

POSTURAAL ORTHOSTATISCH TACHYCARDIE SYNDROOM (POTS)



INFORMATIEBROCHURE VOOR HUISARTSEN





Dit is POTS is een platform voor en door Belgische en Nederlandse POTS patiënten. Het werd opgericht om de bekendheid van de aandoening te verbeteren. Je vindt er up-to-date medische en praktische informatie, updates over de nieuwste wetenschappelijke bevindingen en boeiende blogs die een kijkje bieden in de dagelijkse bekommernissen van POTS patiënten.

Patiëntenplatform Dit is POTS
www.ditispots.org
ditispots@gmail.com
Oktober 2019

Deze brochure is opgebouwd uit vijf delen:

- DEEL 1** : **WAT IS POTS?**
: Een kort overzicht van de classificatie, prevalentie, impact
: en het verloop van POTS.
:
- DEEL 2** : **HOE HERKEN IK POTS?**
: Een overzicht van typische symptomen die tot een vermoeden van POTS
: kunnen leiden.
:
- DEEL 3** : **IK VERMOED POTS BIJ EEN VAN MIJN PATIËNTEN.**
: **HOE WEET IK HET ZEKER?**
: Aanwijzingen voor het stellen van een diagnose en het uitsluiten
: van alternatieve diagnoses.
:
- DEEL 4** : **EÉN VAN MIJN PATIËNTEN HEEFT POTS. WAT NU?**
: Aanwijzingen voor eerstelijns en gespecialiseerde behandeling, een
: overzicht van ondersteunende zorg en aandachtspunten voor de omgang
: met patiënten.
:
- DEEL 5** : **WAT WETEN WE OVER DE PATHOFYSIOLOGIE VAN POTS?**
: Een samenvatting van de wetenschappelijke stand van zaken wat
: betreft mechanismen, oorzaken en comorbiditeit.
:

**De brochure is opgebouwd op basis van peer-reviewed wetenschappelijke literatuur.
De referentielijst bevindt zich achteraan.**

MEER WETEN?

In 2018 verscheen in Autonomic Neuroscience een special issue over dysautonomie. Het bevat ook een zeer goed en toegankelijk overzichtsartikel over POTS: Arnold, A.C., Ng, J. & Raj, S.R. (2018). Postural tachycardia syndrome – Diagnosis, physiology, and prognosis. Autonomic Neuroscience: Basic and Clinical, 215, 3-11.

DEEL 1: WAT IS POTS?

DEFINITIE

Posturaal Orthostatisch Tachycardie Syndroom (POTS) is een klinisch syndroom gekenmerkt door **orthostatische intolerantie**: klachten die ontstaan of significant verergeren met staan en rechtop zijn¹. Het **multisystemisch klachtenbeeld** wordt veroorzaakt door een verstoring in de werking van het autonoom zenuwstelsel². POTS is dus een vorm van **dysautonomie**³, de paraplueterm voor disfuncties van het autonoom zenuwstelsel. De meest typische symptomen zijn duizeligheid, vermoeidheid, (bijna) flauwvallen, en hartkloppingen⁴.

PREVALENTIE

Er wordt geschat dat POTS voorkomt bij 0.2% (**1 op 500**) van de populatie^{5,6}. Meer dan 80% van de patiënten is **vrouw**⁷. De eerste symptomen treden meestal op tijdens de vruchtbare leeftijd, vaak al in de puberteit⁸. Er is een piek in het ontstaan van POTS-klachten rond 14 jaar. De klachten kunnen gradueel ontstaan, maar veel patiënten herinneren zich het exacte moment waarop de symptomen acuut opdoken, vaak na een trigger. Mogelijke triggers zijn virale infecties⁹, chirurgische ingrepen, een bevalling, hersenschudding¹⁰⁻¹² enzovoort.

LEVENSQUALITEIT

POTS komt voor in **gradaties** van mild tot zeer ernstig. Sommige patiënten hebben nauwelijks of slechts in heel specifieke situaties last. Vaak gaat POTS echter gepaard met een significant **verlaagde levenskwaliteit**¹³. Ongeveer een kwart van de patiënten moet omwille van de symptomen studie of werk opgeven^{14,15}.

Ook het sociaal functioneren en zelfs de dagelijkse zelfzorg kunnen problematisch zijn. De levenskwaliteit bij ernstige vormen van POTS wordt soms vergeleken met die van COPD-patiënten of nierpatiënten¹⁴. Zoals bij elke chronische, zwaar beperkende aandoening is het risico op depressie en zelfdoding bij POTS-patiënten verhoogd¹⁶⁻¹⁸.

VERLOOP

POTS kent een **onvoorspelbaar verloop**. Over het algemeen wordt aangenomen dat het een **chronische aandoening** is^{7,19}. Soms treedt na verloop van tijd spontaan verbetering op²⁰⁻²². Soms verslechteren patiënten juist of ontstaat er een langdurig status-quo^{6,7}. Patiënten die in staat zijn tot cardiovasculaire training en jongere patiënten hebben een betere prognose dan trainingsintolerante of oudere patiënten⁶. POTS wordt niet geassocieerd met een verhoogde mortaliteit⁴.

PATHOFYSIOLOGIE

Bij staan veroorzaakt de zwaartekracht een neerwaartse verplaatsing van het aanwezige bloedvolume^{23,24}. Dit activeert de baroreflex, die middels een aantal mechanismen zorgt voor herstel van de bloedvoorziening naar hoofd en hart. Bij POTS zijn één of meer van deze mechanismen ontregeld wat leidt tot insufficiënte doorbloeding van hoofd en hart^{25,26}. Hierdoor ontstaan de typische orthostatische symptomen van tachycardie, duizeligheid, (pre)syncope¹. Meer over de ontregelde mechanismen vindt u in Deel 5: Pathofysiologie.

DEEL 2: HOE HERKEN IK POTS?

RODE VLAG

POTS-patiënten klagen typisch over **duizeligheid**, aanhoudende **vermoeidheid** of uitputting, het gevoel flauw te zullen vallen of effectief **flauwvallen**, en **hartkloppingen** of een racend hart^{4,7}. Soms heeft de patiënt regelmatig het gevoel te moeten gaan zitten of liggen. Patiënten leggen echter niet altijd zelf het verband tussen staan of rechtop zijn en de klachten.

SYMPTOMEN

De meest typische klachten bij POTS zijn van **cardiovasculaire** aard. Het gaat over snelle hartslag, druk op de borst, ademnood, kortademigheid, duizeligheid of lichthoofdigheid en (bijna) flauwvallen⁷.

Daarnaast komen meer **systemische** klachten voor⁷, zoals vermoeidheid²⁷, concentratieproblemen¹⁷, hoofdpijn²⁸, misselijkheid²⁹, problemen met de spijsvertering²⁹, pijn³⁰ (vaak zenuwpijn), migraine³⁰, verstoorde regeling van de lichaamstemperatuur⁴, verstoorde slaap²⁷, wazig zien⁴, trainingsintolerantie^{31,32}, enzovoort.

Veel symptomen komen enkel voor bij, of verslechteren met staan of rechtop zijn. Maar sommige, vooral **systemische klachten** zijn niet gelinkt aan orthostatische belasting²⁵.

UITERLIJKE TEKENEN

Eén van de moeilijkheden bij een POTS-diagnose is dat patiënten **geen uiterlijke tekenen** van ziekte vertonen³³. POTS-patiënten zijn doorgaans jonge mensen die er kerngezond uitzien. De meeste laboratoriumtests komen negatief terug. Eén uiterlijk kenmerk kan POTS echter toch verraden. De meeste (maar niet alle) POTS-patiënten vertonen acrocyanose³⁴⁻³⁶ een blauw-paarse, koud aanvoelende verkleuring van de benen en voeten bij lang staan.

