

Periyodik paralizi: Olgu sunumu

Süber DİKİCİ¹, Gülşen KOCAMAN¹, Şahidin ŞEN¹, Nurten ERCAN¹

ÖZET

Periyodik paralizi (PP), tekrarlayan kas gücü kaybı atakları ile karakterize, sodyum (Na), potasyum (K) veya kalsiyum (Ca) kanallarındaki mutasyonlara bağlı oluşabilen nadir görülen herediter bir hastalık grubudur. Klinik pratikte hipokalemi, normokalemi ya da hiperkalemi şeklinde saptanabilir. Genellikle atakların oluşmasını tetikleyen stres, aşırı egzersiz, karbon hidrattan zengin beslenme gibi kolaylaştırıcı faktörler sayılabilir. Atakların süresi ortalama 2-36 saat kadar olup gerekli durumlarda K replasmanı ile bu süre daha da kısalmaktadır. Buradaki temel defekt; artmış katekolamin deşarjına sekonder olarak Na/K ATP aze aktivitesinin artması, potasyumun hücre içine akışı ve sonrasında gelişen paralizi tablosudur. Burada, daha öncesinde tekrarlayan paralizi atakları tarif etmeyen ve ailesinde benzer bir tablonun görülmediği, asimetrik tutulumun olduğu 26 yaşında bir erkek hasta sunulmaktadır.

Anahtar kelimeler: periyodik paralizi, hipokalemi, asimetrik kas tutulumu

Periodic Paralysis: Case Report

SUMMARY

Periodic paralysis (PP) is a rare hereditary disorder which is characterized by recurrent muscle weaknesses due to the mutations within Na, K or Ca ion channels. In clinical practice hypokalemia, normokalemia and hyperkalemia can all be observed. There are generally some precipitating factors such as stress, vigorous exercise and high carbohydrate food consumption which all ease the occurrence of attacks. The duration of attacks range from 2-36 hours and can be shortened by K supplementation in appropriate situations. ATPase pumps are activated by high catecholamine levels which all lead to uncontrolled and excess K influx and the formation of PP. Our case is a 26 years old male who does not describes muscle weaknesses without a family history.

Key words: Periodic paralysis, hypokalemia, asymmetric muscular involvement

GİRİŞ

Periyodik paralizi nadir görülen, tekrarlayan kas güçsüzlüğü veya paralizi epizotları ile seyreden bir hastalıktır. Solunum sistemi kasları tutulumu var ise ölümcül olabilir. Periyodik paralizinin en yaygın formu olarak 100.000: 1 prevalansında saptanır (1,2).

Kol ve bacaklarında aniden gelişen kuvvetsizlik yakınması ile nöroloji acilimize başvuran 26 yaşındaki erkek hasta, oldukça nadir görülen bir tablo olduğu için izlenen algoritma ile birlikte sunuldu.

Olgu

26 yaşında erkek hasta, tüm vücudu etkileyen, duyu kusurunun olmadığı güç kaybı şikâyetleri ile acil servise yakınları tarafından getirildi. Gün içinde yoğun bir egzersizi takip eden gecenin sabahında kol ve bacaklarında ileri derecede güçsüzlük olduğunu fark etmişti.

Yapılan fizik muayenede; bilinç açık, koopere, arteryel kan basıncı 130/80 mm Hg, nabız 80/dk. olup vital bulguları stabildi. Nörolojik bakısında sol üst- alt ekstremitte kas gücü 1/5, sağ üst- alt ekstremitte ise 3/5 idi. Asimetrik tutulumun hakim olduğu kas güçsüzlüğü vardı. Duyu bakısı normal olup derin tendon refleksleri üst ve alt ekstremitelerde hipoaktif olarak değerlendirildi.

Daha önce böyle bir rahatsızlık yaşamadığını ifade eden hastanın aile öyküsünde de bir özellik olmadığı öğrenildi. Çoklu ilaç alımı ve akut ya da kronik bir rahatsızlığa bağlı ilaç kullanımı tanımlamıyordu. Acilde çekilen bilgisayarlı beyin tomografisi normal olarak değerlendirildi.

¹ Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroloji Anabilim Dalı, Düzce - TÜRKİYE

Correspondence: Dr. Süber DİKİCİ, e-posta: suberdikici@gmail.com

Olgunun acil servise başvuru anında ölçülen K⁺ değeri 2,47mEq/L ile normalin (3.5,-5 mEq/L) altındaydı. Hastanın diğer kan elektrolit ve idrar biyokimyasal değerleri normal sınırlar içindeydi. Yapılan idrar tetkikinde özellik yoktu. Çekilen elektrokardiyografi (EKG) normal sinus ritmi olup hipokalemiye görülebilen U dalgaları, ST depresyonu, QT uzaması yoktu. CPK normal sınırdı idi. Asimetrik tutulum nedeniyle çekilen bilgisayarlı beyin tomografisi normal olan hastaya potasyum klorür (KCl) infüzyonu uygulandıktan sonra takibinin 6. saatinde paralizisi tamamen düzeldi.

