

POTS

Posturales Tachykardiesyndrom

Diagnose

Bei Erwachsenen ist PoTS mit einem Anstieg der Herzrate innerhalb der ersten 10 Minuten nach dem Aufrichten um mehr als 30 Schläge/Min. oder auf mind. 120 Schläge/Min. verbunden, bei 12-19 Jährigen mit einem Anstieg der Herzrate um mehr als 40 Schläge/Min. Der Blutdruck sinkt nicht oder nur wenig ab.

Schellong-Test

Dieser einfache Test kann in jeder Arztpraxis, sogar zu Hause durchgeführt werden. Benötigt werden eine Uhr und ein Blutdruckmessgerät mit Herzratenanzeige. Zuerst werden die Herzrate und der Blutdruck nach 30 Minuten Liegen gemessen, dann nach dem Aufstehen und anschließend 10 x jede Minute. Beim Stehen darf die Muskelpumpe der Beine nicht aktiv eingesetzt werden, d.h. nicht bewegen.

Kipptisch-Test

Die Untersuchung mit dem Kipptisch kann nur in speziellen Zentren/autonomen Laboren (Neurologie, Kardiologie) durchgeführt werden. Sie ist wichtig bei der genaueren Differenzierung des PoTS.

Weitere Diagnosekriterien

- Die orthostatische Intoleranz (OI) besteht seit mind. 3 Monaten.
- Die Symptome verschlimmern sich beim Stehen und werden im Liegen besser.
- Andere Ursachen für die Tachykardie, wie Hyperthyreose, akute Dehydratation oder Blutarmut wurden ausgeschlossen.

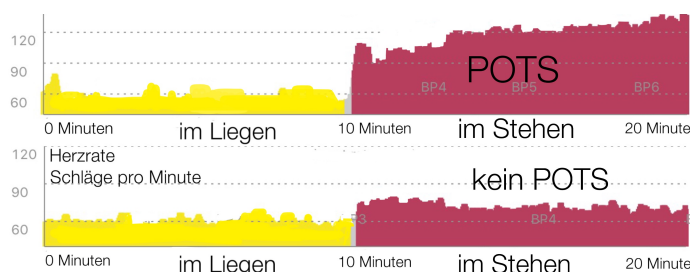
Zusammenfassung

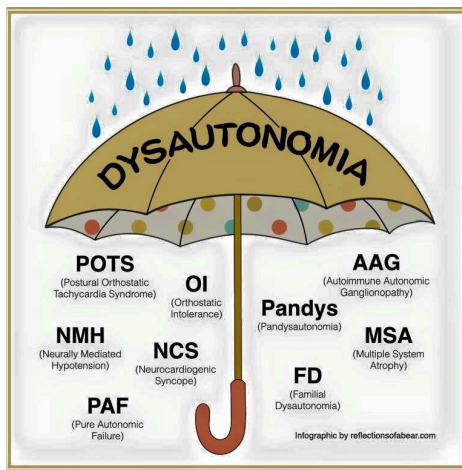
Dieses Exposé beschreibt die Krankheitsmechanismen, Symptomatik, leicht zu verwechselnde Erkrankungen, Diagnose und wichtigsten Therapieoptionen beim Posturalen Tachykardiesyndrom (PoTS). PoTS ist eine potentiell stark behindernde Kreislauftörung verbunden mit einer Vielzahl verursachender Krankheiten und Erscheinungsbilder. Es wird oft falsch als Angst- und Panikstörung, Inadäquate Sinus Tachykardie (IST) oder Chronisches Fatigue Syndrom (CFS) diagnostiziert.

Das Posturale Tachykardiesyndrom (PoTS) ist eine Störung des autonomen Nervensystems mit einer Vielzahl verursachender Krankheiten, Ko-Erkrankungen und Erscheinungsbilder. Betroffene sind sehr häufig in ihrem täglichen Leben stark eingeschränkt. Das Leitsymptom ist die orthostatische Tachykardie, oft begleitet von präsynkopalem Schwindel und Schwäche.

Seit 150 Jahren wird PoTS unter verschiedenen Namen beschrieben, doch erst in den letzten 25 Jahren wurde dazu vermehrt geforscht. In Deutschland muss von mind. 400 000 Betroffenen ausgegangen werden. Trotzdem ist es noch relativ unbekannt.

Die Patienten können aus den unterschiedlichsten Gründen falsch diagnostiziert werden: verschiedene Grunderkrankungen, uneinheitliche Symptome, Unwissenheit über PoTS, falsche Vorstellung zur Häufigkeit, uneinheitliche Bezeichnungen. Bei Patienten mit POTS werden häufig zunächst eine Angst- und Panikstörung, eine Inadäquate Sinus Tachykardie (IST) oder ein Chronisches Fatigue Syndrom (CFS) diagnostiziert, bevor im Durchschnitt nach 6 Jahren die richtige Diagnose gestellt wird. Dieses verursacht hohe Ausgaben im Gesundheitssystem bei gleichzeitig nicht zielführenden und nicht helfenden Therapieversuchen, mit großen Frustrationen bei Patienten und behandelnden Ärzten.





Das autonome Nervensystem und Dysautonomien

Das Autonome Nervensystem ist der Teil des Nervensystems, dessen Funktionen weitgehend unbewusst bleiben. Es verbindet das zentrale Nervensystem mit nahezu allen Körperorganen. Während der Hirnstamm wichtige Reflexe wie Husten und Schlucken steuert, kontrollieren das sympathische und das parasympathische System die Funktionen der inneren Organe, darunter die Herzfrequenz, die Verdauung, Atemfrequenz, Speichelproduktion, Schwitzen, Pupillenweite etc.

