

LAPORAN KASUS BESAR

SEORANG PRIA USIA 29 TAHUN DENGAN PERIODIK PARALISIS HIPOKALEMIA



Disusun oleh:

dr. Devina Afraditya Paveta

Dokter Penanggung Jawab Pasien:

dr. Nanung Budi Prakoso, Sp.N

Dokter Pendamping:

dr. Tri Kristiyani

**PROGRAM INTERNSHIP DOKTER INDONESIA
RS BHAYANGKARA KOTA SEMARANG**

2022

BAB I

PENDAHULUAN

Periodik paralisis adalah sindroma klinis yang mengakibatkan kelemahan akut terutama pada anak-anak dan dewasa muda. Pasien akan mengalami kelemahan anggota gerak baik tungkai maupun lengan tanpa disertai gangguan sensoris.¹ Kelainan ini dapat menyebabkan morbiditas dan penderitanya dapat mengalami adanya gangguan kualitas hidup.²

Periodik paralisis secara konvensional dibagi menjadi dua yaitu periodik paralisis primer atau diturunkan (familial), dan periodik paralisis sekunder. Periodik paralisis primer atau familial merupakan kelompok gangguan diakibatkan adanya mutasi gen tunggal yang mengakibatkan kelainan saluran kalsium, sodium, potasium dan klorida pada sel otot – membran sehingga dikenal juga sebagai *channelopathies* atau *membranopathies*. Periodik paralisis primer ini meliputi periodik paralisis hipokalemia, periodik paralisis hiperkalemia dan periodik paralisis normokalemia. Paralisis periodik sekunder merupakan kelompok gangguan otot yang bersifat sporadik dan biasanya disebabkan oleh penyakit tertentu atau keracunan.⁴

Kalium memiliki fungsi mempertahankan membran potensial elektrik terutama pada sel otot jantung, saraf, dan otot lurik dan menghantarkan aliran saraf di otot. Kalium mempunyai peran vital di tingkat sel dan merupakan ion utama intrasel.⁵ Periodik paralisis hipokalemia digambarkan sebagai suatu serangan berulang kelemahan otot skeletal berhubungan dengan adanya penurunan kadar kalium darah yang disertai riwayat episode kelemahan sampai kelumpuhan otot skeletal.^{6,7} Kelemahan otot ini biasanya terjadi pada keempat anggota gerak.⁶ Prevalensi paralisis periodik hipokalemia adalah 1 pada 100.000 populasi.³ Diagnosis dapat ditegakkan dengan anamnesis, pemeriksaan fisik dan pemeriksaan penunjang. Penatalaksanaan berfokus pada pemulihan gejala akut dan pencegahan serangan berikutnya.⁶

BAB II

PRESENTASI KASUS

I. Identitas Penderita

Nama : Tn. BS
Umur : 29 tahun 9 bulan
Jenis Kelamin : Pria
Status perkawinan : Sudah menikah
Pendidikan : SMK
Pekerjaan : Pegawai Swasta
Alamat : Semarang
Tanggal masuk perawatan : 17/10/2022
No CM : 21-12-23****

II. Data Subyektif

Autoanamnesis dan aloanamnesis dengan istri pada tanggal 17/10/2022

1. Keluhan Utama: Lemah keempat anggota gerak

2. Riwayat Penyakit Sekarang :

- Lokasi : Keempat anggota gerak
- Onset : $\pm$ 4 jam SMRS
- Kualitas : Keempat ekstremitas dapat melawan tahanan ringan
- Kuantitas : ADL sebagian dibantu oleh keluarga
- Kronologis :

$\pm$ 4 jam SMRS pasien mengeluh keempat anggota gerak terasa sulit digerakkan saat istirahat setelah bekerja, kedua tungkai hanya bisa digeser, kedua lengan masih dapat diangkat perlahan. Pasien tidak mengeluhkan rasa nyeri, kebas, kesemutan, atau kelemahan satu sisi. Pasien tidak mengalami trauma (terjatuh), tidak diare, muntah, maupun demam sebelumnya.

Sejak $\pm$ 1 hari SMRS pasien mengaku bekerja lebih berat daripada biasanya dan kemudian mengonsumsi nasi lebih banyak setelah bekerja.

Pada saat masuk RS, pasien tidak mengeluhkan rasa tebal pada keempat anggota gerak, kesemutan (-), sesak nafas (-), suara serak (-), sulit menelan (-), tersedak (-), dada berdebar – debar (-), gangguan penglihatan (-), mual (-), muntah (-), kejang (-), pingsan (-). BAK dan BAB normal, tidak ada kelainan. Pasien kemudian dibawa ke IGD RS Bhayangkara.

- Faktor yang memperberat : (-)
- Faktor yang memperingan : (-)
- Gejala penyerta : (-)

3. Riwayat penyakit dahulu :

- Riwayat mengalami hal yang sama (+) 9 dan 10 bulan yang lalu
- Riwayat sakit gondok (+) 9 bulan yang lalu
- Riwayat darah tinggi disangkal
- Riwayat sakit jantung disangkal
- Riwayat kencing manis disangkal
- Riwayat trauma disangkal
- Riwayat penyakit ginjal disangkal

4. Riwayat penyakit keluarga :

- Tidak ada anggota keluarga yang menderita penyakit yang serupa

5. Sosial ekonomi :

Pasien bekerja sebagai pegawai swasta, sudah menikah, pengobatan menggunakan pembiayaan BPJS non PBI.

Kesan : Sosial ekonomi kurang

III. Data Obyektif

a. Status Presens

Keadaan Umum : Tampak sakit sedang / E4M6V5

Tanda Vital : TD : 138/89 mmHg
N : 98 kali / menit
RR : 20 kali / menit
T : 36,7° C
SpO2 : 98% room air

TB : 170 cm
BB : 65 Kg
BMI : $BB = 65 \text{ Kg} = 22.5 \text{ kg/m}^2 (\text{normoweight})$
 $\frac{TB^2}{(1.70m)^2}$

b. Status Internus

Kepala : Simetris, mesosefal, kaku kuduk (-)

Mata : Konjungtiva anemis -/-, sklera ikterik -/-,
nistagmus -/-

Leher : pembesaran limfonodi (-), pembesaran tiroid (-)

Thorax :

- Jantung :

Inspeksi : Ictus cordis tak tampak

Palpasi : Ictus cordis teraba di SIC V, 2 cm medial LMCS

Perkusi : Konfigurasi jantung dalam batas normal

Auskultasi : BJ I-II murni, bising (-), gallop (-)

- Paru :

