

**PARÁLISIS
PERIÓDICA TIROTÓXICA
HIPOPOTASÉMICA.
A PROPÓSITO DE UN CASO**

CÓDIGO OIR: 220726125917



Facultad de Medicina Universidad Miguel Hernández

TRABAJO FIN DE MÁSTER

**MÁSTER UNIVERSITARIO EN MEDICINA
DE URGENCIAS Y EMERGENCIAS 2021-2022**

Alumno: D. Borja Jiménez Ormabera

Tutor académico: Dr. Mariano Andrés Collado

Presentación: 8 Septiembre 2022

Parálisis periódica hipopotasémica tirotóxica. A propósito de un caso.

La parálisis periódica hipopotasémica tirotóxica se trata de una enfermedad que se caracteriza por episodios de debilidad muscular que se deben a la alteración del intercambio del potasio intracelular, en presencia de altos niveles de hormona tiroidea. Durante este trabajo se repasará la fisiopatología de esta enfermedad, se explicará la clínica para poder llegar a un diagnóstico correcto y se describirá tanto el manejo en urgencias como las recomendaciones para prevenir futuras crisis. Para ello se analizará un caso clínico de un paciente en urgencias y se realizará una revisión bibliográfica.

Thyrotoxic hypokalemic periodic paralysis is a disease characterized by multiple episodes of muscle weakness due to an alteration in potassium Exchange in presence of high levels of thyroid hormone. The pathophysiology of the disease will be examined, the symptoms will be explained in order to make a correct diagnosis, and both emergencies management and recommendations to prevent future crises will be described. For this, a clinical case of a patient in the emergency room will be analyzed and a bibliographic review will be carried out.

Índice:

1. Objetivos del trabajo
2. Descripción del caso, con evolución y tratamiento
3. Revisión de la literatura
 - 3.1. Material y métodos para realizar la revisión (palabras clave, tipos de estudios, bases consultadas, idiomas, etc)
 - 3.2. Presentación de los resultados
4. Discusión general
5. Conclusiones



1. Objetivos del trabajo:

La parálisis periódica hipopotasémica tirotóxica es una enfermedad caracterizada por episodios recurrentes de debilidad muscular debido a alteración del intercambio de potasio intracelular, en presencia de altos niveles de hormona tiroidea. Los ataques comúnmente son precipitados por ingestión de comidas ricas en carbohidratos, alcohol, estrés o ejercicio intenso.

Se trata de una enfermedad poco frecuente, por lo que a través de este caso clínico y de la revisión de la bibliografía intentaremos satisfacer los siguientes objetivos:

- Repasar la etiología y fisiopatología de la debilidad muscular en la parálisis periódica hipopotasémica.
- Describir la clínica para un buen diagnóstico
- Explicar el manejo en urgencias y el tratamiento y recomendaciones para prevenir las crisis.



2. Descripción del caso, con evolución y tratamiento:

Paciente varón de 45 años, sin antecedentes de interés conocidos ni tratamientos habituales, que acude a urgencias por debilidad de extremidades con dificultad para la marcha, de 4 horas de evolución. Acompaña sensación de parestesias y disestesias en las 4 extremidades. Refiere administración de metilprednisolona y dexclorfeniramina intramusculares tras picadura de medusa el día anterior. Niega disnea, fiebre, dolor torácico u otra sintomatología acompañante.

A la exploración el paciente está normohidratado, normoperfundido, afebril, sin alteraciones en la exploración cardiopulmonar ni abdominal. A nivel neurológico está consciente, puntuación de escala de coma Glasgow de 15/15, orientado, sin alteraciones del lenguaje. Nomina, comprende y repite. No presenta alteraciones de los pares craneales. A nivel motor se objetiva tetraparesia simétrica, de ligero predominio proximal: miembros superiores 2/5, 0/5 hombros, 1/5 flexoextensión del codo y 2/5 muñecas. Miembros inferiores proximal 2/5, flexoextensión rodillas 0/5, flexoextensión pie 3/5. Ausencia de los reflejos osteotendinosos de forma generalizada y simétrica. No alteraciones de la sensibilidad ni dismetrías.

