



## :: Paralisi periodica ipokaliemica

- ! - Queste raccomandazioni, tratte dalla versione francese pubblicata nel 2011, sono state adattate da Orphanet-Italia in collaborazione con la Dr.ssa Francesca Clementina Radio – Ospedale Pediatrico "Bambino Gesù", Roma.

### Sinonimi:

Malattia di Westphal

### Definizione:

La paralisi periodica ipokaliemica è una malattia rara, il più delle volte primitiva, di origine genetica: si tratta di una canalopatia muscolare a trasmissione autosomica dominante, dovuta alle mutazioni del gene *SCN4A* (che codifica per il canale del sodio muscolare) o del gene *CACLN1A3* (che codifica per il canale del calcio muscolare). Si presenta con la comparsa di attacchi ricorrenti di paralisi, che durano da qualche ora a qualche giorno e variano da una para/tetraparesi a una paralisi completa dei 4 arti, con il rischio di disturbi respiratori e della deglutizione. Gli attacchi sono di solito provocati dall'immobilità prolungata, dal riposo dopo uno sforzo intenso o inabituale, dai pasti ricchi di carboidrati e, in minor misura, di sale. La loro frequenza e la loro gravità sono variabili, anche se si attenuano in genere con l'età. Alcuni pazienti possono sviluppare, a partire dai 30-40 anni, un deficit più permanente a livello dei gangli, dovuto a una miopatia vascolare.

### Ulteriori informazioni:

[Consulta la scheda di Orphanet](#)

Menu	
<p><b>Raccomandazioni per la presa in carico pre-ospedaliera</b></p> <p><a href="#">Sinonimi</a></p> <p><a href="#">Meccanismi</a></p> <p><a href="#">Rischi particolari in situazioni di urgenza</a></p> <p><a href="#">Terapie a lungo termine prescritte di frequente</a></p> <p><a href="#">Insidie</a></p> <p><a href="#">Caratteristiche della presa in carico medica pre-ospedaliera</a></p> <p><a href="#">Ulteriori informazioni</a></p>	<p><b>Raccomandazioni per le emergenze ospedaliere</b></p> <p><a href="#">Problematiche in caso di urgenza</a></p> <p><a href="#">Raccomandazioni in caso di urgenza</a></p> <p><a href="#">Orientamento</a></p> <p><a href="#">Interazioni farmacologiche, controindicazioni e precauzioni d'uso</a></p> <p><a href="#">Precauzioni per l'anestesia</a></p> <p><a href="#">Misure preventive</a></p> <p><a href="#">Misure terapeutiche complementari durante il ricovero</a></p> <p><a href="#">Donazione di organi</a></p> <p><a href="#">Numeri in caso di urgenza</a></p> <p><a href="#">Riferimenti bibliografici</a></p>

# Raccomandazioni per la presa in carico pre-ospedaliera

## Informazioni per il paziente affetto da paralisi periodica ipokaliemica

### Sinonimi

- ▶ malattia di Westphall
- ▶ da non confondere con altre due malattie: paralisi periodica iperkaliemica e malattia periodica

### Meccanismi

- ▶ canalopatia muscolare dovuta a una mutazione dominante di uno dei geni che codifica per il canale del sodio o il canale del calcio muscolare; si presenta con attacchi, spesso notturni e prolungati (>2h), di paresi o paralisi a livello degli arti, scatenati dall'immobilità, dal riposo successivo a uno sforzo intenso o inabituale, dai pasti ricchi di carboidrati e, in minor misura, di sale, dalla febbre o dallo stress

### Rischi particolari in situazioni di urgenza

- ▶ ipokaliemia grave
- ▶ disturbi del ritmo cardiaco
- ▶ disturbi respiratori
- ▶ disturbi della deglutizione

### Terapie a lungo termine prescritte di frequente

- ▶ consigli igienico-alimentari
- ▶ eventualmente:
  - potassio e acetazolamide (per es.: Diamox®)
  - solo potassio
  - diuretici risparmiatori di potassio

### Insidie

- ▶ **quadro neurologico particolare e suggestivo:** paralisi flaccida dei cingoli che si espande verso le estremità (regredendo in senso inverso), senza coinvolgimento sensoriale, piramidale, cerebellare, oculomotorio e alterazioni dello stato di coscienza

