

# Acrocianosis como primera manifestación de síndrome de taquicardia postural ortostática en dos adolescentes

## *Acrocyanosis as the first manifestation of orthostatic postural tachycardia syndrome in two adolescents*

Dra. Isabel Gimeno Sánchez<sup>a</sup>, Dr. Miguel Á. Granados Ruiz<sup>b</sup>, Dra. Clara Aymerich de Franceschi<sup>b</sup>,  
Dra. Miriam Ruiz Antón<sup>b</sup> y Dr. Luis M. Prieto Tato<sup>c</sup>

### RESUMEN

La acrocianosis desencadenada por la bipedestación como signo principal de la taquicardia postural ortostática (POTS, por su sigla en inglés) es poco conocida, aunque bien descrita en la bibliografía especializada. Se describen dos casos clínicos de adolescentes que consultaron en el Servicio de Urgencias por acrocianosis e intolerancia al ortostatismo. El primer paciente, de 13 años, presentó un aumento de la frecuencia cardíaca de 40 latidos por minuto (lpm) al pasar del decúbito a la bipedestación. El segundo, de 14 años, presentó un aumento de la frecuencia cardíaca hasta 125 lpm al incorporarse. En ambos, la tensión arterial y los estudios complementarios fueron normales. El POTS se define en la edad pediátrica como una intolerancia al ortostatismo que se acompaña de aumento de la frecuencia cardíaca excesiva sin hipotensión arterial. Conocer la acrocianosis como primer signo de presentación es de utilidad para el diagnóstico de esta enfermedad y para evitar estudios complementarios innecesarios.

**Palabras clave:** síndrome de taquicardia postural ortostática, medicina del adolescente, disautonomías primarias, acrocianosis.

### ABSTRACT

Acrocyanosis triggered by standing position as the main sign of postural orthostatic tachycardia (POTS) is little known but well described in scientific literature. In pediatric age, POTS is defined as orthostatic intolerance that is accompanied by an excessive increase in heart rate without arterial hypotension. We present two clinical reports of teenagers who were admitted in the Emergency Department with acrocyanosis and orthostatic intolerance. The first patient was 13-year-old and had an increase in heart rate of 40 bpm when moving from a reclining to a standing position. The second patient was 14-year-old and showed an increasing in heart rate up to 125 bpm after upright position. In both patients' blood pressure was normal and all investigations were negative. They were finally diagnosed with

postural orthostatic tachycardia. Recognizing acrocyanosis as first sign of this disease is useful for diagnosis and can help to avoid unnecessary testing.

**Key words:** postural orthostatic tachycardia syndrome, adolescent medicine, primary dysautonomias, acrocyanosis.

<http://dx.doi.org/10.5546/aap.2021.e639>

**Cómo citar:** Gimeno Sánchez I, Granados Ruiz MÁ, Aymerich de Franceschi C, Ruiz Antón M, Prieto Tato LM. Acrocianosis como primera manifestación de síndrome de taquicardia postural ortostática en dos adolescentes. *Arch Argent Pediatr* 2021;119(6):e639-e642.

### INTRODUCCIÓN

La acrocianosis dependiente de la postura como signo de principal de la taquicardia postural ortostática (POTS, por su sigla en inglés) es poco conocida, aunque está bien descrita en la bibliografía especializada.<sup>1,2</sup>

Se describen dos casos que muestran esta forma de presentación del POTS.

### CASO CLÍNICO 1

Adolescente varón de 13 años, con antecedentes familiares de madre con enfermedad de Raynaud y abuela con esclerodermia. Consultó en el Servicio de Urgencias en marzo de 2020 por cianosis en ambos miembros inferiores y prurito asociado con el ortostatismo que impedía la bipedestación prolongada. Refería cefalea leve. En la exploración física, tras el paso del decúbito a la bipedestación, se constató la presencia de cianosis y frialdad de pies y piernas (*Figura 1*). El resto de la exploración física era normal. La frecuencia cardíaca en decúbito era de 70 lpm y, con la bipedestación, ascendía a 110 lpm. La tensión arterial era de 100/70 mmHg y la saturación de oxígeno, de 99 %. No presentaba alteraciones en el hemograma ni en la coagulación. La ecografía Doppler vascular de miembros inferiores, la ecografía abdominal y la ecocardiografía fueron normales. El estudio de autoinmunidad (anticuerpos antinucleares, anticardiolipinas y crioglobulinas) fue negativo. La capilaroscopia

a. Sección de Lactantes y Pediatría General.

b. Servicio de Pediatría.

c. Sección de Infectología pediátrica.

Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España.

#### Correspondencia:

Dra. Isabel Gimeno Sánchez: [isabel.gimeno@salud.madrid.org](mailto:isabel.gimeno@salud.madrid.org)

Financiamiento: Ninguno.

Conflicto de intereses: Ninguno que declarar.

Recibido: 2-3-2021

Aceptado: 27-5-2021

fue normal y la prueba de reacción en cadena de la polimerasa (PCR) en aspirado nasofaríngeo y la serología para el coronavirus de tipo 2 del síndrome respiratorio agudo grave (SARS-CoV-2) fueron negativas. Con el diagnóstico de taquicardia postural ortostática se recomiendan medidas de higiene postural, ejercicios específicos y medias de compresión. Luego de tres semanas, y sin observarse respuesta, se indicó fludrocortisona, con una dosis inicial de 0,1 mg/día que se aumentó a los 30 días a 0,15mg/día, con la que se logró tolerancia a la bipedestación. El tratamiento se mantuvo durante 4 meses, y luego se procedió al descenso paulatino hasta suspenderse. Por riesgo de hipopotasemia como efecto secundario, se realizaron controles de potasio en sangre, que siempre se mantuvieron dentro de la normalidad.

En la actualidad, el tiempo de seguimiento es de 14 meses. Hasta los primeros 12 meses, la evolución fue favorable, con posterior disminución de la actividad física y reaparición de la intolerancia al ortostatismo con menor intensidad que al debut. En ese momento, debido a los antecedentes familiares del paciente, se reevalúa el perfil reumatológico, sin encontrar nuevos hallazgos clínicos o de laboratorio. En la actualidad, la sintomatología se controla sin reintroducir tratamiento farmacológico.

## CASO CLÍNICO 2

Adolescente varón de 14 años, sin antecedentes de interés, consulta en el Servicio de Urgencias en marzo de 2020 por cianosis en miembros inferiores al ponerse de pie de 24 horas de evolución. En la exploración física, se observa cianosis en miembros inferiores hasta ambas rodillas (*Figura 2*). Las lesiones desaparecen por completo en decúbito. Asociada a los cambios de postura, presentaba sensación de inestabilidad transitoria. La frecuencia cardíaca en decúbito supino era 90 lpm que aumenta a 125 lpm en bipedestación, con el resto de las constantes vitales normales. Los estudios complementarios, que incluyeron hemograma, bioquímica, coagulación, autoinmunidad, ecografía Doppler de miembros inferiores y ecocardiografía fueron normales. La PCR para SARS-CoV-2 en aspirado nasofaríngeo fue negativa. Se recomendaron medidas de higiene postural y medias de compresión elástica, con buena repuesta. En la actualidad, el tiempo de seguimiento es de 14 meses. A los 11 meses de seguimiento empeoró la intolerancia al ortostatismo, marcada sobre todo por palpitaciones con la bipedestación. Se reevalúa desde el punto de vista cardiológico, con ecocardiografía y electrocardiograma normales.

FIGURA 1. Acrocianosis postural de miembros inferiores en el paciente 1



Se observa cambio de coloración en el paciente, 5 minutos después de pasar del decúbito supino a la bipedestación.

Se recomienda entrenamiento progresivo con ejercicios específicos.

## DISCUSIÓN

El término acrocianosis hace referencia a la coloración azulada, simétrica e indolora de la porción distal de las extremidades. Puede ser secundario a múltiples enfermedades, con un diagnóstico diferencial amplio que incluye enfermedades respiratorias, reumatológicas, vasculares y hematológicas, neuropatías periféricas, disautonomías, metahemoglobinemia, trastornos de la conducta alimentaria, infecciones, síndromes paraneoplásicos e ingestión de fármacos.<sup>3</sup>

Sin embargo, si el cambio de coloración se desencadena solo con la bipedestación, el diagnóstico diferencial se reduce a las causas vasculares locales y las disautonomías. El síndrome POTS suele encuadrarse dentro de las disautonomías, y la acrocianosis se ha relacionado con alteraciones en la función del óxido nítrico en la piel de estos pacientes.<sup>4</sup>

