

## CASOS CLÍNICOS

### *PARÁLISIS PERIÓDICA HIPOPOTASÉMICA A PROPÓSITO DE UN CASO*

#### **HYPOKALEMIC PERIODIC PARALYSIS**

*José L. Medina Valdivia<sup>1</sup>.*

#### **RESUMEN**

La parálisis flácida periódica hipopotasémica es un trastorno neuromuscular episódico y reversible de muy rara presentación, relacionada con un defecto en los canales de iones musculares asociados a alteraciones transitorias de la concentración de potasio. Es importante saber identificar, conocer el diagnóstico diferencial y sus posibles complicaciones. Presentamos el caso de un varón de 12 años de edad que ingresa al servicio de emergencia del Hospital Regional Moquegua con pérdida de fuerza muscular en miembros superiores e inferiores, acompañado de dificultad respiratoria, potasio sérico < 2mmol/L, alteración del electrocardiograma: QT largo, onda U. Después del reto de potasio existe mejoría clínica y laboratorial. El diagnóstico temprano permite brindar un tratamiento oportuno evitando las complicaciones.

**Palabra Clave:** Parálisis flácida periódica hipopotasémica, pérdida de fuerza muscular, dificultad respiratoria

#### **ABSTRACT**

Hypokalemic periodic flaccid paralysis is a very rare, reversible, episodic neuromuscular disorder related to a defect in muscle ion channels associated with transient changes in potassium concentration. It is important to know how to identify, to know the differential diagnosis and its possible complications. We present the case of a 12-year-old man who entered the emergency service of the Moquegua Regional Hospital with loss of muscle strength in the upper and lower limbs, accompanied by respiratory distress, serum potassium <2mmol / L, alteration of the electrocardiogram: long QT, U wave. After the potassium challenge, there is clinical and laboratory improvement. Early diagnosis allows timely treatment, avoiding complications.

**Key Word:** Hypokalemic periodic flaccid paralysis, loss of muscle strength, respiratory distress

#### **INTRODUCCIÓN**

La parálisis flácida periódica es un trastorno neuromuscular de muy rara presentación, su prevalencia es de 1/ 100,000 habitantes. Relacionado a un defecto en los canales de iones musculares, caracterizado por episodios de debilidad muscular indolora. Se clasifican en hipopotasémica e hiperpotasémica según los niveles de potasio (k+) sérico<sup>1</sup>. Afecta a hombres y mujeres en una proporción de 3-4:1, con patrón hereditario autosómico dominante con penetrancia reducida en mujeres. Las primeras descripciones se atribuyen a Hartwig (1874), Westphal (1885) y Oppenheim (1891). Fontaine, Ptacek y colaboradores identificando su loci cromosómico en 1q31-q32, en una región que contiene el gen que codifica para la subunidad alfa-1 del canal L de calcio del músculo esquelético; esto se encuentra en el 70 % de los pacientes<sup>1,2</sup>. Los pacientes son incapaces de moverse al

<sup>1</sup> Médico Pediatra. Departamento de Pediatría del Hospital Regional Moquegua

despertar y gradualmente recuperan las fuerzas musculares después horas o días. Los músculos que permanecen activos durante el sueño, como el diafragma, la musculatura ocular extrínseca (movimiento ocular rápido) y el músculo cardíaco no están afectados. Los pacientes se encuentran conscientes entre ataques en la infancia y adolescencia pero durante la vida adulta la crisis se hace más frecuentes y el trastorno puede causar una miopatía progresiva con debilidad muscular persistente incluso entre los ataques.<sup>3</sup> Los episodios periódicos de parálisis flácida son desencadenados por periodos de reposo tras ejercicio (frecuente por la mañana), comida rica en carbohidratos, estrés físico y emocional, ingesta de alcohol o exposición al frío<sup>3</sup>.

La administración oral o endovenosa de potasio ayuda en los episodios agudos. Se puede evitar, o al menos disminuir la frecuencia y gravedad de los episodios reduciendo la ingesta de sodio, administrando acetazolamida, y espironolactona vía oral<sup>4</sup>.

El objetivo del reporte de caso es conocer la presentación y manejo oportuno de esta patología para evitar las posibles complicaciones.