### Caratteristiche della presa in carico medica pre-ospedaliera

- ▶ sospetto di ipokaliemia in presenza dei segni clinici e all'ECG
- ▶ ai pazienti con diagnosi nota e quadro clinico di una crisi abituale, si può proporre la supplementazione orale di potassio, a rapida assimilazione (3g di KCl), possibilmente in seguito a un prelievo di sangue eseguito per misurare la kaliemia di partenza
- ▶ controindicate le soluzioni glucosate
- ▶ prestare attenzione ai corticosteroidi, ai diuretici e al calcio somministrato per via endovenosa
- ▶ evitare la succinilcolina (possibile aumento del rischio di ipertermia maligna)
- ▶ ammissione in Rianimazione, Terapia intensiva o Pronto soccorso a seconda della gravità dei segni presenti, delle conseguenze cliniche, dell'ECG e dell'ipokaliemia

### Ulteriori informazioni

- ▶ [www.orpha.net](http://www.orpha.net)

# Raccomandazioni per le emergenze ospedaliere

## Problematiche in caso di urgenza

- ▶ **Paralisi periodica ipokaliemica nota**
  - rischio di disturbi del ritmo cardiaco
  - **attacchi gravi** con segni gravi (disturbi della deglutizione, respiratori)
- ▶ **Paralisi periodica ipokaliemica non diagnosticata:** può essere **primitiva o secondaria**, ricercare una causa **senza ritardare il trattamento di urgenza** (tireotossicosi, acidosi dei tubuli renali, sindrome di Bartter, sindrome di Liddle, sindrome di Gitelman, diarrea grave, assunzione di diuretici, ingestione di sostanze tossiche, ecc). L'**ipokaliemia è spesso grave**.

## Raccomandazioni in caso di urgenza

- ▶ **Misure diagnostiche di urgenza**
  - **Anamnesi:**
    - Paziente: ricercare
      - una patologia endocrina (tiroidea, surrenalica)
      - una patologia renale
      - una patologia gastrointestinale
      - l'assunzione di farmaci che potrebbe avere favorito l'ipokaliemia: diuretici tiazidici, beta-2 agonisti, teofillina, verapamil, insulina, cloroquina, penicillina, glucocorticosteroidi, lassativi, chemioterapia, litio
      - l'assunzione di sostanze tossiche che potrebbe avere favorito l'ipokaliemia: glicirizzina (liquirizia, pastis)
    - Familiari: se la malattia è nota all'interno della famiglia
    - Diagnosi già nota se il paziente conosce la malattia
  - **Caratteristiche degli attacchi nella paralisi periodica ipokaliemica:**
    - orarie: esordio spesso notturno con constatazione delle crisi al risveglio
    - durata: di regola superiore alle due ore
    - fattori scatenanti: riposo successivo a uno sforzo intenso o inabituale, immobilità prolungata (lungo tragitto in auto, per esempio), pasti ricchi di carboidrati (a prescindere dall'indice glicemico) o di sale, stress, febbre, gravidanza, glucocorticosteroidi, ciclo mestruale, anestesia, perfusione di glucosio
    - Para/tetraparesi o para/tetraplegia (di rado, monoparesi) flaccida, che si estende dai cingoli alle estremità, transitoria, che regredisce in senso inverso spontaneamente
    - **PARALISI ISOLATA:** senza coinvolgimento sensoriale, piramidale, cerebellare, oculomotorio, dello stato di coscienza, ecc., ma con segni correlati (astenia, mialgie, ecc.)
  - **Criteri di gravità**
    - Clinici
      - disturbi respiratori
      - disturbi della deglutizione
    - ECG: valutare l'impatto dell'ipokaliemia, se significativa:
      - disturbi diffusi della ripolarizzazione ventricolare: onde T appiattite o negative, comparsa di onde U, sottoslivellamento del tratto ST
      - disturbi del ritmo sopraventricolare (TA, FA) o ventricolare (ESV, TV, FV), se l'ipokaliemia è significativa
    - Biologici:
      - **Kaliemia durante gli attacchi: da valutare alla comparsa di un attacco, grave se  $\leq 2,5$  mmol/L**
  - **Valutazione dell'ipokaliemia** (sangue e urine):
    - ionogramma ematico e urinario, creatinina nel sangue e nelle urine
    - calcemia, fosfatemia, ipermagnesiemia, glicemia, T3, T4, TSH
    - emogasanalisi (EGA, equilibrio acido-base)
- N.B. La ricerca di una causa non deve ritardare il trattamento di urgenza**

