

## Disautonomía : un problema médico poco conocido

Jaime Bravo S. \*

### Dysautonomia: a not well known medical problem

Resumen: La disautonomía es una condición médica frecuente, que por lo general cursa sin ser diagnosticada y es causa de problemas crónicos y mala calidad de vida. Estos enfermos muchas veces peregrinan de médico en médico, se les hacen múltiples exámenes, se plantean múltiples hipótesis, pero el diagnóstico preciso no se hace, ya que no se tiene en cuenta la disautonomía. Una vez confirmado el diagnóstico con un Tilt test, se puede tratar sintomáticamente con bastante éxito. Hemos visto que la disautonomía frecuentemente se asocia al síndrome de hiperlaxitud articular, que es una forma frustra de las alteraciones hereditarias de la fibra colágena. que es muy prevalente en Chile

Summary: Dysautonomia is a frequent medical condition, that generally goes undiagnosed and is the cause of chronic problems and poor quality of life. These patients go from doctor to doctor, are subjected to multiple tests, are given different diagnosis, but a definite one is not made, since Dysautonomia is not considered. Once the problem is identified with a Tilt Test, the proper symptomatic treatment can be done, with good results. We have seen that Dysautonomia is frequently associated to the Joint Hypermobility Syndrome, a form fruste of the Hereditary Diseases of the Connective Tissues, which is very prevalent in Chile.

La disautonomía es una afección médica que causa malestares frecuentes y recurrentes, mala calidad de vida y muchas veces constituye un problema de difícil diagnóstico. Es mucho más frecuente que lo que se cree y tal vez es más prevalente en Chile, ya que aquí las alteraciones hereditarias de la fibra colágena (AHFC), con las que se asocia a menudo, parecen ser de mayor incidencia que en otros países.

El sistema nervioso autónomo (SNA) consta de una serie de vías neurológicas eferentes, que en forma inconsciente regulan importantes funciones del organismo, las que permiten regular los signos vitales, mantener la temperatura corporal, la frecuencia cardíaca, respiratoria, etc. Estas vías eferentes se clasifican en dos grupos: el sistema simpático adrenal y el sistema nervioso parasimpático. Un buen balance entre estos sistemas mantiene la homeostasis interna y permiten al organismo adaptarse a cambios ambientales. Los órganos viscerales y los diferentes tejidos están inervados por ambos sistemas.

\* Deptos. de Reumatología del Hospital San Juan de Dios y Clínica Arauco  
[www.reumatologia-dr-bravo.cl](http://www.reumatologia-dr-bravo.cl)  
[jbravos@ctcinternet.cl](mailto:jbravos@ctcinternet.cl)

Los desórdenes del SNA producen alteraciones en las vías neurológicas reflejas que regulan la homeostasis interna. Como hay gran diversidad de funciones y los mecanismos regulatorios son complejos, el diagnóstico de éstos desórdenes es más bien de exclusión.

### **Fisiopatología del síncope neuro-cardiogénico <sup>(1)</sup>.**

La fisiopatología de éste síndrome es compleja y no comprendida en su totalidad, lo que hace que el tratamiento sea variable y a veces confuso. En 1932, Lewis <sup>(2)</sup>, introdujo el término de “síncope vaso-vagal” y al mismo tiempo fue el primero en darse cuenta de que la causa no era un aumento de la actividad vagal, sino una disminución del tono simpático. Notó que la atropina aunque aumentaba el pulso, no corregía completamente el trastorno de conciencia, ni la hipotensión; el enfermo permanecía pálido, debido a vaso-constricción vascular periférica. La bradicardia para-simpática influye en los síntomas, pero es secundaria a la profunda vaso-dilatación e hipotensión que se produce durante el síncope.

Condiciones asociadas a la alteración de reflejos autonómicos <sup>(3)</sup>

- 1.- Primarias. Idiopáticas
  - Atrofia multi-sistémica
  - Enfermedad de Parkinson
- 2.- Secundarias . A.- Poli-neuropatías periféricas crónicas
  - Diabetes Mellitus
  - Amiloidosis
  - Uremia
  - Deficiencia de tiamina
  - Alcoholismo crónico
  - Otras neuropatías tóxicas, hereditarias o inflamatorias
- B.- Poli-neuropatías agudas
  - Síndrome de Landry-Guillain-Barré
  - Porfiria
- C.- Otras enfermedades del sistema nervioso
  - Esclerosis múltiple
  - Lesiones del tronco encefálico o hipo-talámicas
  - Infecciones
  - Disautonomía familiar
- 3.- Injuria de la médula espinal.
- 4.- Edad
- 5.- Medicamentos. Especialmente cardiovasculares y antidepresivos.