BIJZONDERE WAAKZAAMHEID BIJ PSYCHISCHE EN/OF SOLK-DIAGNOSES

Een al dan niet terechte psychische diagnose kan POTS **maskeren**³⁷. Dit zorgt voor diagnostische vertraging en verhindert het starten van een effectieve behandeling. Een psychische **misdiagnose** tast bovendien het vertrouwen aan van de patiënt in medische hulpverlening³³.

POTS-patiënten ervaren symptomen als beven, duizeligheid, een gejaagd gevoel en hartkloppingen¹⁷. Bij meer dan de helft van de patiënten worden die initieel verklaard op basis van een **psychische misdiagnose**^{38,39} zoals angst of stress¹⁷. Bovendien gaat POTS bijna altijd gepaard met aanhoudende, soms ernstige vermoeidheid, wat aanleiding kan geven tot misdiagnoses als depressie, Chronisch Vermoeidheidssyndroom (CVS) of Somatisch Onvoldoende verklaarde Lichamelijke Klachten (SOLK).

Daarnaast kan POTS door de onrustwekkende aard van symptomen als (bijna) flauwvallen, hartkloppingen, pijn in de hartstreek en ademnood zelf **angst veroorzaken**^{16,40}. Onderzoek wijst echter uit dat POTS-patiënten **niet vaker** dan de gezonde populatie lijden aan angst- of paniekstoornissen^{17,40}.

OVERZICHT VAN DE MEEST GERAPPORTEERDE SYMPTOMEN BIJ POTS⁴.

Sommige symptomen komen hoofdzakelijk voor bij (langdurig) staan en rechtop zijn, andere worden niet beïnvloed door orthostatische belasting.

Symptoom	Beschrijving, alternatieve formulering
Tachycardie	Hartkloppingen, racend hart, palpaties, steken of pijn in de hartstreek
Duizeligheid	Licht in het hoofd, draaierig
Flauwvallen ⁴¹	Black-outs, wit/grijs/zwart voor de ogen, sterretjes zien, beeld en klank vallen weg, bijna flauwvallen (presyncope)
Vermoeidheid ^{27,42}	Doodmoe, uitgeput, zwak, slap, energieloos, futloos, schotelvod/vaatdoek, niet uitgerust wakker worden, niet meer vooruit kunnen
Cognitieve disfunctie ¹⁶	Wattenhoofd, hersenmist, concentratieproblemen, niet kunnen nadenken, vergeten wat je wilde zeggen of aan het doen was, mistig hoofd, er niet bij zijn, onder een stolp zitten, verward zijn, traag of moeilijk spreken, wazig zicht
Pijn ³⁰	Hoofdpijn, zenuwpijn, gewrichtspijn, spierpijn, migraine, kleeerhangerpijn (pijn in schouders en nek door verminderde doorbloeding), branderige huid
Verteringsproblemen ⁴³⁻⁴⁵	Diarree, verstopping, misselijkheid, maag leegt te snel/te traag, darmkrampen, moeite met slikken
Dehydratatie ²⁴	Altijd dorst, veel plassen, droge mond/keel
Slaapstoornissen ⁴⁶	Moeilijk inslapen, vaak wakker worden, 's morgens te vroeg wakker zijn
Ademhalingsproblemen ⁷	Ademnood, benauwdheid, hyperventileren, hol gevoel in de borst, niet genoeg lucht krijgen, buiten adem geraken
Problemen met temperatuurregulatie ⁴	Te koud, te warm, niet tegen kou of warmte kunnen, abnormaal veel of weinig zweten, Raynaud fenomeen (witte/blauwe verkleuring van vingers of tenen, vooral bij koude)

DEEL 3: IK VERMOED POTS BIJ ÉÉN VAN MIJN PATIËNTEN.

HOE WEET IK HET ZEKER?

DIAGNOSE

Een POTS diagnose wordt gesteld op basis van evaluatie van de medische voorgeschiedenis, klinische evaluatie en controle van de vitale functies zoals hartslag en bloeddruk tijdens orthostatische belasting⁷.

• Criteria

Een patiënt heeft POTS wanneer hij of zij aan **elk van de volgende criteria**⁴ voldoet:

- Op een houdingsverandering van liggen naar staan volgt binnen de 10 minuten een aanhoudende **hartslagstijging** van ten minste 30 slagen per minuut (spm) (<19 jaar minstens 40 spm) en/of de hartslag stijgt tot boven 120 spm.
- De **bloeddruk** daalt binnen de eerste drie minuten van staan **niet** meer dan 20/10mmHg.
- In staande houding ervaart de patiënt (een verslechtering van de) **symptomen**. Deze klachten verbeteren weer bij het aannemen van een horizontale positie.

• Actieve sta-test

Bij een vermoeden van POTS kan in de huisartspraktijk een actieve sta-test¹⁹ worden uitgevoerd. Laat de patiënt op de behandeltafel plaatsnemen en laat hem een paar minuten liggend rusten totdat de hartslag stabiliseert. Meet de hartslag en bloeddruk.

Vraag de patiënt om te gaan staan en meet om de paar minuten opnieuw de hartslag en bloeddruk. Doe dit gedurende 10 minuten, tot de patiënt dreigt flauw te vallen, of tot hij/zij duidelijk aan de criteria voldoet.

Bij actief staan compenseert de **spierpomp** gedeeltelijk voor falende vasoconstrictie. Bij de meeste patiënten is de hartslagstijging bij een actieve sta-test dan ook lager dan bij een kanteltafeltest, waarbij de patiënt passief staat. Ook bij twijfel is doorverwijzing voor een kanteltafeltest dus raadzaam.

• Passieve sta-test

De uiteindelijke diagnose wordt gesteld via een passieve sta-test met een kanteltafel¹⁹. Hiervoor kan doorverwezen worden naar een specialist met expertise in orthostatische intolerantie. Over het algemeen is dat een neuroloog, cardioloog of internist.

DEEL 3: IK VERMOED POTS BIJ ÉÉN VAN MIJN PATIËNTEN.

HOE WEET IK HET ZEKER?

ALTERNATIEVE VERKLARINGEN UITSLUITEN

POTS kan op zichzelf bestaan (idiopathisch), maar kan ook veroorzaakt worden door externe factoren of secundair zijn aan een gekende, en soms behandelbare aandoening³⁹.

Daarom dienen een aantal **alternatieve verklaringen voor de klachten** te worden uitgesloten. Een aantal van deze factoren kunnen in de eerstelijnszorg worden onderzocht. Voor andere is doorverwijzing nodig.

Van de onderstaande factoren is bekend dat ze POTS kunnen veroorzaken of verslechteren^{7,39}. De lijst is echter niet volledig. Op basis van het klachtenpatroon van een individuele patiënt zijn mogelijk meer of andere tests nodig.

• Medicatie en middelen³⁹

Onder andere vasodilators, diuretica, β -agonisten, anticholinerge middelen (opgelet met middelen tegen verkoudheid of allergie bvb.), laxatieven. Ook supplementen zonder voorschrift en bepaalde illegale drugs.

• Vitaminen en mineralen

Onder andere vitamine B12 tekort, teveel aan vitamine B6, magnesium- of ijzertekort, en verstoringen van de elektrolytenbalans (o.a. natrium, kalium, calcium).

• Dehydratatie

Let echter op: vochttekort kan ook een symptoom zijn van POTS zelf^{24,47,48}.

