

# Original

## Parálisis periódica hipopotasémica familiar. Estudio de 14 casos con seguimiento durante 10 años

J. Burcet Darde

### Resumen

Se presentan los datos clínicos descriptivos de 14 casos de Parálisis Hipopotasémicas familiares (PPF) seguidas en la isla de Mallorca, durante 10 años.

Se discute su diagnóstico y se realiza un estudio descriptivo de la forma de presentación de esta enfermedad en nuestro medio.

**Palabras clave:** Parálisis periódica, hipopotasemia.

### Introducción

La parálisis periódica hipopotasémica familiar (PPF), fue descrita ya en el siglo XVIII, pero los primeros estudios clínicos rigurosos fueron hechos por Wesphal en 1885 y Oppenheim en 1891. En 1941

Talbott<sup>1</sup> revisó el tema incluyendo las referencias históricas previas y compilando 152 casos. Posteriormente MC. Ardle<sup>2</sup> y Rudelr y Rickerr<sup>3</sup> han actualizado el tema. Nuestro interés por el tema ha sido al poder disponer del seguimiento clínico directo de 14 casos de etiología cierta y de otros 16 casos que por las características de la HC y dados los antecedentes familiares, son identificables con esta enfermedad.

Dado que es una patología infrecuente, nos ha parecido interesante referir el estudio descriptivo de esta casuística que hemos podido, gracias a la insularidad, seguir durante 10 años.

### Material y métodos

Se han estudiado durante 10 años los diagnósticos de ingreso, en los diversos centros hospitalarios de la isla de Mallorca, de aquellos pacientes afectados de parálisis flácida de instauración aguda, con conservación del sensorio y de la sensibilidad y asociadas a Potasio sérico inferior a 3 miq/l, en vistas a discernir los casos de parálisis periódica familiar (PPF).

Los criterios de inclusión y exclusión se pueden observar en las tablas 1 y 2, respectivamente.

TABLA I

CRITERIO DE INCLUSIÓN
1) Episodios críticos recurrentes de parálisis flácidas de las extremidades.
2) Edad de inicio inferior a los 20 años.
3) Ausencia de afectación de la musculatura respiratoria y de los esfínteres.
4) Ausencia de afectación sensitiva.
5) Potasio sérico inferior a 3 Meq/L.
6) Historia familiar positiva.

TABLA II

CRITERIO EXCLUSIÓN
A) Toda hipopotasemia sintomática.
B) Cataplejía o parálisis del sueño.
C) Existencia de hipertiroidismo.

Servicio de Neurología. Clínica Femenina. Palma de Mallorca.

**Correspondencia:** Dr. Jaime Burcet Darde. C/ Avda. Alejandro Rosselló, 5. P-D. 07002. Palma de Mallorca.

## Resultados

### Estudio descriptivo:

- a) SEXO: 11 varones y 3 hembras.  
b) FACTOR GENÉTICO: Se ha hallado en todos los casos. No existen casos esporádicos en esta serie. Se han referido hasta 16 ascendientes de los casos probados con HC sugestiva de la enfermedad. Se sugiere herencia autosómica dominante, con mayor penetrancia para el sexo masculino.  
c) EDAD DE INICIO: Media 12 a 14 años, con extremos a los 8 años y 19 años.  
d) FACTOR DESENCADENANTE: Muy claro en todos los casos por ingesta de carbohidratos y/o ejercicio.  
e) NÚMERO DE CRISIS: Mínimo 2 crisis en 10 años. Máximo, una crisis cada 15 días durante 6 meses. Media de crisis excluidos estos casos extremos: 3 o 4 crisis al año.  
f) DURACIÓN DE LAS CRISIS: Mínimo 3 horas. Máximo 24 horas. Media: 8 horas (excluidos estos dos casos extremos).  
g) MUSCULATURA AFECTADA: Paraplejía o Tetraplejía. Nunca afectación respiratoria.  
h) MOMENTO INICIO DE LAS CRISIS: 12 de los 14 casos se iniciaron entre 04 horas y 07 horas de la madrugada.  
i) EVOLUCIÓN: Independientemente del curso previo de las crisis, ha habido curación total a los 25 años, con desaparición de las mismas. No ha habido ningún fallecimiento durante los episodios ícticos.

