



Paralisis Periodik Hipokalemik diduga Familial yang Dipicu Vomitus

Agus Nur Salim Winarno,¹ Christofel Korah Tooy²

¹Dokter Internsip, ²Dokter Spesialis Penyakit Dalam
RSUD AM Parikesit, Tenggarong, Kalimantan Timur, Indonesia

ABSTRAK

Paralisis periodik hipokalemia (PPH) merupakan sekelompok kelainan otot yang ditandai dengan adanya serangan paralisis flaksid episodik dengan intensitas dan durasi bervariasi. Gejala PPH adalah kelemahan yang mendadak dari anggota badan dengan pemicu seperti stres, kelelahan, dan gangguan emosi. Pengenalan dan penanganan dini PPH sangat penting karena risiko aritmia kardiak dan gagal napas yang fatal. Sebuah kasus pada wanita berusia 23 tahun dengan episode kelima dari kelemahan ekstremitas yang mendadak dan progresif tanpa defisit sensori yang didahului oleh muntah yang sering. Terdapat penurunan kekuatan otot dan refleks tendon pada semua ekstremitas. Pemeriksaan laboratorium menunjukkan hasil hipokalemia berat dengan fungsi tiroid normal. Tatalaksana dilakukan dengan injeksi antimuntah, preparat oral KCl, dan drip KCl intravena. Setelah 6 hari perawatan terdapat perbaikan secara klinis dan hasil laboratorium.

Kata kunci: Kelainan otot, muntah, paralisis periodik hipokalemia

ABSTRACT

Hypokalemic periodic paralysis (HPP) is a group of muscle disorder characterized by episodic flaccid paralysis attack, variable in intensity and duration. The symptom of HPP is sudden onset of weakness provoked by stress, fatigue, emotional disturbance. Early identification and treatment is important because of the risk of fatal cardiac arrhythmia and respiratory failure. A case of 23 year-old woman with fifth episode of sudden and progressive weakness of extremities without sensory deficit, preceded by frequent vomiting was presented. There were reduced muscle strength and tendon reflexes in all extremities. Laboratory tests reveal severe hypokalemia with normal thyroid function. Antiemetic injection, oral KCl, and intravenous KCl drip were given. Clinical and laboratory improvement were observed after six days of treatment. **Agus Nur Salim Winarno, Christofel Korah Tooy. Suspected Familial Hypokalemic Periodic Paralysis Triggered by Vomiting**

Keywords: Hypokalemic periodic paralysis, muscle disorder, vomitus

PENDAHULUAN

Periodik paralisis hipokalemia (PPH) merupakan salah satu bentuk paling sering paralisis periodik,¹ yaitu sekelompok kelainan otot heterogen yang ditandai dengan serangan paralisis flaksid episodik dengan intensitas dan durasi bervariasi.^{2,3} Pertama diperkenalkan oleh Musgrave pada tahun 1727, didalami lebih lanjut oleh Hartwig pada tahun 1874; Aitken, dkk. pada tahun 1937 menunjukkan hubungan kadar kalium serum yang rendah dengan pulihnya kelemahan otot setelah pemberian kalium.¹ Insidens penyakit ini diperkirakan 1 dari 100.000 populasi.^{1,3,4} Dua jenis PPH yaitu PPH yang diturunkan atau familial dan PPH didapat (*acquired*). PPH didapat bisa ditemukan pada kasus tirotoksikosis, sehingga sering disebut sebagai paralisis periodik tirotoksik.⁵ PPH familial

diturunkan secara autosomal dominan; awitan pada usia peripubertas; dapat mengenai semua ras, paling dominan pada ras Asia; perbandingan risiko laki-laki dan perempuan adalah 2:1; 50% orang dengan gen pembawa bergejala ringan atau asimtomatis.⁶

