

Thyreotoxische periodische hypokaliämische Parese

P. Krebs, M.V. Spiegel

Fallbeschreibung

Selbsteinweisung eines 34jährigen Patienten mit symmetrischer Muskelschwäche an den unteren Extremitäten. Der Patient berichtet über eine am Vorabend einsetzende progrediente Beinschwäche, welche innert Stunden das Aufstehen verunmöglichte. Bereits 2 Wochen vor der aktuellen Episode trat eine vergleichbare, jedoch weniger ausgeprägte Muskelschwäche auf, welche spontan regredient war.

Bei der Eintrittsuntersuchung fand sich eine Tetraparese mit leicht gesteigerten Muskelreflexen (ein ungewöhnlicher Befund bei manifester hypokalämischer Lähmung) und Ruhetremor, sowie eine Tachykardie von 120/min. Das EKG zeigte U-Wellen. Im Labor manifestierte sich eine ausgeprägte Hypokaliämie von 1,72 mmol/L. Unter der Applikation von 40 mmol Kaliumchlorid über 24 Stunden normalisierte sich das Serum Kalium und die Tetraparese bildete sich innert wenigen Stunden vollständig zurück.

In der erweiterten Anamnese gab der Patient an, seit einigen Wochen unter vermehrten Stuhleentleerungen, Gewichtsverlust trotz gesteigertem Appetit, Wärmeintoleranz, Unruhe, vermehrtem Schwitzen und Nervosität zu leiden. Die klinische Verdachtsdiagnose einer thyreotoxischen hypokaliämischen Parese wurde durch ein supprimiertes TSH bei erhöhtem freiem T4 bestätigt. Als Ursache der Hyperthyreose fand sich ein M. Basedow mit erhöhten TSH-Rezeptoren-Antikörpern und positiven mikrosomalen Antikörpern. Unter der Diagnose einer hypokaliämischen Parese bei Hyperthyreose wurde eine symptomatische Therapie mit Thyreostatika sowie einem nicht selektiven Betablocker eingeleitet. Im weiteren Verlauf trat einmalig erneut eine kurze Episode mit diskreter Beinschwäche auf, der Patient war im übrigen beschwerdefrei.

Kommentar

Die periodische hypokaliämische Parese tritt als eine familiäre und als sporadische Störung auf. Beide Formen sind klinisch durch akut auftretende Muskelschwäche der Extremitäten ge-

kennzeichnet, wobei vorwiegend die unteren Extremitäten proximal betroffen sind. Die Lähmung kann sich symmetrisch oder asymmetrisch präsentieren. Die Hirnnerven sind typischerweise ausgenommen, das Sensorium ist nicht beeinträchtigt, die Atemmuskulatur mehrheitlich verschont.

Die familiäre Form, welche autosomal dominant vererbt wird und eine unterschiedliche Penetranz zeigt, ist durch eine Mutation bedingt, welche meistens auf dem Chromosom 1 (Locus 1q 31–32) liegt und einen Defekt auf der Alpha-1-Untereinheit des Dihydropyridin-sensitiven Kalzium-Kanals des Skelettmuskels (CACNA1S) verursacht [1]. Wie dieser Defekt des Kalzium-Kanals zu einem periodischen Kaliumshift von extrazellulär nach intrazellulär führt, ist unbekannt. Es kommt jedoch zu einem Anstieg des intrazellulären Kalziums [2].

Sporadisch auftretende Formen wurden im Zusammenhang mit Hyperaldosteronismus, Barium-Intoxikation und bei Hyperthyreose beschrieben. Mit einer Hyperthyreose assoziierte Fälle wurden bei M. Basedow, dem autonomen Adenom, der Thyreoiditis de Quervain und der Thyreotoxikosis factitia beschrieben. Die pathophysiologischen Zusammenhänge bei der sporadischen Form sind bislang ebenfalls nicht sicher geklärt. Bei der Hyperthyreose führen die vermehrt zirkulierenden Schilddrüsenhormone wahrscheinlich zu einer Steigerung der Natrium-Kalium-ATPase mit vermehrtem Einstrom in die Zelle, konsekutiver extrazellulärer Hypokaliämie und Muskelparese [3]. Letztere wird verursacht durch eine paradoxe Membrandepolarisation während des KaliumEinstroms mit nachfolgender Erregungsunfähigkeit trotz intakter elektromechanischer Kopplung [4].