### Exploraciones complementarias

- I. ANALÍTICA: K SÉRICO durante las crisis es inferior a 3 Meq/l con rangos entre 1,6 Meq/l y 2,9 Meq/l.  
II. EKG: sin hallarse nunca arritmias severas. Se evocan cambios EKG inespecíficos vinculables a la Hipopotasemia (prolonga-

ción P-R y QT y aplanamiento onda T).  
III. EMG: 3 casos en fase crítica, sin hallazgos anormales. En reposo (silencio eléctrico). En fase intercrítica, se ha practicado a 9 pacientes, de los que en 4 casos se han hallado cambios miopáticos en las cinturas escapulares y en 5 casos ha sido reportado como normal.  
IV. BIOPSIA MUSCULAR: practicada en dos casos de larga evolución, con microscopía óptica y reportados como normales.

### Tratamiento

Siguiendo la diferente bibliografía consultada<sup>4, 5, 6</sup>, se ha indicado:

\*) K oral o por perfusión endovenosa en fase aguda.

\*\*) en fase crónica:

- Restricción de carbohidratos.
- Suplementos crónicos de K + .
- Restricción del ejercicio físico.
- Restricción de sodio.
- Espironolactona.
- Triamterene.
- Acetazolamida.

Ningún paciente ha accedido a realizar maniobras de provocación de las crisis.

### Discusión

De la exposición de resultados, se deduce que la PPF tiene el siguiente perfil clínico de penetración en nuestro medio.

- Claro predominio masculino.
- Inicio antes de los 20 años.
- Siempre hay factor desencadenante y comienzo nocturno de madrugada.
- Curación a los 25 años.

En cuanto al diagnóstico diferencial, el problema esencial son las hipopotasemias sintomáticas, que pueden cursar con crisis de parálisis.

La clínica asociada despejará todas las dudas en un caso difícil.

La asociación con hipertiroidismo referida en China y Japón no se ha hallado en nuestro medio<sup>7</sup>, que se ha buscado sistemáticamente.

En cuanto a la eficacia del tratamiento, nuestra impresión es bastante desalentadora. Las infusiones endovenosas de K no modifican el curso de la fase aguda, y los casos más agresivos en cuanto al número de crisis, no se han beneficiado de los diversos tratamientos profilácticos que se han indicado de forma correlativa.

En cuanto a la etiología, existe poca bibliografía actualizada sobre su base genética, dada la rareza de la enfermedad, y su curso benigno y a crisis.

Se sugiere una miopatía con deficiencia enzimática<sup>8</sup>, anormalidad de la membrana muscular, con deficiencia de la permeabilidad al K + g y respuesta excesiva de los receptores musculares de insulina<sup>10</sup>.

Ninguna de estas hipótesis se ha confirmado plenamente y hasta el momento presente se desconocen los marcadores genéticos de la enfermedad.

#### Bibliografía

1. Talbott JH. Periodic Paralysis: a clinical syndrome. *Medicine* 1941; 85; 1941.
2. Mcardle B. Metabolic and endocrine myopathies, cap. 19 en «Disorders of Voluntary Muscle», ed JN Walton, Edimburgo-Londres: Churchill Livingstone, 1974.
3. Rudel L, Ricker K. The primary periodic paralysis. *TINS* 1985; 8: 467-470.
4. Vern BA, Danon MJ, Hanlon K. Hypokalemic myopathy and elevation of serum enzymes. *Arth Neurol* 1970; 22: 335-341.
5. Wroom FQ, Jarell MA, Maren TH. Acetazolamide treatment of hypokalemic periodic paralysis. Probable mechanisms of action. *Arch Neurol* 1975; 32: 385-392.
6. Griggs RC, Engel WK, Resnik JS. Acetazolamide treatment of hipokalemic periodic paralysis. Prevention of attacks and improvement of persistent weakness. *Ann Intern Med* 1970; 73: 39-48.
7. McFadzean AJS, Yeung R. Periodic paralysis complicating thyrotoxicosis in Chinese. *Br Med J* 1967; 1: 451.
8. Yazaki K, Kuribayashi T, Yamamura Y, Kurihara T, Araki S. Hypokalemic myopathy associated with 17X-Hydroxylase deficiency: a case report. *Neurology* 1982; 32: 94-97.
9. Martin AR, Levinson SR. Contribution of the na, K pump to membrane potential in familial periodic paralysis. *Muscle Nerve* 1985; 8: 359-362.
10. Minaker KL, Menelly GS, Flier JS, Rowe J. Insulinmediated hypokalemia and paralysis in familial hypokalemia periodic paralysis. *Am J Med* 1988; 84: 1001-1006.