

«Buenas prácticas en casos de urgencia»

:: Parálisis periódica hipopotasémica

Sinónimos

Enfermedad de Westphall, Parálisis periódica hipocaliémica, PPH.

Definición

La parálisis periódica hipopotasémica (PPH) es una canalopatía caracterizada por ataques episódicos reversibles de déficit motor concomitantes con un descenso de los niveles de potasio en sangre.

Los ataques suelen comenzar durante la infancia/adolescencia (segunda década de la vida). Varían en frecuencia, duración (de unas horas a unos días) y gravedad (de paresia focal a parálisis total). Generalmente afectan a los músculos de las extremidades respetando los músculos faciales y respiratorios.

Los episodios pueden desencadenarse por el reposo tras un esfuerzo intenso, ingesta de comidas ricas en hidratos de carbono y tras inmovilidad prolongada. Otros factores contribuyentes pueden ser el estrés, las infecciones, los glucocorticoides, la anestesia general y cambios hormonales como el embarazo y el ciclo menstrual. Los ataques son más frecuentes en la primera mitad de la vida y su frecuencia suele disminuir con la edad.

Algunos pacientes pueden desarrollar un déficit más permanente y lentamente progresivo de los músculos de las cinturas (sobre todo pelviana) en asociación con una miopatía vacuolar. Esta miopatía puede aparecer independientemente de los episodios de parálisis.

El diagnóstico se basa en la historia clínica, el electromiograma/EMG (disminución > 30% del potencial de acción muscular en la prueba de esfuerzo prolongada) y en las pruebas genéticas. La hipopotasemia durante los ataques puede ser muy marcada. Los niveles séricos de creatina cinasa (CK) pueden estar leve o moderadamente elevados. La biopsia muscular (no esencial para el diagnóstico) puede revelar anomalías inespecíficas (atrofia de las fibras musculares y vacuolas).

La PPH es una enfermedad causada por mutaciones en los genes que codifican ciertos canales iónicos musculares responsables de cambios en el ciclo de excitabilidad de la membrana, causando pérdida de función (parálisis); la enfermedad se transmite de forma autosómica dominante, con posible penetrancia incompleta, especialmente en las mujeres.

Alrededor del 70% de los casos están asociados a mutaciones en el gen que codifica el canal de calcio muscular *CACNA1S* (1q32.1) y el 10% con mutaciones en el gen que codifica el canal de sodio muscular *SCN4A* (17q23.3). Se han descrito algunos casos esporádicos con mutaciones *de novo*. El riesgo de transmisión de la variante patogénica por el probando a su descendencia es del 50%.

El diagnóstico diferencial tiene como objetivo descartar la parálisis periódica hiper/normopotasémica, el [síndrome de Andersen-Tawil](#) y la PPH secundaria a enfermedades renales o endocrinas como la tirotoxicosis (parálisis periódica tirotóxica).

La actividad física suave y la ingestión oral de sales de potasio al inicio de las crisis permiten atenuarlas. Las crisis graves requieren del uso de potasio intravenoso. La administración diaria de suplementos orales de potasio y/o el uso de inhibidores de la anhidrasa carbónica (acetazolamida, diclorfenamida) o diuréticos ahorradores de potasio ayudan a prevenir los ataques. Se recomienda una dieta baja en carbohidratos (tanto azúcares lentos como rápidos).

No se conoce cura para la miopatía relacionada con la PPH. La fisioterapia puede ayudar a mantener la fuerza y las capacidades motoras y prevenir las retracciones tendinosas.