• Langdurige bedrust (deconditionering)⁴⁹⁻⁵¹

Let echter op: deconditionering kan door vermijden van lopen, staan en rechtop zitten vanwege klachten ook een gevolg zijn van POTS^{33,52} (zie 'Versterking van de cardiovasculaire uithouding' bij 'Behandeling' in Deel 4). Orthostatische klachten zuiver ten gevolge van deconditionering zouden na een aantal weken na opheffen van de bedrust vanzelf moeten verdwijnen.

• Hartritmestoornissen

Een holtertest, ECG en inspanningstest kunnen aritmieën en andere cardiale abnormaliteiten uitsluiten^{4,7,53}.

• Allergieën en voedselintoleranties

Onder andere lactose- of fructoseintolerantie, voedselallergieën, coeliakie⁵⁴.

• Auto-immuunaandoeningen⁵⁵

Onder andere syndroom van Sjögren^{39,56} (Sicca syndroom), de ziekte van Hashimoto^{55,57}, reumatoïde artritis⁵⁵, antifosfolipide syndroom⁵⁸.

• Tumoren

Bijvoorbeeld: paraneoplastisch syndroom, feochromocytoom⁵⁹.

DEEL 4: EÉN VAN MIJN PATIËNTEN HEEFT POTS. WAT NU?

Met uitzondering van de gevallen waarin een onderliggende aandoening kan worden geïdentificeerd en behandeld, is momenteel voor POTS **enkel symptomatische behandeling** mogelijk¹⁹.

EERSTELIJNS BEHANDELING

Eerstelijns behandeling richt zich voornamelijk op **non-farmacologische maatregelen**⁴ gericht op de verhoging van het vochtvolume, verbetering van venaire terugkeer van bloed uit benen en buik, en versterking van de cardiovasculaire uithouding en de spierpomp.

Een cruciaal onderdeel van de behandeling is **educatie** van de patiënt^{33,60}. Wanneer patiënten weten welke factoren een rol spelen bij de symptomen en waarom, kunnen ze triggers zoals lang staan, warmte, alcohol, bepaalde medicatie of middelen, enz. leren herkennen en vermijden⁶⁰. Bovendien kan kennis over de oorsprong van de symptomen angst en ongerustheid verminderen.

• Verhoging van het vochtvolume

Algemeen wordt een verhoogde **zoutconsumptie** tot 10 à 12 g per dag⁴¹, en een verhoogde **vochtconsumptie** tot 2 à 3L per dag aangeraden⁴. De consumptie van zoethout, zoals in drop of thee, kan eveneens helpen om het vochtgehalte in het lichaam te verhogen.

Het hoofdeinde van het bed een tiental centimeter verhogen kan de vermindering van het bloedvolume 's nachts beperken³¹.

Sommige reproductieve hormonen hebben een invloed op het vochtgehalte. Bij vrouwen kan het zonder stopweek innemen van de juiste anticonceptiepil soms maandelijkse schommelingen verminderen⁶¹. Het vinden van de juiste pil is echter niet eenvoudig aangezien sommige soorten juist een verergering van de symptomen kunnen geven.

• Cardiovasculaire training

Cardiovasculaire training gebeurt het best in een zo horizontaal mogelijke positie om de negatieve effecten van de orthostatische belasting te beperken³¹. Roeien, ligfietsen en zwemmen zijn goede opties. Naarmate de patiënt tot meer in staat is kan gradueel worden overgegaan naar meer verticale trainingsmethoden zoals wandelen, fietsen of joggen^{49,62}. Het is belangrijk dat de hartfrequentiestijging tijdens het trainen wordt veroorzaakt door de beweging zelf, en niet door de orthostatische belasting³¹. De training moet dus aangepast worden aan de mogelijkheden van de individuele patiënt.

Soms zijn medicatie of andere maatregelen nodig vooraleer een patiënt in staat is tot cardiovasculaire training. Sommige patiënten zijn bovendien niet in staat te trainen door verminderde ventriculaire vulling³² of post-exertionele malaise⁶³ (soms ernstige, meestal griepachtige symptomen die optreden na fysieke inspanning en soms dagenlang aanhouden).

• Verbeteren van de venaire terugkeer

Sommige patiënten hebben baat bij **compressiekleding**⁶⁴. Steunkousen of -panty's kunnen bij sommige POTS-patiënten helpen om het bloed in de benen terug naar boven te duwen. Een buikband doet het zelfde voor het bloed dat in de buikregio verzamelt.

Het geheel van spieren in de benen en buik, de spierpomp genoemd, speelt een belangrijke rol voor de terugkeer van zuurstofarm bloed naar het hart. Om de **spierpomp** te versterken kunnen core-training, pilates en yoga bijvoorbeeld nuttig zijn. Aanleren van contramaneuvers die de spierpomp activeren, zoals de benen kruisen, hurken en ter plaatste trappelen bij stilstaan kunnen helpen om langer rechtop te kunnen blijven³¹.

DEEL 4: EÉN VAN MIJN PATIËNTEN HEEFT POTS. WAT NU?

• Triggers definiëren en vermijden

Sommige activiteiten veroorzaken een duidelijke toename van de klachten. Het is zaak deze **triggers** te identificeren en zoveel mogelijk te vermijden of te omzeilen. Typische uitlokkers van symptomen zijn langdurig staan, te snel opstaan, gedehydrateerd geraken, warmte (denk ook aan douche, bad, sauna en dergelijke), zware maaltijden, voedingsmiddelen met een hoge glycemische index en alcohol.

Hulpmiddelen zoals draagbare krukjes, stoeltjes, voetenbankjes of mobiliteitshulpmiddelen zoals een rolstoel of rollator kunnen een uitkomst bieden wanneer lang staan of rechtop zitten niet mogelijk is. Regelmatig kleine maaltijden nuttigen, voedingsmiddelen die klachten veroorzaken vermijden, langzaam opstaan en een goede slaaphygiëne kunnen ook helpen.

Sommige patiënten ervaren een verhoogde gevoeligheid aan **sensorische prikkels** zoals licht en geluid. Gebruik van een zonnebril en (op maat gemaakte) oordopjes kan voor hen een uitkomst zijn.

DEEL 4: EÉN VAN MIJN PATIËNTEN HEEFT POTS. WAT NU?

GESPECIALISEERDE BEHANDELING

Wanneer non-farmacologische maatregelen niet volstaan, kan overgegaan worden tot farmacologische ondersteuning^{4,65}. Meestal wordt de medicatie voorgeschreven door de specialist. Hier is een lijstje van frequent gebruikte medicatie bij POTS⁶⁵. Soms moet een kosten-baten afweging worden gemaakt voor winst in levenskwaliteit vs. risico's en bijwerkingen⁶⁵.

- **Bloedvolume verhogen:** Fludrocortison^{4,65,66}, Desmopressine⁶⁷, Erytropoëtine⁶⁸, IV zoutoplossing⁶⁹
- **Hartfrequentie verminderen:** Bètablokkers (vnl. Propranolol)^{70,71}, Ivabradine (Procoralan)⁷²⁻⁷⁴
- **Hyperadrenerge staat verminderen:** Clonidine⁷⁵, lage dosis SSRI⁷⁶, Pyridostigmine (Mestinon)^{77,78}
- **Vasoconstrictie verbeteren:** Midodrine (Gutron)⁷⁹, Methylfenidaat (Ritalin/Rilatine)⁸⁰

Naast het verbeteren van de orthostatische tolerantie kan het nodig zijn om niet-orthostatische symptomen apart te behandelen⁶⁵. Het gaat dan over zaken als problemen met de vertering, slaapstoornissen, concentratiemoeilijkheden, pijn, allergische reacties, enz. Hiervoor kan best naar de betreffende specialisatie doorverwezen worden.

