

# Hipertensión arterial episódica asociada al síndrome de taquicardia postural ortostática

E. Carvajal Roca, I. Torró Doménech y E. Lurbe Ferrer

Unidad contra el Riesgo Cardiovascular en Niños y Adolescentes. Servicio de Pediatría. Consorcio Hospital General. Universidad de Valencia. España.

Se presenta el caso clínico de una mujer de 17 años de edad que acude en reiteradas ocasiones a urgencias por palpitaciones, taquicardia, síncope, reacción vegetativa de escasa duración, con recuperación espontánea y completa y detección de cifras elevadas de presión arterial. Estudiada en diversas consultas de especialidades y tras múltiples exploraciones complementarias no se encontró patología que justificase el cuadro. Ante la sospecha de intolerancia ortostática o síndrome de taquicardia postural ortostática con hipertensión se realizó la prueba de estimulación con cama basculante a 60°, confirmándose el diagnóstico y comprobando la desaparición de los síntomas al iniciar tratamiento con bisoprolol. Se revisan los mecanismos fisiopatológicos, así como el diagnóstico y el tratamiento del mismo.

## Palabras clave:

*Taquicardia. Ortostatismo. Síncope. Prueba de la cama basculante. Hipertensión arterial.*

## EPISODIC HYPERTENSION IN POSTURAL ORTHOSTATIC TACHYCARDIA SYNDROME

We report the case of a 17-year-old woman who presented to the emergency department on several occasions due to palpitations, tachycardia, syncope, short spells of dizziness and light-headedness with complete spontaneous recovery, and hypertension. The patient had been evaluated by several specialists, and multiple complementary examinations had revealed no abnormalities that could explain the symptoms. Due to suspicion of orthostatic intolerance or postural orthostatic tachycardia syndrome with hypertension, the patient underwent a 60-degree tilt table test, which confirmed the diagnosis. The patient was successfully treated with bisoprolol. The physiopathological mechanisms, diagnosis, and treatment of this syndrome are reviewed.

## Key words:

*Tachycardia. Orthostatic. Syncope. Tilt test. Hypertension.*

## INTRODUCCIÓN

La intolerancia ortostática, o taquicardia postural ortostática (POTS), es un síndrome caracterizado por el desarrollo de sintomatología incapacitante al adoptar el paciente la posición vertical aliviándose o desapareciendo al volver a la posición de supino. En ocasiones se detecta elevación de los valores de presión arterial diagnosticándose erróneamente de hipertensión arterial (HTA). Su descripción en la adolescencia es relativamente reciente y dista mucho de ser conocido y asumido en toda su relevancia.

El cuadro típico aparece en mujeres jóvenes<sup>1,2</sup> que presentan, al adoptar la posición erecta, sintomatología muy variada consistente en taquicardia, palpitaciones, descenso de la temperatura, náuseas y síntomas gastrointestinales<sup>1,3,4</sup>. Otros síntomas menos frecuentes debidos a defectos en la vasoconstricción arterial son edema y acrocianosis<sup>5</sup>. En algunos pacientes se confunde con el síndrome de fatiga crónica debido a alteraciones en la hemodinámica y oxigenación cerebral producidas por la hipoperfusión cerebral<sup>6</sup>. Aunque la etiología del síndrome aún no ha sido esclarecida, su identificación sí puede llevar al inicio de un tratamiento específico y con ello a la desaparición de la sintomatología y a la normalidad clínica.

Los cambios hemodinámicos más característicos son la excesiva taquicardia con cifras tensionales normales que aparecen sólo en posición vertical sin identificar enfermedad cardíaca o metabólica asociada que lo justifique<sup>7,8</sup>. La aparición de HTA es muy poco frecuente y dificulta aún más el diagnóstico debido a que el estudio clínico se suele centrar en ella. Se comunica un caso típico de POTS con HTA, que ilustra la dificultad de su diagnóstico en adolescentes y las posibilidades terapéuticas.

## Correspondencia:

Dra. E. Lurbe Ferrer.  
Unidad contra el Riesgo Cardiovascular en Niños y Adolescentes.  
Servicio de Pediatría. Consorcio Hospital General.  
Avda. Tres Cruces, s/n. 46014 Valencia. España.  
Correo electrónico: empar.lurbe@uv.es

Recibido en mayo de 2006.

