

Síndrome de Taquicardia Postural Ortostática (POTS). 1ª parte.

tipos de síncope, características clínicas y causas



GUÍA INFORMATIVA

Para Profesionales del Sector Sanitario

PS004

Versión 2.0 Mayo de 2021

Contenido

Tema	Página (s)
Abstracto	4
Mortalidad	5
Introducción	5
Etiología de la insuficiencia suprarrenal	5 – 6
Definición de la crisis suprarrenal	6
Factores de riesgo de una crisis suprarrenal	6
Manifestaciones clínicas de sospecha	7 - 8
Exploraciones complementarias	8
Protocolo de actuación ante crisis suprarrenal	9 – 15
Primer paso Llegada a los Servicios de Urgencias Tratamiento para pacientes con diagnóstico anterior Tratamiento para pacientes sin diagnóstico anterior Ingreso en la UCI Consulta al especialista Alta y tratamiento fuera del hospital	
Recomendaciones	15
Bibliografía / Referencias	15 – 17

Presentación

Adisen es una asociación sin ánimo de lucro, compuesta por pacientes, familiares, cuidadores, y personas interesadas en las enfermedades que incluye.

Nuestra intención es la de ayudar y apoyar a las personas afectadas, facilitando información y difundiendo la existencia y conocimiento de estas enfermedades entre los afectados y los profesionales del sector sanitario.

La información obtenida procede de fuentes fidedignas y ha sido traducida de otros idiomas para que pueda acceder a ella. No obstante, recordamos que esta información no sustituye a ningún médico ni debe considerarse definitiva, ya que siempre debe consultarse con el especialista médico y no cambiar el tratamiento sin su supervisión.

La información facilitada a través de esta guía es sin ánimo de lucro y con la única intención de difundir la información y conocimiento acerca del **Síndrome de Taquicardia Postural Ortostática (POTS)**.

SÍNDROME DE TAQUICARDIA POSTURAL ORTOSTÁTICO (POTS)

Para sobrevivir en este mundo, todos los animales tienen la habilidad de realizar alteraciones que permiten que su medioambiente interno permanezca estable a pesar de los dramáticos cambios que se producen en su medioambiente externo. Esto no sólo incluye cambios en la temperatura ambiente, humedad y presión barométrica, sino que también les permite la habilidad de reaccionar rápidamente ante la presencia de un peligro percibido. El mecanismo neural principal que regula y mantiene este proceso es el hipotálamo, e incluye el sistema nervioso autonómico y el sistema endocrino³.

Aunque la adquisición de la postura erecta ha sido uno de los momentos más emblemáticos de la raza humana, supone todo un reto para nuestro sistema de control de tensión arterial. El sistema nervioso autonómico aporta las respuestas a corto y largo plazo a los cambios de

postura (aunque también el sistema renina-angiotensina-aldosterona).

La intolerancia ortostática se refiere a un grupo heterogéneo de desórdenes de anomalías hemodinámicas, caracterizadas por la insuficiente perfusión cerebral al mantenerse de pie².

Durante las dos últimas décadas, se ha prestado bastante atención a los tipos de síncope que tienen lugar debido a un fallo mediador (o reflejo) en el sistema de tensión arterial, una condición que se ha denominado como síncope vasovagal, y posteriormente como síncope neurocardiogénico. Sin embargo, las investigaciones realizadas en cuanto a la razón de este desorden han revelado que tan sólo se trata de uno de los aspectos de una amplia gama de anomalías en el

funcionamiento normal del sistema autónomo nervioso, cada una de las cuales puede causar intolerancia ortostática, hipotensión y, por último, el síncope.

Investigaciones posteriores de estos desórdenes han conducido al desarrollo de un sistema de clasificación para una mejor comprensión y conocimiento de sus interrelaciones¹.

Según la Real Academia Española la palabra síncope procede de la palabra latina *syncòpe*, mientras que ésta proviene a su vez del griego, y significa la pérdida repentina del conocimiento y de la sensibilidad debido a la suspensión súbita y momentánea de la acción del corazón.

Desde tiempos inmemorables, la pérdida transitoria de conocimiento y de tono postural con recuperación espontánea,

es decir, el síncope, siempre ha llamado la atención y dejado perplejo a los especialistas.

Los episodios recurrentes de síncope pueden ser el resultado de un extenso número de desórdenes diferentes, todos los cuales provocan una reducción transitoria de flujo sanguíneo al cerebro, lo suficiente como para alterar las funciones normales del cerebro.

