

SITUACIÓN CLÍNICA

Parálisis periódica hipopotasémica. A propósito de un caso

J.D. Areta-Higuera^{a,*}, M. Algaba-Montes^b y A.Á. Oviedo-García^b

^a Medicina de Familia y Comunitaria, Área Hospitalaria Virgen de Valme, Sevilla, España

^b Medicina de Familia y Comunitaria, Servicio de Cuidado Críticos y Urgencias, Hospital Virgen de Valme, Sevilla, España

Recibido el 18 de octubre de 2012; aceptado el 3 de mayo de 2013

Disponible en Internet el 19 de diciembre de 2013

PALABRAS CLAVE

Parálisis periódica
familiar;
Parálisis periódicas;
Parálisis
hipopotasémica

KEYWORDS

Familial periodic
paralyses;
Periodic paralysis;
Hypokalemic periodic
paralysis

Resumen Las parálisis periódicas son un trastorno poco frecuente que cursa con episodios de debilidad muscular aguda que puede confundirse con otras enfermedades como la epilepsia o la miastenia gravis, entre otras. Dentro de ellas se incluyen las parálisis hiper e hipopotasémicas, dividiéndose estas últimas a su vez en periódicas (familiar, tirotóxica o esporádica) y no periódicas. A este respecto, presentamos un caso de parálisis periódica hipopotasémica familiar en una mujer de 18 años que había sido diagnosticada en la infancia de epilepsia y que, además, había presentado un hipotiroidismo subclínico meses atrás por el que había recibido tratamiento sustitutivo. La anamnesis, siempre fundamental, y la objetivación de hipopotasemia permitieron el diagnóstico.

© 2012 Sociedad Española de Médicos de Atención Primaria (SEMERGEN). Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Hypokalemic periodic paralysis. A case report

Abstract Periodic paralysis is a rare disorder that causes episodes of severe muscle weakness that can be confused with other diseases, including epilepsy or myasthenia gravis. Hyperkalemic and hypokalemic paralysis are included within these diseases, the latter being divided into periodic paralysis (familial, thyrotoxic or sporadic) and non-periodic paralysis. In this regard, we present a case of familial hypokalemic periodic paralysis in an eighteen year-old female who was diagnosed with epilepsy in childhood, as well as a subclinical hypothyroidism (for which she received replacement therapy) months ago. The diagnosis was made by the anamnesis and the confirmation of hypokalemia.

© 2012 Sociedad Española de Médicos de Atención Primaria (SEMERGEN). Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: johndiah@gmail.com (J.D. Areta-Higuera).

Introducción

Las parálisis periódicas son un trastorno poco frecuente (prevalencia aproximada: 1 caso/100.000 habitantes)¹, habitualmente transmitido de forma autosómica dominante (menor penetrancia en mujeres)² y que cursa con episodios agudos de debilidad muscular. En cuanto a la clasificación de las crisis de parálisis, estas se pueden dividir, en función de los niveles de potasio durante los episodios, en hiperpotasémicas e hipopotasémicas, las cuales presentan algunas diferencias que se resumen en la [tabla 1](#), aunque será la hipopotasémica la que nos ocupe en adelante.

Las parálisis hipopotasémicas (PH) se dividen en periódicas (PPH) y en no periódicas (PNPH), siendo las primeras secundarias a la entrada de potasio al interior de la célula y las segundas consecuencia de un déficit de potasio. A su vez, las PPH se clasifican en familiar (PPHF), esporádica (PPHE) y tirotóxica (PPHT; [tabla 1](#)). Para diferenciar de forma básica los distintos tipos de parálisis hipopotasémicas puede ser de utilidad el algoritmo que se representa en la [figura 1](#).