ONDERSTEUNENDE ZORG

POTS kan de levenskwaliteit en functionaliteit dermate beïnvloeden dat patiënten baat hebben bij ondersteunende zorg op verschillende gebieden. Hieronder vindt u een aantal voorbeelden van zorgverleners die iets voor een patiënt met POTS kunnen betekenen. Uiteraard hangt het nut en de nood van ondersteuning af van de situatie van de individuele patiënt.

Bij bevestiging van de diagnose dient voldoende aandacht te gaan naar de psychosociale gevolgen van een chronische, soms sterk invaliderende aandoening¹⁷. Een **POH-GGZ (NL)** of **psychotherapeut** kan ondersteuning bieden bij het leren omgaan met ziek zijn, vermijden van paniek bij ervaren van symptomen en de zoektocht naar een nieuw levensdoel.

Een **kinesitherapeut (BE)** of **fysiotherapeut (NL)** kan helpen bij het opstellen van een individueel en haalbaar trainingsplan voor spierversterking en cardiovasculaire training³¹. **Revalidatie** zou soms wellicht ook nuttig kunnen zijn. Helaas blijken veel revalidatiecentra echter nog niet voldoende kennis over POTS in huis te hebben.

Een **ergotherapeut** kan ondersteuning bieden bij de praktische aanpassingen in het dagelijks leven. Patiënten met ernstige symptomen kunnen bovendien nood hebben aan een rolstoel, scooter of ander al dan niet specifiek aangepast mobiliteitshulpmiddel.

POTS kan bij sommige patiënten beïnvloed worden door voeding⁸¹. Een **diëtist** kan nuttig zijn bij het opstellen van een voedingsplan waarin triggers worden vermeden.

DEEL 4: EÉN VAN MIJN PATIËNTEN HEEFT POTS. WAT NU?

AANDACHTSPUNTEN BIJ DE OMGANG MET EEN POTS PATIËNT

POTS is een chronische aandoening die een enorme impact kan hebben op het dagelijkse functioneren. Bovendien gaat aan de diagnose vaak een lange en frustrerende zoektocht vooraf³³. Wat volgt zijn enkele praktische tips voor de omgang met patiënten met een POTS diagnose in de medische praktijk.

• Validatie

POTS is een onzichtbare aandoening. De patiënt ziet er niet ziek uit, maar is vaak ernstig beperkt in zijn dagelijkse activiteiten. Daardoor stuiten POTS-patiënten vaak op **onbegrip en ongeloof**. Hun klachten worden niet serieus genomen, geminimaliseerd of ronduit ontkend. Een belangrijke stap in de opbouw van een vertrouwensrelatie met een POTS patiënt is dan ook validatie van de klachten. Een simpele '**Ik geloof je**' is voor veel POTS-patiënten een enorme opluchting.

• Negatieve ervaringen in de zorg

POTS-patiënten zijn typische **draaideurpatiënten**. Van symptomen zoals hartkloppingen, pijn in de borststreek, duizeligheid en ademnood, wordt doorgaans gezegd dat ze als onrustwekkend moeten worden beschouwd. Wanneer je deze ervaart dien je een arts te raadplegen en dat is precies wat de meeste POTS-patiënten doen. Vaak hebben ze ettelijke artsen en specialisten gezien voordat iemand hun symptomen kon verklaren^{37,82}.

Deze ontmoetingen verlopen niet altijd positief. Wanneer de vele tests geen resultaten opleveren, wordt patiënten soms verweten de klachten te verzinnen of te overdrijven. Of ze worden weggezet als 'artsenshoppers'. Een oprechte hulpvraag die uitmondt in een weigering of zelfs beschuldiging, is een zeer **ingrijpende ervaring** die het vertrouwen in zorgverleners onherstelbaar schaadt en kan zorgen voor uitermate **kritische of zelfs ronduit achterdochtige patiënten**. Sommige patiënten zoeken hierdoor hun heil in alternatieve kringen. Anderen informeren zichzelf via al dan niet betrouwbare bronnen.

Om het vertrouwen van patiënten te herstellen is in de eerste plaats een **erkenning** nodig van het mogelijk ingrijpende karakter van de lange zoektocht. **Toegeven** dat u niet alle antwoorden heeft zonder de klachten te minimaliseren is een goede volgende stap. De patiënt eerlijk informeren en optimaal betrekken bij het behandelplan volgen automatisch. Belangrijk is ook om patiënten die zelf **informatie** opzoeken en meebrengen niet zonder meer af te wijzen, maar om in te schatten of zij in staat zijn de betrouwbaarheid van informatie juist te beoordelen en hen eventueel van betere informatie te voorzien.

• Realistische verwachtingen

POTS kan vooralsnog niet worden genezen. Sommige patiënten verbeteren echter na verloop van tijd, al dan niet met behulp van revalidatie of medicatie^{20,21}. Anderen verbeteren echter nooit, of gaan zelfs achteruit^{6,7}. Veel, vooral jonge patiënten krijgen te horen dat ze 'er wel uit zullen groeien', of dat het vanzelf zal weggaan. Het nadeel hiervan is dat mensen soms te lang **wachten** op verbetering om hun leven opnieuw zin te geven of activiteiten te zoeken die wel mogelijk zijn. Het omgekeerde, de boodschap dat POTS chronisch is en dus nooit meer zal weggaan, is dan weer overdreven pessimistisch en kan betekenen dat patiënten hun zelfzorg verwaarlozen en in een negatieve spiraal belanden. Een **realistisch verwachtingspatroon** is dus aangewezen.

• Niet alles is POTS

Een valkuil bij patiënten met een chronische aandoening is om alle klachten weg te zetten als horend bij de aandoening. Er is echter geen enkele reden waarom POTS-patiënten minder vatbaar zouden zijn voor andere aandoeningen. **Nieuwe, verergerde of niet passende klachten** dienen dus serieus te worden genomen en op de gebruikelijke manier onderzocht. Dit geldt ook voor psychische klachten en aandoeningen.

MECHANISMEN

Bij staan veroorzaakt de zwaartekracht een neerwaartse verplaatsing van het aanwezige volume aan bloed, waardoor de bloeddruk in het bovenste gedeelte van het lichaam daalt. Dit activeert de baroreflex, die middels een aantal mechanismen zorgt voor herstel van de bloedvoorziening naar hoofd en hart.

POTS is het eindresultaat van een ontregeling in één of meerdere van deze compensatoire mechanismen, waardoor de doorbloeding van hoofd en hart in het gedrang komen en de typische orthostatische symptomen van tachycardie, duizeligheid, (pre)syncope optreden^{1,7,36}.

Niet bij elke patiënt is elk mechanisme verstoord. Wel gaat het vaak om een verstoring van meerdere mechanismen tegelijkertijd⁷.

• Verminderde vasoconstrictie

Wanneer de baroreflex wordt getriggerd, zorgt deze voor vasoconstrictie in de aderen van de benen en buik zodat het door de zwaartekracht naar beneden getrokken bloed terug omhoog wordt gestuwd. Bij de meeste POTS-patiënten is er een vermindering van de vasoconstrictie^{83,84}, waardoor bloed zich in de onderste helft van het lichaam verzamelt en onvoldoende bloed het hart en hoofd bereikt. Dit fenomeen wordt 'pooling' genoemd.

• Hypovolemie

Ongeveer 70% van de POTS-patiënten heeft een verlaagd bloedvolume van gemiddeld 13%⁶¹. Vermoedelijk veroorzaakt een verstoring in de werking van de angiotensine-aldosteron-as problemen, met hypovolemie of uitdroging als gevolg^{48,83}. De hypovolemie bemoeilijkt de bloedvoorziening naar de hogere lichaamsdelen bij orthostatische belasting.

