



Posturales Tachkardiesyndrom (PoTS)

Dr. med. Andrea Maier

Oberärztin und Leitung Autonomes Nervensystem
Ambulanz Aachen (ANS Ambulanz)

ME/CFS und Long COVID Webinar, 21.09.2022

www.Ferienhof-maria-baur.de

Mitgliedschaften/Beirat:

Deutsche Gesellschaft für Neurologie (DGN)
Arbeitsgemeinschaft Autonomes Nervensystem e.V. (AG ANS)
Otto Loewi Gesellschaft
Deutsche Kontinenz Gesellschaft e.V.
Deutsche EDS Initiative e.V.
POTS und andere Dysautonomien e.V.

Sonstige Angaben:

Nutricia und Shire: Reisekosten und Fortbildungskosten
Takeda: Spende für ein Studienregister, 02/2020
Centogene Forschungsförderung: TRAM 2 Studie + Reisekosten und Studienmeeting
StandingUpToPots: Förderung der POTSKog Studie, 02/2018-04/2021
Boso Medical: Sponsor der PaKogOH Studie (Blutdruckmessgeräte), 05/2014-12/2019
Parkinson Fonds International: Förderung der PaKogOH Studie, 05/2014-12/2019

Vorträge mit Kostenübernahmen:

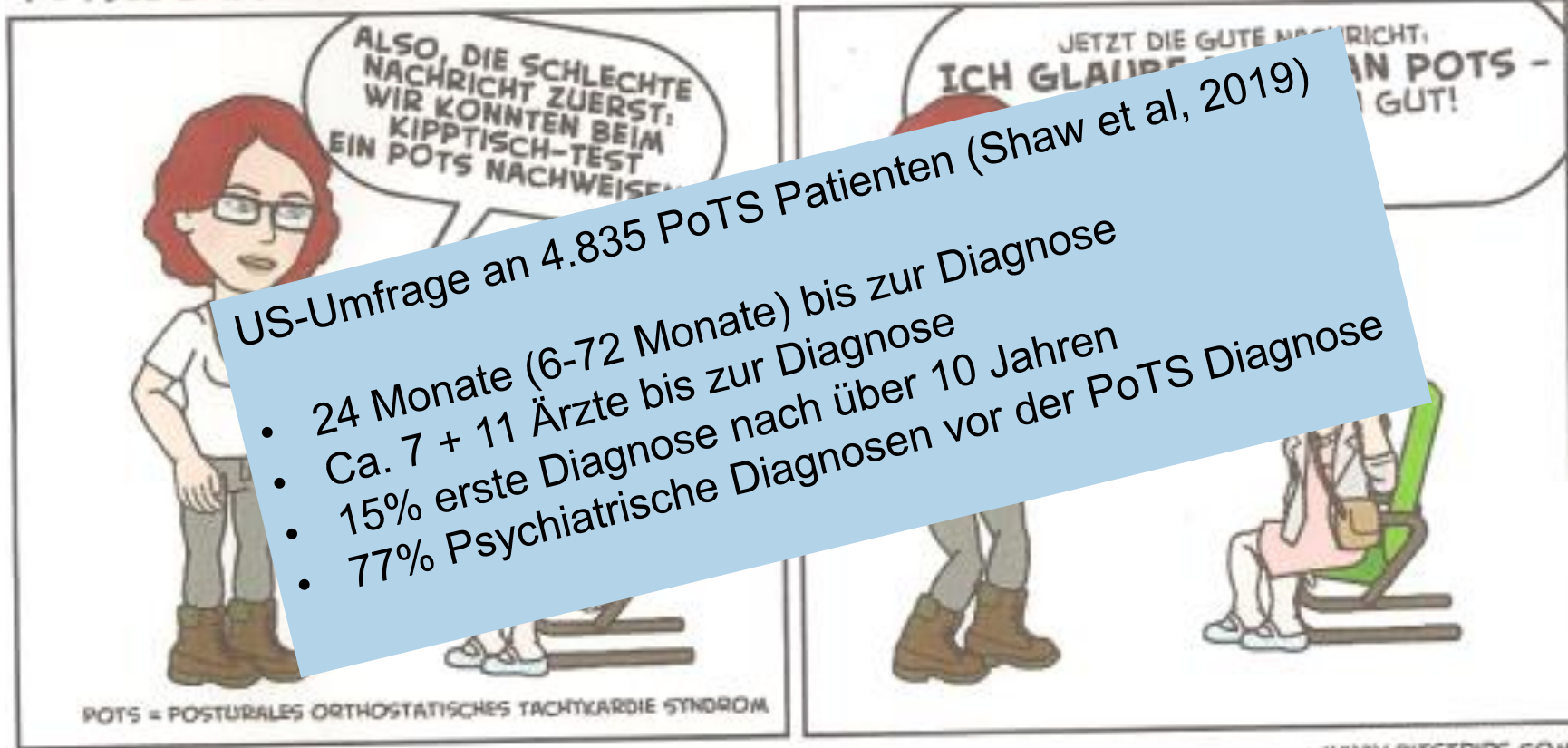
POTS Symposium Bochum (POTS und andere Dysautonomien e.V., 2019)
Vortrag in Hamburg (Deutsche Gesellschaft für ME/CFS, 2019)
Vortrag in Frankfurt (Deutsche EDS Initiative e.V., 2017)
Vortrag Bad Kissingen (Deutsche EDS Selbsthilfe e.V., 2018)

