

FENÔMENO DE ARLEQUIM: RELATO DE CASO RARO

Harlequin phenomenon: report of a rare case

Kiane Christie da Silveira¹, Bárbara Helena da Silva Santos², Micheli Nery dos Santos³,
Priscilla Guerra Moura⁴

¹⁻⁴Serviço de Neonatologia. Hospital Universitário São Francisco na Providência de Deus (HUSF), Bragança Paulista - SP.

Resumo

Introdução: O fenômeno de Arlequim caracteriza-se por uma mudança súbita na cor da pele, dividindo-a em uma metade pálida e outra pletórica com uma linha limite ao longo do corpo. Pode ser irregular, poupando áreas como braços, pernas, tronco, rosto e/ou genitália. A condição costuma ser breve, com reversão rápida e retorno da coloração natural em minutos. **Objetivo:** Relatar um caso de fenômeno de Arlequim atendido em nosso Serviço. **Método:** Atendimento a um recém-nascido no Serviço de Neonatologia do Hospital Universitário São Francisco na Providência de Deus - HUSF, Bragança Paulista, SP. **Relato do Caso:** O paciente H. H. R. S., recém-nascido pré-termo tardio de 36 semanas e 1 dia, apresentou, além de hipoglicemia neonatal e dificuldades respiratórias, o raro fenômeno de Arlequim no segundo dia de vida. O fenômeno se manifestou como hiperemia em todo o hemicorpo direito, com melhora espontânea em 5 minutos, sem necessidade de intervenção. O paciente seguiu internado com acompanhamento cardiológico e controle da hipertrofia septal, recebendo alta em 07/03 com orientação de seguimento ambulatorial. **Conclusão:** O caso ilustra a importância do manejo intensivo em recém-nascidos com condições complexas, como o fenômeno de Arlequim, que requer rápida identificação. A resposta ao tratamento permitiu alta hospitalar em boas condições. O seguimento é essencial para monitorar a hipertrofia septal e assegurar o desenvolvimento saudável do paciente.

Palavras-chave: Neonatologia, Pediatria, Malformações, Fenômeno de Arlequim.

Abstract

Background: The Harlequin phenomenon is characterized by a sudden change in skin color, dividing it into a pale half and a plethoric half with a boundary line along the body. It can be irregular, sparing areas such as the arms, legs, trunk, face and/or genitals. The condition is usually brief, with rapid reversal and return of the natural color within minutes. **Aim:** To report a case of Harlequin phenomenon seen in our department. **Method:** A newborn was seen at the Neonatology Department of the Hospital Universitário São Francisco na Providência de Deus - HUSF, Bragança Paulista, SP, Brazil. **Case Report:** The patient H. H. R. S., a late preterm newborn of 36 weeks and 1 day, presented, in addition to neonatal hypoglycemia and breathing difficulties, the rare Harlequin phenomenon on the second day of life. The phenomenon manifested as hyperemia throughout the right hemisphere, with spontaneous improvement within 5 minutes, without the need for intervention. The patient continued to be hospitalized with cardiological follow-up and control of the septal hypertrophy, and was discharged on March 7 with instructions to follow up the case on an outpatient basis. **Conclusion:** The case illustrates the importance of intensive management in newborns with complex conditions such as the Harlequin phenomenon, which requires rapid identification. The response to treatment allowed the baby to be discharged from hospital in good condition. Follow-up is essential to monitor septal hypertrophy and ensure the patient's healthy development.

Keywords: Neonatology, Pediatrics, Malformations, Harlequin Phenomenon.

Introdução

O primeiro relato clínico de um curioso fenômeno vascular autonômico que ocorre no período neonatal, caracterizado por uma aparição passageira de pele dividida em duas áreas de cores bem demarcadas, ocorreu em 1952, quando então foi descrita a “mudança de cor de arlequim”, ou fenômeno de arlequim, fazendo alusão à famosa máscara de carnaval veneziana que apresenta cores diferentes bem delimitadas (VALERIO et al., 2015).