Dabei sind die Interaktionen von Sympathikus und Parasympathikus gut aufeinander abgestimmt. Während die Impulse des Sympathikus in der Regel rasch und mobilisierend wirken, haben parasympathische Impulse auf viele Organe eher dämpfende Effekte. Funktioniert die Abstimmung nicht oder sind Abläufe gestört, so spricht man von Dysautonomien.

Neurogene Kreislaufstörungen, wie z.B. PoTS, sind die häufigsten Zeichen für eine vorliegende Dysautonomie. Viele Betroffene sind in ihrem täglichen Leben durch das PoTS ähnlich eingeschränkt, wie Menschen mit chronischer Lungenobstruktion oder Herzinsuffizienz.

Patophysiologie

PoTS ist das Ergebnis abnormaler Aktivitäten von Sympathikus und Parasympathikus, ist eine Dysautonomie. Es ist jedoch bei PoTS nicht einfach zu erklären, welche Funktionsmechanismen zu den krankhaften Veränderung führen, denn die eigentliche Ursache ist noch unklar. Auch ist zu bedenken, dass durch das Leitsymptom des PoTS, die Tachykardie, der Körper das physiologische Gleichgewicht des Organismus wahren möchte.

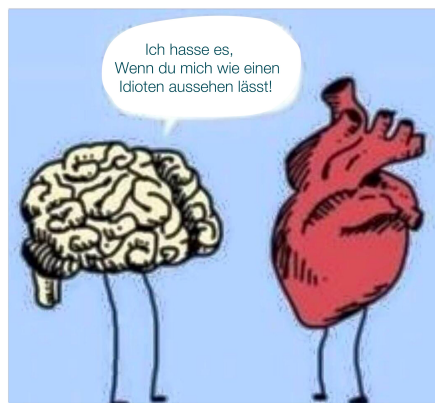
Es wird versucht PoTS in Untertypen einzuteilen, aber diese Untertypen lassen sich nicht einfach von einander abtrennen oder verschiedenen Ursachen zuordnen. Eher bilden sie die für PoTS-Patienten typischen, ineinander übergehenden und von einander abhängenden Dysfunktionen des autonomen Nervensystems ab. Die Untertypen können jedoch helfen, die klinische Manifestation des PoTS und die Therapieansätze zu verstehen.

Hypovolämisches PoTS

Die meisten vom PoTS-Betroffenen haben eine Hypovolämie. In Studien konnte festgestellt werden, dass das Blutvolumen durchschnittlich 13% geringer war, als bei Gesunden und die Anzahl der zu erwartenden roten Blutkörperchen war sogar um 22.7% geringer. Die physiologische Reaktion auf dieses verminderte Volumen des Blutplasmas ist abnorm (Renin-Aldosteron Paradoxie). Bei Gesunden würde nun der Körper versuchen, über eine Erhöhung der Renin- und Aldosterongehalte im Blut die Plasmamenge zu vermehren und gleichzeitig die Blutkapillaren zu verengen (Vasokonstriktion). Jedoch sind bei PoTS-Patienten die Werte für Renin und Aldosteron paradoxerweise niedrig. Dafür könnte eine teilweise Denervierung der sympathischen Nerven der Nieren verantwortlich sein.

Neuropathisches PoTS

Ungefähr 50% aller PoTS-Patienten haben eine teilweise Denervierung der sympathischen Nerven, typischerweise in den Füßen und Beinen, aber auch in den Händen und in den großen Bauchvenen. Beim Stehen gibt es durch die Schwerkraft eine Tendenz des Blutes nach unten zu sinken. Normalerweise kompensiert dies der Körper durch eine Kontraktion der glatten Muskulatur der Blutgefäße, um mehr Blut zum Herzen zurückzuführen. Doch bei Patienten mit neuropathischem PoTS ist diese physiologische Antwort des Körpers, wegen der partiellen Denervierung des sympathischen Nervensystems, nicht erfolgreich. So kommt es zum Versacken des Blutes in den unteren Extremitäten und im Bauchraum, es gelangt weniger Blut ins Herz und der Körper versucht dies durch eine Tachykardie auszugleichen.



Orthostatische Intoleranz und Angst

Stresssituationen für den Körper umfassen nicht nur die Begegnung mit Gefahren, wie tatsächlichen Angriffen (Tiger oder andere Menschen) oder Ängsten (z.B. überfordernde Situationen). Sondern sie resultieren genauso aus echter oder angenommener Gefährdung der Homöostase, wie fehlender Energie, Sauerstoff-Mangel, zu geringer Blutversorgung des Gehirns und lebenswichtiger Organe. In solchen Notfällen wird Adrenalin von den Nebennieren in großen Mengen freigesetzt.

So kann eine Hypovolämie bei POTS zur Ausschüttung großer Mengen an Stresshormonen, mit allen Nebenwirkungen, führen.

Auf Außenstehende kann dieses Geschehen wie eine Angstattacke wirken und auch die Gefühle, die die Attacke begleiten, gleichen einer Angstreaktion. Doch in Wirklichkeit steht keine psychische Angst dahinter, sondern die von Rezeptoren des Körpers festgestellte reale Gefährdung durch die Hypovolämie.

Kommen zum latent erhöhtem Noradrenalin Spiegel noch psychische Stressoren dazu, verstärken diese i.d.R. die Symptomatik.

