

Desafios diagnósticos na Síndrome da Taquicardia Postural Ortostática (POTS) em uma adolescente

Challenges on the diagnosis of Postural Orthostatic Tachycardia Syndrome (POTS) in a adolescent patient

Jalles Dantas de Lucena¹, Thamiris Silva de Queiroz², Beatriz Soares Brito², Francisco Pitombeira Lima², Anna Flávia da Cruz Café², Francisco de Assis Aquino Gondim^{3,4}

1. Mestre em Neurociência Cognitiva e Comportamento pela Universidade Federal da Paraíba (UFPB), Paraíba, Brasil. 2. Discente do curso de Medicina pela Universidade Federal do Ceará, (UFC), Fortaleza, CE, Brasil. 3. Docente do Departamento de Medicina Clínica, Serviço de Neurologia da Universidade Federal do Ceará, (UFC), Fortaleza, CE, Brasil. 4. Docente do curso de medicina do Centro Universitário Unichristus (UNICHRISTUS), Fortaleza, CE, Brasil.

Resumo

Descreveu-se a Síndrome da Taquicardia Postural Ortostática (POTS) em uma adolescente de 16 anos, com história de 10 anos de hipotireoidismo e episódio de síncope incompleta e sintomas disautônomicos flutuantes por seis meses. Após esses seis meses, a paciente apresentou novo episódio de síncope incompleta pós-prandial. Apesar de um Tilt Test não ter flagrado anormalidade, em duas ocasiões separadas, flagramos aumentos ortostáticos da frequência cardíaca de 43 e 40 bpm, sem queda significativa da pressão arterial. Além de hipotireoidismo, não se detectaram outros fatores de risco para disautonomia. Propranolol (10mg, 12/12h) controlou os sintomas. POTS é de difícil

Palavras-chave: Hipotireoidismo. Síncope. Síndrome da Taquicardia Postural Ortostática

Abstract

We describe the Postural Orthostatic Tachycardia Syndrome (POTS) in a 16-year-old girl with a 10-year history of hypothyroidism who experienced an incomplete syncope episode with fluctuating disautonomic symptoms for 6 months. After six months, the patient had a new postprandial incomplete syncope episode. Although a Tilt Test did not disclose abnormality, in two separate occasions, we documented a heart rate increase of 43 and 40 bpm after standing, without a significant drop in blood pressure. Other than hypothyroidism, we did not detect other risk factors for dysautonomia. Propranolol (10mg, 12 / 12h) controlled the symptoms. POTS is difficult to diagnose in adolescents. It is often confused with Epilepsy and Neurocardiogenic Syncope, which may result from hypothyroidism.

Key words: Hypothyroidism. Postural Orthostatic Tachycardia Syndrome. Syncope.

INTRODUÇÃO

A síndrome da Taquicardia Postural Ortostática (POTS) é um tipo de disautonomia simpática, geralmente transitória, clinicamente caracterizada pelo aumento da frequência cardíaca (FC) ≥ 30 batimentos por minuto (bpm) em indivíduos acima de 19 anos e de 40 bpm em indivíduos com menos de 19 anos, nos primeiros minutos após assumirem a posição ereta, associada com sintomas de intolerância ortostática (IO), mas sem hipotensão ortostática^{1,2}. Os sintomas de IO mais comuns associados à POTS incluem tonturas, vertigens, fadiga, dor de cabeça, visão turva, náuseas, falta de concentração, fraqueza nas pernas, síncope, palpitações, dor precordial, alterações vasomotoras cutâneas, sensação de calor e tremores²⁻⁴. Os sintomas devem persistir por, pelo menos, três meses (segundo alguns autores seis meses) e não devem ser explicados por outras condições, tais como hipovolemia e parkinsonismo, nem por falta de exercício (pacientes acamados).

Pacientes com POTS são predominantemente mulheres (5:1), jovens¹, na faixa etária entre 15 a 50 anos³, portanto, entre a menarca e a pré-menopausa⁵. POTS é uma condição multissistêmica com características clínicas heterogêneas e fisiopatologia que podem ser bastante incapacitantes, com impacto significativo na qualidade de vida⁶, podendo resultar em desemprego ou queda do rendimento escolar.

