

Postural Ortostatik Taşikardi Sendromu (POTS): İki Vakada Klinik ve Transkraniyal Doppler-Tilt Testi Bulguları

Öğretim Görevlisi Dr. Babür Dora
Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı

Prof. Dr. Sevin Balkan
Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı

İletişim

Dr. Babür Dora

Meşrutiyet Cad 41/29, Kızılay 06420, Ankara

Tel: 0532-2064080

E-mail: bdora@ada.net.tr

Bu olgu sunumu 31 Ekim - 4 Kasım 2001 tarihlerinde Antalyada düzenlenen 37. Ulusal Nöroloji Kongresinde de poster olarak tebliğ edilmiştir.

Postural Ortostatik Taşikardi Sendromu (POTS): İki Vakada Klinik ve Transkraniyal Doppler-Tilt Testi Bulguları

ÖZET Postural ortostatik taşikardi sendromu (POTS) ayağa kalkmakla ortaya çıkan aşırı yorgunluk, güçsüzlük, baş dönmesi, çarpıntı ve presenkopal bulgular ile karakterize kesin insidansı bilinmeyen bir sendromdur. Tanısı transkraniyal Doppler (TCD)-tilt masası testinde hastanın ayağa kaldırılması ile 30 atım/dakika'nın üzerinde taşikardi görülmesi, postural hipotansiyonun olmaması ya da semptomları açıklayamayacak derecede hafif olması ve serebral kan akım hızlarında düşme olması ile konulur.

Polikliniğimize ayakta durmakla ortaya çıkan başdönmesi, çarpıntı, aşırı halsizlik ve yorgunluk ve birkaç kez olan bayılma şikayetleri ile başvuran 26 ve 49 yaşında iki kadın hastada yapılan TCD-tilt testinde normal kan basıncı değerleri, akım hızlarında %20'nin üzerinde düşme, nabız değerlerinde 30 atım/dakika'nın üzerinde artış saptandı. Her iki hastada da test sırasında ayağa kaldırıldıklarının 10. dakikasından sonra hafif bir başdönmesi, çarpıntı ve halsizlik gelişti. Hastalara POTS tanısı konularak 40 mg/gün propranolol başlandı ve şikayetlerinde düzelme gözlemlendi.

Anahtar Kelimeler: Postural ortostatik taşikardi sendromu (POTS), ortostatik intolerans, tilt testi, transkraniyal doppler

The Postural Orthostatic Tachycardia Syndrome: Clinical and Transcranial Doppler-Tilt Test Findings of Two Cases

ABSTRACT The postural orthostatic tachycardia syndrome (POTS) is characterized by disabling fatigue, dizziness, lightheadedness, tachycardia and presyncopal symptoms on standing up. Transcranial Doppler (TCD)-tilt table testing is the major diagnostic tool and the findings of a heart rate increase of 30 or more beats/minute, a drop in cerebral flow velocity and no significant orthostatic hypotension strongly supports the diagnosis.

Two female patients aged 26 and 49, who attended our neurological outpatient clinic complaining of dizziness, palpitation, fatigue and lightheadedness on standing are presented. The TCD-tilt test revealed normal blood pressure changes, a drop of more than 20% in cerebral flow velocities and a heart rate increase of more than 30 beats/minute. Both patients complained of dizziness, fatigue and palpitation 10 minutes after erect posture. The patients were diagnosed as POTS and were started on propranolol 40 mg/day which markedly reduced their complaints.

