

- Hu or CV2/CRMP5 antibodies. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2009;80:412–6.
7. Cross SA, Salomao DR, Parisi JE, Kryzer TJ, Bradley EA, Mines JA, et al. Paraneoplastic autoimmune optic neuritis with retinitis defined by CRMP-5-IgG. *Ann Neurol*. 2003;54:38–50.
 8. Polo Romero FJ, Sánchez Beteta P, Perona Buendía P, Pérez García AM. Síndrome paraneoplásico como forma de presentación de un linfoma no Hodgkin. *Neurología*. 2012;27:511–3.
 9. Bataller L, Fages E, Alberola C. Degeneración cerebelosa paraneoplásica y anticuerpos anti-Yo. *Neurología*. 2011;26:e1–2.

P.E. Jiménez Caballero

Servicio de Neurología, Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres, España

Correo electrónico: pjimenez1010j@yahoo.es

<http://dx.doi.org/10.1016/j.nrl.2013.01.007>

Síndrome de taquicardia postural ortostática, síncope autonomomediado e hiperlaxitud articular: a propósito de un caso

Postural orthostatic tachycardia syndrome, neurally-mediated syncope, and joint hypermobility: a case report

Sr. Editor:

Se presenta el caso de una joven de 17 años, sin antecedentes de interés, que consultó en la Unidad de Epilepsia por síncope de repetición durante 2 años, precedidos de palidez y malestar, sin movimientos anormales, con recuperación en minutos y sin confusión posterior ni relajación de esfínteres. La frecuencia fue variable, de hasta 2 episodios/semana. Algunos ocurrieron durante el ejercicio físico. En ocasiones, describió palpitaciones con la bipedestación. También presentó esguinces de repetición.

Se estudió por cardiología y neurología, habiendo acudido previamente en 14 ocasiones al servicio de urgencias y siendo ingresada en 6 ocasiones, una de ellas en el servicio de medicina intensiva por sospecha de epilepsia. En ese período se realizó el diagnóstico de crisis psicógenas vs. epilepsia, por lo que recibió tratamiento con 2g/24h de levetiracetam, sin mejoría del cuadro. Las pruebas realizadas fueron normales, salvo el hallazgo de taquicardia sinusal aislada mediante Holter subcutáneo y malrotación del hipocampo izquierdo mediante resonancia magnética cerebral, que motivó la sospecha de epilepsia.

En la exploración destacaron «venous pooling» (acumulación de sangre) en las extremidades inferiores durante la bipedestación, cicatriz queloidea en el lugar de colocación de Holter subcutáneo e hiperlaxitud articular con una puntuación de 5/9 en la escala de Beighton (fig. 1). Cumplía criterios diagnósticos de Brighton para el síndrome de hiperlaxitud articular (uno mayor y 2 menores).

Se procedió al estudio con mesa basculante y monitorización hemodinámica no invasiva mediante el dispositivo Task Force® Monitor (fig. 2). Se observó presión arterial basal baja y taquicardia postural con frecuencias cardíacas superiores a 120 lpm y un síncope cardioinhibitorio asociado a respuesta vasodepresora y caída de resistencias periféricas con aumento, en cambio, del volumen latido, todo ello compatible con síncope autonomomediado. Se instauró tratamiento con fludrocortisona 0,1 mg/día junto medidas

no farmacológicas, con desaparición completa de los síncope.

El síndrome de taquicardia postural tiene una prevalencia estimada de 170/100.000, afecta más a mujeres (5:1) y en edades entre los 20 y los 40 años con etiopatogenia heterogénea. En esencia, traduce una intolerancia al ortostatismo en grado variable, con síntomas secundarios a hipoperfusión, como las dificultades para concentrarse, dolor cervical o torácico por hipoperfusión tisular, así como síntomas por hiperactividad simpática con palpitaciones o temblor¹. Existe gran relación entre este síndrome y los síncope autonomomediados de repetición². Los criterios diagnósticos son: el incremento de 30 lpm (> 40 lpm en pacientes de 12 a 19 años) con la bipedestación o mesa basculante sin hipotensión ortostática o frecuencia cardíaca mayor de 120 lpm sin hipotensión arterial basal³. La monitorización hemodinámica no invasiva es muy útil en su evaluación asociada a la monitorización de la PA durante 24 h.

