



Data de Submissão: 11/09/2023

Data de Aprovação: 06/11/2023

RELATO DE CASO

Taquicardia ortostática postural em adolescentes: como e por que diagnosticar

Postural orthostatic tachycardia in adolescents: how and why to diagnose

Camila Magalhães Silva¹, Ludimila Dos Anjos Teixeira Romão¹, Lalleinny Franthiesca da Costa Alves¹, Roberta Leão Bassi¹, Rose Mary Ferreira Lisboa da Silva², Fátima Derlene da Rocha Araújo¹, Zilda Maria Alves Meira¹

Palavras-chave:

Gastrite,
Esomeprazol,
Esofagite eosinofílica,
Relatos de casos,
Eosinófilos.

Resumo

Síndrome da taquicardia postural ortostática (POTS) é uma síndrome heterogênea rara secundária a um distúrbio do sistema nervoso autônomo que se manifesta por taquicardia sinusal sustentada e sintomática em posição ortostática, sem hipotensão arterial. Os sintomas crônicos são inespecíficos e associados a diversos aparelhos, podendo ser incapacitantes com grande prejuízo da qualidade de vida. Embora pouco conhecida pelos cardiologistas é entidade importante no diagnóstico diferencial de pré-síncope. Apresentamos um relato de caso de uma adolescente encaminhada à cardiologia pediátrica para investigar episódios intermitentes e recorrentes de sudorese, dor torácica, perda de tônus muscular sem perda de consciência, palpitações, palidez e taquicardia. À anamnese relatou ainda outros sintomas associados a prejuízo das atividades de vida diária e rendimento escolar. Após exame físico detalhado (avaliação da frequência cardíaca e pressão arterial) e exames complementares (eletrocardiograma, ecocardiograma transtorácico e Tilt Test), foi possível diagnosticá-la com síndrome de POTS e instituir o tratamento (farmacológico e não farmacológico) com melhora da qualidade de vida e controle dos sintomas. O reconhecimento dessa doença, de descrição recente na história da medicina, depende da suspeição clínica durante anamnese e exame físico permitindo instituir tratamento com o objetivo de melhorar a qualidade de vida do doente.

Keywords:

Gastritis,
Esomeprazole,
Eosinophilic esophagitis,
Case reports,
Eosinophils.

Abstract

Postural Orthostatic Tachycardia Syndrome (POTS) is a rare heterogeneous syndrome secondary to a disorder of the autonomic nervous system, characterized by sustained symptomatic sinus tachycardia in the upright position without arterial hypotension. Chronic symptoms are nonspecific and involve multiple organ systems, often leading to debilitating effects on the individuals quality of life. Although relatively unfamiliar to cardiologists, it is an essential entity in the differential diagnosis of pre-syncope. We present a case report of an adolescent referred to pediatric cardiology to investigate intermittent and recurrent episodes of sweating, chest pain, muscle weakness without loss of consciousness, palpitations, pallor, and tachycardia. During the medical history, she also reported other symptoms impacting her daily activities and school performance. Following a comprehensive physical examination (including heart rate and blood pressure assessment) and additional tests (electrocardiogram, transthoracic echocardiogram, and Tilt Test), she was diagnosed with POTS. Subsequently, a treatment plan, both pharmacological and non-pharmacological, was initiated, resulting in an improvement in her quality of life and symptom control. Recognition of this recently described medical condition depends on clinical suspicion during the medical history and physical examination, allowing for the implementation of treatment with the aim of enhancing the patients quality of life.

¹ Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Minas Gerais, Cardiologia Pediátrica - Belo Horizonte - Minas Gerais - Brasil.

² Universidade Federal de Minas Gerais, Cardiologia - Belo Horizonte - Minas Gerais - Brasil.

Endereço para correspondência:

Camila Magalhães Silva.

Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Minas Gerais. Av. Prof. Alfredo Balena, 110 - Santa Efigênia, Belo Horizonte - MG, 30130-100.