A nivel analítico destaca glucosa 203 mg/dl, potasio 2,1 mEq/L, troponina T 81 ng/L, Proteína C reactiva 0,24 mg/L, creatina quinasa 126 μ mol/l, tirotrona menor de 0,01 nmol/L. Estudio de tóxicos (incluyendo alcohol) negativo.

El ECG era rítmico sinusal a 80 latidos por minuto, con aplanamiento de la onda T y aumento de amplitud de la onda U.

En la tomografía computerizada craneal no se evidenció patología intracraneal.

La seriación posterior de troponinas fue negativa. El paciente en ningún momento presentó dolor torácico y la elevación inicial puede justificarse por un probable movimiento enzimático hemodinámico.

Se administra suero salino fisiológico con cloruro potásico, inicialmente diluyendo 40 mEq (que equivalen a 20 ml) en 1000 ml de suero salino fisiológico en 2 horas, y posteriormente 40 mEq en 1000 ml de glucosalino, administrándose a 126 ml/hora, y realizando controles del potasio cada 6 horas. La hipopotasemia se resolvió al cabo de las siguientes horas, durante las que el paciente estuvo monitorizado.

En la exploración neurológica posterior a la repleción de potasio, el paciente muestra una fuerza segmentaria global era 5/5 en todas las extremidades. Los reflejos osteotendinosos volvieron a la normalidad y no había otras alteraciones neurológicas.

El juicio diagnóstico en aquel momento en urgencias fue: Tetraparesia flácida arrefléctica aguda, en el contexto de hipopotasemia y picadura de medusa. Hipertiroidismo primario sin tratamiento.

El paciente fue dado de alta a su domicilio en tratamiento con carbimazol 5 miligramos un comprimido cada 8 horas, y se remitió a consultas de endocrinología.

En consultas de endocrinología se solicitó analítica sanguínea y ecografía tiroidea:

Analítica: anticuerpos anti receptores de tirotrona 51,8 UI/L, Glucosa 194 mg/dl, Potasio 4,4, mEq/L, TSH <0,01 UI/ml, T4 libre 1,64 ng/ml, T3 libre 7,2 pg/mL. Se realiza ecografía tiroidea sin alteraciones. Tampoco se hallaron alteraciones oculares ni se palpó bocio.

El diagnóstico principal por endocrinología es: Hipertiroidismo primario autoinmune. Cuadro de parálisis periódica hipopotasémica tirotóxica.

El paciente continúa asintomático. En el último control por endocrinología su TSH era menor de 0,01 UI/ml y el valor de la T4 libre era de 1,47ng/dl, con T3 libre de 5, pg/ml, por lo que se ha ajustado la dosis de carbimazol y está pendiente valorar tiroidectomía programada. No ha vuelto a tener más episodios de parálisis desde 2021.

3. Revisión de la literatura:

3.1. Material y métodos para realizar la revisión (palabras clave, tipos de estudios, bases consultadas, idiomas, etc.):

Búsqueda: Revisión bibliográfica narrativa en PubMed. Palabras clave: hypokalemic periodic paralysis, hypokalemia, paralysis, weakness, potassium. Idioma: Inglés. Los tipos de estudios encontrados han sido revisiones sistemáticas, casos clínicos, estudios de casos y controles y cohortes.

Se han incluido para este trabajo tanto casos clínicos como revisiones sistemáticas y estudios experimentales de interés para describir la parálisis periódica hipopotasémica tirotóxica y su manejo.

3.2. Presentación de los resultados:

La parálisis periódica hipopotasémica es una canalopatía causada por alteraciones en los canales iónicos del músculo esquelético, que causa episodios de parálisis flácida asociados a la hipopotasemia. La mayoría de los casos son hereditarios o familiares, aunque hay casos adquiridos. La prevalencia de parálisis periódica hipopotasémica es de 1 de cada 100 000 personas (1).