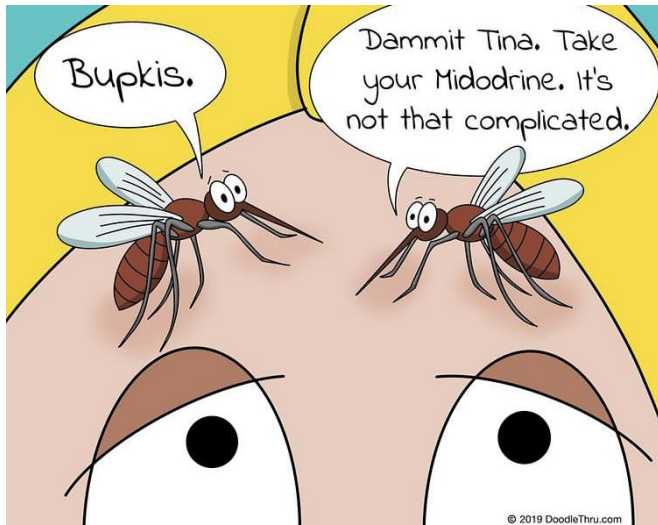
'POTSIE BEIM ARZT'



WWW.BITSTRIPS.COM

'POTSIE BEIM ARZT'





@2019DoodleThru.com

29 Jahre, w

- EBV Infektion mit Tonsillenschwellung, Fieber
- Zweimalig Synkope
- Bettlägerigkeit aufgrund von Schwindel, Benommenheit, Schwäche, Übelkeit und Herzrasen im Stehen
- Postprandiale Übelkeit
- Kribbelparästhesien am ganzen Körper, brennende Schmerzen Extremitäten
- Langsame Besserung im Verlauf, fortbestehend orthostatischer Schwindel und Kribbelparästhesien

Vorgeschichte:

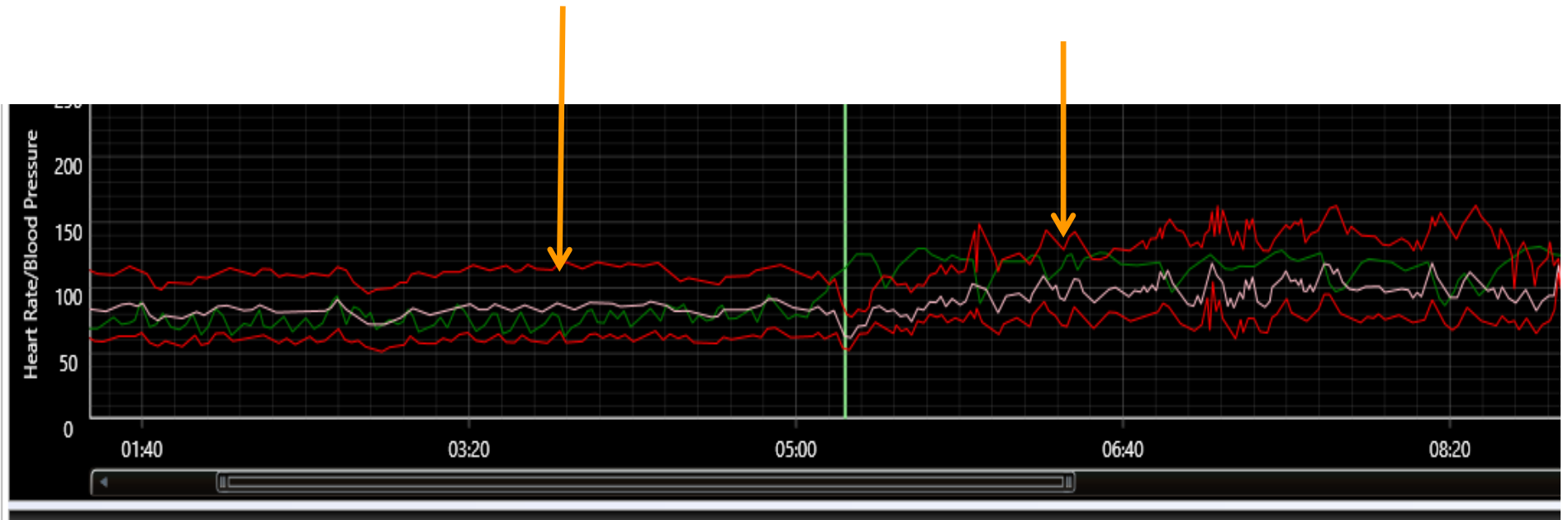
- Erhöhte Herzfrequenz im Stehen seit der Kindheit

