

Hypokalæmisk tyrotoksisk periodisk paralyse

– En sjælden, men overset differentialdiagnose ved akut opstået tetraparese

Læge Maj Raundrup Kornø & overlæge Claus Hagen

Gentofte Hospital, Medicinsk Afdeling F, Endokrinologisk Sektion

Resume

En 40-årig kaukasid mand fik diagnosticeret hyperthyroidea i 2001. I 2002 vågnede han om natten med en følelse af nedsat kraft. Den kliniske undersøgelse viste nedsat kraft, reducerede patellarreflekser og hypokalæmi. Symptomerne remitterer ti timer senere trods manglende iværksættelse af relevant behandling. Et lignende forløb gentog sig to gange inden diagnosen tyrotoksisk periodisk parese (TTP) blev stillet i 2006. I sygehistorien vises det, hvor vigtigt det er at kende til TTP, da det kan være den eneste kliniske manifestation af hypertyreose.

Hypokalæmisk periodisk paralyse (HPP) kan inddeles i: familiær periodisk parese (FPP), sporadisk periodisk parese (SPP) og tyrotoksisk periodisk parese (TPP). TPP er hyppig blandt asiater (1,9%), men relativt sjælden blandt kaukasider og afrikanere i den vestlige verden [1]. TPP ses hyppigst hos patienter med Graves' sygdom. Patofysiologien er uklar, men involverer transport af kalium fra ekstracellulærrummet til intracellulærrummet, mens totalkaliumniveauet forbliver normalt [2].

Diagnosen er vigtig at kende, da den kan være eneste manifestation af hypertyreose [2], og S-kalium kan være normal trods intracellulær hypokalæmi [3]. Det er et relativt sjældent, men livstruende klinisk syndrom og ses hyppigst i de tidlige morgentimer [4] samt efter stress, fysisk udmattelse eller kulhydratholdige måltider [3].

TTP er tidligere beskrevet herhjemme [5], og den kliniske manifestation varierer. I denne sygehistorie berettes der om gentagne anfald over en femårig periode, hvor man fandt S-kalium normal i størstedelen af tilfældene, hvilket vanskeliggjorde diagnosen yderligere.

Sygehistorie

En 40-årig mand af kaukasid oprindelse fik diagnosticeret forhøjet stofskifte i december 2001 og blev sat i behandling med thiamazoltabletter 5 mg × 2 dagligt. Den 25. januar 2002 blev han henvist til Medicinsk Ambulatorium på Gentofte Hospital, og man øgede medicinen til thiamazol 10 mg × 3 dagligt og propranolol 20 mg × 4 dagligt pga. eksisterende hypertyreose. Diagnosen fandtes forenelig med Graves' sygdom.

Den 3. februar 2002 vågnede patienten om natten med difust nedsat kraft i den proksimale muskulatur og kunne ikke

løfte sine arme og ben. Fjorten dage forud havde han oplevet muskulær udtrætning og smerter i begge ben. Han havde ikke andre neurologiske symptomer. Ingen kardiovaskulære, gastrointestinale eller urogenitale symptomer. Der var ingen forudgående infektioner eller alkoholmisbrug. Objektivt fandt man proksimal kraftnedsættelse grad 3 ved både fleksion og ekstension over hofteleddet samt reducerede dybe patellarreflekser og diskret nedsat kraft i overekstremiteterne. Der blev fundet normale forhold ved sensorisk undersøgelse og lumbalpunktur. Blodprøverne viste fri T4 på 23,4 pm (10,3-23,2), T3 på 2,9 nm (0,8-2,5) og thyroideastimulerende hormon < 0,1 miU/l (0,4-4,0) samt hypokalæmi på 3,1 mM (3,5-5,0); differentialtælling med forhøjede lymfocytter 47% (20-40), albumin på 485 M (550-770) og kreatinin på 48 M (60-130). Sænkingsreaktion, C-reaktivt protein, levertal, immunglobulin (Ig)G, IgM, IgA, calcium-ion og B₁₂-niveau var alle normale. Man havde ikke mistanke om tyrotoksisk periodisk paralyse (TPP) og iværksatte derfor ikke relevant behandling med kaliumtilskud. Ti timer senere var patienten både subjektivt og objektivt i sin habituelle tilstand og blev udskrevet. Ambulant computertomografi af cerebrum og neurofysiologisk undersøgelse viste normale forhold. I februar 2004, efter at patienten havde været et halvt år uden medicin og fortsat eutyroid, afsluttedes patientforløbet.