▶ **Misure terapeutiche immediate = supplementazione orale di potassio:**

- **Miglioramento rapido**, in generale, dell'attacco mediante la **somministrazione orale di sali di cloruro di potassio**
  - Somministrare sale di potassio per os, a rapida assimilazione; evitare le forme ad assorbimento ritardato (con una migliore tolleranza gastrointestinale, ma non adatti per questa indicazione)
  - 3g di KCl, in compresse (per es.: Kaleorid®), capsule (per es.: DiffuK®) o soluzione acquosa con KCl al 10-20%
  - Ripetere l'assunzione esclusivamente 4 h dopo (se necessario)
- **Persistenza dei segni e/o dei segni clinici gravi e/o kaliemia 2,5 mmol/L:**
  - Presa in carico in ambiente ospedaliero, anche in Rianimazione, **monitoraggio continuo delle funzioni vitali**
  - Le regole per la somministrazione sono quelle per la **correzione di un'ipokaliemia grave:**
    - Soluzione di **KCl ≤ 40 mEq/L** per non provocare una tromboflebite (un catetere centrale potrebbe essere eccessivo)
    - **Somministrazione continua per via endovenosa (EV)** mediante siringa elettrica a una **portata ≤ 0,3 mmol/kg/h (rischio di disturbi del ritmo cardiaco, fino all'arresto cardiaco oltre tale portata)**
    - **Monitoraggio ECG continuo** dei segni di sovradosaggio (onde T ampie e appuntite)
    - Controlli ripetuti della **kaliemia: 1 dose/h**
    - **Evitare l'uso del glucosio (G5% e soprattutto G10%)** per tenere la vena aperta, poiché l'apporto glucidico peggiora l'ipokaliemia e, quindi, la paralisi
    - **Tenere le vena aperta con una soluzione fisiologica isotonica o di mannitolo** ed effettuare un'infusione secondaria mediante la siringa elettrica contenente la soluzione di potassio

## Orientamento

- **Attacchi tipici:** presa in carico al domicilio e trasporto al pronto soccorso più vicino, monitoraggio fino alla remissione dall'attacco e ritorno al domicilio
- **Attacchi gravi con segni gravi o persistenti, nonostante la supplementazione orale di potassio:** trasporto al più vicino pronto soccorso con monitoraggio continuo delle funzioni vitali e via venosa periferica (**niente glucosio**) e ricovero per la **supplementazione EV di potassio**, eventualmente in Rianimazione medica.

## Interazioni farmacologiche, controindicazioni e precauzioni d'uso

- ▶ **evitare qualsiasi apporto glicemico** per os o EV durante la supplementazione di potassio: peggiora l'ipokaliemia
- ▶ **prestare attenzione ai corticosteroidi:** maggiore rischio di attacchi paralitici gravi dalla prima assunzione
- ▶ **prestare attenzione ai diuretici:** niente calcio EV

## Precauzioni per l'anestesia

- ▶ **Non esistono controindicazioni** all'anestesia epidurale o generale
- ▶ **Tuttavia**, sono necessarie alcune **precauzioni** per i pazienti affetti da canalopatia muscolare, al fine di prevenire la comparsa di un possibile attacco paralitico al risveglio dall'anestesia:
  - **Monitorare** i livelli della **kaliemia**, l'**emogasanalisi** (equilibrio acido-base) e la **temperatura** corporea durante o dopo l'intervento
  - **Evitare** le infusioni di **glucosio** (l'iperglicemia indotta peggiora un'eventuale ipokaliemia)
- ▶ I pazienti affetti da canalopatie muscolari sono considerati particolarmente a rischio di ipertermia maligna (evidenza non dimostrata)
- ▶ Di regola: evitare i prodotti anestetici volatili, la succinilcolina e gli agenti depolarizzanti la membrana muscolare.