E-mail: camila.magalhaes@live.com

INTRODUÇÃO

A síndrome da taquicardia ortostática postural, do inglês *Postural Orthostatic Tachycardia Syndrome* – POTS, é a forma mais comum de intolerância ortostática em jovens, especialmente mulheres¹. Embora considerada como entidade rara, isso pode ser devido ao seu pouco conhecimento no nosso meio e consequentemente baixos índices de detecção, uma vez que o diagnóstico é eminentemente clínico. Além disso, os sintomas crônicos são inespecíficos e associados a diversos sistemas, podendo ser incapacitantes e causadores de grande prejuízo da qualidade de vida¹⁻³. Trata-se de distúrbio heterogêneo, na maioria das vezes classificado no grupo das disautonomias, cujos mecanismos fisiopatológicos são pouco compreendidos⁴. O diagnóstico é feito com base no aumento de ≥ 30 batimentos/minuto (no adulto) ou ≥ 40 bpm (para 12 a 19 anos), dentro de 10 minutos de pé, associado a sintomas como tontura, palpitações, tremores, fraqueza, turvação visual e fadiga. Na maioria das vezes, não está associado à hipotensão postural (queda da pressão arterial sistólica > 20 mmHg ou diastólica > 10 mmHg), diferenciando-se da síncope reflexa, também conhecida como vasovagal⁴.

POTS é uma entidade importante a ser considerada em crianças e adolescentes com intolerância ortostática, e este relato tem como objetivo reforçar a importância do seu conhecimento.

RELATO DE CASO

Adolescente de 13 anos, feminino, encaminhada à Cardiologia Pediátrica para investigação de episódios intermitentes e recorrentes de sudorese, dor torácica, perda de tônus muscular sem alteração da consciência, palpitações, palidez e taquicardia; notados há cerca de três meses e presentes quando em ortostase. Relatava ainda fadiga crônica, hiporexia, náuseas, constipação, cefaleia, acrocianose periférica quando em posição ortostática (Figura 1C), intolerância ao exercício e incapacidade de permanência prolongada em posição ortostática, ocasionando prejuízo das atividades rotineiras e do rendimento escolar. Relatou não ser capaz de completar as aulas de educação física, necessitando abandonar as aulas de balé. Além disso, na investigação de história pregressa, havia diagnóstico clínico e sorológico de mononucleose aos 8 anos de idade. Previamente, já havia sido exaustivamente investigada por outras clínicas como pediatria, reumatologia, gastroenterologia, psiquiatria, psicologia e hematologia devido a queixas diversas e crônicas. Diante desse contexto, foi diagnosticada com fibromialgia, aos 10 anos, e constipação intestinal, aos 12 anos. Estava em uso de polietilenoglicol 4000 sem eletrólitos, amitriptilina, ciclobenzaprina, paracetamol associado a codeína e tramadol. Somando-se a isso havia necessidade frequente de hidratação endovenosa, obtendo melhora periódica dos sintomas.

Ao exame clínico mostrava-se corada, hidratada, anictérica, acianótica e sem edemas. Não apresentava

