

DOI: 10.3969/j.issn.1005-8982.2020.07.027

文章编号: 1005-8982(2020)07-0127-02

病例报告

偏侧肢体无力的低钾性周期性麻痹 1 例

苏学宁, 李晨, 赵凡, 张培培, 尹延英, 张晓敏

(天津市第五中心医院 神经内科, 天津 300450)

关键词: 低钾性周期性麻痹; 原发性醛固酮增多症; 钠-钾-ATP 酶

中图分类号: R746.3

文献标识码: D

低钾性周期性麻痹(hypokalemic periodic paralysis, HoPP)是与低钾血症相关的发作性肌肉软瘫综合征,通常表现为对称性四肢近端肌肉无力,本文报告1例表现为偏侧肢体无力的HoPP病例。

1 临床资料

患者女性,47岁,右利手,因右肢无力2d于2018年1月23日入院。入院前2天爬山后出现右下肢无力,尚可行走;入院前1天出现右上肢无力,右手为著。无言语不利及感觉障碍。既往有高血压2年,甲状腺功能减退10余年,缺铁性贫血病10余年。2个月前爬山后也有1次类似发作,持续7d后自行缓解。入院时血压:161/93 mmHg,神清,语利,面纹对称,伸舌居中,颈抵抗(-),右上肢近端肌力4+级,右腕、右手指肌力3级,右下肢肌力4级,左肢肌力5级,四肢肌张力正常,四肢腱反射减弱,双巴氏征(-),双侧肢体痛觉对称存在,右侧指鼻和跟膝胫试验欠稳准。入院时头CT报告双额少量硬膜下积液。入院诊断:脑梗死?入院后急查血钾为2.28 mmol/L,钠、氯、二氧化碳结合力、血糖、肝肾功能正常。心电图可见u波。立即予静脉补钾和口服补钾,右肢无力迅速恢复,1月24日血钾升至2.41 mmol/L,右肢肌力恢复正常。入院后予低钠饮食,马来酸左旋氨氯地平2.5 mg,1次/d,血压控制在130/80 mmHg左右。1月24日检查头颅MRI报告双额顶部少量硬膜下积液,未见梗死灶;头MRA未见异常。颈部血管超声未见异常。检验发现甲状腺功能减退,予左甲状腺素钠25 μg,1次/d;

缺铁性贫血(血红蛋白104.2 g/L),予多糖铁复合物0.3 g,1次/d。1月26日(同日血钾为3.11 mmol/L)取血化验:卧位醛固酮15.446 ng/dl,卧位肾素活性0.5 ng/(ml·h),计算卧位血浆醛固酮/肾素活性比值为30.9,内分泌科会诊诊断原发性醛固酮增多症?肾上腺CT报告右侧肾上腺见一类圆形低密度结节,直径1.1 cm,CT值8 Hu。于2018年2月26日行腹腔镜下右侧肾上腺切除术,病理报告为肾上腺皮质腺瘤。术后停止补钾,停用降压药,血压、血钾仍保持正常,未再出现肢体无力。诊断:HoPP,原发性醛固酮增多症。

2 讨论

原发性HoPP是遗传性离子通道病,其他如甲状腺功能亢进、醛固酮增多症、肾小管性酸中毒等可导致继发性HoPP。HoPP发作前常常有高碳水化合物饮食、持续剧烈运动等诱因,发作时血钾降低,补钾后肌无力迅速缓解。肌无力严重程度和血钾水平并不完全平行^[1]。除典型的对称性四肢近端肌无力外,HoPP可导致双下肢截瘫、偏瘫^[2-3]、单肢瘫等^[4]。

目前普遍认为HoPP与骨骼肌细胞膜内外钾浓度的波动有关。细胞内钾含量占全身总量98%,其中骨骼肌钾含量约占70%。钠-钾-ATP酶(NKA)主要分布在骨骼肌细胞膜表面,其活性可以调节细胞外钾的浓度。血钾浓度平时由肾脏维持,短期或急骤的钾浓度变化主要由骨骼肌细胞膜上的NKA和钾通道调控。骨骼肌的NKA活性增加后,可促进钾向细胞内

收稿日期:2019-10-14

转运,血钾降低,导致骨骼肌细胞膜去极化异常而发生肌无力。NKA 活性受多种因素的影响。醛固酮增多可激活骨骼肌 NKA 的活性^[5],甲状腺素、肾上腺素、皮质醇、胰岛素等也可增强 NKA 的活性,导致 HoPP 发生。剧烈运动可增强 NKA 活性。骨骼肌的 NKA 活性可以是非对称分布,对应激和运动的反应在不同的骨骼肌变化很大,经常使用的肌肉 NKA 活性增强^[4]。本例患者 HoPP 发作时表现为少见的右手为著的右侧肢体无力,可能与以下因素有关:醛固酮增多及发作前的过度运动均可激活 NKA;患者频繁使用右手可造成右手肌肉 NKA 活性增强;可能存在潜在的骨骼肌 NKA 活性分布不对称(右肢较左肢高)。肾上腺瘤切除后醛固酮水平恢复正常,NKA 活性降低,HoPP 消失。临床应注意 HoPP 的多样表现,对急性起病的偏瘫或单个肢体远端无力,除考虑脑卒中等病因,还应考虑 HoPP 的可能,尽快化验血钾。对伴有高血压的 HoPP 患者,应完善血浆醛固酮/肾素活性比值、

肾上腺 CT 以筛查原发性醛固酮增多症。

参 考 文 献:

- [1] MOHAPATRA B N, LENKA S K, ACHARYA M, et al. Clinical and aetiological spectrum of hypokalemic flaccid paralysis in western Odisha[J]. J Assoc Physicians India, 2016, 64: 52-58.
- [2] CHIANG W F, YEH F C, LIN S H. Unilateral paralysis associated with profound hypokalemia[J]. Am J Emerg Med, 2012, 30(9): DOI: 10.1016/j.ajem.2012.02.007.
- [3] 汪飞,马领松,储照虎.表现为偏瘫的低钾性周期性瘫痪 1 例[J].中国实用医刊,2011,38(4): 81.
- [4] CHUI C, CHEN W H, YIN H L. Periodic drop thumb, hypokalemia and adrenal adenoma[J]. Med Princ Pract, 2014, 23: 80-82.
- [5] PHAKDEEKITCHAROEN B, KITTIKANOKRAT W, KIJKUNASATHIAN C, et al. Aldosterone increases $\text{Na}^+\text{-K}^+\text{-ATPase}$ activity in skeletal muscle of patients with Conn's syndrome[J]. Clin Endocrinol (Oxf), 2011, 74: 152-159.

(张西倩 编辑)

本文引用格式:苏学宁,李晨,赵凡,等.偏侧肢体无力的低钾性周期性麻痹 1 例[J].中国现代医学杂志,2020,30(7): 127-128.