Caso clínico

En diciembre de 2010 concurrió al servicio de urgencias del Hospital Virgen de Valme (Sevilla, España) una mujer de 18 años, gestante de 16 semanas, que acudía por presentar un episodio de tetraparesia que se presentó de forma brusca mientras descansaba la noche anterior y que no se acompañaba de ninguna otra sintomatología, respetándose además el nivel de conciencia, el lenguaje, el control de esfínteres y los movimientos oculocefálicos. Refería haber presentado episodios previos de parálisis similares (sin referir ningún desencadenante) pero que cedieron en pocas horas, por lo que el motivo de consultar en esta ocasión fue la persistencia de la clínica más tiempo del habitual. Negaba cualquier cambio en su medicación, en la alimentación o en

la actividad física, aunque afirmaba que en los días previos estaba presentando vómitos copiosos.

Entre los antecedentes personales destacaba que estaba embarazada de 16 semanas, que estaba diagnosticada de hipotiroidismo subclínico, habiendo seguido tratamiento sustitutivo (aunque no lo hacía desde hacía unos 3 meses) y que en 1996 había sido diagnosticada (y tratada) de epilepsia tras ser estudiada por episodios transitorios de hipotonía generalizada. En cuanto a los antecedentes familiares, cabe mencionar la presencia, tanto en el padre de la paciente como en 7 familiares de este, de crisis de parálisis que cedían espontáneamente y que nunca fueron estudiadas.

En la exploración neurológica se observó una tetraparesia flácida, pudiendo la paciente mover, parcialmente, únicamente el miembro superior derecho. Además, mantenía un buen nivel de conciencia, los reflejos osteotendinosos estaban hipoactivos, estando los aquileos abolidos y siendo el resto de la exploración neurológica normal. Por lo demás, la paciente presentaba un buen estado general, estando afebril y hemodinámicamente estable, sin que hubiese nada que destacar de la auscultación cardiopulmonar ni del resto de la exploración sistemática por aparatos.

Dada la situación, se solicitaron bioquímica, hormonas tiroideas, hemograma, coagulación, gasometría venosa y electrocardiograma; siendo todos los resultados normales salvo los niveles de potasio en sangre (K^+ 2,4 mEq/l [3,5-4,5 mEq/l]). Ello motivó el inicio del tratamiento con potasio oral, estando la paciente al día siguiente completamente asintomática y siendo dada de alta con diagnóstico de episodio de parálisis periódica hipopotasémica familiar probablemente precipitado por hiperemesis aguda.

Discusión

Hay, a partir de este caso, 2 elementos que resulta interesante destacar. El primero de ellos es el diagnóstico de la

Tabla 1 Diagnóstico diferencial entre las parálisis periódicas hipopotasémica, hiperpotasémica y tirotóxica

	PP hipopotasémica	PP hiperpotasémica	PP tirotóxica
Edad de inicio habitual	Menos de 20 años	Menos de 10 años	A partir de 20 años
Frecuencia/Duración de los episodios	Infrecuentes/horas-días	Frecuente/minutos-horas	Infrecuente/horas-días
Datos analíticos claves	Hipopotasemia	Hiperpotasemia	Hormonas tiroideas elevadas
Etiología	Mutaciones en los canales de sodio o calcio (autosómica dominante)	Mutaciones en los canales de sodio (autosómica dominante)	Tirotoxicosis
Precipitantes	Ejercicio/Estrés Dieta rica en hidratos de carbono	Ejercicio/estrés Ayuno Dieta rica en potasio	Ejercicio/estrés Dieta rica en hidratos de carbono
Epidemiología	Mayor penetrancia en hombres	No hay diferencias por sexo	Más frecuente en hombres
Tratamiento preventivo	Medidas higiénico-dietéticas Inhibidores de la anhidrasa carbónica Diuréticos ahorradores de potasio	Medidas higiénico-dietéticas Inhibidores de la anhidrasa carbónica Diuréticos tiazídicos β -agonistas	Medidas higiénico-dietéticas Mantener estado eutiroideo Propranolol

Modificada de Gutman y Robin¹⁰.