Inspeksi : Simetris, Statis, Dinamis

Palpasi : Stem Femitus kanan = Kiri

Perkusi : Sonor seluruh lapang paru

Auskultasi : SDV +/+, Ronkhi -/-, wheezing -/-

Abdomen : Supel, nyeri tekan (-), hepar/lien tak teraba, bising usus (+) N

Ekstremitas : Sianosis (-), edema (-), turgor cukup

c. Status Psikikus

Cara berpikir : rasional
Perasaan hati : eutimik
Tingkah laku : normoaktif
Ingatan : cukup baik
Kecerdasan : cukup baik

d. Status Neurologis

Kesadaran : GCS: E4M6V5
Kepala : Bentuk : Mesosefal
Simetri : Simetris
Mata : Pupil bulat isokor Φ 3 mm/3 mm, reflex cahaya (+/+),
nistagmus (-/-), visus ODS > 3/60
Leher : Sikap : lurus
Pergerakan : Bebas
Kaku kuduk : (-)

Nn Cranialis : dalam batas normal

Motorik	Superior	Inferior
Gerak	↓/↓	↓/↓
Kekuatan	444/444	222/222
Tonus	hipotonus/hipotonus	hipotonus/hipotonus
Trofi	E/ E	E/ E
Refleks fisiologis	+/+	+/+
Refleks patologis	-/-	- / -
Klonus		- / -
Sensibilitas	: dalam batas normal	
Vegetatif	: dalam batas normal	

Koordinasi, Gait dan Keseimbangan

Cara berjalan : Tidak dapat dinilai

Tes Romberg	:	Tidak dapat dinilai
Disdiadokokinesis	:	Tidak dapat dinilai
Ataksia	:	Tidak dapat dinilai
Rebound phenomen	:	Tidak dapat dinilai
Dismetri	:	Tidak dapat dinilai

Gerakan-gerakan abnormal

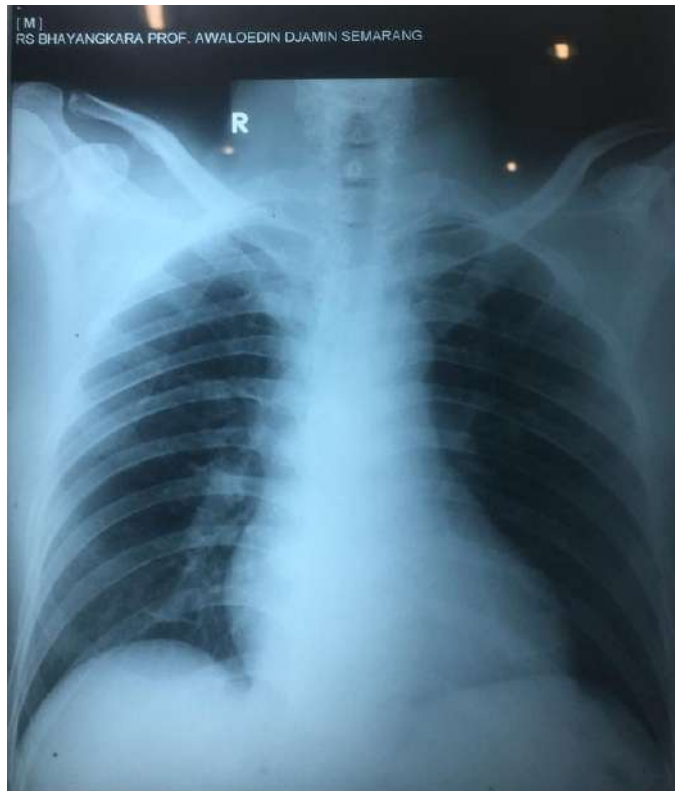
Tremor	:	(-)
Athetose	:	(-)
Mioklonik	:	(-)
Korea	:	(-)

e. Pemeriksaan Penunjang

1) Hasil Laboratorium (tanggal 17 Oktober 2022)

Laboratorium	Nilai	Nilai normal
Hb	13.1 gr%	13 - 18
Ht	39,6 %	40 - 54
Eritrosit	5,34 juta/mm ³	4.6 - 6,2 juta
MCH	27,6	27 - 34
MCV	76,3	76 - 96
MCHC	33,1 g/dl	29 - 36
Leukosit	9.770 /mm ³	4000 - 11000
Trombosit	194.000 /mm ³	150 - 400ribu
GDS	127 mg/dl	70 - 115
Ureum	22 mg/dl	17 - 43
Creatinin	0,77 mg/dl	0,70 - 1,30
Natrium	137 mmol/l	135 - 148
Kalium	2.8 mmol/l	3,7 - 5,3
Chlorida	103 mmol/l	98 – 109
Kalsium	11,1 mg/dL	8,6 – 10,3

2) Hasil X Foto Thorax AP dan Lateral (17 Oktober 2022):



IV. DIAGNOSIS :

- 1. Diagnosis Klinis : Tetraparesis flaksid
- Diagnosis Topis : *Channel ion*
- Diagnosis Etiologis : Paralisis periodik hipokalemia

V. RENCANA AWAL :

2. Paralisis Periodik Hipokalemia

- a. Px : -
- b. Tx :

1) Koreksi KCl

- I. KCL 25 meq/L dalam infus RL kecepatan 1 meq/jam
→ Habis dalam 24 jam
- II. KCL 25 meq/L dalam infus RL kecepatan 1 meq/jam
→ Habis dalam 24 jam

2) Injeksi ranitidine 50 mg/ 12 jam (IV)

- 3) Inj mecobalamin 500 mcg / 24 jam (IV)
 - 4) KSR 3 x 600 mg PO
 - 5) Rawat bersama Sp.PD dan Sp.KFR
- b. Mx : keadaan umum, tanda vital, defisit neurologis
- c. Ex : menjelaskan kepada pasien dan keluarga tentang diagnosis penyakit (paralisis periodik hipokalemia), rencana pengelolaan (memperbaiki kalium, serta kemungkinan prognosis (baik).

VI. CATATAN PERKEMBANGAN

Tanggal 19 Oktober 2022 (hari perawatan ke-2) :

