Paralisia periódica hipocalêmica esporádica

Sporadic hypokalemic periodic paralysis

Daniel Panarotto[1], Franciele Bagnara[2], William Cenci Tormen[2], Letícia Joana Corso[2]

RESUMO

Paralisia periódica hipocalêmica é um distúrbio genético muscular raro que afeta os canais iônicos. É potencialmente fatal se não diagnosticado e tratado adequadamente, e os sintomas inespecíficos dificultam o diagnóstico para médicos não familiarizados com essa condição. Este artigo apresenta um caso de paralisia periódica hipocalêmica primária em um paciente de 25 anos. A apresentação clínica, assim como a laboratorial, foram típicas. Com este relato enfatizamos a importância do conhecimento dessa entidade, porque, se reconhecidos e tratados apropriadamente, os pacientes geralmente se recuperam sem sequelas clínicas.

UNITERMOS: Hipopotassemia, Debilidade Muscular, Doenças Neuromusculares, Mutação.

ABSTRACT

Hypokalemic periodic paralysis is a rare genetic disorder that affects muscle ion channels. It is a life-threatening condition if not diagnosed and treated properly, and its nonspecific symptoms make diagnosis difficult for physicians unfamiliar with this condition. This article reports a case of primary hypokalemic periodic paralysis in a 25-year-old patient. The clinical and laboratory parameters were typical. With this report we emphasize the importance of knowing this entity because, if recognized and treated appropriately, patients usually recover without clinical sequelae.

KEYWORDS: *Hipokalemia, Muscle weakness, Neuromuscular Diseases, Mutation.*

INTRODUÇÃO

A paralisia periódica hipocalêmica (PPH) é uma síndrome rara, potencialmente letal, porém passível de tratamento e de plena recuperação por parte do paciente quando diagnosticada adequadamente. Com uma prevalência estimada de 1:100.000, corresponde à entidade mais comum entre as paralisias periódicas e é decorrente de mutações de canais iônicos (cálcio ou sódio mais frequentemente), as quais resultam em anormalidades da excitação do sarcolema (1).

As PPHs são classificadas em primárias, que são distúrbios genéticos de ocorrência familiar ou esporádica, e em secundárias, as quais são decorrentes de uma condição subjacente, como, por exemplo, doença de suprarrenal e uso de diuréticos tiazídicos. Todavia, todos esses casos são caracterizados clinicamente por hipocalemia e fraqueza sistêmica, ambos problemas clínicos bastante comuns no âmbito das urgências e emergências médicas (1-2).

Assim, os autores descrevem um caso de PPH, patologia cujo reconhecimento é por vezes difícil devido à raridade e à sintomatologia relativamente inespecífica (2).

RELATO DE CASO

ARVS, 25 anos, masculino, solteiro, metalúrgico, natural e procedente de Caxias do Sul, foi levado por um serviço de resgate médico ao pronto-socorro de um hospital de sua cidade apresentando quadro de mialgia, parestesia, rigidez muscular, paralisia, dispneia e taquicardia. O episódio durou cerca de 5 horas, tendo iniciado aproximadamente 5 minutos após prática de exercício extenuante. Relatou que tanto a mialgia quanto a parestesia, rigidez muscular e paralisia foram progressivas, iniciando nos membros inferiores e progredindo para membros superiores, tórax e face. No passado, o paciente apresentara dois episódios de parestesia ocorridos no ano de 2003 com resolução espontânea e que não tiveram diagnóstico.

Ao exame físico apresentava-se consciente, porém não conseguia verbalizar o que sentia devido à paralisia dos músculos faciais. Hemograma, creatinina, cálcio e sódio estavam dentro dos parâmetros da normalidade, enquanto fósforo (0,7mg/dL) e potássio (2,7mEq/L) estavam baixos. Apresentava sensação de dispneia e a gasometria mostrava uma PO^2 de 85,5mmHg, o que sugeria que o paciente vi-

[1] Doutorado. Professor das disciplinas de Fisiologia e de Endocrinologia do Curso de Graduação em Medicina da Universidade de Caxias do Sul. Coordenador do Ambulatório de Diabetes da Universidade de Caxias do Sul.
[2] Acadêmico(a) de Medicina. Aluno(a) do oitavo semestre do Curso de Medicina da Universidade de Caxias do Sul.