Keywords: Postural orthostatic tachycardia syndrome (POTS), orthostatic intolerance, tilt table test, transcranial doppler

Baş dönmesi nöroloji polikliniğinde en sık karşılaşılan şikayetlerden biridir ve bu şikayetle gelen vakaların bir kısmı ortostatik intolerans tanımlanmaktadır. Tilt masası testinin yaygınlaşması bu tür vakaların daha iyi tanınmasına ve tanımlanmasına katkıda bulunmuştur. Tilt testi, yatıp kalkabilen bir masa yardımı ile hastada yatar ve ayakta durur pozisyonlarda kan basıncı ve nabız hızının monitorizasyonuna imkan tanıyan non-invazif bir tetkiktir. Rutin tilt testine ek olarak Transkraniyal

Doppler Ultrasonografisi (TCD) monitorizasyonunu kullanan TCD-tilt testi ortostatik serebral kan akım hızı değişikliklerini gösterir ve senkop veya baş dönmesi tanısında önemli bilgiler verir.⁴ Bu testte TCD ile her iki orta serebral arterde (MCA) akım hızları ve kan basıncı ile nabız monitorize edilerek hasta yatar durumda izlendikten sonra tilt masası kullanılarak dik duruma getirilir ve en az 20 dakika boyunca bu pozisyonda izlenir. Ayağa kaldırmakla görülen serebral akım hızı, kan basıncı

ve nabız değışikliklerinin klinik bulguların da ışığında değerdendirilmesi senkop veya baş dönmesinin olası nedeni ve mekanizmasının ortaya çıkarılmasında yardımcıdır.⁴

Otonom mekanizmalara bağıli hipotansiyon ve bradikardi (nörokardiyojenik senkop) tekrarlayıcı senkop veya presenkop'un en iyi bilinen ve en sık karşılaşılan nedenlerinden biridir.⁵ Ancak önemli sayıda hastada belirgin kan basıncı düşüklüğü olmaksızın baş dönmesi, sersemlik hissi, yorgunluk ve presenkopal-senkopal bulgular görülmektedir.⁵ Bu klinik tablo yaklaşık 10 yıldır literatürde tanımlanmış ve yakın zamanda postural ortostatik taşikardi sendromu (POTS) olarak isimlendirilmiştir.^{2,3,5,7,8,9,11} POTS daha sık olarak gençlerde görülen, ayağı kalkmakla ortaya çıkan aşırı yorgunluk, güçsüzlük, baş dönmesi, çarpıntı ve presenkopal bulgular ile karakterize bir sendromdur.^{2,3,5,7,8} İnsidansı tam olarak bilinmemektedir, ancak bu tür hastaların otonom bozukluklar ile ilgili merkezlere en çok başvuran grup olduğu düşünülmektedir.⁷ Tanı tilt masası testinde hastanın ayağı kaldırılması ile 30 atım/dakika'nın üzerinde taşikardi görülmesi, postural hipotansiyonun olmaması ya da semptomları açıklayamayacak derecede hafif olması ile konulur.^{2,3} Transkranyal Doppler kullanılarak yapılan tilt testi POTS vakalarında serebral kan akım hızlarında düşme olduğunu göstermiştir ancak bu test henüz az sayıda çalışmada kullanılmıştır.^{6,9}

Klinik bulgular ve TCD-tilt testi ile POTS tanısı konulan iki vakayı sunarken bu sendromun daha yaygın olarak bilinmesini ve TCD-tilt testinin benzer semptomlarla başvuran hastalarda kullanımının önemini vurgulamayı hedefledik.

VAKA SUNUMU

Vaka 1:

Ayakta durmakla ortaya çıkan baş dönmesi, çarpıntı, aşırı halsizlik ve yorgunluk şikayetleri ile polikliniğimize başvuran 49 yaşında kadın hastanın bu şikayetlerinin ergenlik çağlarından beri var olduğu ve son yıllarda yavaş bir şekilde arttığı öğrenildi. Hastada birkaç sa-

niye süren ve bilinç kaybının eşlik etmediğı düşmelerin yanısıra bilinç kaybının eşlik ettiği ve öncesinde şiddetli çarpıntının olduğu bayılmalar da vardı ve bunlar senede bir-iki kez oluyordu . Öz ve soygeçmişinde özellik yoktu. Fizik ve nörolojik muayene bulguları normaldi. Hastaya yapılan EKG, EEG ve Kraniyal MRG de normal sınırlardaydı.

