

# Síndrome da Taquicardia Ortostática Postural: Apresentação de um Caso Clínico e Revisão da Literatura

## *Postural Orthostatic Tachycardia Syndrome: Clinical Case and Literature Review*

Ana Rita Raposo<sup>(1)</sup> | Marta Oliveira<sup>(1)</sup> | Armanda Lobarinhas<sup>(1)</sup>

### Resumo

A síndrome da taquicardia ortostática postural (POTS) é uma das principais causas de intolerância ortostática em jovens, altamente incapacitante e com um grande impacto na qualidade de vida. Os autores apresentam um caso clínico de um doente com POTS, seguido de uma revisão da literatura, como forma de reiterar a importância da suspeita clínica desta síndrome, pois apesar de comum, é amplamente subdiagnosticada.

Os doentes com POTS apresentam uma alteração caracterizada por uma incapacidade no aumento do retorno venoso quando assumem a posição ortostática, e assim desenvolvem uma taquicardia excessiva como mecanismo de compensação. A intolerância ortostática manifesta-se por uma grande variedade de sintomas, desencadeados com a posição ortostática e com o esforço mínimo, e que em geral, resolvem com o decúbito. O tratamento de POTS pode incluir uma abordagem farmacológica e não farmacológica: esta última incorpora um programa de exercícios individualizado e adequadamente estruturado, tendo por base os conceitos fisiopatológicos da doença.

**Palavras-chave:** Síndrome da Taquicardia Postural Ortostática/diagnóstico; Síndrome da Taquicardia Postural Ortostática/reabilitação; Síndrome da Taquicardia Postural Ortostática/tratamento.

### Abstract

*Postural orthostatic tachycardia syndrome (POTS) is one of the major causes of orthostatic intolerance in young adults,*

*highly incapacitating and with a major impact on quality of life. This article includes the presentation of a clinical case of a patient with POTS, and a literature review, intending to reiterate the importance of the clinical suspicion of this syndrome, as it is a common syndrome, although widely underdiagnosed.*

*Patients with POTS are unable to increase the venous return when they assume an orthostatic position and therefore develop tachycardia as a compensation mechanism. The orthostatic intolerance manifests as a wide range of symptoms, triggered by orthostatic position and minimal effort; and resolve with decubitus. The treatment of POTS can include a pharmacological and non-pharmacological approach, including an exercise program, individualized and properly structured, based on the pathophysiological concepts of the disease.*

**Keywords:** *Postural Orthostatic Tachycardia Syndrome/ diagnosis; Postural Orthostatic Tachycardia Syndrome/ rehabilitation; Postural Orthostatic Tachycardia Syndrome /therapy.*

### Introdução

A síndrome da taquicardia ortostática postural (POTS) é uma das principais causas de intolerância ortostática em jovens. Estima-se que apresente uma prevalência de 0,2% a 1% nos países desenvolvidos.<sup>1</sup> É mais comum no género feminino, sendo a faixa etária dos 15 aos 50 anos a mais frequentemente afetada (rácio feminino:masculino 5:1).<sup>2-3</sup> Trata-se de uma síndrome altamente incapacitante, embora

(1) Serviço de Medicina Física e de Reabilitação, Hospital de Braga, Braga, Portugal

© Autor(es) (ou seu(s) empregador(es)) e Revista SPMFR 2022. Reutilização permitida de acordo com CC BY-NC. Nenhuma reutilização comercial.

© Author(s) (or their employer(s)) and SPMFR Journal 2022. Re-use permitted under CC BY-NC. No commercial re-use.