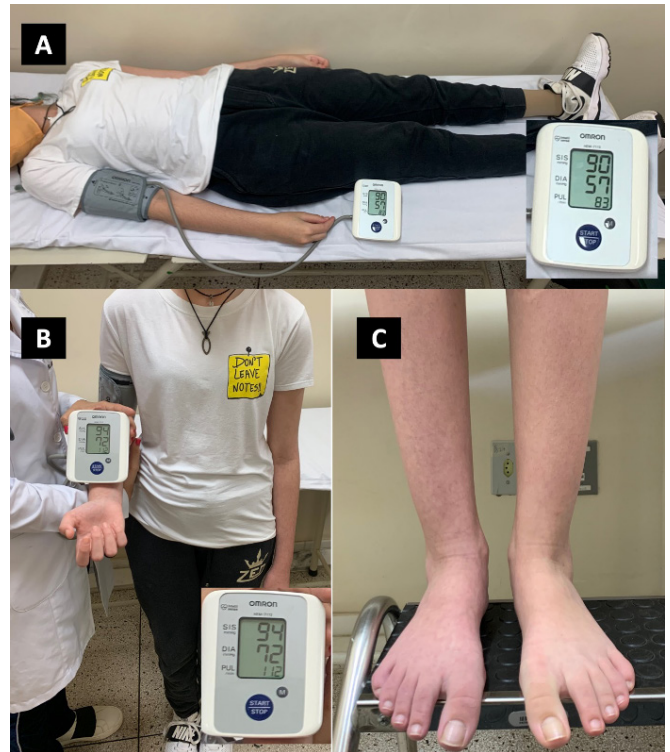


Figura 1. A: Manobra semiológica resultando em taquicardia sem hipotensão arterial: medidas da pressão arterial e frequência cardíaca da paciente em decúbito; **B.** Em ortostase após 10 minutos; **C.** Acrocianose periférica evidenciada após manter um membro na vertical e outro na horizontal - “POTS Feet”. Paciente já em tratamento com beta-bloqueador.

alterações na ausculta cardiopulmonar e os pulsos periféricos e centrais eram normais. O abdome era normotenso, indolor à palpação e não havia visceromegalias ou massas palpáveis. Ainda durante o exame clínico, a paciente foi submetida à análise dos dados vitais em decúbito dorsal e em posição ortostática por 10 minutos. Notou-se aumento da FC de 88bpm (deitada) para 143bpm (em pé) sem hipotensão, isto é, mantendo valores pressóricos de 90x62mmHg. Além disso, enquanto estava em posição ortostática, queixou-se de tontura e sensação de fraqueza em membros, sintomas que desapareceram após retornar ao decúbito dorsal.

Foram realizados ecocardiograma, eletrocardiograma, holter de 24 horas e exames laboratoriais (hemograma completo, ionograma, análise da função renal, hepática e tireoidiana, glicemia, cinética do ferro e cortisol basal) que não apresentaram alterações. Submetida ao Teste de Inclinação (Tilt-test) e, após 2 minutos do início com mesa a 70 graus (Figura 2), houve sintomas de lipotímia, aumento persistente da FC até 140bpm e PAS 80mmHg, sendo em repouso FC 80bpm e PAS 92mmHg. A intolerância ortostática desde o início do exame inviabilizou os cálculos de outros parâmetros hemodinâmicos.

Diante dos achados clínicos típicos e ausência de outras causas cardiológicas, foi firmado o diagnóstico de POTS. Foram instaladas medidas não farmacológicas como aumento da

oferta hídrica, uso de meias de compressão e aumento da ingestão de sódio e incluída em programa fisioterápico de reabilitação e recondicionamento físico com exercícios de solo e progressão gradual para exercícios em pé. Diante da presença de sintomatologia exuberante decorrente do importante aumento da FC em ortostatismo (níveis de até 180 bpm), foi iniciado propranolol 10mg de 8/8 horas, obtendo-se boa resposta, com redução da FC até 100bpm (Figura 1A e 1B). Além disso, necessitou uso de fludrocortisona (0,1mg ao dia) devido a necessidades frequentes de infusão hídrica endovenosa, a despeito de hiper-hidratação oral.

Desde que POTS pode ser associado a outras doenças, como Ehlers-Danlos, doença celíaca, distúrbios autoimunes, síndrome ativadora de mastócitos, a paciente foi encaminhada para as especialidades relacionadas.

Após um ano do início do tratamento, a paciente e a família observaram melhora da tolerância às atividades de vida diária, redução da necessidade do uso de analgésicos, melhora parcial da constipação intestinal e redução da necessidade de infusão hídrica endovenosa. Porém, com advento da pandemia por SARS-Cov-2, a paciente foi acometida pela doença em 2021, apresentando piora importante do quadro de intolerância ortostática, que impossibilitou a deambulação, passando a maior parte do tempo no leito e algum tempo na cadeira de rodas. Foi internada e o tratamento multidisciplinar foi intensificado, tendo como base as medidas gerais de recondicionamento cardiovascular. Hoje, cerca de oito meses após a alta, está restabelecida a marcha e mantém-se em programa de acompanhamento.

DISCUSSÃO

Embora a POTS tenha sido sistematizada na década de 1990, distúrbios com fenótipos semelhantes já eram descritos há mais de um século, recebendo nomes como síndrome de DaCosta, coração irritável, coração de soldado, astenia neurocirculatória⁴.