## REPORTE CASO

Ingresa al Servicio de Emergencia Pediatría del Hospital Regional de Moquegua paciente varón de 12 años de edad, cargado por su padre, por presentar las últimas 34 horas debilidad muscular de inicio brusco y de curso progresivo, acompañada de falta de movilidad y pérdida de la fuerza muscular en miembros superiores e inferiores, 24 horas antes de su ingreso se agrega a cuadro anterior dificultad respiratoria, Paciente atribuye sintomatología a ejercicios excesivos y estrés durante los últimos 3 días, además de haber incrementado la pérdida de fuerza muscular mientras descansaba la noche anterior a su ingreso. Padre del menor menciona como antecedente importante haber presentado cuadros similares de pérdida de fuerza muscular leves, una vez al año durante los últimos tres años, asociados a stress, ejercicio y/o alimentación excesiva. No hay antecedentes familiares de similares episodios. Al examen físico encontramos escala de Glasgow 15/15, pupilas isocoras normoreactiva, presencia de pérdida de la fuerza muscular y movilidad en ambos miembros inferiores y superiores, reflejo de prensión forzada de ambos manos muy disminuidos, bicipital

y tricipital disminuidos, Babinski negativo, reflejo medioplantar de Guillain-Barré, rotuliano o patelar disminuidos. Las funciones vitales: frecuencia respiratoria: 20 x', frecuencia cardíaca 70 x', Saturación de Oxígeno 98%, T° 37C°, P/A 100/70 mmHg. En Emergencia con el resultado de K+ sérico: < 2 mmol/L, previa evaluación por cardiología y su respectivo electrocardiograma (aparición de onda U) de procedió a realizar Reto de Potasio (K+) 1meq/kg /dosis con monitoreo permanente cardiorrespiratorio. (Tabla 01). Seis horas después de su ingreso por emergencia se realiza control de K+ sérico: 3.8 mmol/L mejorando clínicamente la dificultad respiratoria y la movilidad de miembros superiores e inferiores. El paciente en Hospitalización presenta una notable mejoría recibiendo tratamiento con Espironolactona 2mg / Kg / día, Cloruro de 20% como parte de la VEV, adicionalmente Cloruro de 20% 3ml post alimentos. Sus exámenes auxiliares de control (Tabla 1) fueron bastante aceptables y se fueron normalizando, después de 5 días de hospitalización. Alta médica caminando y movilizando miembros superiores sin ningún problema.

## COMENTARIO

La parálisis flácida periódica hipopotasémica se presenta en forma esporádica con ataques de parálisis flácida que empiezan en la infancia o en la adolescencia, en los ataques las fibras musculares son eléctricamente inexcitables. No se sabe cómo el defecto del canal de calcio conduce al movimiento episódico de potasio hacia las células y causa debilidad muscular<sup>5,6</sup>. Las crisis de debilidad muscular indolora, desencadenado por consumo incrementado de carbohidratos, ayuno prolongado, liberando adrenalina e insulina inducida por el estrés emocional, ejercicio excesivo, consumo de alcohol entre otros<sup>7</sup>. Debutan con crisis en la niñez o adolescencia con episodios leves a moderados en forma mensual o una vez al año, con antecedente o no familiar. En el diagnóstico es importante realizar una buena anamnesis y un buen examen clínico diferenciando de otras parálisis periódicas (tabla 2), valorando las posibles causas que desencadenan el cuadro, solicitar prueba bioquímica, hemograma, gasometría, hormonas tiroideas, electrocardiograma<sup>8</sup>. En caso de duda diagnóstica se puede realizar electromiografía, biopsia muscular y estudio genético. El tratamiento está basado en el manejo de los crisis agudas y el tratamiento preventivo de los nuevos episodios<sup>9</sup>. En los cuadros agudos

