

## PROTOCOLOS DIAGNÓSTICOS Y TERAPÉUTICOS

### Parálisis periódicas

C. GRANDA ALONSO

Las parálisis periódicas se definen como crisis episódicas paroxísticas de debilidad muscular, con tendencia a remisiones y recidivas. Se clasifican en primarias (familiares) o secundarias y, de acuerdo con los cambios asociados del potasio sérico durante el ataque, en hipo-hiper-o normocaliémicas (Tabla I). Todas ellas presentan las siguientes características comunes:

1. Los ataques pueden durar desde minutos a días y ocurrir esporádicamente.
2. Las parálisis pueden ser focales o generalizadas.
3. Los reflejos osteotendinosos están deprimidos.
4. Los músculos respiratorios y los innervados por los pares craneales están relativamente respetados.
5. El reposo después del ejercicio puede provocar el ataque, mientras que la actividad continua puede mitigarlo.
6. El enfriamiento muscular puede producir debilidad.
7. No hay alteraciones de la sensibilidad, ni del nivel de conciencia.
8. Al inicio de la enfermedad la fuerza muscular es normal entre los ataques. La repetición de éstos, en las formas primarias, puede desarrollar progresivamente debilidad proximal.

Se desconoce la base fundamental de los trastornos en las parálisis periódicas

primarias. Generalmente se relacionan con una inexcitabilidad de la membrana muscular, por una prolongada despolarización de la misma, debido a alteraciones de los canales del Na. Aunque queda sin aclarar totalmente la verdadera alteración de la bomba Na/K, y la relación entre la parálisis y los cambios del potasio sérico-muscular, que se cree que es más un fenómeno secundario. Estas formas primarias son poco frecuentes y generalmente tienen una herencia autosómica dominante.

### EVALUACIÓN DEL PACIENTE CON PARÁLISIS PERIÓDICA

1. *Historia clínica* de debilidad muscular, bien el primer episodio o recurrente. (Tabla 2. Formas clínicas de las P. P. PRIMARIAS).
2. Excluir posibles *causas secundarias*, mediante historia y pruebas de laboratorio adecuadas. Sobre todo, tendremos en cuenta el uso de diuréticos, alcoholismo y las alteraciones de las hormonas mineralcorticoides.
3. Determinación de *hormonas tiroideas*.
4. Control adecuado de la *fuerza muscular*, potasio sérico y ECG durante el ataque.

TABLA I. CLASIFICACIÓN DE LA PARÁLISIS PERIÓDICA

---

 PARÁLISIS PERIÓDICAS PRIMARIAS

- HIPOCALIÉMICA
  1. Familiar o Primaria
  2. Esporádica
  3. Tirotóxica
- HIPERCALIÉMICA (Adinamia Episódica Hereditaria)
 

Puede incluir:

  - *Normocaliémica*
  - Parálisis periódica miotónica.
- PARAMIOTONIA CONGÉNITA

## PARÁLISIS PERIÓDICAS SECUNDARIAS

- HIPOCALIÉMICA:
    - Hiperaldosteronismo primario (s. de CONN)
    - Acidosis renal tubular
    - Hiperplasia del aparato yuxtglomerular (S. de BARTTER)
    - Adenoma vellosa intestinal
    - Alcoholismo
    - Fármacos: Diuréticos, PAS, Corticoides, Anfotericina B
  - HIPERCALIÉMICA:
    - Enf. de Addison
    - Fallo renal crónico
    - Déficit aislado de aldosterona
    - Tratamiento crónico con heparina
    - Rbdomiolisis (como en el S. de Mc Ardle)
  - NORMOCALIÉMICA:
    - Parálisis del sueño
    - Miastenia gravis, Esclerosis múltiple, S. de Eaton-Lambert
    - Guanidina
    - Ataques isquémicos transitorios.
- 

5. *Electromiograma*: patrón miopático, con o sin alteraciones miotónicas.

6. *Biopsia muscular*: con características histopatológicas similares en todos los tipos. Aparece una miopatía vacuolar, más evidente después de repetidos ataques (al inicio puede ser normal entre los intervalos libres). Con el microscopio electrónico las vacuolas están localizadas en el centro de la fibra, contienen material PAS y se

asocian con dilatación de las cisternas terminales del retículo sarcoplásmico, túbulos T y mitocondrias.