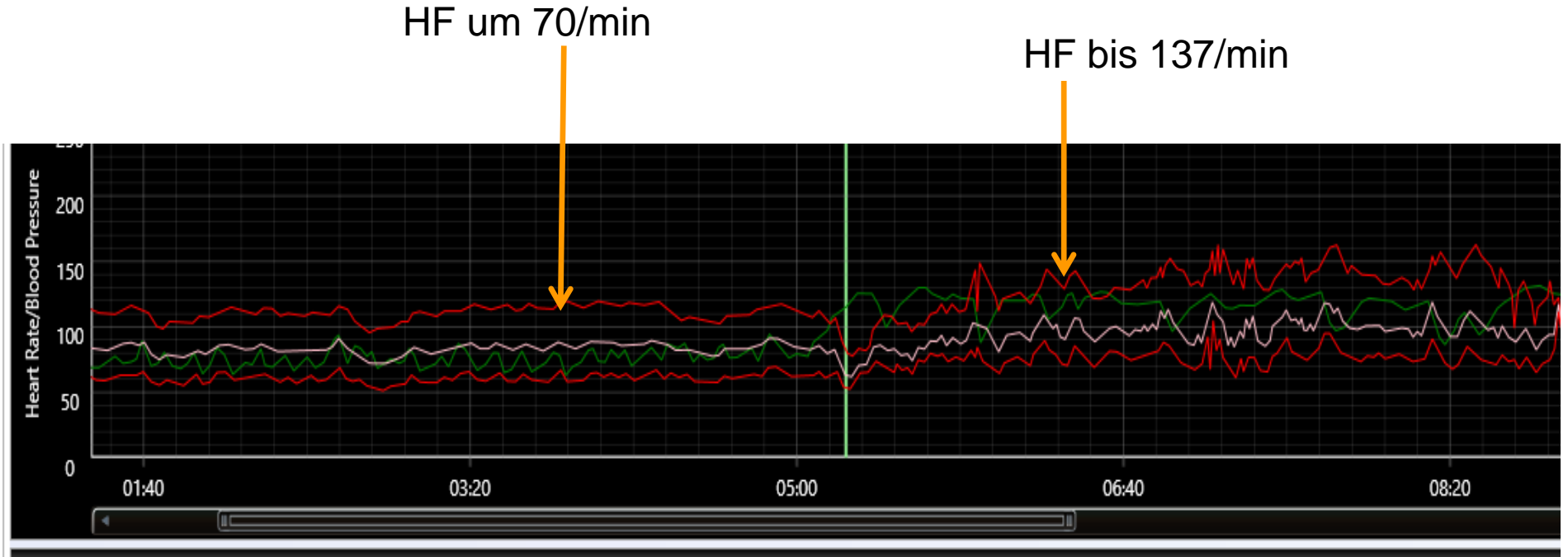
Vorbefunde:

- HF bis 140/min im LZ-EKG
- Weitere kardiale Diagnostik, Elektrophysiologie und cMRT: unauffällig