Hyperadrenerges PoTS

Ein signifikant erhöhter Wert des Noradrenalins im Blut, das während des Stehens abgenommen wurde, im Vergleich zum Wert des im Liegen abgenommenen Blutes, weist auf ein hyperadrenerges PoTS hin. Es wird angenommen, dass dies ein Kompensationsmechanismus zum Ausgleich der Hypovolämie, bei bestehender peripherer Denervierung, ist. Diesen Ausgleich zeigen fast alle PoTS-Patienten, aber ab einem Anstieg von mindestens 600 pg/mL spricht man von hyperadrenergem PoTS. Darunter fallen ungefähr 29% aller vom POTS Betroffenen. Diese berichten über vermehrte Tachykardie, Herzklopfen, Gefühle der Angst, und Zitterigkeit. Ein kleiner Teil der Patienten mit hyperadrenergem PoTS besitzt evtl. eine Veränderung des Noradrenalinwiederaufnahmetransporter (NET).

Autoimmunes PoTS

Autoimmune Vorgänge sind wohl in vielen Fällen verantwortlich für das Auftreten von PoTS. In 14,6% aller PoTS-Patienten konnten bei einer Studie Antikörper gegen Acetylcholinrezeptoren der Ganglien gefunden werden. In weiteren Studien gab es bei PoTS-Patienten Hinweise auf Antikörper gegen Membraneiweiße des Herzens, gegen muskarinerge Rezeptoren und gegen adrenerge alpha- und beta-Rezeptoren.

Besonders die Tatsache, dass bei so vielen Patienten mit PoTS zusätzlich Autoimmunerkrankungen festgestellt werden, unterstützt die Annahme, dass Autoimmunprozesse zu PoTS führen können.

Aktivierte Mastzellen und PoTS

Ein Teil der POTS-Patienten hat zusätzliche Symptome einer Mastzellaktivierung und eine erhöhte Ausschüttung von Histamin. Es ist noch nicht eindeutig klar, ob das POTS die Degranulation der Mastzellen auslöst oder eine Mastzellaktivierung das POTS. Aber unabhängig vom Mechanismus treten Symptome von beiden gehäuft gleichzeitig auf.

Ist PoTS überhaupt eine Krankheit?

POTS ist eine Dysautonomie und häufig ein Symptomkomplex, der viele Erkrankungen, welche das autonome Nervensystem in Mitleidenschaft ziehen, begleitet. Eine konkrete Ursache-Wirkungsbeziehung ist nur bei wenigen belegt, doch gibt es bei diesen Ko-Erkrankungen einige Hinweise auf gemeinsame Mechanismen. Sehr häufig berichten Patienten, dass sie kurz vor dem Auftreten der PoTS-Symptomatik an einem Virus (Mononukleose, Enterovirus) erkrankt waren oder ein besonderes

Symptome bei PoTS

Die Tachykardie bei längerem Sitzen oder Stehen fällt den Betroffenen selten auf, für sie stehen andere Symptome im Vordergrund: Eine längerfristig bestehende Orthostase-Intoleranz mit Herzrasen, Benommenheitsgefühlen, Kopfschmerzen (auch Migräne), Schwindel, Schwarzwerden vor den Augen und gelegentliche kurze Bewusstseinsverluste.

Meist kommt noch eine Reihe weiterer Beschwerden, auch anderer Organsysteme dazu, z.B.:

- Konzentrationsstörungen
- Sportintoleranz
- Muskelschmerzen
- Zitterigkeit
- schmerzende Beine
- Blut versackt im Bauchraum, in den Beinen, in den hängenden Händen, (Akrozyanose)
- Marmorierung der Haut
- Müdigkeit
- Engegefühl im Brustkorb
- Coathanger Pain (evtl. durch verminderte Durchblutung)
- Kurzatmigkeit
- Ein- und Durchschlafprobleme
- Übelkeit
- schnelles Völlegefühl
- oft Erbrechen
- Bauchschmerzen, Blähungen, Magendrücken (verlangsamte oder beschleunigte Magenpassage)
- Obstipation, Diarrhoe
- vermehrte Ängstlichkeit
- Krampfen bei Synkopen
- Temperaturregulationsstörung

Erlebnis in ihrem Leben hatten, wie eine Operation, Schwangerschaft, Sepsis, ein Trauma oder eine Impfung. Sie beschreiben, sie hätten seither das Gefühl, nicht mehr richtig gesund zu sein.

Es ist auch zu bedenken, dass sehr häufig Gehirnerschütterungen PoTS auslösen können. Auch eine Dekonditionierung durch längere Bettlägerigkeit kann zu Tachykardie beim Stehen führen; das gleiche bei Astronauten, welche nach einem längeren Aufenthalt in der Schwerelosigkeit des Alls zurückkehren.

Fast ein Drittel der PoTS-Patienten zeigt viele Merkmale einer Hypermobilität.

Leider sind (noch) nicht alle ursächlichen Krankheiten gut behandelbar, aber das Wissen über den zugrunde liegenden Krankheitsmechanismus hilft bei der Ausarbeitung eines Behandlungsplans für das PoTS. Da aber diese Ursache nicht immer gefunden wird, muss also bei Dysautonomien wie PoTS immer mehrgleisig gefahren werden.

Gemeinsam mit PoTS auftretende Erkrankungen

Amyloidose, Angststörung, Autoimmune Autonome Gangliopathie (AAG), Bindegewbserkrankungen (EDS, Marfan), Borreliose, Chiari Malformation, Myalgische Enzephalomyelitis, Diabetes, "Fibromyalgie", Migräne, Mastzellerkrankungen, Erkrankungen der Mitochondrien, Mitralklappenprolaps, Multiple Sklerose, Neuromyelitis Optica, Neuropathien, Nebennieren- oder Niereninsuffizienz, Paraneoplastische Syndrome, Sarkoidose, Small Fiber(Poly)Neuropathien, Sjögren Syndrom, Systemischer Lupus erythematosus, Thyreotoxikose, Vitamin B12 Mangel.

