

## **HİPOKALEMİK PERİYODİK PARALİZİ OLGUSU**

**Mustafa ORAN<sup>1</sup>, Bülent BİLİR<sup>1</sup>, Murat Şakacı<sup>2</sup>, Betül EKİZ BİLİR<sup>2</sup>, Sonat Pınar KARA<sup>1</sup>, Orhan EROĞLU<sup>2</sup>**

<sup>1</sup> Namık Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Tekirdağ, Türkiye

<sup>2</sup> Tekirdağ Devlet Hastanesi, Tekirdağ, Türkiye

**e-mail:** oranmmd@yahoo.com

### **ÖZET**

Hipokalemik periyodik paralizi, tekrarlayan kas güçsüzlüğü yada paralizi atakları ile giden nadir bir hastalıktır. Ataklar genelde yoğun egzersiz, aşırı karbonhidrat tüketimi, stres, enfeksiyon, cerrahi ile tetiklenebilir. Artmış katekolamin deşarjı ile Na/K ATPaz aktivitesi artar. Artan bu aktiviteye bağlı hücre içine giren potasyum paraliziye neden olmaktadır. Burada 65 yaşında, daha önce sabahları olan güçsüzlük dışında paralizi atağı tariflemeyen başka bir sistemik hastalığı veya ilaç kullanımı ve aile öyküsü olmayan asimetric yaygın paralizili erkek hasta sunuldu.

**Anahtar kelimeler:** Hipokalemi, Periyodik Paralizi.

### **A CASE REPORT OF HYPOPOTASEMIC PERIODIC PARALYSIS**

#### **SUMMARY**

Hypopotasemic paralysis is a rare disease, which goes on with muscle weakness and paralytic attacks. The attacks may be triggered by vigorous exercise, high consumption of carbohydrates, stress, infections and surgery. The activity of Na/K ATPase augmented with the increased catecholamine release. The increased release of catecholamines cause potassium flow into the cell and consequently paralysis. In our case we presented a male patient with asymmetric paralysis who has no symptoms other than muscle weakness in the mornings, and without family history of paralysis, any known systemic disorder or use of medical drugs.

**Key words:** Hypopotasemi, Periodic Paralysis.

## GİRİŞ

İlk kez 1887'de Causot tarafından tanımlanan hipokalemik periodik paralizi (HPP) ile ilgili daha sonra Aitken tarafından 1937'de yapılan araştırmada potasyum uygulaması ile güçsüzlükte düzelme olduğu tespit edilmiştir<sup>1</sup>. HPP periyodik paralizin en sık formudur. Kollarda ve bacaklarda aniden gelişen paralizi ile sabaha karşı acil polikliniğe başvuran ve hipokalemi dışında ek patoloji saptanmayan hasta nadir görülen bir vaka olması nedeniyle sunulmuştur.

## OLGU

65 yaşındaki daha önce bilinen bir hastalık ve ilaç kullanım öyküsü olmayan hasta sabaha karşı aniden ortaya çıkan ve duyu kusurunun eşlik etmediği yaygın vücut güçsüzlüğü şikayetiyle yakınları tarafından acile getirildi.

Yapılan fizik muayenede; bilinç açık koopere, arteriyel kan basıncı 120/80 mmHg, nabız:76/dk ve vital bulguları stabil saptandı. Nörolojik muayenede asimetrik tutulumun hakim olduğu yaygın kas güçsüzlüğü hakimdi (sağ üst-alt ekstremitte 1/5, sol üst-alt ekstremitte ise 2/5 ). Duyu muayenesi normal olan hastanın, derin tendon refleksleri alt ve üst ekstremitede azalmıştı. Öyküsünde, daha önce bazı sabahları güçsüzlük dışında herhangi bir özellik saptanmadı. Aile öyküsünde de özellik olmayan hastanın özgeçmiş sorgulamasında buna benzer bir rahatsızlık yaşamadığı öğrenildi.

Hastanın acilde ilk başvuru esnasındaki yapılan incelemelerinde potasyum 1.48 mEq/L ile düşük saptandı (Normal aralık: 3.5-5 mEq/L). Hastanın diğer kan ve idrar tetkiklerinde bir patoloji saptanmadı. Asimetrik tutulum nedeniyle çekilen bilgisayarlı beyin tomografisinde de herhangi bir patoloji görülmedi. Hipokalemide gelişebilen aritmi ve elektrokardiografide (EKG) ortaya çıkan U dalgaları, ST depresyonu ve QT uzaması gibi bulgular nedeniyle, tüm hipokalemik hastalara, EKG çekilmelidir. Bizim hastamızın EKG'si normal sinüs ritmindeydi, hipokaleminin EKG bulguları saptanmadı.

Dahili yoğun bakımda takibe alınan hastaya, tiroid hormonları, renin-aldosteron düzeyleri, CPK, idrar elektrolit düzeyleriyle, surrenal adenom açısından batın USG istendi. Yapılan bu tetkiklerde patolojik bir bulguya rastlanmadı. Hastaya kontrollü bir biçimde toplam 40 mEq potasyum uygulandı. Potasyum infüzyonu sonrası dört saat içinde yakınmaları, kontrol fizik muayenesinde de paralizi geriledi ve potasyum seviyesi normal aralığa döndü ( 4.8 mEq/L).

## TARTIŞMA

Omuz ve kalça kaslarında daha belirgin, genelde simetrik tutulumla giden HPP' de, güçsüzlük en önemli klinik yakınmadır. Daha çok erkeklerde görülen ve otozomal dominant olarak geçiş gösteren ve ilk atağın genelde adolesan çağda görüldüğü HPP, Yahudiler başta olmak üzere bazı ırklarda daha sık görülür<sup>2,3</sup>.