• Hyperadrenerge staat

Bij 30 tot 60% van de POTS-patiënten is de concentratie van noradrenaline in het plasma bij staan sterk verhoogd^{59,85}. Dit kan zich uiten in een verhoogde systolische bloeddruk bij staan en sympathische klachten zoals hartkloppingen, paniekerig gevoel, tachycardie en tremor⁸⁶.

• Verzwakte spierpomp

De musculoskeletale spierpomp, het geheel van spieren in benen en buik, helpt bij het omhoog stuwen van het door de zwaartekracht naar beneden gezakte bloed. Lange bedrust of inactiviteit kan de spierpomp verzwakken waardoor te weinig gecompenseerd wordt voor pooling van het bloed in de onderste helft van het lichaam⁴⁹⁻⁵¹. De verzwakte spierpomp kan het gevolg zijn van inactiviteit.

OORZAKEN VAN DE AUTONOME DISFUNCTIE

De oorzaken van POTS zijn heterogeen en niet volledig begrepen¹. De laatste jaren heeft wetenschappelijk onderzoek echter een aantal pathofysiologische processen blootgelegd die POTS kunnen veroorzaken.

• Autoimmunititeit

Er is een steeds grotere wetenschappelijke consensus dat auto-immuniteit een cruciale rol speelt in het ontstaan en voortduren van de klachten bij een zeer grote subgroep van patiënten. Recente studies troffen bij een groot deel van de onderzochte POTS-patiënten antistoffen aan tegen voornamelijk adrenerge en muscarine receptoren van het autonome zenuwstelsel^{9,87-89}. De aangetaste receptoren spelen een directe rol bij de functies waarvan aangetoond is dat ze verstoord zijn bij POTS⁹.

• Neuropathie

Dunne vezel neuropathie (DVN) komt voor bij ongeveer de helft van de POTS-patiënten^{85,90-92}. Typische symptomen zijn pijnlijke, tintelende of overgevoelige huid, een koud of juist branderig gevoel, sensatieverlies, het onvermogen te zweten en een zeurende, neuropathische pijn. Denervatie van de aderen kan zorgen voor verminderde vasoconstrictie. Ook de dunne vezels in organen kunnen aangetast zijn. DVN kan worden vastgesteld door middel van een huidbiopt⁹⁰.

• Verstoorde afgifte van noradrenaline

Veel POTS-patiënten hebben verhoogde bloednoradrenalineniveaus, voornamelijk bij staan^{4,47}. Deze zijn meestal een gevolg van een dysfunctioneel autonoom zenuwstelsel of van hypovolemie, en geen oorzaak⁹³. Echter bij een kleine subgroep patiënten lijkt een systematische verhoogde afscheiding van noradrenaline aan de basis te liggen van hun POTS-symptomen^{94,95}.

• Tekort aan NET

Bij een subset van POTS-patiënten is een tekort aan noradrenalinetransporterproteïne (NET) vastgesteld⁹⁶⁻⁹⁸. Bij een tekort aan NET lekt een deel van de noradrenaline, die als neurotransmitter dient en door het presynaptisch neuron wordt geproduceerd, uit de synaptische spleet in de bloedbaan. Hierdoor wordt de communicatie tussen opeenvolgende zenuwcellen verstoord.

COMORBIDITEIT

In de wetenschappelijke literatuur wordt soms gesproken over de triade POTS-EDS-MCAS¹. Deze drie aandoeningen komen opvallend vaak samen voor. Een duidelijke verklaring voor de samenhang is nog niet gevonden. Verder komt POTS opvallend vaak voor in de context van ME/CVS¹.

• Mestcelactivatiesyndroom (MCAS)

MCAS – niet te verwarren met mastocytose – is een aandoening waarbij mestcellen een onaangepaste hoeveelheid signaalstoffen zoals histamine produceren⁹⁹. MCAS wordt gekenmerkt door allergie-achtige reacties, variërend van milde symptomen zoals jeuk of neusloop, tot ernstige, anafylactische reacties. Ook rapporteren patiënten vaak een gevoel van algehele malaise of een griepachtig gevoel. Gekende triggers zijn o.a. voedsel, chemische stoffen, smaak- en kleurstoffen, inspanning, schrikken en temperatuursveranderingen. De triggers zijn divers en veranderlijk¹⁰⁰.

Bij patiënten met MCAS kan (een combinatie van) antihistaminica de POTS symptomen soms fel verminderen⁹⁹. Triggers vermijden is ook een aandachtspunt.

• Ehlers-Dahnlos Syndroom (EDS)

EDS is een verzameling genetische bindweefselaandoeningen waarvan vooral het hypermobiele type (type III) geassocieerd wordt met POTS en andere vormen van dysautonomie^{101–103}. Het wordt voornamelijk gekenmerkt door overbeweeglijke gewrichten, subluxaties en zelfs ontwrichtingen. Ook pijn in gewrichten en zenuwpijn komen frequent voor. Geschat wordt dat ongeveer de helft van de EDS-patiënten een vorm van dysautonomie ontwikkelt¹⁰⁴.

Bij bindweefselpatiënten moet omzichtig worden omgesprongen met fysieke training om letsels te vermijden³¹.

• ME/cvs

ME/cvs is een multisysteemziekte en heeft een hoge comorbiditeit met POTS^{63,105,106}. ME staat voor 'Myalgische Encefalomyelitis' en cvs is de afkorting van 'chronisch vermoeidheidssyndroom'. Post-exertionele malaise staat centraal in de diagnose^{107–109}. Patiënten ervaren na fysieke of mentale inspanning een disproportionele uitputting die soms dagenlang kan aanhouden en gepaard gaat met een veelvoud aan lichamelijke symptomen. Over de oorzaken is nog weinig gekend. Recent wetenschappelijk onderzoek wijst onder andere in de richting van fouten in de werking van het immuunsysteem met neurologische gevolgen¹¹⁰.

Voor de behandeling van POTS bij ME/cvs is vooral fysieke training een grote uitdaging. Aan de ene kant dient deconditionering te worden vermeden of verminderd, maar aan de andere kant kan post-exertionele malaise het ziekteproces en de beperking nog verergeren.