S : Kelemahan keempat anggota gerak perbaikan

O : GCS: E4M6V5

TD: 113/70 mmHg, N: 83x/mnt, RR : 20x/mnt, T: 36,7°C SpO2: 99%

Kesadaran : GCS: E4M6V5

Kepala : Bentuk : Mesosefal
Simetri : Simetris

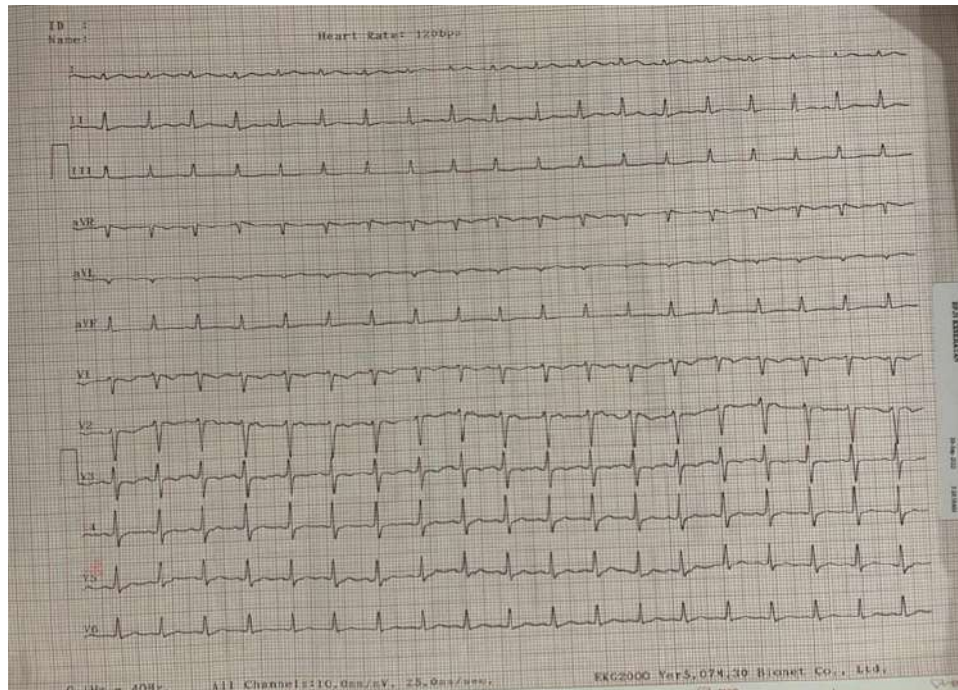
Mata : Pupil bulat isokor Φ 3 mm/3 mm, reflex cahaya (+/+),
nistagmus (-/-)

Leher : Sikap : lurus
Pergerakan : Bebas
Kaku kuduk : (-)

Nn Cranialis : dalam batas normal

Motorik	Superior	Inferior
Gerak	↓/↓	↓/↓
Kekuatan	4+4+4+/4+4+4	4+4+4+/4+4+4+
Tonus	N/N	N/ N
Trofi	E/ E	E/ E
Refleks fisiologis	+/+	+/+
Refleks patologis	-/-	-/ -
Klonus		- / -
Sensibilitas	: dbn	
Vegetatif	: dbn	

Hasil EKG 19/10/2022



Hasil lab 19/10/2022 (post koreksi KCl 2 siklus):

Laboratorium	Nilai	Nilai normal
Natrium	137 mmol/l	135 - 148
Kalium	3.7 mmol/l	3,7 - 5,3
Chlorida	102 mmol/l	98 - 109
Kalsium	11,2 mg/dL	8,6 - 10,3
TSHs	<0.05 μ IU/mL	Hipertiroid: < 0.15 Eutiroid: 0.25 - 5 Hipotiroid: > 7
Free T4	>100,0 pmol/L	9 - 20

A : Paralisis periodik hipokalemia perbaikan

P :

Px : -

Tx :

1) Inf. RL 20 tpm

2) Injeksi ranitidine 50 mg/ 12 jam (iv)

- 3) Injeksi mecobalamin 500 mcg / 24 jam (IV)
- 4) KSR 3 x 600 mg PO
- 5) Thyrozol 2 x 20 mg
- 6) Propanolol 3 x 10 mg PO
- 7) Mobilisasi bertahap sesuai toleransi (jalan sekitar tempat tidur, ruangan, sekitar ruangan)
- 8) Latihan penguatan keempat anggota gerak sesuai toleransi
- 9) Latihan pernafasan dalam

Mx : Keadaan umum, tanda vital, defisit neurologis

Ex : Menjelaskan kepada penderita dan keluarga mengenai penyakit dan program selanjutnya.

Tanggal 20 Oktober 2022 (hari perawatan ke-3) :

S : Kelemahan keempat anggota gerak dengan perbaikan

O : GCS: E4M6V5

TD : 117/74 mmHg, N : 100x/mnt, RR : 18x/mnt, t : 36°C SpO2:99%

Kesadaran : GCS: E4M6V5

Kepala : Bentuk : Mesosefal
Simetri : Simetris

Mata : Pupil bulat isokor Φ 3 mm/3 mm, reflex cahaya (+/+),
nistagmus (-/-)

Leher : Sikap : lurus
Pergerakan : Bebas
Kaku kuduk : (-)

Nn Cranialis : dalam batas normal

Motorik	Superior	Inferior
Gerak	↓/↓	↓/↓
Kekuatan	555/555	555/555
Tonus	N/N	N/ N
Trofi	E/ E	E/ E
Refleks fisiologis	+/+	+/+
Refleks patologis	-/-	-/ -
Klonus		- / -

Sensibilitas : dbn

Vegetatif : dbn

A : Paralisis periodik hipokalemia perbaikan

P :

Px : -

Tx :

1) KSR 3 x 600 mg PO

2) Mecobalamin 3 x 500 mcg PO

3) Thyrozol 2 x 20 mg PO

4) Propanolol 3 x 10 mg PO

5) Acc rawat jalan

Mx : -

Ex : Menjelaskan kepada penderita dan keluarga mengenai keadaan pasien, obat yang diberikan, dan cara pencegahan relaps penyakit (mencegah konsumsi tinggi karbohidrat dan tinggi garam, tidak mengonsumsi alkohol, menghindari aktivitas fisik berat, mengonsumsi makanan tinggi kalium seperti pisang, tomat, ubi, alpukat, makanan laut, dan selalu menyampaikan riwayat penyakit kepada dokter untuk menghindari peresepan obat – obat pencetus relaps)

BAB III

PEMBAHASAN

A. DEFINISI

Periodik paralisis adalah suatu sindrom klinis kelemahan otot akut disebabkan adanya gangguan pada ion channel pada membran otot skelet/*channelopathy*.¹ Hipokalemia adalah suatu kondisi serum kalium dibawah nilai normal yaitu 3.5-5.0 mEq/L yang disebabkan oleh dua sebab yang umum yaitu rendahnya kadar kalium tubuh atau dari pengambilan kalium berlebihan oleh otot.⁵ Hipokalemia dapat terjadi karena adanya faktor pencetus tertentu, misalnya makan dengan kadar karbohidrat tinggi, istirahat sesudah latihan fisik, perjalanan jauh, pemberian obat, operasi, menstruasi, konsumsi alkohol dan lain-lain.^{7,8}

Periodik paralisis hipokalemia diturunkan secara autosomal dominan. Periodik paralisis hipokalemia merupakan salah satu spektrum klinis akibat redistribusi kalium secara akut ke dalam cairan intraseluler. Tidak ada korelasi antara besarnya penurunan kadar kalium serum dengan beratnya paralisis otot skeletal.⁴