É mais comum em mulheres devido ao menor volume sistólico, menores níveis basais de PA e FC mais altas, comparativamente a homens saudáveis.

Embora haja muito debate sobre o insulto inicial, vários mecanismos etiológicos foram propostos, tendo como base a taquicardia excessiva e, como via final, o descondicionamento cardiovascular; caracterizando subtipos da síndrome. No subtipo neuropático, ocorre denervação simpática predominantemente dos membros inferiores, levando à redução da venoconstrição e resposta cardiovascular excessiva é necessária para manter pressões arteriais adequadas. O subtipo hiperadrenérgico é caracterizado por níveis elevados de norepinefrina plasmática (dosados na posição ortostática) com sintomas predominantes de tônus simpático aumentado, incluindo palpitações, tremores, hipertensão e ansiedade. O subtipo hipovolêmico se deve a graus variados de redução do volume sanguíneo total em associação com baixos níveis de renina e aldosterona, sugerindo um possível comprometimento do eixo renina-angiotensina-aldosterona. Teoria autoimune foi também proposta, devido às semelhanças com outros distúrbios autoimunes sistêmicos, além de história anterior por vírus como Epstein-Barr e positividade de anticorpos antinucleares em até 25% dos pacientes.

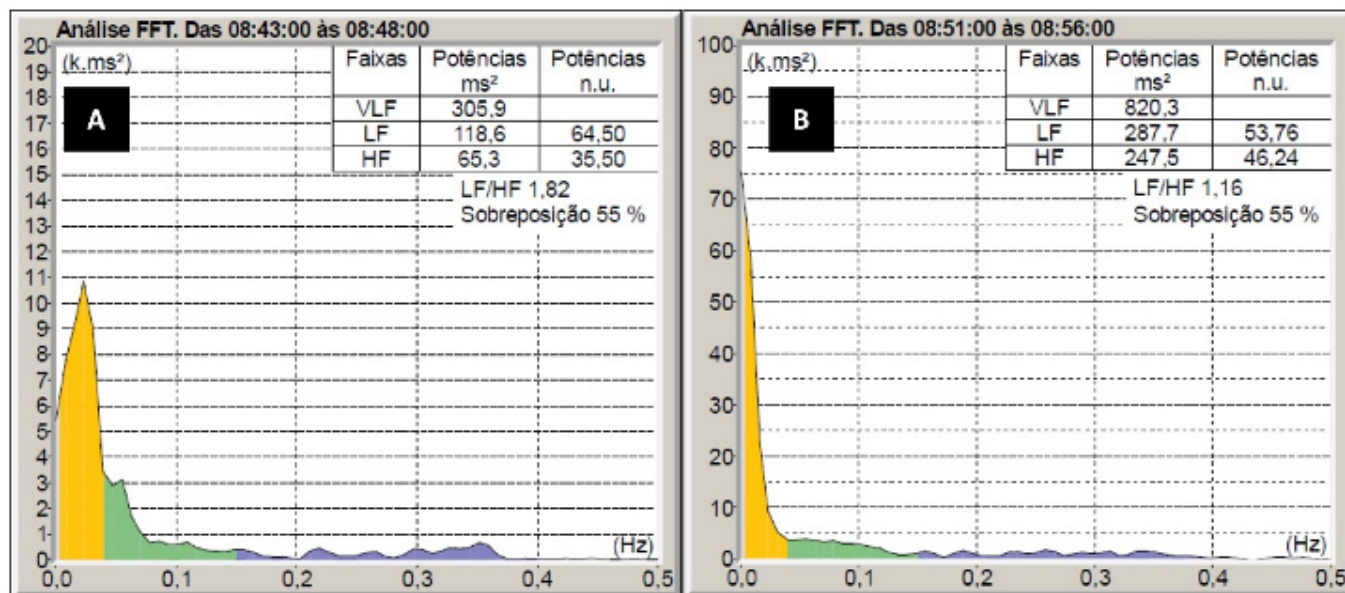


Figura 2. A: Gráfico da variabilidade da frequência cardíaca da paciente na posição supina. VLF: componente de muito baixa frequência; LF: componente de baixa frequência (representa principalmente o sistema nervoso simpático); HF: componente de alta frequência (sistema nervoso parassimpático); ms²: milissegundos ao quadrado; n.u.: unidades normalizadas; **B:** Gráfico da variabilidade da frequência cardíaca da paciente no início do teste de inclinação a 70 graus. LF: componente de baixa frequência; HF: componente de alta frequência; ms²: milissegundos ao quadrado; n.u.: unidades normalizadas. Observou-se maior atividade vagal apesar do aumento da frequência cardíaca, com diminuição da razão LF/HF, denotando disautonomia com a mudança de posição, momento em que paciente apresentou pré-síncope.

