

ESTUDI DE CASOS

Difícil sospecha de un Síndrome de Taquicardia Ortostática Postural (POTS): a propósito de un caso

Difficult suspicion of Postural Orthostatic Tachycardia Syndrome (POTS): case presentation

Caterina Mas Lladó, Maria Montserrat Massot Rubio

Servicio de Cardiología. Hospital Universitari Son Espases

Correspondencia

Caterina Mas Lladó
Servicio de Cardiología. Hospital Universitari Son Espases
Carretera de Valldemosa, 79 - 07120 - Palma
E-mail: cmasllad@gmail.com

Recibido: 3 - IX - 2018

Aceptado: 30 - X - 2018

doi: 10.3306/MEDICINABALEAR.34.01.35

Resumen

El síndrome de taquicardia ortostática postural (POTS) es una patología debida a una disfunción del sistema nervioso autónomo, siendo una de las causas más frecuentes de intolerancia ortostática. La alteración del sistema nervioso autónomo se puede manifestar con una gran variedad de sintomatología que, además, puede ir cambiando con el paso del tiempo. En este contexto, puede resultar difícil su sospecha y diagnóstico. Además, el tratamiento de estos pacientes no es fácil dado que se desconoce gran parte de la fisiopatología del cuadro. La finalidad de presentar este caso clínico es revisar una patología a veces olvidada y difícil de diagnosticar por el gran abanico de síntomas que puede dar.

Palabras clave: taquicardia ortostática postural, presión arterial, sistema nervioso autónomo.

Abstract

Postural orthostatic tachycardia syndrome (POTS) is due to an autonomic nervous system dysfunction, being one of the most frequent causes of orthostatic intolerance. This autonomic nervous system affection can produce many different symptoms and, moreover, they can change during time. For this reason it could be difficult its diagnosis. Furthermore, there is not a good treatment for these patients due to an unknown pathophysiology of the disease. The aim of presenting this case report is to review disease sometimes forgotten and not easy to diagnose because of the huge variety of symptoms that can appear.

Keywords: postural orthostatic tachycardia, blood pressure, autonomic nervous system.

Presentación del caso

Una mujer de 37 años acude a urgencias de nuestro hospital por primera vez en Mayo de 2014 por dolor torácico y síncope.

Como antecedentes patológicos, era ex-fumadora y tenía una historia cardiológica diagnosticada y tratada en otro centro hospitalario que se inicia en el año 2013 cuando la paciente refiere dolor torácico con esfuerzos y se realiza una ecocardiografía transtorácica que resulta normal y una coronariografía en la que se observa una lesión del 56% en la arteria coronaria descendente anterior (DA) y se decide implantar un stent tras presentar un test de isquemia (ergometría-MIBI) con imágenes que podrían ser compatible con isquemia miocárdica en el territorio de la DA. A pesar de ello, la paciente persiste con dolor torácico y se añade disnea de esfuerzos por lo que reconsulta en ese mismo centro, realizándose de nuevo una coronariografía, descartándose estenosis del stent o nuevas lesiones coronarias y se realiza una

resonancia magnética cardiaca que descarta patología estructural y funcional. Se orienta en ese momento como probable angina microvascular. Desde entonces persiste con dolor torácico y disnea a moderados-pequeños esfuerzos. Su tratamiento habitual es aspirina, propranolol y simvastatina.

La paciente es traída a urgencias de nuestro hospital por haber presentado, mientras subía unas escaleras, su dolor centrotorácico opresivo habitual, pero en esta ocasión acompañado de pérdida brusca del conocimiento, sin pródromos, sin incontinencia de esfínteres y con recuperación *ad integrum* a los pocos segundos. El dolor desaparece a los cinco minutos del reposo. A su llegada a urgencias, la paciente está totalmente asintomática, constantes estables (presión arterial -PA- de 119/56 mmHg, frecuencia cardiaca -FC- de 55 lpm, saturación de oxígeno aire ambiente del 98%) y exploración física completa anodina. El electrocardiograma muestra

un ritmo sinusal a 60 lpm, PR y QRS normales, sin alteraciones en la repolarización, QTc normal. En la radiografía de tórax no se observan alteraciones. A nivel analítico, presenta un dímero D negativo para la edad (149 ng/mL) y una curva de troponina I ultrasensible negativa.

