

## PARALISIA PERIÓDICA FAMILIAL MIMETIZANDO SÍNDROME DE GUILLAIN BARRÉ

Vanessa Barsotti<sup>1</sup>, Carla Pallone<sup>1</sup>, Bianca Mariuba<sup>2</sup>, Alexandre Eduardo Franzin<sup>3</sup>, Ricardo A. Cadaval<sup>3</sup>

M.J.C.S., masculino, branco, 29 anos, casado, natural de Pernambuco, procedente de Pilar do Sul, pedreiro, foi levado para o Pronto-Socorro do Conjunto Hospitalar de Sorocaba (CHS) com queixa de perda de força muscular nos membros inferiores que evoluiu com direção ascendente, afetando músculos respiratórios, provocando uma parada respiratória, necessitando de intubação. Após 24 horas de internação houve melhora do quadro e o paciente pôde ser extubado. Realizada a dosagem do K<sup>+</sup> sérico, foi obtido o resultado de 1,6 mEq/l. Exames de TSH, T3 e T4 mostraram resultados normais.

Há quatro anos, o paciente apresenta queixas de dor e crises do tipo pontada na região das pernas e de fraca intensidade, que evoluíram para forte intensidade com irradiação para a região superior do corpo, acompanhado de diminuição de força nos membros inferiores e superiores.

O paciente referiu que já havia passado por quatro episódios semelhantes, porém, menos intensos, com resolução completa do quadro em menos de 24 horas. Relatou também que o irmão apresentou sintomas semelhantes e que este faleceu aos 22 anos. Negou fatores precipitantes ou agravantes das crises, além de perda da consciência ou abalos tônico-clônicos durante a crise. Negou liberação de esfíncter ou cianose bem como uso de medicações. Negou etilismo, tabagismo, doenças neurológicas e história familiar de diabetes e tireopatia.

No momento da internação foi diagnosticada uma infecção urinária e a terapêutica utilizada foi a ciprofloxacina. Além disso, a hipopotassemia foi controlada com reposição de K<sup>+</sup>. O paciente recuperou-se da crise e após cinco dias de internação recebeu alta hospitalar, sendo encaminhado para acompanhamento no Ambulatório de Endocrinologia do CHS.

Durante as consultas ambulatoriais apresentou níveis de potássio dentro da normalidade e foi orientada dieta com restrição de açúcar e reposição de potássio através da ingestão de suco de laranja e uma ampola de KCL 19,1% duas vezes ao dia. O paciente foi, então, encaminhado para o ambulatório de nefroendocrinologia por apresentar níveis de creatinina de 1,1mg/dl. Durante o acompanhamento ambulatorial, o paciente vem negando sintomas como câibras, fraqueza e parestesias. Atualmente, encontra-se em bom estado geral, sem queixas e sem alterações clínicas, fazendo uso de KCl 20 ml/dia a cada 12 horas.

O caso relatado acima se refere a uma Paralisia Periódica Familiar (PPF), no entanto, o diagnóstico não foi firmado tão facilmente, isso porque quando o paciente chegou à Unidade de Emergência do CHS apresentava um quadro infeccioso, o que possibilitou que a equipe de atendimento levasse em consideração a hipótese do paciente estar manifestando a Síndrome de Guillain Barré. Além disso, o fato desta síndrome ser muito mais freqüente que a Paralisia Periódica Familiar corroborava para que se pensasse nela

como possibilidade diagnóstica. No entanto, o paciente apresentava uma história familiar que favorecia a hipótese de Paralisia Periódica Familiar, já que seu irmão havia manifestado, anos atrás, sintomas semelhantes aos que o paciente estava apresentando no momento da internação, e que havia falecido por este motivo.

Vale a pena lembrar que as crises da PPF podem ser desencadeadas por exercícios extenuantes e que o paciente desenvolve atividades pesadas em sua profissão, o que poderia estar facilitando o aparecimento das crises. Portanto, orientações devem ser dadas ao mesmo a este respeito.

Uma boa observação clínica e os exames laboratoriais foram imprescindíveis para o diagnóstico da doença. A dosagem do potássio sérico auxiliou na caracterização da PPF marcada por hipopotassemia durante as crises, assim como a exclusão de tireoideopatias, já que a hipopotassemia decorrente de tirotoxicose é de grande freqüência.

A Paralisia Periódica Familiar (PPF) é uma doença autossômica dominante incomum causada por mutação nos genes que codificam os canais de cálcio nas membranas das fibras musculares, e se caracteriza por fraqueza aguda e baixos níveis de potássio sérico. A crise tipicamente ocorre na segunda metade da noite ou nas primeiras horas da manhã, após um dia de atividade física extenuante. A duração do episódio é de minutos a horas e sua distribuição afeta mais os membros que o tronco, predomina nos músculos distais e atinge primeiramente as pernas e depois os braços.

Nos achados laboratoriais encontramos hipocalemia e pequeno aumento na excreção urinária do K<sup>+</sup>. Esta hipocalemia pode levar ao aparecimento de vários sintomas, como irritabilidade, confusão mental, letargia, apatia, alucinações, delírio, náusea, vômito, íleo paralítico e dilatação gástrica.

Em relação ao aparelho cardiovascular, a diminuição dos níveis de potássio tem implicações ainda mais importantes, como extra-sístole ventricular e supraventricular, flutter, taquicardia atrial, bradicardia e bloqueios.