En una persona normal, aproximadamente el 25-30% de su volumen sanguíneo se localiza en el tórax cuando permanece en posición supina. Al levantarse, la gravedad desplaza unos 300-800 ml. de sangre al abdomen y extremidades inferiores⁴. Esto representa una disminución de volumen de entre un 25 y un 30%. La mitad de ello tiene lugar durante los primeros minutos en los que se ha levantado la persona. Esta redistribución repentina de sangre causa una disminución

en el retorno venoso al corazón. Como el corazón sólo puede bombear la sangre que recibe, provoca una pérdida de volumen de aproximadamente el 40% y una disminución en la presión arterial. Mientras se permanece de pie, las contracciones de los músculos de las piernas (en conjunto con el sistema valvular venoso) bombean sangre de regreso al corazón y mueven el retorno venoso al nivel del atrio derecho. Además, permanecer de pie produce un aumento sustancial en la presión transmural intracapilar presente en las distintas zonas del cuerpo, lo que ocasiona un aumento en la filtración de fluido en los espacios de los tejidos. Este proceso alcanza un momento estable después de unos 30 minutos de permanecer de pie y puede causar una disminución en el volumen del plasma de hasta un 10%.

Poder permanecer de pie requiere la intervención de varios sistemas de regulación cardiovascular. La estabilización ortostática tiene lugar en el transcurso de un 1 minuto. Wieling y van Lieshout⁵, han descrito 3 fases de respuesta ortostática. Estas consisten en (1) la respuesta inicial (que tiene lugar dentro de los 30 primeros segundos), (2) la alteración del estado temprano (en 1 a 2 minutos), y finalmente (3) el periodo ortostático prolongado (después de al menos 5 minutos permaneciendo de pie)⁶.

Los cambios circulatorios observados al permanecer de pie son algo diferentes de los que se han observado durante la prueba de la mesa basculante. Permanecer de pie es un proceso mucho más activo acompañado por las contracciones de los músculos de ambos, las piernas y el abdomen, lo que

Produce una compresión de los vasos sanguíneos y da como resultado una resistencia vascular periférica. Este incremento es suficiente para causar un aumento transitorio en la presión atrial y la salida cardiaca, lo que a su vez ocasiona una activación de los receptores de baja presión del corazón. Esto causa un aumento en el tráfico neural al cerebro, con una disminución de la resistencia vascular periférica, que puede disminuir hasta en un 40%⁷. A su vez puede permitir una caída de la tensión arterial media de hasta 20 mm Hg durante unos 6-8 segundos.

Permanecer de pie activa también una serie de cambios neurohormonales, cuya extensión exacta depende del estado del volumen del paciente.

La inhabilidad de cualquiera de estos mecanismos de actuar de forma adecuada (o de forma coordinada) podría causar un fallo en el organismo para compensar el



levantarse o el reto ortostático prolongado, es decir, permanecer de pie durante más tiempo. Esto, a su vez, causaría una hipotensión sistémica, que de ser lo suficientemente profunda, podría ocasionar una hipoperfusión cerebral y – por consiguiente – una pérdida de conocimiento o síncope.

Se han descubierto un creciente número de anomalías de regulación ortostática. Aunque todas ellas de alguna forma son similares, cada una posee unas características que las hace únicas. No obstante, este sistema de clasificación se encuentra sujeto a debate,

El sistema siguiente se basa en el sistema de clasificación desarrollado por la Sociedad Autonómica Americana e intenta representar nuestra comprensión actual de estos desórdenes en un esquema clínicamente útil⁸.

SÍNCOPE REFLEJOS

Los síncope reflejos son un grupo de desórdenes que tienen lugar debido a un fallo repentino del sistema autonómico central en mantener un tono vascular adecuado durante el estrés ortostático. La vasodilatación y/o bradicardia resultan en una hipotensión (frecuentemente asociada con una bradicardia) que produce hipoperfusión cerebral y pérdida de conocimiento transitorios.

Los 2 tipos más frecuentes de síncope reflejo son el síncope neurocardiogénico o vasovagal y el síndrome del sinus carotídeo. Los demás tipos suelen ser mencionados como de situación porque a menudo están asociados con actividades o condiciones específicas.

El síncope neurocardiogénico puede tener manifestaciones muy variadas⁹. Suele manifestarse en pacientes jóvenes y tiende a mostrar 3 fases que consisten en unos signos distintivos (normalmente mareo, náusea, diaforesis o cambios en la visión), seguidos por una pérdida repentina de conocimiento.

La recuperación suele ser bastante rápida. No obstante, cerca de una tercera parte de los pacientes (normalmente los pacientes más mayores) experimentarán pocos, si algún síntoma de aviso, y su pérdida de conocimiento será repentina, sin apenas aviso.

La causa del síncope neurocardiogénico no está clara. Puede ser provocada por dolor, estrés emocional, o por permanecer de pie de forma prolongada (especialmente en entornos cálidos). Sin embargo, muchos episodios tienen lugar sin una provocación específica.

Aunque todavía en debate, se cree que la patofisiología del síncope neurocardiogénico se encuentra relacionado con el estrés ortostático prolongado¹⁰. Esto da como resultado un aumento del almacenamiento del volumen sanguíneo periférico hasta el punto de ser la cantidad suficiente como para que falle el retorno venoso al corazón de forma tan precipitada que tiene lugar una inotropía ventricular.