A pesar de unos resultados normales, dado que se trata de una paciente joven con unos síntomas de etiología no filiada, se decide ingreso en cardiología para estudio. Durante su estancia, se realiza una ecocardiografía que muestra una función biventricular normal, cavidades no dilatadas, no se observa hipertrofia del ventrículo izquierdo ni valvulopatías, no hay signos de hipertensión pulmonar. Se realiza una coronariografía que descarta una re-estenosis del stent en DA y lesiones *de novo*. En el mismo procedimiento se realiza un test de vasoespasmo con ergonovía que es negativo y un cateterismo derecho que descarta hipertensión pulmonar y estenosis pulmonar. Además, la paciente aporta las imágenes de la resonancia magnética realizada en el otro centro hospitalario y no se observan alteraciones estructurales tras ser revisadas.

En ese momento se continúa sin diagnóstico a pesar de todas las pruebas realizadas. Un dato que aporta luz en el diagnóstico de la paciente es que en la telemetría cardiaca implantada en la paciente durante su ingreso se observa la aparición de rachas de taquicardia sinusal en torno a 130-140lpm. Reinterrogando a la paciente, esas rachas coinciden con la bipedestación y con el inicio de la sintomatología. Se decide pues, realizar una ergometría en cinta rodante para reproducir los síntomas de la paciente, pero se tiene que suspender a los pocos minutos por taquicardización y aparición de los síntomas (dolor torácico, disnea, mareo, sudoración). En esos momentos, se opta por llevar a cabo un test de bipedestación. En el registro en decúbito se observa un ritmo sinusal con FC de 70 lpm y una PA de 125/80 mmHg. Tras la bipedestación, a los pocos segundos se observa la aparición de una taquicardia sinusal a 140 lpm manteniendo una PA de 130/80 mmHg, por lo que la taquicardia sinusal no es secundaria a una hipotensión arterial. Además, aparece un bloqueo completo de rama izquierda frecuencia dependiente (**Figura 1**). Todo ello coincide con que la paciente presenta toda su sintomatología y todo desaparece tras colocarla de nuevo en decúbito. Tras descartar otras posibles causas de taquicardia sinusal inapropiada (alteración del eje tiroideo, feocromocitoma, etc.), se diagnostica finalmente de lo que se conoce como síndrome de taquicardia ortostática postural (POTS).

Discusión

El POTS es causado por una disfunción del sistema nervioso autónomo. En condiciones normales, cuando las personas cambian de posición entre el decúbito y la bipedestación se produce una hipoperfusión cerebral que es detectada por los baroreceptores. Estos activan

el sistema nervioso simpático (SNS) produciendo un incremento en la frecuencia cardíaca (entre 10 y 30 lpm) y un aumento del retorno venoso con el objetivo de compensar el decremento de la presión arterial. Los pacientes que padecen de POTS presentan una alteración de la respuesta fisiológica, siendo incapaces de aumentar el retorno venoso con la bipedestación y desarrollando una taquicardia excesiva para compensarlo². Se han descrito algunas teorías que ayudarían a explicar la fisiopatología, considerando que probablemente sea la combinación de todas ellas que den lugar a la aparición del POTS (**Tabla I**).¹

Los síntomas que pueden presentar son muy diversos dado que se trata de una afectación del sistema nervioso autónomo: dolor torácico, mareos, síncope, ansiedad, disnea, astenia, intolerancia al ejercicio, visión borrosa, cefalea, problemas cognitivos, diarrea, temblores, sudoración excesiva, etc. Todos ellos son altamente inespecíficos y además pueden variar diariamente³, lo que explicaría el motivo por el que se trata de un síndrome de difícil identificación y diagnóstico.

En relación a su epidemiología, en Estados Unidos se estima que lo sufren entre 500.000 - 3.000.000 de personas, siendo mucho más prevalente en mujeres, con una razón de 4-5:1 (se postula que puede que sea porque en general, en población sana, las mujeres ya presentan una tolerancia al ortostatismo inferior a la de los hombres). Suele afectar a población joven de entre 14 y 45 años.⁴⁻⁵

En relación a su diagnóstico, el criterio principal que deben cumplir estos pacientes es un aumento de la frecuencia cardíaca de forma mantenida de 30 latidos/min o más o una frecuencia superior a 120 latidos/min en los primeros 10 minutos de bipedestación o en el tilt-test, sin presencia de hipotensión ortostática. En niños de entre 14 y 19 años se requiere un aumento de la frecuencia superior a 40 latidos/min o más o bien un frecuencia superior a 120 latidos/min o más en los primeros 5 minutos de bipedestación o tilt-test. Estos hallazgos pueden ir acompañados de un aumento de norepinefrina en plasma especialmente durante la bipedestación (>600mg/mL)⁶. Los síntomas deben empeorar en bipedestación y mejorar en decúbito, con una duración de al menos 6 meses sin otra enfermedad o fármaco que lo pueda justificar.