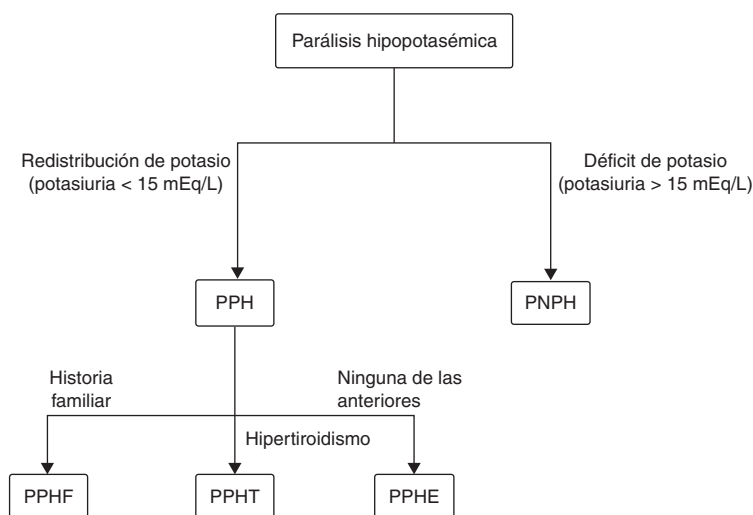


Figura 1 Algoritmo diagnóstico básico de las parálisis hipopotasémicas. (Modificada de Frantchez et al.⁶).

PPH: Parálisis periódica hipopotasémica. PNPH: parálisis no periódica hipopotasémica; PPHF: parálisis periódica hipopotasémica familiar; PPHT: parálisis periódica hipopotasémica tirotóxica; PPHE: parálisis periódica hipopotasémica esporádica.

enfermedad y, más concretamente, el diagnóstico diferencial de la misma. En cuanto al segundo elemento, merece la pena destacarlo por no haberse mencionado hasta ahora: el tratamiento.

En lo referente al diagnóstico, la debilidad muscular aguda, la exploración realizada y la objetivación de hipopotasemia orientaron de forma rápida hacia una PPH. Una vez en ese punto, es importante, además de distinguir el tipo de PPH ante el que nos encontramos, valorar las repercusiones que pueda estar originando el cuadro. Por ello, es necesario solicitar, además de una bioquímica y un hemograma, el nivel de hormonas tiroideas, una gasometría venosa y un electrocardiograma. En caso de dudas diagnósticas, se pueden realizar, personalizando en cada caso, otros estudios como el electromiograma, la biopsia muscular (baja especificidad) o las pruebas de provocación (que pueden ser arriesgadas) con glucosa y/o insulina, ejercicio o ACTH.

A pesar de todo, es importante recordar la necesidad y utilidad, como siempre, de una anamnesis cuidadosa que permita una mejor orientación diagnóstica. En este caso, la presencia de múltiples episodios similares tanto en la paciente como en sus familiares nos acercan casi con toda seguridad al diagnóstico de parálisis periódica hipopotasémica familiar, lo cual podría confirmarse mediante un estudio genético (en un 70% de los pacientes con PPH existe una mutación en el gen que codifica la subunidad alfa-1 de los canales de calcio del músculo esquelético, aunque también se han detectado otras mutaciones menos frecuentes como, por ejemplo, en los canales de sodio SCN4A)³⁻⁵.

Por otro lado, llama la atención en este caso que la paciente hubiese sido diagnosticada y tratada de epilepsia (trastorno que no padece) por episodios similares a este. Así pues, ante episodios de debilidad muscular aguda se debe incluir en el diagnóstico diferencial a la PPHF (la cual se podrá confirmar con una buena anamnesis y los estudios complementarios ya descritos), junto con otras enfermedades con las que podría confundirse:

parálisis periódicas tirotóxicas o hiperpotasémicas, epilepsia, miastenia gravis, miopatías metabólicas, hipopotasemias secundarias, Guillain-Barré, mielopatía aguda o botulismo entre otras.