El aumento del tráfico neural a la médula parece replicar

la condición de la hipertensión, provocando un declive paradójico en la actividad simpática que resulta en una hipotensión, bradicardia y, por último, un síncope¹¹. No hay que olvidar que otros eventos, como una emoción fuerte, miedo, etc., también pueden provocar respuestas similares, por lo que estos pacientes podrían ser también susceptibles a este tipo de eventos.

Durante la mesa basculante, estos individuos demostrarán una relativamente rápida disminución de su tensión arterial que suele (aunque no siempre) estar seguida de una disminución del ritmo cardiaco (en ocasiones hasta el punto de producir una asístole).

Según Simon y Peterson¹², existe una similitud entre el perfil del colapso hemodinámico visto durante el síncope neurocardiogénico y el síndrome de sinus carotídeo, que sugiere que podría haber aspectos

diferentes de una misma condición.

En este grupo, el sistema autonómico nervioso parece funcionar de forma relativamente normal, a pesar de estar algo hipersensible, como oposición al tipo en el que el sistema autonómico parece "fallar" a un nivel inadecuado para las necesidades del organismo, lo que resulta en varios grados de intolerancia ortostática¹³.

En el síndrome de sinus carotídeo el mareo, presíncope o síncope, pueden verse precipitados por una maniobra, como por ejemplo girar la cabeza o por llevar una bufanda que oprima demasiado.

Suele ser raro en personas menores de 50 años.

FALLO AUTONÓMICO PRIMARIO: FORMAS CRÓNICAS

La Hipotensión ortostática

idiopática, actualmente conocida como fallo autonómico puro (PAF) o síndrome de Bradbury-Eggleston, es un desorden degenerativo del sistema autónomo nervioso presente en la edad adulta o tercera edad, afectando más a los hombres que a las mujeres. Suele comenzar entre los 50 y los 70 años de edad.

Los síntomas son de progresión lenta e insidiosos al principio, comenzando normalmente por quejas no explícitas sobre debilidad ortostática, mareo y falta de concentración que los especialistas suelen ver como insignificantes o incluso propios de la edad. Suelen ser peor por la mañana, después de las comidas o del ejercicio, así como cuando hace calor.

Aproximadamente el 5% de los pacientes con PAF tienen angina pectoris, por lo general, en ausencia de una arterosclerosis coronaria.

Estos pacientes no suelen tolerar bien las altitudes elevadas, quizás porque hiperventilan en estas circunstancias.

Conforme empeora su hipotensión ortostática, los pacientes experimentan síncope o presíncope, lo que hace que acudan a un especialista.

En los hombres, el síntoma primario suele ser la impotencia y la pérdida de libido, mientras que en la mujer se produce retención urinaria e incontinencia. Esta condición se caracteriza por una hipotensión ortostática, síncope o presíncope, estreñimiento, retención urinaria, inhabilidad para sudar e impotencia.

Aunque el PAF podría producir una discapacidad funcional severa¹⁴, el resultado fatal es bastante raro.

Existe otra forma, mucho más severa, del fallo autonómico, opuesta a la situación en PAF, en la que los pacientes son solo

tienen una hipotensión ortostática severa, sino también una atrofia del iris, incontinencia urinaria y rectal, pérdida de sudoración, parálisis ocular externa, rigidez, temblores e impotencia. A esta condición se le conoce actualmente como atrofia sistémica múltiple y suele comenzar en la quinta o sexta década de la vida del paciente (aunque también puede manifestarse entre los 30 y 40 años). Como en el PAF, el síncope y presíncope son los síntomas que hacen que el paciente acuda a un especialista.

Aunque los pacientes con atrofia sistémica múltiple tienen síntomas que sugieren PAF, posteriormente desarrollan síntomas que implican el sistema nervioso somático, además del sistema nervioso central.



De hecho, la atrofia sistémica múltiple se divide en 3 subtipos distintos, dependiendo del sistema somático implicado^{15,16}.

El primer grupo presenta unos temblores parecidos a los que se manifiestan en la enfermedad de Parkinson. En contraste con la enfermedad de Parkinson, suele haber más rigidez que temblores. El segundo subtipo de atrofia sistémica múltiple se caracteriza por presentar características cerebrales prominentes y/o características piramidales. Estos pacientes tienen una anomalía intestinal importante y ataxia que impide que la persona pueda permanecer de pie sin ayuda.

También suele ser común un fallo en el habla y pérdida de dicción, así como un leve temblor en las extremidades. El tercer grupo de pacientes con atrofia sistémica múltiple muestran una combinación de características del Parkinson y cerebrales y se denomina atrofia sistémica múltiple mixta.

Estudios recientes de autopsias han informado que entre un 7 y un 22 % de los pacientes diagnosticados con la enfermedad de Parkinson en vida tenían cambios neuropatológicos diagnósticos de la atrofia sistémica múltiple¹⁷. La historia natural de la atrofia sistémica múltiple es la de una progresión implacable desde su inicio.