Autor correspondente: Ana Rita Raposo. email: ana.rita.033@gmail.com. Serviço de Medicina Física e de Reabilitação, Hospital de Braga, Sete Fontes - São Victor, 4710-243 Braga

Data de submissão: maio de 2021

Data de aceitação: janeiro de 2021

Data de publicação: março 2021

amplamente subdiagnosticada, e muitas vezes os doentes são erradamente diagnosticados com transtorno de ansiedade ou taquicardia sinusal inapropriada.<sup>2,4,5</sup>

## Caso Clínico

Doente do género masculino, com 36 anos. Residente em Portugal há cerca de um ano. Casado, com dois filhos. Trabalhava numa loja de conveniência. Não apresentava antecedentes patológicos pessoais ou familiares relevantes, e não fazia medicação habitual. Apresentava como história da doença atual, vários episódios de cefaleias, dor torácica, palpitações, hipersudorese e fraqueza generalizada, que agravavam com a posição ortostática e que revertiam espontaneamente com o decúbito. A atividade profissional relacionada com longos períodos em ortostatismo favorecia o aparecimento da sintomatologia. O quadro clínico apresentava uma duração de cerca de dois meses, e motivou várias vindas ao Serviço de Urgência. O doente descrevia as cefaleias como biparietais, do tipo “choque elétrico”, não latejantes, que duravam cerca de 2-3 minutos, sem alterações de visão associadas, sem náuseas ou vômitos, sem fotofobia ou fonofobia associada. Descrevia a dor torácica como pré-cordial, tipo peso, com irradiação para todo o tórax anterior, para o tórax posterior e ambos os membros superiores, que durava cerca de 15-20 minutos, era desencadeada com esforço mínimo, e melhorava com o repouso/decúbito. O doente não apresentava alterações ao exame físico, além da taquicardia na auscultação cardíaca. Ficou internado no Serviço de Medicina Interna, para estudo etiológico e estabilização clínica. Realizou como exames complementares de diagnóstico, um eletrocardiograma, que mostrou uma taquicardia sinusal, sem outras alterações; um ecocardiograma, uma tomografia computadorizada (TC) craneoencefálica, uma angio-TC tóraco-abdomino-pélvica, que não revelaram alterações. Durante o internamento, o doente apresentou vários episódios de aumento da frequência cardíaca (superior a 30 bpm em cerca de 10 minutos) após assumir posição ortostática a partir da posição de decúbito. Esses episódios eram acompanhados por sintomas como cefaleias, dor torácica, palpitações e hipersudorese. O doente foi diagnosticado com POTS. Iniciou tratamento com propranolol e ivabradina e um programa de exercícios. O programa de exercícios incluiu condicionamento aeróbico em bicicleta reclinada, com sessões de curta duração e progressão conforme tolerância, com escala de Borg de percepção de esforço (EPE) entre 13 a 15; treino de força dos membros inferiores e core, inicialmente com uma sessão por semana e progressão para duas sessões por semana (em dias alternados), com 2 séries de 10 repetições. Todos os exercícios na fase inicial foram realizados em posição sentada/decúbito, com monitorização da frequência cardíaca e EPE.

Aquando da alta hospitalar, por melhoria do quadro clínico, o doente suspendeu a ivabradina e o propranolol, tendo mantido programa de reabilitação funcional durante mais dois meses em ambulatório. O doente apresentou resolução da sintomatologia de intolerância ortostática, tolerando exercício na passadeira, e melhoria da qualidade de vida, com posterior regresso às suas atividades quotidianas habituais e atividade profissional.

## Fisiopatologia

A fisiopatologia da POTS não está totalmente esclarecida. Em condições normais, a hipoperfusão cerebral, que ocorre na passagem da posição de decúbito para a posição ortostática, é detetada por barorreceptores que ativam o sistema nervoso simpático, levam a um aumento da frequência cardíaca (normalmente entre 10 e 30 bpm) e um aumento no retorno venoso, a fim de compensar a diminuição da pressão arterial. Indivíduos com POTS apresentam uma alteração desta resposta fisiológica, i.e. são incapazes de aumentar o retorno venoso e desenvolvem uma taquicardia excessiva como mecanismo de compensação.<sup>6,7</sup>