TCD-tilt Testi

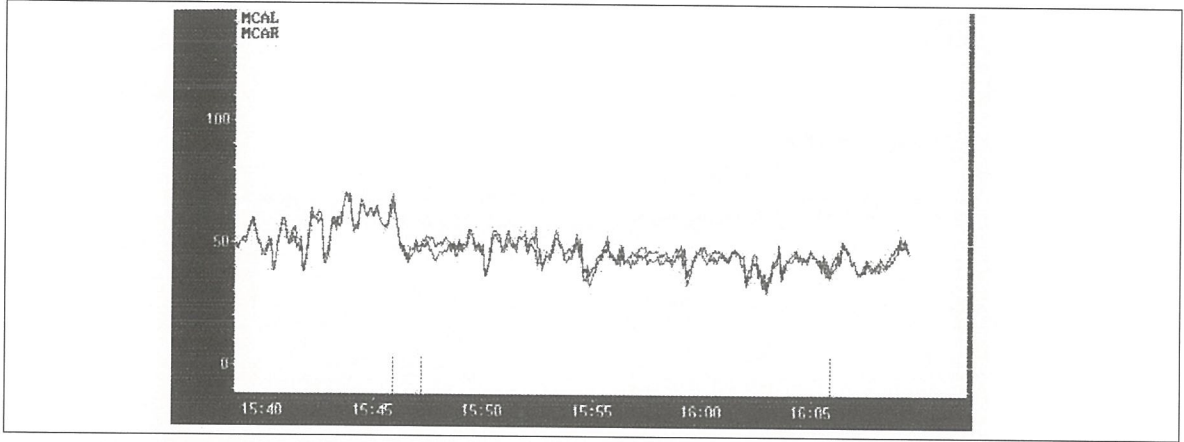
Yatar pozisyonda hastanın ortalama MCA akım hızları 64.0 cm/sn (Sağ) ve 56.3 cm/sn (Sol), ortalama kan basıncı 91 mmHg, sistolik kan basıncı 115 mmHg ve nabız hızı 72/dakika idi. Hasta ayağı kaldırıldıktan hemen sonra akım hızlarında progressif bir düşüş ve nabız hızında progressif artış gözlemlendi ancak kan basıncı değerleri normal seyretti. Tetkikin 5. dakikasında akım hızları 55.5 cm/sn (Sağ) ve 50.6 cm/sn (Sol), ortalama kan basıncı 94 mmHg, sistolik kan basıncı 121 mmHg ve nabız hızı 90/dakika idi ve hasta asemptomatikti. Hastanın ayağı kaldırıldığından itibaren baş dönmesi, çarpıntı ve halsizlik şikayetleri gelişti. Onbeşinci dakikada akım hızlarındaki düşüş %20'nin üzerinde idi ve akım hızları sağda 48.0 cm/sn, solda ise 43.6 cm/sn idi. Kan basıncı değerleri yatar pozisyonundakine göre çok hafif artmıştı ve normal sınırlardaydı. Nabız hızındaki artış devam ederek 15. dakikada 98/dakikaya ulaştı. Tetkik 20. dakikadan sonra sonlandırıldı ve hastanın şikayetleri tekrar yatar duruma getirildiğinde düzeldi. TCD-tilt testinin sonuçları Resim-1 ve Tablo-1'de gösterilmiştir

Hastaya 2x20 mg Propranolol ile tedavi başlandı ve bol hidrasyon önerildi. Hasta başka şehirde yaşadığından kontrollere gelemedi, ancak telefon ile ilaçtan bir miktar fayda gördüğü öğrenildi.

