

Syndrom posturální ortostatické tachykardie u dětí

MUDr. Štěpán Rucki, CSc.¹, MUDr. Beata Nogová¹, MUDr. Stanislav Folwarczny²

¹Dětské oddělení, Nemocnice Třinec

²Arytmologická ambulance, Nemocnice Podlesí, Třinec

Je prezentován případ třináctileté dívky s výraznou ortostatickou intolerancí, u níž byl po podrobném vyšetření diagnostikován syndrom posturální ortostatické tachykardie. Vzhledem k závažnosti obtíží bylo nutné zahájit farmakologickou léčbu. Na léčbě dochází k postupnému ústupu potíží tak, že léčba byla nakonec zcela vysazena. V diskuzi jsou ve stručnosti shrnuty nejdůležitější poznatky o ortostatické intoleranci. Podrobněji je pak pojednáno o syndromu posturální ortostatické tachykardie, jeho patogenezi, vztahu k syndromu chronické únavy a léčbě.

Klíčová slova: syndrom posturální ortostatické tachykardie, ortostatická intolerance, test na nakloněné rovině.

Postural orthostatic tachycardia syndrome in children

A case of 13-year old girl with severe orthostatic intolerance is presented. After careful investigation she was diagnosed with the postural orthostatic tachycardia syndrome. Because of the severity of symptoms pharmacological treatment was initiated. With the treatment the complaints gradually subsided and subsequently the medication was terminated.

In the following discussion the most important aspects of the orthostatic intolerance are summarized. Postural orthostatic tachycardia syndrome, its pathogenesis, relationship with chronic fatigue syndrome and treatment are treated more in details.

Key words: postural orthostatic tachycardia syndrome, orthostatic intolerance, orthostatic intolerance, head-up tilt table testing.

Pediatr. praxi 2011; 12(3): 201–203

Použité zkratky

CFS – chronic fatigue syndrome (syndrom chronické únavy)

CMV – cytomegalovirus

CNS – centrální nervový systém

CT – počítačová tomografie

EBV – virus Epstein-Barrové

EKG – elektrokardiografie

HR – srdeční frekvence

HSV – Herpes simplex virus

MRI – magnetická rezonance

POTS – syndrom posturální ortostatické tachykardie

TK – tlak krevní

TKd – tlak krevní diastolický

TKs – tlak krevní systolický

VZV – Varicella zoster virus

Kazuistika

Třináctiletá dívka byla přijata pro delší dobu (několik měsíců) trvající závratě, nauzeu a bolesti hlavy. Ke zvýraznění a zhoršení potíží došlo několik týdnů před hospitalizací po prodělané varicele. Bolesti hlavy byly ve spáncích hlavně po ránu, zvracení nebylo přítomno, při vertikální poloze dívka uváděla až pocity na omdlení.

Kromě toho byl v anamnéze pět měsíců před hospitalizací úder do hlavy kamarádem, po kterém dívka byla sledována pro cervikokraniální syndrom v rehabilitační ambulanci. Dále

se léčila pro astma formeterolem a budesonidem v aerosolové aplikační formě. Matka mladé pacientky měla diagnostikovanou roztroušenou sklerózu. Ostatní osobní i rodinná anamnéza byla ve vztahu k současným potížím bezvýznamná.

Ihned po přijetí bylo zahájeno *podrobné vyšetření* za účelem vyloučení onemocnění CNS jako příčiny uvedených potíží. Při neuroklinickém vyšetření byl zjištěn tremor na končetinách, porucha dynamiky krční páteře a vzhledem k varicele v předchorobí byla vyslovena úvaha o cerebelitidě. Následná vyšetření však toto podezření nepotvrdila. Zobrazovací vyšetření – CT i MRI mozku – neprokázala strukturální abnormality CNS. Při vyšetření mozkomíšního moku nebyly zjištěny zánětlivé abnormality ani jiné odchylky včetně oligoklonálních pásmů při vyšetření bílkovin v likvoru. Sérologické testy v moku zaměřené na lymfskou boreliózu, infekce HSV, VZV, CMV, EBV a klíšťovou encefalitidu, byly negativní. Nález na očním pozadí byl normální a při elektroencefalografickém vyšetření byl záznam v rámci věkové normy, bez ložiskové patologie či bez specifické paroxysmální aktivity. Na rentgenovém snímku krční páteře byla krční lordóza zcela vyrovnaná, ve středním úseku byl zachycen až náznak kyfotického postavení. Na skeletu však nebyla zachycena patologie.