La mayoría de los pacientes mueren a los 5-8 años de su inicio (aunque raramente se han dado casos de personas que han sobrevivido 20 años). Apnea, aspiración y fallo respiratorio son los casos más frecuentes de muerte¹⁸.

POTS – SÍNDROME DE TAQUICARDIA POSTURAL ORTÁSTICA

Durante la última década, se ha prestado una atención considerable a un subgrupo relativamente nuevo de desórdenes que se denominan actualmente como POTS, es decir, síndrome de taquicardia postural ortostática. Parece tratarse de un grupo leve, menos severo de una insuficiencia autonómica que se caracteriza por un aumento excesivo del ritmo cardiaco mientras se permanece de pie¹⁹.

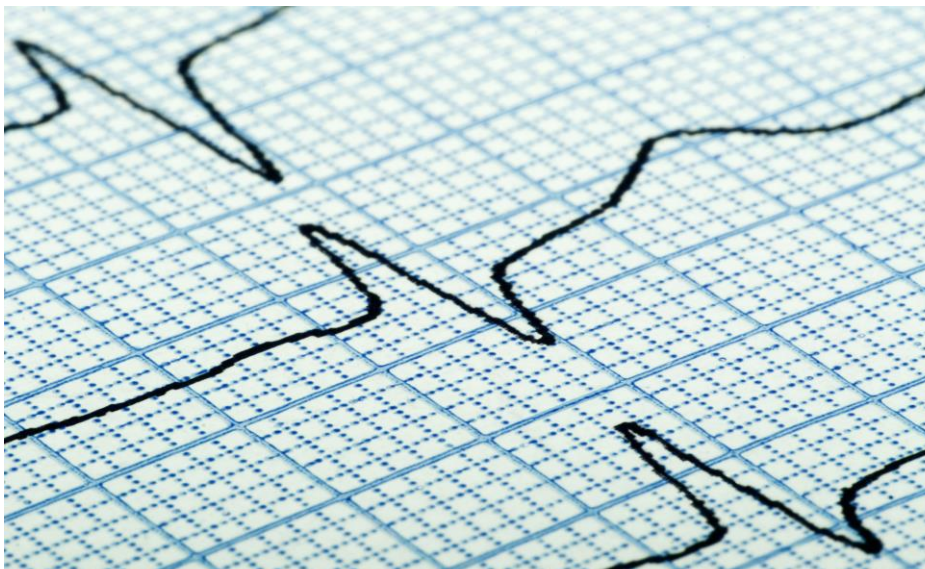
Se han identificado 2 formas primarias de este desorden. La más común se refiere como la forma de disautonomía periférica (o parcial). La característica de este grupo es una taquicardia persistente cuando se permanece de pie, que puede alcanzar un ritmo de 160 latidos por minuto o más, típicamente asociado con quejas de cansancio severo, intolerancia al ejercicio, palpitaciones, episodios de presíncope, confusión mental y mareo. Muchos pacientes se quejan también de fallo cognitivo y anomalías visuales, así como de intolerancia al calor, al mismo tiempo que siempre sienten frío.

El aumento del ritmo cardiaco es señal de que el sistema cardiovascular está trabajando duro para mantener la tensión arterial y el flujo de sangre al cerebro en presencia de un desorden de la regulación cardiovascular.

En estos casos, administrar un medicamento para disminuir el

ritmo cardiaco supone romper este mecanismo de autodefensa del cuerpo y perjudicaría al paciente.

Durante la prueba de la mesa basculante, mostrarán un aumento significativo en el ritmo cardiaco >30 lpm durante los 10 primeros minutos o alcanzarán un ritmo cardiaco máximo de >120 lpm en el mismo tiempo, que suele estar asociado con una modesta disminución de la tensión arterial²⁰. Esto puede manifestarse también de forma más lenta, por lo que la tensión arterial iría disminuyendo gradualmente mientras que el ritmo cardiaco iría en aumento, cuanto más tiempo permanezca de pie (más de 30 minutos). La patofisiología parece estar asociada con un fallo en la resistencia vascular periférica para aumentar de forma adecuada durante el estrés ortostático. Esto conlleva un almacenamiento excesivo de sangre en las extremidades, lo que se compensa con un aumento del ritmo cardiaco e inotropía.



Los investigadores han informado que, en algunos pacientes, el POTS podría ser la señal prematura de una disfunción autonómica y que algunos pacientes (más o menos el 10%) podrían progresar más tarde a un PAF, es decir, a un fallo autonómico puro. Su activación podría suceder después de una infección viral, trauma o cirugía, o podría estar asociada con un síndrome de hipermovilidad de las articulaciones.

El segundo tipo de POTS se refiere como "hipersensitivo" o forma "centro". En esta forma, se cree que existe un proceso de retroceso inadecuado que surge desde el nivel del baroreflejo.

Aunque la respuesta inicial del ritmo cardíaco a la postura erecta es adecuada, el cerebro no sabe cuándo detener esta respuesta y el ritmo cardíaco sigue aumentando. Algunos pacientes con este tipo de POTS tendrán hipertensión ortostática y taquicardia postural.

