

TRABAJOS ORIGINALES

# Síndrome de BASCULE en pediatría

## BASCULE syndrome in children

Daniela Yoseli Puski<sup>1</sup>, María Marta Bujan<sup>2</sup>, Eliana Cella<sup>2</sup> y Andrea Bettina Cervini<sup>3</sup>

### RESUMEN

El síndrome de BASCULE (*Bier anemic spots, cyanosis and urticaria-like eruption*) es una dermatosis vasomotora benigna frecuentemente subdiagnosticada. Se manifiesta por episodios transitorios desencadenados a los pocos minutos de adquirir la posición de pie, caracterizados por eritrocianosis, manchas anémicas de Bier y erupción símil urticaria (BASCULE). Es más frecuente en los miembros inferiores, y puede acompañarse de dolor y/o prurito local e hipotensión ortostática. El diagnóstico es clínico y no existe un tratamiento específico estandarizado.

Se describen los casos clínicos de tres pacientes con diagnóstico de síndrome de BASCULE, en dos de ellas asociado taquicardia e hipotensión ortostática.

El síndrome de BASCULE es una entidad probablemente subdiagnosticada; se destaca la importancia de su reconocimiento clínico a fin de evitar estudios innecesarios.

**Palabras clave:** síndrome de BASCULE, manchas anémicas de Bier, cianosis, urticaria.

Dermatol Argent. 2026; 32(1):17-20

### ABSTRACT

*BASCULE syndrome is a benign vasomotor dermatosis that is frequently underdiagnosed. It is manifested by transient episodes triggered a few minutes after acquiring the supine position, characterized by erythrocyanosis, anemic Bier spots and an urticaria-like rash (BASCULE). It is more frequent in the lower limbs and may be accompanied by local pain and/or pruritus and orthostatic hypotension. The diagnosis is clinical and there is no specific standardized treatment.*

*We describe three cases of BASCULE syndrome in two female adolescents, two of them associated with tachycardia and orthostatic hypotension.*

*The condition is likely underdiagnosed. The clinical awareness of pediatricians is crucial to avoid unnecessary studies.*

**Key words:** BASCULE syndrome, Bier anemic spots, cyanosis, urticaria.

Dermatol Argent. 2026; 32(1): 17-20

<sup>1</sup> Jefa de Residentes

<sup>2</sup> Médica de Planta

<sup>3</sup> Jefa del Servicio

Servicio de Dermatología, Hospital de Pediatría S.A.M.I.C.

"Prof. Dr. Juan P. Garrahan", Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina

Contacto de la autora: Daniela Yoseli Puski

E-mail: yoseli.puski@gmail.com

Fecha de trabajo recibido: 23/5/2025

Fecha de trabajo aceptado: 19/12/2025

Conflicto de interés: las autoras declaran que no existe conflicto de interés.

## INTRODUCCIÓN

El síndrome de BASCULE (*Bier anemic spots, cyanosis and urticaria-like eruption*) es una dermatosis vasomotora benigna que suele presentarse en la adolescencia. Los signos y síntomas aparecen típicamente asociados a la bipedestación, generalmente en las extremidades inferiores, con la presencia de eritrocianosis, con posterior formación de manchas de Bier, sobre las que aparecen a los pocos minutos pápulas pruriginosas urticariformes. Su diagnóstico es clínico y su evolución favorable.

## SERIE DE CASOS

### Caso clínico 1

Paciente de sexo femenino de 12 años, sin antecedentes de relevancia, que consultó por lesiones de 2 años de evolución. Refería episodios caracterizados por eritema con máculas anémicas circulares compatibles con manchas de Bier localizadas en los muslos, piernas y antebrazos asociados a dolor intenso (EVA 8/10). Los signos y síntomas se desencadenaban con la bipedestación (a los pocos minutos de adquirir esa posición) y cedían con el reposo. En ocasiones se asociaban

a episodios de taquicardia e hipotensión ortostática, lo que empeoraba la calidad de vida de la paciente.

Al examen físico, a los 2 minutos de bipedestación, en los miembros inferiores se observaba eritrocianosis asociada a máculas anémicas de forma circular (manchas de Bier) y habones urticarianos. Todas las manifestaciones cutáneas, así como los síntomas asociados, cedían en reposo sin dejar hiperpigmentación residual y reaparecían con la bipedestación (Foto 1).

Se realizó hemograma, coagulograma, hepatograma, función renal y perfil tiroideo, todos dentro de los límites normales; factor antinuclear (FAN) negativo y eco *Doppler* de miembros inferiores sin hallazgos patológicos.