016-517_paralisia periódica.pmd 331 21/12/2010, 13:37

nha apresentando insuficiência ventilatória devido à paralisia da musculatura respiratória. O eletrocardiograma (ECG) evidenciava extrassístole supraventricular isolada, além de distúrbio de condução de ramo direito.

Foi administrado potássio intravenoso ao ser constatada a hipopotassemia e o paciente apresentou melhora progressiva, recebendo alta hospitalar logo após.

Cinco dias após o episódio, o paciente realizou exames de glicose, creatinina, eletrólitos, hormônio tireoestimulante (TSH), aldosterona, hormônio paratiroidiano (PTH), renina, anticorpos antitireoperoxidase (anti-TPO) e exame qualitativo de urina (EQU), os quais foram normais. Associando-se anamnese, exame físico e exames laboratoriais, o paciente recebeu o diagnóstico de PPH esporádica.

O paciente retornou para uma nova consulta após dois meses, encontrando-se em bom estado geral e em uso de propranolol 10mg e cápsulas de potássio (slow K®) 600mg, sendo estas últimas utilizadas caso pressentisse que iria desenvolver novo quadro de paralisia. Foi orientado a fazer uso de uma dieta com baixo índice glicêmico/pobre em carboidratos e está sob acompanhamento médico regular.

DISCUSSÃO

O caso apresentado enquadra-se no diagnóstico de PPH primária esporádica, considerando que causas secundárias foram afastadas e que não há história familiar da patologia (1-2).

A fisiopatologia mais frequente desta entidade clínica são as mutações no gene CACNA1S do canal de cálcio voltagem-dependente (3). A despeito de ser uma doença genética hereditária autossômica dominante, a ocorrência de casos esporádicos pode ser explicada pela penetrância incompleta da patologia (4).

A PPH manifesta-se através de episódios súbitos de fraqueza muscular ou paralisia flácida de um ou mais músculos, afetando especialmente os membros inferiores, mas podendo ser generalizada, com duração de horas a dias e sendo o quadro associado a níveis séricos de potássio baixos (1-3, 5). Os ataques surgem geralmente no início da segunda década de vida, havendo uma maior frequência de episódios da segunda à quarta década e um declínio na ocorrência posteriormente (1, 4). Existem fatores precipitantes envolvidos, sendo os mais comuns o repouso após exercício físico, estresse e refeições com alto teor de carboidratos (6). O exame físico usualmente é normal, porém, além de diminuição da força muscular, o paciente pode demonstrar ausência ou diminuição dos reflexos tendinosos. O nível de consciência e as sensações geralmente não são afetados (2, 5).

Alguns pacientes desenvolvem fraqueza muscular permanente, a qual afeta principalmente os membros inferiores e sendo sua frequência de ocorrência variável. Alguns autores propõem que todos os pacientes acima dos 50 anos desenvolvem algum grau desta manifestação clínica (4).

Além disso, é importante a investigação de sintomas, sinais e exames laboratoriais que permitam o diagnóstico de hipertireoidismo a fim de auxiliar na distinção entre PPH e paralisia periódica tirotóxica (PPT) (2, 7). A PPT, juntamente com paralisia normo e hipercalêmica, síndrome de Andersen-Tawil e hipocalemia causada por ingesta reduzida de potássio, excreção renal aumentada ou perda pelo trato gastrintestinal, são os quatro principais diagnósticos diferenciais da PPH (3).