Základní laboratorní vyšetření krve neprokázalo žádné odchylky, hormonální studie

zaměřená na funkci štítné žlázy byla v normě. Na záznamu EKG natočeném v klidu v poloze vleže byl sinusový rytmus s frekvencí 66/min.

V následujících dnech po přijetí došlo k vystupňování potíží. Dívka nebyla schopna vertikalizace a základních sebeobslužných úkonů (např. dojití na WC), udávala výraznou cefaleu v souvislosti s ortostázou. Tyto potíže byly zprvu přičítány na vrub postpunkčního syndromu, avšak k úpravě nedošlo ani s odstupem několika dní po lumbální punkci při současné dostatečné hydrataci organismu.

Další vyšetření odhalilo významnou poruchu v oblasti regulace vegetativních funkcí, projevuující se jako excesivní tachykardie při ortostáze. Tlak krevní a srdeční frekvence vleže vypočítány jako průměr ze tří naměřených hodnot byly 103/58 mm Hg a 75/min. Po vertikalizaci došlo k vzestupu srdeční akce na 148/min. při relativně nezměněném TK (102/59 mm Hg, vypočteno jako průměr z 5 měření). Při uložení zpět do vertikální polohy byl TK 109/54 mm Hg a srdeční frekvence 63/min.

Tato porucha byla následně verifikována i standardizovaným *testem na nakloněné rovině* (graf 1). Po 10 minutách od naklonění do 60 stupňů se objevuje tachykardie přes 130/min. TK po prvotním mírném poklesu je v této době stabilní. Srdeční frekvence pak ještě mírně stoupá a po 30. minutě se obje-

vují potíže s pocitem nevolnosti a točením hlavy, které vrcholí presynkopálním stavem s poklesem TK a vzestupem srdeční frekvence až na 168/min.

Na základě těchto výsledků byla u dívky stanovena diagnóza **syndromu posturální ortostatické tachykardie** a zahájena léčba. Dívka byla nastavena na léčbu *fludrokortizonem* iniciálně v dávce 50 µg/den s následným navýšením až na 200 µg/den v jedné denní dávce za průběžných kontrol TK, sérových hladin sodíku a draslíku a hmotnosti. Na této léčbě se dívka cítila lépe, začala být schopna vertikalizace. Závratě při ortostáze se však podařilo odstranit až při kombinaci léčby s *midodrinem* v úvodní dávce 2 × 1,25 mg denně s navýšením až na 2 × 2,5 mg denně. Na této léčbě dívka začala vést již normální životosprávu včetně školní docházky. Po 3,5 měsících bylo možné začít stupňovitě vysazovat léčbu (nejdříve midodrin, poté fludrokortizon). Zhruba po 5 měsících byla léčba zcela vysazena a dívka je zcela asymptomatická.

Ortostatická intolerance

Ortostatickou intoleranci je možno definovat jako vznik příznaků při postavení, které mizí v poloze vleže (schéma 1). **Akutní** ortostatická intolerance se většinou projevuje jako synkopa, u níž dochází k přechodné ztrátě vědomí a posturálního tonu v důsledku hypoperfuze mozku, anebo jako presynkopa, u níž plná porucha vědomí není přítomna.

K příznakům **chronické** ortostatické intolerance patří především přetrvávající závratě spojené s poruchami vizu (rozmazané vidění, „černo“ před očima), únavou, nauzeou, neurokognitivním deficitem, pocitem tepla a palpitacemi. Velká část pacientů má také bolesti hlavy, třes, potíže s dýcháním, pocení, bledost a jiné vazomotorické příznaky (1).