Em adolescentes, POTS apresenta-se principalmente na puberdade. Frequentemente está associada à fadiga crônica, dores de cabeça, dor abdominal, náuseas, tonturas e vertigens⁷⁻⁹.

Neste relato de caso, descreveu-se uma adolescente com POTS e boa resposta terapêutica a propranolol. Parte do presente estudo foi publicada anteriormente na forma de resumo¹⁰.

Correspondência: Francisco de Assis Aquino Gondim. Universidade Federal do Ceará. E-mail: gondimfranc@gmail.com

Conflito de interesse: Não há conflito de interesse por parte de qualquer um dos autores.

Fonte financiadora: Universidade Federal do Ceará e Conselho Nacional de Desenvolvimento Científico e Tecnológico - CNPq.

Recebido em: 21 Mar 2017; Revisado em: 3 Jun 2017; 9 Ago 2017; Aceito em: 12 Ago 2017

RELATO DE CASO

Paciente do sexo feminino, 16 anos, portadora de hipotireoidismo desde a infância (diagnóstico aos 10 anos), apresentou sudorese, palidez, visão turva, sensação de tremor, calor, taquicardia, fadiga, confusão mental, tontura, seguidos por um episódio de síncope incompleta de curta duração (perda de tônus muscular sem perda da consciência). O quadro foi deflagrado após um longo período na posição ortostática. Os sintomas perduraram por 20 minutos. Ao longo de seis meses, a paciente apresentou sintomas disautonômicos leves, flutuantes e intermitentes. Seis meses depois, a paciente apresentou novo episódio de síncope incompleta após ingestão de uma refeição (Síndrome Pós-prandial), com sintomas revertidos em menor tempo após a elevação dos membros inferiores (Manobra de Trendelenburg). Seu exame neurológico era totalmente normal, exceto por alterações na FC descritas a seguir. Em duas visitas ambulatoriais distintas, aferimos a FC e a pressão arterial (PA) em decúbito dorsal (após repouso) e, no primeiro minuto, após a paciente assumir a posição ortostática. Flagrou-se aumento da FC no primeiro minuto de ortostase, de 40 e 43 bpm: de 80 para 120 bpm e de 70 para 113 bpm, respectivamente. Um exame de *Tilt Test*, que não documentou as alterações na FC e PA durante o primeiro minuto após a elevação da mesa, demonstrou em decúbito dorsal PA basal de 106x61 mmHg e FC de 72 bpm. Após assumir posição ortostática na mesa de Tilt, a paciente apresentou após o terceiro minuto, PA de 101x70 mmHg e FC de 99 bpm (Tabela 1).

Tabela 1. Resultado do Tilt Test.

Tempo	PA Sistólica	PA Diastólica	Frequência cardíaca
Basal	106	61	72
3 ^o min	101	70	99
18 ^o min	115	65	100
Após uso de Propranolol 10mg			
21 ^o min	105	67	106
24 ^o min	103	65	103
40 ^o min	105	61	104

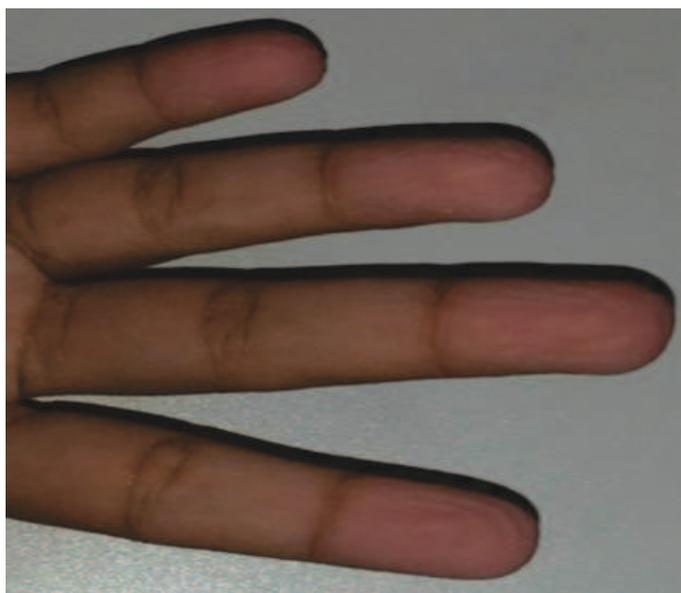
Além de hipotireoidismo, não foram destacados outros fatores de risco para disautonomia: glicemia de jejum de 85 mg/dL, ressonância magnética nuclear (RMN) de encéfalo, eletroencefalograma (EEG), eletrocardiograma (ECG) e Holter de 24 horas normais. O Teste do Enrugamento Cutâneo (TEC) não evidenciou acometimento de fibras finas simpáticas cutâneas (Figura 1). Tratamento com 10mg de propranolol em 12/12 horas garantiu o controle dos sintomas após 12 meses.