## Misure preventive

- ▶ **Consigli igienico-alimentari:** dieta povera di sale (2-3 g/j) e ipoglucidica
- ▶ **Evitare i fattori scatenanti/esacerbanti gli attacchi di paralisi periodica ipokaliemica**

## Misure terapeutiche complementari durante il ricovero

- ▶ Prevenzione della trombosi venosa profonda: eparina a basso peso molecolare (LMWH) fino al recupero della mobilità
- ▶ Prevenzione delle piaghe da decubito: posizionamento, mobilizzazione, cura delle aree di attrito
- ▶ Alimentazione nasogastrica fino al recupero della deglutizione normale
- ▶ Mobilizzazione quotidiana, quando possibile, preferibilmente con un fisioterapista, per evitare l'immobilità prolungata (fattore esacerbante)

## Donazione di organi



– La donazione di organi è possibile.

## Numeri in caso di urgenza

Centri specializzati e di expertise, a livello regionale e nazionale, accreditati dal Ministero della Salute per la presa in carico della paralisi periodica ipokaliemica:

### CAMPANIA

#### ▶ Azienda Ospedaliera Universitaria "Federico II"

Dipartimento Clinico di Pediatria  
Settore di Neuropsichiatria Infantile  
Via Sergio Pansini 5 – 80131 NAPOLI  
Telefono 39 081 7462673 – fax 39 081 7463116  
Prof. DEL GIUDICE Ennio  
Email [endelgiu@unina.it](mailto:endelgiu@unina.it)

Dipartimento Assistenziale di Scienze Neurologiche  
Area Funzionale Clinica Neurologica – Malattie Neuromuscolari  
Via Sergio Pansini 5 – 80131 NAPOLI  
Telefono 39 081 7462660 – fax 39 081 7462667  
Prof. SANTORO Lucio  
Email [lusantor@unina.it](mailto:lusantor@unina.it)

#### ▶ Seconda Università degli Studi di Napoli

Dipartimento Assistenziale Integrato di Medicina Interna e Specialistica  
Clinica Neurologica  
Via Sergio Pansini 5 – 80131 NAPOLI  
Telefono 39 39 081 5666809 – fax 39 081 5666809  
Prof.ssa MELONE Mariarosa A.; Dr LUS Giacomo  
Email [marina.melone@unina2.it](mailto:marina.melone@unina2.it); [giacomo.lus@unina2.it](mailto:giacomo.lus@unina2.it)

#### ▶ Azienda Ospedaliera "San Giuseppe Moscati"

Dipartimento Patologie dell'Invecchiamento  
U.O.C. di Neurologia e Stroke Unit  
Contrada Amoretta – 83100 AVELLINO  
Telefono 39 0825 203183 – fax 39 0825 203185  
Prof. PETRETTA Vittorio; Dr. CICALIO Giulio  
Email [vittorio.petretta@unina2.it](mailto:vittorio.petretta@unina2.it); [cicalio@libero.it](mailto:cicalio@libero.it)

#### ▶ A.O.R.N. "Santobono-Pausilipon"

Dipartimento di Neuroscienze e Riabilitazione  
S.C. di Neurologia  
Via della Croce Rossa 8 – 80122 NAPOLI

Telefono 39 081 2205823 – fax 39 081 2205823 –  
email segreteria [s.buono@santobonopausilipon.it](mailto:s.buono@santobonopausilipon.it)  
Dr. BUONO Salvatore; Dr.ssa TUCCI Celeste  
Email [salvatore.buono@tiscali.it](mailto:salvatore.buono@tiscali.it); [celestetucci@libero.it](mailto:celestetucci@libero.it)

### EMILIA-ROMAGNA

#### ▶ Azienda USL di Bologna Ospedale "Bellaria"

IRCCS Istituto delle Scienze Neurologiche di Bologna  
Via Altura 3 – 40139 BOLOGNA  
Telefono 39 051 4966964/56 – fax 39 051 4966098  
– email segreteria [alessandra.laffi@unibo.it](mailto:alessandra.laffi@unibo.it)  
Dr.ssa AVONI Patrizia  
Email [patrizia.avoni@unibo.it](mailto:patrizia.avoni@unibo.it)

#### ▶ Azienda USL di Ravenna

Dipartimento Medico - Internistico 2° - Ospedale per gli Infermi  
U.O. Neurologia  
Viale Stradone 9 – 48018 FAENZA (RA)  
Telefono 39 0546 601277/ 585674 – fax 39 0546 601650  
Dr CASMIRO Mario  
Email [m.casmiro@ausl.ra.it](mailto:m.casmiro@ausl.ra.it)