Aunque las presentaciones clínicas de ambos grupos son similares, la forma hiperadrenérgica suele asociarse con migrañas, sudoración excesiva, y temblores.

Los niveles de catecolaminas en suero suelen estar bastante elevados (la norepinefrina suele estar >600 ng/dL), y los pacientes muestran una

respuesta excesiva a la administración de isoproterenol (aumento >30 lpm en respuesta a 1 ng/min)²¹.

Investigaciones recientes han sugerido una base genética para este grupo de desórdenes. Shannon et al²² han identificado los genes exactos responsables de este subgrupo en 1 familia con un número de miembros gravemente afectados. Es posible que existan múltiples formas genéticas de este desorden, y se están llevando a cabo más estudios al respecto para determinarlo.

DISFUNCIÓN AUTÓNIMA AGUDA

Las neuropatías autonómicas agudas son dramáticas en su presentación.

Aparecen repentinamente y se manifiestan por un fallo difuso severo de

ambos, los sistemas parasimpáticos y simpáticos, mientras que no afectan al sistema somático²³.

La hipotensión ortostática, en ocasiones es tan severa que sentarse en la cama provoca un síncope.

Suelen ser manifestaciones comunes la total falta de sudoración, así como una disfunción intestinal severa, náuseas, dolor abdominal, gases y vómitos²⁴. El ritmo cardiaco disminuye a 40-55 lpm.

Según un estudio reciente completado por Verino et al²⁵, muchos de estos pacientes tienen niveles elevados de anticuerpos a los receptores acetilcolina en el ganglio autonómico, lo que sugiere que el desorden es de causa autoinmune.

CAUSAS SECUNDARIAS DE DISFUNCIÓN ORTOSTÁTICA

Hay una serie de desórdenes diferentes que podrían alterar la función autonómica normal. Es importante saber que cualquier anomalía autonómica podría ser parte del transcurso de una enfermedad mayor (por ejemplo, maligna). Además, una serie de medicamentos podrían causar o contribuir a la hipotensión ortostática. También hay enfermedades sistémicas que afectan a varios órganos que podrían alterar la función ortostática hasta el grado de producir una hipotensión ortostática y un síncope. Estudios recientes han demostrado una relación entre la hipotensión ortostática y la enfermedad de Alzheimer²⁶.

La hipotensión ortostática podría ocurrir también por anomalías enzimáticas.

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS

La característica principal que comparten cada uno de estos desórdenes es la interrupción en la regulación cardiovascular hasta el punto que se produce una hipotensión postural y/o taquicardia o bradicardia.

En la historia, la hipotensión ortostática se ha descrito como una disminución de >20 mm HG en la presión sistólica o una disminución de >10 mm Hg en la presión diastólica en un tiempo de 2 minutos permaneciendo de pie. Aunque una disminución de la tensión arterial aún mayor, asociado con los síntomas, podría ser igual de importante.

En ocasiones, los pacientes mostrarán una disminución gradual progresiva de la tensión arterial, sobre un periodo de tiempo más prolongado (aproximadamente entre 10 y 15 minutos) que también puede provocar los síntomas. Los síntomas se manifestarán

dependiendo del ritmo en el que disminuya la tensión arterial y el grado de alteración total de la misma.

Los síncope reflejos suelen manifestar una caída repentina de la tensión arterial que suele asociarse con un pródromo definitivo. En contraste, la pérdida de conciencia en el síncope ortostático (o disautonómico) tiende a suceder de forma lenta y gradual²⁷. Esta caída de la tensión arterial de forma gradual no suele ser percibida por algunos pacientes más mayores, que suelen decir que tienen episodios sin apenas aviso previo. Los que perciben la disminución de la tensión arterial explicarán que sienten mareo, falta de concentración, visión borrosa o anomalías visuales.

La manifestación clínica del síncope vasovagal puede ser diferente en cada persona. El factor desencadenante puede ser emocional, |

Además, también se puede manifestar sentado. Los episodios vasovagales benignos también pueden producirse caminando, jugando, andando en bicicleta, incluso haciendo ejercicio. Sin embargo, los eventos que tienen lugar en posición supina en ausencia de una estimulación emocional es muy improbable que sean vasovagales.

Un factor que ayuda a distinguir el síncope reflejo del disautonómico es que éste último no suele estar asociado con diaforesis y bradicardia²⁸. Los síncope disautonómicos suelen ser más comunes por la mañana, después de levantarse, y empeoran por cualquier condición que ocasione el almacenamiento periférico de la sangre (por ejemplo, el calor, alcohol, cansancio, etc.).

Los pacientes con PAF y con atrofia sistémica múltiple podrían desarrollar incompetencia cronotrópica severa con un ritmo cardiaco relativamente fijo (de 50 a 70 lpm). Algunos pacientes con disfunción autonómica significativa (especialmente diabetes) podrían mostrar una combinación de hipotensión al permanecer de pie e hipertensión supina, lo que se cree es debido a su inhabilidad de vasoconstricción cuando están de pie o por vasodilatar cuando están tumbados.