Ao eletrocardiograma encontramos: depressão do segmento ST, achatamento ou inversão da onda T, aumento da onda U, aparente prolongamento do intervalo QT (na verdade QU), aumento na amplitude da onda P, prolongamento do intervalo PR e alargamento do QRS (Figuras 1,2 e 3).

A PPF pode ser de difícil diagnóstico por mimetizar outras patologias como, por exemplo, a Síndrome de Guillain Barré. A Síndrome de Guillain Barré é uma polirradiculopatia inflamatória desmielinizante manifestada por uma paralisia flácida progressiva. É decorrente da destruição da mielina de nervos periféricos imunomediada. O quadro clínico é caracterizado por parestesias distais, porém, sem déficit sensitivo; paralisia simétrica progressiva; arreflexia ou hiporreflexia. O diagnóstico é realizado através da análise do líquido cefalorraquidiano bem como através da eletroneuromiografia.

Rev. Fac. Ciênc. Méd. Sorocaba, v. 8, n. 4, p. 29 - 30, 2006

1 - Acadêmica do curso de Medicina - CCMB/PUC-SP

2 - Residente em Endocrinologia - CCMB/PUC-SP

3 - Professor do Depto. de Medicina - CCMB/PUC-SP

Recebido em 17/10/2006. Aceito para publicação em 25/10/2006.

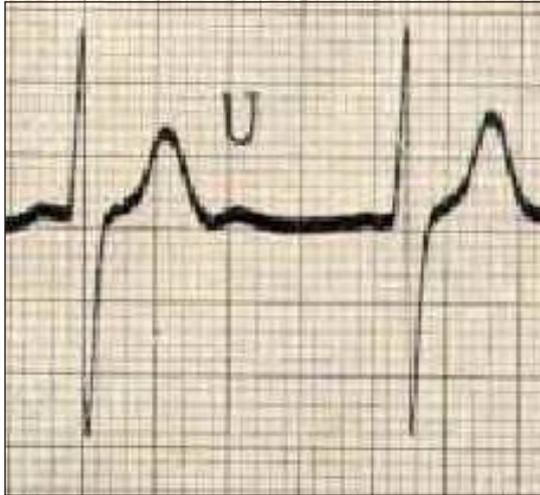


Figura 1. Potássio sérico normal, com onda U normal.

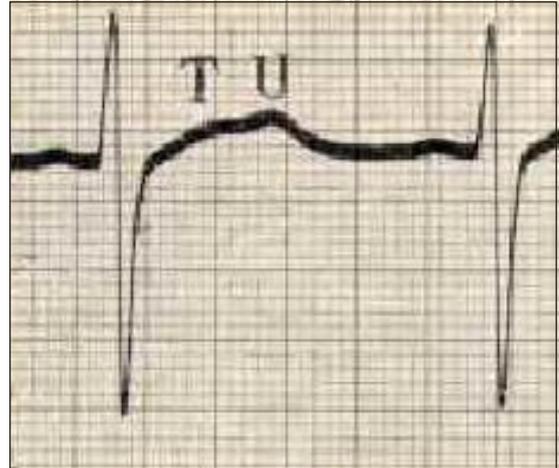


Figura 2. Potássio sérico menor que 3 mEq/L. Onda T achatada, onda U proeminente.

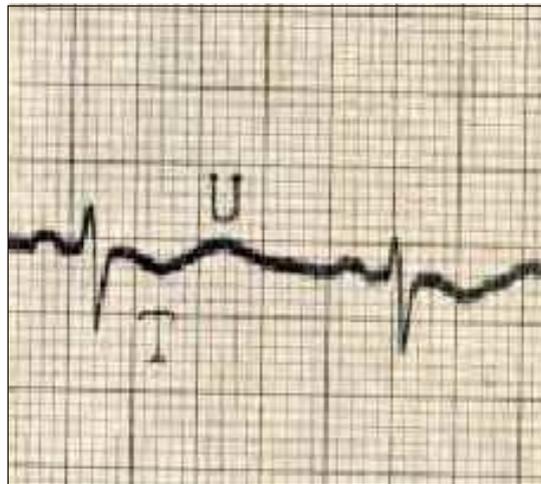


Figura 3. Potássio sérico menor que 2,5 mEq/L. Onda T invertida, onda U gigante.

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Cohen JJ. Disorders of potassium balance. *Hosp Pract.* 1979; 14:119.
2. Lindemam RD. Hypokalemia: causes, consequences and correction. *Am J Med Sci.* 1976; 72(1):5.
3. Griggs RC, Ptacek LJ. The periodic paralysis. *Hosp Pract.* 1992; 27:123-37.
4. Ahlewet SK, Sachdev A. Hypokalaemic paralysis. *Postgrad Med J.* 1999; 75:193.
5. Ptacek LJ. Ion channel diseases: episodic disorders of the nervous system. *Semin Neurol.* 1999; 19:363-9.
6. Tengan CH, Oliveira ASB, Morita MPA, Kiyomoto BH, Schmidt B, Gabbai AA. Paralisia periódica: estudo anatomo-patológico do músculo-esquelético de 14 pacientes. *Acta Neuropsiquiatr.* 1994; 52:32-40.
7. Antes LM, Kujubu DA, Fernandez PC. Hypokalemia and the pathology of ion transport molecules. *Semin Nephrol.* 1998; 18:31-45.