La disautonomía familiar es una enfermedad poco frecuente, que tiene herencia autosómica recesiva y que se asocia a pérdida del sentido del gusto, del dolor y de la sensación térmica.

A la alteración autonómica idiopática o primaria, se le llama hipotensión ortostática idiopática, debido a que su característica fundamental es la pérdida del control postural de la presión arterial. A este grupo pertenece la disautonomía que se asocia a las alteraciones hereditarias de la fibra colágena .

Al ser la disautonomía una alteración del Sistema Nervioso Autónomo aparece sin una acción consciente del enfermo. Se presenta como mareos y sensación de debilidad, al estar en posición de pie o con el ejercicio. Frente a cambios repentinos como una emoción, el pararse rápidamente, después de estar acostado, el permanecer de pie largo rato en una fila, el caminar despacio en el supermercado o en el Mall, cambios bruscos de temperatura, etc. producen una disminución del retorno venoso desde las extremidades inferiores, con la consiguiente hipotensión arterial y anoxia cerebral. Al asumir la posición de pie súbitamente, debido a la gravedad unos 300 a 800 ml de sangre se van hacia el abdomen y extremidades inferiores, hecho que sucede en segundos después del cambio de posición. Debido a una respuesta cardiovascular inadecuada al aumento de la circulación esplácnica, también puede aparecer en estos enfermos una hipotensión postprandial. Si la persona tiene disautonomía, el organismo no es capaz de compensar estas situaciones completamente y aparecen los síntomas.

Una buena analogía es lo que sucede al líquido dentro de una botella a medio llenar. Si se la mueve de la posición horizontal a la vertical, se ve que el líquido se queda abajo. A los conejos les sucede lo mismo; si se les mantiene parados por un rato caen desmayados. Se debe a que sus venas no tienen válvulas adecuadas para llevar la sangre al cerebro al estar de pie. Algo similar le ocurre a la persona con disautonomía, la que acusa mareos y puede sufrir un síncope. Es lo que le sucede al militar que está en posición firme por largo tiempo en una manifestación militar sin moverse y cae inconsciente al suelo. Si se le deja recostado se recupera rápidamente, ya que mejora el retorno venoso de las extremidades al corazón. Al mover los pies o al caminar, los músculos ayudan a la sangre a circular mejor. En casos extremos pueden haber convulsiones debido a una bradicardia extrema e hipotensión, lo que puede llevar al error diagnóstico de epilepsia.

La desregulación del sistema nervioso autónomo, al dar señales inapropiadas puede producir una hipertensión paroxística en posición supina, lo que es una reacción paradójica. Estos enfermos suelen tener otros síntomas, como signos gastrointestinales inespecíficos, alteración en la regulación térmica (intolerancia por el frío o el calor, excesiva sudoración). Además, los diabéticos con neuropatía autonómica tienen mayor dificultad para controlar la hipoglicemia.

En el último tiempo, me he interesado personalmente en el estudio de **las alteraciones hereditarias de la fibra colágena (AHFC)** que es un problema genético muy frecuente en Chile; constituye el 34% de nuestros enfermos reumatológicos en la Clínica

Arauco<sup>(4)</sup> en Santiago. Algunos de ellos tienen articulaciones laxas y son muy ágiles o lo han sido de jóvenes. Otros no presentan laxitud articular, pero acusan problemas debido a fragilidad de los tejidos, por lo que pueden tener escoliosis, pie plano, problemas de la columna, crujidos de las articulaciones, artrosis precoz, osteoporosis precoz, escleras celestes, piel suave y laxa que deja transparentar las venas, fragilidad capilar con tendencia a hematomas, hernias, várices, prolapso de la válvula mitral, miopía, etc. A veces tienen, aunque con poca frecuencia, problemas graves de las arterias, como aneurismas y ruptura arterial, o espontánea del pulmón, abortos, etc. Esta menor resistencia de los tejidos se debe a una falla hereditaria de la fibra colágena. Como es una alteración genética, es frecuente que algunos familiares presente síntomas similares. Las alteraciones hereditarias de la fibra colágena clásicas (Ehlers-Danlos, Síndrome de Marfan y Osteogénesis Imperfecta) son poco frecuentes y tienen herencia autosómica dominante (el 50 % de los hijos la heredan). Una forma frustra de éstas condiciones, es el llamado **Síndrome de Hiperlaxitud Articular (SHA)**, que es lo mismo que el Ehlers-Danlos tipo III, extremadamente frecuente en Chile, pero que por lo general no se le diagnostica. También es prevalente en otros países donde se le busca dirigidamente, como es el caso Inglaterra y España<sup>(5,6)</sup>. El diagnóstico se ha facilitado con el uso del Criterio de Brighton<sup>(7,4)</sup>, que debiera usarse en todas las clínicas reumatológicas y traumatológicas.