A estimativa exata de casos do fenômeno de arlequim por número de nascidos vivos é difícil de determinar devido à raridade e à natureza transitória da condição. Além disso, muitos casos podem não ser relatados, especialmente porque o fenômeno é geralmente benigno e autolimitado. No entanto, dados empíricos sugerem que a condição pode ocorrer em até 10% dos recém-nascidos, especialmente aqueles que são prematuros ou têm peso ao nascer inferior ao normal (SELIMOĞLU et al., 1995).

Na maioria dos casos, a expressão do fenômeno de arlequim consiste em uma mudança repentina na cor da pele, mais frequentemente com uma borda limitante distinta ao longo da linha média do corpo, dividindo a pele em uma metade pálida e uma metade pletórica. Ocasionalmente, o fenômeno pode se apresentar de forma irregular, às vezes poupando braços, pernas, tronco, rosto e/ou genitália. A condição costuma ser breve e de rápida reversão, já que a pele retorna uniformemente à sua coloração natural em alguns minutos e, na maioria das vezes não se manifesta com nenhum sinal sugestivo de desregulação autonômica concomitante, como alterações na frequência respiratória, frequência cardíaca, diâmetro da pupila, ou alterações de tônus (HAMIDA; AYADI, 2015; KHEMANI et al., 2017; VALERIO et al., 2015; VAN DEN BERG; BAKKER, 2020).

Também são descritos casos de fenômeno de arlequim em recém-nascido submetido à paracentese abdominal (CIZMECI et al., 2014), à administração de prostaglandina E1 (TSUBOI et al., 2021), assim como em adultos submetidos à toracocentese (JIANG; LI, 2022).

Os mecanismos exatos responsáveis pelo fenômeno de arlequim ainda são desconhecidos, mas evidências bastante robustas explicam uma disfunção autonômica simpática no controle do tônus do leito capilar periférico, provavelmente devido à imaturidade funcional hipotalâmica no recém-nascido. Portanto, áreas de pele eritematosas e pálidas resultam de vasodilatação capilar regional desregulada e vasoconstrição, respectivamente. Condições e medicamentos associados podem possivelmente acompanhar e/ou aumentar o fenômeno, seja influenciando o tônus vascular periférico e a reatividade, ou sendo expressões adicionais de distúrbios autonômicos centrais. O fenômeno de arlequim também pode estar associado a lesões congênitas, adquiridas ou iatrogênicas do hipotálamo, tronco encefálico, sistema nervoso simpático cervical ou do segundo e terceiro segmentos torácicos da medula espinhal. No entanto, a maioria dos casos da condição é classificada como idiopática (VALERIO et al., 2015).

Na literatura nacional temos uma escassez de trabalhos discutindo o fenômeno de arlequim, também conhecido como ictiose de arlequim. Dessa forma, a proposta do presente relato é apresentar um caso atendido em nosso Serviço. Pretende-se, dessa forma, contribuir para o conhecimento relacionado a essa rara condição clínica, fornecendo informações que poderão ser utilizadas, especialmente por médicos neonatologistas, na vigência de casos semelhantes ao que se pretende apresentar.

Objetivo

Relatar um caso de fenômeno de arlequim atendido em nosso Serviço.

Método

Tratou-se do caso de um paciente recém-nascido atendido no Serviço de Neonatologia do Hospital Universitário São Francisco na Providência de Deus - HUSF, localizado na cidade de Bragança Paulista - SP. A responsável pelo paciente assinou um Termo de Consentimento Livre e Esclarecido autorizando a utilização dos dados clínicos do seu filho, e os pesquisadores se comprometeram a não divulgar nenhuma informação que permitisse a identificação de ambos. Nenhum novo procedimento foi realizado, e todas as informações relativas ao caso foram coletadas do prontuário do paciente, já arquivado no Serviço. A realização deste trabalho foi aprovada pelo Comitê de Ética em Pesquisa do HUSF (parecer consubstanciado número 7.090.674 de 20 de setembro de 2024), visto respeitar as diretrizes previstas na Resolução 466/2012 do Conselho Nacional de Saúde, que define os aspectos éticos e legais das pesquisas que envolvem seres humanos.