Nöroloji poliklinik takibine alınan hastaya tiroid hormonu, renin aldersteron düzeyi istendi. Sonuçlar normal olarak değerlendirildi. Tiroid hormon değerleri sT4: 1,33 IU/ml, sT3: 2,97 IU/ml, TSH: 2,09IU/ml ile normal sınırlarda değerlendirildi.

Olgunun kas gücünün normal olduğu zamanda yapılan elektromiyografi (EMG) tetkiki normal olup miyotonik boşalım yoktu.

TARTIŞMA

Otozomal dominant geçişli olan Hipopotasemik periodik paralizi (HPP) daha çok erkeklerde gözlenir. HPP başlangıç atağı genellikle adolesan dönemdedir. Buna rağmen çalışmalarda olgumuzda olduğu gibi 20-40 yaş arası popülasyonda da görüldüğü bilinmektedir (3). Asya toplumlarında özellikle Yahudi toplumunda daha sık olarak görüldüğü bildirilmektedir. Olgularda erkek hakimiyeti (20:1 oranında) göze çarpmakta olup yaz aylarında atak sayısının arttığı gözlenmiştir (4). Burada sunulan olgu da erkek olup ağustos ayında rahatsızlığının olması literatür ile paralellik göstermektedir.

Tipik bir atakta hasta sabah güçsüzlükle uyanır ya da sabah uyanınca bacaklarında ağırlık hissedir, 1 saat içinde kol ve bacaklarında güçsüzlük başlar. Güçsüzlük ilerledikçe derin tendon refleksleri hipoaktif hale gelir. En ağır şekilde hasta hiçbir ekstremitelerini hareket ettiremez hale gelir. Çoğu zaman solunum ve yüz kasları etkilenmez, ancak nadiren solunum kaslarının da tutulup ölüme yol açtığı çok ağır ataklar olabilir (5).

Atak sırasında duysal yakınma olmaz. Bizim hastamızda da duysal yakınma yoktu. Ataklar birkaç saatten bir güne kadar sürebilir veya başladığı gibi hızlıca sona erer. Ataklar arasında hasta tamamen normaldir, fakat hafif bir kalıcı zaafın sürdüğü olgular da vardır. Atak sıklığı çok değişkenlik gösterir, haftada birkaç kez olabildiği gibi yılda birkaç kez veya daha az olabilir. İleri yaşlarda atakların seyrekleştiği gözlenir. Ataklar ağır karbonhidratlı yiyecekler ve ağır egzersiz sonrası dinlenme ile provoke olabilir. Olgumuzda yoğun bir çalışmanın sabahında şikayetleri ilk defa gerçekleşmişti.

Hasta dört ekstremitede de güçsüzlükle geldiğinde ayırıcı tanıda servikal miyelopati ya da vertebroziler sistemi tutan serebrovasküler hastalık, Guillain-Barré sendromu gibi kuadriparezi yapan nedenler akla gelmelidir. Familial hipokalemik periodik paraliziyi sekonder periodik paraliziden ayırmak çok önemlidir. Güçsüzlük atakları üriner veya gastrointestinal sistemden potasyum kaybı sonucu ortaya çıkıyorsa, familial periodik paralizinin aksine, ataklar arasında da potasyum düşüktür.

Ayırıcı tanıda düşünülmesi gereken bir diğer hastalık da tirotoksikozza bağlı periodik paralizidir. Hipokalemik periodik paralizili hastalarda teşhis; aile hikayesi, paraliziyi yapabilecek başka bir neden olmaması, serum K⁺ değerinin çabuk normalizasyonu ve K⁺ uygulaması sonrasında semptomların gerilemesi ile konur (6). Bizim olgumuzda ailesel bir soygeçmiş hikayesine ulaşamadık.

Atakların şiddeti bir grup kasın tutulumundan yaygın paraliziyeye kadar değişkenlik gösterir (2). Hipokalemik, hiperkalemik ve normokalemik olmak üzere 3 formu vardır. Hipokalemik formu otozomal dominant geçiş gösterebildiği gibi tirotoksikozza sekonder de gelişebilir (1). Her iki durumda da epizotlar egzersiz sonrası dinlenmede, karbonhidrat ağırlıklı öğün sonrasında, stres, insülin, hamilelik veya epinefrin uygulaması sonrasında tetiklenir. Bizim olgumuzda tiroid hormon değerlerinde anormallik bulunmamaktaydı.