ETIOLOGI DAN PATOFISIOLOGI

Hipokalemia dapat disebabkan oleh kurangnya asupan kalium, perpindahan kalium ke dalam sel, atau peningkatan kehilangan kalium.⁷ PPH familial terjadi karena redistribusi atau perpindahan kalium ekstraseluler ke intraseluler.⁶ Pada PPH familial diperkirakan terjadi mutasi gen yang mengkode gerbang kanal ion, yaitu gen SCN4A, CACNL1A3, dan KCNE3,^{5,8,9} disebut juga sebagai *channelopathy*. Mutasi menyebabkan abnormalitas fungsi kanal ion kalium yang menyebabkan

perpanjangan eksitasi sel-sel otot.⁹

PPH didapat paling sering terjadi disebabkan oleh tirotoksikosis. Penyebab lain adalah intoksikasi barium dan kelebihan mineralokortikoid.⁶ Pada tirotoksikosis terjadi peningkatan hormon tiroid yang menyebabkan influks kalium ke dalam sel melalui pompa ATPase.¹⁰ Pada intoksikasi barium, hipokalemia terjadi karena kehilangan kalium meningkat akibat diare berat dan muntah-muntah; selain itu, diduga juga disebabkan karena terganggunya kerja kanal ion kalium akibat ikatan ion barium di kanal tersebut. Peningkatan mineralokortikoid, misalnya pada kasus hiperaldosteronisme primer (sindrom Conn), menyebabkan peningkatan ekskresi kalium melalui urin.²

GEJALA KLINIS

Manifestasi klinis kekurangan kalium bervariasi dan tergantung dari kadar kalium. Gejala jarang muncul hingga kadar kalium <3 mmol/L. Membran potensial istirahat yang rendah (negatif) memunculkan manifestasi seperti kelemahan otot, kelelahan, dan mialgia.⁷ Otot yang sering terkena ialah otot bahu dan pinggul, sedangkan otot yang jarang terkena adalah otot jantung dan diafragma.⁶

Kelemahan otot bersifat intermiten dan episodik dimulai dari tungkai menjalar ke lengan.⁶ Gejala klinis akut berupa paralisis flaksid reversibel. Derajat paralisis mulai dari kelemahan ringan sekelompok otot hingga kelemahan berat berupa quadriplegia dengan paralisis otot pernapasan.^{3,12} Otot yang terkena biasanya simetris.¹⁰ Biasanya terdapat pemicu (*trigger*) gejala berupa stres, kelelahan, atau penggunaan obat-obatan tertentu seperti steroid.⁹

DIAGNOSIS

Diagnosis ditegakkan berdasarkan gejala dan tanda hipokalemia, dikonfirmasi dengan pengukuran kalium serum, dan riwayat paralisis otot episodik sebelumnya.⁴ Riwayat keluhan serupa pada keluarga perlu ditanyakan, tetapi tidak ada riwayat keluarga tidak dapat menyingkirkan diagnosis PPH

Familial.⁶

Pada pemeriksaan fisik bisa didapatkan penurunan atau hilangnya refleks tendon, tetapi tetap sensoris intak.⁹ Pemeriksaan tambahan adalah pemeriksaan serum kalium, elektrokardiografi (EKG), elektromiografi (EMG), dan biopsi otot. Ekskresi kalium urin dan analisis gas darah (AGD) dapat diperiksa.⁶ Pemeriksaan fungsi tiroid, yaitu *free T3*, *free T4*, dan TSH (*thyroid-stimulating hormone*), juga direkomendasikan untuk kemungkinan tirotoksikosis.⁸ Abnormalitas EKG bisa berupa depresi segmen ST, pendataran gelombang T, perpanjangan interval QT, dan munculnya gelombang U.^{3,8,12}

TATALAKSANA

Empat pilar tatalaksana antara lain mengurangi kehilangan kalium, mengganti kehilangan kalium, mengevaluasi potensi toksisitas, dan menentukan penyebab untuk mencegah serangan selanjutnya.¹³ Mengurangi kehilangan kalium berarti mengenali pencetus atau hal yang memprovokasi hipokalemia; jika muntah berikan anti-vomit.