Embora a etiologia subjacente à POTS permaneça incompreendida, sabe-se que esta assume um carácter multifatorial, e pode variar em diferentes subgrupos de doentes com POTS.<sup>2</sup> Fatores como disfunção autonómica moderada, o tónus simpático aumentado, o retorno venoso inadequado e a conseqüente acumulação excessiva de sangue venoso nos membros inferiores podem contribuir para a fisiopatologia da POTS.<sup>6-8</sup> No entanto, o descondicionamento cardiovascular grave é considerado um denominador comum e um dos fatores mais importantes na fisiopatologia da POTS.<sup>9</sup>

## Manifestações Clínicas

Clinicamente, a intolerância ortostática manifesta-se através de uma grande variedade de sintomas, geralmente inespecíficos e incapacitantes. Os doentes com POTS são incapazes de permanecer em ortostatismo por períodos prolongados, por apresentarem tonturas, vertigens, cefaleias, visão turva, palpitações, desconforto/dor torácica, dispneia, náuseas e vômitos, fraqueza generalizada, síncope, alterações vasomotoras cutâneas, sensação de calor ou hipersudorese. Os sintomas podem ser desencadeados com esforço mínimo e em geral resolvem com o decúbito.<sup>10,11</sup>

## Diagnóstico e Meios Complementares de Diagnóstico

O diagnóstico de POTS é essencialmente clínico, apresentando como critérios de diagnóstico<sup>12</sup>:

- aumento da frequência cardíaca superior ou igual a 30 bpm dentro de 10 minutos após assumir posição

ortostática a partir da posição de decúbito (o aumento da frequência cardíaca deve ser superior a 40 bpm em doentes com idade inferior a 20 anos);

- sintomas que agravam com a posição ortostática e melhoram com o decúbito;
- episódios recorrentes ao longo de mais de 6 meses;
- ausência de outras condições ou fármacos que predisponem à taquicardia ortostática.

O diagnóstico diferencial de POTS inclui várias condições que podem causar taquicardia, como anemia, défices iónicos, insuficiência renal, diabetes *mellitus* com neuropatia autonómica, doença tiroideia, insuficiência adrenal, transtorno de ansiedade/pânico.<sup>10,13,14</sup> Num doente com sintomas adrenérgicos é também importante excluir a presença de feocromocitoma. Ao contrário dos doentes com POTS, os doentes com feocromocitoma comumente apresentam sintomatologia quando estão em posição de decúbito.<sup>15</sup> A POTS pode ser também confundida com síncope neuromediada. Embora haja uma sobreposição clínica entre estas duas entidades, apenas 30% dos doentes com POTS apresentam síncope combinada com

sintomatologia ortostática.<sup>15,16</sup>

Os exames complementares de diagnóstico são úteis tanto para excluir etiologia cardíaca da taquicardia, como para corroborar o diagnóstico de POTS. O eletrocardiograma pode revelar uma taquicardia sinusal, característica da POTS, sem qualquer anormalidade significativa na condução cardíaca. O estudo com Holter pode ser útil para fornecer informações sobre frequência cardíaca média e a sua variabilidade durante as atividades que precipitam os sintomas ortostáticos. O ecocardiograma é necessário para excluir anormalidades cardíacas estruturais<sup>6,17,18</sup> (Tabela 1).

### Tratamento

O tratamento de POTS pode incluir uma abordagem farmacológica e não farmacológica. Os principais objetivos do tratamento da POTS são promover o aumento do retorno venoso e diminuir a taquicardia.<sup>17,18</sup>

A abordagem farmacológica no tratamento da POTS pode incluir fármacos vasoconstritores (como a fludrocortisona, midodrine e clonidina), fármacos bradicardizantes (como os betabloqueadores e a ivabradina) e expansores de volume (como a eritropoietina e a desmopressina)<sup>12,17-20</sup> (Tabela 2).