Personas con SHA tienen frecuentemente disautonomía<sup>(8,9)</sup>, debido a la presencia de distonía vaso-vagal y a la falla de la pared de los capilares venosos. Concordamos con Rowe<sup>(8)</sup> que en casos de fatiga crónica y de síndromes de intolerancia ortostática, se busque cuidadosamente el síndrome de hipermovilidad articular (SHA) y otras AHFC.

### **Síntomas de disautonomía.**

Los enfermos con disautonomía al sufrir una emoción fuerte, o al estar en lugares cerrados, como iglesias o en sitios calurosos, o durante un embarazo o en presencia de deshidratación, comienzan a sentirse mal, con sensación de debilidad, diaforesis, visión borrosa y si no se recuestan pueden perder el conocimiento. El síntoma más frecuente es la fatiga. Al permanecer de pie por un tiempo prolongado se producen otras molestias. El individuo se siente desfallecer, se pone pálido (“gris”), sudoroso, semejando una reacción hipoglicémica. En caso de no sentarse o dejarse caer al suelo, puede presentar un desmayo o un síncope.

A veces la persona con disautonomía se siente débil, cansada, sin ánimo, no tiene interés en la conversación a su alrededor y se encierra como en un mutismo. Se le ve pálida, cansada, a veces con los párpados caídos y sin deseos de participar en nada. En algunos casos debido a la poca expresión de la cara, se les diagnostica erróneamente Parkinson. Es necesario reconocer estos síntomas premonitores para evitar caídas y fracturas o una contusión cerebral. Las manos y pies tienden a hincharse al estar inmóvil o al caminar despacio o por el calor excesivo. Los dedos de las manos se sienten duros, algo rígidos, por el aumento de volumen difuso y es necesario empuñar las manos repetidamente para facilitar la circulación, con lo que la sensación desagradable desaparece. Estos pacientes tienen por lo general intolerancia al frío, pero al mismo tiempo sufren con

calores excesivos (mala regulación térmica). Algunos se resfrían con facilidad con los enfriamientos. Muchos saben que tienen tendencia a la hipotensión, pero no se les ha hecho el diagnóstico de disautonomía.

En las AHFC, debido a la disautonomía, los sujetos se cansan fácilmente y la mayoría refiere que “después de medio día se les acaban las pilas” y no tienen energía. Debido a este cansancio crónico, muchas veces, se hace el diagnóstico erróneo de depresión, fibromialgia o fatiga crónica. Se les tilda de flojos y poco sociables, ya que no tienen energía para participar en reuniones sociales. Esto ocurre en ambos sexos, pero es más frecuente en las mujeres.

En la disautonomía el cansancio aparece por lo general a mediodía. Si el individuo amanece agotado, lo más probable es que se deba a depresión. Otra causa frecuente de fatiga y que se presta para el diagnóstico diferencial, especialmente en personas de edad, es el hipotiroidismo. Estos enfermos suelen tener cansancio, intolerancia por el frío, piel seca, voz ronca y sobrepeso. El diagnóstico se confirma al encontrar reflejos lentos, TSH elevada y T4 bajo.

Si el individuo con síntomas de disautonomía no adopta medidas correctivas, puede llegar a presentar un síncope. A veces hay síntomas premonitores, tales como diaforesis, náuseas, mareos y bostezos, pero en otras ocasiones el síncope ocurre sin pródromos.

### **Confirmación del diagnóstico de disautonomía.**

Es de todos conocido el hecho de que la **hipotensión ortostática** muestra una falta de aumento de la frecuencia cardíaca al producirse hipotensión. Se considera anormal un descenso de la presión sistólica mayor de 20 mm de Hg o una caída de más de 10 mm de Hg en la presión diastólica, uno o dos minutos después de adoptar la posición de pie.

Un **Tilt Test positivo** confirma el diagnóstico de disautonomía. Aunque todavía hay controversia respecto a sus resultados y reproducibilidad, es un procedimiento sin riesgos y una herramienta útil para el estudio de síncope recurrentes. Para esto se acuesta a la persona en una cama por 15 minutos, se le toma el pulso y la presión arterial y después se coloca la cama en posición vertical a 80 °. La persona queda sujeta a la cama por amarras, en posición de pie, afirmando los pies en una repisa, pero sin moverlos. Se toma el pulso y la presión arterial con frecuencia. La prueba es positiva si la presión baja sustancialmente o la persona se mareo o tiende a desmayarse. En algunos casos es necesaria una provocación farmacológica con isoproterenol, pero esto puede aumentar los falsos positivos.