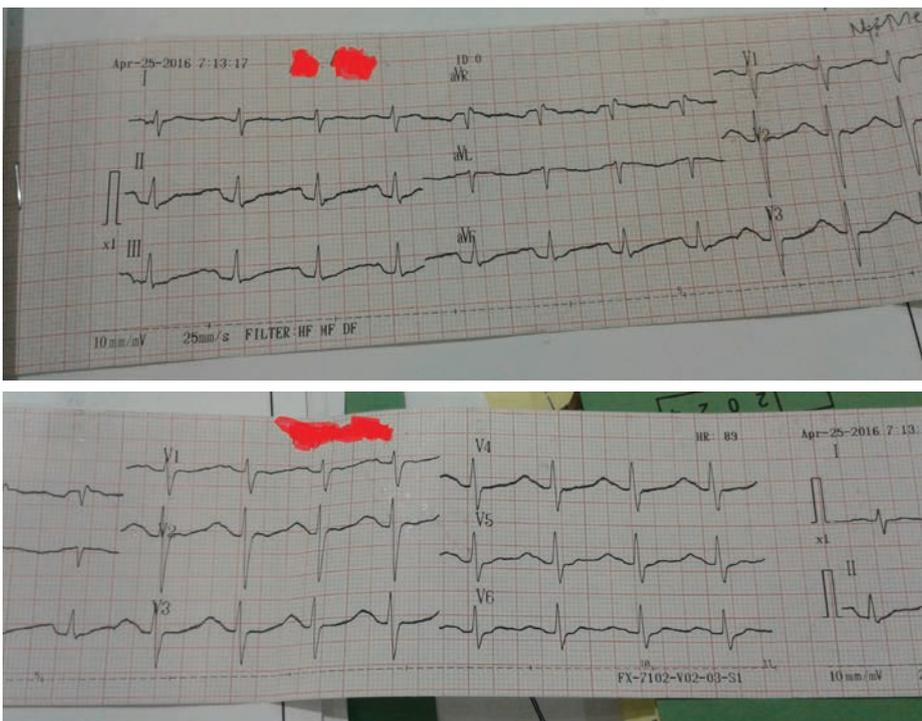
Penggantian kehilangan kalium sebaiknya sesuai keadaan klinis dan kadar serum kalium. Pada kasus hipokalemia ringan-sedang, sebaiknya berikan kalium oral dengan dosis

20-30 mEq/L, setiap 15-30 menit hingga kadar kalium normal.⁷ Pada hipokalemia berat atau pasien yang tidak bisa minum oral, koreksi dengan KCl intravena. Infus KCl di vena perifer tidak boleh lebih dari 20 mmol/jam, kecuali jika ada paralisis atau aritmia mengingat risiko iritasi vena, dan pada vena sentral maksimum 40 mmol/L.⁷ Dosis maksimum harian KCl 200 mmol/L. Idealnya, KCl dicampur dalam salin normal, bukan dekstrosa, karena dekstrosa menyebabkan perpindahan kalium ke intrasel yang dimediasi insulin.⁷ Pemantauan klinis ketat dan elektrokardiogram bertujuan untuk mencegah hiperkalemia. Menentukan penyebab dasar juga penting dilakukan, misalnya tirotoksikosis.

LAPORAN KASUS

Seorang wanita, 22 tahun, datang ke instalasi gawat darurat (IGD) dengan keluhan lemah keempat anggota gerak sejak 4 jam sebelum masuk rumah sakit. Keluhan muncul perlahan, awalnya seperti rasa kesemutan di kedua kaki kemudian menjalar hingga ke kedua tangan, pasien tidak bisa bergerak sama sekali. Sebelumnya pasien muntah-muntah ± 5 kali, pertama berisi makanan dan minuman sebanyak ± 100 mL, selanjutnya hanya keluar air liur. Kelemahan anggota gerak tidak disertai mati rasa, sesak napas, gangguan bicara, gangguan kesadaran, demam, dan diare. Pasien sudah 5 kali dirawat dengan keluhan yang sama. Sebelum muncul kelemahan, pasien nyeri ulu hati, mual, dan muntah beberapa kali. Pasien mempunyai riwayat sakit lambung. Tidak didapatkan anggota keluarga dengan keluhan serupa. Kebiasaan pasien makan teratur 3 kali sehari dengan cukup lauk dan sayur. Merokok dan minum-minuman beralkohol disangkal.

Pada pemeriksaan awal, GCS E4M6V5 (=15). Tekanan darah 120/70 mmHg, nadi 76 x/ menit, suhu 36,9°C, dan pernapasan 17 x/ menit. *Airway* intak. *Breathing*: pengembangan dada simetris, tidak didapatkan *ronchi* dan *wheezing*. *Circulation*: nadi perifer kuat, akral hangat. Pemeriksaan fisik lain dalam batas normal. Pada pemeriksaan neurologi: pemeriksaan nervi *craniales* dalam batas normal, refleks *biceps* dan refleks *patella* kanan dan kiri menurun; kekuatan otot lengan kanan-kiri (2/5- 2/5), tungkai kanan-kiri (2/5-2/5); sensoris dalam batas normal; refleks Babinski negatif. Pada pemeriksaan EKG didapatkan perpanjangan interval PR,



Gambar 1. EKG pasien.



gelombang T yang datar, dan perpanjangan interval QT (**Gambar**).