Den 24. januar 2006 blev patienten igen indlagt med kraftnedsættelse i benene. Han var tre dage forinden påbegyndt behandling med propylthiouracil (PTU) 100 mg × 1 dagligt pga. recidiv. Objektivt fandt man nedsat kraft over hofteleddet og reducerede patellarreflekser bilateralt. Paraklinisk var han normokalæmisk og hypertyroid. Øvrig paraklinik var normal. Efter ca. tre timer var symptomerne remitteret. Først i 2006 efter endnu et anfald af kraftesløshed og under ambulant udredning fandt man at tilstanden var forenelig med TPP. Patienten fik på intet tidspunkt i sygehistorien korrekt behandling.

Figur 1. Ikke alle tyrotoksiske patienter har iøjnefaldende kliniske symptomer.



Diskussion

De vigtigste differentialdiagnoser til TPP er FPP og SPP samt Guillain-Barrés syndrom (GBS), hjernestammeinfarkt, hjerne-stamme encefalitis, akut transversel myelitis (postinfektøs) og poliomyelitis, som dog alle er mere permanente [4]. Man skal være opmærksom på GBS ved forudgående infektion (70%), langsom progression (dage-uger), tegn til demyelinisering ved nerveledningsundersøgelse og forhøjet protein i spinalvæsken, men normalt antal celler. Rygmarvskompression giver sjældent bilaterale ensartede pareser i over- og underekstremiteter og involverer oftest også det sensoriske nervesystem. Det er svært at skelne mellem SPP, FPP og TPP, men behandling af den akut opståede parese er til alt held ens og består i langsom kaliumtilførsel, der kan nedsætte anfaldets varighed [4].

Trods sammenlignelig klinisk manifestation af TPP, SPP og FPP har man endnu ikke påvist en genetisk disposition for TPP og SPP [5]. Det er uvist, hvorfor syndromet er så hyppigt hos asiater og uvist om kosten er en medvirkende faktor.

S-kalium kan være i normalområdet samtidig med eksisterende intercellulær hypokalæmi [3]. I to ud af de tre ovennævnte tilfælde af TPP var S-kalium normal. Havde man i dette tilfælde overvejet diagnosen, kunne patienten trods normalt S-kalium være blevet behandlet med kaliumtilskud, da denne behandling forkorter den symptomgivende periode.

Summary

Maj Raundrup Kornø & Claus Hagen:

Hypokalemic thyrotoxic periodic paralysis (HHTTP) – a rare differential diagnose in patients presenting acute tetraparesis

Ugeskr Læger 2008;170(39):3070

A 40-year-old Caucasian man was diagnosed hyperthyroid in 2001. In 2002 he suddenly developed a feeling of muscle weakness. Medical investigation showed decreased muscle strength of the legs and arms, reduced deep reflexes of the patella and low serum potassium. The neurological symptoms disappeared 10 hours later without potassium treatment. Similar diseases and symptoms appeared in 2006. This case demonstrates that it is important to keep HHTTP in mind since it can be the clinical manifestation of hyperthyroidism.

Korrespondance: Maj Raundrup Kornø, Adelgade 56, 2., lejl. 148, DK-1304 København K. E-mail: majkornoe@gmail.com

Antaget: 22. maj 2007

Interessekonflikter: Ingen

Litteratur

1. Hsieh CH, Kuo SW, Pei D et al. Thyrotoxic periodic paralysis: an overview. *Ann Saudi Med* 2004;24:418-22.
2. Schalin-Jantti C, Laine T, Valli-Jaakola K et al. Manifestation, management and molecular analysis of candidate genes in two rare cases of thyrotoxic hypokalemic periodic paralysis. *Horm Res* 2005;63:139-44.
3. Pichon B, Lidove O, Delbot T et al. Thyrotoxic periodic paralysis in Caucasian patients: a diagnostic challenge. *Eur J Intern Med* 2005;16:372-4.

4. Manoukian MA, Foote JA, Crapo LM. Clinical and metabolic features of thyrotoxic periodic paralysis in 24 episodes. *Arch Intern Med* 1999;159:601-6.
5. Hansen PS, Bonnema SJ, Hegedüs L. Tyreotoksisk periodisk paralyse. *Ugeskr Læger* 1999;161:4411-2.