O diagnóstico de POTS é feito por manobras de mudança da posição supina para ortostática, por até dez minutos e concomitante observação do comportamento da FC e da PA, podendo ser dispensado o teste de inclinação. O comportamento fisiológico da mudança de posição supina para ortostática em uma pessoa saudável envolve alterações hemodinâmicas diversas, em geral nos primeiros 30 segundos. Por ação da gravidade, ocorrem mudanças de fluidos sanguíneos do tórax para abdome inferior e pernas, resultando em diminuição no volume sanguíneo efetivo, queda do retorno venoso, redução do volume sistólico, barorreflexo com ação vagal compensatória e ativação simpática, que por sua vez aumenta a FC, a contratilidade cardíaca e a resistência vascular periférica. Clinicamente, essa resposta se manifesta como um pequeno aumento (5 a 20 batimentos/min) da FC, pequena diminuição da PA sistólica e leve aumento da PA diastólica. Na síncope reflexa, esse mecanismo fisiológico é muito exagerado, havendo hiperatividade simpática desencadeada pela ativação vagal reflexa e queda abrupta da PA e/ou da FC. A diferença básica com o POTS está na FC alcançada, que é muito maior do que na síncope reflexa. Como no caso relatado, a maioria das crianças com diagnóstico de POTS apresentam pré-síncope,

sendo síncope relatada em 30% dos pacientes^{4,7}. Diante da variedade de causas, incluindo doenças potencialmente fatais, cabe ao médico conhecer os diagnósticos diferenciais⁸ para melhor definição de propedêutica e terapêutica desses pacientes. E, dentre os distúrbios do controle autonômico, POTS não tem caráter letal, porém tem alta morbidade e deve ser lembrado^{4,7,8}.

Recentemente, Raj et al. (2020)⁵ descreveram padrões de intolerância ortostática crônica de acordo com critérios clínicos e hemodinâmicos, sendo dividido em POTS clássico e POTS *plus* quando associado a doenças sistêmicas. Os outros padrões, embora apresentem sintomas semelhantes, são consideradas diagnósticos diferenciais de POTS (Figura 3). Dentre os principais se destacam:

- Sintomas Posturais Ortostáticos Sem Taquicardia (SPST), isto é, ausência de taquicardia ortostática ou hipotensão arterial mesmo na presença de sintomas, sendo SPST *plus* quando as alterações estão associadas a doenças sistêmicas.

- Taquicardia Postural Ortostática por Outras Causas (TPOC), que preenche os mesmos critérios diagnósticos de POTS porém transitórios (<3 meses) e associados a causas