B. EPIDEMIOLOGI

Prevalensi periodik paralisis hipokalemi adalah 1 kasus per 100.000 populasi.^{2,3} Periodik paralisis hipokalemia lebih banyak terjadi pada pria dibandingkan wanita dengan rasio 3-4:1.⁹ Usia terjadinya serangan pertama bervariasi dari 1–20 tahun dengan frekuensi serangan terbanyak di usia 15–35 tahun dan kemudian menurun seiring dengan peningkatan usia.⁵ Penyakit yang berat dapat dimulai pada masa anak-anak, sedangkan kasus yang ringan seringkali mulai pada dekade ketiga.¹

C. KLASIFIKASI

Periodik paralisis dibagi menjadi periodik paralisis primer atau familial, dan periodik paralisis sekunder.⁴ Paralisis periodik primer memiliki

karakteristik bersifat hereditas, sebagian besar berhubungan dengan perubahan kadar kalium dalam darah, kadang disertai miotonia, adanya gangguan pada ion channels.¹ Periodik paralisis primer atau familial disebut juga *channelopati* atau membranopati dimana terjadi akibat adanya mutasi gen di kanal ion kalsium, natrium, kalium, dan klorida pada membran sel otot.¹⁰

Paralisis periodik sekunder bersifat sporadik dan biasanya disebabkan oleh penyakit tertentu atau keracunan.⁴ Pada anamnesis kasus periodic paralisis sekunder sering didapatkan adanya riwayat penggunaan ACE inhibitor, angiotensin-II-reseptor blocker, diuretik, atau carbenoxolone (akar manis). Selain itu, gambaran klinis gagal ginjal kronis, tirotoksikosis, paramyotonia kongenital dan Sindrom Andersen juga dapat ditemukan pada periodik paralisis sekunder.¹⁰

Berikut di bawah ini penggolongan paralisis periodik secara konvensional.¹⁰

A. Paralisis periodik primer atau familial:

- i. Paralisis periodik hipokalemik
- ii. Paralisis periodik hiperkalemik
- iii. Paralisis periodik normokalemik

Semua di atas diturunkan secara autosomal dominan

B. Paralisis periodik sekunder:

- i. Paralisis periodik hipokalemik.
 - a) Tirotoksikosis
 - b) Thiazide atau loop-diuretic induced
 - c) Nefropati yang menyebabkan kehilangan kalium
 - d) Drug-induced: gentamicin, carbenicillin, amphotericin-B, turunan tetrasiklin, vitamin B12, alkohol, carbenoxolone
 - e) Hiperaldosteron primer atau sekunder
 - f) Keracunan akut akibat menelan barium karbonat sebagai rodentisida
 - g) Gastro-intestinal potassium loss
- ii. Paralisis periodik hiperkalemik:

- a) Gagal ginjal kronis
- b) Terapi ACE-inhibitor dosis tinggi, atau nefropati diabetik lanjut
- c) Potassium supplements jika digunakan bersama potassium sparing diuretics (spironolactone, triamterene, amiloride) dan atau ACE-inhibitors.
- d) Andersen's cardiodysrhythmic syndrome
- e) Paramyotonia congenital-periodic paralysis terjadi spontan atau dipicu oleh paparan suhu dingin

D. PATOFISIOLOGI

Kalium memiliki fungsi mempertahankan membran potensial elektrik dalam tubuh dan menghantarkan aliran saraf di otot. Kalium mempunyai peranan yang dominan dalam hal eksitabilitas sel, terutama sel otot jantung, saraf, dan otot lurik. Kalium mempunyai peran vital di tingkat sel dan merupakan ion utama intrasel. Ion ini akan masuk ke dalam sel dengan cara transport aktif, yang memerlukan energi. Eksitabilitas sel sebanding dengan rasio kadar kalium di dalam dan di luar sel. Berarti bahwa setiap perubahan dari rasio ini akan mempengaruhi fungsi dari sel-sel yaitu tidak berfungsinya membran sel yang tidak eksitabel, yang akan menyebabkan timbulnya keluhan-keluhan dan gejala-gejala sehubungan dengan tidak seimbangnya kadar kalium. Kadar kalium normal intrasel adalah 135 –150 mEq/L dan ekstrasel adalah 3,5–5,5mEq/L. Perbedaan kadar yang sangat besar ini dapat bertahan, tergantung pada metabolisme sel. Dengan demikian situasi di dalam sel adalah elektro negatif dan terdapat membran potensial istirahat kurang lebih sebesar -90 mvolt.¹¹

Pada kondisi normal, ion Na⁺ dan K⁺ di tubuh mengatur keseimbangan intra selular dan ekstraselular yang mengatur voltase potensial istirahat sel (-90 mV). Namun, kadar kalium ekstraselular yang lebih rendah pada Periodik Paralisis Hipokalemi, mengakibatkan keseimbangan potensial kalium berubah menjadi lebih negatif sehingga Na⁺ lebih banyak masuk ke intraselular sedangkan kalium lebih sedikit yang keluar ke ekstra selular. Akibatnya,

potensial istirahat sel berada pada voltase -50 mv dan menyebabkan adanya gangguan elektrik dan otot tidak dapat dieksitasi.⁶

Adanya perubahan polarisasi membran menyebabkan gangguan pada fungsi jaringan yang dapat dieksitasi seperti otot. Studi saat ini menyebutkan bahwa masalah utama pada Periodik Paralisis Hipokalemi berhubungan dengan kanal kalsium.⁶

Periodik Paralisis Hipokalemi berhubungan dengan mutasi gen pada saluran kalsium (CACNA1S; 60%) dan saluran sodium (SCN4A; 20%).¹² Mutasi pada kedua saluran ini memberikan gambaran yang identik karena defek gen homolog dari masing-masing saluran menyebabkan kebocoran arus abnormal yang aktif saat potensial membran istirahat dan menghasilkan kerentanan pada depolarisasi berlawanan pada serat otot dan *inexcitability* pada kondisi K ekstraseluler yang rendah.²

Dari kebanyakan kasus pada periodik paralisis hipokalemi terjadi karena mutasi dari gen reseptor dihidropiridin pada kromosom 1q. Reseptor ini merupakan calcium channel yang bersama dengan reseptor ryanodin berperan dalam proses coupling pada eksitasi-kontraksi otot. Fontaine et.al telah berhasil memetakan mengenai lokus gen dari kelainan HypoPP ini terletak tepatnya di kromosom 1q2131. Dimana gen ini mengkode subunit alfa dari L-type calcium channel dari otot skeletal secara singkat di kode sebagai CACNL1A3. Mutasi dari CACNL1A3 ini dapat disubsitusi oleh 3 jenis protein arginin (Arg) yang berbeda, diantaranya Arg-528-His, Arg-1239-His, dan Arg-1239-Gly. Pada Arg-528-His terjadi sekitar 50 % kasus pada periodik paralisis hipokalemi familial dan kelainan ini kejadiannya lebih rendah pada wanita dibanding pria. Pada wanita yang memiliki kelainan pada Arg-528-His dan Arg-1239-His sekitar setengah dan sepertiganya tidak menimbulkan gejala klinis.¹³