### LAZIO

#### ▶ IRCCS Ospedale Pediatrico "Bambino Gesù"

Dipartimento di Neuroscienze  
Laboratorio di Medicina Molecolare  
Unità di Malattie Neuromuscolari e Neurodegenerative  
Piazza S. Onofrio 4 – 00165 ROMA  
Telefono 39 06 68592266/2105 – fax 39 06 68592024 - email segreteria [ilaria.baldi@opbg.net](mailto:ilaria.baldi@opbg.net)  
Prof. BERTINI Enrico Silvio  
Email [enricosilvio.bertini@opbg.net](mailto:enricosilvio.bertini@opbg.net)

#### ▶ Policlinico Universitario "Agostino Gemelli"

Istituto di Neurologia

Dipartimento di Scienze Medico-Chirurgiche  
Pediatrie  
Largo Agostino Gemelli 8 – 00168 ROMA  
Telefono 39 06 30155340  
Prof. GUZZETTA Francesco  
Email [fguzzetta@rm.unicatt.it](mailto:fguzzetta@rm.unicatt.it)

## LIGURIA

### ► IRCCS Istituto "Giannina Gaslini" - Ospedale Pediatrico

Dipartimento di Neuroscienze  
U.O. di Neuropsichiatria Infantile  
Largo Giannina Gaslini 5 – 16147 GENOVA  
Telefono 39 010 5636432 – fax 39 010 381303 –  
email segreteria [neuropsichiatria@ospedale-gaslini.ge.it](mailto:neuropsichiatria@ospedale-gaslini.ge.it)  
Prof.ssa VENESELLI Edvige; Dr.ssa BIANCHIERI Roberta  
Email [edvigeveneselli@ospedale-gaslini.ge.it](mailto:edvigeveneselli@ospedale-gaslini.ge.it);  
[robertabianchieri@ospedale-gaslini.ge.it](mailto:robertabianchieri@ospedale-gaslini.ge.it)

## LOMBARDIA

### ► Azienda Ospedaliera Spedali Civili di Brescia

Unità di Neurologica II  
Centro per lo Studio delle Malattie  
Neuromuscolari e delle Neuropatie  
Piazzale Spedali Civili 1 - 25123 BRESCIA  
Telefono 39 030 3995632 – fax 39 030 3996144 –  
email segreteria  
[neurologia2@spedalicivili.brescia.it](mailto:neurologia2@spedalicivili.brescia.it)  
Prof. PADOVANI Alessandro  
Email [padovani@med.unibs.it](mailto:padovani@med.unibs.it)

### ► Fondazione IRCCS Ca' Granda Ospedale Maggiore Policlinico

Unità Operativa di Neurologia  
Via Francesco Sforza 35 – 20122 MILANO  
Telefono 39 02 55033817 – fax 39 02 50320430  
Prof. COMI Giacomo Pietro  
Email [giacomo.comi@unimi.it](mailto:giacomo.comi@unimi.it)

### ► NeuroMuscular Omnicentre

Centro Clinico NEMO  
Piazza Ospedale Maggiore 3 - 20162 MILANO  
Telefono 39 02 91433731 – fax 39 02 914337200 –  
email segreteria [info@centroclinionemo.it](mailto:info@centroclinionemo.it)  
Dr.ssa CELLOTTO Nadia  
Email [nadia.celotto@centroclinionemo.it](mailto:nadia.celotto@centroclinionemo.it)

### ► Azienda Ospedaliera "Niguarda Ca' Granda"

Struttura Complessa di Neurologia  
Piazza Ospedale Maggiore 3 – 20162 MILANO  
Telefono 39 02 64442348 – fax 39 02 64442819 –  
email segreteria [neurologia@ospedaleniguarda.it](mailto:neurologia@ospedaleniguarda.it)  
Dr STERZI Roberto  
Email [roberto.sterzi@ospedaleniguarda.it](mailto:roberto.sterzi@ospedaleniguarda.it)

### ► Azienda Ospedaliera "Luigi Sacco"

U.O. di Neurologia  
Ambulatorio Malattie Rare Neurologiche e Disturbi  
del Movimento  
Via Giovanni Battista Grassi 74 – 20154 MILANO