El tratamiento de este síndrome es realmente complejo y en muy pocas ocasiones existe una mejoría de la sintomatología. Es necesario un abordaje multidisciplinar y realizar un tratamiento farmacológico conjuntamente con uno no-farmacológico (**Tabla II**).

Finalmente, comentar que en el caso de nuestra paciente, a pesar de dicho tratamiento multidisciplinar, sigue estando sintomática con dificultad para desarrollar actividades de la vida diaria. No puede sedestarse durante

más de 1 hora seguida y ha desarrollado otros síntomas, principalmente neurológicos, como una disartria intermitente. Actualmente se encuentra en seguimiento por di-

ferentes unidades como son la unidad de rehabilitación cardíaca, la unidad de psiquiatría y la unidad neurológica de disautonomías.

Figura 1: Test de bipedestación. **A:** registro en decúbito. **B:** registro en bipedestación. **C:** registro en bipedestación en el que aparece un bloqueo completo de rama izquierda frecuencia dependiente.

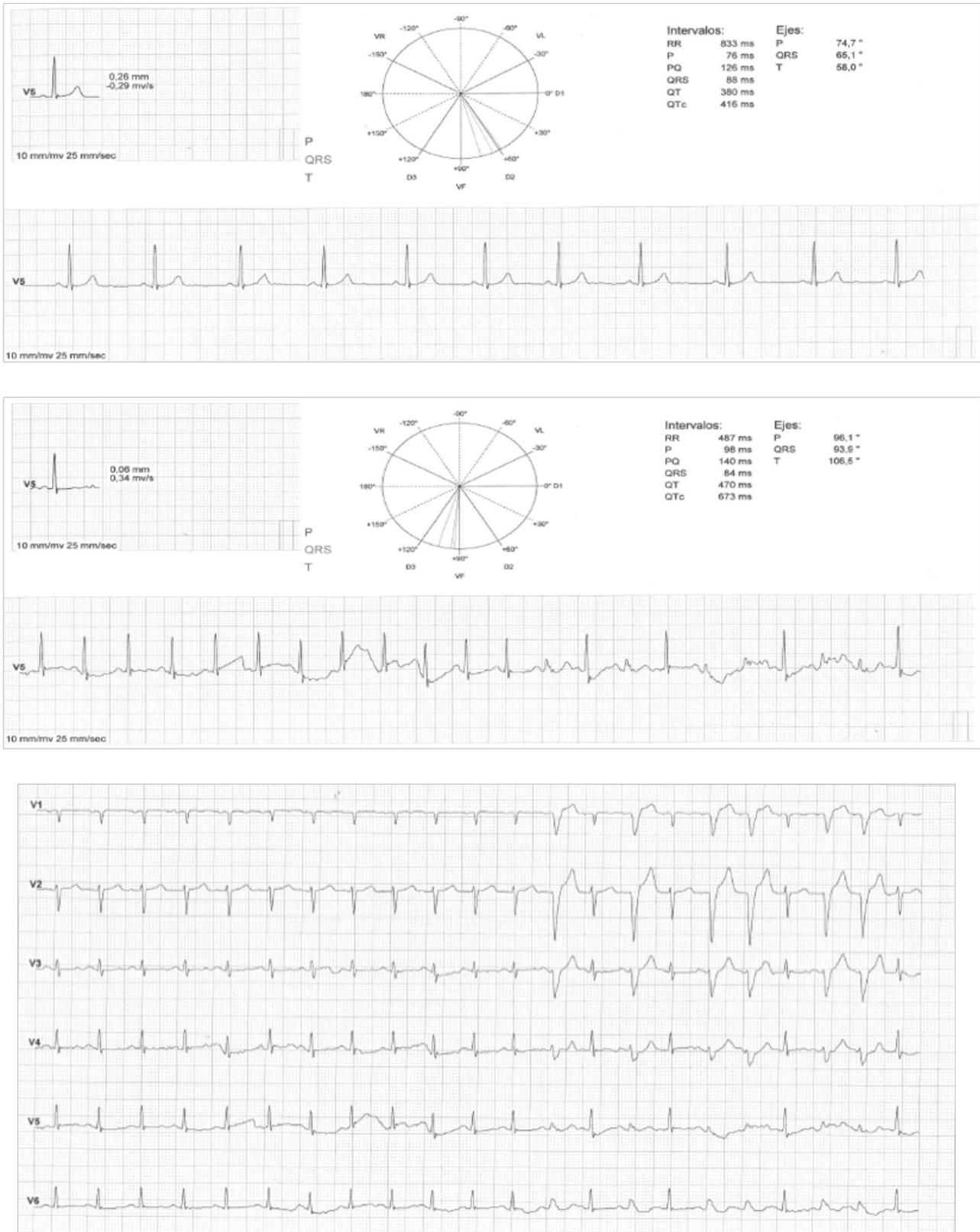


Tabla I: Teorías de la fisiopatología del POTS.

POTS neuropático	Se ha descrito un subgrupo de pacientes que presentan una denervación simpática periférica en las extremidades inferiores y un exceso de secreción de norepinefrina en respuesta al ortostatismo (54% de los casos). Este mecanismo se ha relacionado frecuentemente con infecciones virales previas y con la detección de anticuerpos antireceptor de acetilcolina (14% de casos), sugiriendo también un posible origen autoinmune en algunos casos.
POTS hiperadrenérgico	Entre un 30-60% de pacientes con POTS se ha detectado un aumento de los niveles de norepinefrina en plasma estando en bipedestación (superiores a 600pg/mL), lo que justificaría una taquicardización excesiva. En estos casos, siempre hay que descartar una causa secundaria que pudiera justificar una situación hiperadrenérgica: uso de fármacos como antidepresivos tricíclicos, derivados de anfetaminas, alteraciones en la activación de células mastocitarias, feocromocitoma, hipertiroidismo, enfermedades autoinmunes, ansiedad).