DISCUSSÃO

As características clínicas e o acrônimo "POTS" foram criados pela primeira vez em 1993 por neurologistas da Mayo Clinic nos EUA¹¹, apesar de existirem múltiplos relatos de entidades com quadros clínicos semelhantes e nomenclatura diversa,

descritos na literatura desde 1940. Em crianças e adolescentes, a doença se manifesta principalmente com tontura, fraqueza e taquicardia¹², sendo necessário um aumento superior a 40 bpm nos primeiros minutos de ortostase (sem aumento da PA) para o diagnóstico em indivíduos com menos de 19 anos de idade¹². Não deve haver outra explicação para a taquicardia, e os sintomas devem persistir por pelo menos 3 (alguns autores 6) meses. Há frequentemente uma sobreposição de sintomas, sugestivos de doenças tais como síndrome da fadiga crônica e IO.

Figura 1. Teste do Enrugamento Cutâneo (TEC) da paciente.



A paciente apresentou sinais e sintomas consistentes com o diagnóstico de POTS. Além de se queixar de fadiga, apresentava FC em repouso inferior a 80 bpm (com aumento da FC superior a 40 bpm ao assumir a ortostase)^{7,13,14} e ausência de hipotensão ortostática¹². Estes sintomas, associados à tontura, sudorese, tremor e sensação de pré-síncope na posição ortostática permitem o estabelecimento do diagnóstico de POTS^{3,4}. Mais especificamente, nossa paciente preenche critérios da forma de POTS secundário, apesar de não estar associada às causas mais comumente descritas com a forma secundária: diabetes, alcoolismo, lúpus eritematoso sistêmico (LES), quimioterapia¹². A forma primária de POTS, mais comum em pacientes adolescentes, e chamada de "developmental POTS" (POTS do desenvolvimento) pode ocorrer após infecções virais ou bacterianas, mas pode resultar de uma alteração autonômica transitória relacionada ao crescimento rápido¹².

Os hormônios da tireoide são importantes na modulação da atividade do Sistema Nervoso Simpático (SNS). No entanto, todos os mecanismos dos efeitos dos hormônios tireoideanos na regulação dos barorreflexos ainda não são completamente entendidos. Hormônios da tireoide aumentam o número de receptores β -adrenérgicos¹⁵, responsáveis pela conversão periférica de tiroxina (T4) em Triiodotironina (T3)¹⁶. Hipotireoidismo é também uma causa conhecida de fadiga, disautonomia, miopatia e neuropatia de fibras finas.

Dos sintomas da POTS, síncope e IO são as principais causas de consulta^{7,17}. Também são fatores de risco sua idade (16 anos), já que a paciente se encontra na faixa etária entre 15 e 50 anos, em que a maioria dos casos de POTS são relatados¹, e ser do sexo feminino, já que 80% dos casos de POTS são mulheres (5:1 em comparação aos homens)⁵.

O *Tilt Test* foi solicitado após a primeira consulta, mas foi tecnicamente limitado, já que não foi registrada a PA e a FC no 1º minuto após assumir a posição ortostática. De acordo com o teste, a alteração da FC basal em relação ao do 3º minuto foi de 27 bpm, sendo considerada limítrofe, pois, a partir de uma alteração de 30 bpm, é considerada anormal para alguns autores. Nas nossas duas consultas ambulatoriais, a paciente apresentou aumento ortostático da FC superior a 30 bpm, 43 e 40 bpm respectivamente, mediante medição manual da FC. O *Tilt* é útil para o diagnóstico de POTS, mas a aferição manual da PA e FC, realizada ambulatorialmente de forma correta, mostrou-se essencial para a confirmação do diagnóstico de POTS na paciente. Também é possível que tenha havido flutuação da doença e que, no dia da realização do *Tilt test*, a paciente estivesse apresentando um menor grau de disautonomia.