1. Garland, E. M., Celedonio, J. E. & Raj, S. R. Postural Tachycardia Syndrome: Beyond Orthostatic Intolerance. *Curr. Neurol. Neurosci. Rep.* 15, 60 (2015).
2. Zadourian, A., Doherty, T. A., Swiatkiewicz, I. & Taub, P. R. Postural Orthostatic Tachycardia Syndrome: Prevalence, Pathophysiology, and Management. *Drugs* 78, 983–994 (2018).
3. Goldstein, D. S., Robertson, D., Esler, M., Straus, S. E. & Eisenhofer, G. Dysautonomias: clinical disorders of the autonomic nervous system. *Ann. Intern. Med.* 137, 753–63 (2002).
4. Sheldon, R. S. 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* 12, e41–e63 (2015).
5. Robertson, D. The Epidemic of Orthostatic Tachycardia and Orthostatic Intolerance. *Am. J. Med. Sci.* 317, 75–77 (1999).
6. Bhatia, R. et al. Outcomes of Adolescent-Onset Postural Orthostatic Tachycardia Syndrome. *J. Pediatr.* 173, 149–153 (2016).
7. Arnold, A. C., Ng, J. & Raj, S. R. Postural tachycardia syndrome – Diagnosis, physiology, and prognosis. *Auton. Neurosci.* 215, 3–11 (2018).
8. Boris, J. R. Postural orthostatic tachycardia syndrome in children and adolescents. *Auton. Neurosci.* 215, 97–101 (2018).
9. Ruzieh, M., Batizy, L., Dasa, O., Oostra, C. & Grubb, B. The role of autoantibodies in the syndromes of orthostatic intolerance: a systematic review. *Scand. Cardiovasc. J.* 51, 243–247 (2017).
10. Miranda, N. A., Boris, J. R., Kouvel, K. M. & Stiles, L. Activity and Exercise Intolerance After Concussion: Identification and Management of Postural Orthostatic Tachycardia Syndrome. *J. Neurol. Phys. Ther.* 42, 163–171 (2018).
11. Esterov, D. & Greenwald, B. Autonomic Dysfunction after Mild Traumatic Brain Injury. *Brain Sci.* 7, 100 (2017).
12. Heyer, G. L. et al. Orthostatic Intolerance and Autonomic Dysfunction in Youth With Persistent Postconcussion Symptoms. *Clin. J. Sport Med.* 26, 40–45 (2016).
13. Rea, N. A., Campbell, C. L. & Cortez, M. M. Quantitative assessment of autonomic symptom burden in Postural tachycardia syndrome (POTS). *J. Neurol. Sci.* 377, 35–41 (2017).
14. Benrud-Larson, L. M. et al. Quality of Life in Patients With Postural Tachycardia Syndrome. *Mayo Clin. Proc.* 77, 531–537 (2002).
15. McDonald, C., Koshi, S., Busner, L., Kavi, L. & Newton, J. L. Postural tachycardia syndrome is associated with significant symptoms and functional impairment predominantly affecting young women: a UK perspective. *BMJ Open* 4, e004127–e004127 (2014).
16. Anderson, J. W. et al. Cognitive function, health-related quality of life, and symptoms of depression and anxiety sensitivity are impaired in patients with the postural orthostatic tachycardia syndrome (POTS). *Front. Physiol.* 5, (2014).
17. Raj, V., Opie, M. & Arnold, A. C. Cognitive and psychological issues in postural tachycardia syndrome. *Auton. Neurosci.* 215, 46–55 (2018).
18. Pederson, C. L. & Brook, J. B. Health-related quality of life and suicide risk in postural tachycardia syndrome. *Clin. Auton. Res.* 27, 75–81 (2017).
19. Wells, R. et al. Postural tachycardia syndrome: current perspectives. *Vasc. Health Risk Manag.* Volume 14, 1–11 (2017).
20. Kimpinski, K. et al. A Prospective, 1-Year Follow-up Study of Postural Tachycardia Syndrome. *Mayo Clin. Proc.* 87, 746–752 (2012).
21. Lai, C. C. et al. Outcomes in Adolescents with Postural Orthostatic Tachycardia Syndrome Treated with Midodrine and β -Blockers. *Pacing Clin. Electrophysiol.* 32, 234–238 (2009).
22. Sousa, A., Lebreiro, A., Freitas, J. & Maciel, M. J. Long-term follow-up of patients with postural tachycardia syndrome. *Clin. Auton. Res.* 22, 151–153 (2012).
23. Smith, J. J., Porth, C. M. & Erickson, M. Hemodynamic Response to the Upright Posture. *J. Clin. Pharmacol.* 34, 375–386 (1994).
24. Raj, S. R. et al. Renin-Aldosterone Paradox and Perturbed Blood Volume Regulation Underlying Postural Tachycardia Syndrome. *Circulation* 111, 1574–1582 (2005).
25. Benarroch, E. E. Postural Tachycardia Syndrome: A Heterogeneous and Multifactorial Disorder. *Mayo Clin. Proc.* 87, 1214–1225 (2012).
26. Ocon, A. J., Medow, M. S., Taneja, I., Clarke, D. & Stewart, J. M. Decreased upright cerebral blood flow and cerebral autoregulation in normocapnic postural tachycardia syndrome. *Am. J. Physiol. Circ. Physiol.* 297, H664–H673 (2009).
27. Strassheim, V., Welford, J., Ballantine, R. & Newton, J. L. Managing fatigue in postural tachycardia syndrome (PoTS): The Newcastle approach. *Auton. Neurosci.* 215, 56–61 (2018).
28. Mack, K. J., Johnson, J. N. & Rowe, P. C. Orthostatic Intolerance and the Headache Patient. *Semin. Pediatr. Neurol.* 17, 109–116 (2010).
29. Loavenbruck, A. et al. Disturbances of gastrointestinal transit and autonomic functions in postural orthostatic tachycardia syndrome. *Neurogastroenterol. Motil.* 27, 92–98 (2015).