La forma familiar más común, la tipo I, se asocia a una mutación en el gen CACNA1S, (2) relacionado con una mutación en la dihidropiridina del canal de calcio del músculo esquelético. La familiar tipo II, tiene mutaciones en el gen SCN4, participante en el voltaje en músculo esquelético. También se han encontrado mutaciones en los genes KCNJ2 y KCNJ18 relacionados con canales de potasio. La forma adquirida está más asociada a tirotoxicosis.

La alteración de estos canales resulta en una despolarización aberrante, lo que altera el potencial de reposo de las fibras haciéndolo inestable. De este modo, cuando el nivel de potasio disminuye por debajo de 3 mM, las fibras musculares afectadas sufren paradójicamente una despolarización sostenida que hace el músculo eléctricamente inexcitable, mientras que las fibras normales sufren hiperpolarización por la caída del potasio.

Los desencadenantes más frecuentes son la ingesta rica en hidratos de carbono y los periodos de reposo tras actividad física intensa. Estos desencadenantes elevan la adrenalina e insulina causando una disminución del potasio plasmático por paso al interior de las células, lo que provoca los episodios de debilidad. Otros desencadenantes frecuentes son la gastroenteritis y la acidosis tubular renal, por generar hipopotasemia. Más raros son el estrés, el miedo, el uso de glucocorticoides, el alcohol, la ingesta de sal o la anestesia.

La parálisis periódica hipopotasémica tirotóxica es indistinguible de otras parálisis periódicas hipopotasémicas, excepto por la presencia de un estado de tirotoxicosis objetivable en la analítica (3). Deben analizarse los niveles de hormonas tiroideas en pacientes con debilidad muscular, ya que puede encontrarse esta alteración analítica y llegar al diagnóstico incluso en ausencia de cualquier otro síntoma de tirotoxicosis.

Los corticoides se utilizan en patologías tiroideas como la enfermedad de Graves, por ejemplo con acción antiinflamatoria para la oftalmopatía, o en la tormenta tiroidea para bloquear la conversión a hormona tiroidea periférica. Aunque infrecuente, el uso de glucocorticoides puede desencadenar una parálisis hipopotasémica en un paciente con tirotoxicosis.

Existen múltiples artículos que documentan atención en urgencias de pacientes con parálisis hipopotasémica tirotóxica. (4) (5) (6) (7) Tiene una incidencia del 0,1% en Estados Unidos, pero es más frecuente entre la población asiática, llegando a un 1,8%, y manifestándose más frecuentemente entre los 30 y 50 años (8).

La parálisis periódica hipopotasémica está caracterizada por ataques recurrentes. Hay casos desde un solo episodio en la vida del paciente, hasta varios episodios cada semana. Sobre todo implica la zona proximal de las extremidades superiores e inferiores. Es raro que afecte a otras áreas musculoesqueléticas. Es típica la hiporreflexia o arreflexia. La severidad de la crisis suele relacionarse con el grado de hipopotasemia. La frecuencia de los ataques es variable y la duración de cada uno puede ser de horas hasta varios días. Una parálisis puede ser la primera manifestación de patología tiroidea, como ocurrió en nuestro paciente. En

ocasiones hay síntomas prodrómicos tales como calambres o rigidez. Es frecuente que los ataques ocurran durante la noche o pronto por la mañana. Las mujeres tienden a tener menos ataques que los hombres.

La hipopotasemia se debe a un aumento de actividad de la bomba sodio potasio adenosin trifosfatasa en el músculo esquelético, por estimulación directa por la hormona tiroidea, catecolaminas, andrógenos e insulina. Esto podría explicar el mecanismo de los factores precipitantes que provocan la parálisis a través de tirotoxicosis, activación simpática, hiperandrogenismo e hiperinsulinismo.

Como se ha explicado, están descritos casos de inyección de corticoides como desencadenantes de las crisis (9).

Los glucocorticoides pueden aumentar directamente la función de esta bomba en el músculo esquelético, al causar hiperinsulinemia. Además, contribuyen a la debilidad porque producen miopatía y pérdida de potasio en el riñón, por el efecto mineralocorticoide.