Relato de Caso

Paciente H. H. R. S., recém-nascido pré-termo tardio, sexo masculino, com 36 semanas e 1 dia de gestação conforme ultrassonografia. Nascido por cesariana em 11/02/2024, com Apgar 6/8 e peso de 4715g. Ao nascer, não chorou, necessitando de manobras de reanimação com ventilação de pressão positiva por 2 ciclos, com melhora subsequente. Apresentou desconforto respiratório, requerendo suporte com CPAP (*Continuous Positive Airway Pressure*) na sala de parto, sendo

encaminhado para a Unidade de Cuidados Intermediários. Nas primeiras horas de vida, manifestou hipoglicemia neonatal persistente, associada à piora perfusional e oligúria, necessitando retorno ao CPAP, uso de fármacos vasoativos e diuréticos, sendo encaminhado à UTI. Sem risco infeccioso materno; no entanto, com sinais de sepse presumida, optou-se por iniciar antibioticoterapia para sepse precoce com ampicilina e gentamicina.

O paciente manteve-se clinicamente e hemodinamicamente estável, porém com dificuldade no desmame de oxigênio/CPAP. Ecocardiograma revelou hipertrofia septal significativa do ventrículo esquerdo, necessitando de dobutamina e furosemida, conforme orientação da cardiologista pediátrica. Em ecocardiogramas subsequentes, houve melhora para hipertrofia moderada, orientando-se a suspensão da terapia vasoativa e substituição da furosemida por espironolactona, com boa manutenção do quadro. No segundo dia de vida na UTI neonatal, apresentou hiperemia em todo o hemicorpo direito, bem delimitada e sem sinais de choque, caracterizando o raro fenômeno de Arlequim (Figura 1), que apresentou melhora espontânea em cerca de 5 minutos, sem necessidade de intervenções (Figura 2).



Figura 1 - Paciente durante a manifestação do fenômeno de Arlequim.
Fonte: Acervo do Serviço.



Figura 2 - Paciente após resolução espontânea do quadro.
Fonte: Acervo do Serviço.

O paciente permaneceu internado em unidades de menor complexidade até 07/03, com desmame satisfatório de oxigênio. Optou-se por manter acompanhamento cardiológico, reduzindo a dose de furosemida e espironolactona para controle do quadro. Em ecocardiogramas posteriores, houve evolução para hipertrofia discreta. Embora os exames laboratoriais não sugerissem infecção e as hemoculturas foram negativas, foi realizado um ciclo de 10 dias de antibioticoterapia, considerando o quadro clínico prolongado para um recém-nascido pré-termo tardio.

A mãe, de 32 anos, teve pré-natal adequado e possui diabetes tipo 1 em uso de insulina NPH e regular, fator de risco para malformações de septo cardíaco no feto. Foram realizados ecocardiogramas seriados conforme orientação da cardiologia clínica, além de ultrassonografia abdominal que revelou hepatomegalia leve durante a internação. O paciente teve alta hospitalar em 07/03, com boa aceitação de dieta, estável em ar ambiente e sem outras intercorrências, em uso de furosemida e espironolactona.

Os diagnósticos finais incluíram recém-nascido pré-termo grande para a idade gestacional, fator materno de diabetes tipo 1 em uso de insulina, hipoglicemia neonatal, sepse neonatal precoce presumida, fenômeno de Arlequim e hipertrofia septal do ventrículo esquerdo. Durante os dois anos de residência em UTI neonatal, não foi observado outro caso de fenômeno de vasodilatação semelhante em outros pacientes.

Discussão

O fenômeno do arlequim é uma condição transitória, observada principalmente em recém-nascidos, caracterizada pela mudança brusca de coloração em metade do corpo, enquanto a outra metade permanece sem alterações (SNYDER; VOELCKERS, 2024). Geralmente ocorre em recém-nascidos com idade gestacional abaixo de 37 semanas, mas pode ser observado esporadicamente em neonatos a termo. A mudança de coloração, que afeta uma linha sagital imaginária dividindo o corpo em duas metades (direita e esquerda), resulta da ação diferenciada dos sistemas vasomotores de cada lado do corpo (VAN DEN BERG; BAKKER, 2020). Esse desequilíbrio é causado pela imaturidade do sistema nervoso autônomo, que ainda não consegue regular adequadamente o tônus vascular simétrico, levando a uma maior perfusão sanguínea em um lado e consequente vasoconstrição no outro. O fenômeno, que pode assustar observadores pela súbita alteração de cor, geralmente não é acompanhado de outros sintomas sistêmicos e desaparece sem sequelas, usualmente em questão de minutos (PINEL GUZMÁN et al., 2023).

