



HİPOKALEMİK PERİYODİK PARALİZİ OLGUSU

A CASE OF HYPOKALEMIC PERIODIC PARALYSIS

Fevzi Yılmaz^{1*}, Yavuz Yılmaz¹, Hüseyin Uzunay¹, Cemile Bozdemir¹, Fadime Kara¹

¹ Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Acil Tıp Kliniği, Antalya, Türkiye

ORCID ID: Fevzi Yılmaz: 0000-0002-3675-7457; Yavuz Yılmaz: 0000-0002-3339-5630; Hüseyin Uzunay: 0000-0003-3608-5686; Cemile Bozdemir: 0000-0003-0093-0286; Fadime Kara: 0000-0003-0619-1496

***Sorumlu Yazar / Corresponding Author:** Fevzi Yılmaz, **e-posta / e-mail:** fevzi_yilmaz2002@yahoo.com

Geliş Tarihi / Received: 27.09.2019

Kabul Tarihi / Accepted: 24.04.2020

Yayın Tarihi / Published: 05.06.2020

Öz

Hipokalemik periyodik paralizi (HPP), ağır egzersiz, diyet yapma veya yüksek karbonhidratlı yemekler ile tetiklenen ve ağrısız kas güçsüzlüğü ataklarıyla karakterize kaslarda iyon kanallarındaki bir defekt ile ilgili olan nadir görülen bir nöromusküler bozukluktur. Biz bu olguda ani başlangıçlı güç kaybı şikayetiyle Acil Servis (AS)'e başvuran ve daha öncede benzer şikayetleri olan 37 yaşındaki bir erkek hastayı sunuyoruz. AS'te çalışılan rutin kan testlerinde serum potasyum seviyesi belirgin olarak düşük saptandı. Hipokaleminin diğer nedenleri dışlandı. Hastanın semptomları potasyum yerine koyma tedavisi ile 4 saat gibi kısa bir sürede tamamen düzeldi. Bu olgu, ani flask paralizi ile başvuran genç hastalarda ayırıcı tanıda nadir olmasına rağmen HPP'nin düşünülmesi gerektiğini ve serum potasyum seviyelerine bakılarak kolayca belirlenebileceğini göstermektedir.

Anahtar Kelimeler: Hipokalemi, periodik paralizi, acil servis

Abstract

Hypokalemic periodic paralysis (HPP) is a rare neuromuscular disorder that is triggered by heavy exercise, dieting, or high-carb meals, and is associated with a defect in the ion channels in muscles characterized by painless attacks of muscle weakness. We report a case of a 37-year-old man who presented Emergency Department (ED) with sudden onset paralysis and had similar complaints before. The serum potassium level of the patient was significantly low in emergency routine blood tests. Other causes of hypokalaemia were excluded. The patient's symptoms improved completely in as little as 4 hours with potassium replacement therapy. This case demonstrates that, although rare, HPP should be considered as a differential diagnosis in young patients who present with sudden flaccid paralysis and can easily be determined by checking serum potassium levels at presentation.

Keywords: Hypokalaemia, periodic paralysis, emergency department

Giriş

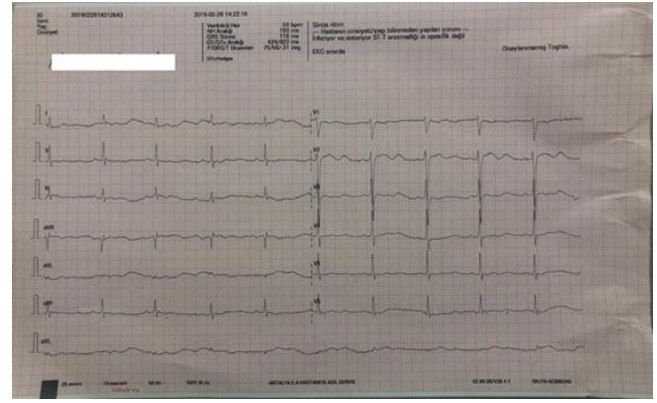
Hipokalemic periodic paralysis (HPP), düzensiz aralıklarla meydana gelen kas zayıflığı atakları ile karakterize ve hipokalemi ile ilişkili olan bir iskelet kası kanalopatidir. Semptomların süresi dakikalardan günlere kadar değişebilir ve serum potasyum seviyeleri normalleştiğe çözülebilir.¹ Solunum kasları ve bilinç düzeyi genellikle etkilenmemiştir. HPP otozomal dominant geçen kalıtsal bir hastalıktır ve 100.000’de bir görülmektedir.² Hipokalemiyi tetikleyen durumlar arasında stres, karbonhidrattan zengin beslenme, yorucu egzersiz, enfeksiyon, glukoz infüzyonu, hipotermi, anestezi, metabolik alkaloz ve steroidler sayılabilir.³ Biz nadir görülen bu olguda Acil servis’e ani gelişen kas güçsüzlüğü şikayeti ile başvuran hastalarda HPP’nin akılda bulundurulması amacıyla sunuyoruz.