Neurologische Untersuchung:

- Verzögerte Lichtreaktion
- Distal reduziertes Temperatur- und Schmerzempfinden



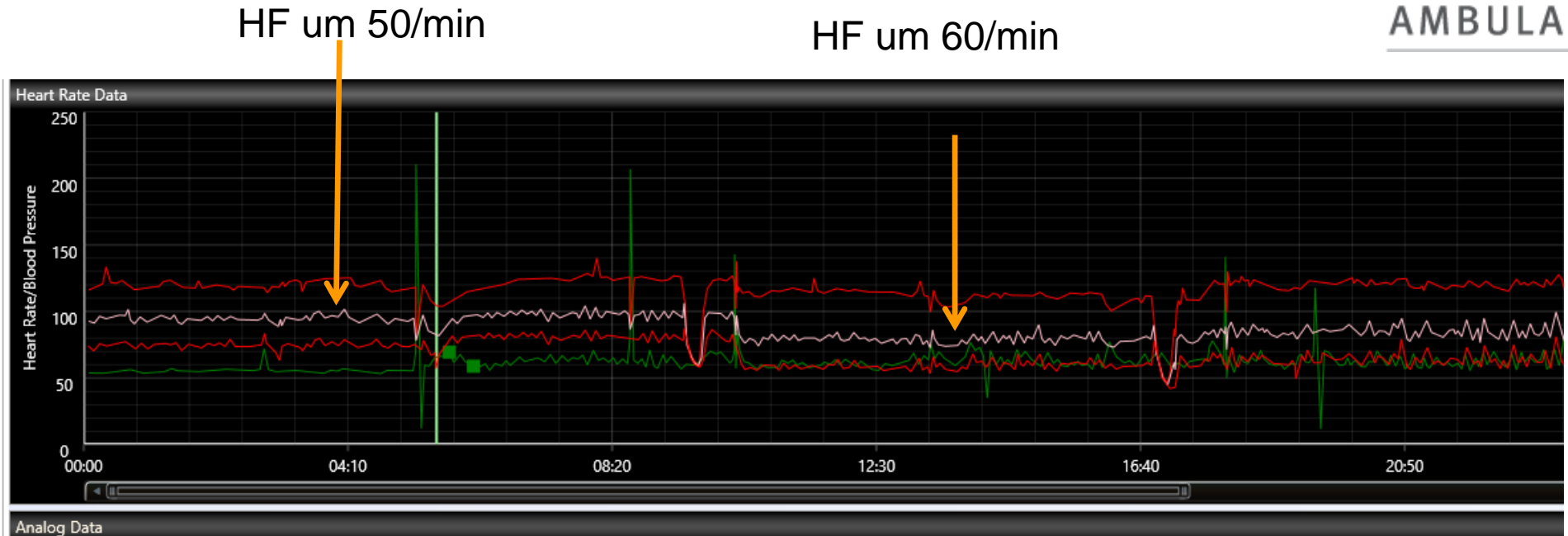


→ **Hyperadrenerges PoTS** mit Small fiber Neuropathie, autoimmun getriggert



Patientin mit ME/CFS

Durchgehende Beschwerden im Kipptisch und im Alltag: Schwummrigkeit, Augen fallen zu, Müdigkeit, Verschwommensehen



Patientin mit ME/CFS

Durchgehende Beschwerden im Kipptisch und im Alltag: Schwummrigkeit, Augen fallen zu, Müdigkeit, Verschwommensehen

→ **Postural Symptoms without tachycardia**



Vernino, 2019

Anhaltender Herzfrequenzanstieg **über 30 bpm** (über 40 bpm bei 12-19 Jährigen) innerhalb von **10 min** Stehzeit (aktiv oder passiv)
und/oder Herzfrequenz > 120 bpm in Orthostase