Vaka 2:

Yirmialtı yaşında kadın hasta ayakta durmakla ortaya çıkan başdönmesi, çarpıntı, aşırı halsizlik ve yorgunluk, güçsüzlük ve sersemlik hissi nedeniyle polikliniğimize başvurdu. Bu

	Yatarak	Ayakta			
		5. dakika	Fark	15. dakika	Fark
V (ortalama) (Sağ)	64.0	55.5	-%13.3	48.0	-%25.0
V (ortalama) (Sol)	56.3	50.6	-%10.1	43.6	-%22.4
TA (ortalama)	91	94	+%3.3	95	+%4.4
TA (sistolik)	115	121	+%5.2	121	+%5.2
Nabız	72	90	+%25	98	+%36.1



Resim 1 - Tablo 1. Vaka 1'de TCD-tilt testinde elde edilen bulgular.
(V = MCA akım hızı (cm/sn), TA = Arteriyel kan basıncı)

şikayetlerinin yaklaşık 6 yıldır hafif olarak devam ettiği ve son 1-2 senede şiddetlendiği öğrenildi. Bunların dışında ayda 1-2 kez olabilen ve öncesinde şiddetli çarpıntı ve halsizliğin görüldüğü senkop ataklarından şikayetçi idi. Öz ve soygeçmişinde özellik yoktu. Fizik ve nörolojik muayene bulguları normaldi. Hastaya yapılan EKG, EEG ve Kraniyal MRG de normal sınırlardaydı.

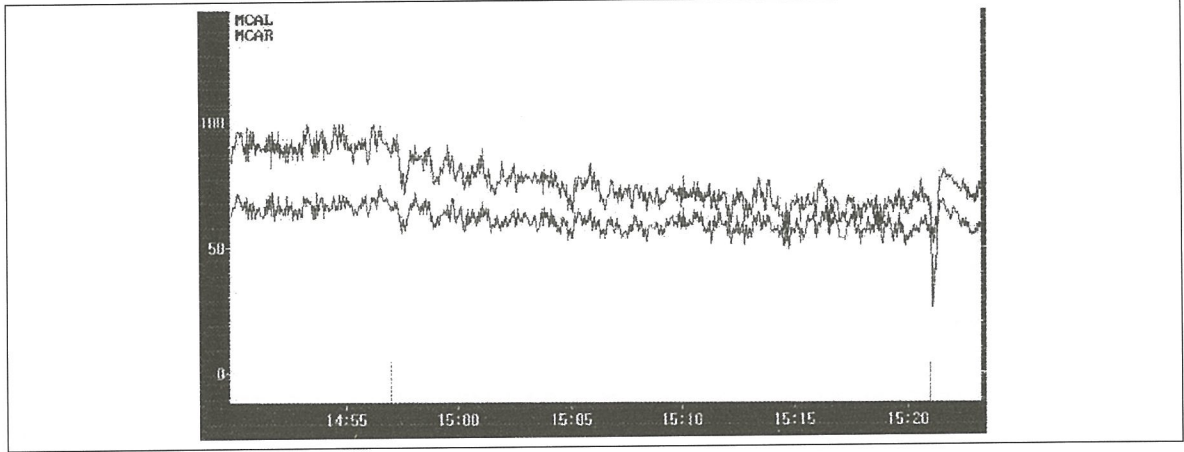
TCD-tilt Testi

Yatar pozisyonda hastanın ortalama MCA akım hızları 66.7 cm/sn (Sağ) ve 91.2 cm/sn (Sol), ortalama kan basıncı 83 mmHg, sistolik kan basıncı 114 mmHg ve nabız hızı 74/dakika idi. Hasta ayağa kaldırıldıktan hemen sonra nabız hızında progressif artış gözlemlendi ancak kan basıncı değerleri normal seyretti. İlk 5 dakikada akım hızlarında ancak minimal bir düşüş gözlemlendi. Tetkikin 5. dakikasında akım hızları 64.4 cm/sn (Sağ) ve 83.5 cm/sn (Sol), ortalama kan basıncı 83 mmHg, sistolik kan basıncı 112 mmHg ve nabız hızı 92/dakika idi ve hasta asemptomatikti. Hasta ayağa kaldırıldıktan