Vaka Sunumu

37 yaşında erkek hasta, 4 ekstremitesinde kuvvet kaybı, genel halsizlik ve yürüyememe şikayetleri ile AS’ye başvurdu. Hastadan alınan öyküde oto kaporta dükkanında çalıştığını, yakın zamanda viral enfeksiyon geçirdiğini, iş yerinde çok yorulduğunu ve geçtiğimiz 5 yıl içerisinde, genel yorgunluktan tamamen felce kadar ciddiyeyle değişen benzer ataklarının olduğunu ve en son 5 ay önce 12 saat süren bir atağının olduğunu beyan etti. Ayrıca hasta kronik böbrek yetmezliği şüphesi ile nefroloji polikliniğinde takipli olduğunu ancak hemodializ tedavisi görmediğini belirtmekteydi. Öyküde bunun dışında hastanın herhangi bir kronik hastalığı veya sürekli ilaç kullanımının olmadığını anlaşıldı.

Fizik muayenede; hastanın genel durumu iyi, şuuru açık koopere, oryante ve kabulde vital bulguları; Tansiyon arteriyel (TA)=110/75 mmHg, nabız=76/dk, ateş=36,5 °C, solunum sayısı=14/dakika idi. Nörolojik muayenede tetraparézisi mevcut olan hastanın derin tendon refleksleri (DTR) hipoaktif ve dört ekstremitenin kas gücü ise 3/5 olarak saptandı. Hastanın diğer sistem bakıları normal olarak değerlendirildi. İntrakranial patoloji açısından AS’te çekilen bilgisayarlı beyin tomografisi (BBT)’de normaldi. Ayırıcı tanı açısından hasta Nöroloji bölümüne konsülte edildi ve serebrovasküler hastalık (SVH) açısından yapılan nörogörüntüleme tetkiklerinde de herhangi bir patoloji saptanmadı. Tiroid fonksiyon testleri ve çekilen akciğer grafisi de normaldi.

Rutin laboratuvar tetkiklerinde; WBC=17,0 mm³, Hb=15 g/dL, Plt= 225 mm³, glukoz= 95 mmol/dL (95-106), amilaz=140 U/L (22-80), BUN=32 mmol/dL (8-20), kreatin=1,6 mg/dL (0,66-1,09), Na⁺=134 mmol/dl (136-146), K⁺=2,40 mmol/dl (3,50-5,10), Cl⁻=113 mmol/dl (101-109), lipaz=159 U/L (0-67), Kreatinin Kinaz (CK)=282 U/L (0-171) ve Ca⁺⁺=8,8 mg/dL (8,6-10,6) saptandı. Tam idrar analizinde; dansite=1008 (1015-1025), pH=6 (5-9), lökosit=9 (0-4), eritrosit=6 (0-2) saptandı. Kan gazı analizinde; pH=7,31 (7,35-7,45), pCO₂=33,7 mmHg (35-45), pO₂=101 mmHg (80-100), K⁺=2,15 mmol/l (3,4-4,5), HCO₃⁻=17,8 mmol/dl (21-31) saptandı. Elektrokardiyogramda (EKG) normal sinüs ritmi saptanmış olup T amplitüdünde azalma, bifazik T dalgaları, U dalgaları ve QT intervalinde uzama (QTc>0,44 s) görüldü (Resim 1).



Çizim 1. EKG: Tüm derivasyonlarda Bifazik T dalgaları, U dalgaları, QT uzaması ve T amplitüdünde azalma.