Berdasarkan genetika, Fontaine menemukan lokasi mutasi pada daerah yang mengandung gen yang mengkode alpha sub unit pada saluran calcium otot skeletal dan gen tersebut saat ini telah ditemukan. Sub unit tersebut merupakan bagian dari kompleks reseptor dihydropyridine, terletak pada

sistem tubular transversus. Daerah tersebut beraksi baik sebagai sensor voltage yang mengontrol pelepasan kalsium dari retikulum sarkoplasmik, jadi memperantarai kontraksi coupling dan eksitasi otot dan jalur konduksi kalsium.⁹

E. DIAGNOSIS

1. Anamnesis

Semua periodik paralisis ditandai dengan kelemahan episodik dengan kekuatan normal di antara serangan. Kelemahan anggota gerak terjadi tanpa kehilangan kesadaran atau disfungsi sfingter. Dapat bersifat lokal pada satu atau dua ekstremitas, tapi kemudian melibatkan anggota tubuh lainnya. Kelemahan dimulai dari proksimal dan kemudian menyebar ke distal sehingga otot-otot proksimal lebih rentan daripada distal. Tungkai lebih dahulu terserang dibanding lengan. Paralisis dapat berlangsung selama 1 hingga 24 jam atau beberapa hari dan dapat terjadi pada berbagai frekuensi mulai dari harian hingga tahunan. Pada saat puncak serangan refleks tendon berkurang atau menghilang, refleks kutaneus juga menghilang. Pada beberapa kasus berat yang terjadi pada usia lebih muda, progresifitas mungkin disertai kelemahan otot permanen, tanpa riwayat paralisis otot berulang. Pada kasus yang jarang terjadi, bersamaan dengan penyakit berat, otot pernapasan dan otot-otot yang dipersarafi oleh nervus kranial mungkin terlibat.^{9,10}

Sebagai gejala klinis dari periodik paralisis hipokalemi ini ditandai dengan kelemahan dari otot-otot skeletal episodik tanpa gangguan dari sensoris ataupun kognitif yang berhubungan dengan kadar kalium yang rendah di dalam darah dan tidak ditemukan tanda-tanda miotonia dan tidak ada penyebab sekunder lain yang menyebabkan hipokalemi. Gejala pada penyakit ini biasanya timbul pada usia pubertas atau lebih, dengan serangan kelemahan yang episodik dari derajat ringan atau berat yang menyebabkan tetraparesis flaksid dengan disertai penurunan kapasitas vital dan hipoventilasi, gejala lain seperti fatigue dapat menjadi gejala

awal yang timbul sebelum serangan namun hal ini tidak selalu diikuti dengan terjadinya serangan kelemahan. Serangan sering terjadi saat malam hari atau saat bangun dari tidur dan dicetuskan dengan asupan karbohidrat yang banyak serta riwayat melakukan aktivitas berat sebelumnya yang tidak seperti biasanya. Serangan ini dapat terjadi hingga beberapa jam sampai yang paling berat dapat terjadi beberapa hari dari kelumpuhan tersebut.¹⁴

Usia onset segera setelah pubertas tetapi kurang dari 25-30 tahun menunjukkan periodik paralisis hipokalemik primer. Onset setelah usia 25 tahun hampir selalu merujuk ke periodik paralisis sekunder. Kasus-kasus yang berat dapat terjadi pada anak usia dini dan kasus-kasus ringan dapat hadir hingga dekade ketiga. Mayoritas kasus ada sebelum usia 16 tahun. Biasanya ada riwayat penyakit yang sama pada keluarga meskipun 33% kasus periodik paralisis hipokalemik primer mungkin sporadis.^{9,10}

Periodik paralisis terjadi biasanya pada pertengahan malam, saat bangun dari tidur, setelah seharian latihan keras, setelah makan karbohidrat dalam jumlah banyak. Tidak pernah terjadi saat ditengah-tengah latihan kuat. Hal ini membedakan dari myasthenia gravis dimana kelemahan terjadi saat aktivitas.^{9,10}

Intensitas serangan ringan sering terjadi, ada perasaan kelelahan dan kelelahan otot yang biasanya menghilang dalam satu jam, pada serangan yang parah, pasien melaporkan imobilitas yang lengkap.^{9,10} Serangan sering hanya melibatkan kelompok otot tertentu, dan mungkin unilateral, parsial, atau mono. Mungkin mempengaruhi sebagian besar kaki; kadang-kadang, otot ekstensor lebih terpengaruh dari fleksor. Durasi bervariasi dari beberapa jam hingga hampir 8 hari tetapi jarang melebihi 72 jam. Serangan bersifat intermiten dan jarang pada awalnya, tetapi dapat meningkat frekuensinya sampai serangan terjadi hampir setiap hari. Frekuensi mulai berkurang pada usia 30 tahun; jarang terjadi setelah usia 50 tahun.¹⁵

Pada anamnesis juga perlu ditanyakan riwayat pemberian obat tertentu harus kepada pasien seperti diuretik, ACE inhibitor-, angiotensin-receptor blockers, carbenoxolonesodium, gentamisin, karbenisilin, dll. Sedangkan riwayat penyakit tertentu harus ditanyakan kepada pasien antara lain gastroenteritis, oliguria atau anuria, perdarahan pasca partum berat, atau aborsi septik (pada kasus perempuan).^{9,10}

2. Pemeriksaan fisik

Pada pemeriksaan fisik ditemukan: kelemahan anggota gerak, biasanya simetris, sisi proksimal lebih berat. Refleks tendon menurun, sensoris masih baik, dapat disertai aritmia kordis.¹

Gejala hipokalemi terutama terjadi kelainan di otot. Konsentrasi kalium serum pada 3,0-3,5 mEq/L berhubungan dengan suatu keadaan klinis seperti kelemahan otot ringan, fatigue, dan mialgia. Pada konsentrasi serum kalium 2,5-3,0 mEq/L kelemahan otot menjadi lebih berat terutama pada bagian proximal dari tungkai. Ketika serum kalium turun hingga dibawah dari 2,5 mEq/L maka dapat terjadi kerusakan struktural dari otot, termasuk rhabdomyolisis dan mioglobinuria. Peningkatan osmolaritas serum dapat menjadi suatu prediktor terjadinya rhabdomyolisis. Pada kadar kalium > 3meq/L akan muncul perasaan lemah dan lelah pada otot, nyeri otot, restless leg syndrome. Penurunan kadar kalium yang lebih berat akan menimbulkan kelumpuhan atau rhabdomyolisis. Dampak hipokalemi pada otot jantung adalah aritmia berupa fibrilasi atrium, dan VES akibat perlambatan repolarisasi ventrikel akibat re-entry kalium.¹⁴