Para saber más:

- ▶ [Consulte la ficha de la enfermedad en Orphanet.](#)
- ▶ Centros/consultas expertos en el tratamiento de la parálisis periódica hipopotasémica recogidos en Orphanet: www.orphanet.es
- ▶ EURO-NMD: European Reference Network for Rare Neuromuscular Diseases: <https://ern-euro-nmd.eu/>

MENÚ

Ficha de manejo para el SAMU	Ficha para las urgencias hospitalarias
Sinónimos	Problemáticas en la urgencia
Mecanismos	Recomendaciones en la urgencia
Riesgos específicos en la urgencia	Derivación
Tratamientos habitualmente prescritos a largo plazo	Precauciones medicamentosas
Precauciones	Precauciones anestésicas
Particularidades del tratamiento médico prehospitalario	Medidas preventivas
Para saber más	Medidas complementarias durante la hospitalización
	Donación de órganos y tejidos
	Contactos de referencia
	Recursos documentales

(*): SAMU: Servicio de Asistencia Médica de Urgencias

Ficha de manejo para el SAMU

(Servicio de Asistencia Médica de Urgencias)

Sinónimos

Enfermedad de Westphal, Parálisis periódica hipocaliémica, PPH.

No confundir con la parálisis periódica hiperpotasémica ni con la fiebre mediterránea familiar.

Mecanismos

Es una canalopatía muscular debida a una mutación dominante en uno de los genes que codifican el canal de sodio o de calcio muscular. Se manifiesta por ataques de paresia o parálisis de las extremidades, a menudo nocturnos y prolongados (> 2 horas), desencadenados por la inmovilidad, el reposo tras un esfuerzo intenso o inhabitual, las comidas ricas en hidratos de carbono y -en menor medida- en sal, la fiebre o el estrés.

Riesgos específicos en la urgencia

Hipopotasemia grave (y sus consecuencias, en particular sobre el ritmo cardíaco).

Tratamientos habitualmente prescritos a largo plazo

Medidas higiénico-dietéticas.

Posiblemente: potasio y acetazolamida, potasio solo, diuréticos ahorradores de potasio.

Precauciones

Cuadro neurológico característico y sugestivo: parálisis flácida que progresa desde las cinturas hacia las extremidades, retrocediendo en sentido contrario, sin afectación sensorial, piramidal, cerebelosa, oculomotora o trastorno de la consciencia.

Particularidades del tratamiento médico prehospitalario

En los pacientes cuyo diagnóstico se conoce y cuyo cuadro clínico es el de un ataque habitual se puede proponer un suplemento oral de potasio de asimilación rápida (3 g de KCl) si es posible después de medir la potasemia.

Las soluciones de glucosa están contraindicadas (ya que agravan la hipopotasemia).

Precaución con los corticoides, los diuréticos y el calcio intravenoso.

Evitar la succinilcolina.

Derivación en función de los signos clínicos y biológicos

Para saber más

Fichas de urgencias de Orphanet: www.orphanet-urgencias.es

Centros/consultas expertos en el tratamiento de la parálisis periódica hipopotasémica recogidos en Orphanet: www.orphanet.es

Ficha para las urgencias hospitalarias

Problemáticas en la urgencia

Parálisis periódica hipopotasémica (PPH): 2 situaciones.

➤ PPH conocida:

- riesgo de trastornos del ritmo;
- crisis importantes con signos de gravedad (dificultades de deglución o respiratorias);

➤ PPH no diagnosticada: primaria o secundaria, buscar una causa sin retrasar el tratamiento urgente (tirotoxicosis, acidosis tubular renal, síndrome de Bartter, síndrome de Gitelman, diarrea grave, diuréticos, ingestión de sustancias tóxicas, etc.).

La hipopotasemia suele ser grave.

La principal situación de emergencia observada es la crisis aguda:

▶ Situación de emergencia: crisis aguda

- Crisis típica: atención en el domicilio y traslado al servicio de urgencias más cercano, seguimiento hasta la recuperación del déficit y, a continuación, vuelta al domicilio;
- Crisis importante, con signos de gravedad: dificultad para tragar, dificultad para respirar y/o potasemia $\leq 2,5$ mmol/L y/o persistencia de los signos de una crisis típica a pesar de la suplementación oral de potasio: transporte al servicio de urgencias más cercano en ambulancia medicalizada (teléfono 112) con aviso previo, vía venosa periférica (sin suero glucosado) e ingreso en el hospital para administrar potasio IV, posiblemente en cuidados intensivos.