Udržení krevního tlaku a zachování vědomí při postavení vyžaduje adekvátní krevní objem a zapojení různých kompenzačních mechanismů. Patří k nim „svalová pumpa“, při které stahy svalů dolních končetin vypuzují krev směrem k srdci. Druhou linií ochrany proti ortostatické intoleranci je neurovaskulární regulace, která zahrnuje především rychlé změny v cévním tonu (vazokonstrikce). Třetí oblastí jsou humorální faktory, které jsou aktivovány v důsledku ortostázy. Patří k nim aktivace systému renin-angiotenzin-aldosteron, vyplavení adrenalinu a vazopresinu.

Formy ortostatické intolerance je možné nejlépe testovat pomocí ortostatických testů.

Graf 1. Test na nakloněné rovině

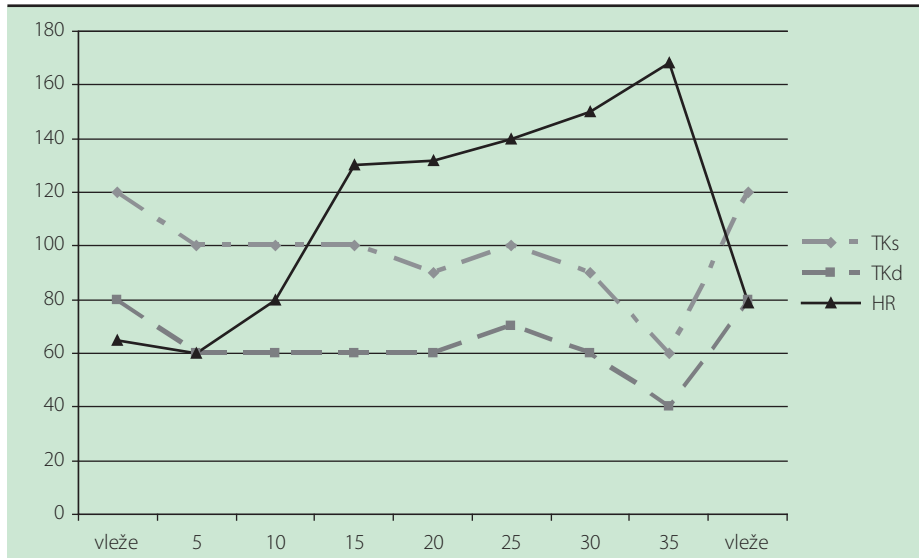
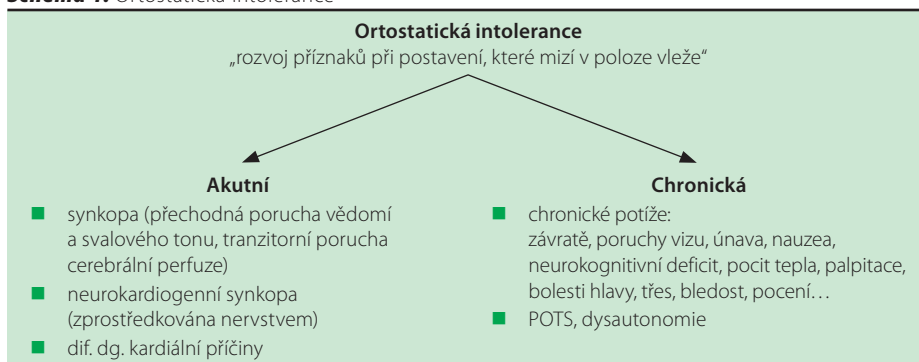


Schéma 1. Ortostatická intolerance



Kdysi používaný Schellongův test (test aktivního postavení) byl v současné době nahrazen *testem na nakloněné rovině* (testem pasivního vzpřímení). Při tomto testu pacient leží na stole, který je možno sklopit do různé polohy směrem k vertikále. Většinou se používá naklonění do 60–70 stupňů od horizontály (2).

