

BASCULE - das unbekannte Syndrom

Autoren: V. Pfitzner, M. De Foer, A. Schulte, PD Dr. med. A. Tsianakas
Fachklinik Bad Bentheim, Klinik für Dermatologie und Allergologie,
Bad Bentheim, Germany

Einleitung

Das Akronym BASCULE umschreibt eine gutartige vasomotorische Dermatose, die am häufigsten im Jugendalter auftritt und charakterisiert ist durch eine transitorisch auftretende Triade von Bier-anämischen Flecken, Zyanosen und urtikariellen Eruptionen (**B**ier **a**nemic **s**pots, **C**yanosis, **U**rticaria like eruptions; Tab 1.), assoziiert mit begleitendem Pruritus und Ödemen.(1) Hauptsächlich betroffen sind die unteren Extremitäten unter Wechsel der Position (Orthostase). Ein erhöhtes Risiko für Synkopen sowie dem posturalen Tachykardiesyndrom (POTS) wurde ebenfalls nachgewiesen.(2,3) Zuerst beschrieben wurde das Erkrankungsbild durch Bessis in 2016.(4) Die Prävalenz des BASCULE Syndroms ist nicht bekannt, aber rund 21 Fallberichte sind seit der Erstbeschreibung publiziert. Wenngleich das BASCULE Syndrom klinisch schnell und sicher zu diagnostizieren ist, wird es häufig aufgrund von fehlender Bekanntheit nicht erkannt und somit unterdiagnostiziert.(2,3)

Die Triade des BASCULE Syndroms

Bier anemic spots

Cyanosis

Urticaria like eruptions

Tabelle 1: Akronym BASCULE

Casus

Wir präsentieren den Fall einer 17-jährigen Patientin (Abb 1.), die angab rezidivierend urtikarielle Hautveränderungen, begleitet von starkem Juckreiz (NRS 08/10), an den distalen Extremitäten, bei prolongiertem Stehen zu entwickeln. Bei unserer Untersuchung zeigten sich bei einem Positionswechsel von sitzend hin zu stehend nach wenigen Minuten auf zyanotischem Hintergrund, zahlreiche weiße irregulär geformte, 1-3cm im Durchmesser umfassende Maculae. Vom Zentrum der Maculae aus bildeten sich rot-orange gefärbte urtikarielle Ödeme, welche sich auf das gesamte weißliche Gebiet ausbreiteten. Die Lokalisation beschränkte sich auf die distalen unteren Extremitäten. Bei erneutem Positionswechsel von stehend hin zu sitzend oder liegend zeigten sich die Läsionen innerhalb weniger Minuten in Gänze reversibel. Die Patientin berichtete, dass sie häufig Schwindel und Synkopen erleben würde, ausgelöst durch prolongiertes Stehen. In Zusammenschau des klinischen Bildes diagnostizierten wir das BASCULE Syndrom.

Pathogenese

Pathophysiologisch wird vermutet, dass dem BASCULE Syndrom eine venöse Stauung aufgrund von Orthostase bei fehlendem venoarteriolären Reflex der dermalen ascendierenden Arteriolen zugrunde liegt. Die weißen Makulae (Biersche Flecken) werden am ehesten hervorgerufen durch einen erhöhten vasokonstriktiven Reflex, in Reaktion auf die voranschreitende venöse Stauung und eine damit einhergehende Hypoxie. Eine Mastzelldegranulation, ausgelöst durch die Hypoxie, ist die vermutete Ursache für den begleitenden ausgeprägten Juckreiz, die Ödembildung und die rot-orangen Makulae. (4)

Diskussion

Die Diagnose des BASCULE Syndroms wird klinisch gestellt. Die Triade von Bierschen Flecken, Zyanose und Urtikaria gilt als ausreichend. Trotz der klinischen Reproduzierbarkeit und Reversibilität der Symptome wird das BASCULE Syndrom häufig mit Erkrankungen wie dem Kompressionssyndrom, Autoimmunerkrankungen oder Koagulationsstörungen verwechselt. Die Histologie ist unspezifisch.(3) Es zeigt sich eine Vasodilatation der Dermis mit Infiltraten aus Eosinophilen, vereinzelt Mastzellen sowie Lymphozyten.(1) Eine Probenentnahme sollte jedoch bei Verdacht auf vaskuläre Malformationen, sowie nicht transitorisch und hervorrufbaren Hautveränderungen durchgeführt werden. Bei begleitender orthostatischer Intoleranz sollte an das POTS gedacht und ein Kipptisch Test durchgeführt werden. Hierunter zeigt sich eine steigende Herzfrequenz bei prolongierter Orthostase sowie begleitende Symptome wie Schwindel und Synkopen.(4)