En cuanto al tratamiento, el objetivo principal en cualquier parálisis periódica hipopotasémica es aliviar los síntomas de los ataques agudos, prevenir estos episodios y manejar las complicaciones inmediatas y tardías (10).

Para la crisis se administrará cloruro potásico oral para normalizar el nivel de potasio. La dosis ha de ser progresiva, comenzado con 0,5 a 1 mEq/kg. Si el paciente no responde a la dosis inicial, se deberá repetir con el 30% de la dosis inicial (0,3 mEq/kg) cada 30 minutos. La dosis total no ha de sobrepasar los 200 mEq en 24 horas.

El potasio intravenoso no es el tratamiento inicial y se reserva para pacientes con arritmias causadas por hipopotasemia. Preferiblemente este tratamiento se administra con manitol, no con glucosado ni suero salino fisiológico, ya se ha observado que los carbohidratos y sales pueden empeorar la parálisis. Es necesaria monitorización con electrocardiograma cuando se administre potasio intravenoso. Se administrarán 40 mEq/L en una solución de manitol al 5%. No debemos administrar más de 20 mEq/hora ni más de 200 mEq en 24 horas (11).

Puede ser necesario asociar betabloqueantes como el propranolol para resolver la crisis.

En el caso de la parálisis periódica hipopotasémica tirotóxica, la que nos ocupa en concreto en el caso clínico analizado, tras resolver la parálisis con la corrección de la hipopotasemia no debemos olvidar conseguir un estado eutiroideo del paciente para prevenir la aparición de

nuevos, pudiendo precisar para ello fármacos antitiroideos, ablación con yodo radiactivo o cirugía tiroidea (tiroidectomía).

Para prevenir futuros episodios, existen tanto medidas farmacológicas como no farmacológicas. Hay que educar a los pacientes acerca de los desencadenantes y en un estilo de vida que los evite.

Deben evitar los ejercicios extenuantes, tomar abundantes comidas en dosis pequeñas espaciadas para evitar sobrecargas de hidratos, disminuir el consumo de sal, evitar el estrés, y no estar en reposo durante periodos prolongados. Los ataques suelen ocurrir en medio de la noche o al despertar por la mañana, por lo que se recomienda que guarden los comprimidos de potasio cerca de la cama. Es importante que sepan identificar pródromos como astenia, parestesias, cambios de comportamiento.

Se puede incluir suplementación con potasio de forma crónica, pautar diuréticos ahorradores de potasio como la acetazolamida, o inhibidores de la anhidrasa carbónica.

Los pacientes con parálisis periódica hipopotasémica tirotóxica deberán además seguir las recomendaciones de tratamiento de su endocrino y llevar un buen control de sus niveles tiroideos.

El pronóstico varía según individuos. Las complicaciones son principalmente arritmias cardíacas debidas a la hipopotasemia, e insuficiencia respiratoria o neumonía por aspiración debidas a la parálisis.

4. Discusión general:

Ante un paciente con una debilidad flácida muscular que afecte a músculos proximales, con disminución de los reflejos tendinosos, deberemos sospechar esta patología e investigar los desencadenantes previamente mencionados y el nivel de potasio y de hormonas tiroideas.

Incluso si está claro el diagnóstico de parálisis hipopotasémica, es necesario excluir causas secundarias (uso de diuréticos, acidosis tubular renal tipo IV, hiperaldosteronismo, hipercortisolismo, síndrome de Bartter, Gitelman o Liddle). Habrá que realizar estudios de la

función tiroidea (TSH, T3, T4) para descartar hipertiroidismo. También habrá que realizar electrocardiograma para la búsqueda de cambios relacionados con la hipopotasemia. (12)

5. Conclusiones:

La parálisis periódica hipopotasémica es una enfermedad con expresión clínica heterogénea y diferencias asociadas a las distintas mutaciones.