30. Cook, G. A. & Sandroni, P. Management of headache and chronic pain in POTS. *Auton. Neurosci.* 215, 37–45 (2018).
31. Fu, Q. & Levine, B. D. Exercise and non-pharmacological treatment of POTS. *Auton. Neurosci.* 215, 20–27 (2018).
32. Oldham, W. M., Lewis, G. D., Opotowsky, A. R., Waxman, A. B. & Systrom, D. M. Unexplained exertional dyspnea caused by low ventricular filling pressures: Results from clinical invasive cardiopulmonary exercise testing. *Pulm. Circ.* 6, 55–62 (2016).
33. Stiles, L. E., Cinnamon, J. & Balan, I. The patient perspective: What postural orthostatic tachycardia syndrome patients want physicians to know. *Auton. Neurosci.* 215, 121–125 (2018).
34. Freeman, R., Lirofonis, V., Farquhar, W. B. & Risk, M. Limb venous compliance in patients with idiopathic orthostatic intolerance and postural tachycardia. *J. Appl. Physiol.* 93, 636–644 (2002).
35. Stewart, J. M. Pooling in Chronic Orthostatic Intolerance. *Circulation* 105, 2274–2281 (2002).
36. Raj, S. R. The postural tachycardia syndrome (POTS): Pathophysiology, diagnosis & management. *Indian Pacing and Electrophysiology Journal* 6, 84–99 (2006).
37. Shaw, B. H. et al. The face of postural tachycardia syndrome – insights from a large cross-sectional online community-based survey. *J. Intern. Med.* 286, 438–448 (2019).
38. Kizilbash, S. J. et al. Adolescent Fatigue, POTS, and Recovery: A Guide for Clinicians. *Curr. Probl. Pediatr. Adolesc. Health Care* 44, 108–133 (2014).
39. Goodman, B. P. Evaluation of postural tachycardia syndrome (POTS). *Auton. Neurosci.* 215, 12–19 (2018).
40. Raj, V. et al. Psychiatric profile and attention deficits in postural tachycardia syndrome. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry* 80, 339–344 (2009).
41. Nwazue, V. C. & Raj, S. R. Confounders of Vasovagal Syncope. *Cardiol. Clin.* 31, 101–109 (2013).
42. Okamoto, L. E. et al. Neurohumoral and haemodynamic profile in postural tachycardia and chronic fatigue syndromes. *Clin. Sci.* 122, 183–192 (2012).
43. Seligman, W. H., Low, D. A., Asahina, M. & Mathias, C. J. Abnormal gastric myoelectrical activity in postural tachycardia syndrome. *Clin. Auton. Res.* 23, 73–80 (2013).
44. Antiel, R. M., Risma, J. M., Grothe, R. M., Brands, C. K. & Fischer, P. R. Orthostatic Intolerance and Gastrointestinal Motility in Adolescents With Nausea and Abdominal Pain. *J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr.* 46, 285–288 (2008).
45. Chelimsky, G. & Chelimsky, T. The gastrointestinal symptoms present in patients with postural tachycardia syndrome: A review of the literature and overview of treatment. *Auton. Neurosci.* 215, 70–77 (2018).
46. Miglis, M. G. & Barwick, F. Sleep disorders in patients with postural tachycardia syndrome: A review of the literature and guide for clinicians. *Auton. Neurosci.* 215, 62–69 (2018).
47. Garland, E. M., Raj, S. R., Black, B. K., Harris, P. A. & Robertson, D. The hemodynamic and neurohumoral phenotype of postural tachycardia syndrome. *Neurology* 69, 790–798 (2007).
48. Mustafa, H. I. et al. Abnormalities of angiotensin regulation in postural tachycardia syndrome. *Hear. Rhythm* 8, 422–428 (2011).
49. Fu, Q. et al. Cardiac Origins of the Postural Orthostatic Tachycardia Syndrome. *J. Am. Coll. Cardiol.* 55, 2858–2868 (2010).
50. Tank, J. et al. Orthostatic heart rate responses after prolonged space flights. *Clin. Auton. Res.* 21, 121–124 (2011).
51. Levine, B. D., Zuckerman, J. H. & Pawelczyk, J. A. Cardiac Atrophy After Bed-Rest Deconditioning. *Circulation* 96, 517–525 (1997).
52. Blitshteyn, S. & Fries, D. Postural tachycardia syndrome is not caused by deconditioning. *Pulmonary Circulation* 6, 401 (2016).
53. Kirbiš, M., Grad, A., Meglič, B. & Bajrović, F. F. Comparison of active standing test, head-up tilt test and 24-h ambulatory heart rate and blood pressure monitoring in diagnosing postural tachycardia. *Funct. Neurol.* 28, 39–45 (2013).
54. Penny, H. et al. PWE-055 Coeliac Disease is More Common in Subjects with Postural Orthostatic Tachycardia Syndrome Compared to Healthy Controls. *Gut* 65, A165.2–A166 (2016).
55. Blitshteyn, S. Autoimmune markers and autoimmune disorders in patients with postural tachycardia syndrome (POTS). *Lupus* 24, 1364–1369 (2015).
56. Dupond, J. L. et al. Acute dysautonomia secondary to autoimmune diseases: efficacy of intravenous immunoglobulin and correlation with a stimulation of plasma norepinephrine levels. *Clin. Exp. Rheumatol.* 17, 733–6 (1999).
57. Fedorowski, A. et al. Antiadrenergic autoimmunity in postural tachycardia syndrome. *EP Eur.* 19, 1211–1219 (2017).
58. Schofield, J., Blitshteyn, S., Shoenfeld, Y. & Hughes, G. Postural tachycardia syndrome (POTS) and other autonomic disorders in antiphospholipid (Hughes) syndrome (APS). *Lupus* 23, 697–702 (2014).
59. Raj, S. R. Postural Tachycardia Syndrome (POTS). *Circulation* 127, 2336–2342 (2013).

60. Lei, L. Y., Chew, D. S., Sheldon, R. S. & Raj, S. R. Evaluating and managing postural tachycardia syndrome. *Cleve. Clin. J. Med.* 86, 333–344 (2019).
61. Mar, P. L. & Raj, S. R. Neuronal and hormonal perturbations in postural tachycardia syndrome. *Front. Physiol.* 5, (2014).
62. George, S. A. et al. The international POTS registry: Evaluating the efficacy of an exercise training intervention in a community setting. *Hear. Rhythm* 13, 943–950 (2016).
63. Garner, R. & Baraniuk, J. N. Orthostatic intolerance in chronic fatigue syndrome. *J. Transl. Med.* 17, 185 (2019).
64. Heyer, G. L. Abdominal and Lower-Extremity Compression Decreases Symptoms of Postural Tachycardia Syndrome in Youth during Tilt Table Testing. *J. Pediatr.* 165, 395–397 (2014).
65. Miller, A. J. & Raj, S. R. Pharmacotherapy for postural tachycardia syndrome. *Auton. Neurosci.* 215, 28–36 (2018).
66. Sheldon, R. et al. Fludrocortisone for the Prevention of Vasovagal Syncope. *J. Am. Coll. Cardiol.* 68, 1–9 (2016).
67. Coffin, S. T. et al. Desmopressin acutely decreases tachycardia and improves symptoms in the postural tachycardia syndrome. *Hear. Rhythm* 9, 1484–1490 (2012).
68. Kanjwal, K. et al. Erythropoietin in the Treatment of Postural Orthostatic Tachycardia Syndrome. *Am. J. Ther.* 19, 92–95 (2012).
69. Ruzieh, M. et al. Effects of intermittent intravenous saline infusions in patients with medication—refractory postural tachycardia syndrome. *J. Interv. Card. Electrophysiol.* 48, 255–260 (2017).
70. Arnold, A. C. et al. Low-dose propranolol and exercise capacity in postural tachycardia syndrome: A randomized study. *Neurology* 80, 1927–1933 (2013).
71. Raj, S. R. et al. Propranolol Decreases Tachycardia and Improves Symptoms in the Postural Tachycardia Syndrome. *Circulation* 120, 725–734 (2009).
72. Delle Donne, G. et al. Ivabradine in Postural Orthostatic Tachycardia Syndrome: Preliminary Experience in Children. *Am. J. Cardiovasc. Drugs* 18, 59–63 (2018).
73. McDonald, C., Frith, J. & Newton, J. L. Single centre experience of ivabradine in postural orthostatic tachycardia syndrome. *Europace* 13, 427–430 (2011).
74. Ruzieh, M. et al. Ivabradine in the treatment of postural tachycardia syndrome (POTS), a single center experience. *Pacing Clin. Electrophysiol.* 40, 1242–1245 (2017).
75. Gaffney, F. A., Lane, L. B., Pettinger, W. & Blomqvist, C. G. Effects of Long-term Clonidine Administration on the Hemodynamic and Neuroendocrine Postural Responses of Patients with Dysautonomia. *Chest* 83, 436–438 (1983).
76. Mar, P. L. et al. Acute hemodynamic effects of a selective serotonin reuptake inhibitor in postural tachycardia syndrome: A randomized, crossover trial. *J. Psychopharmacol.* 28, 155–161 (2014).
77. Kanjwal, K. et al. Pyridostigmine in the Treatment of Postural Orthostatic Tachycardia: A Single-Center Experience. *Pacing Clin. Electrophysiol.* 34, 750–755 (2011).
78. Raj, S. R., Black, B. K., Biaggioni, I., Harris, P. A. & Robertson, D. Acetylcholinesterase inhibition improves tachycardia in postural tachycardia syndrome. *Circulation* 111, 2734–40 (2005).
79. Chen, L. et al. Midodrine Hydrochloride Is Effective in the Treatment of Children With Postural Orthostatic Tachycardia Syndrome. *Circ. J.* 75, 927–931 (2011).
80. Kanjwal, K., Saeed, B., Karabin, B., Kanjwal, Y. & Grubb, B. P. Use of Methylphenidate in the Treatment of Patients Suffering From Refractory Postural Tachycardia Syndrome. *Am. J. Ther.* 19, 2–6 (2012).
81. Wells, R. et al. Postural tachycardia syndrome: current perspectives. *Vasc. Health Risk Manag.* Volume 14, 1–11 (2017).
82. Jones, P. K., Shaw, B. H. & Raj, S. R. Clinical challenges in the diagnosis and management of postural tachycardia syndrome. *Pract. Neurol.* 16, 431–438 (2016).
83. Mustafa, H. I. et al. Altered Systemic Hemodynamic and Baroreflex Response to Angiotensin II in Postural Tachycardia Syndrome. *Circ. Arrhythmia Electrophysiol.* 5, 173–180 (2012).
84. Li, H. et al. Autoimmune Basis for Postural Tachycardia Syndrome. *J. Am. Heart Assoc.* 3, (2014).
85. Thieben, M. J. et al. Postural Orthostatic Tachycardia Syndrome: The Mayo Clinic Experience. *Mayo Clin. Proc.* 82, 308–313 (2007).
86. Crnošija, L. et al. Hemodynamic profile and heart rate variability in hyperadrenergic versus non-hyperadrenergic postural orthostatic tachycardia syndrome. *Clin. Neurophysiol.* 127, 1639–1644 (2016).
87. Vernino, S. & Stiles, L. E. Autoimmunity in postural orthostatic tachycardia syndrome: Current understanding. *Auton. Neurosci.* 215, 78–82 (2018).
88. Dahan, S., Tomljenovic, L. & Shoenfeld, Y. Postural Orthostatic Tachycardia Syndrome (POTS) – A novel member of the autoimmune family. *Lupus* 25, 339–342 (2016).
89. Li, H. et al. Adrenergic Autoantibody-Induced Postural Tachycardia Syndrome in Rabbits. *J. Am. Heart Assoc.* 8, e013006 (2019).