Solunum ve yüz kaslarının nadiren tutulduğu ve duysal kusurun görülmediği hastalıkta, ölüme yol açan ağır atak çok nadirdir. Derin tendon refleksi azalmış yada kaybolmuştur. Ataklar hafif olgularda 6-12 saat arası sürerken, ağır ataklarda 3-8 güne kadar uzayabilir<sup>4</sup>.

Olgumuzda, asimetrik dört ekstremitede yaygın, ağır bir kas güçsüzlüğü vardı ve DTR azalmıştı. Solunum güçlüğü olmayan hastada, bulber ve okuler kas tutulumu yoktu. Böyle bir hastada ayrıntılı anamnez ve fizik muayene ile beraber servikal myopati, Guillain Barre sendromu ve serebrovasküler hastalık açısından ayırıcı tanı yapıp düşünülmalıdır.

HPP'de yüksek karbonhidrat alımı, ağır egzersizler, alkol, travma, infeksiyonlar, emosyonel stres, katekolaminler atakları başlatabilir. Atak genelde sabaha karşı olur. Bizim hastamızda da ağır bir fizik egzersizi takiben sabaha karşı meydana gelmişti.

HPP'nin etyolojisine göre primer ve sekonder olarak ayrılır. İskelet kasının tubullerindeki dihidropiridine duyarlı L tipi kalsiyum kanallarındaki alfa-1 subunitini kodlayan gendeki mutasyona bağlı OD kalıtımla geçen iyon kanalı hastalığı primer nedendir<sup>5-8</sup>.

Sekonder nedenler arasında, en sık tirotoksikoz olmak üzere, distal tip RTA, primer hiperaldosteronizm, Bartter sendromu, baryum, amfeterosin B, alkol, ciddi diyare yaparak potasyum kaybına yol açan hastalıklar sayılabilir. Olgumuzda sekonder nedenler açısından, ayrıntılı anamnez ve fizik muayene yapıldı. Tiroid hormon testleri normal saptanıp tirotoksikoz ekarte edildi. Renin aldosteron düzeyleri istendi, batın usg yapıldı ve surrenal patoloji ekarte edildi. Hipokalemiye bağlı rabdomiyoliz açısından yapılan CPK normal aralıkta saptandı. Sekonder nedenler açısından araştırılan hastada bu nedenler dışlandı.

HPP'de tedavi semptomatik ve etyolojiye yönelik olarak yapılabilir. Öncelikle hipokalemi kesinleştirilip daha sonra kontrollü bir biçimde hastaya potasyum replasmanı yapılmalı ve sonrasında gelişebilecek hiperkalemiye karşı dikkatli olunmalıdır. Potasyum birden 1.5-2 mEq/l aralığına düşmesi durumunda gerekli müdahale uygulanmaz ise 6-48 saatte potasyumun ekstrasellüler alana geri dönmesi nedeniyle kas gücü normale dönebilir. Potasyum replasmanı ile bu süre kısaltılabilir. Hastamızda da potasyum replasmanını takiben 4 saat içerisinde kas gücü ve potasyum seviyesi normal aralığa geldi.

HPP ataklarının önüne geçmek için, bu hastalara potasyumdan zengin diyet önerilip, karbonhidrat ve tuzdan kaçınılması, yoğun egzersiz ve emosyonel stresten uzak durulması önerilmelidir.

Sonuç olarak aniden oluşan kas güçsüzlüğü ve paralizilerde nörolojik hastalıklarla beraber nadir bir hastalık olan HPP de sebep olarak akla gelmelidir.

## **KAYNAKLAR**

1. Koç F, Bozdemir H, Över F, Sarıca Y. Tirotoksik hipokalemik periyodik paralizisi; 7 olgunun analizi ve literatürün gözden geçirilmesi. *Gülhane Tıp Dergisi* 2004;46:59-65.
2. Rowland LP, Layzer RB. Muscular dystrophies, atrophies, and related diseases. In: Baker AB (eds). *Clinical neurology*. Harper & Row, Publishers, Philadelphia 4:1-109, 1986.
3. Adams RD, Victor M. Myasthenia Gravis and episodic forms of muscular weakness. In: *Principles of neurology*. McGraw-Hill Information Services Company. Pp:1150-67, 1989.
4. Kelley DE, Gharib H, Kennedy FP, Duda RJ Jr, McManis PG. Thyrotoxic periodic paralysis. Report of 10 cases and review of electromyographic findings. *Arch Intern Med* 1989;149:2597-600.
5. Lapie P, Lory P, Fontaine B. Hypokalemic periodic paralysis: an autosomal dominant muscle disorder caused by mutations in a voltage-gated calcium channel. *Neuromuscul Disord* 1997;7:234-40.
6. Gregg RG, Couch F, Hogan K, Powers PA. Assignment of the human gene for the alpha 1 subunit of the skeletal muscle DHP-sensitive  $Ca^{+2}$  channel (CACNL1A3) to chromosome 1q31-q32. *Genomics* 1993;15:107-12.
7. Ptáček LJ, Tawil R, Griggs RC, et al. Dihydropyridine receptor mutations cause hypokalemic periodic paralysis. *Cell* 1994;77:863-8.
8. Fontaine B, Vale-Santos J, Jurkat-Rott K, et al. Mapping of the hypokalaemic periodic paralysis (HypoPP) locus to chromosome 1q31-32 in three European families. *Nat Genet* 1994;6:267-72.