

¹ Semih KORKUT

¹ Hayati KANDİŞ

¹ Harun GÜNEŞ

² Esin KORKUT

¹ Düzce Üniversitesi Tıp
Fakültesi, Acil Tıp Anabilim
Dalı, Düzce

² Düzce Devlet Hastanesi,
Gastroenteroloji Servisi,
Düzce

Submitted/Başvuru tarihi:
08.07.2009
Accepted/Kabul tarihi:
27 07 2009
Registration/Kayıt no:
09 07 50

Corresponding Address
/Yazışma Adresi:

Dr. Hayati KANDİŞ

Düzce Üniversitesi Tıp
Fakültesi Acil Tıp Anabilim Dalı
Düzce

e-posta:
kandis_78@hotmail.com

© 2010 Düzce Medical Journal
e-ISSN 1307- 671X
www.tipdergi.duzce.edu.tr
duzcetipdergisi@duzce.edu.tr

Ailesel Hipokalemik Periyodik Paralizi: Olgu Sunumu

Familial Hypokalemic Periodic Paralysis: A Case Report

Özet

Ailesel hipokalemik periyodik paralizi, yılda birkaç kez veya her gün ortaya çıkabilen ve birkaç saat veya birkaç gün sürebilen geçici kas güçsüzlüğü atakları ile karakterize otozomal dominant geçişli konjenital bir hastalıktır. Ataklar sırasında potasyumun kas hücrelerine geçmesine bağlı olarak serum potasyum düzeyi düşer ve ataklar arasında normal sınırlardadır. Bu makalede belirgin bir tetikleyici faktör olmaksızın geçirdiği hipokalemik paralizi atağı sırasında acil servise başvuran 21 yaşında bir erkek hasta sunulmaktadır.

Anahtar Kelimeler: periyodik paralizi, hipokalemi, otozomal dominant

Summary

Familial hypokalemic periodic paralysis is an autosomal dominantly inherited congenital disease characterized by intermittent attacks of muscle weakness lasting for a few hours to a few days and occurring a few times a year or once a day. Due to the shift of potassium into muscle cells, serum potassium level is decreased during attacks and it is in the normal range between two attacks. A 21 year old male patient seen in the emergency department due to a hypokalemic paralysis attack occurring without any obvious triggering factor was presented in this article.

Key Words: periodic paralysis, hypokalemia, autosomal dominant

GİRİŞ:

Periodik paralizilerin en sık görülen formu olan Ailesel Hipokalemik Periodik Paralizi (HPP), sporadik olarak da karşımıza çıkabilen, kaslarda episodik güçsüzlükle karakterize otozomal dominant geçişli bir hastalıktır. Atak döneminde potasyumun kandan kas hücrelerine geçmesine bağlı olarak serum potasyum düzeyi düşük, ataklar arasında ise hem serum potasyum düzeyi hem de hastanın nörolojik muayenesi tamamen normaldir (1). Hastalar acil servise, ciddi hipokalemiye bağlı kas güçsüzlüğü, bulantı, kusma, konstipasyon ve uyuşma gibi nonspesifik semptomlarla başvurabilir. Belirgin hipokalemi semptomları, daha çok serum potasyum düzeyi 2,5-3 mEq/L'nin altına indiğinde ortaya çıkar (2). Eğer acil hekimi hipokaleminin bu semptomlarla prezente olabileceğini ayırıcı tanıda düşünmez ise yanlış tanı konulabilir.

Burada sunduğumuz olgu ile güçsüzlük, kuvvet kaybı ile gelen olgularda ayırıcı tanıda HPP düşünülmesi gerektiğini vurgulamak ve HPP'li olgumuzu literatür eşliğinde tartışmayı amaçladık.

OLGU:

Yirmi yaşında erkek hasta, birkaç saat önce başlayan kol ve bacaklarda güçsüzlük, karıncalanma ve yardımsız yürüyememe yakınması ile acil servise başvurdu. Hasta acil servise getirildiğinde genel durum iyi, şuur açık, oryante ve koopere idi. Hastanın gelişinde vital bulgular stabildi. Tansiyon arteriyel: 110/60mmHg, nabızı: 80 /dk idi. Yapılan motor ve duyu muayenesinde üst ekstremitelerde 4/5, alt ekstremitelerde 3/5 güç kaybı mevcut olmasına rağmen duyu muayenesi normaldi. Derin tendon refleksleri azalmıştı. Daha önce de benzer yakınmaları olduğunu belirten hastanın aile öyküsü sorgulandığında 18 yaşındaki erkek kardeşinin aynı bulgularla acil servise başvurduğu öğrenildi. Çoklu ilaç alımı veya kronik bir rahatsızlığa bağlı ilaç alım hikayesi yoktu. Hastanın başvuru anındaki laboratuvar değerlerinde Na:138 mEq/L K:

1,9mEq/L Ca:9,2 mEq/L Mg:2,3 mEq/L Cl:103 mEq/L olup potasyum dışındaki elektrolit değerlerinde özellik tesbit edilmedi. 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. Hastaya potasyum klorür (KCl) infüzyonu uygulandıktan sonra takibin 12. saatinde paralizisi tamamen düzeldi. İç Hastalıkları Anabilim Dalı'na konsulte edilen hasta poliklinik takibi alındı. Poliklinikten yapılan renin aldosteron düzeyleri, idrar tetkikleri, elektrolitleri ve tiroid hormonları normal sınırlarda idi. Hastanın yapılan surrenal ve tiroit ultrasonografide (USG) patoloji tesbit edilmedi.

TARTIŞMA

AHPP, iskelet kasının T - tübüllerindeki dihidropiridin duyarlı L- tipi kalsiyum kanallarının α -1 subunitini kodlayan gendeki mutasyonun neden olduğu otozomal dominant kalıtımla geçen bir iyon kanalı hastalığı olarak bilinmektedir. Olgularının beşte biri sporadiktir ve 1/100.000 oranında görülmektedir. Erkeklerde kadınlardan 3-4 kat fazla görülür ve semptomlar daha belirgindir (3-5). Hastalarda simetrik olarak ortaya çıkan omuz ve kalça kaslarında daha belirgin olan güçsüzlük kliniğinin en önemli bulgusudur. Asimetrik tutulum da görülebilir hatta sadece bir kol veya bacak da etkilenebilir. Faringeal kaslar, göz ve solunum kasları çok ağır formlarda etkilenebilir ve özellikle solunum kaslarının tutulumu neticesinde ölümlerle sonuçlanabilir (4-6). Olgumuz erkek ve kas tutulumu simetrikti. Omuz ve kalça kasları etkilenmişti.

Hastalar ataklar sırasında tipik olarak sabah güçsüzlük veya bacaklarında ağırlık hissi ile uyanır. Güçsüzlük ilerledikçe güçsüzlükle orantılı olarak kasların uyarılabilirliği azalır ve derin tendon refleksleri hipoaktif hale gelir. HPP'nin ağır formunda hasta hiçbir ekstremitelerini hareket ettiremez hale gelir. Kaslar uyarılara tümüyle duyarsızdır ve derin tendon refleksleri alınmaz olur (7). Özellikle ağır egzersiz sonrası uykudan uyanma döneminde atak görülme olasılığı yüksektir. Ataklar birkaç saatle sınırlı kalabileceği gibi birkaç güne kadar da uzayabilir ve atak bitince kas gücü normale döner. Ataklar başlangıçta seyrek, daha hafif ve kısa süreli olmasına karşın, birkaç ay veya yıl sonra sıklığı ve şiddeti artabilir ve süresi de uzayabilir. Alkol, stres durumları (fiziksel veya psikolojik), soğuğa maruziyet, karbonatlı ve tuzlu besinlerin fazla miktarda tüketilmesi, subkutan insulin enjeksiyonu, enfeksiyonlar atakların başlamasına katkıda bulunabilirler (5,8). İlk atak genellikle adolesan çağda görülmektedir. Bizim olgumuzda 20 yaşında ve derin

tendon refleksleri hipoaktifdi ve beraberinde ağır egzersiz, aşırı karbonhidratlı veya tuzlu diyet ya da enfeksiyon öyküsü ve bulgusu yoktu.

Hipokalemi periyodik paralizisi düşündüğümüz olgularda ailesel hikaye olmuş olsa bile periyodik paralizilerin sekonder nedeni olan tirotoksik periyodik paralizisi, baryum zehirlenmesi, renal tübuler asidoz, primer hiperaldosteronizm, meyhan kökü zehirlenmesi ve masif gastrointestinal kayıplarda göz önünde bulundurulmalıdır (8). Sekonder nedenler fizik ve norolojik bakı, radyolojik ve laboratuvar yöntemleri ile dışlanmalıdır. Bu olgudan ayrıntılı bir anamnez alındı. Hastanın elektrolit düzeyleri, idrar tetkiki, Renin, aldosteron düzeyleri, tiroid hormonları ve batın ve tiroit USG yapılarak ikincil nedenler araştırıldı. Fakat hipokalemiye neden olabilecek ikincil bir neden tesbit edilmedi.