En lo que al tratamiento se refiere, este se basa principalmente en el tratamiento agudo del episodio y en el posterior tratamiento preventivo de nuevos episodios. En el tratamiento agudo las prioridades deben ser prevenir posibles arritmias (alargamiento del QT, aumento de onda U) o un posible fallo respiratorio, para lo cual se deberá realizar una monitorización cardiorrespiratoria, y revertir la parálisis mediante la administración de potasio para recuperar los valores normales⁶. Dicha administración podría realizarse administrando 30 mEq de ClK vía oral cada 30 min hasta la normalización⁷, aunque, debido al riesgo de hiperpotasemia de rebote, una vez que se produzca la salida de potasio al exterior de la célula, hay quien recomienda una administración más lenta (10 mEq de ClK vía oral cada 60 min)^{8,9}. También puede utilizarse la vía intravenosa, indicada especialmente ante niveles de potasio en sangre menores de 2,5 mEq/l⁶ y/o si el paciente es incapaz de deglutir. Además, no debemos olvidar, en el tratamiento agudo, que no deben administrarse sueros glucosilados, puesto que provocarán un aumento de insulina que agravará la hipopotasemia.

Por último, en lo referente al tratamiento profiláctico, es importante destacar que las medidas no farmacológicas son habitualmente suficientes. En estas medidas se incluyen fundamentalmente una dieta rica en potasio y baja en hidratos de carbono y evitar el ejercicio excesivo. En el caso de que estas medidas no fueran suficientes, podrían utilizarse distintos fármacos¹⁰, de entre los que destacan fundamentalmente los suplementos de potasio, los diuréticos ahorradores de potasio (espironolactona 100 mg/día, triamtereno 150 mg/día) y los inhibidores de la anhidrasa carbónica (acetazolamida 250 mg/12 h, que puede combinarse con espironolactona⁷). Además, se está aún estudiando la eficacia del verapamilo (240 mg/día) y del topiramato (75-100 mg/12 h), existiendo datos de que este

último podría disminuir la severidad de los ataques, aunque no su frecuencia.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Bibliografía

1. Fontaine B. Periodic paralysis. *Adv Genet.* 2008;63:3.
2. Ke Q, Luo B, Qi M, Du Y, Wu W. Gender differences in penetrance and phenotype in hypokalemic periodic paralysis. *Muscle Nerve.* 2013;47:41–5.
3. Ptáček LJ, Tawil R, Griggs RC, Engel AG, Layzer RB, Kwiecinski H, et al. Dihydropyridine receptor mutations cause hypokalemic periodic paralysis. *Cell.* 1994;77:863.
4. Matthews E, Labrum R, Sweeney MG, Sud R, Haworth A, Chinnery PF, et al. Voltage sensor charge loss accounts for most cases of hypokalemic periodic paralysis. *Neurology.* 2009;72:1544.
5. Struyk AF, Cannon SC. A Na⁺ channel mutation linked to hypokalemic periodic paralysis exposes a proton-selective gating pore. *J Gen Physiol.* 2007;130:11–20.
6. Frantchez V, Valiño J, Carracelas A, Dufrechou C. Thyrotoxic hypokalemic periodic paralysis. Report of one case. *Rev Med Chile.* 2010;138:1427.
7. Venance SL, Cannon SC, Fialho D, Fontaine B, Hanna MG, Ptacek LJ, et al. The primary periodic paralyses: diagnosis, pathogenesis and treatment. *Brain.* 2006;129:8.
8. Lin SH, Lin YF, Chen DT, Chu P, Hsu CW, Halperin ML. Laboratory tests to determine the cause of hypokalemia and paralysis. *Arch Intern Med.* 2004;164:1561.
9. Imdad A, Sridhar SC. Fatal Dysrhythmia Following Potassium Replacement for Hypokalemic Periodic Paralysis. *West J Emerg Med.* 2010;11:57–9.
10. Gutmann L, Conwit R. Hypokalemic periodic paralysis. In: UpToDate, Basow DS (Ed), UpToDate, Waltham MA, 2013.