En ocasiones, resulta difícil distinguir entre los distintos desórdenes.

CAUSAS

Existe un amplio abanico de desórdenes que pueden producir síntomas del síndrome de taquicardia postural ortostática. Es importante confirmar si existen otros desordenes para tratarlos.

Entre las enfermedades y desórdenes que pueden contribuir a la intolerancia ortostática figuran:

Desórdenes en las glándulas suprarrenales.

Tales como la insuficiencia suprarrenal, la enfermedad de Addison, etc.

Anemia.

Las personas con anemia pueden mostrar síntomas de POTS. Algunos pacientes podrían tener deficiencia de ácido fólico, lo que contribuye a su anemia y a los síntomas del POTS.

Los pacientes con POTS podrían tener alguna forma de anemia que no se detecta en las pruebas básicas. Los niveles de hemoglobina y hematocrito podrían estar relativamente normales a pesar de sufrir una anemia severa.

Según un estudio llevado a cabo por Rak, et. Al, en 2005, para poder verificar el déficit de células rojas podría ser necesaria una prueba de radioisótopo para determinar el volumen de sangre. Este estudio determinó que el déficit en la producción de eritropoyetina podría tener un papel patofisiológico en el POTS, aunque no se ha podido confirmar.

Desórdenes autoinmunes.

Se sospecha que algunos desórdenes autoinmunes, como el Guillain-Barre y Lupus, provocan síntomas del POTS en algunos individuos.

Atrofia cardíaca.

Se ha señalado la atrofia cardíaca como la causa de la intolerancia ortostática de los astronautas.

La investigación ha demostrado que el corazón de

los astronautas disminuye de tamaño y se tensa debido a la reducción del volumen de sangre causado por la microgravedad. Se está investigando si la atrofia cardíaca es reversible y si la pérdida de masa puede llegar a ocasionar consecuencias catastróficas. Este hallazgo puede ser importante para las personas que desarrollan intolerancia ortostática por tener que permanecer mucho tiempo en cama. Todavía hay que demostrar el porcentaje de pacientes con intolerancia ortostática a los que se les puede aplicar este descubrimiento.

Enfermedad cardíaca.

Una enfermedad cardíaca puede provocar síntomas de taquicardia postural ortostática. Afortunadamente es fácil de confirmar.

Anomalías electrofisiológicas cardíacas.

Algunos pacientes con POTS pueden manifestar anomalías electrofisiológicas cardíacas como la conducción atrioventricular y la repolarización ventricular.

Exposición a productos químicos.

La exposición a productos químicos, en algunos individuos, puede ocasionar síntomas de taquicardia postural ortostática (por ejemplo, pesticidas, vacunas, etc.).

Malformación de Chiari.

Se trata de defectos estructurales en el cerebelo, la parte del cerebro que controla el equilibrio. Los síntomas son similares al POTS.,

Algunos de estos pacientes afirman que los síntomas del POTS han disminuido tras someterse a una intervención quirúrgica para corregir su malformación. Otros pacientes no han sentido mejoría después de la cirugía, por lo que existen dudas en cuanto a su relación. Sin embargo, algunos especialistas creen que existe relación entre el síndrome de Ehlers-Danlos, POTS y la malformación de Chiari.

Diabetes.

La diabetes puede producir síntomas del POTS, incluida la diabetes insipidus.

Síndrome de Ehlers-Danlos.

Algunos pacientes con POTS tienen el síndrome de Ehlers-Danlos. Según algunos especialistas estos síndromes se manifiestan en conjunto

debido a una anomalía en los tejidos de los vasos sanguíneos, lo que permite que las venas se distiendan en demasía en respuesta a una presión hidrostática.

Enfermedad del hígado.

Una enfermedad en el hígado puede contribuir a una intolerancia ortostática. La cirrosis produce hipovolemia y vasodilatación.

Desórdenes en la activación de mastocitos.

Los desórdenes en la activación de los mastocitos podrían desempeñar un papel en el desarrollo del POTS en algunos individuos. Algunos pacientes con intolerancia ortostática tienen episodios de enrojecimiento, palpitaciones, falta de aliento, opresión en el pecho, dolor de cabeza, mareo, hipotensión o hipertensión, y en ocasiones, síncope.

El ejercicio puede provocar un ataque. Los pacientes se quejan de cansancio, que no pueden dormir, de un aumento en la micción y/o de diarrea después de un ataque. Los síntomas del POTS suelen empeorar después de un episodio. En estos pacientes suele encontrarse un aumento de la metilhistamina en la orina, indicador de la activación de mastocitos.

La activación de los mastocitos provoca la liberación de la histamina vasodilatadora, que podría contribuir en los síntomas del POTS. En este caso, deben usarse los betabloqueantes con precaución, si es que se utilizan, ya que los betabloqueantes pueden provocar una activación de mastocitos mayor.