Aceptado para su publicación en julio de 2006.

## OBSERVACIÓN CLÍNICA

Mujer de 17 años de edad remitida a la consulta externa de la Unidad contra el Riesgo Cardiovascular en Niños y Adolescentes del Consorcio Hospital General Universitario de Valencia para estudio de HTA acompañada de síncope. Refiere desde los 13 años de edad episodios sincopales de escasa duración y recuperación completa, acompañados de cortejo vegetativo en ausencia de palpaciones. Los episodios obligan a acudir frecuentemente a servicios de urgencia hospitalaria, así como a su centro de atención primaria. En algunos de los episodios se registraron valores de presión arterial superiores al P95th específico para edad, sexo y talla<sup>9</sup>, con normalización posterior de las mismas. No antecedentes familiares de hipertensión. Exploración física en la consulta: peso 53 kg (P<sub>25-50</sub>), talla 161 cm (P<sub>25-50</sub>). Presión arterial 102/60 mmHg, encontrándose en la exploración por sistemas y aparatos un soplo sistólico 1/6 de características funcionales.

En cuanto a las exploraciones complementarias aportadas, realizadas previo al traslado a nuestro centro se encontraban: *a) Aquellas dirigidas a descartar una HTA secundaria:* radiología de tórax y simple de abdomen, ecografía renal, ecografía tiroidea y renograma isotópico, resonancia magnética de vascularización renal y de morfología suprarrenal normales; función renal normal (creatinina 0,84 mg/dl; urea 29 mg/dl, proteinuria negativa); estudio hormonal tiroideo fue normal (tiroxina total 7,0 pg%, TSH ultrasensible 1.820 mU/l, anticuerpos anti-tiroideos negativos); catecolaminas urinarias normales (noradrenalina 34,1 pg/24 h, adrenalina 8,8 pg/24 h, dopamina 343,2 pg/24 h, metanefrinas fraccionadas: normetanefrina 127,6 pg/24 h, metanefrina 150,7 pg/24 h, 3 metoxitiramina 83,6 pg/24 h); valores de actividad de renina plasmática y aldosterona, 1,2 ng/ml/h y 115 pg/ml, respectivamente. *b) Dirigidas a descartar causas de síncope:* funduscopia, EEG y resonancia magnética cerebral normales; ECG normal con ritmo sinusal a 70/min, eco-Doppler normal y registro Holter de electrocardiografía de

24 h que demostró la presencia de taquicardia sinusal inapropiada, siendo por lo demás normal.

Remitida a nuestro Centro y ante la historia clínica sugestiva, se realiza monitorización ambulatoria de presión arterial y prueba de la cama basculante. La monitorización continua de presión arterial se realizó con un monitor oscilométrico (Spacelabs 90207), durante 24 h en un día de actividad normal demostrando normotensión con ritmo nictemeral normal. Se realizó prueba de la cama basculante a 60°, bajo monitorización continua del ECG y de la presión arterial latido a latido, siendo la presión arterial en decúbito de 102/55 mmHg y la frecuencia cardíaca de 62 lat./min. Tras los estímulos de la prueba de la cama basculante se observan los parámetros de la tabla 1. La provocación farmacológica (0,4 mg de solinitrina) en el minuto 4 produce hipotensión brusca con descenso de la frecuencia cardíaca superior al 10% pero no inferior a 40 lat./min, con cuadro sincopal del que se recupera con el decúbito. Durante el período de recuperación se registra taquicardia sinusal no superior a 130 lat./min, de la cual se recupera inmediatamente. Ni con la maniobra de Valsalva ni con el masaje del seno carotídeo, se aprecian cambios significativos de las variables hemodinámicas.

Con todo ello se diagnostica de POTS y se inicia tratamiento con bisoprolol 5 mg/día. La paciente permanece asintomática con el tratamiento, repitiendo la prueba de la cama basculante a los 3 meses. Los datos más relevantes de la prueba se observan en la tabla 1. Con la provocación farmacológica (0,4 mg de solinitrina) se alcanza frecuencia cardíaca de hasta 130 lat./min en los primeros 4 min con apenas modificación de las cifras tensionales, finalizando el tiempo de basculación sin que se produzca cuadro sincopal.