En urgencias debemos sospecharla ante cualquier episodio de debilidad muscular, especialmente en pacientes asiáticos y de mediana edad. Comprobaremos el potasio y hormonas tiroideas, incluso cuando no haya síntomas de tirotoxicosis. Monitorizaremos con electrocardiografía si es preciso. Es preferible la reposición de potasio de manera oral, pero utilizaremos el intravenoso en caso de alteraciones electrocardiográficas.

La formación de los pacientes en cuanto a los desencadenantes, y el tratamiento para conseguir el estado eutiroideo, será fundamental para prevenir nuevos episodios.

Están registradas las altas dosis de corticoides como desencadenante de episodios de parálisis, por lo que es algo a tener en cuenta a la hora del manejo de pacientes con esta patología.

6. Bibliografía:

1. Phuyal P, Nagalli S. Hypokalemic Periodic Paralysis. 2022 [citado el 27 de julio de 2022]; Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32644604/>
2. Alhasan KA, Abdallah MS, Kari JA, Bashiri FA. Hypokalemic periodic paralysis due to CACNA1S gene mutation. *Neurosciences (Riyadh)* [Internet]. 2019 [citado el 27 de julio de 2022];24(3):225–30. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31380823/>
3. Polamaung W, Kongkit J, Yimnoi P, Boonchaya-Anant P, Snabboon T. Thyrotoxic hypokalemic periodic paralysis triggered by dexamethasone administration. *Acta Medica (Hradec Kralove)*

[Internet]. 2020 [citado el 27 de julio de 2022];63(2):91–3. Disponible en:

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32771076/>

4. Batch JT, Jahngir MU, Rodriguez I. Thyrotoxic periodic paralysis: An incidental diagnosis!

Cureus [Internet]. 2020 [citado el 27 de julio de 2022];12(2):e7041. Disponible en:

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32211273/>

5. Sow M, Diagne N, Djiba B, Kane BS, Dieng M, Ndao AC, et al. Paralysie périodique

hypokaliémique thyrotoxique chez deux femmes noires africaines. Pan Afr Med J [Internet].

2020 [citado el 27 de julio de 2022];37:207. Disponible en:

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33505575/>

6. Gadela NV, Madgula AS, Drekolias D, Paravathaneni M, Modi V. Thyrotoxic periodic paralysis-

A diagnostically challenging rare clinical entity. Cureus [Internet]. 2020 [citado el 27 de julio de

2022];12(11):e11804. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33409049/>.

7. Campana MS, Riofrio M, Jadav RS, Rozenek M. An unusual presentation of thyrotoxicosis: Leg

weakness and hypokalemia in a 21-year-old male. Case Rep Endocrinol [Internet]. 2021 [citado

el 27 de julio de 2022];2021:1776538. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1155/2021/1776538>

8. Nazir M, Hameed M, Shehzad R. Thyrotoxic hypokalemic periodic paralysis: A success story of

a diagnostic challenge. Cureus [Internet]. 2021 [citado el 27 de julio de 2022];13(4):e14553.

Disponible en: <http://dx.doi.org/10.7759/cureus.14553>

9. Lewis KL, Malouff TD, Kesler AM, Harris DM. Hypokalemic periodic paralysis - the importance

of patient education. Rom J Intern Med [Internet]. 2019 [citado el 27 de julio de

2022];57(3):263–5. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30901316/>

10. Chou W, Heng Tan P, Chne I W. Anesthetic management of a pediatric patient with

hypokalemic periodic paralysis - A case report. Med Case Rep [Internet]. 2018 [citado el 27 de

julio de 2022];04(02). Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1338/>

11. 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 [Internet]. 2018 [citado el 27 de

julio de 2022];57(4):522–30. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29125635/>

12. Salih M, van Kinschot CMJ, Peeters RP, de Herder WW, Duschek EJJ, van der Linden J, et al.

Thyrotoxic periodic paralysis: an unusual presentation of hyperthyroidism. Neth J Med

[Internet]. 2017 [citado el 27 de julio de 2022];75(8):315–20. Disponible en:
<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29219824/>