POTS y disregulación del volumen	Un 28.9% de pacientes diagnosticados de POTS presentan un menor volumen de plasma, volumen eritrocitario y volumen sanguíneo. Además, en bipedestación se han observado niveles bajos de renina y aldosterona comparado con un grupo control sano.
POTS y desacondicionamiento físico	El desacondicionamiento físico es reponsable de una taquicardia más prolongada e intensa en bipedestación junto con hipoperfusión cerebral durante el ejercicio, lo que los hace más susceptibles a desarrollar POTS

Tabla II: Tratamiento.

TRATAMIENTO NO FARMACOLÓGICO	TRATAMIENTO FARMACOLÓGICO
Evitar factores precipitantes como cambios posturales rápidos, elevadas temperaturas, comidas copiosas, alcohol, fármacos simpaticomiméticos, etc.	Fludrocortisona para aumentar el volumen intravascular
Mantener el volumen intravascular	Midodrine para la vasoconstricción
Medidas físicas como medias compresivas y ejercicios físicos	B-bloqueantes para disminuir las estimulación simpática
Terapia cognitiva	Piridostigmina para disminuir la taquicardia

Bibliografía

1. Benarroch E. Postural Tachycardia Syndrome: A Heterogeneous and Multifactorial Disorder. *Mayo Clin Proc* 2012;87:1214-25
2. Garland E, Celedonio J, Raj S. Postural Tachycardia Syndrome: Beyond Orthostatic Intolerance. *Curr Neurol neurosci Rep* 2015;15:60-71
3. Bordas J, Domínguez M, Vázquez A, Pedrote A, Chaves R, Álvarez R. Síndrome de taquicardia postural ortostática. *Cartas científicas. Rev Esp Geriatr Gerontol* 2009;44:354-7
4. Kaufmann H, Freeman R. Postural tachycardia syndrome. *UpToDate*. Last update:2015.
5. Robertson D. the epidemic dof orthostatic tachycardia and orthostatic intolerance. *Am J Med Sci* 1999;317:75
6. Raj SR. Postural tachycardia syndrome (POTS). *Circulation* 2013;127:2336