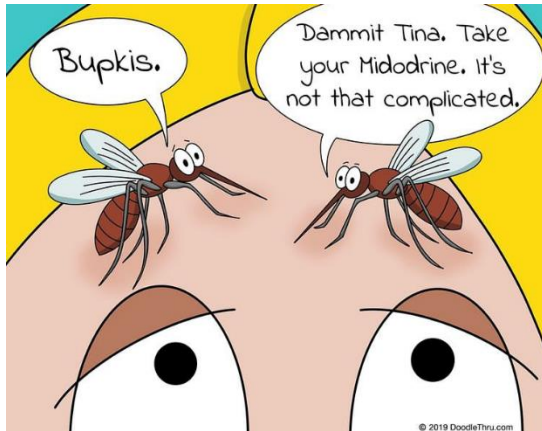
und Symptome orthostatischer Intoleranz (Benommenheit, Palpitation, Tremor, Schwäche, Sehstörung, Fatigue)

ohne systolischen Blutdruckabfall > 20 mmHg (orthostatische Hypotonie)

und klinische Beschwerden >3 Monate

und Ausschluss anderer Ursachen

- Anorexia nervosa, Angststörung, Hyperventilation, Anämie, Fieber, Schmerz, Infektion, Dehydratation, Hyperthyreose, Phäochromozytom, cardioaktive Medikamente, schwere Dekonditionierung

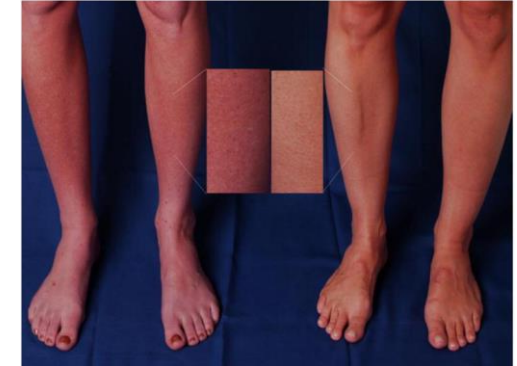


@2019DoodleThru.com

- Morgens > abends
- Provokation: Sport, Essen, Alkohol, Hitze
- Im Liegen keine Beschwerden

Lageabhängige Symptome

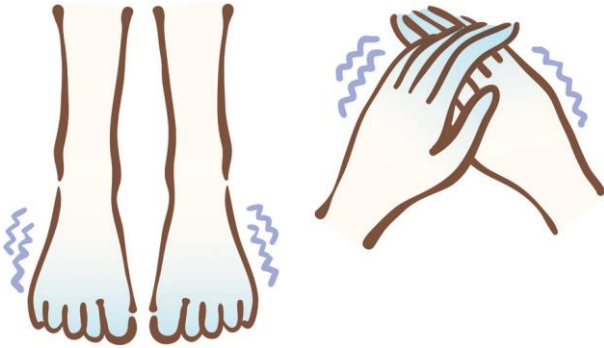
- Benommenheit, Tachykardie und Präsynkope (91%)
 - Schwindel
 - Kopfschmerzen
 - Brain Fog
 - Sehstörungen
 - Hitzewallungen
 - Brustschmerzen
 - Schwächegefühl
 - Luftnot
 - Übelkeit
 - Zittern
 - Veränderung der Hautfarbe
 - Vermehrtes Schwitzen
 - Gefühl der Ohnmacht
- Verschlechterung durch Hitze, Anstrengung und Mahlzeiten



Nach 5 Minuten stehen
POTS

gesund

Raj, 2013, Circulation



Billig ... Maier, 2019

Lageunabhängige Symptome

- Übelkeit, Blähungen, Verstopfungen
 - Müdigkeit
 - Blasenstörungen
 - Sehstörungen
 - Hauttrockenheit
 - Hypermobilität
 - Migräne
 - Konzentrationsstörungen
 - Schlafstörungen
 - Neuropathische Schmerzen
- Hinweise auf die Ursache:
- Dekonditionierung/Blutverlust/Anämie
 - Ehlers-Danlos-Syndrom/Kollagenosen
 - Polyneuropathie, Autoimmunerkrankungen
 - Autonome Neuropathie...

Kardiologie, Hausarzt, gfs. Neurologie



- Anamnese und Untersuchung
- Stehtest
- Ruhe EKG
- Basislabor:
 - Blutbild, Elektrolyte, Leber-/ Nieren-/ Schilddrüsenwerte, Vitamin B12, Folsäure, Nüchtern Blutzucker, HbA1c

→ Diagnose PoTS kann gestellt werden, Therapiebeginn symptomatisch

- Beschwerdeadaptiert:
 - Gfs. Langzeit-Blutdruck, LZ-EKG, Herzultraschall
 - Gfs., Vaskulitislabor inkl. ACE, sIL2-R., anti-Ro/SSA, anti-La/SSB
 - Gfs. autonome Diagnostik inkl. QST und Hautbiopsie