Con diagnóstico clínico presuntivo de síndrome de BASCULE asociado a episodios de hipotensión ortostática, se inició seguimiento por el Servicio de Cardiología donde le realizaron electrocardiograma y monitorización de la presión arterial con resultados normales.

Debido al impacto en la calidad de vida, se recomendó adquirir la posición de pie de manera progresiva y se indicaron antihistamínicos (hidroxicina 50 mg/12 horas). Con esta terapéutica, la paciente presentó progresiva mejoría de los síntomas, con buena evolución clínica, sin dolor y pudiendo realizar las actividades cotidianas sin limitaciones.

### Caso clínico 2

Paciente de sexo femenino de 14 años, previamente sana, con episodios de cambio de coloración en las extremidades inferiores de 2 años de evolución, desencadenados a los pocos minutos de la bipedestación, acompañados únicamente por prurito leve; los signos y síntomas cedían a los pocos minutos de acostarse.

Al examen físico, luego de unos pocos minutos en bipedestación, en los miembros inferiores se evidenciaba una coloración eritematoviolácea con máculas anémicas (manchas de Bier) y habones urticariformes que ocasionaban prurito (Fotos 2 A-B).

Se realizó laboratorio con hemograma, coagulograma, hepatograma, urea, creatinina, perfil tiroideo y reactantes de fase aguda. Como único hallazgo, la paciente presentó FAN 1/640 patrón moteado, motivo por el cual fue evaluada por el Servicio de Reumatología donde se descartó enfermedad reumatológica subyacente; no obstante, continúa en seguimiento. Además, se realizó eco *Doppler* de miembros inferiores sin hallazgos patológicos.

Con diagnóstico presuntivo de síndrome de BASCULE, se indicó tratamiento con fexofenadina 120 mg/día, con mejoría clínica progresiva del prurito y del malestar a los 3 meses de su inicio.

### Caso clínico 3

Paciente de sexo femenino de 12 años, previamente sana, consultó por cambio de coloración en las extremidades inferiores al ponerse de pie, de aproximadamente un mes de evolución. Refería episodios caracterizados por eritema con máculas pálidas circunscriptas en los muslos y las piernas, sin prurito, dolor ni otros síntomas asociados.

Al examen físico, luego de unos pocos minutos en bipedestación, se evidenciaban edema y eritema de miembros inferiores, asociados a manchas de Bier (Foto 3A) que se resolvían a los pocos minutos de permanecer en decúbito con las piernas elevadas (Foto 3B). Las lesiones eran reproducibles al adoptar la bipedestación.

Tanto la valoración cardiológica como el eco *Doppler* de los miembros inferiores y el laboratorio completo no presentaron alteraciones. Se estableció un diagnóstico compatible con síndrome de BASCULE. Dado que los episodios no ocasionaban molestias, solo se indicaron medidas generales de control postural, antihistamínicos según necesidad y seguimiento clínico.



FOTO 1: Eritrocianosis en ambos miembros inferiores con máculas anémicas y habones urticariformes.



**FOTO 2: A)** Ligero eritema y aisladas máculas anémicas en los miembros inferiores al adoptar la posición de pie. **B)** Acentuación de la eritrocianosis, máculas anémicas y aparición de habones urticariformes de color anaranjado luego de 5 minutos de bipedestación.



**FOTO 3: A)** Edema y eritema en ambas piernas asociados a manchas de Bier. **B)** Desaparición de signos al recostarse y elevar los miembros.

## DISCUSIÓN

El síndrome de BASCULE es un trastorno vasomotor, poco frecuente, descrito por primera vez en 2016 por Bessis et al.<sup>1-4</sup>. Su presentación es esporádica, aunque existen casos familiares descritos<sup>5</sup>. Suele afectar a mujeres adolescentes de 12 a 15 años<sup>6</sup>, siendo una entidad probablemente subdiagnosticada, motivo por el cual consideramos de importancia su reconocimiento<sup>3</sup>.

Si bien su fisiopatogenia permanece incierta, se postula que ante el estasis venoso que presentan estos pacientes al pararse, induciría a una vasoconstricción arteriolar exagerada, lo que llevaría a la aparición de eritrocianosis y posteriores manchas anémicas de Bier. Finalmente, la erupción urticariana sería ocasionada por la desgranulación de mastocitos en respuesta a la hipoxia generada<sup>1,3,4,6,7</sup>.