**Tabla N° 1**  
Resumen de Exámenes auxiliares en emergencia y hospitalización

Exámenes auxiliares	Emergencia	Hospitalización	Alta		
<b>Potasio ( AGA ) mmol/l</b>	Antes de Reto de K+	Después de reto de K+	5.1mmol/l	3.5mmol/l	3.5mmol/l
	<2 mmol/l	3,8mmol/l			
<b>Calcio (AGA) mmol/l</b>	1.25 mmol/l	1.26 mmol/l	1.26 mmol/l	1.28 mmol/l	1.26 mmol/l
<b>PH (AGA)</b>	7.36	7.4	7.38	7.39	7.36
<b>Bicarbonato(AGA)</b>	21.3mmol/l	23.8 mmol/l	21.9 mmol/l	23.4 mmol/l	21.9 mmol/l
<b>EKG</b>	Presencia de Onda U	Normal			
<b>Glucosa sérica</b>	100g/dl	80m/dl			
<b>Urea sérica</b>	18.5 mg%	18.0 mg%			
<b>Creatinina Sérica</b>	1.07 mg%	1.05 mg%			
<b>VSG</b>	10mm/h	09 mm/h			
<b>PCR</b>	No Reactiva	No reactiva			
<b>TSH //T4 libre/ /T3 libre</b>	2.77uUI /ml // 2.9 ng/ml // 4.6pg/ml				
<b>Potasio en orina(24 horas )</b>	127mEq/ 24 horas				
<b>Ecografía Vesico- Renal</b>	Normal				
<b>Examen completo de orina</b>	Normal				
<b>Hemograma</b>	Normal				

EKG: electrocardiograma AGA: Análisis de Gases Arteriales VSG: Velocidad de Sedimentación Glomerular PCR: Proteína C Reactiva TSH, T3libre T4 libre: Hormonas Tiroideas.

Fuente: Historia Clínica.

es importante evitar las posibles complicaciones como las arritmias cardíacas y otras alteraciones del electrocardiograma (alargamiento QT, aplanamiento de la onda T, descenso de la onda ST, PR corto, QT largo, aparición de onda U) y la posible falla respiratoria por lo que se debe tener al paciente en monitorización cardiorrespiratoria, además de administrar potasio (K+) intravenoso a una dosis 0.5 a 1 mEq/kg sobre todo cuando los niveles de K+ sérico son < 2,5 mEq/l o el paciente no puede deglutir, se puede administrar además cloruro de potasio vía oral cada 30 minutos hasta la normalización del K+ sérico<sup>11,12</sup> En caso de ser vía intravenosa no debe administrarse en sueros glucosados, puesto que provocaría un aumento de insulina que agravaría la hipopotasemia. En el tratamiento preventivo se puede administrar cloruro de potasio 5 a 10 g vía oral, medidas complementarias como dieta rica en potasio, evitar el exceso de carbohidratos, sal, ejercicios extenuantes, exposición al frío, estrés. En caso de que estas medidas no fueran suficientes podrían utilizarse fármacos: Espironolactona (diurético ahorrador de potasio) 100mg/día, Acetazolamida (inhibidor de la anhidrasa carbónica)

250mg/12 horas que puede combinarse con la espironolactona<sup>13,14,15</sup>.

Carlos Orellana y Col (2002) y Areta Higuera y Col, (2013) reportan paciente de 21 y 18 años de edad respectivamente con cuadro similares a nuestro paciente<sup>15</sup>.

Nuestro Hospital Regional Moquegua es nivel II-2, por lo que se hace necesario el diagnóstico de nuestro paciente con Parálisis Flácida Periódica Hipopotasémica en base a los antecedentes, presentación clínica y exámenes de apoyo al diagnóstico de acuerdo al nivel del hospital, Con el presente reporte proponemos realizar el diagnóstico temprano y el tratamiento oportuno evitando las posibles complicaciones; constituyendo una herramienta importante nuestro trabajo a médicos del primer nivel de atención, Pediatras y de otras especialidades para el manejo de futuros casos similares.

**CONSIDERACIONES ÉTICAS:** Para la elaboración del presente reporte de caso se ha garantizado mantener el anonimato de la paciente.