Hastada bu öykü, klinik tablo ve tetkik sonuçları ile Hipokalemicperiodik paralizi düşünüldü ve Acil Serviste hemen 1000 ml serum fizyolojik içinde 60 mEq/L potasyum klorür (KCl) olacak şekilde, aralıklı venöz kan gazı ve EKG takibiyle saatlik intravenöz infüzyon hızı ayarlanarak başlandı. AS’te tedavinin ikinci saatinde hastanın DTR’nin normoaktif saptanıp kas gücünün de tamamen normale döndüğü görüldü. Tedavinin dördüncü saatinde bakılan serum potasyum değeri 3,5 mEq/L olarak saptandı. Dahiliye bölümüne konsülte edilen hasta yoğun bakıma alınarak tedavisi yoğun bakımda devam ettirildi. Yoğun bakım takiplerinde amilaz ve lipaz değerlerinde yükselme olan hastaya akut pankreatit şüphesiyle batın ultrasonografisi ve tüm batın tomografisi çekilen hasta medikal takibe alındı. Takiplerde hastanın potasyum değerlerinin tekrar düşmesi ve paralizi şikayetlerinin tekrarlaması üzerine 1 mEq/kg /24 saat’ten K replasmanına devam edildi. Yoğun bakım ünitesinde 6 gün takip edilen hastanın amilaz ve lipaz değerlerinin normal seviyelere inmesi ve KCl replasmanı sonucu Potasyum seviyesi de normalleşen ve paralizi düzelen hasta oral potasyum tedavisi ve Dahiliye poliklinik kontrolü önerilerek taburculuğu yapıldı. Hastaya yorucu aktiviteden kaçınması ve düşük karbonhidrat, düşük sodyum diyeti önerildi.

Tartışma

Periyodik paralizi (PP)’ler, kaslarda iyon kanallarının bozuklukları ile ilişkili ender görülen nöromusküler hastalıklardır. Hipokalemic ve hiperkalemic periyodik paraliziler olarak sınıflandırılmaktadır.^{1,4} PP vakalarının çoğu kalıtsaldır ve genellikle otozomal dominant kalıtım paterni gösterirler. İskelet kasındaki dihidropiridine duyarlı kalsiyum kanalının alfa-1 alt ünitesini kodlayan CACNA1S genindeki bir mutasyon ve sodyum kanalının voltaj bağımlı tip IV alfa alt birimindeki SCN4A genindeki mutasyon HPP’de en yaygın genetik anomalidir.⁵ Erkekler %100 geçer, kadınlar ise fenotip ne olursa %50 oranında taşıyıcıdır. Bu nedenle çocuk sahibi olmak tüm hastaların genetik planlamasına yönelik danışmanlık yapılmalıdır.² HPP’nin en sık edinsel nedenin hipertiroidi olduğu bildirilmektedir.⁶

HPP tanısı temel olarak öykü, klinik, düşük serum potasyum seviyesi ve pozitif aile öyküsü ile konulur.⁷ Tekrarlayan ataklar önemli morbiditeye neden olabilir ve hastanın sos-

yal, fiziksel ve zihinsel durumunu etkileyebilir.⁸ Hastalar tipik olarak sabah güçsüzlükle uyanırlar. En ağır şekilde hastalar dört ekstremitelerini hareket ettiremez hale gelir. Solunum kasları genellikle etkilenmez.³ Bizim olgumuz da benzer şekilde sabah güçsüzlükle uyanmıştı ve solunum sıkıntısı da çekmiyordu. Hastanın yoğun bakıma yatırıldıktan sonra alınan aile öyküsünde babası, amcası ve babasının halasında da benzer şikayetlerin olduğu ancak herhangi bir tanı almadığını belirtmekteydi. Ayrıca hasta taburcu olduktan sonra üniversite hastanesinde genetik analiz açısından araştırmanın devam ettiği öğrenildi. Atakların aşırı egzersiz, açlık, stres ve hastamızda olduğu gibi aşırı karbonhidratlı beslenme sonrası gelişebildiği bildirilmektedir. Bu durum, epinefrin ve insülinin potasyumun hücre içine girmesine neden olarak serum potasyum düzeyini düşürücü etkisine bağlanmaktadır.⁹ Ataklar arasında ise potasyum düzeyi ve hastanın nörolojik muayenesi tamamen normaldir.⁴ Bizim hastamızda da ataktan önce yakın zamanda geçirilmiş enfeksiyon öyküsü, ağır çalışma şartları ve bir gün önce yüksek miktarda karbonhidrat içeren gıda alımı olduğu öğrenildi. Hastamızın beyin görüntülemesi normaldi ancak rutin kan testlerinde belirgin hipopotasemisi vardı. Şikayetleri potasyum yerine koyma tedavisi ile kısa sürede düzeldi. Hastamızın en son 5 ay önce 12 saat süren bir atağı olmuştu. Hastalığın ataklar arasında tamamen normal seyretmesi⁸, bizim hastamız için de geçerliydi.