Clínicamente, los pacientes presentan este episodio vasomotor a los 1-2 minutos de la bipedestación. El mismo se caracteriza por la presencia de cianosis distal, aparición de máculas anémicas (manchas de Bier) y posteriormente una erupción urticariana. En ocasiones manifiestan edema, prurito, parestesias y/o dolor asociado<sup>1-4</sup>. Los síntomas y signos se resuelven en menos de 30 minutos al caminar, sentarse o acostarse, sin dejar lesiones residuales, aunque el edema puede persistir<sup>1-4</sup>. Los miembros inferiores son los más frecuentemente afectados, aunque existen casos descritos con afectación del tronco y las extremidades superiores<sup>2-4</sup>. Si bien característicamente se produce por la bipedestación, también se han comunicado casos ante la presencia de exposición al agua, el llanto, la compresión local y la defecación<sup>1,2</sup>.

El diagnóstico es clínico y las lesiones pueden observarse en el consultorio médico, tal como hicimos con nuestras pacientes. En los otros casos publicados en los que se realizó biopsia, los hallazgos fueron inespecíficos, con capilares dilatados en la dermis superficial asociados a un infiltrado inflamatorio inespecífico con presencia de eosinófilos<sup>1,3,4,7</sup>.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Ceravalls J, Iglesias-Sancho M, Barrabés-Torrella C, Fernández-Figueras MT. Adult-onset BASCULE syndrome. *Actas Dermosifiliogr.* 2024;115:T1008-T1009.
2. Reinhart JP, Kumar AB, Casanegra AI, Rooke TW, et al. Bridging the gap in BASCULE syndrome. A retrospective case series of a recently described clinical entity. *Pediatr Dermatol.* 2024;41:46-50.
3. Baurens N, Briand C, Giovannini-Chami L, De Guillebon De Resnes JM, et al. Case report, practices survey and literature review of an under-recognized pediatric vascular disorder: the BASCULE syndrome. *Front Pediatr.* 2022;10:849914.
4. El Nemnom P, Lauwerys B, Marot L, Tennstedt D, et al. Bier anemic spots, cyanosis, and urticaria-like eruption (BASCULE) syndrome: Report of two new cases and literature review. *Pediatr Dermatol.* 2020; 37:864-867.
5. Bortoluzzi T, Silver S. BASCULE syndrome. A report of three new cases with various associations. *SAGE Open Med Case Rep.* 2023;11:2050313X231152062.
6. Liu C, Wong ITY, Au S. BASCULE syndrome in a young woman with postural orthostatic tachycardia syndrome. *CMAJ.* 2022;194:E1382.
7. Galindo-Gómez A, Martínez-Osorio D. A 13-year-old boy with BASCULE syndrome and a literature review of the potential causative mechanisms. *Eur J Dermatol.* 2022; 32:548-549.
8. Barbé J, Escobar G, Bursztejn AC. Bier anemic spots, cyanosis with urticaria-like eruption (BASCULE) syndrome: a simple benign pathology, but probably underdiagnosed. *Int J Dermatol.* 2021;60:1163-1164.

Dentro de los diagnósticos diferenciales se deben considerar las vasculitis, las alteraciones tiroideas, la urticaria colinérgica y las alteraciones vasomotoras, entre ellas, la insuficiencia venosa funcional transitoria en adolescentes y la acrocianosis dependiente<sup>3</sup>. Muchos autores han asociado esta entidad con otros episodios vasomotores de intolerancia crónica ortostática como la taquicardia postural ortostática, hipotensión ortostática y episodios sincopales<sup>1,3,4,6-8</sup>, por lo que se aconseja una evaluación cardiológica, así como también un laboratorio para descartar enfermedades autoinmunes o alteraciones tiroideas, entre otras<sup>1,2,4</sup>. En los casos descritos realizamos dichas valoraciones sin hallazgos de relevancia, a excepción de un FAN+ de 1/640 en una de las pacientes, quien continúa en seguimiento por el Servicio de Reumatología sin otros hallazgos.

Hasta el momento no existe un tratamiento efectivo para esta patología y tampoco un consenso médico para su manejo<sup>1,3</sup>. Se aconseja evitar el ortostatismo prolongado, asegurar una hidratación abundante, aumentar la ingesta de sodio y usar medias compresivas<sup>1</sup>. También se recomienda el empleo de antihistamínicos, principalmente para aliviar el prurito<sup>1-3,6</sup>. El curso de esta patología es incierto y usualmente mejora espontáneamente luego de varios años<sup>2-3,8</sup>.

## CONCLUSIONES

Presentamos tres casos de pacientes con síndrome de BASCULE que recibieron tratamiento con medidas higiénico-dietéticas y antihistamínicos para el manejo del prurito, con una evolución favorable. Destacamos la importancia de conocer esta patología, usualmente subdiagnosticada, para evitar estudios e intervenciones innecesarias. Resaltamos que, si bien se trata de una entidad benigna con tendencia a la resolución, puede ocasionar molestias y afectar la calidad de vida de los pacientes.