

Syndrome BASCULE chez une jeune femme ayant un syndrome de tachycardie orthostatique posturale

Chaocheng Liu MD, Ian T.Y. Wong MD, Sheila Au MD

■ Citation : *CMAJ* 2022 October 17;194:E1382. doi : 10.1503/cmaj.220325-f

Voir la version anglaise de l'article ici : www.cmaj.ca/lookup/doi/10.1503/cmaj.220325

Une jeune femme de 19 ans atteinte de gastroparésie idiopathique et porteuse d'une sonde de jéjunostomie a consulté à l'hôpital pour une éruption prurigineuse récurrente aux jambes (Figure 1), apparaissant quelques minutes après l'adoption de la station debout et associée à des vertiges et à de la faiblesse. Les lésions cutanées disparaissaient quelques minutes après l'adoption de la position couchée. Quatorze mois auparavant, la patiente avait reçu un diagnostic de syndrome de tachycardie orthostatique posturale (STOP) confirmé par le test d'inclinaison sur table basculante. Son électrocardiogramme était normal. Ses symptômes étaient en partie maîtrisés avec de l'ivabradine et de la fludrocortisone. Sur la base de la triade des caractéristiques morphologiques déclenchées par l'adoption de la station debout (Figure 1), nous avons posé un diagnostic de syndrome BASCULE (pour Bier Anaemic Spots and Cyanosis with Urticarial-Like Eruption — taches de Bier et cyanose avec éruption pseudo-urticarienne). Nous avons prescrit 20 mg de loratadine, 1 fois par jour, et son prurit s'est amélioré.

Rapporté pour la première fois en 2016, le syndrome BASCULE est une dermatose vasomotrice peu fréquente qui touche principalement les femmes de 12–15 ans¹. On peut le confondre avec l'urticaire, mais la triade des signes cliniques qui le distinguent permet de poser le diagnostic. Les taches de Bier résultent d'un piètre réflexe vénoartériolaire dans les artéioles ascendantes du derme, et les lésions urticariennes centrales sont secondaires à la dégranulation des mastocytes induite par l'hypoxie². La cyanose est attribuée à l'hypoxie artérielle secondaire à l'accumulation de sang veineux qui accompagne la posture debout². L'éruption est déclenchée par

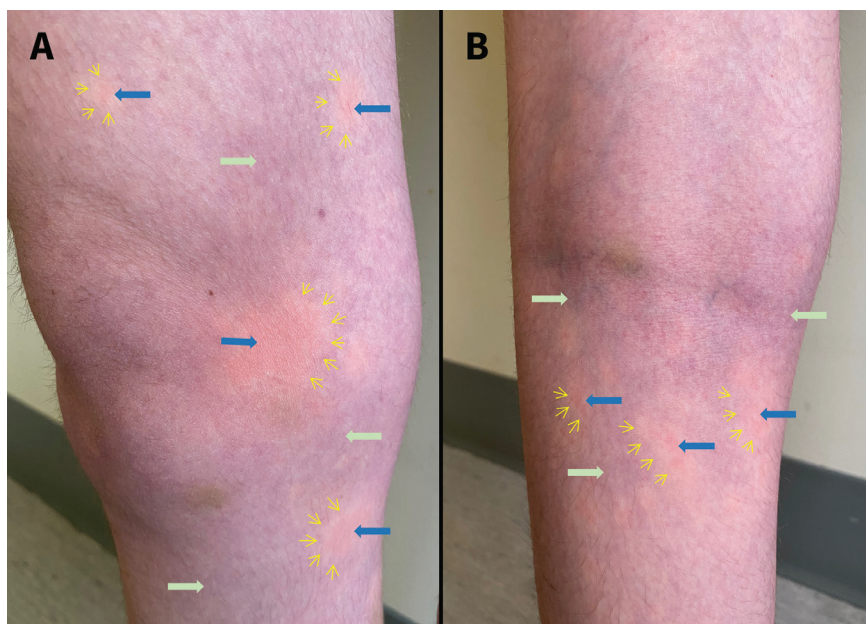


Figure 1 : Photographies des faces antérieure (A) et postérieure (B) de la jambe d'une femme de 19 ans présentant la triade des signes cliniques du syndrome BASCULE (pour Bier Anaemic Spots and Cyanosis with Urticarial-Like Eruption — taches de Bier, cyanose et éruption pseudo-urticarienne), montrant des papules blanches anémiques (flèches jaunes), un arrière-plan cyanosé (flèches vertes) et plusieurs taches rouge orangé de type urticarien et des plaques minces ressemblant à des taches d'huile aux rebords irréguliers (flèches bleues).

la posture debout, mais rentre dans l'ordre avec la position couchée ou la marche¹. Le prurit, la douleur et l'œdème peuvent être présents et justifier un traitement¹.

Il est important de diagnostiquer le syndrome BASCULE en raison de son lien avec un éventail de problèmes liés à l'intolérance orthostatique, y compris la syncope, l'hypotension orthostatique et le STOP (associé à l'activation des mastocytes et à des troubles du spectre de l'hypermobilité)^{2,3}. Plus rarement, il est associé à des anomalies détectées à l'électrocardiogramme (ÉCG), y compris à un allongement de l'intervalle QT et au bloc auriculoventriculaire du premier degré¹. Un diagnostic de syndrome BASCULE justifie des examens pour débusquer

l'intolérance orthostatique et des anomalies à l'ÉCG. On peut envisager une consultation en cardiologie et en allergologie ou en immunologie. On dispose de peu de données probantes pour orienter le traitement du syndrome BASCULE. Un seul rapport de cas a montré une amélioration des symptômes cutanés avec la bilastine (40 mg, 2 fois par jour)².

Références

1. Guillen-Climent S, Porcar Saura S, Pons Benavent M, et al. BASCULE syndrome associated with presyncopal episodes and first-degree atrioventricular block. *Int J Dermatol* 2021;60:e400-2.
2. Cunningham L, Dvorakova V, Browne F, et al. High-dose bilastine for the treatment of BASCULE syndrome. *Clin Exp Dermatol* 2021;46:357-8.
3. Raj SR, Fedorowski A, Sheldon RS. Diagnosis and management of postural orthostatic tachycardia syndrome. *CMAJ* 2022;194:E378-85.

Les images cliniques sont choisies pour leur caractère particulièrement intéressant, classique ou impressionnant. Toute soumission d'image de haute résolution claire et bien identifiée doit être accompagnée d'une légende aux fins de publication. On demande aussi une brève explication (300 mots maximum) de la portée éducative des images, et des références minimales. Le consentement écrit du patient au regard de la publication doit être obtenu avant la soumission.

Intérêts concurrents : Aucun déclaré.

Cet article a été révisé par des pairs.

Les auteurs et l'auteurice ont obtenu le consentement de la patiente.

Affiliations : Département de dermatologie (Liu, Wong, Au), Université de la Colombie-Britannique; Division de dermatologie (Au), Département de médecine, Hôpital St. Paul et Providence Health Care, Vancouver, C.-B.

Propriété intellectuelle du contenu : Il s'agit d'un article en libre accès distribué conformément aux modalités de la licence Creative Commons Attribution (CC BY-NC-ND 4.0), qui permet l'utilisation, la diffusion et la reproduction dans tout médium à la condition que la publication originale soit adéquatement citée, que l'utilisation se fasse à des fins non commerciales (c.-à-d., recherche ou éducation) et qu'aucune modification ni adaptation n'y soit apportée. Voir : <https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/deed.fr>

Correspondance : Chaocheng Liu, cl13@ualberta.ca