Was tun bei PoTS?

Finden und Behandeln der ursächlichen Krankheit, bzw. der zusammen auftretenden Krankheit!

Behandlung der durch die Dysautonomie auftretenden Symptome (neue Gewohnheiten und Medikamente)!

Entwicklung einer neuen Lebensstrategie, um das Leben lebenswert zu leben!



Sehr starke Akrozyanose der rechten Hand: Die linke Hand wurde einen längeren Zeitraum über den Kopf gehalten, die Rechte Hand hing locker nach unten. Es kam zu starkem Versacken des Blutes.

Differential Diagnosen

Folgende Diagnosen sind zu bedenken und auszuschließen:

- Wirkung von Medikamenten
- Blutarmut
- Angststörung
- Autoimmune Erkrankungen (z.B. Sjögren Syndrom, Systemischer Lupus erythematosus)
- Herzprobleme, wie Mitralklappenprolaps, Neurokardiogene Synkopen, Supraventrikuläre Tachykardie, Wolff-Parkinson-White Syndrom, oder andere Dysrhythmien
- Dekonditionierung nach längerer Bettlägrigkeit
- Dehydration
- Endokrine Erkrankungen, wie ein Pheochromozytom oder Hyperthyroidose
- Vitamin B12 Mangel oder Verarbeitungsstörung
- Vergiftung (z.B. Schwermetalle)

Diagnose

Potentielle Differentialdiagnosen (siehe Kasten links) müssen ausgeschlossen werden und ein Kipptischtest (s. Kasten Seite 1) und ein EKG durchgeführt werden. Während des Kipptischtests können noch weitere Untersuchungen zur Beurteilung des autonomen Nervensystems durchgeführt werden, unter anderem Tiefenatmung (Respiratorische Sinusarrhythmie) und Valsalva-Manöver.

Hypovolämie

Da fast alle PoTS-Patienten zumindest eine funktionale Hypovolämie haben, ist eine Messung des Blutvolumens nützlich. Doch dies gestaltet sich etwas komplizierter, als man denkt. Mit einer Messung der Sodianausscheidung im Urin während 24 Stunden kann evtl. auf die gesamte Blutvolumenmenge geschlossen werden, aber die Aussagekraft dieses Tests ist umstritten. Dieser Test kann jedoch dazu genutzt werden, die Wirksamkeit von zusätzlichen Salzgaben bei den Patienten vorauszusagen. Weiterhin gibt es genauere Tests, bei denen zur Volumenbestimmung Radionuklide eingesetzt werden.

Neuropathie (SFN, SFPN)

Um Small Fiber (Poly)Neuropathien, die das Hauptkennzeichen eines neuropathischem PoTS sind, festzustellen, sind neben der Quantitativen Sensorischen Testung (QST) auch Hautbiopsien an mindestens zwei Stellen durchzuführen. Mit der sogenannten MIBG-Szintigraphie kann nachgewiesen werden, ob Nervenenden des sympathischen Nervensystems in Teilen des Herzens fehlen.

Hyperadrenerges PoTS

Wird hyperadrenerges POTS vermutet, sollte der Noradrenalinwert im Plasma gemessen werden, einmal nach mindestens 10 Minuten Liegen und im Anschluss nach ebenfalls mindestens 10 Minuten Stehen. Bei Patienten mit hyperadrenergem POTS ist der Noradrenalinwert beim Liegen normal, während er beim Stehen erhöht ist und zwar typischerweise auf über 600 pg/mL.

Autoimmunerkrankung

Vermutet man hingegen eine autoimmune Erkrankung im Hintergrund von PoTS, sollte die Blutsenkungsgeschwindigkeit gemessen werden, ebenso auf allgemeine, sowie spezielle antinukleäre Antikörper getestet werden (Ganglionäre Acetylcholin-Rezeptor Antikörper, adrenerge Autoantikörper)

Mastzellaktivitätsstörung

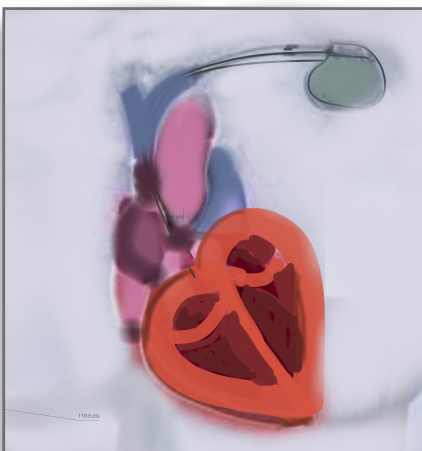
Bei Verdacht auf eine Mastzellaktivitätsstörung sollte an eines der darauf spezialisierten Zentrum überwiesen werden.

Neurokardiogene Synkopen

Bei PoTS kann sich bei manchen Betroffenen sehr schnell aus dem Schwindelgefühl eine Synkope entwickeln. Leider ohne dass sich diese besonders ankündigt. Rasch nimmt die Pulsfrequenz stark ab oder pausiert sogar. Die Folge ist ein stärkerer Abfall des Blutdrucks mit Minderversorgung des zentralen Nervensystems und nachfolgender Bewusstlosigkeit.

Dabei können auch Krampfanfälle als Ausdruck der Sauerstoffnot des Gehirns auftreten. Das Bewusstsein wird dann in liegender Position meist innerhalb von ein bis fünf Minuten wiedererlangt.