A apresentação laboratorial do paciente foi típica. A literatura médica descreve que, durante os episódios, os níveis séricos de potássio estão usualmente baixos (<0.9-3,0 mmol/L), porém podem ser normais em casos individuais. A hipocalemia é acompanhada frequentemente de hipofosfatemia e de hipomagnesemia (1). O ECG pode mostrar alterações variadas tais como bradicardia sinusal, ondas T achatadas, depressão do segmento ST, aparecimento de ondas U, entre outras (1-2). O ECG do paciente aqui relatado, no entanto, não mostrou sinais compatíveis com hipocalemia. O diagnóstico pode ser confirmado por um teste molecular genético, o qual possui alta especificidade (5), mas o mesmo não foi realizado no paciente em questão devido à falta de disponibilidade do exame em nosso meio.

O tratamento dos episódios de PPH compreende o uso de cloreto de potássio, via oral ou intravenosa. Assim como foi conduzido com o paciente por nós relatado, o manejo de indivíduos com PPH inclui a instituição de medidas preventivas para as crises tais como aderência a uma dieta balanceada com baixo teor de carboidratos, exercícios físicos leves e regulares e uso de potássio, quando o paciente pressente o episódio, para prevenir ou abortar ataques (1, 4-6). Entre os fármacos utilizados para prevenção da PPH estão os inibidores da anidrase carbônica, em particular a acetazolamida ou diclorofenamida, que têm se mostrado efetivos (4-5). Um estudo aponta também a melhora na força muscular em pacientes com PPH que fizeram uso de acetazolamida (8), embora existam relatos de piora dos episódios com o uso desse fármaco (1). Quanto aos bloqueadores beta-adrenérgicos, sendo indicados os não seletivos, como o propranolol, estes podem minimizar o número e a severidade dos ataques e limitar a queda nos níveis séricos de potássio (6, 9-10). Outra modalidade preventiva são os diuréticos poupadores de potássio, como a espironolactona (5).

COMENTÁRIOS FINAIS

Em conclusão, a PPH é uma entidade rara, mas que pode ser fatal se não reconhecida e tratada adequadamente. O episódio agudo deve ser tratado com suplementação de potássio e o tratamento a longo prazo inclui uma série de medidas para prevenir as crises. No entanto, a eficácia das diferentes opções terapêuticas não está ainda completamente estabelecida (1, 4-5).

016-517_paralisia periódica.pmd 332 21/12/2010, 13:37

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Finsterer J. Primary periodic paralyses. Acta Neurol Scand 2008; 117(3):145-58.
2. Ahlawat SK, Sachdev A. Hypokalaemic paralysis. Postgrad Med J 1999; 75(882):193-7.
3. Stemberg D, Tabti N, Hainque B, Fontaine B. Hypokalemic periodic paralysis. In: Gene Reviews; 2009.
4. Fontaine B, Fournier E, Sternberg D, Vicart S, Tabti N. Hypokalemic periodic paralysis: a model for a clinical and research approach to a rare disorder. Neurotherapeutics 2007; 4(2):225-32.
5. Levitt JO. Practical aspects in the management of hypokalemic periodic paralysis. J Transl Med 2008; 6:18.
6. 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):45-7.
7. Kung AW. Clinical review: Thyrotoxic periodic paralysis: a diagnostic challenge. J Clin Endocrinol Metab 2006;91(7):2490-5.
8. Links TP, Zwarts MJ, Oosterhuis HJ. Improvement of muscle strength in familial hypokalaemic periodic paralysis with acetazolamide. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1988; 51(9):1142-5.
9. Ober KP. Thyrotoxic periodic paralysis in the United States. Report of 7 cases and review of the literature. Medicine (Baltimore) 1992; 71(3):109-20.
10. Rose B, Post T. Clinical Physiology of Acid-Base and Electrolyte Disorders. 5 ed. New York: McGraw-Hill; 2001.

✉ Endereço para correspondência:
Daniel Panarotto
Rua Francisco Getúlio Vargas, 1130
95001-970 – Caxias do Sul, RS – Brasil
☎ (54) 3218-2100
dpanarot@ucs.br

Recebido: 8/10/2009 – Aprovado: 25/5/2010

016-517_paralisia periódica.pmd 333 21/12/2010, 13:37