10 dakika sonra hafif başlayan ve giderek şiddetlenen baş dönmesi, çarpıntı, halsizlik ve yorgunluktan yakındı. Onbeşinci dakikada akım hızlarındaki düşüş sol tarafta %20'nin üzerinde idi ve akım hızları sağda 58.8 cm/sn, solda ise 69.4 cm/sn idi. Kan basıncı değerleri yatar pozisyondakine göre önemli bir farklılık göstermemekteydi. Nabız hızındaki artış devam ederek 15. dakikada 107/dakika'ya ulaştı. Hastanın şikayetleri tekrar yatar duruma getirildiğinde düzeldi. TCD-tilt testinin sonuçları Resim-2 ve Tablo-2'de gösterilmiştir

Hastaya 2x20 mg Propranolol ile tedavi başlandı ve bol hidrasyon önerildi. Hasta 1. ayın sonunda kontrole geldiğinde şikayetlerinin hafiflediği ve o ay içerisinde senkop geçirmediği öğrenildi. Halsizlik ve yorgunluk şikayetleri biraz hafiflemiş olarak devam etmekteydi. Hastaya tekrar yapılan TCD-tilt testinde ortostatik taşikardide belirgin düzelme olduğu ve akım hızlarındaki düşüşün de önceki inceleme göre azalmış olduğu gözlemlendi. Bulgular Resim 3 ve Tablo 3'te verilmiştir.

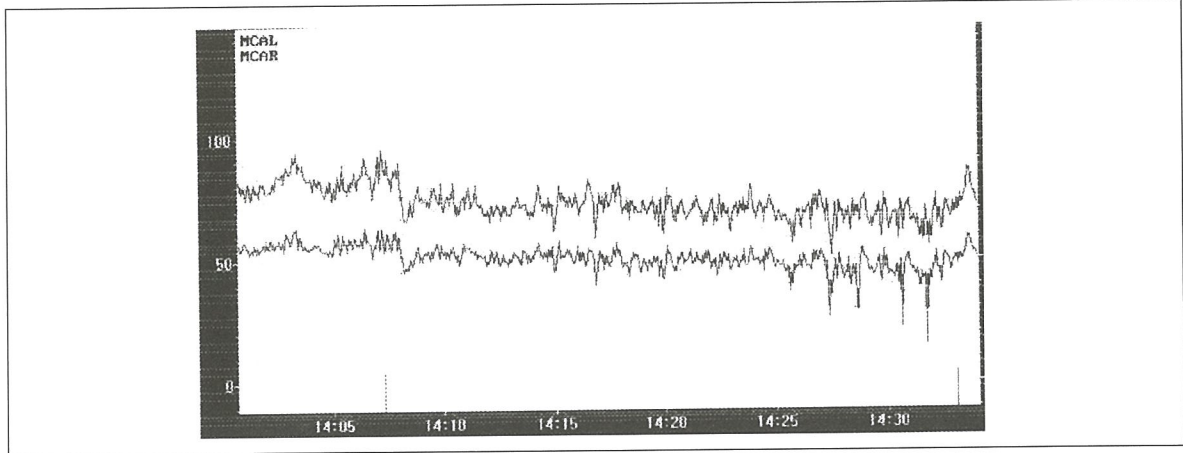
	Yatarak	Ayakta			
		5.dakika	Fark	15. dakika	Fark
V (ortalama) (Sağ)	66.7	64.4	-%3.4	58.8	-%11.7
V (ortalama) (Sol)	91.2	83.5	-%8.4	69.4	-%23.9
TA (ortalama)	83	83	+%0	92	+%10.8
TA (sistolik)	114	112	-%1.8	112	-%1.8
Nabız	74	92	+%24.3	107	+%44.6



Resim 2 - Tablo 2. Vaka 2'de TCD-tilt testinde tedavi öncesi elde edilen bulgular.