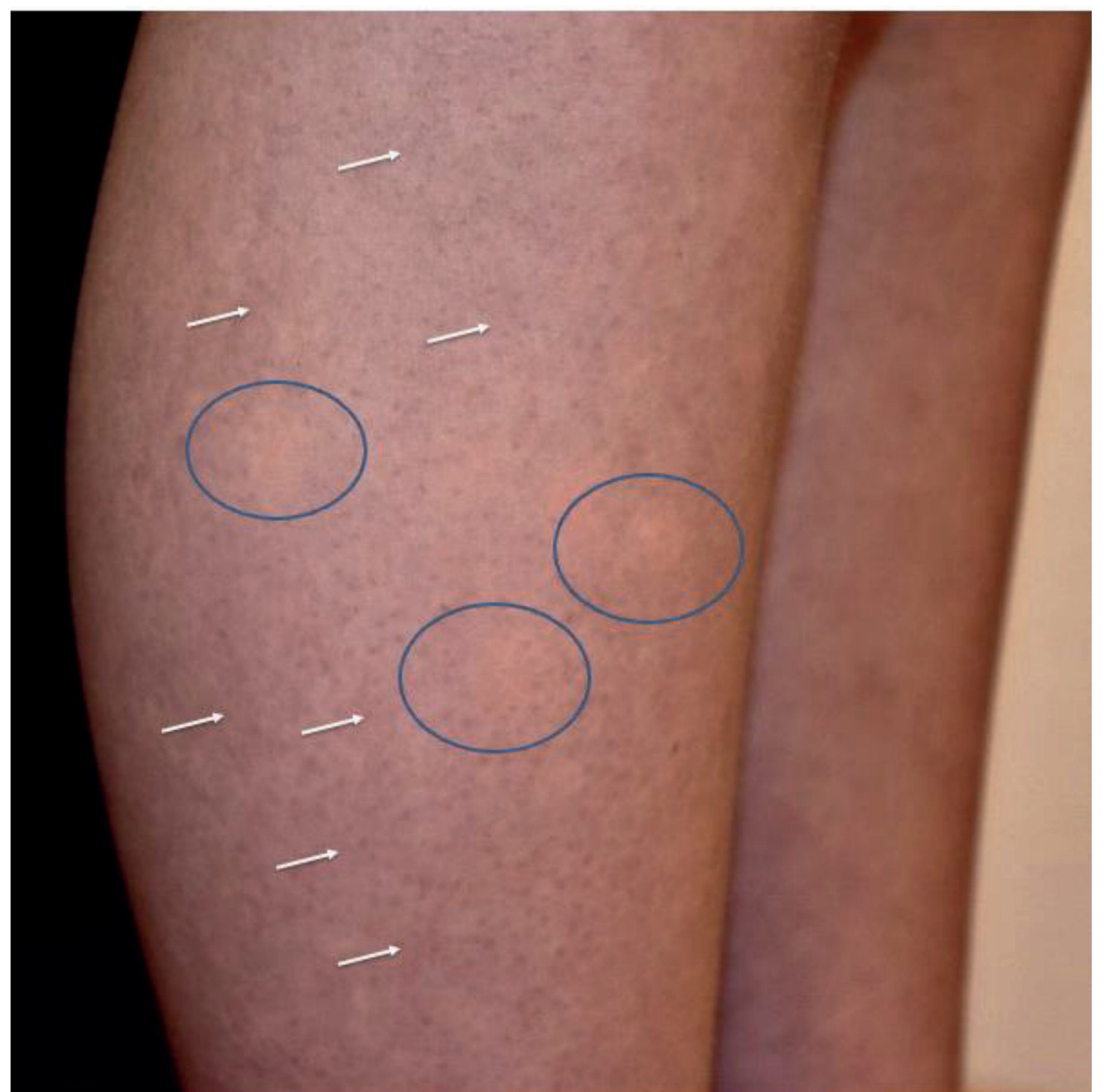


Abb. 1: Klinische Triade eines BASCULE Syndroms: Biersche Flecken und Urticae (blau umkreist) auf zyanotischem Untergrund (weiße Pfeile).

Therapie

Bislang existieren nur symptomatische Therapieansätze. Dazu zählen Kompressionstherapie sowie Antihistaminika. Die Stabilisierung der Gefäßwände mittels Rutin und hochdosiertem Vitamin C wurde bisher in der Literatur noch nicht beschrieben, zeigte sich aber bei unserer Patientin hilfreich. Bei Anzeichen von ausgeprägter Orthostase ist es ratsam, ein POTS auszuschließen. Häufig bildet sich das BASCULE Syndrom mit fortschreitendem Alter zurück.

Literatur:

1. Jiménez-Gallo, David, et al. "Bier anaemic spots, cyanosis with urticaria-like eruption (BASCULE) syndrome on trunk and upper limbs." *Pediatric dermatology* 35.5 (2018): e313-e315
2. Piroth, Marie, Louise M. Guenot, and Sébastien Barbarot. "Acute painful blue-white-red rash of the limbs: BASCULE syndrome." (2020).
3. Baurens, Natacha, et al. "Case Report, Practices Survey and Literature Review of an Under-Recognized Pediatric Vascular Disorder: The BASCULE Syndrome." *Frontiers in Pediatrics* 10 (2022): 424.
4. Barbé, Jordane, Gabriela Escobar, and Anne-Claire Bursztejn. "Bier anemic spots, cyanosis with urticaria-like eruption (BASCULE) syndrome: a simple benign pathology, but probably underdiagnosed." *International journal of dermatology* 60.9 (2021): 1163-1164.