Kebanyakan pasien terdapat dalam periode inter-iktal, dan tidak ada temuan fisik positif pada periodik paralisis primer. Dalam periodik paralisis sekunder, disertai gambaran dari penyebab gangguan seperti tirotoksikosis, kronis gagal ginjal, nefropati diabetik, akut glomerulonefritis, atau mungkin terdapat nekrosis tubular akut. Pada periodik paralisis tirotoksik, serangan awal paralisis periodik mungkin terjadi sebelum, selama, atau segera setelah diagnosis tirotoksikosis.^{4,10}

Pada saat serangan, ditemukan kelemahan otot flaksid dan tidak ada reflek tendon dan tidak ada reflek patologis yang muncul. Tidak ada keluhan dari sensorium. Tidak ada penurunan kesadaran. Distribusi kelemahan otot dapat bervariasi, biasanya tungkai terjadi lebih dulu daripada lengan, dengan kelemahan yang lebih berat. Kelemahan juga dapat terjadi sebaliknya yaitu lengan lebih dulu lemah kemudian diikuti tungkai. Otot yang jarang sekali lumpuh adalah yang diinervasi oleh nervus kraniales dan otonom. Setelah serangan berakhir, kekuatan otot pulih dimulai dari otot yang terakhir kali lemah. Miotonia yang muncul pada pemeriksaan fisik atau EMG dapat menyingkirkan diagnosis periodik paralisis hipokalemia.^{4,10}

3. Pemeriksaan Penunjang

Pemeriksaan penunjang yang dapat dilakukan adalah sebagai berikut yaitu:^{1,11,13,16}

A. Laboratorium

1. Kadar kalium serum

Kalium serum merupakan pemeriksaan laboratorium yang paling penting. Di antara serangan paralisis, kalium serum abnormal pada tipe paralisis periodik sekunder, tetapi biasanya normal pada paralisis periodik primer. Selama serangan kadar kalium serum dapat tinggi, rendah, atau di atas batas normal dan bisa di bawah batas normal. Pemeriksaan secara random kadar kalium serum dapat menunjukkan fluktuasi yang periodik pada paralisis periodik normokalemik. Hipokalemi adalah kelainan elektrolit dimana kadar kalium serum kurang dari 3,5mEq/L, hipokalemi sedang (2,5-3mEq/L) hipokalemi berat (<2,5mEq/L).

Konsentrasi kalium serum pada 3,0-3,5 mEq/L berhubungan dengan suatu keadaan klinis: kelemahan otot ringan, fatigue, dan mialgia. Pada konsentrasi serum kalium 2,5-3,0 mEq/L kelemahan otot menjadi lebih berat terutama pada bagian

proximal dari tungkai. Ketika serum kalium turun hingga dibawah dari 2,5 mEq/L maka dapat terjadi kerusakan struktural dari otot, termasuk rhabdomyolisis dan mioglobinuria.

2. Fungsi ginjal

3. Kadar glukosa darah

Pengambilan glukosa darah ke dalam sel menyebabkan kalim berpindah dari luar sel (darah) ke dalam sel-sel tubuh.

4. pH darah

Dibutuhkan untuk menginterpretasikan K⁺ yang rendah. Alkalosis biasa menyertai hipokalemia dan menyebabkan pergeseran K⁺ ke dalam sel. Asidosis menyebabkan kehilangan K⁺ langsung dalam urin.

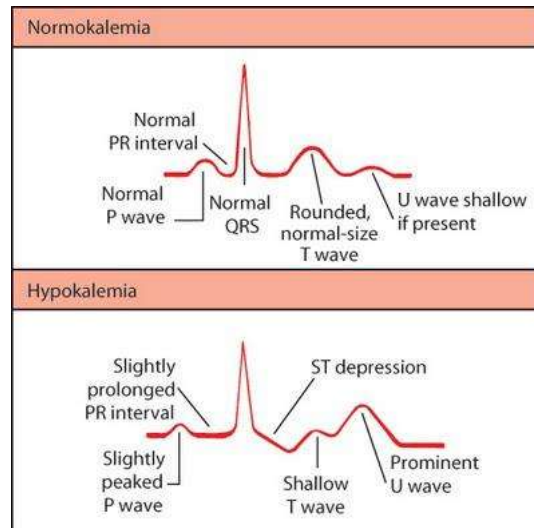
5. Hormon tiroid: T3,T4 dan TSH untuk menyingkirkan penyebab sekunder hipokalemia. Pada periodik paralisis tirotoksik, level TSH mungkin sangat rendah dan hanya sesekali T3 dan T4 yang tinggi.

6. Kadar CPK (creatinin phosphokinase) dan mioglobin serum

Kadar CPK tinggi pada paralisis periodik primer selama atau baru saja setelah serangan. Kadar mioglobin serum juga mungkin tinggi selama atau sesaat setelah serangan.

B. EKG

EKG harus selalu dilakukan. Perubahan pada EKG ini dapat mulai terjadi pada kadar kalium serum dibawah 3,5 dan 3,0 mEq/L. Kelainan yang terjadi berupa inversi gelombang T, timbulnya gelombang U dan ST depresi, pemanjangan dari PR, QRS, dan QT interval.¹¹



Gambar 1. EKG pada hipokalemia¹¹

C. EMG

Pada saat serangan terdapat amplitudo menurun dan *duration muscle action* potensial yang menurun. Juga terdapat fibrillation potensial dan kenaikan jumlah *polyphasic* potensial. KHST dalam batas normal. Diantara serangan, mungkin ada fibrilasi dan pengulangan keluaran kompleks, meningkat dengan dingin dan menurun dengan latihan (dalam paralisis periodik hipokalemik). Selama serangan, EMG akan menunjukkan listrik diam, baik pada paralisis periodik hiperkalemik dan paralisis periodik hipokalemik.

Dengan pemeriksaan EMG di antara serangan, mungkin ada fibrilasi dan *kompleks repetitive discharges*, yang meningkat pada suhu dingin dan menurun karena latihan (pada periodik paralisis hipokalemik), elektrik silent, baik pada paralisis periodik hiper dan hipokalemik.

D. Biopsi Otot

Biopsi otot diperlukan dalam beberapa kasus dengan presentasi atipikal. Pada periodik paralisis hipokalemik primer, mungkin ada satu atau beberapa ditemukan sentral vakuola dari sarkoplasma. Pada paralisis periodik hiperkalemik primer, agregat vakuola dan tubular ditemukan. Terjadi perubahan patologi pada

myofibril dan mitokondria dan peningkatan fokal pada glikogen otot.