### **Tratamiento de la disautonomía.**

**A.- Medidas que pueden prevenir o aliviar el problema**, ya que no existe un tratamiento curativo

- No permanecer de pie, sin moverse, por tiempo prolongado. Si no se puede evitar hay una serie de movimientos que ayudan, tales como : empujarse y soltar repetidamente, poner un pie delante del otro y después cambiar de pie, agacharse como para abrocharse los zapatos, encucillarse o poner la pierna estirada sobre una silla.
- Evitar caminar despacio en el Supermercado o en el Mall y no permanecer en ellos por más de una hora, y menos si es posible.
- Al estar sentado en un bus o avión hay que mover los pies y rodillas con frecuencia, pararse y caminar. De vez en cuando, adoptar la posición en hiperflexión de pecho a rodilla y/o cabeza entre las rodillas.
- Reposar acostado después de almuerzo, aunque sea por 15 minutos. Hacer esto también cada vez que se tengan síntomas de disautonomía.
- Evitar la deshidratación, para ello es conveniente tomar 2 a 3 litros de líquidos al día, especialmente en casos de hemoisolemia, diarrea, fiebre o exceso de calor. Evitar el uso excesivo de diuréticos.
- Aumentar el volumen intra vascular, aumentando la sal en las comidas, en caso de no existir hipertensión arterial o problemas renales.
- Usar medias o calcetines elásticos con una presión en el tobillo de por lo menos 20 mm de Hg (es recomendable la marca Ibici). Esto disminuye el aumento de sangre en territorio venoso, debido a la inadecuada vaso-constricción durante la posición de pie.
- Hacer ejercicios aeróbicos moderados, los que ayudan el retorno venoso. Son beneficiosos los ejercicios permaneciendo progresivamente de pie por períodos más largos y las actividades en el agua,.
- Es conveniente elevar en 45 ° la cabecera de la cama (15 a 30 cm), lo que reduce la diuresis nocturna debido a la posición supina. Es conveniente colocar una tabla en los pies para no salirse de la cama. Es difícil acostumbrarse a esta situación, que por lo demás no es esencial.

## **B.- Medicamentos.**

En la mayoría de los casos el problema es benigno y se corrige con las medidas anteriores. Para los casos más complicados se han ensayado diversos medicamentos, los que están dirigidos a interrumpir la vía aferente o eferente del arco reflejo neuro-anatómico. Algunos sugieren que los beta-bloqueadores actuarían sobre ambos.

Si no hay respuesta al aumento de la sal en la dieta, es necesario emplear un **mineralocorticoide** como la fludrocortisona (Florinef). Su acción se debería a expansión del volumen sanguíneo y a la mantención del retorno venoso en posición de pie. Se le ha usado con éxito en niños, pero sin estudios placebo controlados. Es barato y seguro. En adultos se le ha utilizado de preferencia en el tratamiento de la hipotensión ortostática. Se puede indicar con otros medicamentos como los beta-bloqueadores. Efectos secundarios: hipertensión, edema periférico, acné, depresión e hipokalemia.

Los **beta-bloqueadores** son los más usados en el tratamiento del síncope neurocardiogénico. Disminuirían la contractilidad miocárdica, reduciendo el mecano-receptor gatillante del ventrículo. Se emplea propranolol o metoprolol. Para algunos esta terapia no siempre es efectiva. Para otros, serían más útiles en aquellos pacientes que requieren isoproterenol durante el Tilt Test, para inducción del síncope. Se recomienda metoprolol 25 a 50 mg 2 veces al día o atenolol 25 a 50 mg diarios. En enfermos hipertensos y sin contraindicaciones, los beta-bloqueadores son una excelente droga de primera elección.

Hay consenso en que los anticolinérgicos no son eficaces. Se ha usado escopolamina transdérmica sin gran beneficio. Se han publicado estudios, no bien controlados, que informan de cierto éxito con propantelina bromada por vía oral.

Los **alfa-adrenérgicos**, en teoría, producirían vasoconstricción y contrarrestarían la pérdida del tono simpático causante del síncope. Se ha usado la efedrina oral. La midodrina es otro agente promisorio. Ward<sup>(10)</sup> mostró buen efecto con la midodrina en 10 pacientes tratados. Susmano<sup>(11)</sup> encontró resultados efectivos con dextro-amfetaminas, pero advierte sobre su potencial adictivo. Grubb<sup>(12)</sup> obtuvo una respuesta positiva con metilfenidato (Ritalin), medicamento estructuralmente similar a la dextro-anfetamina. Biffi<sup>(13)</sup> informa de éxito en 19 de 20 enfermos usando clonidina, que es otro alfa adrenérgico agonista, parcialmente selectivo.