Recomendaciones en la urgencia

▶ Recomendaciones generales

- Vía venosa periférica: sin suero glucosado;
- Excluir alteración endocrina (tiroidea, suprarrenal), renal, digestiva;
- Identificar la medicación que puede haber contribuido a la hipopotasemia: diuréticos tiazídicos, agonistas beta-2, teofilina, verapamilo, insulina, cloroquina, penicilina, glucocorticoides, laxantes, quimioterapia, litio... o ingesta de tóxicos: glicirricina (regaliz, y productos que lo contengan);
- Buscar un posible factor desencadenante: reposo después de un esfuerzo intenso o inhabitual, inmovilidad prolongada (un viaje largo en coche, etc.), una comida rica en hidratos de carbono (sea cual sea el índice glucémico) y/o sal, estrés, fiebre, embarazo, glucocorticoides, ciclo menstrual, anestesia, infusión de glucosa...

► Situación de emergencia: crisis aguda típica

1. Medidas diagnósticas en la urgencia

▪ Elementos de diagnóstico clínico en la crisis paralítica

- Crisis paralítica:
 - inicio a menudo nocturno - crisis observada por la mañana al despertar;
 - duración > 2 horas;
 - para/tetraparesia flácida o para/tetraplejia (raramente monoparesia), que progresa desde las cinturas hacia las extremidades, transitoria, que retrocede en sentido contrario espontáneamente;
- Parálisis aislada: sin afectación sensorial, piramidal, cerebelosa, oculomotora o de la consciencia, pero con signos asociados (astenia, mialgias, etc.).

▪ Evaluación de la gravedad

- Clínica
 - trastornos respiratorios;
 - trastornos de la deglución.
- ECG
 - trastornos difusos de la repolarización ventricular (ondas T aplanadas o negativas, aparición de ondas U, descenso del ST);
 - trastornos del ritmo (TDR) supraventriculares [taquicardia auricular (TA), arritmia completa por fibrilación auricular (ACFA)] o arritmias ventriculares [extrasístoles ventriculares extrasístoles (ESV), taquicardia ventricular (TV), fibrilación ventricular (FV)] si hipopotasemia intensa.
- Biología: potasemia pericrítica:
 - **muestra tomada al principio de una crisis +++ ;**
 - **grave si $\leq 2,5$ mmol/L.**

▪ Exploraciones en la urgencia

- Biología:
 - potasemia a determinar al principio de un ataque +++ ;
 - ionograma en sangre y orina, creatinina en sangre y orina;
 - calcemia, fosforemia, magnesemia, glucosa en sangre, T3, T4, TSH;
- Posiblemente: gasometría (equilibrio ácido-base);
- ECG.

2. Medidas terapéuticas inmediatas

La búsqueda de una causa de hipopotasemia no debe retrasar el tratamiento urgente.

▪ Monitorización

- FC, TA, FR, SpO₂, temperatura;
- ECG;
- Monitorización supervisada si signos de gravedad.

▪ Medidas sintomáticas

▶ Crisis aguda típica

Recarga oral inmediata de potasio.

- Administrar por vía oral una sal de potasio de asimilación rápida;
- Evitar las formas "retardadas" (con mejor tolerancia digestiva, pero no adecuadas en esta indicación).

3 g de KCl en comprimido, cápsula o solución acuosa al 10 o 20%.

Repetir 4 horas después (sólo si es necesario).

▶ Crisis aguda grave con signos importantes: trastornos de la deglución, respiratorios y/o potasemia $\leq 2,5$ mmol/L y/o persistencia de signos de una crisis típica, a pesar de la repleción oral de potasio.

- No utilizar suero glucosado (al 5% y sobre todo al 10%) como protector venoso, porque la ingesta de hidratos de carbono empeora la hipopotasemia y, por tanto, la parálisis;
- Utilizar un protector venoso a base de solución salina isotónica o manitol y conectar en Y la bomba de jeringa eléctrica que contiene la solución de potasio.
- Corrección de la hipopotasemia grave: potasemia $\leq 2,5$ mmol/L.

Recarga inmediata de potasio.

Administración intravenosa (IV) continua mediante bomba de jeringa eléctrica.