4. Tes Provokasi

Dilakukan untuk mendiagnosa jika keadaan pasien interiktal dan harus dilakukan di rumah sakit. Glukosa oral 5 mg / kg atau i.v. glukosa 3 mg / kg dengan insulin diberikan dalam satu jam. Monitoring EKG dan level kalium serum diukur setiap 15 - 30 menit dan diikuti hingga 12 jam setelah pemberian glukosa. Jika serangan tipikal didapatkan, hampir menegaskan periodik paralisis hipokalemik.¹⁰

Jika serangan paralisis timbul dalam 1.5-3 jam, mengarah pada diagnosis periodik paralisis hiperkalemia atau normokalemia. Pemberian I.V. kalium loading test (kalium klorida 0,05-0,15 gm / kg) menginduksi kelemahan pada kasus periodik paralisis hiperkalemia. Tes air dingin dan es dilakukan dengan membasahi handuk dengan air dingin yang dicampur dengan es dan ditempelkan pada mata tertutup dalam waktu sekitar 1 menit. Pasien kemudian disuruh untuk melihar ke atas selama 2 detik dan ke bawah. Sclera akan terlihat di atas kornea (lid lag) pada kasus periodik paralisis hiperkalemia atau normokalemia. Epinefrin, norepinefrin, atau kortikosteroid parenteral dapat menimbulkan serangan pada paralisi periodik hipokalemik.¹⁰

Tes terapi: Jika furosemid i.v. atau thiazide oral atau normal saline i.v. atau 10 ml 20% kalsium glukonat i.v. atau salbutamol i.m. / s.c mengakhiri serangan, dan serum-K⁺ dalam normal atau batas atas atau bawah normal, diagnosis paralisis periodik normokalaemic dapat ditegakkan. Tes lain yang berguna adalah analisis DNA yang sesuai gen, namun belum tersedia di Indonesia.¹⁰

F. KRITERIA DIAGNOSTIK

Cochrane review telah menerbitkan konsensus kriteria diagnostik untuk paralisis periodik primer hipokalemia yaitu sebagai berikut.²

- a) Dua atau lebih serangan dari kelemahan otot dengan didokumentasikan serum K <3,5 mEq/L
- b) Satu serangan kelemahan otot dan satu kelemahan dengan 1 relatif dengan didokumentasikan serum K <3.5 mEq/L
- c) Tiga dari enam gambaran klinis / laboratorium berikut:
 - Onset pada pertama atau kedua dekade
 - Lamanya serangan (kelemahan otot yang melibatkan satu atau lebih anggota badan) lebih dari dua jam
 - Adanya pemicu (makan kaya karbohidrat sebelumnya, onset gejala selama istirahat setelah latihan, stres)
 - Perbaikan gejala dengan asupan kalium
 - Riwayat keluarga kondisi genetik atau dikonfirmasi mutasi skeletal kalsium atau kanal natrium
- d) Pengecualian dari penyebab lain dari hipokalemi (ginjal, adrenal, disfungsi tiroid; asidosis tubulus ginjal, penyalahgunaan diuretik dan pencahar)
- e) Tidak didapatkan myotonia (klinis atau laten dideteksi dengan EMG jarum) kecuali pada kelopak mata.
- f)

G. DIAGNOSIS BANDING

Diagnosis banding periodik paralisis hipokalemi adalah paralisis hipokalemi ek sporadik, tirotoxicosis, keracunan barium, renal tubular, sindrom Bartter.

Tabel 2. Diagnosis Banding Periodik Paralisis Hipokalemia Primer^{10,11}

THE MAIN INHERITED MYOTONIAS AND PERIODIC PARALYSES (THE CHANNELOPATHIES)							
CHANNEL AFFECTED	CHLORIDE	CHLORIDE	SODIUM	SODIUM	CALCIUM	CALCIUM	POTASSIUM
Disease	Myotonia congenita (Thomsen)	Generalized myotonia (Becker)	Hyperkalemic periodic paralysis	Paramyotonia congenita (Eulenburg)	Hypokalemic periodic paralysis	Malignant hyperthermia	Andersen disease
Inheritance	Dominant	Recessive	Dominant	Dominant	Dominant	Dominant	Dominant
Gene	<i>CLCN1</i>	<i>CLCN1</i>	<i>SCN4A</i>	<i>SCN4A</i>	<i>DHP</i> receptor	<i>RYR1</i>	<i>KCNJ2</i>
Channel protein	CLC1	CLC1	Alpha subunit	Alpha subunit	Dihydropyridine receptor	Ryanodine receptor	Inward rectifying K channel
Myotonia (electrical)	++	++	+/-	++	—	—	—
Myotonia (clinical)	++	+++	+/-	—	—	—	—
Paramyotonia (clinical)	—	—	+/-	+++	—	—	—
Episodic paralysis	—	—	+++	+/-	+++	—	+
Onset	Congenital to late childhood	Late childhood or earlier	First decade	Paramyotonia at birth	Late childhood to third decade	All ages	Childhood
Precipitating factors	—	—	—	+++	—	—	+
Increases with exercise	—	—	—	—	—	—	—
Appears after exercise	++	++	++	—	++	—	—
Fasting	—	—	+	—	—	—	—
Carbohydrate load	—	—	—	—	+	—	—
Potassium load	—	—	++	+/-	—	—	—
Cold	+	+	+	+++	+	—	—
Pregnancy	+	+	++	++	+	—	?
"Warmup" phenomenon	++	++	+	—	+	—	—
Involvement of cranial muscles	+	+	+	++	—	—	++
Muscle hypertrophy	++	+	—	—	—	—	—
Permanent myopathy	—	+	++	—	++	—	+
Serum CK during attack	Normal to borderline	Increased 2 to 3 times	Increased	Increased 5 to 10 times	Normal to slightly increased	Markedly increased	Normal
Serum K during attack	Normal	Normal	Increased	Normal	Decreased	Normal	High, low, or normal
Serum K between attacks	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal
Significant myopathology (vacuolar myopathy)	—	—	++	—	++	Rhabdomyolysis, cores	Tubular aggregates
Treatment	Mexiletine if required for myotonia	Mexiletine if required for myotonia	During attack, glucose and calcium; for prevention, acetazolamide CHO, low-K diet	Mexiletine if needed for myotonia	KCl during and acetazolamide between attacks	Intravenous dantrolene	Acetazolamide

Adapun diagnosis banding periodik paralisis hipokalemi sekunder antara lain:

1. Urinary potassium-wasting syndromes
 - Hyperaldosteronism
 - Conn syndrome
 - Bartter syndrome
 - Licorice intoxication
2. Alkohol
3. Drugs - Amphotericin B, barium
4. Renal tubular acidosis
5. GI potassium-wasting syndromes
 - Laxative abuse
 - Severe diarrhea