Therapie bei PoTS Basistherapie

Basistherapie

Peripheres pooling↓

- Täglich Training Bein- und Bauchmuskulatur, moderates Ausdauertraining, Stehtraining
!!Cave bei ME/CFS!!
- Kompressionsstrumpfhosen/ Abdominalbinde

Blutvolumen ↑

- Trinkmenge 2-3l/Tag
- Salzzufuhr 8-12g/Tag
- Gfs. Therapie der Grunderkrankung (EDS, Small Fiber Neuropathie, Mastzellaktivierung)

Vorname: _____
Nachname: _____

1 Atemübung

- Regelmäßige Sitzpausen
- Langsame Atmung
- Gleichzeitige Atemzüge
- Hände auf den Bauch
- Einatmen spüren
- Bauchdecke hebt sich
- Ausatmen spüren
- Bauchdecke senkt sich



2 Wadenmuskulatur im Sitzen

- Knieheben
- Oberkörper vorbeugen
- Arme auf den Knien abstützen
- 1/2 auf die Zehen
- Hüften gehen
- Oberkörper geht dabei
- Wadenland
- 3 Wiederholungen



3 Wadenmuskulatur im Stand beidseitig

- Beide Vorfüße auf die Treppe
- Auf sicheren Stand achten
- Bei Bedarf am Geländer festhalten
- Nach maximalem Zehenstand
- Beide Füße so 3 Sekunden und maximal abwärts
- Dehne ausschütteln
- 3 Wiederholungen



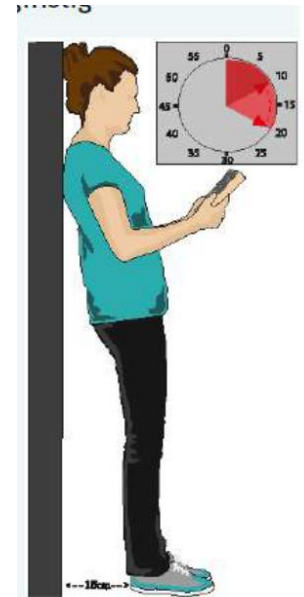
4 Wadenmuskulatur im Stand einseitig

- Einen Vorfuß auf die Treppe
- Anderen Fuß in die Luft
- Am Geländer festhalten
- Nach maximalem Zehenstand
- Ferse des Standfußes so 3 Sekunden und maximal abwärts
- Dehne ausschütteln
- 3 Wiederholungen



5 Oberschenkelmuskulatur

6 Oberschenkelmuskulatur kombiniert mit Wadenmuskulatur einseitig



Fu, 2018: Exercise and non-pharmacological treatment of POTS

Übungen: [Informationen Materialien | pots-dys \(pots-dysautonomia.net\)](#), [Exercise Examples - PoTS UK](#)

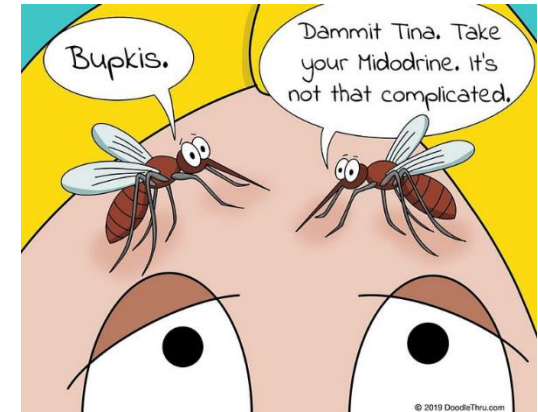
Medikamentöse Therapie (Off-label)

ergänzend in schweren Fällen, Kombinationen möglich, **Starte in niedrigster Dosis**

- NaCl Kapseln 1-4/Tag
- Midodrin 2,5 (-10mg) 1-3 mal tgl., nicht nach 18 Uhr
- Mestinon 10 (-60) mg 1-3 mal tgl. (UAW Diarrhoe)
- Fludrocortison 0,1-0,3mg (Cave Myokardfibrose)
- Betablocker (Propranolol 10-20mg 3-4/Tag (h)
Carvedilol 3,125mg 1-2/d, Labetalol 100-200mg bis 2/Tag (h))
- Ivabradin 2,5mg 1-2/Tag (h)

- Clonidin 0,1mg bis zur max. tolerablen Dosis (h)
- Methyldopa, 125-250mg bis 2/Tag (h)
- Bupropion 150-300mg/Tag (h)
- Escitalopram 10mg/Tag (h)
- Desmopressin 0,1mg z.N.