Déficit de óxido nítrico.
La deficiencia del óxido nítrico puede producir síntomas de taquicardia postural ortostática.

El óxido nítrico es una molécula muy simple que controla el tamaño de los vasos sanguíneos con cambios en el flujo de sangre, los cambios en los vasos sanguíneos durante una inflamación y la pérdida que se produce en los vasos sanguíneos. Algunos pacientes tienen un déficit de esta molécula. Algunos investigadores han averiguado que se pueden aumentar los niveles del óxido nítrico bloqueando el receptor más importante de la angiotensina II. Este podría ser el inicio de un tratamiento futuro para algunos de los pacientes con POTS.

Deficiencia del transportador de norepinefrina.

Se cree que la causa del POTS, en algunos pacientes, es una deficiencia del transportador de norepinefrina.

El cuerpo normalmente recicla la norepinefrina. En la deficiencia, la proteína que la recicla no funciona bien. Esto provoca cambios en los niveles de la norepinefrina, de mucha cantidad a prácticamente nada, momento en que se produce el fallo.

Deficiencias nutricionales.

Ciertas deficiencias nutricionales pueden causar una disfunción autonómica. Las vitaminas B han sido relacionadas con los síntomas de disautonomía. La deficiencia de ácido fólico y de vitamina B9 también puede causar síntomas del POTS.

Otras condiciones neurológicas.

Otras condiciones neurológicas como la esclerosis múltiple, en ocasiones pueden estar asociadas con una disfunción autonómica.

Enfermedad del tiroides.

Una enfermedad del tiroides puede causar síntomas que son muy similares a los de la taquicardia postural ortostática.

Virus.

Se cree que un virus es el factor causante de aproximadamente el 50% de los pacientes con POTS. Se ha informado de casos de disautonomía después de padecer el virus de Epstein-Barr. Un virus puede afectar directamente al sistema nervioso autónomo o puede provocar una respuesta autoinmune. Aproximadamente la mitad de los pacientes cuyo POTS haya sido provocado por un virus suelen superar su condición tras 2-5 años.

REFERENCIAS / BIBLIOGRAFÍA

1. Bannister R, Mathias CJ. " Los desórdenes autonómicos ". In: Mathias Autonómico: un libro de texto de Desórdenes Clínicos del Sistema Autonómico Nervioso. Oxford
2. Jacob G, Biaggioni I. " Síndrome Idiopático y de Taquicardia Postural ". Am J.
3. Calabrese R, Gordon T, Hawkley Neural y Comportamiento", No
4. Thompson WO, Thompson PK, Dailey ME. " El efecto erecta en la composición y volumen de la sangre en el hombre ". Clin. Invest. 1988.
5. Wieling W, Van Lieshout JJ. " Mantenimiento postural en Philadelphia. 1997 manos ".
6. Wieling W, Van Lieshout JJ. " Mantenimiento postural en Philadelphia. 1997 manos ".
7. Thompson WO, Thompson PK, Dailey ME. " El efecto erecta en la composición y volumen de la Clin. Invest. 1988.
8. Comité de la Sociedad Americana Autonómica y de la Academia Americana de Neurología sobre la definición de hipotensión ortostática, fallo autonómico puro
9. Grubb BO. " Síncope Neurocard Mecanismos y Manejo ". 2005.
10. Mosqueda-García R, Parlan R, Tank J, Fernández-Violante elusiva patofisiología del síncope mediado-neurológica me 2000.
11. Morillo CA, Ellenbogen A, Pasíncope neurocardiogénico ".
12. Sutton R, Peterson M. " Es síncope neurocardiogénico ". 1995.
13. Grubb BO. " Síncope Neurocard Mecanismos y Manejo ". 2005.
14. Schatz IT. " Fallo autonómico
15. Low PA, Bannister R. " Atrófico puro ". Philadelphia. 1997.
16. Mathias C, Bannister R. " Características síndromes de fallo autonómico primario c de Desórdenes Clínicos del Sistema Nervioso Autonómico. Oxford, Reino Unido. 1999.
17. Hughes AJ, Daniel DE, Kilford L, Lees AJ. " Exact diagnóstico clínico de la enfermedad idiopática de Parkinson: un estudio clínico-patológico de 100 casos ". J.

- Adisen.es

Adisen es una entidad sin ánimo de lucro, compuesta por pacientes, familiares, y personas interesadas en las enfermedades que representa la asociación.