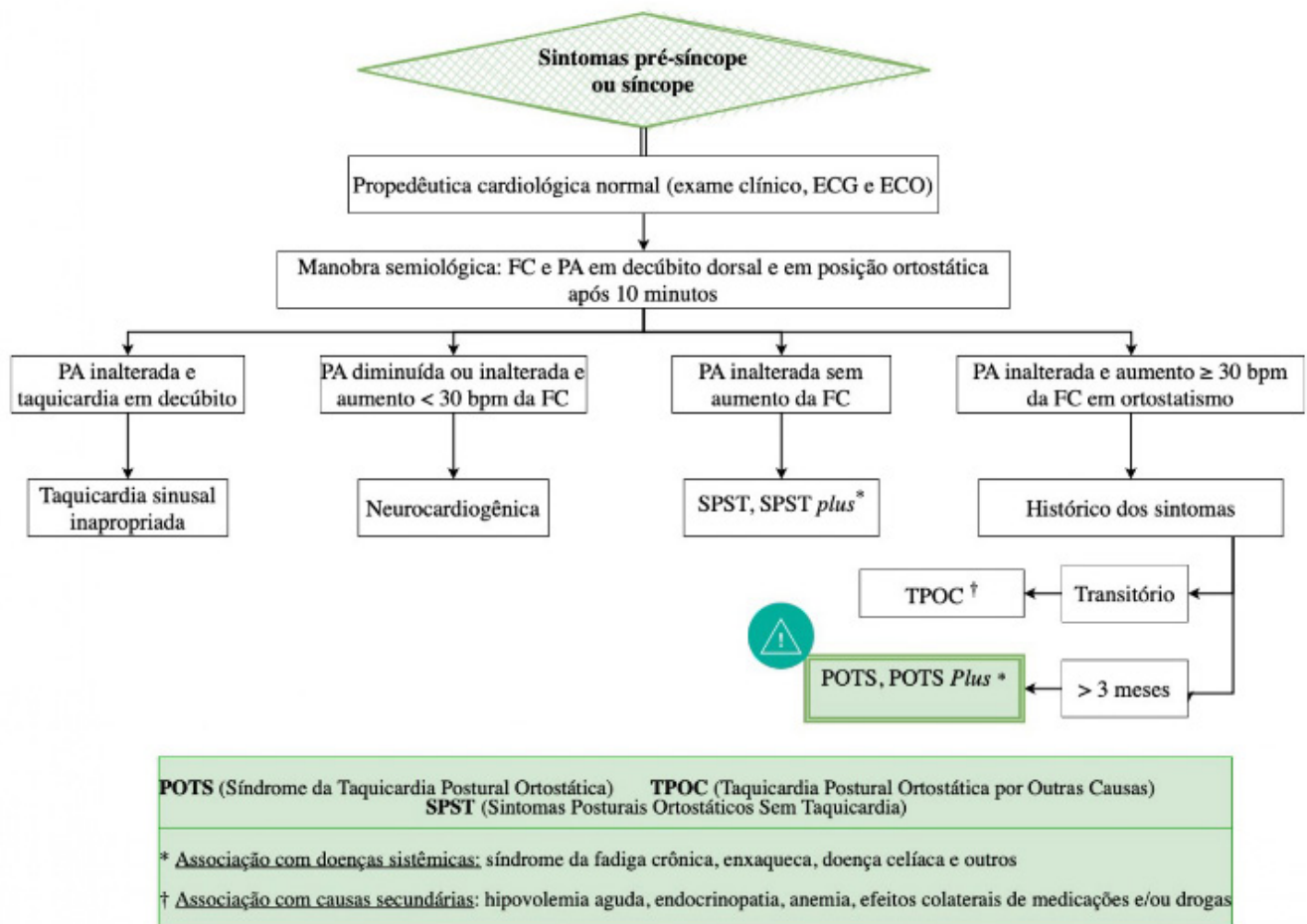


Figura 3. Diagrama dos padrões de intolerância ortostática que permite o diagnóstico diferencial entre as inúmeras causas de síncope.

secundárias bem definidas como endocrinopatias, anemias, ansiedade e medicações.

- Taquicardia sinusal inapropriada caracterizada pela presença de ritmo sinusal com FC >100 bpm no repouso e média diária >90 bpm, associada a palpitações e ausência de causa primária ou hipotensão arterial.

O tratamento para essa síndrome está relacionado ao controle dos sintomas. A resposta às intervenções terapêuticas é altamente variável, pode haver o controle da FC e consequentemente dos sintomas exuberantes gerados pela taquicardia, porém sem necessariamente melhorar a qualidade de vida, tornando o gerenciamento dessa condição altamente desafiador, uma vez que não há tratamento curativo⁵. Por esse motivo, o tratamento da POTS envolve equipe multidisciplinar e são necessárias combinações de abordagens não farmacológicas e farmacológicas⁴.