Velocidad de flujo $\leq 0,3$ mmol/kg/h (riesgo de trastornos del ritmo o incluso de paro cardíaco por encima de esta tasa).

De 4 a 6 g/día de K elemento (es decir, de 8 a 12 g de KCl)

Infusión intravenosa lenta que no supere 1 g/h.

Solución de KCl ≤ 40 mEq/L para evitar inducir tromboflebitis (una vía central está sobreindicada).

Monitorización ECG continua para detectar signos de sobredosis (ondas T anchas y agudas).

En caso de trastorno del ritmo asociado a una hipopotasemia grave:

Cloruro de magnesio (MgCl₂) o sulfato de magnesio (MgSO₄): 2-3 g IV en 30 min

Control repetido de la potasemia: 1 determinación/hora.

▪ **Tratamientos específicos**

- Ningún tratamiento específico.

Derivación

▶ **Traslado desde el domicilio hasta el servicio de urgencias**

▪ **¿Dónde trasladar?**

- La regulación prehospitalaria (SAMU, teléfono 112) es a veces necesaria y permite orientar el destino hospitalario en función de la gravedad y/o la enfermedad descompensada (unidad de cuidados intensivos, unidad de reanimación, servicio de urgencias), para una atención óptima sin traslado secundario;
- Al servicio de urgencias del centro de enfermedades raras de referencia o al centro de experiencia por ingreso directo previo acuerdo entre facultativos;
- Para las urgencias potencialmente mortales es posible la derivación al centro hospitalario local, cuando éste disponga de una unidad de cuidados intensivos y de las competencias y medios técnicos necesarios;
- Ponerse en contacto con un experto médico del centro regional de experiencia que conozca estas instalaciones puede ayudar en la derivación.

▪ **¿Cómo trasladar?**

- En ambulancia no medicalizada o en ambulancia medicalizada de Soporte Vital Avanzado (SVA o UCI móvil) según la gravedad;
- La elección del medio de transporte (por tierra o helicóptero) la hace el facultativo que realiza la derivación en función de la localización del paciente (accesibilidad, distancia de los distintos centros hospitalarios) y de la gravedad del paciente.

▪ **¿Cuándo trasladar?**

- Inmediatamente en caso de riesgo vital o emergencia funcional.

▶ **Derivación desde las urgencias hospitalarias**

▪ **¿Dónde trasladar?**

- Medicina, cuidados continuos o cuidados intensivos, según la afectación.

▪ **¿Cómo trasladar?**

- En ambulancia no medicalizada o en ambulancia medicalizada de Soporte Vital Avanzado (SVA o UCI móvil) en función de la gravedad;
- Dentro de la estructura hospitalaria: traslado simple, paramédico o médico.

▪ **¿Cuándo trasladar?**

- Una vez estabilizada la situación clínica;
- El paciente no debe ser dado de alta de un servicio de urgencias sin al menos haber consultado con un médico experto en esta enfermedad rara.

Precauciones medicamentosas (posibles interacciones, contraindicaciones, precauciones de empleo...)

- Evitar cualquier ingesta azucarada (vía oral o intravenosa) antes o durante la repleción de potasio: empeoramiento de la hipopotasemia;
- Precaución con los corticosteroides: aumento del riesgo de ataques paralíticos graves desde la primera dosis;
- Precaución con los diuréticos;
- No administrar calcio por vía intravenosa.

Precauciones anestésicas

- No existen contraindicaciones para la anestesia epidural o general;
- Sin embargo, deben tomarse una serie de precauciones en pacientes con canalopatía muscular para prevenir la aparición de un posible ataque paralítico al despertar de la anestesia;

- Evitar la infusión intravenosa de suero glucosado (la hiperglucemia inducida agrava una posible hipopotasemia).
- Controlar la potasemia sanguínea, gases en sangre (equilibrio ácido-base) y temperatura corporal durante y después de la operación;
- Se considera que los pacientes con canalopatías musculares presentan un riesgo especial de [hipertermia maligna](#) (aunque no se ha demostrado);
- Por principio, evitar los productos anestésicos volátiles, la succinilcolina y los agentes despolarizantes de la membrana muscular.