Na základě tohoto testování byly identifikovány různé typy synkop. Případy, kde dochází k rozvoji bradykardie, byly označeny jako kardi-inhibiční. Synkopy spojené primárně s poklesem TK byly pojmenovány jako vazodepresivní. V případech, kdy došlo ke kombinaci obou faktorů, se hovořilo o synkopách smíšených. Další výzkum ortostatické intolerance však vedl k posunu od tohoto popisného kardiologického paradigmatu k fyziologickému neurocirkulačnímu paradigmatu. Podle tohoto pohledu lze ortostatické poruchy rozdělit na neurokardiogenní synkopy (synkopy zprostředkovanou nervstvem), syndrom posturální ortostatické tachykardie (POTS) a dysautonomii (1). Dysautonomie je charakterizována přetrvávajícím poklesem TK více než 20/10 mm Hg v průběhu 3 minut od začátku ortostázy (3).

Syndrom posturální ortostatické tachykardie

Syndrom posturální ortostatické tachykardie je heterogenní skupina poruch ortostatické tolerance charakterizovaná excesivní tachykardií při ortostáze. Při této poruše dochází během testu na nakloněné rovině nejpozději do 10 minut od naklonění k vzestupu srdeční akce o více než 30/min. nebo na více než 120/min. (často až 160/min.). Současně jsou přítomny příznaky ortostatické intolerance, jako závratě, bolesti hlavy, palpitace, dyspnoe, bledost, epizodická nauzea, únava, nezvládání zátěže a běžné rutinní činnosti – domácích prací, nákupů, jídla, školní docházky apod. U dospělých pacientů s POTS chybí hypotenze při ortostáze, u dětí mírná hypotenze může být přítomna. Rozvoj synkopy během testu na nakloněné rovině nebo v rámci klinických příznaků nevylučuje diagnózu POTS (4).

Etiologie POTS může být sekundární, způsobená např. hypovolemií, dehydratací či anemií, nebo idiopatická. Idiopatická forma POTS představuje zřejmě formu chronické autonomní insuficience, při které neschopnost dostatečné

vazokonstrikce periferních cév při ortostáze je kompenzována excesivní tachykardií. Začátek příznaků POTS často následuje infekční onemocnění, což ukazuje na možný vliv uvolňovaných mediátorů zánětu v patogenezi této poruchy. U některých pacientů s POTS se vyskytují známky akrocyanózy a dále byl u nich zaznamenán sklon k otokům dolních končetin, což může souviset s poruchou autonomní inervace žilního systému (5).

Výskyt POTS je častější u dívek a žen (cca 80%). Prevalence této poruchy v dětském věku a dospívání zatím nebyla přesně stanovena. Podle jedné nedávno publikované multicentrické studie synkop u dětí byl POTS prokázán u asi 29% dětských pacientů se synkopou (6). Je tedy značně pravděpodobné, že výskyt této poruchy je v dětském věku podhodnocen. Zásadní význam pro stanovení diagnózy má test na nakloněné rovině.

POTS se také často objevuje u pacientů se syndromem chronické únavy (CFS). U dospělých pacientů byla zaznamenána korelace mezi vzestupem srdeční frekvence při ortostáze a stupněm únavy (7). Naopak léčba, která vedla ke snížení srdeční frekvence při ortostáze, byla spojena se snížením pocitu únavy. Některé práce také naznačují, že POTS nemusí být dostatečně diagnostikována u pacientů s CFS. Práce na souborech adolescentů ukázaly, že patofyziologie POTS je základem ortostatických potíží u většiny dospívajících s CFS (8).

Léčba POTS

Léčba POTS a ortostatické intolerance všeobecně je podpůrná a paliativní. Spočívá především v režimových opatřeních. Doporučuje se dostatečný příjem tekutin (minimálně dva litry vody denně u starších školních dětí) a také mírné přisolování.

Užitečné mohou být i některé cviky, které mohou zmenšit příznaky, respektive navodit

trénink vegetativních funkcí. Doporučuje se vyšší poloha hlavy ve spánku, která může snížit výskyt ranních závratí. Izometrické cviky dolní poloviny těla mohou podpořit funkci „svalové pumpy“. Vhodné jsou také dřepy a plavání, které je většinou dobře tolerováno.