## DISCUSIÓN

El presente caso ilustra la situación típica del síndrome POTS que resulta de importancia por cuanto los pacientes que lo padecen son sometidos a un gran número de ex-

TABLA 1. Test de la tabla basculante al diagnóstico del síndrome

Parámetros	Basal en decúbito	Tras 20 min a 60°	Provocación farmacológica	Recuperación en decúbito
Estudio inicial				
PAS/PAD (mmHg)	102/55	102/55	80/40	122/85
FC (lat./min)	62	80-110	70-40	130-100
ECG	Normal	–	Normal	Taquicardia sinusal
Clínica	No	–	Síncope	No
Estudio con tratamiento				
PAS/PAD (mmHg)	105/77	105/77	100/70	105/77
FC (lat./min)	60	80-100	130	100-130
ECG	Normal	–	Normal	Normal
Clínica	No		No	No

Presión arterial sistólica y presión arterial diastólica (PAS/PAD) en milímetros de mercurio (mmHg). Frecuencia cardíaca (FC) máxima y mínima recogida durante la prueba en latidos por minuto (lat./min). Características del registro electrocardiográfico (ECG). Se realizaron determinaciones en decúbito, tras 20 min con la paciente a 60° y a los 4 min de la provocación farmacológica con solinitrina y tras recolocación en decúbito.

ploraciones complementarias y estudios por múltiples especialistas, así como a evaluaciones psicológicas y psiquiátricas, no llegándose a pesar de todo, a identificar anomalía alguna responsable de la clínica. La repetición de los síntomas obliga a una elevada demanda de atención urgente ocasionando una gran ansiedad tanto al paciente como a la familia. En la paciente presentada, el concurso de diversos especialistas llevó a realizar estudios dirigidos a descartar la presencia de una HTA secundaria, en paralelo con los orientados a buscar una justificación para los síncope.

El diagnóstico de los enfermos con POTS precisa de una anamnesis cuidadosa y de la práctica de la prueba de la cama basculante<sup>10-12</sup>. En ningún caso puede obviarse su práctica y basar el diagnóstico sólo en valorar los cambios de frecuencia cardíaca y presión arterial producidos ante un estímulo vagal o del sistema adrenérgico<sup>6</sup>, como son bipedestación, maniobra de Valsalva o hipocapnia inducida mediante hiperventilación<sup>13,14</sup> ya que en la mayoría de los casos las respuestas ante estos estímulos son normales<sup>10,13</sup>. En la paciente se poseían datos de una monitorización de 24 h de ECG que identificó una taquicardia sinusal inadecuada que aunque fuese un dato para la sospecha del POTS en ningún caso es diagnóstico.

La etiología de este síndrome es desconocida implicándose en su desarrollo distintos mecanismos fisiopatológicos como pueden ser anomalías primarias o intrínsecas del nódulo del seno<sup>15</sup> o alteración en la función del sistema nervioso autónomo. Esta última podría ser debida a diversos mecanismos: denervación  $\alpha$ -adrenérgica con la consiguiente respuesta  $\beta$ -adrenérgica exagerada<sup>1</sup>, disautonomía parcial<sup>16,17</sup>, activación hiperadrenérgica por hipovolemia durante el ortostatismo<sup>18</sup>, y aumento de la concentración de noradrenalina<sup>19-21</sup> siendo esta última la teoría más aceptada. Existiría en este síndrome una taquicardia desproporcionada al nivel plasmático de noradrenalina, siendo mayor en supino que en bipedestación, con aclaramiento sináptico disminuido debido a una anomalía en el transportador de noradrenalina<sup>19-21</sup> y consecuentemente intolerancia ortostática<sup>21</sup>. Este peor aclaramiento de noradrenalina en la sinapsis, y consecuentemente el estado de excesiva activación simpática en respuesta a estímulos fisiológicos, puede ser debido tanto a causas genéticas como a adquiridas. Se ha descrito asociado al POTS alteraciones en el gen transportador de la noradrenalina, mutaciones en el exón 9, con cambios de guanina por citosina en posición 237<sup>21</sup> o cambios de alanina por prolina en posición 457<sup>19,20</sup> que no se encuentran presentes en sujetos sanos y que reducen en más del 98% la función del transportador.