Pada pemeriksaan darah didapatkan hasil Hb: 16,3 mg/dL, leukosit: 6500/mm³, trombosit: 332.000/mm³, Ht: 43%; elektrolit natrium 136 mmol/L, klorida 106 mmol/L, kalium 1,8 mmol/L; urinalisis dalam batas normal. Fungsi tiroid T3 1,22 nmol/L, FT4 15,59 pmol/L, TSH 2,23 uIU/mL (dalam batas normal).

Ditegakkan diagnosis paralisis hipokalemia periodik diduga familial yang diprovokasi vomitus disertai sindrom dispepsia.

Kemudian pasien diberikan 25 mEq KCl dalam 500 mL RL 20 tpm selama 3 hari, injeksi ondansetron 2 x 4 mg iv, injeksi ranitidin 2 x 50 mg iv, sirup antasida 3 x 11 sdm ac (sebelum makan), dan tablet KCl lepas lambat 3 x 600 mg per oral. Pada hari ketiga, pasien sudah bisa duduk, kadar kalium 2,4 mmol/L. Tiga hari kemudian kadar kalium 3,1 mmol/L dan

pasien menjalani rawat jalan.

DISKUSI

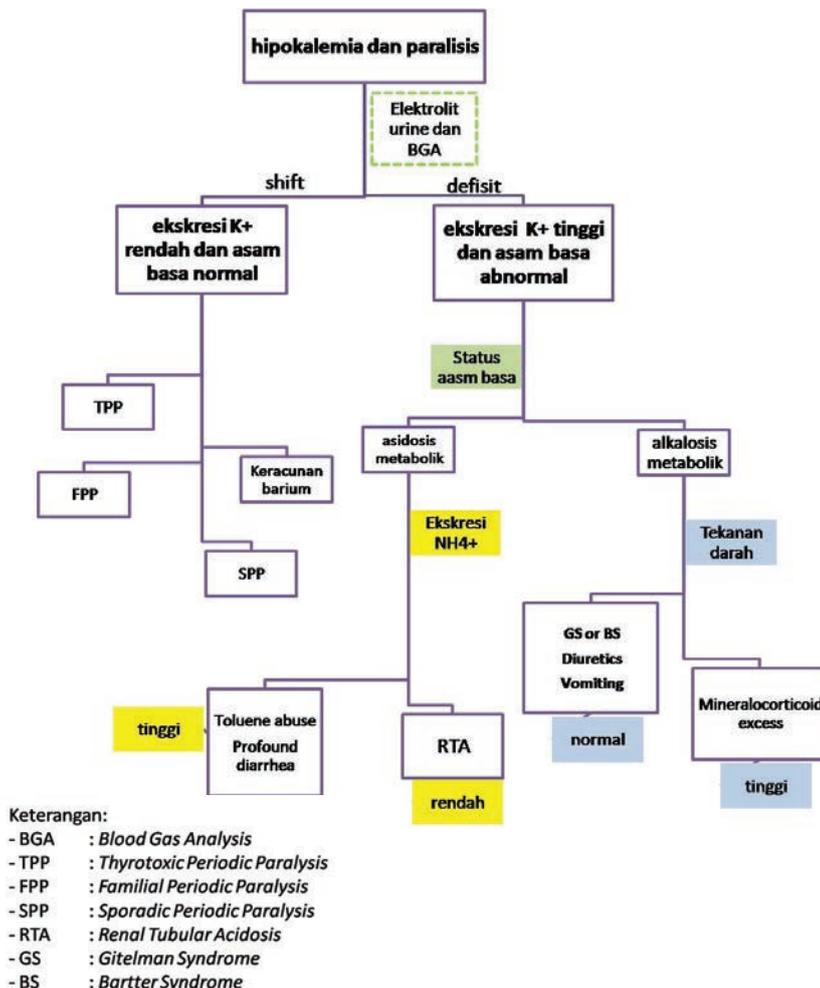
Diagnosis PPH ditegakkan berdasarkan gejala dan tanda hipokalemia, dikonfirmasi dengan kadar kalium serum 1,8 mmol/L, dan riwayat paralisis otot episodik sebelumnya.⁴ Pada EKG didapatkan perpanjangan interval PR; gelombang T yang datar; perpanjangan interval QT, sugestif hipokalemia. Pada pasien tidak didapatkan gangguan pernapasan dan pada pemeriksaan EKG tidak didapatkan aritmia. Pemicu pada pasien ini ialah vomitus akibat sindrom dispepsia sebanyak 5 kali dengan cairan keluar diperkirakan 100 mL.