- Kurzfristig: NaCl i.v. (Ruzieh, 2017)



@2019DoodleThru.com

- PoTS hat vielfältige Ursachen
- Diagnosestellung mittels Klinik + Stehtest + kardialer Diagnostik ambulant möglich
- Basistherapie symptomatisch + Fokus auf Steigerung der körperlichen Belastung (**CAVE bei ME/CFS!!!**), Volumen- und Salzzufuhr + Vermeiden weiterer Dekonditionierung
- Medikamentöse Therapie (off-label) ergänzend
- Spezialdiagnostik nur in Sonderfällen (schwere Verläufe, unklare Ursache, deutliche autonome Beschwerden)
- Komorbiditäten beachten (Small Fiber Neuropathie, Ehlers Danlos Syndrom, Mastzellaktivierung, ME/CFS)
- **ME/CFS: erschwerte Basistherapie bei PEM!!**

Vielen Dank für die Aufmerksamkeit!

www.ans-ambulanz.de

Bhatia, Roma; Kizilbash, Sarah J.; Ahrens, Shelley P.; Killian, Jill M.; Kimmes, Stephanie A.; Knoebel, Erin E. et al. (2016): Outcomes of Adolescent-Onset Postural Orthostatic Tachycardia Syndrome. In: The Journal of pediatrics 173, S. 149–153. DOI: 10.1016/j.jpeds.2016.02.035.

Diehl R. et al., Synkopen, S1-Leitlinie, 2020, in: Deutsche Gesellschaft für Neurologie (Hrsg.), Leitlinien für Diagnostik und Therapie in der Neurologie. Online: www.dgn.org/leitlinien (abgerufen am 28.01.2022)

Vernino S, Bourne KM, Stiles LE et al. Postural orthostatic tachycardia syndrome (POTS): State of the science and clinical care from a 2019 National Institutes of Health Expert Consensus Meeting - Part 1. Auton Neurosci 2021; 102828. DOI: 10.1016/j.autneu.2021.102828

Arnold AC, Ng J, Raj SR. Postural tachycardia syndrome – Diagnosis, physiology, and prognosis. Autonomic Neuroscience 2018; 215: 3-11. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.autneu.2018.02.005>

Ruzieh, [Baugh](#), [Dasa](#), [L Parker](#), [Perrault](#), [Renno](#), [Karabin](#), [Grubb](#). Effects of Intermittent intravenous saline infusion in POTS. J interv Cardiol Physiol 2017 Apr;48(3):255-260. doi: 10.1007/s10840-017-0225-y. Epub 2017 Feb

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 2015; 12: e41-63. DOI: 10.1016/j.hrthm.2015.03.029

Shaw BH, Stiles LE, Bourne K et al. The face of postural tachycardia syndrome – insights from a large cross-sectional online community-based survey. Journal of Internal Medicine 2019; 286: 438-448. DOI: <https://doi.org/10.1111/joim.12895>

Watari M, Nakane S, Mukaino A et al. Autoimmune postural orthostatic tachycardia syndrome. Ann Clin Transl Neurol 2018; 5: 486-492. DOI: 10.1002/acn3.524

Billig SCI, Schaueremann JC, Rolke R et al. Quantitative sensory testing predicts histological small fiber neuropathy in postural tachycardia syndrome. 2019. DOI: 10.1212/CPJ.0000000000000770 %J Neurology: Clinical Practice

Haensch CA, Tosch M, Katona I et al. Small-fiber neuropathy with cardiac denervation in postural tachycardia syndrome. Muscle Nerve 2014; 50: 956-961. DOI: 10.1002/mus.24245

Devigili G, Rinaldo S, Lombardi R et al. Diagnostic criteria for small fibre neuropathy in clinical practice and research. Brain 2019; 142: 3728-3736. DOI: 10.1093/brain/awz333 %J Brain

Celletti C, Camerota F, Castori M et al. Orthostatic intolerance and postural orthostatic tachycardia syndrome in joint hypermobility syndrome/Ehlers-Danlos syndrome, hypermobility type: neurovegetative dysregulation or autonomic failure? BioMed research international 2017; 2017.