Medidas preventivas

- Medidas higiénico-dietéticas: dieta controlada en sal (2-3 g/día) y dieta baja en carbohidratos;
- Evitar los factores que desencadenan/agravan las crisis de PPH.

Medidas complementarias durante la hospitalización

Medidas no específicas:

- Prevención de la trombosis venosa profunda: heparinas de bajo peso molecular (HBPM) hasta que se recupere la deambulación;
- Prevención de escaras: colocación, movilización, cuidado de los puntos de contacto;
- Alimentación por sonda nasogástrica hasta que se recupere la deglución normal;
- Movilización diaria lo antes posible, idealmente por un fisioterapeuta, para evitar la inmovilidad prolongada (factor agravante);
- Permitir que los cuidadores (familiares y profesionales) acompañen al paciente a lo largo de la hospitalización. Los cuidadores son las únicas personas que conocen las necesidades diarias de los pacientes.

Las asociaciones de pacientes pueden proporcionar soporte a los pacientes y a sus familiares orientado a evitar el aislamiento, ofreciéndoles escucha y apoyo moral. Además, permiten crear vínculos entre pacientes que favorecen el intercambio de experiencias y pueden incidir en la mejora de los circuitos asistenciales: información sobre la enfermedad, acceso a la red asistencial (centro de experiencia, centro de referencia, red sanitaria de enfermedades raras) y a los servicios sociales, fundamentalmente después del alta hospitalaria.

Ofrecer apoyo psicológico y educación terapéutica a los pacientes y a sus cuidadores después de la hospitalización.

Donación de órganos y tejidos

De acuerdo con el estado actual del conocimiento, la donación de determinados órganos y tejidos es posible en función de la valoración de cada caso (evaluación individual, clínica y paraclínica del donante, los órganos y los tratamientos seguidos).

Para una respuesta adaptada e individualizada, se deberá contactar con la Organización Nacional de Trasplantes (ONT):

Organización Nacional de Trasplantes

C/ Sinesio Delgado 6-8, Pabellón 3

28029 Madrid

- Teléfono: 917 278 699

- Fax: 912 104 006

- Correo electrónico a: ont@sanidad.gob.es

- Web ONT: <http://www.ont.es/>

De manera general y en base al conocimiento actual:

► Riesgo de transmisión de la enfermedad

Es una canalopatía muscular, la transmisión es autosómica dominante, sin riesgo de transmisión por donación de órganos y tejidos.

► Riesgo específico ligado a la enfermedad o al tratamiento

Riesgo de crisis importante con signos de gravedad: trastornos del ritmo cardíaco (excepcionalmente, incluso en caso de hipopotasemia grave, porque no es hipopotasemia por pérdida, sino por movimiento intracelular), trastornos respiratorios, trastornos de la deglución.

Riesgo de nefrolitiasis en caso de tratamiento con acetazolamida.

► Donación de órganos

No hay daño cardíaco a largo plazo en estos pacientes, por lo que no hay ningún impedimento la donación de órganos. Por lo tanto, la decisión de trasplante se basa en la estimación por parte del equipo del riesgo en el que incurre el receptor en relación con el beneficio esperado del trasplante (beneficios/riesgos) y en la valoración clínica y paraclínica del donante, de los órganos y de los tratamientos seguidos.

► Donación de tejidos

Sujeto a una evaluación individual, son posibles las donaciones de tejido (córnea, vasos, válvulas, piel, huesos, etc.).

Contactos de referencia

Centros/consultas expertos en el tratamiento de la parálisis periódica hipopotasémica recogidos en Orphanet: www.orphanet.es