Solche Synkopen ohne Vorzeichen führen manchmal zu Gehirnerschütterungen, Prellungen und Knochenbrüchen. Deshalb ist es in einigen Fällen notwendig, einen speziellen Herzschrittmacher zu implantieren. Mit CLP (closed loop pacing) Geräten können überraschende Synkopen verhindert werden. Entweder ganz oder sie machen die drohende Synkope für die Betroffenen im Vorlauf bemerkbar, so dass diese rechtzeitig reagieren können.



Therapie

PoTS ist zur Zeit noch nicht heilbar. Das Ziel der Behandlung ist nach der Ursachenfindung und der Therapie der Ko-Erkrankungen, die Minimierung aller auftretenden Symptome, um ein weitgehend normales Leben zu ermöglichen. Dazu ist üblicherweise eine Kombination verschiedener Maßnahmen nötig. Da die meisten Patienten eine Mischung der Merkmale unterschiedlicher Untertypen aufweisen, muss die Therapie individuell angepasst werden. Dabei kann nicht allein auf Medikamente gesetzt werden, sondern die Patienten müssen möglicherweise ihre bisherige Lebensweise ändern. Es braucht tatsächlich beides. Ohne Hydratation mit ausreichendem Trinken, können die Medikamente nicht richtig wirken.

Ein Hausarzt, welcher die medizinischen Maßnahmen koordiniert, ist von Vorteil. Er überweist an notwendige Spezialisten wie Neurologen, Kardiologen, Endokrinologen, Genetiker, Mastzellspezialisten und setzt die von ihnen empfohlenen Therapien mit um.

Neue Gewohnheiten

Blutvolumen erhöhen/ Venösen Rückfluss erhöhen

Ausreichend **trinken**, das Ziel ist 2,5 bis 3 Liter pro Tag. Am besten schon vor dem Aufstehen ein großes Glas Wasser/Elektrolytlösung trinken. Das Trinken eines großen Glases kaltes Wasser kann bei manchem für 2 bis 3 Stunden die orthostatischen Symptome vermindern.

Die **Muskelpumpe aktivieren** (Stehen mit gekreuzten Beinen, Fäuste ballen, Füße beim Sitzen höher stellen...), Beine hoch legen (bei Versacken des Blutes in den Beinen).

Die **Salzaufnahme erhöhen**. Das Ziel ist 8-10 g Salz pro Tag zu sich zu nehmen; z.B. salziges Essen und Trinken bevorzugen, zusätzlich Salzen, Salztabletten einnehmen.

Kompressionsstrumpfhose (Klasse II, auf Rezept) oder Kompressions-Sportbekleidung tragen, evtl. auch für den Bauch und die Arme.

Das **Kopfende des Bettes erhöhen**, gesamte Bett schräg stellen.

Die sehr langsame **intravenöse Gabe einer isotonischen** Salzlösung bewirkt einen schnellen Effekt. Aufgrund der Nebenwirkungen (Venenvernarbung oder bei Port Sepsisgefahr) ist dies keine Therapie der 1. Wahl, jedoch geeignet vor bestimmten Situationen oder falls es nicht gelingt, die Symptome des PoTS anderweitig ausreichend zu kontrollieren. Dafür hat sich eine Infusion alle drei Tage oder 1 x pro Woche bewährt.

Die Symptome kommen und gehen

Die Schwere der Beeinträchtigungen kann wechseln, manchmal gibt es auch (fast) symptomlose Zeiten. Mancher leidet unter den Symptomen vor allem nach dem Aufstehen, am Vormittag. Doch gibt es auch Betroffene, denen es morgens relativ gut geht, erst im Laufe des Nachmittags verschlechtert sich der gesundheitliche Zustand.

Insgesamt verstärken Schmerzen und Stress, sei es aus der Umgebung (z.B. Hitze, großer Lärm, grelles Licht) oder innerlich (z.B. Dehydrierung, psychischer Stress), die Symptome. Dabei sieht man den Betroffenen ihre Erkrankung i.d.R. nicht an.

Außerdem

Auftretende **Schlafprobleme** im Schlaflabor abklären lassen und Maßnahmen zur Schlafverbesserung umsetzen.

Ein angepasstes (!) **Trainingsprogramm** beginnen: Vor allem aerobes Training, dabei unbedingt darauf achten, sich nicht zu überanstrengen. Meist wird zu Beginn ein aufrechtes Training nicht vertragen, deshalb dann im Sitzen oder sogar Liegen trainieren. Besonders Oberschenkel- und Wadenmuskulatur trainieren. Sich bei Physiotherapeuten gute Übungen zeigen lassen, evtl. kardiologische Reha, super ist Wasserjogging, Schwimmen, Krafttraining dazu nehmen.



Trigger vermeiden: Dehydrierung, Hitze, große Mahlzeiten, Alkohol, großer Lärm, Stress, verschlimmern i.d.R. die Symptome.

Für **Entspannung** sorgen, denn zu POTS als Dysautonomie gehört in der Regel ein Ungleichgewicht zwischen Sympathikus und Parasympathikus. Um den Sympathikus zu dämpfen sind regelmäßige, über den Tag verteilte Entspannungsübungen sehr sinnvoll.

