

HİPERKALEMİK PERİYODİK PARALİZİ (ADİNAMİA EPİZODİKA HEREDİTERYA)

Dr. Sadık Sadıkoğlu (x)

ÖZET:

Bu yazıda hiperkalemik periyodik paralizinin : klinik ve laboratuvar görünümü, tanısı ve ayırıcı tanısı, tedavi prensipleri ve ilgili literatür gözden geçirildi.

SUMMARY:

HYPERKALEMİK PERİYODİK PARALİZİS (ADYNAMİA EPİSODİKA HEREDİTARİA)

In this article, the clinical and laboratory aspects, diagnosis and differential diagnosis, treatment of the hyperkalemic periodic paralysis and related literature are reviewed.

Aksiyon potansiyelinin sarkolemma membranı boyunca formasyonu ve yayılışında potasyum ionunun rolü ve yine potasyum kontrasyonundaki değişiklikler esnasında müsküler kuvvetsizlik meydana geldiği bilinen hususlardır. Epizodik parezi ve paralizisi nöbetleri esnasında serum potasyum seviyesinde düşme ve yükselmeler olduğu tesbit edilmiştir. Normal kalem (potasemi) 3,5-5,6 mEq/L arasında değişmekle beraber oldukça sabittir. Son yıllarda bu türlü paralizisi nöbetleri esnasında serum potasyumunun normal seviyede olabileceği de gösterildi. Bu bozukluklar çoğunlukla familial insidans gösterirler ve hepsine birden Familial Periyodik Paralizi adı verilir (1).

Familial periyodik paralizisi, etiyojisi bilinmeyen, rekurrent flask kas paralizileriyle karakterize, familial bir hastalık olup herediter geçiş, otozomal dominanttır (2). Paralizili hastada derin refleksler alınmaz ve kaslar elektrikle stimülasyona cevap vermezler ki " buna kadaverik reaksiyon " denir (2,3).

Paralizisi nöbeti esnasındaki serum Potasyum seviyesine göre familial periyodik paralizisi üç tipe ayrılır:

1-Hipokalemik periyodik paralizisi, en çok görülen şekildir.

2-Hiperkalemik periyodik paralizisi, buna aynı zamanda " adinamia epizodika herediterya " denir.

(x) : Bursa Tıp Fakültesi Nöropsikiyatri Kürsüsü Başasistanı

3-Normokalemik periyodik paralizi, Uç form arasında en az görüleni budur,

Paramyotonia (Eulenburg Sendromu) bu hastalığın hiperkalemik formuyla yakınlık gösterir.

Bu yazıda hiperkalemik periyodik paralizinden (HPP) bahsedilecektir.

Tyler, Stephens, Gunn ve Perkoff 1951 yılında, Helweg-Larsen, Hauge ve Sagild 1955 yılında flask paralizi nöbetleri esnasında Serum potasyum seviyeleri düşük olmayan ve potasyum tuzları verilince klinik tabloları daha da ağırlaşan vakalardan bahsettiler (4). Gamstorp 1956 yılında paralizi nöbeti esnasında serum potasyumu yüksek, familial hikayeli vakaları adinamia epizodika hereditarya" adıyla yayınladı. Klein, Egan ve Usher 1960 da hiperkalemik periyodik paralizi (HPP) adını kullandılar. HPP veya adinamia epizodika hereditarya, otozomal dominant olarak geçen herediter, familial bir bozukluktur. Flask kas paralizi, epizodları esnasında serum potasyum seviyesi yüksektir. Kas kuvvetsizliği nöbetleri, hastaya potasyum klorid vermekle, istirahat sonu fiziksel eksersiz yaptırmakla, açlık ve soğukla provake edilebilir (5,6). Umumiyetle nöbetlerden önce ekstremitelerde hissedilen hafif paratezlerden bahsedilir eğer bu safhada ekzersiz başlatılırsa paraliziler daha kolay meydana gelir (7).