O TEC é utilizado como opção para avaliação de fibras finas autonômicas, principalmente no meio em que se vive, visto que

outros testes que documentam neuropatia de fibras finas não são frequentemente disponíveis no Brasil, tais como biópsia de pele e teste quantitativo do reflexo axonal sudomotor (QSART)¹⁸. Nossa paciente apresentou TEC normal, com enrugamento completo da polpa dos dedos, indicando que a mesma não apresenta comprometimento de fibras finas.

O tratamento com propranolol 10mg, de 12/12h culminou com remissão das crises. Assim como ela, 77% dos pacientes submetidos à farmacoterapia para POTS fazem tratamento com β -bloqueadores¹⁹. Outros fármacos frequentemente utilizados no tratamento da POTS são: inibidores seletivos da recaptção da serotonina, agonistas dos receptores α -1 adrenérgicos e expansores de volume sanguíneo^{14,17}. O tratamento inclui medidas não farmacológicas, como dieta abundante de líquidos¹³, prática de exercício físico²⁰, e medidas farmacológicas com β -bloqueadores¹⁴, mineralocorticoides como a fludrocortisona^{7,14}, agentes simpaticolíticos centrais como a clonidina e a metildopa⁷, e a administração de eritropoietina⁵.

Em resumo, POTS é um importante diagnóstico diferencial a ser considerado em pacientes adolescentes com sintomas de disautonomia leve e predomínio de IO. Hipotireoidismo é uma causa importante a ser pesquisada nos casos de POTS secundário. O quadro pode ser bem controlado com propranolol.