Neben den Schilddrüsenhormonen beeinflussen Androgene, Insulin und beta-adrenerge Stimuli die Aktivität der Natrium-Kalium-ATPase. Diese Zusammenhänge könnten die höhere Inzidenz der thyreotoxischen hypokaliämischen Parese beim männlichen Geschlecht erklären, ferner das vermehrte Auftreten von Lähmungsepisoden nach kohlenhydratreichen Mahlzeiten, starken körperlichen Anstrengungen, Traumata und emotionalem Stress. Ein weiterer Faktor bei der Entstehung einer Hypokaliämie scheinen tagesabhängige

Medizinische Klinik,
Schwerpunktspital Uster

Korrespondenz:
Dr. M.V. Spiegel
Medizinische Klinik
Spital Uster
Brunnenstrasse 42
CH-8610 Uster

Schwankungen des Kaliumtransportes zu sein. So findet in der Nacht ein gesteigerter Influx von Kalium in den Skelettmuskel statt, wodurch sich das gehäufte Auftreten der Paresen in der Nacht und den frühen Morgenstunden erklären liesse. – Daneben dürften genetische Faktoren von besonderer Bedeutung sein, was durch die unterschiedliche Inzidenz der thyreotoxischen periodischen Lähmung zwischen asiatischen und kaukasischen Rassen unterstrichen wird. In der westlichen Bevölkerung liegt die Inzidenz bei 0,1 bis 0,2%, in der asiatischen Population bei 1,9% [5, 6].

Die Therapie der thyreotoxischen hypokaliämischen periodischen Lähmung besteht in Kaliumzufuhr und Korrektur der hyperthyreoten Stoffwechsellaage. Der Wert der Kaliumsubstitution ist umstritten und sollte vorsichtig, vorzugsweise per os erfolgen, da das Gesamtkalium normal ist und sich die Verteilungsstörung

spontan zurückbildet. Mehrere Fälle von Rebound-Hyperkaliämien wurden beschrieben. Die prophylaktische Kaliumgabe im Intervall bringt keinen Vorteil und auch kaliumsparende Diuretika wie Spironolacton sind nicht indiziert. Oben erwähnte auslösende Faktoren sind bis zum Erreichen eines euthyreoten Zustandes zu vermeiden. Betablocker, insbesondere Propranolol, scheinen die Anfallsfrequenzen zu reduzieren. Acetazolamid zeigt bei der familiären periodischen hypokaliämischen Paresen eine gute Wirkung, hingegen konnte dieser bei der thyreotoxischen periodischen Paresen nicht nachgewiesen werden.

Beim Auftreten von periodischen Lähmungen bei jungen Patienten sollte, trotz der Seltenheit des Krankheitsbildes in der westlichen Bevölkerung, an eine periodische hypokaliämische Paresen bei Thyreotoxikose gedacht werden.

Literatur

- 1 Ptacek LJ, Tawil R, Griggs RC, Engel AG, Layzer RB, Kwiecinski H, et al. Dihydropyridine receptor mutations cause hypokalemic periodic paralysis. *Cell* 1994;77:863–8.
- 2 Jurkatt-Rott K, Lehmann-Horn F, Elbaz A, Heine R, Gregg RG, Hogan K, et al. A calcium channel mutation causing hypokalemic periodic paralysis. *Hum Molec Genet* 1994;3:1415–9.
- 3 Chan A, Shide R, Chow C, Cockram CS, Swaminathan R. Hyperinsulinaemia and Na⁺K⁺-ATPase activity in thyrotoxic periodic paralysis. *Clin Endocrinol* 1994;4:213–6.
- 4 Rüdell R, Lehmann-Horn F, Ricker K, Küther G. Hypokalemic periodic paralysis. *Muscle Nerve* 1984;7:110–20.
- 5 Kelly DE, Gharib H, Kennedy FP. Thyrotoxic periodic paralysis. Report of 10 cases and review of electromyographic findings. *Arch Int Med* 1989;149:2597–600.
- 6 Ko G, Chow C, Yeung V, Chan HH, Li JK, Cockram CS. Thyrotoxic periodic paralysis in a chinese population. *QJ Med* 1996;89:463–8.