HPP de başlangıç erken yaşlarda olur. Umumiyetle birinci on yaş-tadır (8,9). Onun için çocukluk ve gençlik hastalığıdır denir. Nöbet aniden başlar. Paralizi bütün ekstremiteleri tutar, Flask tiptedir., daha ziyade orta şiddette bazan ağır olabilir. Nöbet bir saat kadar sürer. İki nöbet arasındaki zaman saatler veya günlerle ifade edilir. 2-3 yaşlarında başlayabilen nöbetler, 30 yaşından sonra spontan olarak geçer (2,3,8). Muayenede, derin refleksler alınmaz, duyu bozukluğu yoktur, şuur açıktır, kranial ve respiratuar kaslar kurtulurlar fakat respiratuar paraliziden ölen vakalar bildiri lmiştir (8).

HPP de laboratuvar tanıya hayli yardımcıdır. Paralizi nöbetleri esnasında, serum potasyum seviyesi ve üriner potasyum ekskresyonu artmış bulunur. EKG de hiperkalemiye ait belirtiler görülür, bunlar: P- R aralığında uzama, QRS kompleksinde genişleme, T dalgasında sivrilme ve yükselme, daha ileri durumlarda P dalgasının kaybolması ve geniş, bifazik bir QRS alınması ve tam blok teşekkülüdür. EMG de kadaverik reaksiyon görülür. Klinik ve elektromyografik bulgular HPP deki paralitik atakların kas lifi membranındaki reversibl bir depolari-

zasyona bağılı olduğunu göstermektedir (10). 1962 de Abbott ve arkadaşları (4) ve 1963 ise Creutzfeldt ve arkadaşları paralitik epizodlar esnasında, kas fibrillerinin istirahat potansiyelindeki düşmeye işaret ettiler. 1968-1969 da Brooks ve arkadaşları yaptıkları intrasellüler elektromyografik çalışmalarla, Creutzfeldt ve arkadaşlarını desteklediler ve ayrıca, kas fibrillerinin istirahat membran potansiyellerinin ataklar arasındaki intervallerde normal olduğunu gösterdiler (11, 12). İntrasellüler elektromyografi çalışmalarıyla bu hastalığıdaki primer bozukluğun, sodyum-potasyum pompası mekanizmasında olduğu sonucuna varıldı (11).

HPP li hastalarda yapılan otopsi çalışmaları çok azdır. Hastalığın erken devirlerinde, kaslarda vakuoller bulunur. İleri devirlerde ise kas fibrillerinde, dejenerasyon vardır. Bu dejenerasyonun dolaylı nöbetler arasında da hafif kuvvetsizlik görülür. Nadir olarak bu tablo çok ilerler ve progressif muskuler distrofi ile karışır.

Tanıda, klinik tablonun dikkatle analizi işi kolaylaştırır. Bir hasta, potasyum tuzları aldığı zaman flask paralizi nöbeti başlıyorsa, paralizi epizodları esnasında potasemi yüksekse, familial karakter tarif ediyorsa (11) ve hastanın nöbetleri çocukluk yaşlarında başlamışsa, atakların geçici tekrarlayıcı özelliği varsa, intervaller saatler veya günlerle ifade ediliyor ve nöbetler bir veya birkaç saat sürüyorsa burada ilk akla HPP gelmelidir.

Ayırıcı tanıda ilk iş HPP yi diğer familial periyodik paralizilerden ayırmaktır. Nöbet esnasında potasemi yüksekliği, myotoninin mevcudiyeti ve Chvostek işaretinin varlığı, hastaya per oral 4-7 Gm. potasyum klorid verince nöbet başlaması HPP lehinedir (8). Van der Meulen, Gilbert ve Kane HPP nin paramyotonia ile yakın ilgisi olduğunu söylediler (13). HPP li birçok aileler aynı zamanda soğuğa hassas myotonide gösterirler. Bundan dolayı bazı müellifler HPP ve Von Eulenburg'un paramyotonia konjenitasının dikkatle ayrılmasını tavsiye ederler (14). HPP yi paramyotoni ile myotoni arasında geçiş olarak kabul edenler vardır. Bunlardan başka HPP, diabet koması, Addison hastalığı, katapleksi, epilepsi, Landry paralizi, distrofi muskuler progressif ve histeriden ayrılmalıdır.