Medikamente

Medikamente bei POTS	Wirkung	Nebenwirkung
Fludrocortison (Astonin H)	Blutplasma Expander	Ödeme, Hypokaliämie
Desmopressin (Minirin)	Blutplasma Expander	Hyponatriämie
Midodrin (Gutron)	Erhöht den venösen Rückfluss, vermindert die Tachykardie	Kopfschmerzen, Gänsehaut, Kribbeln an der Kopfhaut
Ivabradin (Procoralan)	Vermindert die Tachykardie	Kopfschmerzen, Bradykardie
Beta-Blocker (Metoprolol, Propranolol) in geringer Dosis	Vermindert die Tachykardie/ Reduziert das Herzklopfen	Hypotension, Fatigue, Symptome werden stärker
Pyridostigmin (Kalymin, Mestinon) Rivastigmin	Erhöht den venösen Rückfluss, vermindert die Tachykardie	Diarrhö
Clonidin	Reduziert die Tachykardie (bei hyperadrenergem POTS)	Geistige Eintrübung, Fatigue, periphere Vasodilation
H1 und H2 Antagonisten	Blockieren das Histamin	Beeinträchtigt die Aufmerksamkeit
Cromoglicinsäure	Blockiert die Histaminausschüttung	Ausschlag
Acetylsalicylsäure (Aspirin)	Blockiert das Histamin	Magenreizung, Blutungen im Magen- und Darmtrakt

JUST BECAUSE
YOU CAN'T SEE IT,
DOESN'T MEAN IT
DOESN'T EXIST.



Invisible Illness

Weitere Informationen auf

<https://potsplatzblog.wordpress.com/about/>

<http://www.dysautonomiainternational.org/page.php?ID=30>

Zusammengestellt von Inge Baader, v.a. auf der Basis von: Pavlik, Daniel MSPAS, PA-C; Agnew, Donna MSPAS, PA-C, DFAAPA; Stiles, Lauren JD; Ditoro, Rachel MSPAS, PA-C Recognizing postural orthostatic tachycardia syndrome. Journal of the American Academy of Physician Assistants: April 2016 - Volume 29 - Issue 4 - p 17-23.

Durchgesehen und ergänzt von Dr. Maier, ANS Ambulanz, Universitätsklinikum Aachen www.ans-ambulanz.de

Oft müssen mehrere Medikamente ausprobiert werden, bis das geeignete Einzelmedikament oder die beste Medikamentenkombination gefunden ist.

Leben mit PoTS

Trotz all dieser Maßnahmen ist bisher PoTS durch die Medizin nicht heilbar. Doch für die meisten Betroffenen kann die Symptomatik verbessert werden. Bei einem Teil der Patienten verschwinden die Symptome, manchmal macht das PoTS für einige Jahre Pause, manchmal für immer. Aber bei einem kleinen Teil nehmen die Symptome im Laufe der Zeit an Zahl und Stärke zu.

Bei anhaltenden oder zunehmenden Symptomen muss immer wieder neu eine Evaluation des PoTS und der evtl. Ko-Erkrankungen erfolgen. Denn die Forschung dazu ist noch lange nicht abgeschlossen und es gibt laufend neue Erkenntnisse oder diagnostische Möglichkeiten.

Um mit den Einschränkungen durch PoTS ein gutes Leben zu führen können, muss manchmal ein Teil des Lebens angepasst werden. Da i.d.R. nicht mehr alle vorher angestrebten Ziele erreichbar sind, müssen sich die Patienten neue Ziele setzen, neue Hobbys finden, eventuell muss sogar ein neuer Arbeitsplatz gefunden werden. Für manche stark betroffene Patienten ist es gar nicht möglich, regelmäßig einer bezahlten Arbeit nachzugehen.

Diese vom chronischen Krankheitszustand bedingten Veränderungen und Einschränkungen alleine zu meistern, überfordert PoTS-Patienten in vielen Fällen. Zur Überwindung dieser Lebenskrise sollte dann psychologische Hilfe in Anspruch genommen werden.



Literaturangaben

Al-Shekhlee A, Lindenberg JR, Hachwi RN, Chelimsky TC. The value of autonomic testing in postural tachycardia syndrome. *Clin Auton Res*. 2005;15(3):219-222.

ANS Ambulanz, Universitätsklinikum Aachen. <http://www.ans-ambulanz.de/index.php/home.html>

Blitshteyn S. Postural tachycardia syndrome after vaccination with Gardasil. *Eur J Neurol*. 2010;17(7):e52.

Boris JR. The role of the cardiologist in the evaluation of dysautonomia. *Cardiol Young*. 2010;20(suppl 3):135-139.

Coffin ST, Black BK, Biaggioni I, et al. Desmopressin acutely decreases tachycardia and improves symptoms in the postural tachycardia syndrome. *Heart Rhythm*. 2012;9(9):1484-1490. doi: 10.1016/j.semarthrit.2013.12.006. Epub 2013 Dec 30.

Da Costa JM. On irritable heart: a clinical study of a form of functional cardiac disorder and its consequences. *Am J Med Sci*. 1871;121(1):2-52.

De Wande I, Rombaut L, Leybaert L, Van de Borne P, De Backer T, Malfait F, De Paepe A, Calders P. Dysautonomia and its underlying mechanisms in the hypermobility type of Ehlers-Danlos syndrome. *Semin Arthritis Rheum*. 2014 Aug;44(1):93-100. doi: 10.1016/j.semarthrit.2013.12.006. Epub 2013 Dec 30.

Dysautonomia International. Postural Orthostatic Tachycardia Syndrome Summary. 2012. www.dysautonomiainternational.org/page.php?ID=30. Accessed February 2, 2016.

Äl-Sayed H, Hainsworth R. Salt supplement increases plasma volume and orthostatic tolerance in patients with unexplained syncope. *Heart*. 1996;75(2):134-140.

Ewan V, Norton M, Newton JL. Symptom improvement in postural orthostatic tachycardia syndrome with the sinus node blocker ivabradine. *Europace*. 2007;9(12):1202.