Yapılan bir çalışmada atak sırasında serum potasyum düzeyi 1,8 mEq/L olarak bildirilmiştir.¹⁰ Bizim hastamızda da serum potasyum düzeyi 2,15 mEq/L olarak ölçülmüştür. Bu hastalarda daha düşük değerler görülebilse de serum potasyum düzeyinin 2 mEq/L'nin altında olduğu durumlarda hipokaleminin ikincil nedenlerinin düşünülmesi gerektiği bildirilmektedir. Hipokalemi bulguları açısından kesinlikle EKG çekilmelidir. Hipokalemiye bağlı ST segment depresyonu, T ve U dalgasının amplitüdünde artış görülebilmektedir.⁴ Çekilen EKG'sinde QT uzaması olan hastamıza intravenöz potasyum yerine koyma tedavisi başlanılmıştır.

Ayrıncı tanıda aralıklı kas güçsüzlüğüne neden olan diğer hastalıklar dışlanmalıdır. Hastamızda gün içinde artan kas güçsüzlüğü olmaması ve bulber, ekstraokuler ve solunum kaslarının tutulmaması nedeniyle miyastenia gravis düşünülmemiştir. Böbrek ve gastrointestinal sistem hastalıkları da hipokalemiye neden olup, paraliziye yol açabilmektedir.⁴ Yapılan tetkiklerde altta yatan sistemik hastalığa bağlı klinik ve laboratuvar kanıtların olmaması ve atak dışı dönemde hipokaleminin olmaması ile hipokalemiye neden olabilecek sistemik hastalıklar da dışlanmıştır.

Sonuç olarak HPP, birçok hekimin kariyeri boyunca karşılaşamayabileceği nadir bir tanı olmasına rağmen, ani başlangıçlı kas güçsüzlüğü atakları acil servise ile başvuran ve sınırlı tıbbi öyküleri olan genç hastalarda düşünülmalıdır. HPP tanısı akut atak sırasında hastanın serum potasyumunu kontrol ederek kolayca dışlanabilir.

Çıkar Çatışması

Yazarlar bu yazının hazırlanması ve yayınlanması aşamasında herhangi bir çıkar çatışması olmadığını beyan etmişlerdir.

Finansman

Yazarlar bu yazının araştırma ve yazarlık sürecinde herhangi bir finansal destek almadıklarını beyan etmişlerdir.

Açıklamalar

Olgunun tıbbi kayıtlarını kullanmak için hastadan yazılı onay alınmıştır.

Kaynakça

1. Stapleton LJ. Hypokalaemia periodic paralysis. *ScottMed J.* 2018; 63(1):28-31.
2. Fontaine B. Periodic paralysis. *Adv Genet.* 2008; 63: 3–23.
3. Sardar Z, Waheed KAF, Javed MA, Akhtar F, Bokhari SRA. Clinical and Etiological Spectrum of Hypokalemic Periodic Paralysis in a Tertiary Care Hospital in Pakistan. *Cureus.* 2019; 11(1):e3921. doi: 10.7759/cureus.3921.
4. Statland JM, Fontaine B, Hanna MG, Johnson NE, Kissel JT, Sansone VA, et al. Review of the Diagnosis and Treatment of Periodic Paralysis. *Muscle Nerve.* 2018;57(4):522-530.
5. Wang XY, Ren BW, Yong ZH, Xu HY, Fu QX, Yao HB. Mutation analysis of CACNA1S and SCN4A in patients with hypokalemic periodic paralysis. *Mol Med Rep.* 2015;12(4):6267-74.
6. Lin SH. Thyrotoxic periodic paralysis. *Mayo Clin Proc.* 2005; 80:99-105
7. Miller TM, Dias da Silva MR, Miller HA, et al. Correlating phenotype and genotype in the periodic paralyses. *Neurology.* 2004;63(9):1647-1655.
8. Sansone V, Statland JM, Fontaine B, Hanna MG, Johnson NE, Kissel JT, Sansone VA. Review of the Diagnosis and Treatment of Periodic Paralysis. *Muscle Nerve.* 2018;57(4):522-530.
9. Alkaabi JM, Mushtaq A, Al-Maskari FN, Moussa NA, Gariballa S. Hypokalemic periodic paralysis: a case series, review of the literature and update of management. *Eur J Emerg Med.* 2010;17(1):45-47.
10. Schell E, Pathman J, Pescatore R, Bianchi PW. A case of thiazide-induced hypokalemic paralysis. *Clin Pract Cases Emerg Med.* 2019;3(3):211-214.