(V = MCA akım hızı (cm/sn), TA = Arteriyel kan basıncı)

	Yatarak	Ayakta			
		5.dakika	Fark	15. dakika	Fark
V (ortalama) (Sağ)	59.1	54.6	-%7.6	50.6	-%14.4
V (ortalama) (Sol)	82.0	75.1	-%8.4	68.9	-%16.1
TA (ortalama)	84	84	0	86	+%2.4
TA (sistolik)	112	109	-%2.7	111	-%0.9
Nabız	78	91	+%16.7	89	+%14.1



Resim 3 - Tablo 3. Vaka 2'de TCD-tilt testinde 1 ay 40 mg/gün propranolol ile tedavi sonrası elde edilen bulgular.

(V = MCA akım hızı (cm/sn), TA = Arteriyel kan basıncı)

TARTIŞMA

Ayakta durmak beden üzerinde belirgin bir yerçekimi etkisinin ortaya çıkmasına neden olur ve bu etki otonom sinir sistemi sayesinde büyük ölçüde kompanze edilir.⁷ Otonom fonksiyonlarda bozulma olduğu durumlarda bu kompanzasyon yeterince başarılı olamaz ve ortostatik intolerans bulguları görülür. Shy-Drager sendromu gibi otonom yetmezliğin ileri derecede olduğu durumlarda bu ortostatik intolerans hastayı her ayağa kalktığında bilincini kaybedecek derecede inkapasite edebilir. Ancak diğer yönlerden sağlıklı olan birçok genç hastada kan basıncı düşüklüğü gibi başka otonom bulgular olmadan da hastayı rahatsız edecek derecede ortostatik intolerans bulguları görülür.⁷ Bu hastalarda her ayağa kalktıklarında belirgin bir kan basıncı düşüklüğü olmaksızın aşırı yorgunluk, güçsüzlük, başdönmesi, çarpıntı, egzersiz intoleransı ve presenkopal bulgular veya senkop gelişir.^{2,3,5,7} Bu klinik tablo postural ortostatik taşikardi sendromu (POTS) olarak tanımlanmıştır.^{2,3,5,7,8,9,11}

POTS'un etyolojisi tam olarak bilinmemekle birlikte serebrovasküler tonus regülasyonunun bozukluğu ile karakterize ılımlı bir otonom disfonksiyon olduğu düşünülmektedir.^{3,9,10} Patofizyolojisinde ılımlı bir idiyopatik periferik otonom nöropati (parsiyel disotonomi) veya beta adrenerjik reseptör hipersensitivitesi olabileceği öne sürülmüştür⁵ ve tedavisinde beta blokerler veya alfamimetikler denenmiş ve başarılı olmuştur.^{2,11}

POTS tanısında en önemli laboratuvar yöntemi tilt testidir. Bu sendromda tilt testinde en belirgin bulgu ayağa kaldırmak ile ortaya çıkan ve giderek artan taşikardidir.^{1,3,8} Kan basıncı iyi derecede korunur ve düşme olsa bile bu semptomları açıklayabilecek derecede değildir.^{6,8} Tilt testi Transkranyal Doppler Ultrasonografisi eşliğinde yapıldığında serebral akım hızlarındaki değişiklikleri de gösterdiğinden POTS fizyopatolojisi hakkında daha kapsamlı bilgi verir.^{6,9} Bu esnada hem pik sistolik hem de ortalama serebral akım hızlarında belirgin düşme görülmesi, serebrovasküler tonus regülasyonunun bozuk olmasına bağlanmaktadır.^{6,9}