Recursos documentales

- Fialho D, Griggs RC, Matthews E. Periodic paralysis. *Handb Clin Neurol*. 2018;148:505-520. doi: 10.1016/B978-0-444-64076-5.00032-6. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29478596/>
- Matthews E, Holmes S, Fialho D. Skeletal muscle channelopathies: a guide to diagnosis and management. *Pract Neurol*. 2021 Jun;21(3):196-204. doi: 10.1136/practneurol-2020-002576 <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33563766/>
- Statland JM, Fontaine B, Hanna MG, Johnson NE, Kissel JT, Sansone VA, Shieh PB, Tawil RN, Trivedi J, Cannon SC, Griggs RC. Review of the Diagnosis and Treatment of Periodic Paralysis. *Muscle Nerve*. 2018 Apr;57(4):522-530. doi: 10.1002/mus.26009. Epub 2017 Nov 29. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29125635/>
- F. Weber, F. Lehmann-Horn. Hypokalemic Periodic Paralysis - GeneReviews®. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1338/>
- Levitt JO: Practical aspects in the management of hypokalemic periodic paralysis. *J Transl Med* 2008, 6:18. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18426576/>
- Sternberg D, Tabti N, Hainque B, Fontaine B: Hypokalemic Periodic Paralysis. In GeneReviews. Edited by Pagon RA, Bird TD, Dolan CR, Stephens K. Seattle (WA): University of Washington; 2009. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11353725/>
- Venance SL, Cannon SC, Fialho D, Fontaine B, Hanna MG, Ptacek LJ, Tristani-Firouzi M, Tawil R, Griggs RC: The primary periodic paralyses: diagnosis, pathogenesis and treatment. *Brain* 2006, 129: 8-17. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/16195244/>
- Recommendation SFMU 2017: <https://www.sfmus.org/toxin/TRAITMENT/HYPOKALI.HTM>

Este documento es una traducción de las recomendaciones elaboradas por:

Dr. Savine Vicart

Dr. Nur Villar Quiles

Centre de référence des Canalopathies Musculaires

Service de Neuromyologie

Hôpital de la Pitié-Salpêtrière - 47-83 boulevard de l'Hôpital - 75013 PARIS

<https://pitieosalpetriere.aphp.fr/centre-de-reference-des-canalopathies-musculaires/>

En colaboración con:

- **La Société française de médecine d'urgence (SFMU)**
- **Dr. Gilles Bagou:** anestesista-reanimador de urgencias - SAMU-SMUR de Lyon - hôpital Edouard-Herriot - 69437 Lyon Cedex 03
- **Dr. Antony Chauvin:** Commission des Référentiels de la SFMU (CREF) - Jefe de servicio adjunto - Service d'Accueil des Urgences/SMUR, CHU Lariboisière, Université de Paris
- **Dr. Geoffroy Rousseau:** Commission des Référentiels de la SFMU (CREF) – médico de urgencias - Département de Médecine d'Urgences, CHRU Tours
- **Dr. Christophe Leroy:** médico de urgencias - Service de gestion des crises sanitaires - Département qualité gestion des risques - Assistance Publique – Hôpitaux de Paris
- **L'Agence de biomédecine (ABM)**
- **Prof. François Kerbaul, Dres. Francine Meckert, Jacqueline Silleran-Chassany:** direction opérationnelle du prélèvement et de la greffe de l'ABM
- **La asociación de pacientes: Association française contre les myopathies (AFM-Téléthon)**
1, rue de l'Internationale - BP 59 - 91002 Evry
<https://www.afm-telethon.fr/>

Fecha de redacción de la versión francesa: 06/04/2011

Fecha de revisión de la versión francesa: 20/10/2022

Algunos de los procedimientos mencionados, en particular los tratamientos con medicamentos, pueden no estar validados en el país donde usted ejerce.

Traducción al castellano:

- **Dr. Alfredo Rosado Bartolomé.** Medicina Familiar y Comunitaria. Comité Científico Orphanet-España.

Validación de la traducción:

- **Dra. Cristina Domínguez González.** Servicio de Neurología. Unidad Neuromuscular. Centro de Referencia Nacional (CSUR). Instituto de Investigación (i+12). CIBERER. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.

Fecha de publicación de la traducción y adaptación al castellano: junio de 2023

“Toda representación o reproducción integral o parcial realizada sin el consentimiento del autor o de sus sucesores o cesionarios es ilegal. Lo mismo se aplica a la traducción, adaptación o transformación, arreglo o reproducción por cualquier arte o procedimiento”, según el código de propiedad intelectual, artículo L-122-4.