**Tabela 1** - Recomendações de investigação clínica dos doentes com suspeita de POTS, de acordo com a Heart Rhythm Society<sup>11</sup>

Recomendação	Classe	Nível de evidência
História clínica detalhada e exame físico completo com sinais vitais em ortostatismo e um ECG de 12 derivações em todos os doentes.	I	E
Hemograma e estudo da função tiroideia em doentes selecionados.	Ila	E
Estudo Holter de 24 horas em doentes selecionados.	IIb	E
Teste autonómico detalhado, ecocardiograma transtorácico, tilt test, ou teste de <i>stress</i> em doentes selecionados.	IIb	E

**Tabela 2** - Recomendações do tratamento da POTS, de acordo com a Heart Rhythm Society (HRS)<sup>11</sup>

Recomendação	Dose	Classe HRS	Nível de evidência HRS
O tratamento da POTS deve incluir uma abordagem multidisciplinar.		IIb	E
Consumo de água	2-3 L/dia	IIb	E
Consumo de NaCL	10-12 g / dia	IIb	E
Infusão intravenosa de solução salina, numa <b>descompensação aguda</b>	até 2 L	Ila	C

Continua

Continuação

Programa de exercícios regular, estruturado e progressivo	Regular, estruturado e progressivo	IIa	B-R
Propranolol	10-20 mg PO BID-QID	IIb	B-R
Piridostigmina	30-60 mg PO TID	IIb	C
Fludrocortisona	0,05-0,1 mg PO OD-BID	IIb	C
Midodrina	2,5-10 mg PO TID	IIb	B-R
Alfa-metildopa	125-250 mg PO BID	IIb	E
Clonidina	0,05-0,2 mg PO BID	IIb	E

Como parte da abordagem não farmacológica, está recomendada a ingestão de líquidos (2 L / dia) e de sal (310-12 g de NaCl /dia), assim como evitar fatores precipitantes de taquicardia, como mudanças posturais rápidas, ambientes com temperaturas elevadas, consumo de álcool ou fármacos simpaticomiméticos. A utilização de meias elásticas e cinta de compressão abdominal também pode contribuir para melhorar a sintomatologia.<sup>12,17-19</sup> Um programa de exercício físico individualizado e adequadamente estruturado, tendo por base os conceitos fisiopatológicos da doença, é parte importante na abordagem não farmacológica da POTS.<sup>19,21,22</sup>

### Programa de Exercício Físico

O programa de exercícios deve ser constituído por condicionamento aeróbio e treino de força muscular, iniciado com exercícios na posição sentada/decúbito (como por exemplo, a bicicleta reclinada, o remo ou a natação). A intensidade, a frequência e a duração do exercício devem ser gradualmente aumentadas, evoluindo para exercícios em ortostatismo consoante a tolerância do doente (como por exemplo a bicicleta, a passadeira, a caminhada ou a corrida).<sup>19,21,22</sup>

O programa de exercício físico deve apresentar uma duração mínima de 3 meses, de forma a obter um *remodeling* cardíaco e um condicionamento cardiovascular que permita anular a sintomatologia de intolerância ortostática. Em doentes com descondicamento físico crónico poderá ser necessário um programa de reabilitação mais prolongado para alcançar os mesmos objetivos. De modo a preservar o condicionamento cardiovascular obtido, os doentes devem manter uma atividade física regular de modo vitalício.<sup>21</sup>

Vários estudos demonstraram os benefícios de um programa de exercícios, como parte integrante do tratamento desta síndrome.<sup>21-23</sup> O condicionamento físico continuado permite em doentes com POTS aumentar o VO<sub>2</sub> máximo durante o exercício, aumentar o volume sistólico e o débito cardíaco em ortostatismo, assim como diminuir a frequência cardíaca.<sup>21-23</sup> O treino de resistência promove o *remodeling* cardíaco e a expansão do volume sanguíneo, aumentando desta forma a aptidão física e melhorando o desempenho para a atividade física.<sup>21</sup> O exercício físico também contribui para melhorar a função venosa dos membros inferiores e aumentar o retorno venoso em doentes com POTS.<sup>21,22</sup>