Freeman K, Goldstein DS, Thompson ChR, "The Dysautonomia Project" 2015

Fu Q, VanGundy TB, Galbreath MM, et al. Cardiac origins of the postural orthostatic tachycardia syndrome. *J Am Coll Cardiol*. 2010;55(25):2858-2868.

Gibbons CH, Bonyhay I, Benson A, et al. Structural and functional small fiber abnormalities in the neuropathic postural tachycardia syndrome. *PLoS ONE*. 2013;8(12):e84716.

Gordon VM, Opfer-Gehrking TL, Novak V, Low PA. Hemodynamic and symptomatic effects of acute interventions on tilt in patients with postural tachycardia syndrome. *Clin Auton Res*. 2000;10(1):29-33.

Grubb BP, Karas B. Clinical disorders of the autonomic nervous system associated with orthostatic intolerance: an overview of classification, clinical evaluation, and management. *Pacing Clin Electrophysiol*. 1999;22(5):798-810.

Grubb, B. Gadgets, Gizmos & The New World of Syncope. 2015 Dysautonomia international Annual Conference. <https://vimeo.com/160728361> angesehen am 2.4.2016

Haensch CA, Tosch M, Katona I, Weis J, Isenmann S. Small-fiber neuropathy with cardiac denervation in postural tachycardia syndrome. *Muscle Nerve*. 2014 Dec;50(6):956-61. doi: 10.1002/mus.24245. Epub 2014 Aug 29.

Jacob G, Shannon JR, Black B, et al. Effects of volume loading and pressor agents in idiopathic orthostatic tachycardia. *Circulation*. 1997;96(2):575-580.

Johnson JN, Mack KJ, Kuntz NL, et al. Postural orthostatic tachycardia syndrome: a clinical review. *Pediatr Neurol*. 2010;42(2):77-85.

Kanjwal K, Karabin B, Kanjwal Y, et al. Autonomic dysfunction presenting as orthostatic intolerance in patients suffering from mitochondrial cytopathy. *Clin Cardiol*. 2010;33(10):626-629.

Khurana RK. Orthostatic intolerance and orthostatic tachycardia: a heterogeneous disorder. *Clin Auton Res*. 1995;5(1):12-18.

Li H, Yu X, Liles C, et al. Autoimmune basis for postural tachycardia syndrome. *J Am Heart Assoc*. 2014;3(1):e000755.

Low PA, Sandroni P, Joyner M, Shen WK. Postural tachycardia syndrome (POTS). *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2009;20(3):352-358.

Mar PL, Raj SR. Neuronal and hormonal perturbations in postural tachycardia syndrome. *Front Physiol*. 2014;5:220.

Mathias CJ, Low DA, Iodice V, et al. Postural tachycardia syndrome—current experience and concepts. *Nat Rev Neurol*. 2011;8(1):22-34.

McDonald C, Frith J, Newton JL. Single centre experience of ivabradine in postural orthostatic tachycardia syndrome. *Europace*. 2011;13(3):427-430.

Mizumaki K. Postural orthostatic tachycardia syndrome (POTS). *J Arrhythmia*. 2011;27(4):289-306.

Newburger JW, Alexander ME, Fulton DR. Innocent murmurs, syncope, and chest pain. In: Keane JF, Fyler DC, Lock JE, eds. *Nadas' Pediatric Cardiology*. 2nd ed. Philadelphia, PA: Saunders, Inc.; 2006.

Novak P. Quantitative autonomic testing. *J Vis Exp*. 2011;(53): pii:2502.

Nwazue VC, Raj SR. Confounders of vasovagal syncope: postural tachycardia syndrome. *Cardiol Clin*. 2013;31(1):101-109.

Ojha A, Chelimsky TC, Chelimsky G. Comorbidities in pediatric patients with postural orthostatic tachycardia syndrome. *J Pediatr*. 2011;158(1):20-23.

Pandian JD, Dalton K, Henderson RD, McCombe PA. Postural orthostatic tachycardia syndrome: an underrecognized disorder. *Intern Med J*. 2007;37(8):529-535.

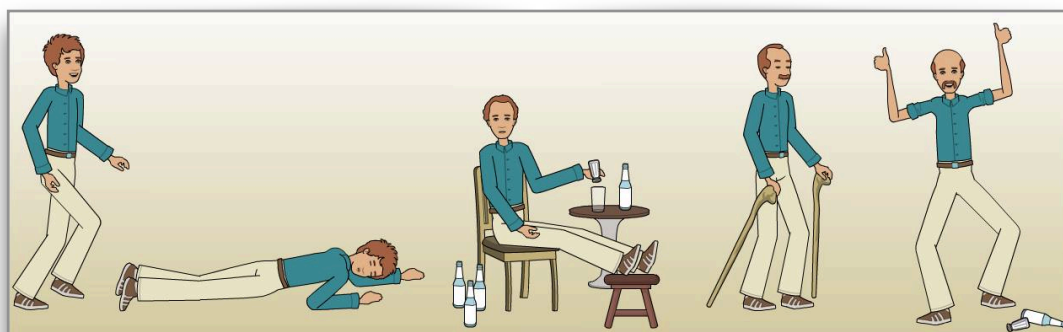
Paulson M. Postural orthostatic tachycardia syndrome: a consideration in orthostatic intolerance. *Clin Rev*. 2014;24(4):48-53.

Pavlik D, Agnew D, Stiles L, Ditoro, R. Recognizing postural orthostatic tachycardia syndrome. *Journal of the American Academy of Physician Assistants*: April 2016 - Volume 29 - Issue 4 - p 17-23

Rabbitts JA, Groenewald CB, Jacob AK, et al. Postural orthostatic tachycardia syndrome and general anesthesia: a series of 13 cases. *J Clin Anesth*. 2011;23(5):384-392.