REFERÊNCIAS

1. Benarroch EE. Postural tachycardia syndrome: a heterogeneous and multifactorial disorder. *Mayo Clin Proc.* 2012 Dec; 87(12):1214-1225. doi: 10.1016/j.mayocp.2012.08.013. PubMed Central PMCID: PMC3547546.
2. Jarjour IT. Postural Tachycardia Syndrome in Children and Adolescents. *Semin Pediatr Neurol.* 2013 Mar; 20(1):18-26. doi: 10.1016/j.spen.2013.01.001. PubMed PMID: 23465770.
3. Abdulla A, Rajeevan T. Reversible postural orthostatic tachycardia syndrome. *World J Clin Cases.* 2015 Jul; 3(7):655-660. doi:10.12998/wjcc.v3.i7.655. PubMed PMID: 26244158.
4. Crnošija L, Krbot Skorić M, Lovrić M, Junaković A, Miletić V, Alfrev RŠ, et al. Differences in neurohumoral and hemodynamic response to prolonged head-up tilt between patients with high and normal standing norepinephrine forms of postural orthostatic tachycardia syndrome. *Auton Neurosci.* 2017 Jul; 205:110-114. doi: 10.1016/j.autneu.2017.05.007. PubMed PMID: 28522107.
5. Low PA, Sandroni P, Joyner M, Shen WK. Postural tachycardia syndrome (POTS). *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2009 Mar; 20(3):352-358. doi: 10.1111/j.1540-8167.2008.01407.x. PubMed PMID: 19207771.
6. Freeman R, Wieling W, Axelrod FB, Benditt DG, Benarroch E, Biaggioni I, et al. Consensus statement on the definition of orthostatic hypotension, neurally mediated syncope and the postural tachycardia syndrome. *Auton Neurosci.* 2011 Apr; 161:(1-2):46-48. doi: 10.1016/j.autneu.2011.02.004. PubMed PMID: 21431947.
7. Raj SR. Postural tachycardia syndrome (POTS). *Circulation.* 2013 Jun; 127(23):2336-2342. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.112.144501.
8. Kizilbash SJ, Ahrens SP, Bruce BK, Chelimsky G, Driscoll SW, Harbeck-Weber C, et al. Adolescent fatigue, POTS, and recovery: a guide for clinicians. *Curr Probl Pediatr Adolesc Health Care.* 2014 May-Jun; 44(5):108-133. doi: 10.1016/j.cpped.2013.12.014. PubMed PMID: 24819031.
9. Skinner JE, Driscoll SW, Porter CB, Brands CK, Pianosi PT, Kuntz NL, et al. Orthostatic heart rate and blood pressure in adolescents: reference ranges. *J Child Neurol.* 2010 Oct; 25(10):1210-1215. doi: 10.1177/0883073809359539. PubMed PMID: 20197269.
10. Lima FP, Café AFC, Brito BS, Queiroz TS, Mendes LL, Lucena JD, et al. Desafios no diagnóstico da Síndrome da Taquicardia Postural Ortostática (POTS) em adolescentes: relato de caso. In: Anais do XXVII Congresso Brasileiro de Neurologia; 2016; Belo Horizonte. Minas Gerais: Academia Brasileira de Neurologia; 2016. p. 327.
11. Schondorf R, Low PA. Idiopathic orthostatic tachycardia syndrome: an attenuated form of pandisautonomia?. *Neurology.* 1993 Jan; 43(1):132-137. PubMed PMID: 8423877.
12. Mohr LD. A Case report and review of postural orthostatic syndrome in an adolescent. *J Ped Health Care.* 2017 Jun; S0891-5245(16)30438-2. doi: 10.1016/j.pedhc.2017.04.013. PubMed PMID: 28600184.
13. Nwazue VC, Raj SR. Confounders of vasovagal syncope: postural tachycardia syndrome. *Cardiol Clin.* 2013 Feb; 31(1):101-109. doi: 10.1016/j.ccl.2012.09.004. PubMed Central PMCID: PMC3522867.
14. Bogle JM, Goodman BP, Barrs DM. Postural orthostatic tachycardia syndrome for the otolaryngologist. *Laryngoscope.* 2017 May; 127(5):1195-1198. doi: 10.1002/lary.26269. PubMed PMID: 27578452.
15. Carvalho-Bianco SD, Kim BW, Zhang JX, Harney JW, Ribeiro RS, Gereben B, et al. Chronic cardiac-specific thyrotoxicosis increases myocardial beta-adrenergic responsiveness. *Mol Endocrinol.* 2004 Jul; 18(7):1840-1849. doi: 10.1210/me.2003-0125. PubMed PMID: 15131256.
16. Friesema ECH, Jansen J, Visser TJ. Thyroid hormone transportes. *Biochem Soc Trans.* 2005 Feb; 33(1):228-232. doi: 10.1042/BST0330228. PubMed PMID: 15667314.

17 Thanavaro JL, Thanavaro KL. Postural orthostatic tachycardia syndrome: diagnosis and treatment. *Heart Lung*. 2011 Nov-Dec; 40(6):554-560. doi: 10.1016/j.hrtlng.2009.12.014. PubMed PMID: 21329983.

18 Teoh HL, Chow A, Wilder-Smith EP. Skin wrinkling for diagnosing small fibre neuropathy: comparison with epidermal nerve density and sympathetic skin response. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2008 Jul; 79(7):835-837. doi: 10.1136/jnnp.2007.140947. PubMed PMID: 18270233.

19 Hoeldtke RD, Bryner KD, Hoeldtke ME, Hobbs G. Treatment of postural

tachycardia syndrome: a comparison of octreotide and midodrine. *Clin Auton Res*. 2006 Dec; 16(6):390-395. doi: 10.1007/s10286-006-0373-0. PubMed PMID: 17036177.

20 Shibata S, Fu Q, Bivens TB, Hastings JL, Wang W, Levine BD. Short-term exercise training improves the cardiovascular response to exercise in the postural orthostatic tachycardia syndrome. *J Physiol*. 2012 Aug; 590(15):3495-3505. doi: 10.1113/jphysiol.2012.233858. PubMed PMID: 22641777.

Como citar este artigo/How to cite this article:

Lucena JD, Queiroz TS, Brito BS, Lima FP, Café AFC, Gondim FAA. Desafios Diagnósticos na Síndrome da Taquicardia Postural Ortostática (POTS) em uma Adolescente. *J Health Biol Sci*. 2017 Jan-Mar; 5(4):378-381.