El POTS se caracteriza por una intolerancia al ortostatismo, con taquicardia excesiva relacionada con la bipedestación sin hipotensión arterial. Se acompaña de síntomas relacionados con hipoperfusión cerebral transitoria (inestabilidad,

visión borrosa, síncope), con hiperactivación adrenérgica (palpitaciones, hipersudoración, temblor) así como cambios en los miembros (frialdad, dolor, cianosis), cefalea y síntomas gastrointestinales.<sup>1</sup>

Se desconoce la etiología del POTS, aunque se han descrito factores desencadenantes como infecciones o períodos de inmovilización. Es más frecuente en mujeres jóvenes. Su diagnóstico es clínico. Existen criterios diagnósticos pediátricos, que consisten en el aumento de la frecuencia cardíaca mayor de 40 lpm a los cinco minutos de adoptar la bipedestación o frecuencia cardíaca de pie en reposo mayor de 130 lpm en pacientes de 13 años o menores y mayor de 120 lpm en mayores de 13 años.<sup>5</sup>

En algunos casos, puede ser necesario realizar estudios complementarios para descartar otras causas que expliquen los síntomas.

El tratamiento inicial consiste en las medidas no farmacológicas que se describen a continuación:

- Evitar la incorporación brusca y períodos largos de bipedestación.
- Elevar 10-20 centímetros la cabecera de la cama.
- Aumentar moderadamente la cantidad de sal en la dieta y la hidratación.

FIGURA 2. Acrocianosis postural de miembros inferiores en el paciente 2



Cambio de coloración en el paciente a los 5 minutos tras el paso de decúbito supino a bipedestación.

- Realizar maniobras de contrapresión (cruzar las piernas o cucullas) en caso de notar mareo o para estar sentado.
- Usar medias de compresión elástica hasta la cintura.
- Realizar ejercicio aeróbico físico submáximo, comenzando con 30 minutos tres días a la semana en posición de decúbito, por ejemplo, con una máquina de remo, una bicicleta reclinada o con natación.

Como segunda línea, se puede iniciar tratamiento farmacológico con fludrocortisona, midodrina, betabloqueantes o piridostigmina. El pronóstico en general es favorable.<sup>1</sup>

Los casos aquí descritos ocurrieron durante uno de los momentos de mayor incidencia de casos de enfermedad por el SARS-CoV-2 (COVID-19) en Madrid. Aunque se han descrito lesiones dermatológicas asociadas al virus de tipo acroisquemia,<sup>6</sup> no se pudo confirmar la infección por SARS-CoV-2 en ninguno de ellos. Los pacientes tampoco presentaron ninguno de los síntomas compatibles con COVID-19.

Ambos pacientes estuvieron confinados, y se describió la inmovilización como un potencial desencadenante del POTS.

Conocer la acrocianosis como primer signo de presentación del POTS puede ser de utilidad para su diagnóstico, sin necesidad de realizar estudios complementarios en el contexto clínico apropiado.

## REFERENCIAS

1. Raj SR. Postural tachycardia syndrome (POTS). *Circulation*. 2013; 127(23):2336-42.
2. Abou-Diab J, Moubayed D, Taddeo D, Jamouille O, Stheneur C. Acrocyanosis Presentation in Postural Orthostatic Tachycardia Syndrome. *Int J Clin Pediatr*. 2018; 7(1-2):13-6.
3. Kurklinsky AK, Miller VM, Rooke TW. Acrocyanosis: the Flying Dutchman. *Vasc Med*. 2011; 16(4):288-301.
4. Stewart JM, Medow MS, Minson CT, Taneja I. Cutaneous neuronal nitric oxide is specifically decreased in postural tachycardia syndrome. *Am J Physiol Heart Circ Physiol*. 2007; 293(4):H2161-7.
5. Singer W, Sletten DM, Opfer-Gehrking TL, Brands CK, et al. Postural tachycardia in children and adolescents: what is abnormal? *J Pediatr*. 2012; 160(2):222-6.
6. Monte Serrano J, Cruañes Monferrer J, Matovelle Ochoa C, García-Gil MF. Lesiones cutáneas tipo perniosis durante la epidemia COVID-19. *An Pediatr (Barc)*. 2020; 92(6):378-80.