O tratamento medicamentoso deve ser iniciado se o paciente permanecer sintomático após medidas não farmacológicas, como inclinar a cabeceira da cama ao dormir, ingestão liberal de líquidos e de pelo menos 10g de sal/dia, compressão de pernas e abdome e programa gradual de exercícios por pelo menos 3 meses. Sob o ponto de vista teórico, propranolol está indicado para o subtipo hiperadrenérgico do POTS e a fludrocortisona para o subtipo hipovolêmico. Porém, do ponto de vista prático, esses fenótipos podem sobrepor-se ou mesmo ser difícil sua distinção. No caso descrito, houve a instalação de medidas não farmacológicas, com boa adesão da paciente e familiares, porém os sintomas eram muito intensos, sendo necessário o uso de propranolol, que ocasionou bom controle da FC. Todavia, houve ainda necessidade do uso de fludrocortisona devido ao perfil hipovolêmico que predominava. No entanto, alerta-se para o risco aumentado de hipocalcemia e fibrose miocárdica no uso prolongado desse fármaco.

O diagnóstico e a instituição do tratamento multidisciplinar com medidas gerais e farmacológicas permitiram que a paciente evoluísse com melhora dos sintomas. O apoio familiar na melhora da qualidade de vida também é sustentado por outros autores, pois impacta sobremaneira a qualidade de vida tendo em vista o caráter heterogêneo da doença^{9,10}. Porém, uma infecção viral pelo SARS-CoV-2 em 2021

ocasionou recaída dos sintomas disautonômicos, reforçando o papel dos agentes virais nessas condições.

O fato de a síndrome ser pouco conhecida subestima sua relevância; estudos sugerem que o aumento do diagnóstico nos últimos anos esteja relacionado com a maior conscientização sobre a doença⁴. Dessa forma, diante de sintomas relacionados à ortostase, convém ao médico suspeitar e investigar POTS. Considerando que o diagnóstico é basicamente clínico, será importante a realização de anamnese detalhada associada ao exame físico com avaliação dos sinais vitais em posição de decúbito dorsal e ortostática.

REFERÊNCIAS

1. 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 Jun;12(6):e41-63. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2015.03.029>.
2. Arnold AC, Ng J, Raj SR. Postural tachycardia syndrome - Diagnosis, physiology, and prognosis. *Auton Neurosci*. 2018 Dec;215:3-11. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.autneu.2018.02.005>.
3. Shaw BH, Stiles LE, Bourne K, Green EA, Shibao CA, Okamoto LE, et al. The face of postural tachycardia syndrome - insights from a large cross-sectional online community-based survey. *J Intern Med*. 2019 Oct;286(4):438-48. DOI: <https://doi.org/10.1111/joim.12895>.
4. Bryarly M, Phillips LT, Fu Q, Vernino S, Levine BD. Postural Orthostatic Tachycardia Syndrome: JACC Focus Seminar. *J Am Coll Cardiol*. 2019 Mar 19;73(10):1207-28. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2018.11.059>.
5. Raj SR, Guzman JC, Harvey P, Richer L, Schondorf R, Seifer C, et al. Canadian Cardiovascular Society Position Statement on Postural Orthostatic Tachycardia Syndrome (POTS) and Related Disorders of Chronic Orthostatic Intolerance. *Can J Cardiol*. 2020 Mar;36(3):357-72. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.cjca.2019.12.024>.
6. Park MK. *Park Cardiologia Pediátrica*. 6. ed. Rio de Janeiro: Elsevier; 2015.
7. Rocha EA. Neurally mediated syndromes. *Arq Bras Cardiol*. 2006 Sep; 87(3):e34-44. DOI: <https://doi.org/10.1590/s0066-782x2006001600032>.
8. Rocha EA, Mehta N, Távora-Mehta MZP, Roncari CF, Cidrão AAL, Elias Neto J. Dysautonomia: A Forgotten Condition - Part 1. *Arq Bras Cardiol*. 2021 Apr;116(4):814-35.
9. DiBaise JK, Harris LA, Goodman B. Postural Tachycardia Syndrome (POTS) and the GI Tract: A Primer for the Gastroenterologist. *Am J Gastroenterol*. 2018 Oct;113(10):1458-67. DOI: <https://doi.org/10.1038/s41395-018-0215-4>.
10. Jacomini LCL, Da Silva NA. Disautonomia: um conceito emergente na síndrome da fibromialgia. *Rev Bras Reumatol*. 2007 Oct;47(5):354-36.