Bizim vakalarımızda da en belirgin özellikler ayakta iken ortaya çıkan başdönmesi, aşırı halsizlik, yorgunluk ve senkop ataklarıdır. Tüm incelemelere rağmen bu şikayetleri açıklayacak herhangi bir sistemik, kardiyak ya da nörolojik patolojiye rastlanmadı. TCD-tilt testinde kan basıncının belirgin olarak değişmesine rağmen nabız hızındaki belirgin ve progressif artış ve akım hızlarındaki düşüş saptanması üzerine hastalara POTS tanısı konuldu. POTS tanısı için nabız hızında 30/dakika ve üzerinde artış olması önerilen kriterlerdendir. Ancak birinci vakamızda nabız hızı progressif olarak artmakla beraber hız artışı ancak 26/dakika'yı bulmaktaydı. Buna rağmen klinik şikayetlerin uygunluğu ve kan basıncında belirgin bir farklılık olmamasına rağmen serebral akım hızlarında anlamlı ve semptomatik düşüş olması bizi POTS tanısına yönlendirdi. Vakalarımızın, literatürdeki birçok vaka gibi, ayakta iken şikayetlerinin olmasına rağmen normal iş ve sosyal yaşantılarını devam ettirebilmeleri ve sadece senkop ve presenkop derecesine geldiklerinde ciddi sorunlarının olması POTS'da görülen serebrovasküler otoregülasyon bozukluğunun belli bir düzeyde seyrettiğini ve bir takım iç veya dış etkenlerle dekompanse olduğunu düşündürmektedir.

Bu vakaları sunmaktaki amacımız nöroloji pratiğinde sıkça karşılaşılan başdönmesi şikayetinin bir nedeni olan POTS'a dikkat çekmektir ve TCD-tilt testinin açıklanamayan baş dönmesi ve senkop tanısındaki önemini vurgulamaktır. POTS otonom disfonksiyonun nispeten hafif bir formudur ve TCD-tilt testi ile kolaylıkla ortaya konulabilir ve tedavisi mümkündür.

KAYNAKLAR

1. Diehl RR, Linden D. Differential orthostatic dysregulation disorders diagnosis. *Nervenarzt* 1999;70(12): 1044-1051.
2. Grubb BP, Klinghenben T. Postural orthostatic tachycardia syndrome (POTS): etiology, diagnosis and therapy. *Med Klin* 2000;95(8):4442-446.
3. Grubb BP, Kosinski DJ, Boehm K, Kip K. The postural orthostatic tachycardia syndrome: a neurocardiogenic variant identified during head-up tilt table testing. *Pacing Clin Electrophysiol* 1997;20:2205-2212.

4. Grubb BP, Rubin AM, Wolfe D et al. Head-upright tilt-table testing: A useful tool in the evaluation and management of recurrent vertigo of unknown origin associated with near-syncope or syncope. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1992;107:570-576.
5. Grubb BP. Idiopathic postural orthostatic tachycardia syndrome (POTS): emerging concepts for the clinician. *J UOEH* 2000;22(3):239-245.
6. Jacob G, Atkinson D, Jordan J et al. Effects of standing on cerebrovascular resistance in patients with idiopathic orthostatic intolerance. *Am J Med* 1999;106(1):59-64.
7. Jacob G, Biaggioni I. Idiopathic orthostatic intolerance and postural tachicardia syndromes. *Am J Med Sci* 1999;317(2):88-101.
8. Karas B, Grubb BP, Boehm K, Kip K. The postural orthostatic tachycardia syndrome: a potentially treatable cause of chronic fatigue, exercise intolerance and cognitive impairment in adolescents. *Pacing Clin Electrophysiol* 2000;23(3):344-51.
9. Low PA, Novak V, Spies JM et al. Cerebrovascular regulation in the postural orthostatic tachycardia syndrome (POTS). *Am J Med Sci* 1999;317(2):124-133.
10. Streeten DH. Orthostatic intolerance. A historical introduction to the pathophysiological mechanisms. *Am J Med Sci* 1999;317(2):78-87.
11. Sumiyoshi M, Nakata Y, Minoda Y et al. Analysis of heart rate variability during head-up tilt testing in a patient with idiopathic postural orthostatic tachicardia syndrome (POTS). *Jpn Circ J* 1999;63(6):496-498.