Telefono 39 02 39042459/38200259 – fax 39 02  
39043109  
Dr.ssa CISLAGHI Giuliana; Dr OSIO Maurizio  
Email [cislaghi.giuliana@hsacco.it](mailto:cislaghi.giuliana@hsacco.it)  
[osio.maurizio@hsacco.it](mailto:osio.maurizio@hsacco.it)

### ► Fondazione IRCCS Istituto Neurologico "Carlo Besta"

Unità Operativa di Malattie Neuromuscolari  
Via Celoria 11 – 20133 MILANO  
Telefono 39 02 23942255  
Prof. CORNELIO Ferdinando  
Email [cornelio@istituto-besta.it](mailto:cornelio@istituto-besta.it)

### ► IRCCS Policlinico "San Donato"

Unità Operativa di Neurologia  
Piazza Edmondo Malan 1 – 20097 SAN DONATO  
MILANESE (MI)  
Telefono 39 02 52774480  
Prof. MEOLA Giovanni  
Email [giovanni.meola@unimi.it](mailto:giovanni.meola@unimi.it)

## MOLISE

### ► Istituto Neurologico Mediterraneo - IRCCS Neuromed

Dipartimento di Patologia Molecolare  
U. O. di Neurogenetica  
Località Camerelle – 86077 POZZILLI (IS)  
Telefono 39 0865 915248 – fax 39 0865 927575 –  
email segreteria [neurogen@neuromed.it](mailto:neurogen@neuromed.it)  
Prof. SQUITIERI Ferdinando

## PIEMONTE

### ► Ospedale "Molinette"

A.O. Città della Salute e della Scienza di Torino  
Dipartimento di Neuroscienze  
S.S. Malattie Neuromuscolari  
Via Cherasco 15 - 10126 TORINO  
Prof.ssa MONGINI Tiziana  
Email [tizianaenrica.mongini@unito.it](mailto:tizianaenrica.mongini@unito.it)

## PUGLIA

### ► Policlinico di Bari

D.A.I. di Neuroscienze ed Organi di senso ed  
Apparato locomotore  
U.O.C. di Neuropsichiatria Infantile  
Piazza Giulio Cesare 11 - 70124 BARI  
Telefono 39 080 5592829 fax 39 080 5595260  
Prof.ssa MARGARI Lucia  
Email [lucia.margari@uniba.it](mailto:lucia.margari@uniba.it)

## SICILIA

### ► A.O.U. Policlinico "G. Martino"

Dipartimento di Scienze Pediatriche  
U.O. di Neuropsichiatria Infantile  
Via Consolare Valeria 1 – 98125 MESSINA  
Telefono 39 090 2213145 – fax 39 090 2930414  
Dr.ssa BONSIGNORE Maria; Prof. TORTORELLA  
Gaetano  
Email [maria.bonsignore@unime.it](mailto:maria.bonsignore@unime.it);  
[gaetano.tortorella@unime.it](mailto:gaetano.tortorella@unime.it)

Dipartimento di Neuroscienze  
U.O.C. di Neurologia e Malattie Neuromuscolari  
Via Consolare Valeria 1 – 98125 MESSINA  
Telefono 39 090 2212793/1 – fax 090 2212789  
Prof. TOSCANO Antonio  
Email [atoscano@unime.it](mailto:atoscano@unime.it)

## TOSCANA

- ▶ **IRCCS Fondazione "Stella Maris"**  
Istituto Scientifico per la Neuropsichiatria  
dell'Infanzia e dell'Adolescenza  
Dipartimento clinico di Neuroscienze dell'età  
evolutiva  
Viale del Tirreno 331 – 56018 CALAMBRONE (PI)  
Telefono 39 050 886229/886111 – fax 39 050  
886273 – email segreteria  
[simonetta.biagi@inpe.unipi.it](mailto:simonetta.biagi@inpe.unipi.it)  
Prof. CIONI Giovanni; Dr.ssa BATTINI Roberta  
Email [giovanni.cioni@inpe.unipi.it](mailto:giovanni.cioni@inpe.unipi.it);  
[roberta.battini@inpe.unipi.it](mailto:roberta.battini@inpe.unipi.it)
  