Fatores como temperatura ambiente, posição do corpo e atividade podem influenciar a ocorrência do fenômeno, tornando-o mais frequente em condições de repouso ou quando o bebê é mantido em um ambiente mais quente (YANG et al., 2023). É importante diferenciar o fenômeno do arlequim de outras condições patológicas, como cianose ou icterícia assimétrica, que podem indicar problemas cardíacos ou circulatórios graves. No entanto, o fenômeno do arlequim, sendo uma manifestação geralmente inofensiva e autolimitada da imaturidade fisiológica do recém-nascido, não requer tratamento e tende a desaparecer conforme o bebê desenvolve maior estabilidade autonômica, usualmente nas primeiras semanas de vida (SNYDER; VOELCKERS, 2024).

O presente relato descreveu um recém-nascido pré-termo tardio, do sexo masculino, com 36 semanas e um dia, que no segundo dia de vida apresentou fenômeno do arlequim, que se resolveu espontaneamente em cinco minutos. Após estabilização clínica e redução gradual do suporte respiratório e medicamentoso, o paciente recebeu alta com acompanhamento cardiológico e uso de furosemida e espironolactona. Os diagnósticos finais incluíram hipoglicemia neonatal, sepse presumida, hipertrofia septal e fenômeno de arlequim, além de fator de risco materno (diabetes tipo 1) para complicações cardíacas.

O fenômeno de arlequim, uma situação rara, já foi descrito na literatura. Como exemplo, cita-se o caso de um recém-nascido de uma mãe de 34 anos que, com três horas de vida, apresentou desconforto respiratório progressivo, gemência e cianose. Após 20 horas, desenvolveu súbita mudança de cor unilateral, com hiperemia no hemicorpo direito e palidez contralateral, demarcada por uma linha nítida, incluindo o tronco, membros e face; o episódio durou 10 minutos e desapareceu espontaneamente. Sem alterações vitais associadas ao fenômeno, o caso foi atribuído ao fenômeno do arlequim, mas o neonato evoluiu para insuficiência multiorgânica e faleceu aos 22 dias por parada respiratória (PINEL GUZMÁN et al., 2023).

De forma semelhante, um recém-nascido saudável à termo e de parto cesárea, com peso de 3500 g e Apgar 8/9/9, apresentou fenômeno do arlequim imediatamente após o nascimento, resolvendo-se em minutos. O evento foi associado à estimulação vagal e à mudança de temperatura,

sem intercorrências posteriores (YILMAZ; ENGÜR, 2023). Por fim, cita-se o caso de um recém-nascido de 34 semanas e quatro dias admitido por acidose metabólica e pneumonia neonatal. No terceiro dia de vida, foram observadas no neonato duas bandas vermelhas ao longo da linha média do corpo, características do fenômeno do arlequim, possivelmente exacerbadas pela imaturidade hipotalâmica, hipoxemia e uso de midazolam (YANG et al., 2023).