**Tabla N° 02**  
Diagnóstico diferencial de Parálisis Flácida Periódica

	Parálisis periódica hipopotasémica	Parálisis periódica tirotóxicas	Parálisis periódica hiperpotasémica	Síndrome de Andersen
<b>Edad de inicio</b>	Primera o segunda década	>20 años	Primera década	Primera o segunda década
<b>Frecuencia de ataque</b>	Poco frecuente (algunas veces al año )	Infrecuente	Frecuente (hasta varios por día )	Días
<b>Duración del ataque</b>	Horas a días	Horas a días	Minutos a horas	Días
<b>Precipitantes</b>	Ejercicio Carga de Carbohidratos Estrés	Ejercicio Carga de Carbohidratos Estrés	Descansa después del ejercicio	
<b>Características asociadas</b>	Miopatía de inicio tardío	Síntomas de tirotoxicosis TSH bajo con T4 alta o T3 alta	Miotonia en examen y /o EMG Miopatía de inicio posterior	Rasgos dismórficos Arritmias ventriculares Intervalo QT largo
<b>Etiología</b>	Defecto hereditario autosómico dominante en el canal de iones de calcio o sodio en la membrana muscular	Tirotoxicosis Posible predisposición hereditaria	Defecto hereditario autosómico dominante en el canal de iones de sodio en la membrana muscular	Defecto hereditario autosómico dominante en el canal de potasio rectificadores interno
<b>Penetración</b>	No penetrancia común , especialmente en mujeres		Alto	No penetrancia y penetrancia incompleta común
<b>Epidemiología</b>	Expresión Clínica en hombres más frecuente que en mujeres	Mayor incidencia en asiáticos y en hombres más que en mujeres	Sexos igualmente afectados	Variación fenotípica intrafamiliar marcada
<b>Tratamiento preventivo</b>	Inhibidores de la anhidrasa carbónica Diuréticos ahorradores de K	Estado eutiroideo Propranolol	Inhibidores de la anhidrasa carbónica Diuréticos tiazídicos Beta – agonistas inhalados según sea necesario	Inhibidores de la anhidrasa carbónica

K: potasio; TSH: hormona estimulante de la tiroides; T4: hormona tiroidea (tiroxina); T3: hormona tiroidea (triyodotironina); EMG: electromiografía.

Gutmann, y Robin<sup>15</sup>

### REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Kung AW. Parálisis periódica tirotóxicas: un desafío diagnóstico. J Clin. Endocrinol Metab 2006; 91: 2490.
2. Robert M.Kilegman, MD. Nelson Tratado de Pediatría 20 ed. España Elseiver 2016. p 3119-3120.
3. E. Pérez Costa, M. Menéndez Suso, J. Ruiz Domínguez. Manual de Diagnóstico y Terapéutica en Pediatría 6ª ed. Madrid-España Panamericana 2017. p 194-195
4. Alcaraz Rouselet, E. López D. Parálisis Flácida Aguda. Manual de Neurología Infantil. 2ª ed. España Panamericana p 958-959
5. Sillén A, Sorensen T, Kantola I, et al. Identificación de mutaciones en el gen CACNL1A3 en 13 familias de origen

- escandinavo que tienen parálisis periódica hipopotasémica y evidencia de un efecto fundador en las familias danesas. *Am J Med Genet* 1997; 69: 102.
6. Matthews E, Labrum R, Sweeney MG, y col. La pérdida de carga del sensor de voltaje representa la mayoría de los casos de parálisis periódica hipopotasémica. *Neurología* 2009; 72: 1544.
  7. Bulman DE, Scoggan KA, van Oene MD, et al. Una nueva mutación del canal de sodio en una familia con parálisis periódica hipopotasémica. *Neurology* 1999; 53: 1932.
  8. Ruff RL. La insulina actúa en la parálisis periódica hipopotasémica al reducir la corriente K<sup>+</sup> del rectificador interno. *Neurology* 1999; 53: 1556.
  9. Su H, Medina MT, Molina L, Durón R, et al. Inexcitabilidad como hallazgo neurofisiológico en pacientes con polineuropatía porfírica ingresados en la Unidad de Cuidados Intensivos del Hospital Escuela. *Rev Med Hon* 2000;68:153-159.
  10. Layzer RB. Periodic paralysis and the sodium-potassium pump. *Ann Neurol* 1982; 11:547-552.
  11. Bradley WG, Taylor R, Rice DR, et al. Progressive myopathy in hypokalemic periodic paralysis. *Arch Neurol*, 1990;47(9):1013-1017
  12. Miller JD, Quillian W, Cleveland W. Nonfamilial hypokalemic periodic paralysis and thyrotoxicosis in a 16year-old male. *Pediatrics* 1997; 100(3): 412-414.
  13. Enlaces TP, Smith AJ, Molenaar WM, et al. Parálisis periódica hipocalémica familiar. Aspectos clínicos, diagnósticos y terapéuticos. *J Neurol Sci* 1994; 122: 33.
  14. Streeten DH, Speller PJ, Fellerman H. Uso de cambios de potasio inducidos por corticotropina en el diagnóstico de parálisis periódica tanto hipo como hiperpotasémica. *Eur Neurol* 1993; 33: 103.
  15. Laurie Gutmann, MD. Robin Conwit, MD. Hypokalemic periodic paralysis. In UpToDate. [www.uptodate.com](http://www.uptodate.com) © 2020 UpToDate, Inc.