En la exploración física es frecuente el hallazgo de edema y «venous pooling» (acumulación de sangre) en las extremidades inferiores por defectos de la vasoconstricción⁴.

El síndrome de Ehlers-Danlos tipo III (síndrome de hiperlaxitud articular) está relacionado con el síndrome de taquicardia postural⁵. Se caracteriza por la presencia de hiperlaxitud articular (puede estar ausente) y alteraciones cutáneas, entre otros⁶. El diagnóstico es clínico, empleándose la escala de Beighton⁷ junto a los criterios diagnósticos de Brighton⁸ y excluyendo otros procesos.

Dentro del tratamiento, se incluyen medidas no farmacológicas (aumento de ingesta hidrosalina, entrenamiento



Figura 1 Signos de hiperlaxitud articular a la exploración física.

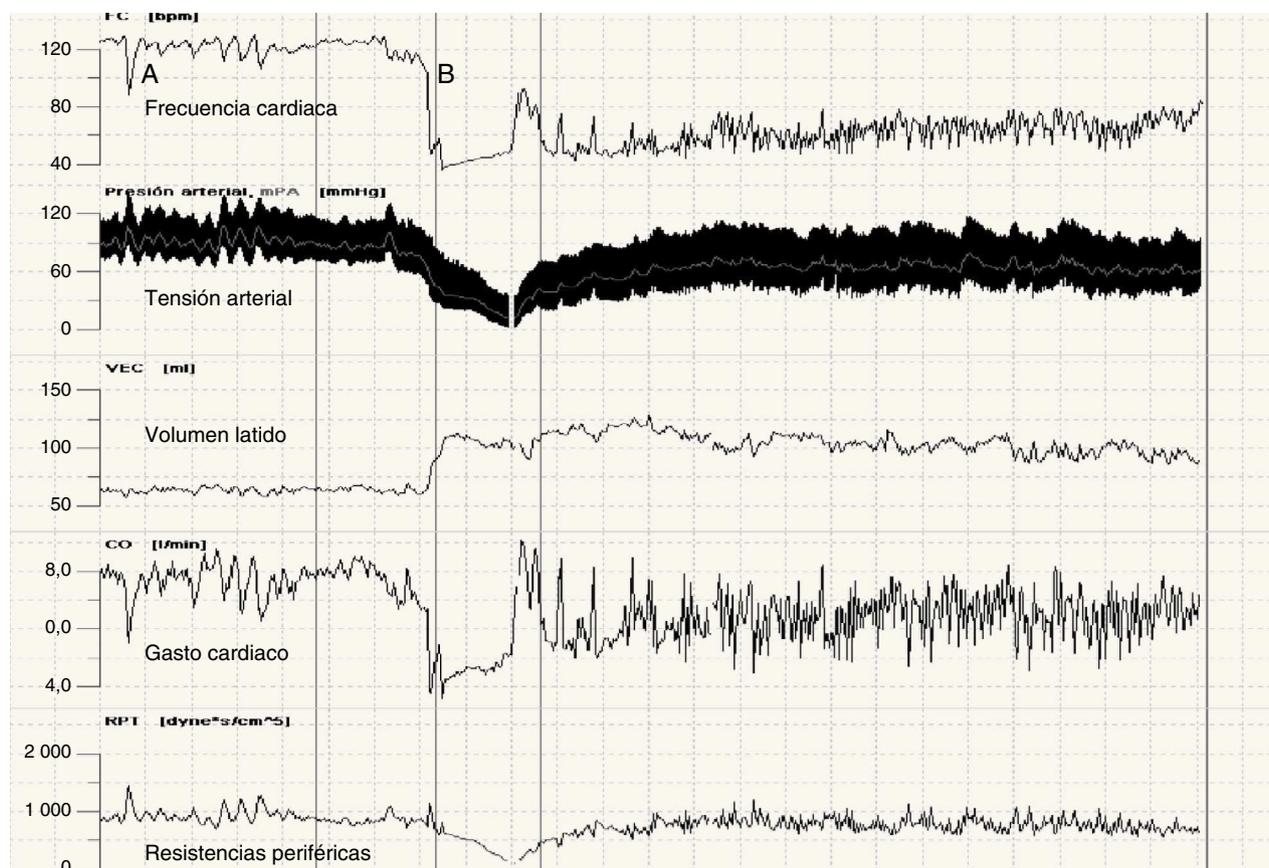


Figura 2 Estudio hemodinámico no invasivo mediante Task Force® Monitor durante la mesa basculante. A) Taquicardia postural. B) Síncope con respuesta cardioinhibitoria inicial y respuesta vasodepresora.