90. Haensch, C.-A., Tosch, M., Katona, I., Weis, J. & Isenmann, S. Small-fiber neuropathy with cardiac denervation in postural tachycardia syndrome. *Muscle Nerve* 50, 956–961 (2014).
91. Gibbons, C. H., Bonyhay, I., Benson, A., Wang, N. & Freeman, R. Structural and Functional Small Fiber Abnormalities in the Neuropathic Postural Tachycardia Syndrome. *PLoS One* 8, e84716 (2013).
92. Peltier, A. C. et al. Distal sudomotor findings in postural tachycardia syndrome. *Clin. Auton. Res.* 20, 93–99 (2010).
93. Streeten, D. H. P. Pathogenesis of hyperadrenergic orthostatic hypotension. Evidence of disordered venous innervation exclusively in the lower limbs. *J. Clin. Invest.* 86, 1582–1588 (1990).
94. Jacob, G. et al. The Neuropathic Postural Tachycardia Syndrome. *N. Engl. J. Med.* 343, 1008–1014 (2000).
95. Bonyhay, I. & Freeman, R. Sympathetic Nerve Activity in Response to Hypotensive Stress in the Postural Tachycardia Syndrome. *Circulation* 110, 3193–3198 (2004).
96. Khan, A. W., Corcoran, S. J., Esler, M. & El-Osta, A. Epigenomic changes associated with impaired norepinephrine transporter function in postural tachycardia syndrome. *Neurosci. Biobehav. Rev.* 74, 342–355 (2017).
97. Marques, F. Z. et al. A polymorphism in the norepinephrine transporter gene is associated with affective and cardiovascular disease through a microRNA mechanism. *Mol. Psychiatry* 22, 134–141 (2017).
98. Lambert, E. et al. Altered Sympathetic Nervous Reactivity and Norepinephrine Transporter Expression in Patients With Postural Tachycardia Syndrome. *Circ. Arrhythmia Electrophysiol.* 1, 103–109 (2008).
99. Doherty, T. A. & White, A. A. Postural orthostatic tachycardia syndrome and the potential role of mast cell activation. *Auton. Neurosci.* 215, 83–88 (2018).
100. Shibao, C. et al. Hyperadrenergic Postural Tachycardia Syndrome in Mast Cell Activation Disorders. *Hypertension* 45, 385–390 (2005).
101. Roma, M., Marden, C. L., De Wandele, I., Francomano, C. A. & Rowe, P. C. Postural tachycardia syndrome and other forms of orthostatic intolerance in Ehlers-Danlos syndrome. *Auton. Neurosci.* 215, 89–96 (2018).
102. Hakim, A. et al. Cardiovascular autonomic dysfunction in Ehlers-Danlos syndrome-Hypermobility type. *Am. J. Med. Genet. Part C Semin. Med. Genet.* 175, 168–174 (2017).
103. Wallman, D., Weinberg, J. & Hohler, A. D. Ehlers–Danlos Syndrome and Postural Tachycardia Syndrome: A relationship study. *J. Neurol. Sci.* 340, 99–102 (2014).
104. Celletti, C. et al. Orthostatic Intolerance and Postural Orthostatic Tachycardia Syndrome in Joint Hypermobility Syndrome/Ehlers-Danlos Syndrome, Hypermobility Type: Neurovegetative Dysregulation or Autonomic Failure? *Biomed Res. Int.* 2017, 1–7 (2017).
105. Reynolds, G. K., Lewis, D. P., Richardson, A. M. & Lidbury, B. A. Comorbidity of postural orthostatic tachycardia syndrome and chronic fatigue syndrome in an Australian cohort. *J. Intern. Med.* 275, 409–417 (2014).
106. Lewis, I., Pairman, J., Spickett, G. & Newton, J. L. Clinical characteristics of a novel subgroup of chronic fatigue syndrome patients with postural orthostatic tachycardia syndrome. *J. Intern. Med.* 273, 501–510 (2013).
107. Fukuda, K. et al. The chronic fatigue syndrome: A comprehensive approach to its definition and study. *Ann. Intern. Med.* 121, 953–959 (1994).
108. Carruthers, B. M. et al. Myalgic Encephalomyelitis/Chronic Fatigue Syndrome. *J. Chronic Fatigue Syndr.* 11, 7–115 (2003).
109. Carruthers, B. M. et al. Myalgic encephalomyelitis: International Consensus Criteria. *J. Intern. Med.* 270, 327–338 (2011).
110. Cliff, J. M. et al. Cellular Immune Function in Myalgic Encephalomyelitis/Chronic Fatigue Syndrome (ME/CFS). *Front. Immunol.* 10, 796 (2019).

IN HET KORT

Posturaal Orthostatisch Tachycardie Syndroom (POTS) is een klinisch beeld dat optreedt wanneer het lichaam er onvoldoende in slaagt de doorbloeding van het lichaam constant te houden bij orthostatische belasting, zoals staan en rechtop zitten. Het is een vorm van dysautonomie: een verstoring in de werking van het autonoom zenuwstelsel.

Tenzij POTS voorkomt als onderdeel van een behandelbare aandoening, wordt het beschouwd als **chronische aandoening** waarbij de symptomen variëren van mild tot zeer ernstig en invaliderend.

De prevalentie van POTS wordt geschat op **0.2%**. Het wordt echter **onvoldoende herkend**. Hierdoor is er een grote vertraging in diagnose en een frequent voorkomen van misdiagnose. Dit heeft een enorme impact op de levenskwaliteit en het psychosociale welbevinden van patiënten.

Via deze infobrochure hopen wij u als huisarts te ondersteunen in het herkennen, doorverwijzen en eerstelijns behandelen van patiënten met POTS. Op die manier hopen we de **diagnostische** vertraging te kunnen inperken en op termijn de levenskwaliteit van patiënten met POTS te verbeteren.



Dit is POTS is een platform voor en door Belgische en Nederlandse POTS patiënten. Het werd opgericht om de bekendheid van de aandoening te verbeteren. Je vindt er up-to-date medische en praktische informatie, updates over de nieuwste wetenschappelijke bevindingen en boeiende blogs die een kijkje bieden in de dagelijkse bekommernissen van POTS patiënten.

Patiëntenplatform Dit is POTS
www.ditispots.org
ditispots@gmail.com
Oktober 2019