HPP de epizotlar egzersiz sonrası dinlenmede, karbonhidrat ağırlıklı öğün sonrasında stres, insülin veya epinefrin uygulaması sonrasında tetiklenebilir. Bu ataklar; K⁺'nın hücre içine ani geçişi ve dolayısıyla plazma K⁺ konsantrasyonunun aniden 1,5–2,5 değeri ne düşmesiyle ilişkilidir. Bu durum tedavi edilmez ise 6–48 saat sonra K⁺'nın ekstrasellüler sıvıya geri dönmesiyle kas gücü geri gelmekte ise K⁺ replasmanı ile bu süre kısaltılmalıdır (3). Acil KCL suplementasyonu rebound hiperkalemi riski taşımakla birlikte kas gücünde hızlı iyileşmeyi sağlar (7). Hastamıza K⁺ replasmanı yapılıncaya dramatik yanıt alınmış kliniğinde belirgin düzelme belirlenmiştir.

HPP de tedaviye başlamadan önce hipokalemi tanısı doğrulanmalıdır. Akut epizotlarda 60–120 mEq KCl oral yoldan uygulanır. 15–20 dakikada kas gücü yerine gelmelidir. Eğer iyileşme görülmez ise 60 meq daha verilmelidir. Aşırı K⁺ uygulamaları tedavi sonrası K⁺ hücre dışına çıkmasıyla hiperpotasemiye neden olabilir (8). Hipokalemik epizotları önlemek için K⁺ tutucu diüretikler, düşük karbonhidratlı diyet ve karbonik anhidraz inhibitörleri verilebilir.

Potasyum diürenal ritm gösterir. Özellikle geceleri kaslara K⁺ girişi daha yoğun olur. Bu nedenle HPP atakları genellikle geceleri olur. Bizim olgumuz da yoğun bir egzersizi (badana yapma) takiben gece 3 civarında acil servise getirilmişti.

Hipokalemik paraliziyi olgularının K⁺ transsellüler distribüsyonunun hakim olduğu ailesel formlardan, tirotoksik form ve baryum zehirlenmesinin yanında gerçek K⁺depleksiyonu ve renal tübüler asidozdan, Sjögren sendromundan, medüller sünger böbrekten, kronik toluen maruziyetinden, Fankoni sendromundan, primer hiperaldosteronizm gibi renal kayıplardan, çölyak hastalığı, tropikal sprue, barsak hastalığı gibi akut gastroenterit formuyla karakterize ekstra-renal kayıplara neden olan hastalıklardan da ayırıcı tanısı yapılmalıdır (4,9).

HPP atağının tekrarlama olasılığına karşı olgu bilgilendirilerek K⁺'dan zengin Na⁺ dan fakir diyet planlanmalıdır. Profilaktik tedavide tuz kısıtlaması, karbonhidratlı gıdalardan açılması, potasyumdan zengin gıdalarla beslenilmesi, aşırı egzersiz ve stresli yaşamdan uzak durmaya özen gösterilmelidir.

Sonuç olarak ani başlangıçlı, genç, simetrik ve/veya asimetric kas güçsüzlüğü gelişen bir olguda hipokalemiye bağlı paralizi düşünölmeli, etyoloji araştırılmalıdır. Tanı alan olgunun diyeti düzenlenerek atakları tetikleyebilecek şartlar konusunda özellikle bilgilendirilmelidirler.

KAYNAKLAR

1. Sternberg D, Tabti N, Hainque B, Fontaine B. Hypokalemic periodic paralysis. Gene reviews. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1338/2006>, (Son erişim tarihi: 15.02.2011)
2. Brown RH Jr, Jerry R. Muscular dystrophies and other muscle diseases. In: Harrison's principle of internal medicine, Fauci AS, Braunwald E, Kasper DL (Editor) 16th edition, New York: McGraw-Hill Professional, 2004: 2536–2540.
3. Sansone V, Meola G, Links TP, Panzeri M, Rose MR. Treatment for periodic paralysis. Cochrane Database Syst Rev 2008; 23:CD005045.
4. Rose BD. Clinical physiology of acid-base and electrolyte disorders. 4th ed. New York: McGraw-Hill Inc. 1994; 808–812.
5. Serdaroğlu P, Deymeer F. Kas ve Nöromusköler Kavşak Hastalıkları. Nöroloji Ders E-Kitabı, Öge AE, Baykan B. Editörler, <http://www.itfnoroloji.org/kas/kas.html> (Son erişim tarihi: 15.02.2011)
6. Levitt JO. Practical aspects in the management of hypokalemic periodic paralysis. J Translational Med 2008;6:18.
7. Lin SH. Thyrotoxic periodic paralysis. Mayo Clinic Proc. 2005;80:99-105.
8. Griggs RC, Resnick J, Engel WK. Intravenous treatment of hypokalemic periodic paralysis. Arch Neurol 1983; 40:539–540.
9. Korkut S, Kandış H, Güneş H, Korkut E. Familial Hypokalemic Periodic Paralysis: A Case Report . Düzce Tıp Dergisi 2010; 12(3): 62-64