V těžších případech se většinou neobejdeme bez *farmakologické léčby*. Jedním z léků, který je doporučován pro léčbu ortostatické intolerance, je *fludrokortizon*, mineralokortikoid, který působí především retenci sodíku a vody v organizmu a zvyšuje také vaskulární citlivost k účinku adrenalinu (9). V běžných dávkách fludrokortizon nemá téměř žádné vedlejší kortikosterooidní účinky (1).

Betablokátory mohou být účinné u některých forem synkop, kde oslabují vyplavení reninu a adrenalinu. U POTS však betablokátory jsou neúspěšné, protože účinkují proti kompenzačním mechanismům zprostředkovaným sympatickým vegetativním nervstvem u této poruchy.

Efektivní mohou být naopak léky ze skupiny selektivních α_1 adrenergních agonistů, jako *midodrin*, který svým účinkem zvyšuje periferní cévní rezistenci a snižuje kapacitu venózního systému. Úspěšnost byla také popsána u léků ze skupiny selektivních inhibitorů zpětného vychytávání serotoninu (SSRI) (10). Placebem kontrolovaných studií však je v této oblasti málo a léčba je z velké části empirická.

Závěr

POTS je syndrom chronické ortostatické intolerance projevující se excesivní tachykardií a příznaky ortostatické intolerance. Vyskytuje se i v dětství s vyšší prevalencí u dívek.

Na tuto klinickou jednotku je třeba zejména myslet u pacientů s chronickými potížemi, jako závratě, bolesti hlavy, palpitace, únava a intolerance zátěže. Porucha neurocirkulační regulace charakteru POTS se může kombinovat se syndromem chronické únavy.

Pro diagnostiku této poruchy je zásadní test na nakloněné rovině. Léčba je především podpůrná, spočívající v navození adekvátních režimových opatření. V těžších případech může individualizovaná farmakologická léčba významně přispět ke zlepšení kvality života u postižených jedinců.

Literatura

1. Stewart JM. Orthostatic Intolerance In Pediatrics. J Pediatr 2002; 140: 404–411.
2. Benditt DG, Ferguson DW, Grubb BP. Tilt table testing for assessing syncope. J Am Coll Cardiol. 1996; 28(1): 263–275.
3. The Consensus Committee of the American Autonomic Society and the American Academy of Neurology. Consensus statement on the definition of orthostatic hypotension, pure autonomic failure and multiple system atrophy. Neurology 1996; 46: 1470.
4. Medow MS, Stewart JM. The postural tachycardia syndrome. Cardiol Rev. 2007; 15(2): 67–75.
5. Streeten DH. Pathogenesis of hyperadrenergic orthostatic hypotension: evidence of disordered venous innervation exclusively in the lower limbs. J. Clin. Invest. 1990; 86: 1582–1588.
6. Chen L, Yang YY, Wang C, et al. A multi-center study of hemodynamic characteristics exhibited by children with unexplained syncope. Chin Med J (Engl). 2006; 20; 119(24): 2062–2068.
7. Hoad A, Spickett G, Elliott J, et al. Postural orthostatic tachycardia syndrome is an under-recognized condition in chronic fatigue syndrome. QJM 2008; 101(12): 961–965.
8. Stewart JM, Weldon A, Munoz JL. Pattern of orthostatic intolerance: the orthostatic tachycardia syndrome and adolescent fatigue syndrome. J of Pediatrics 1999; 135: 218–225.
9. Rowe PC, Calkins H, DeBusk K, et al. Fludrocortisone acetate to treat neurally mediated hypotension in chronic fatigue syndrome: a randomized controlled trial. JAMA 2001; 285(1): 52–59.
10. Benditt DG, Fahy GJ, Lurie KG, et al. Pharmacotherapy of Neurally Mediated Syncope. Circulation 1999; 100: 1242–1248.

Článek doručen redakci: 23. 2. 2011

Článek přijat k publikaci: 25. 3. 2011

MUDr. Štěpán Rucki, CSc.

Dětské oddělení Nemocnice Třinec
Kaštanová 268, 739 61 Třinec
stepan.rucki@seznam.cz