La sintomatología clínica puede ser debida a varios mecanismos: estímulo vagal, alteraciones en la función de los barorreceptores, disminución del volumen de sangre, aumento de la compliabilidad venosa<sup>14,22-25</sup>, o alteración de la curva de autorregulación del flujo cerebral<sup>26,27</sup>.

La presencia de HTA episódica en la paciente le confiere especial relevancia, ya que fue durante tiempo el dato guía en el proceso de evaluación y diagnóstico. Aunque en los pacientes con POTS no suelen existir cambios marcados en la presión arterial, siendo normotensos la mayoría de los pacientes, en ocasiones puede detectarse hipotensión y más raramente hipertensión. En los pacientes con tendencia marcada a la hipotensión, se ha observado con frecuencia sintomatología de síndrome de fatiga crónica, junto a taquicardia paroxística y frecuencia cardíaca disminuida<sup>6</sup>, mientras que en las que se observa HTA la cefalea suele ser un dato asociado.

El tratamiento no siempre será farmacológico. Normas educacionales, apoyo emocional y aumento en la ingesta de sal en la dieta diaria deben ser lo primero a utilizar<sup>13,23</sup>. La persistencia de síntomas obliga a la instauración de tratamiento farmacológico, siendo los más utilizados  $\beta$ -bloqueantes cardioselectivos, fludocortisona y midodrina<sup>12,18</sup>. El bisoprolol, un  $\beta$ -bloqueante selectivo, ha resultado eficaz en la presente paciente tanto en la desaparición de la sintomatología como en bloquear el síncope inducido por las maniobras de la prueba de la cama basculante.

El POTS debe tenerse presente en la evaluación de un adolescente con sintomatología de frecuentes mareos, síncope o manifestaciones vegetativas, incluidos o no cambios significativos en la presión arterial. Una anamnesis cuidadosa es la piedra angular del diagnóstico y la pronta realización de una prueba de la cama basculante ofrece el diagnóstico preciso. Estudios futuros deberán indicarnos cuál es el impacto real de esta patología en este grupo de edad.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Kishi Y, Sasaki H, Kondo T, Ogawa K, Yamasaki H, Nishi M, et al. Postural tachycardia syndrome in a 28-year-old Japanese woman. *Intern Med.* 2001;40:983-4.
2. Stewart JM, Weldon A. Inappropriate early hypotension in adolescents: A form of chronic orthostatic intolerance with defective dependent vasoconstriction. *Pediatr Res.* 2001;50:97-103.
3. Farquhar WB, Taylor JA, Darling SE, Chase KP, Freeman R. Abnormal baroreflex responses in patients with idiopathic orthostatic intolerance. *Circulation.* 2000;102:3086-91.
4. Tani H, Singer W, McPhee BR, Opfer-Gehrking TL, Haruma K, Kajiyama G, et al. Splanchnic-mesenteric capacitance bed in the postural tachycardia syndrome (POTS). *Auton Neurosci.* 2000;86:107-13.
5. Stewart JM, Weldon A. Reflex vascular defects in the orthostatic tachycardia syndrome of adolescents. *J Appl Physiol.* 2001;90:2025-32.
6. Stewart JM. Autonomic nervous system dysfunction in adolescents with postural orthostatic tachycardia syndrome and chronic fatigue syndrome is characterized by attenuated vagal baroreflex and potentiated sympathetic vasomotion. *Pediatr Res.* 2000;48:218-26.
7. Timmers HJ, Wieling W, Soetekouw PM, Bleijenberg G, Van Der Meer JW, Lenders JW. Hemodynamic and neurohumoral