Enfermedades representadas en Adisen

Acromegalia
 Enfermedad de Addison
 Adrenoleucodistrofia ligada al cromosomo X
 Enfermedad de Cushing
 Síndrome de Cushing
 Diabetes Insípida
 Adenoma en las glándulas suprarrenales
 Síndrome de Gilbert Dreyfus
 Síndrome de Gordon
 Hiperplasia Suprarrenal Congénita
 Hipoadrenia no addisoniana
 Hipoadrenia subclínica
 Hipoaldosteronismo
 Hipopituitarismo
 Hipoplasia del Nervio Óptico
 Hipoplasia Suprarrenal Congénita
 Infarto de la pituitaria
 Insuficiencia Suprarrenal Primaria
 Insuficiencia Suprarrenal Secundaria
 Insuficiencia Suprarrenal Terciaria
 Síndrome de Kallmann
 Síndrome de McCune Albright
 Síndrome de Morsier
 Neoplasia Endocrina Múltiple de tipo 1
 Panhipopituitarismo
 Adenoma en la pituitaria
 Craneofaringioma (en la pituitaria)
 Síndrome de Prader Willi
 Pseudohipoaldosteronismo
 Síndrome de Rosewater
 Síndrome de Russell Silver
 Síndrome de Sheehan
 Síndrome de la Silla Turca Vacía
 Problemas de tiroides, asociados con insuficiencia suprarrenal
 Síndrome de Wermer
 Síndrome de Wolfram

Adisen se creó en el año 2009 y se encuentra inscrita en el Registro Nacional de Asociaciones: Grupo 1º / Sección 1ª, con el Número Nacional: 606773 del Ministerio del interior.



Nuestra Asociación también pertenece a la Federación

Española de Enfermedades Raras (FEDER), declarada de Entidad Pública, cuya labor ha sido reconocida por S.A.R., Doña Letizia, en el Senado (Reina Consorte de España).



Así mismo, nos hemos adherido a Eurordis

y a la red europea de Addison, formando parte de Euroadrenal Network, entre otros.

Nuestro objetivo principal es apoyar e informar a las personas afectadas de la enfermedad de Addison y de las Otras Enfermedades Endocrinas que representamos, así como difundir el conocimiento de estas enfermedades, especialmente entre los profesionales sanitarios. Sin olvidarnos de orientar a las personas que aún no han sido diagnosticadas para que puedan lograr el diagnóstico y tratamiento que necesiten.

Colabore con nosotros

Invite a sus pacientes a

contactarnos y a asociarse

AVISO IMPORTANTE

Le recordamos que no somos médicos y que, por lo tanto, nuestros comentarios no pretenden sustituir la opinión de un especialista, profesional de la salud. No obstante, intentamos orientar y difundir la existencia y conocimiento de estas enfermedades y desórdenes, con nuestra mejor intención, basándonos en nuestra amplia y extensa experiencia en estas enfermedades, el aprendizaje y estudio personal, la experiencia de otros muchos afectados, la opinión recopilada de especialistas tanto de España como de otros países a través de distintos medios, así como por la información publicada en diversas fuentes fidedignas del mundo (traducida para que pueda acceder fácilmente a ella).

La información contenida en esta guía está destinada exclusivamente para fines de educación general, y no pretende ser un sustituto de consejo médico profesional relativo a cualquier condición médica específica o pregunta. El autor y el editor niegan específicamente cualquier responsabilidad y toda responsabilidad que se derive directa o indirectamente por el uso o aplicación de cualquier información contenida en esta guía.

Por favor, tenga en cuenta que gran parte de la información de esta guía está basada en la experiencia y estudio personal y en la consulta de bibliografía. Aunque el autor y el editor han realizado todos los esfuerzos razonables para lograr una precisión total del contenido, no asumen responsabilidad alguna por errores u omisiones. Si optara por utilizar cualquiera de esta información, úsela de acuerdo a su mejor criterio, y bajo su propio riesgo.

Esta información se proporciona con fines educativos, y la dependencia de las pruebas, productos, u opiniones mencionadas en la guía es exclusivamente por cuenta y riesgo del lector.

Todas las marcas, patentes, nombres de productos o características nombradas se suponen son propiedad de sus respectivos dueños, y se utilizan solo como referencia. No existe respaldo implícito cuando se utilizan estos términos en esta guía.

La información facilitada a través de esta guía informativa es sin ánimo de lucro, con la única finalidad de difundir información y conocimientos sobre estos temas. No pretende sustituir a ningún médico. Si usted es paciente y tiene alguna duda con respecto a un tratamiento, enfermedad, efectos secundarios, etc., recuerde consultarlo con un médico de familia, especialista médico y/o farmacéutico, dependiendo del caso.

Este material no puede reproducirse sin el permiso expreso de Adisen.

¿CÓMO CONTACTAR CON ADISEN?

A través el formulario de nuestra web

<https://adisen.es>



Por correo electrónico:

info@adisen.es



Asociación Nacional de Addison y Otras Enfermedades Endocrinas

CIF: G93031227

Apartado de Correos, núm. 044. Código Postal: 29.100 - Coín (Málaga) – España

Web: adisen.es

Correo electrónico: info@adisen.es

Teléfono: (00+34) 951 50 50 46



Asociación Nacional de Addison y Otras Enfermedades Endocrinas

GUÍA INFORMATIVA *Para* *Profesionales Sanitarios*

PS009

**POTS. Tipos de síncope,
características clínicas y causas**