### Prognóstico

Relativamente ao prognóstico, este é favorável na maioria dos doentes. Não há evidência de aumento de mortalidade associada à POTS. Uma abordagem terapêutica combinada, incluindo tratamento farmacológico e um programa de exercícios promove uma melhoria da sintomatologia ortostática na maioria dos doentes. No entanto a recuperação completa é apenas evidente numa minoria dos doentes.<sup>10,25</sup>

### Discussão e Conclusão

O exercício físico demonstrou ser uma estratégia fundamental no tratamento de doentes com POTS. A Heart Rhythm Society qualifica o programa de exercício físico incluído na abordagem terapêutica da POTS como uma recomendação de classe IIa, enquanto as diversas abordagens farmacológicas são apenas qualificadas como recomendações de classe IIb (Tabela 2).

No entanto, um programa de exercícios na POTS constitui um desafio. Se por um lado, os doentes apresentam intolerância ortostática e ao exercício, o que favorece a imobilidade, esta por sua vez, leva ao descondicionamento físico, que acaba por agravar a intolerância ortostática. De forma a quebrar este ciclo vicioso, é importante que o

tratamento da POTS inclua um programa de exercício físico, com a realização de exercícios em decúbito ou na posição sentada no início do programa de reabilitação. Esta estratégia permite que os doentes cumpram os exercícios, evitando a postura ortostática que desencadeia a sintomatologia.

Desenho do estudo: Margarida Rodrigues. Recolha, análise e interpretação dos dados: Margarida Rodrigues, André Borges e Inês Ferro. Revisão crítica e correção do artigo: Gustavo Beça. Todos os autores reviram e aprovaram a versão final do artigo.

Conflitos de Interesse: Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho. Fontes de Financiamento: Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo. Confidencialidade dos Dados: Os autores declaram ter seguido os protocolos da sua instituição acerca da publicação dos dados de doentes. Consentimento: Consentimento do doente para publicação obtido. Proveniência e Revisão por Pares: Não comissionado; revisão externa por pares.

*Conflicts of Interest: The authors have no conflicts of interest to declare. Financing Support: This work has not received any contribution, grant or scholarship. Confidentiality of Data: The authors declare that they have followed the protocols of their work center on the publication of data from patients. Provenance and Peer Review: Not commissioned; externally peer reviewed.*