Em geral, o fenômeno do arlequim, uma mudança de coloração unilateral na pele que ocorre de maneira espontânea e transitória, costuma ser raro na prática clínica. Em todos os casos aqui apresentados, a condição se manifestou com uma coloração distinta entre os lados do corpo e se resolveu após alguns minutos, sem alterações vitais diretamente associadas ao fenômeno. Embora compartilhem essa característica, os casos diferem quanto ao estado clínico e ao contexto de surgimento do fenômeno. Nosso caso envolveu um neonato pré-termo com complicações associadas, como hipertrofia septal e hipoglicemia neonatal, além de diabetes materno, que recebeu alta com medicações para o acompanhamento de questões cardíacas. Por outro lado, o fenômeno também pode aparecer em neonatos saudáveis e nascidos a termo, sem intercorrências posteriores ao evento, sendo atribuído a estímulos vagais e mudanças de temperatura. Por outro lado, o fenômeno também foi identificado em um prematuro que apresentava acidose metabólica e pneumonia, onde a coloração alterada foi observada no terceiro dia de vida e possivelmente exacerbada pela imaturidade hipotalâmica e hipoxemia, mas que evoluiu para insuficiência multiorgânica e, posteriormente, óbito. Dessa forma, sugere-se que o fenômeno do arlequim pode ocorrer em contextos clínicos diversos, sendo uma reação transitória, embora possa estar associado a diferentes condições subjacentes, além de variados desfechos. Por fim, destaca-se a importância do reconhecimento do fenômeno do arlequim e a cautela no uso de medicamentos desnecessários, visto que, na maioria das vezes, mostra-se como uma condição passageira e autolimitada.

Conclusão

Este relato destaca a importância do manejo intensivo e multidisciplinar em recém-nascidos com condições complexas, como hipoglicemia neonatal persistente, hipertrofia septal e o raro fenômeno de Arlequim. A resposta favorável do paciente ao tratamento, com estabilização clínica e hemodinâmica, permitiu alta hospitalar em boas condições, apesar das complicações iniciais. A continuidade do acompanhamento cardiológico é fundamental para monitorar a hipertrofia residual e assegurar o desenvolvimento saudável. Este caso também ressalta a necessidade de observação criteriosa para o fenômeno de Arlequim, uma condição rara que pode ocorrer em neonatos e requer rápida identificação, embora geralmente seja autolimitada.

Referências

- CIZMECI, M. N. et al. Harlequin color change after abdominal paracentesis in a newborn with neonatal hemochromatosis. **Pediatric Dermatology**, v. 31, n. 6, p. e114-115, 2014.
- HAMIDA, E. B.; AYADI, I. D. Harlequin color change in preterm infant. **The Pan African Medical Journal**, v. 22, p. 119, 2015.
- JIANG, C.; LI, H. Localized Harlequin Color Change-Like Irritant Skin Reaction after Thoracentesis in an Adult. **Indian Journal of Dermatology**, v. 67, n. 6, p. 776-777, 2022.
- KHEMANI, S. et al. Harlequin Colour Change. **Journal of the College of Physicians and Surgeons--Pakistan: JCPSP**, v. 27, n. 9, p. S127-S128, set. 2017.
- PINEL GUZMÁN, E. et al. Harlequin color change in a newborn who was positive for COVID-19:: report of a case. **Acta Médica Peruana**, v. 40, n. 1, p. 62-65, 2023.
- SELIMOĞLU, M. A. et al. Picture of the month. Harlequin color change. **Archives of Pediatrics & Adolescent Medicine**, v. 149, n. 10, p. 1171-1172, out. 1995.
- SNYDER, K. A. M.; VOELCKERS, A. D. Newborn Skin: Part I. Common Rashes and Skin Changes. **American Family Physician**, v. 109, n. 3, p. 212-216, mar. 2024.



TSUBOI, K. et al. Neonatal Harlequin color change associated with Prostaglandin E1 administration. **Pediatrics International: Official Journal of the Japan Pediatric Society**, v. 63, n. 5, p. 610-611, maio 2021.

VALERIO, E. et al. Harlequin Color Change: Neonatal Case Series and Brief Literature Review. **AJP Reports**, v. 5, n. 1, p. e73-e76, abr. 2015.

VAN DEN BERG, G.; BAKKER, H. Harlequin Color Change in a Neonate. **The New England Journal of Medicine**, v. 382, n. 5, p. 456, 30 jan. 2020.

YANG, L. et al. Harlequin color change in a premature infant: A case report. **Clinical Case Reports**, v. 11, n. 9, p. e7840, set. 2023.

YILMAZ, C.; ENGÜR, D. Harlequin color change in the delivery room. **Pediatric Academic Case Reports**, v. 2, n. 1, p. 033-034, 2023.