- responses to head-up tilt in patients with chronic fatigue syndrome. *Clin Auton Res.* 2002;12:273-80.
8. Tanaka H, Matsushima R, Tamai H, Kajimoto Y. Impaired postural cerebral hemodynamics in young patients with chronic fatigue with and without orthostatic intolerance. *J Pediatr.* 2002;140:412-7.
  9. National High Blood Pressure Education Program Working Group on High Blood Pressure in Children and Adolescents. The fourth report on the diagnosis, evaluation, and treatment of high blood pressure in children and adolescents. *Pediatrics.* 2004;114 Suppl 2:555-76.
  10. Winker R, Barth A, Dorner W, Mayr O, Pilger A, Ivancsits S, et al. Diagnostic management of orthostatic intolerance in the workplace. *Int Arch Occup Environ Health.* 2003;76:143-50.
  11. Lamarre-Cliche M, Cusson J. The fainting patient: Value of head-upright tilt-table test in adult patients with orthostatic intolerance. *CMAJ.* 2001;164:372-6.
  12. Bloomfield DM, Sheldon R, Grubb BP, Calkins H, Sutton R. Putting it together: A new treatment algorithm for vasovagal syncope and related disorders. *Am J Cardiol.* 1999;84: Q33-Q9.
  13. Mokri B, Low PA. Orthostatic headaches without CSF leak in postural tachycardia syndrome. *Neurology.* 2003;61:980-2.
  14. Braune S, Wrocklage C, Schulte-Monting J, Schnitzer R, Lucking CH. Diagnosis of tachycardia syndromes associated with orthostatic symptoms. *Clin Auton Res.* 1999;9:97-101.
  15. Singer W, Shen Wk, Opfer-Gehrking TL, McPhee BR, Hilz MJ, Low PA. Evidence of an intrinsic sinus node abnormality in patients with postural tachycardia syndrome. *Mayo Clin Proc.* 2002;77:246-52.
  16. Grubb BP. Idiopathic postural orthostatic tachycardia syndrome. *J UOEH.* 2000;22:239-45.
  17. Jacob G, Costa F, Shannon JR, Robertson RM, Wathen M, Stein M, et al. The neuropathic postural tachycardia syndrome. *N Engl J Med.* 2000;343:1008-14.
  18. Freitas J, Santos R, Azevedo E, Costa O, Carvalho M, De Freitas AF. Clinical improvement in patients with orthostatic intolerance after treatment with bisoprolol and fludrocortisone. *Clin Auton Res.* 2000;10:293-9.
  19. Robertson D, Shannon JR, Biaggioni I, Ertl AC, Diedrich A, Carson R, et al; Neurolab Autonomic Team. Orthostatic intolerance and the postural tachycardia syndrome: Genetic and environmental pathophysiologies. *Pflugers Arch.* 2000;441 Suppl 2-3:R48-R51.
  20. Robertson D, Flattem N, Tellioglu T, Carson R, Garland E, Shannon JR, et al. Familial orthostatic tachycardia due to norepinephrine transporter deficiency. *Ann N Y Acad Sci.* 2001; 940:527-43.
  21. Shannon JR, Flattem NL, Jordan J, Jacob G, Black BK, Biaggioni I, et al. Orthostatic intolerance and tachycardia associated with norepinephrine-transporter deficiency. *N Engl J Med.* 2000;342:541-9.
  22. Stewart JM, Weldon A. Contrasting neurovascular findings in chronic orthostatic intolerance and neurocardiogenic syncope. *Clin Sci.* 2003;104:329-40.
  23. Stewart JM. Pooling in chronic orthostatic intolerance: Arterial vasoconstrictive but not venous compliance defects. *Circulation.* 2002;105:2274-81.
  24. Stewart JM, Medow MS, Montgomery LD. Local vascular responses affecting blood flow in postural tachycardia syndrome. *Am J Physiol Heart Circ Physiol.* 2003;285:2749-56.
  25. Farquhar WB, Taylor JA, Darling SE, Chase KP, Freeman R. Abnormal baroreflex responses in patients with idiopathic orthostatic intolerance. *Circulation.* 2000;102:3086-91.
  26. Harms MP, Van Lieshout JJ. Cerebrovascular and cardiovascular responses associated with orthostatic intolerance and tachycardia. *Clin Auton Res.* 2001;11:35-8.
  27. Sandroni P, Novak V, Opfer-Gehrking TL, Huck CA, Low PA. Mechanisms of blood pressure alterations in response to the Valsalva maneuver in postural tachycardia syndrome. *Clin Auton Res.* 2000;10:1-5.