Otros medicamentos que se han utilizado: teofilina, cuya acción es presumidamente debida a antagonismo de la adenosina; no obstante no se emplea por sus marcados y graves efectos colaterales. La disopiramida, que es un antiarrítmico parecido a la procainamida, se ha usado por su efecto vasoconstrictor periférico.

Los **inhibidores de reutilización selectiva de serotonina** son medicamentos promisorios para tratar de prevenir el síncope neurocardiogénico. Anedoticamente Grubb<sup>(14)</sup> observó que enfermos con depresión tratados con fluoxetina (Prozac) mejoraron de sus síncope. También obtuvo buenos resultados en 9 de 17 pacientes tratados con sertralina (Zoloft), 50 mg diarios<sup>(15)</sup>.

En caso de anemia, esta se debe corregir ya que agrava la disautonomía.

**C.- Marcapaso.** Estaría indicado en forma excepcional para evitar síncope recurrentes que no responden a las terapias anteriores.

**En síntesis** la disautonomía es una condición frecuente, muchas veces asociada a hiperlaxitud articular, que por lo general pasa sin diagnóstico y que produce malestar y mala calidad de vida. Una vez confirmada con el Tilt test, se puede tratar sintomáticamente con bastante éxito.

### **Bibliografía:**

- 1.- Cadman CS. Medical Therapy of Neurocardiogenic Syncope. *Cardiol Clinics* 2001;19:203-13
- 2.- Lewis T. A lecture on vasovagal syncope and the carotid sinus mechanism. *BMJ* 1932;1:873-76.
- 3.- Alter JB. Anatomy, Physiology, and Diseases of the Autonomic Nervous System. *Textbook of Internal Medicine*. William N. Kelly. 3th ed. 1997 Lippincott-Raven publishers.
- 4.- Bravo JF. Importancia de la hipermovilidad articular como causa frecuente de morbilidad, no sólo músculo-esquelética, sino también sistémica: criterios diagnósticos. *Reumatología* 2003; 19: 33-38.
- 5.- Grahame R. Editorial: Time to take hypermobility seriously (in adults and children). *Rheumatology* 2001; 40: 485-91.
- 6.- Guma M, Olivé A, Holgado S, et al. Una estimación de la laxitud articular en la consulta externa. *Rev Esp Reumatol* 2001; 28: 298-300.
- 7.- Grahame R, Bird HA, Child A et al. The British Society for Rheumatology Special Interest Group on Heritable Disorders of Connective Tissue criteria for the benign joint hypermobility syndrome. The revised (Brighton 1998) criteria for the diagnosis of JHS. *J Rheumatol* 2000; 27: 1777-79.
- 8.- Rowe PC, Barron DF, Calkins H, et al. Orthostatic intolerance and chronic fatigue syndrome associated with Ehlers-Danlos syndrome. *J Pediatr* 1999;135:494-9.
- 9.- Gazit Y, Nahir AM, Grahame R, et al. Dysautonomia in the joint hypermobility syndrome. *Am J med* 2003;115(1):33-40.
- 10.- Ward CR, Gray JC, Gilroy JJ, et al. Midodrine: A role in the management of neurocardiogenic syncope. *Heart* 1998;79:45-9.
- 11.- Susmano A, Volgam AS, Buckingham TA. Beneficial effects of dextro-amphetamine in the treatment of vasodepressor syncope. *PACE Pacing Clin Electrophysiol* 1993;16:1235-39.
- 12.- Grubb BP, Kosinski D, Mouhaffel A, et al.: The use of methylphenidate in the treatment of refractory neurocardiogenic syncope. *PACE Pacing Clin Electrophysiol* 1996;19:836-40.



13.- Biffi M, Boriani G, Sabbatini P, et al. Malignant vasovagal syncope: A randomized trial of metoprolol and clonidine. *Heart* 1997; 77:268-72.

14.- Grubb BP, Wolfe DA, Samoil D, et al. : Usefulness of fluoxetine hydrochloride for prevention of resistant upright tilt induced syncope. *Pacing Clin Electrophysiol* 1993;16:458-64.

15.- Grubb BP, Wolfe DA, Samoil D, et al. : Use of sertraline hydrochloride in the treatment of refractory neurocardiogenic syncope in children and adolescents. *J Am Coll Cardiol* 1994;24:490-94.