7. *Pruebas de provocación*, cuando los ataques no son característicos, siempre con monitorización por la posibilidad de desencadenar arritmias; están contraindicadas en enfermos renales y cardíacos. En ellas se valora cuidadosamente la fuerza muscular.

TABLA II. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DE PARÁLISIS PERIÓDICAS PRIMARIAS

## PARÁLISIS PERIÓDICA HIPOPOTASÉMICA

- Trastorno familiar, herencia autosómica dominante. (esporádicos 1/3).
- Más frecuente y severa en el sexo masculino (relación 4/1).
- Comienza generalmente en la 2 década. (pico máx. 20-35 años).
- Más frecuente al despertar. Inicio de la debilidad en tronco y porción proximal de extremidades inferiores. Parálisis flácida, en ocasiones con miotonía. Duración desde pocas horas a 2-3 días.
  - Durante el ataque los niveles de K sérico están bajos, se produce un paso al interior del músculo, con oliguria y retención renal de Na y K, pueden existir complicaciones cardíacas y alteraciones ECG, compatibles con la hipopotasemia (prolongación del PR, QRS e intervalo QT, aplanamiento de la onda T).
  - Factores predisponentes: reposo tras ejercicio intenso, ansiedad, frío, dieta rica en hidratos de carbono.
  - Pronóstico a largo plazo bueno, con tendencia gradual a la remisión, sobre todo en las mujeres.

## PARÁLISIS PERIÓDICA POR TIROTOXICOSIS

- Idéntica a la forma Hipopotasémica, pero con datos clínicos de hipertiroidismo.
- El potasio sérico durante el ataque suele estar disminuido, pero también puede ser normal.
- Diferencias: Edad de inicio > 20 años. Más frecuente en los varones, relación 6/1, y en un 80 % se presenta en la raza oriental.
- En un 90 % se resuelven normalizando la función tiroidea.

## PARÁLISIS PERIÓDICA HIPERCALIÉMICA. (Adinamia episódica familiar).

- Herencia autosómica dominante, aunque también hay casos esporádicos.
- Comienzan en el niño o adolescente.
- Duración más breve, por término medio 30 min. y desaparecen en 2-3 horas.
- Se inicia la debilidad en las piernas y luego progresa. Generalmente ocurre durante el día, con una frecuencia variable.
  - Durante el ataque el K sérico está elevado, con hipercaliuria. Hay alteraciones del ECG: elevación de la onda T.
  - En ocasiones también hay miotonía.

## PARÁLISIS PERIÓDICA NORMOPOTASÉMICA

- Herencia autosómica dominante.
- Comienza en la niñez.
- Se parece a las formas hiperpotasémicas.
- No está asociada con cambios electrolíticos durante el ataque.
- Puede estar provocada por el reposo, el frío y en ocasiones, por sobrecargas de potasio.

— Hipok: Administración de glucosa > 200 g. insulina regular 20 u. IV. TRATAMIENTO

— HiperK: CLK > 12 g. v. oral.

— Paramiotonía: provocación con el frío.

*Parálisis Periódicas secundarias:* Tratamiento de la enfermedad causal.

*Parálisis Periódicas primarias:* A pesar de la falta de un claro conocimiento de la fisiopatología de la enfermedad, se dispone de varios tratamientos que pueden ser eficaces.

## 1. PARÁLISIS PERIÓDICAS HIPOPOTASÉMICAS

### a) *Familiar o esporádica:*

- Tratamiento agudo: *Potasio oral o iv.*

— Oral: 25 mEq de ClK, 2-4 veces (para evitar irritación gastrointestinal), en intervalos de 30-60 minutos. Niños < 40 kg.: 0,35 mEq/Kg/dosis. (Dosis habitual para 9-11 años: 10-15 mEq/dosis), con las mismas precauciones. (Potasio comp. 1gr ClK, solución 1 ml- 1meq ClK).

— Intravenoso: Bolo de 0,05-0,1 mEq/Kg. un tiempo de 10 minutos, en vena periférica. Se prefiere utilizar soluciones de Manitol, nunca soluciones carbohidratadas. Si no mejora comenzar con perfusión de ClK, 35 mEq/l en Manitol al 5 %, a un ritmo de 250 ml/hora, con monitorización del paciente y control de los niveles de K sérico. (10 mEq ClK/amp.).