## Referências / References

- Fedorowski A. Postural orthostatic tachycardia syndrome: clinical presentation, aetiology and management. *J Intern Med.* 2019;285:352-66. doi: 10.1111/joim.12852.
- Benarroch EE. Postural tachycardia syndrome: a heterogeneous and multifactorial disorder. *Mayo Clin Proc.* 2012;87:1214-25. doi: 10.1016/j.mayocp.2012.08.013.
- Abdulla A, Rajeevan T. Reversible postural orthostatic tachycardia syndrome. *World J Clin Cases.* 2015;3:655-60.
- Kavi L, Gammage MD, Grubb BP, Karabin BL. Postural tachycardia syndrome: multiple symptoms, but easily missed. *Br J Gen Pract.* 2012;62:286-7. doi: 10.3399/bjgp12X648963.
- Bagai K, Song Y, Ling JF, Malow B, Black BK, Biaggioni I, et al. Sleep disturbances and diminished quality of life in postural tachycardia syndrome. *J Clin Sleep Med.* 2011;7:204-10.
- Raj SR. The postural tachycardia syndrome (POTS): pathophysiology, diagnosis & management. *Indian Pacing Electrophysiol J.* 2006;6:84-99
- Garland EM, Celedonio JE, Raj SR. Postural tachycardia syndrome: beyond orthostatic intolerance. *Curr Neurol Neurosci Rep.* 2015;15:60. doi: 10.1007/s11910-015-0583-8.
- Nwazue VC, Paranjape SY, Black BK, Biaggioni I, Diedrich A, Dupont WD, et al. Postural tachycardia syndrome and inappropriate sinus tachycardia: role of autonomic modulation and sinus node automaticity. *J Am Heart Assoc.* 2014;3:e000700. doi: 10.1161/JAHA.113.000700.
- Parsaik A, Allison TG, Singer W, Sletten DM, Joyner MJ, Benarroch EE, et al. Deconditioning in patients with orthostatic intolerance. *Neurology.* 2012;79:1435-9. doi: 10.1212/WNL.0b013e31826d5f95.
- Wells R, Spurrier AJ, Linz D, Gallagher C, Mahajan R, Sanders P, et al. Postural tachycardia syndrome: current perspectives. *Vasc Health Risk Manag.* 2017;14:1-11.
- Deb A, Morgenshtern K, Culbertson CJ, Wang LB, Hohler AD. A survey-based analysis of symptoms in patients with postural orthostatic tachycardia syndrome. *Proc (Bayl Univ Med Cent).* 2015;28:157-9. doi: 10.1080/08998280.2015.11929217.
- Sheldon RS, Grubb BP 2nd, Olshansky B, Shen WK, Calkins H, Brignole M, et al. 2015 heart rhythm society expert consensus statement on the diagnosis and treatment of postural tachycardia syndrome, inappropriate sinus tachycardia, and vasovagal syncope. *Heart Rhythm.* 2015;12:e41-63. doi: 10.1016/j.hrthm.2015.03.029.
- Lei LY, Chew DS, Raj SR. Differential diagnosis of orthostatic hypotension. *Auton Neurosci.* 2020;228:102713.
- Grubb BP, Kligenheben T. Posturales orthostatisches Tachykardie-syndrom (POTS): Aetiologie, Diagnose und Therapie. *Med Klin.* 2015;95:442-6.
- Raj SR. The Postural Tachycardia Syndrome (POTS): pathophysiology, diagnosis & management. *Indian Pacing Electrophysiol J.* 2006;6:84-99.
- Gonzalez-Hermosillo JA. Sincope vasovagal. Los síndromes de intolerancia ortostática. *Arch Cardiol Mex.* 2001;71:58-62.
- Raj S, Sheldon R. Management of postural tachycardia syndrome, inappropriate sinus tachycardia and vasovagal syncope. *Arrhythm Electrophysiol Rev.* 2016;5:122-9. doi: 10.15420/AER.2016.7.2.
- Abed H, Ball PA, Wang LX. Diagnosis and management of postural orthostatic tachycardia syndrome: A brief review. *J Geriatr Cardiol.* 2012;9:61-7.
- Fu Q, Levine BD. Exercise and non-pharmacological treatment of POTS. *Auton Neurosci.* 2018;215:20-7. doi: 10.1016/j.autneu.2018.07.001.
- Moon J, Kim DY, Lee WJ, Lee HS, Lim JA, Kim TJ, et al. Efficacy of propranolol, bisoprolol, and pyridostigmine for postural tachycardia syndrome: a randomized clinical trial. *Neurotherapeutics.* 2018;15:785-95. doi: 10.1007/s13311-018-0612-9.
- 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;590:3495-505.
- Fu Q, Vangundy TB, Shibata S, Auchus RJ, Williams GH, Levine BD. Exercise training versus propranolol in the treatment of the postural orthostatic tachycardia syndrome. *Hypertension.* 2011;58:167-75. doi: 10.1161/HYPERTENSIONAHA.111.172262.
- Galbreath MM, Shibata S, VanGundy TB, Okazaki K, Fu Q, Levine BD. Effects of exercise training on arterial-cardiac baroreflex function in POTS. *Clin Auton Res.* 2011;21:73-80.
- Kimpinski K, Figueroa JJ, Singer W, Sletten DM, Iodice V, Sandroni P, et al. A prospective, 1-year follow-up study of postural tachycardia syndrome. *Mayo Clin Proc.* 2012;87:746-52. doi: 10.1016/j.mayocp.2012.02.020.
- Arnold AC, Ng J, Raj SR. Postural tachycardia syndrome - Diagnosis, physiology, and prognosis. *Auton Neurosci.* 2018;215:3-11.