Hipokalemiye, EKG'de U dalgaları, ST depresyonu, QT uzaması ve T dalgasında düzleşme, sino-atrial blok ve aritmiler saptanabilir (9-11). Acil servislerde çekilen EKG'ler elektrolit bozuklukları yönünden de incelenmelidir. Atak sırasında CPK düzeyi artabilir (12). Olguda EKG'ye sinus ritmindeydi, hipokalemiye bağlı bulgu yoktu ve CPK normal sınırlardaydı.

HPP'de atak tedavisinde amaç düşük olan potasyum düzeyini yükseltmek ve periyodik paraliziyeye neden olan sekonder nedenlere yönelik olmalıdır. Akut dönemde paralizisi atakları oral potasyum (20-100 mEq) preparatları ile tedavi edilebilir (1). Düzelmeye olmazsa KCl infüzyonu kullanılır. KCl infüzyonu sırasında hasta mutlaka monitorize edilmeli ve saatte 40 mEq/L den daha fazla verilmemelidir (13). Günlük verilen miktar 90 mEq/L aşmamalıdır. Profilaktik tedavide tuz kısıtlaması, karbonhidratlı gıdalardan kaçınılması, potasyumdan zengin gıdalarla beslenilmesi, aşırı egzersiz ve stresli yaşamdan uzak durmaya özen gösterilmelidir. Hipokalemi periyodik paralizinin patofizyolojisinin de hücre içine potasyum şifli olduğundan potasyum replasmanı sırasında dikkatli olmak gerekmektedir. Bu yöntemle gelişebilecek rebound hiperkalemi önlenir. Olgumuzda başvuru anında serum potasyumu belirgin olarak düşük (K = 1.9 mEq/L) bulundu ve intravenöz KCl infüzyonu sonrası semptomlar tamamen geriledi ve kas gücü normale döndü.

Sonuç olarak acil servise güçsüzlük ve kuvvetsizlik nedeniyle getirilen özellikle adolesan yaş grubundaki hasta grubunda hipokalemiye bağlı paralizide düşünülmelidir. Hipokalemiye bağlı paraliziler değerlendirilirken mutlaka primer ve sekonder nedenler gözden geçirilmelidir.

KAYNAKLAR

1. Koç F, Bozdemir H, Sarıca Y. Familial Periodik Paralizili Bir Aile. *Gülhane Tıp Derg.* 45: 379 -82, 2003.
2. Doğru C, Özgür Doğan N, Ergim M, Bildik F, Demircan A. Konversiyon mu? Hipokalemi mi? Olgu Sunumu. *Akademik Acil Tıp Derg.* 5:37-9, 2007.
3. Rowland LP, Layzer RB. Muscular dystrophies, atrophies, and related diseases. In: Baker AB (eds). *Clinical neurology.* Harper & Row, Publishers, Philadelphia 4:1-109, 1986.
4. 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
5. Stedwell R, Allen KM, Binder LS. Hypokalemic paralysis: A review of the etiologies, pathophysiology, presentation, and therapy. *Am J Emerg Med.* 10:143-8, 1992.
6. Gutmann L. Periodic paralyses. *Neurologic Clin.* 18:195–202, 2000.
7. <http://www.itfnoroloji.org/kas/kas.html> (Son erişim tarihi:06.07.2009)
8. Koç F. Hipokalemik Periyodik Paralizili 13 Olgunun Analizi. *Acil Tıp Dergisi.* 8:1- 5, 2008
9. Bruma OSJ, Schipperheyn JJ, Bots GTAM. Heart muscle disease in familial periodic paralysis. *Acta Neurol Scand.* 64:12–21, 1981.
10. Levitt LP, Rose LI, Dawson DM. Hypokalemic periodic paralysis with arrhythmia. *N Engl J Med.* 286:252-4, 1972.
11. Kramer LD, Cole JP, Messenger JC, Ellestad MH. Cardiac dysfunction in a patient with familial hypokalemic periodic paralysis. *Chest.* 75:189–92, 1979.
12. Miura T, Nozawa A, Ishiyama N, Shimamoto K, Imura O, Tamiya M. Generalized epilepsy in a patient with hypokalemic periodic paralysis and cardiac arrhythmia. *Jpn J Med.* 22:125-8, 1983
13. Londner M, Hammer D, Kelen GD. Fluid and electrolyte problems In: Tintinalli JE, Kelen GD, Stapczynski JS (eds). *Emergency Medicine A Comprehensive Study Guide,* New York:McGraw-Hill. pp: 167–79, 2004.