postural y terapias cognitivo-conductuales) y farmacológicas. Dentro de estas últimas, tenemos 2 grandes grupos, uno de uso preferente en caso de una PA basal baja (fludrocortisona⁹ y midodrina¹⁰) y aquellos en situaciones de normotensión o hipertensión arterial (betabloqueante^{9,10} y piridostigmina¹¹), pudiendo asociarse fármacos de ambos grupos de forma individualizada.

Se trata de entidades prevalentes, infradiagnosticadas, con gran impacto sobre la calidad de vida, que pueden beneficiarse de un correcto abordaje diagnóstico-terapéutico especializado, evitando la iatrogenia por pruebas o tratamientos y el peregrinaje a urgencias o consultas. A modo de cribado, podría emplearse la autodeterminación de la PA y la frecuencia cardiaca por parte del paciente o familiares, tanto en decúbito como en bipedestación. Para el abordaje de estos pacientes es necesaria la capacitación de neurólogos y la creación de unidades especializadas.

Bibliografía

- Low PA, Sandroni P, Joyner M, Shen WK. Postural tachycardia syndrome (POTS). *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2009;20:352–8.
- Kanjwal K, Sheikh M, Karabin B, Kanjwal Y, Grubb BP. Neurocardiogenic syncope coexisting with postural orthostatic tachycardia syndrome in patient suffering from orthostatic intolerant: a combined form of autonomic dysfunction. *Pacing Clin Electrophysiol*. 2011;34:549–54.
- Freeman R, Wieling W, Axelrod FB, Benditt DG, Benarroch E, Biaggioni I, et al. Consensus statement on the definition of tachycardia syndrome. *Clin Auton Res*. 2011;21:69–72.
- Stewart JM. Pooling in chronic orthostatic intolerance: arterial vasoconstrictive but not venous compliance defects. *Circulation*. 2002;105:2274–81, 14.
- Mathias CJ, Low DA, Iodice V, Owens AP, Kirbis M, Grahame R. Postural tachycardia syndrome-current experience and concepts. *Nat Rev Neurol*. 2012;8:22–34.
- Bravo JF. Síndrome de Ehlers-Danlos tipo III, llamado también síndrome de hiperlaxitud articular (SHA): epidemiología y manifestaciones clínicas. *Rev Chi Reumatol*. 2010;26:194–202.
- Beighton P, Solomon L, Soskolne CL. Articular mobility in an African population. *Ann Rheum Dis*. 1973;32:413–8.
- Grahame R, Bird HA, Child A. The revised (Brighton 1998) criteria for the diagnosis of the benign joint hypermobility syndrome. *J Rheumatol*. 2000;27:1777–9.
- 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.
- Lai CC, Fischer PR, Brands CK, Fisher JL, Porter CB, Driscoll SW, et al. Outcomes in adolescents with postural orthostatic tachycardia syndrome treated with midodrine and beta-blockers. *Pacing Clin Electrophysiol*. 2009;32:234–8.
- Kanjwal K, Karabin B, Sheikh M, Elmer L, Kanjwal Y, Saeed B, et al. Pyridostigmine in the treatment of postural orthostatic

tachycardia: a single-center experience. *Pacing Clin Electrophysiol.* 2011;34:750–5.

K. Berganzo*, B. Tijero, J.J. Zarranz y J.C. Gómez-Esteban

*Unidad de Disautonomía y Trastornos del Movimiento,
Departamento de Neurociencias, Biocruces Health
Research Institute, Universidad del País Vasco, Barakaldo,
España*

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico:

koldo.berganzocorrales@osakidetza.net (K. Berganzo).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.nrl.2013.01.005>