Raj SR, Biaggioni I, Yamhure PC, et al. Renin-aldosterone paradox and perturbed blood volume regulation underlying postural tachycardia syndrome. *Circulation*. 2005;111(13):1574-1582.

Raj SR, Black BK, Biaggioni I, et al. Acetylcholinesterase inhibition improves tachycardia in postural tachycardia syndrome. *Circulation*. 2005;111(21):2734-2740.



Raj SR, Black BK, Biaggioni I, et al. Propranolol decreases tachycardia and improves symptoms in the postural tachycardia syndrome: less is more. *Circulation*. 2009;120(9):725-734.

Raj SR. The postural tachycardia syndrome (POTS): pathophysiology, diagnosis & management. *Indian Pacing Electrophysiol J*. 2006;6(2):84-99.

Raj SR. POTS—a world tour. Presentation. Dysautonomia International 2013 Dysautonomia Patient Conference and Lobby Day. Washington, DC, 2013.

Raj SR. Postural tachycardia syndrome (POTS). *Circulation*. 2013;127(23):2336-2342.

Ross AJ, Ocon AJ, Medow MS, Stewart JM. A double-blind placebo-controlled cross-over study of the vascular effects of midodrine in neuropathic compared with hyperadrenergic postural tachycardia syndrome. *Clin Sci*. 2014;126(4):289-296.

Ruzieh M, Baugh A, Dasa O, Parker RL, Perrault JT, Renno A, Karabin BL, Grubb B. Effects of intermittent intravenous saline infusions in patients with medication-refractory postural tachycardia syndrome. *J Interv Card Electrophysiol*. 2017 Feb 9. [Epub ahead of print]

Sandroni P, Low PA. Other autonomic neuropathies associated with ganglionic antibody. *Auton Neurosci*. 2009;146(1-2):13-17.

Schondorf R, Low PA. Idiopathic postural orthostatic tachycardia syndrome: an attenuated form of acute pandysautonomia? *Neurology*. 1993;43(1):132-137.

Sheldon RS, Grubb BP, Olshansky B, 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 Society*. 2015;e41-e63.

Singer W, Sletten DM, Opfer-Gehrking TL, et al. Postural tachycardia in children and adolescents: what is abnormal? *J Pediatr*. 2012;160(2):222-226.

Singer W, Spies JM, McArthur J, et al. Prospective evaluation of somatic and autonomic small fibers in selected autonomic neuropathies. *Neurology*. 2004;62(4):612-618.

Somers VK. Cardiovascular manifestations of autonomic disorders. In: Bonow RO, Mann DL, Zipes DP, Libby P, eds. *Braunwald's Heart Disease*. 9th ed. Philadelphia, PA: Elsevier, Inc.; 2012.

Stewart JM. Postural tachycardia syndrome and reflex syncope: similarities and differences. *J Pediatr*. 2009;154(4):481-485.

Stiles L, Ross AJ. Physician patient interaction in postural orthostatic tachycardia syndrome. *Dysautonomia Intern*. July 2014. www.dysautonomiainternational.org/pdf/PhysicianPatientInteractionInPOTS.pdf. Accessed January 26, 2016.

Taylor J, Goodkin HP. Dizziness and vertigo in the adolescent. *Otolaryngol Clin North Am*. 2011;44(2):309-321.

Terlizzi R, Rocchi C, Serra M, et al. Reversible postural tachycardia syndrome due to inadvertent overuse of Red Bull. *Clin Auton Res*. 2008;18(4):221-223.

Thieben MJ, Sandroni P, Sletten DM, et al. Postural orthostatic tachycardia syndrome: the Mayo Clinic experience. *Mayo Clin Proc*. 2007;82(3):308-313.

Vanderbilt Autonomic Dysfunction Center. POTS subtype: does it really matter? www.mc.vanderbilt.edu/root/vumc.php?site=adc&doc=42008. Accessed January 26, 2016.

Wagner C, Isenmann S, Ringendahl H, Haensch CA. Anxiety in patients with postural tachycardia syndrome (POTS) *Fortschr Neurol Psychiatr* 458-62. doi: 10.1055/s-0031-1299106. Epub 2012 Jun 12.

Wang XL, Ling TY, Charlesworth MC, et al. Autoimmunoreactive IgGs against cardiac lipid raft-associated proteins in patients with postural orthostatic tachycardia syndrome. *Transl Res*. 2013;162(1):34-44.

Weimer LH, Zadeh P. Neurological aspects of syncope and orthostatic intolerance. *Med Clin North Am*. 2009;93(2):427-449.

Winker R, Barth A, Bidmon D, et al. Endurance exercise training in orthostatic intolerance: a randomized, controlled trial. *Hypertension*. 2005;45(3):391-398.

Wood P. Da Costa's syndrome (or effort syndrome). *Br Med J*. 1941;1(4194):767-772.

Zhang Q, Liao Y, Tang C, et al. Twenty-four-hour urinary sodium excretion and postural orthostatic tachycardia syndrome. *J Pediatr*. 2012;161(2):281-284.

Diese Informationsbroschüre erhebt keinen Anspruch auf Vollständigkeit und oder Verbindlichkeit. Sie ersetzt keinen Besuch beim Arzt oder Facharzt. Die Veröffentlichungen in dieser Broschüre unterliegen dem deutschen Urheberrecht. Vervielfältigung, Bearbeitung und jede Art der Verwendung außerhalb der Grenzen des Urheberrechts bedürfen schriftlicher Zustimmung.