HPP nin kesin tedavisi yoktur. Nöbetleri önleme ve profilaksisinde olmak üzere çeşitli ilaçlar denenmektedir. Paralizi nöbetlerinin süresini kısaltmak için. İ. V. calcium gluconate, glucose verilir. İnsülin yapılıdır (2,4). McArdle potasyumun üriner ekskresyonunu arttırmak i-

cin karbonik anhidraz inhibitörlerinin veya diğer diüretiklerin verilmesini tavsiye etti (10).

HPP nin profilaksisi için kullanılan ilâçlar:

Actazolamide, günde 2-5 defa 250 mg. (8,4),

Dextroamphetamine, günde 15 meg. lık dozlar halinde verilir (4).

Hydrochlorothiazide, günde 2-3 defa 25 mg. verilir (4).

Dichlorphenamide'de profilakside denenebilir.

L İ T E R A T Ü R

1-Alpers, B. J., Mancall, E. L.: Clinical Neurology, Edition 6, Oxford, Blackwell Scientific Publications, 1971, 935-936.

2-Merritt, H. H.: A Textbook of Neurology, Fourth Edition, Philadelphia, Lea And Febiger, 1969, 556-558.

3-Gür'ün, S.: Nöroloji, Birinci Baskı, Ankara, Ankara Üniversitesi Basımevi, 1973, 499-504.

4-Brain, L., Walton, J. N.: Brain's Diseases of the Nervous System, Seventh Edition, London. Oxford University Press, 1969, 875.

5-Camstorp, I., et al: Adynamia Episodica Hereditaria: A Disease Clinically Resembling Familial Periodic Paralysis but Characterized by Increasing Serum Potassium During Paralytic Attacks, Amer J Med, 23: 385-390. 1957.

6-Krupp, M. A., Chatton, M. S.: Current Diagnosis And Treatment, First Edition, California, Lange Medical Publications, 1972, 542.

7-Macdonald, R. D., Rewcastle, N. B., Humphrey, J. G.: The Myopathy of Hyperkalemic Periodic Paralysis, Arch Neurol, 19: 274-283, 1968.

KRONİK ATEROSKLEROTİK VASKÜLER TIKANMALAR ve

8-Holvey, D.N., Talbott, J.H. : The Merck Manual of Diagnosis And The rapy, Twelfth Edition, Rahwam, Merck Sharp and Dohme Research Laboratories, 1972, 1357-1358.

9-Chusid, J.G.: Correlative Neuroanatomy And Functionai Neuro -
logy, 14 th Edition, California Lange Medical Publications, 1973, 387.

10-McArdle, B.: Adynamia Episodica Hereditaria And Its TReatment
Brain, 85:121-148, 1962

11-Brooks, J, E.: Hyperkalemic Periodic Paralysis, Arch Neurol, 20/1:
13-19, 1969.

12-Brook, J E., Hongdolarom, T.: Intracellular Electromyography Arch,
Neurol, 18:191-300, 1968

13-Van der Meulen, J P., Gilbert. G. J., Kane, C. A.: Familial Hy-
perkalemic Paralysis with Myotonia, New EnhIJ. Med., 1:264 1961.

14-Layzer, R. B., Lovelace, R. E., Rowland: L. P.: Hyperkalemic Perio-
dic Paralysis, Arch Neurol, 16: 455-472, 1967,

SUMMARY

The Last view about the Chronic atherosclerotic vascular obstructi-
on and their surgical treatment

Chronic obstruction of atherosclerotic blood vessels can be diagnosed
with a careful clinical examination. Other Diagnostic methods, especially
angiographic studyings can help us to localize the exact area of operation
and to choose the suitable operation technic.

Its Treatment is surgical. The aim of the treatment is to operate the
area beneath the obstruction in order to supply enough blood perfusion to
this area. Direct operation methods which are used now can be classified

1-Thromboendarterectomy,

2-Bypass,

3-Resection and graft.

At present, thromboendarterectomy and by-pass are preferred as a
treatment if chronic obstruction is accompanied by an aneurism, resec-
tion and graft method can be used. Thromboendarterectomy method is
used in short distance segmental obstructions, and in total obstructions of

A: Bursa Tıp Fakültesi Cerrahi Kürsüsü Başasıstanı