Vomitus sebagai penyebab tunggal jarang sekali menimbulkan hipokalemia. Diperkirakan perlu keluar cairan 30-80 L dari muntah untuk menimbulkan hipokalemia sedang-berat,⁷ karena konsentrasi kalium di cairan lambung hanya 5-10 mmol/L,⁷ oleh karena itu vomitus pada pasien hanya sebagai pemicu

atau provokasi hal lain untuk menimbulkan hipokalemia. PPH pada pasien ini diduga adalah karena penyebab primer atau suspek familial. Tidak adanya riwayat keluarga dengan keluhan yang serupa pada pasien, tidak dapat menyingkirkan diagnosis PPH Familial.⁶ Untuk memastikan hubungan genetiknya memerlukan analisis genetik.^{4,8} Diagnosis etiologi lain penyebab sekunder seperti tirotoksikosis dieksklusi melalui pemeriksaan fungsi tiroid.

Diagnosis dan tatalaksana awal yang cepat dan tepat merupakan hal yang penting. Walaupun penyakit ini memberikan respons yang baik dengan koreksi kalium, kegagalan dalam diagnosis dan tatalaksana awal, dapat berakibat fatal karena risiko aritmia dan gagal napas. Paralisis periodik perlu dipikirkan pada paralisis mendadak tanpa riwayat dan bukti klinis yang signifikan dan tidak memiliki faktor risiko *stroke*.⁹ Penyebab paralisis mendadak karena sebab lain seperti sebab neurologi, inflamasi, infeksi, dan metabolik perlu dipertimbangkan.

Gambar 2. Algoritma penegakan diagnosis periodik paralisis.^{6,14}



Neurologis	Post stroke
	Paralisis post kejang
	Miastenia gravis
	Katapleksi
	Multiple sclerosis
Inflamasi	Polimiositis
	Dermatomiositis
Infeksi	Polio
	Difteri
	Botulism
Metabolik	Porfiri
	Alkohol/Opiat
	Kelainan elektrolit

Tabel. Diagnosis banding kelemahan akut⁹

Jika pemeriksaan penunjang lengkap, seperti pemeriksaan *blood gas analysis* (BGA) dan elektrolit urin, maka bisa dilakukan proses diagnostik sesuai panduan algoritma.

Sesuai algoritma, pada pasien hipokalemia dan paralisis dilakukan pemeriksaan BGA dan elektrolit urin. Jika kalium urin meningkat dan BGA abnormal, maka dilihat apakah asidosis metabolik atau alkalosis metabolik. Jika asidosis metabolik, dilihat nilai NH⁺ urin. Jika meningkat maka kemungkinan karena penyalahgunaan *toluene* atau diare berat, dan jika rendah maka kemungkinannya karena RTA. Jika BGA alkalosis metabolik, maka



perlu diperhatikan tekanan darahnya. Jika tekanan darah meningkat, mungkin karena peningkatan pengeluaran mineralokortikoid, dan jika normal mungkin karena penggunaan diuretik, muntah, GS, atau BS. Jika BGA normal dan kalium urin normal, maka kemungkinan diagnosis mengarah ke TPP, FPP, intoksikasi barium, atau SPP. Jika uji fungsi tiroid abnormal, mungkin TPP dan jika ada riwayat keluarga, mungkin FPP.