- Tratamiento crónico:

- *Diuréticos inhibidores de la Anhidrasa Carbónica.*

— *Acetazolamida.* (Diamox, Edemox, comp. 250 mg). Dosis: Adultos: 250 mg/12h; niños: 125 mg/12h, es efectiva en 24-48h. Se va aumentando paulatinamente 125 mg. en adultos o 62,5 en niños (comenzando por la dosis nocturna) hasta que se controle el ataque, y se mantiene un intervalo libre persistente. Dosis máxima: 1000-1500 mg/d, que puede repartirse en 3 dosis. Después de varios meses asintomáticos, se va disminuyendo la dosis de la misma forma (comenzando por

la dosis matinal). Efectos secundarios: parestesias peribucales, en cuello y dedos, náuseas y vómitos, cálculos renales.

- *Diuréticos Ahorradores de Potasio:*

— *Triamterene.* (Urocaudal, comp. 100 mg.). Se prefiere a la Espironolactona porque tiene mejor tolerancia. Dosis: 50 mg., 3 veces al día; puede aumentarse de 50 en 50 mg. sin pasar de 300 mg/d. Niños: 2-4 mg/Kg/d. Efectos secundarios: ocasionalmente trastornos gastrointestinales y alérgicos.

- *Dieta pobre en Carbohidratos.*

### b) *Tirotoxicosis.*

- Tratamiento agudo: POTASIO. (oral o iv., la respuesta es más lenta que en el caso anterior).

- Tratamiento crónico: Corregir el hipertiroidismo, médica o quirúrgicamente. Cuando no es posible se administra espironolactona o propanolol (Sumial comp. 10 y 40 mg. Dosis: 20-40 mg/4 veces al día). Está contraindicada la Acetazolamida.

## 2. PARÁLISIS PERIÓDICA HIPERPOTASÉMICA

- Tratamiento agudo: La mayor parte de los ataques, por su corta duración, no precisan tratamiento. En ocasiones es suficiente con la ingesta de líquidos ricos en carbohidratos. En casos severos, que precisen hospitalización, GLUCOSA oral 0.5-1 gr/kg, o iv. si no es posible la ingesta, asociar INSULINA regular, 15-20 u subcutánea.

- Tratamiento crónico:

— *Tiazidas:* Hidroclorotiazida (Hidro-saluretil comp. 50 mg). Dosis: adultos 25 mg/d, niños 2 mg/kg/d repartido en dos tomas. Se precisa 2-3 días para valorar su efecto. Son más efectivas y con menos efectos secundarios que la acetazolamida.

— *Acetazolamida*. Como lo descrito anteriormente. Se precisa menor dosis, el efecto, se aprecia en 12-24 h, y produce menos parestesias.

— *Dieta* rica en carbohidratos. Evitar el frío.

### 3. PARAMIOTONIA

• Asociada a Hiperpotasemia o desencadenada por la administración de K.

Independiente del frío. Tratamiento con tiazidas.

• Crisis de debilidad, desencadenadas por el frío, a veces con Hipopotasemia. Tratamiento: diuréticos ahorradores de potasio. Están contraindicadas acetazolamida y tiazidas, porque pueden precipitar la debilidad.

### BIBLIOGRAFÍA

1. RUFF, R. L. y GORDON, A. M.: *Disorders of muscle. The periodic paralyses*. En *Physiology of membrane disorders*. Ed. Andreoli, T.E.; Hoffman, J. F.; Fanestil, D. D. y Schultztz, S. G. Plenum Publishing Corporation 1986.
2. GRIGGS, R. C.: *The myotonic disorders and the periodic paralyses*. En *Treatment of neuromuscular diseases. Advances in Neurology*. Vol. 17. Ed. Griggs, R. C. y Moxley, R. T. New York. Raven Press. 1977, 143-159.
3. MOXLEY, R. T. y GRIGGS, R. C.: *Periodic paralyses*. En *Current therapy in neurologic disease*. Ed. Johnson, R. T. Decker. Philadelphia 1985, 388-392.
4. DUBOWITZ, V.: *Muscle disorders in childhood*. Saunders. London, 1978, 120-123.