- ▶ **Azienda Ospedaliera Universitaria "Anna Meyer"**  
Dipartimento di Neuroscienze  
U.O.A. di Neurochirurgia  
Viale Pieraccini 24 – 50139 FIRENZE  
Telefono 39 055 5662934 – fax 39 055 5662396 –  
email segreteria [a.pozzati@meyer.it](mailto:a.pozzati@meyer.it)  
Dr GENITORI Lorenzo; Dr.ssa SPACCA Barbara  
Email [l.genitori@meyer.it](mailto:l.genitori@meyer.it); [b.spacca@meyer.it](mailto:b.spacca@meyer.it)
  
- ▶ **Azienda Ospedaliero Universitaria "Careggi" -  
Università degli Studi di Firenze**  
S.O.D. Neuroriabilitazione precoce - Sezione  
Neuroscienze  
Viale Pieraccini 6 – 50139 FIRENZE  
Telefono 39 055 4298465/4271379 – fax 39 055  
4271380  
Prof.ssa PIACENTINI Silvia; Dr.ssa NACMIAS  
Silvia

Email [piacentini@unifi.it](mailto:piacentini@unifi.it); [nacmias@unifi.it](mailto:nacmias@unifi.it)

- ▶ **Azienda Ospedaliero Universitaria Pisana -  
Ospedale "Santa Chiara"**  
Dipartimento Aziendale di Neuroscienze  
U.O. di Neurologia – Neurofisiopatologia  
Via Roma 67 - 56126 PISA  
Telefono 39 050 992443 – fax 39 050 554808 –  
email segreteria [c.carini@ao-pisa.toscana.it](mailto:c.carini@ao-pisa.toscana.it)  
Prof. SICILIANO Gabriele  
Email [g.siciliano@med.unipi.it](mailto:g.siciliano@med.unipi.it)

## TRENTINO ALTO ADIGE

- ▶ **Ospedale Centrale di Bolzano**  
Reparto di Neurologia  
Via Lorenz Boehler 5 – 39100 BOLZANO  
Telefono 39 0471 908589 – fax 39 0471 908591 –  
email segreteria [neurolog@asbz.it](mailto:neurolog@asbz.it)  
Prof. SCHONHUBER Rudolf; Prof.  
PRAMSTALLER Peter

## VENETO

- ▶ **Azienda Ospedaliera Universitaria di Padova**  
Dipartimento di Neuroscienze  
Via Giustiniani 2/3 - 35128 PADOVA  
Telefono 39 049 8211943 – fax 39 049 8751770  
– email segreteria [lab.neuromuscolare@unipd.it](mailto:lab.neuromuscolare@unipd.it)  
Dr ANGELINI Corrado  
Email [corrado.angelini@unipd.it](mailto:corrado.angelini@unipd.it)
  
- ▶ **ULSS 6 "Vicenza"**  
Dipartimento di Neuroscienze  
U.O.C. di Neurologia - Ambulatorio disturbi del  
movimento  
Via Rodolfi 37 – 36100 VICENZA  
Telefono 39 0444 753675 – fax 39 0444 753744 –  
email segreteria  
[segreteria.neurologia@ulssvicenza.it](mailto:segreteria.neurologia@ulssvicenza.it)  
Dr PERINI Francesco  
Email [francesco.perini@ulssvicenza.it](mailto:francesco.perini@ulssvicenza.it)

## Riferimenti bibliografici

- ▶ Levitt JO: **Practical aspects in the management of hypokalemic periodic paralysis.** *J Transl Med* 2008, 6:18.
- ▶ 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.
- ▶ 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.
- ▶ Site internet del Centro di riferimento francese per le canalopatie muscolari : <http://asso.orpha.net/CRCM>

Queste raccomandazioni sono state adattate da Orphanet-Italia in collaborazione con la Dr.ssa Francesca Clementina Radio e sono tratte dalle linee guida francesi pubblicate da Orphanet: Vicart S, Fontaine B (Centro di riferimento francese per le canalopatie muscolari), Bagou G (SAMU 69, Lione): Paralyse périodique hypokaliémique. Orphanet Urgences, 2011, [https://www.orpha.net/data/patho/Pro/fr/Urgences\\_HypoPP.pdf](https://www.orpha.net/data/patho/Pro/fr/Urgences_HypoPP.pdf).

Traduzione: Martina Di Giacinto (Orphanet-Italia)

Data di realizzazione: 6 aprile 2011; data di validazione e aggiornamento: dicembre 2014