Penatalaksanaan meliputi 4 pilar, yaitu mengurangi kehilangan kalium, mengganti kehilangan kalium, mengevaluasi potensi toksisitas, dan menentukan penyebab sebagai pencegahan episode selanjutnya.¹³ Untuk mengurangi potensi kehilangan kalium diberikan antiemesis untuk menekan rasa

mual dan muntah. Untuk mengganti kalium yang hilang, diberikan KCl 25 mEq dalam 500 mL RL 20 tpm serta preparat oral KCl. Pada hipokalemia berat atau pasien yang tidak bisa minum obat secara oral, koreksi kalium dilakukan dengan KCl intravena.⁷ Infus KCl tidak boleh lebih dari 20 mmol/jam pada vena perifer, kecuali jika terdapat paralisis atau aritmia.⁷ Dosis maksimum harian KCl ialah 200 mmol/L.⁷ Pemberian KCl harus disertai pemantauan irama jantung untuk memantau toksisitasnya. Mengenali penyebab atau pemicu hipokalemia juga merupakan langkah penting untuk mencegah hipokalemia berulang. Serangan berulang dan terus menerus akan berisiko timbulnya kelemahan otot permanen.⁶

SIMPULAN

Periodik paralisis hipokalemia (PPH) merupakan sekelompok kelainan otot heterogen yang dicirikan dengan serangan paralisis flaksid episodik dengan intensitas dan durasi bervariasi. PPH merupakan kelainan bentuk yang paling sering dari paralisis periodik.¹ Diagnosis ditegakkan berdasarkan gejala dan tanda hipokalemia, dikonfirmasi dengan pengukuran kadar kalium serum, dan riwayat paralisis otot episodik sebelumnya. Walaupun penyakit ini memberikan respons yang baik dengan koreksi kalium, kegagalan diagnosis dan penatalaksanaan awal dapat berakibat fatal karena risiko aritmia dan gagal napas.

DAFTAR PUSTAKA

1. Joydeep M, Durga PC, Uma S, Shankar PS. Idiopathic periodic paralysis: A series of clustered in a part of Eastern India. *Asian J Med Sci.* 2015;6(6):83-7
2. Rajesh R, Bhagat T, Tek CY, Vijay PY. Hypokalemic periodic paralysis: A rare presenting manifestation of Conn's syndrome. *J Endocrinol Metab.* 2015;5(1-2):196-8.
3. Hari BR, Chandini M, Sri VM, Yerramaneni R, Vidyadhara S. Hypokalemic periodic paralysis: An unusual presentation. *Int J Adv Med.* 2015;2(2):181-2.
4. Kulkarni S, Bidkar PU. Hypokalemic periodic paralysis in woman: A rare case report. *Intl J Clin Diag Res.* 2014;2(3):1.
5. Palmer BF, Dubose TD. Disorders of potassium metabolism. In: Schrier RW, editor. *Renal and electrolyte disorders.* 7th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2010. p. 137-64.
6. Sudung OP, Reni F. Paralisis periodik hipokalemik familial. *CDK.* 2012;39(10):727-30.
7. Gary GS, Barry MB. Fluid and electrolytes disturbances. In: Dennis LK, Anthony SF, Dan LL, Eugene B, Stephen LH, J Larry J, editors. *Harrison's principle of internal medicine.* 16th ed. New York: McGraw-Hill; 2005. p. 252-63.
8. Jacob OL. Practical aspects in the management of hypokalemic periodic paralysis. *J Translational Med.* 2008;6:18.
9. Benjamin RS, Nicole LS. Hypokalemic periodic paralysis: A case report and review of the literature. *Cases J.* 2008;1:256.
10. Nurettin OD, Nazire A, Elif Y, Ali I, Ugur D. Weakness in the emergency medicine department: Hypokalemic periodic paralysis induced by strenuous physical activity. *Emerg Med Assoc Turkey.* 2015;15(2):93-5.
11. Nandita J, Chawvi SS, Sai, Jai PS. Acute barium intoxication following ingestion of soap water solution. *Indian J Crit Care Med.* 2012;16(4):238-40.
12. Rajesh MK, Bharath RV, Rammohan P, Amit A. Clinical profile in hypokalemic periodic paralysis cases. *Eur J Gen Med.* 2014;11(1):6-9.
13. Eleanor L. Hypokalemia [Internet]. 2015. Available from: emedicine.medscape.com/article/242008-overview.
14. Lin SH, Chiu JS, Hsu CW, Chau AT. A simple and rapid approach to hypokalemic paralysis. *Am J Emerg Med.* 2003;21:487-91.