H. TATALAKSANA

Penatalaksanaan periodik paralisis hipokalemia berfokus pada pemulihan gejala akut dan pencegahan serangan berikutnya. Menghindari makanan tinggi

karbohidrat dan garam, tidak mengonsumsi alkohol, menghindari aktivitas berat. Pengobatan awal pasien dengan periodik paralisis hipokalemia familial adalah dengan suplemen kalium oral, dapat diulang dengan interval 15-30 menit tergantung dari respon pasien. Dosis kalium harian dapat mencapai 100-150 meq.⁶

Pemberian obat-obatan seperti penghambat carbonic anhidrase dapat diberikan untuk menurunkan frekuensi dan beratnya serangan kelemahan episodic dan memperbaiki kekuatan otot diantara serangan. Acetazolamide merupakan obat jenis tersebut yang banyak diresepkan, dosis dimulai dari 125 mg/hari dan secara bertahap ditingkatkan hingga dosis yang dibutuhkan maksimum 1500 mg/hari. Pasien yang tidak berespon dengan pemberian acetazolamide dapat diberikan penghambat carbonic anhidrase yang lebih poten seperti, dichlorphenamide 50 hingga 150 mg/hari atau pemberian diuretik hemat kalium seperti spironolactone atau triamterine (keduanya dalam dosis 25 hingga 100 mg/hari). Pemberian rutin kalium chlorida (KCL) 5 hingga 10 g per hari secara oral yang dilarutkan dengan cairan tanpa pemanis dapat mencegah timbulnya serangan pada kebanyakan pasien. Pada suatu serangan paralisis periodic hipokalemia yang akut atau berat, KCL dapat diberikan melalui intravena dengan dosis inisial 0,05 hingga 0,1 mEq/KgBB dalam bolus pelan, diikuti dengan pemberian KCL dalam 5% mannitol dengan dosis 20 hingga 40 mEq, hindari pemberian dalam larutan glukosa sebagai cairan pelarut. Kepustakaan lain KCL dapat diberikan dengan dosis 50 mEq/L dalam 250 cc larutan 5 % mannitol.^{1,14}

Koreksi Hipokalemia

Perlu disingkirkan dulu faktor-faktor selain deplesi kalium yang bisa menyebabkan hipokalemia, misalnya insulin, obat, dan status asam-basa. Rumus defisit (mEq) = $4.5 - [K^+] \times \text{kgBB} / 3$, untuk menghitung jumlah kalium yang dibutuhkan pasien. Namun, 40—100 mmol K⁺ suplemen biasa diberikan pada hipokalemia moderat dan berat. Pemberian 40-60 mEq dapat menaikkan kadar kalium sebesar 1-1.5 mEq/L, pemberian 135- 160 mEq dapat

menaikkan kadar kalium sebesar 2.5-3.5 mEq/ L. Pada hipokalemia ringan (kalium 3—3,5 mEq/L) diberikan KCl oral 20 mmol per hari dan pasien dianjurkan banyak makan makanan yang mengandung kalium. KCL oral kurang ditoleransi pasien karena iritasi lambung. Makanan yang mengandung kalium cukup banyak dan menyediakan 60 mmol kalium.^{6,11}

Jika kadar serum > 2mEq/L, maka kecepatan lazim pemberian kalium adalah 10 mEq/jam dan maksimal 20 mEq/jam untuk mencegah terjadinya hiperkalemia. Pada anak, 0,5—1 mEq/kg/dosis dalam 1 jam. Dosis tidak boleh melebihi dosis maksimum dewasa. Pada kadar < 2 mEq/L, bisa diberikan kecepatan 40 mEq/jam melalui vena sentral dan monitoring ketat di ICU. Untuk koreksi cepat ini, KCl tidak boleh dilarutkan dalam larutan dekstrosa karena justru mencetuskan hipokalemia lebih berat.^{6,11}

Penggantian kalium melalui jalur intravena harus diberikan jika pasien tidak bisa mengonsumsi suplemen kalium oral. Dosis kalium intravena yang diberikan adalah 0,05-0,1 meq/KgBB dalam manitol 5%, dibolus dahulu sebelum diberikan secara infus. Manitol harus digunakan sebagai pelarut, karena natrium dalam cairan normo saline dan dextrose 5% dapat memperburuk serangan. Kalium infus hanya boleh diberikan sebanyak 10 meq selama 20-60 menit, kecuali pada kondisi aritmia jantung atau gangguan respirasi. Hal ini bertujuan untuk menghindari hiperkalemia yang dapat mengakibatkan pindahnya kalium dari kompartmen intraselular ke dalam darah. Pemeriksaan EKG dan kadar kalium serial juga harus dilakukan.^{11,14}

Pada koreksi hipokalemia berat (< 2 mmol/L), sebaiknya gunakan NaCl, bukan dekstrosa. Pemberian dekstrosa bisa menyebabkan penurunan sementara K⁺ serum sebesar 0,2—1,4 mmol/L karena stimulasi pelepasan insulin oleh glukosa. Infus yang mengandung KCl 0,3% dan NaCl 0,9% mengandung 40 mmol K⁺/L. Volume besar dari normal saline bisa menyebabkan kelebihan beban cairan. Jika ada aritmia jantung, dibutuhkan larutan K⁺ yang lebih pekat diberikan melalui vena sentral dengan pemantauan EKG. Pemantauan teratur sangat penting. Pikirkan masak-masak sebelum memberikan > 20 mmol K⁺/jam. Konsentrasi K⁺ > 60 mmol/L sebaiknya

dihindari melalui vena perifer, karena cenderung menyebabkan nyeri dan sklerosis vena.^{11,14}

Diet yang mengandung cukup kalium pada orang dewasa rata-rata 50-100mEq/hari (contoh makanan yang tinggi kalium termasuk kismis, pisang, jeruk, alpukat, kacang-kacangan, tomat, ubi, dan kentang).^{11,14}

Koreksi Magnesium

Hipokalemia tidak dapat dikoreksi apabila konsentrasi magnesium rendah, sehingga perlu juga diperiksa kadar magnesium. Peran magnesium dalam fungsi seluler adalah berperan dalam pertukaran ion kalsium, natrium dan kalium transmembran pada fase depolarisasi dan repolarisasi, melalui aktivasi enzim Ca-ATPase dan Na-ATPase. Defisiensi Mg akan menurunkan konsentrasi kalium dalam sel dan meningkatkan konsentrasi Na dan Ca dalam sel yang pada akhirnya mengurangi ATP intraseluler, sehingga Mg dianggap sebagai stabilisator membrane sel. Magnesium juga merupakan regulator dari berbagai kanal ion. Konsentrasi Mg yang rendah intraseluler membuat kalium keluar sel sehingga mengganggu konduksi dan metabolisme sel. Pada pasien dengan hipomagnesium, monitoring untuk serum magnesium yang ingin dicapai adalah antara 2 – 4 mmol/liter.¹⁴

Profilaksis

Profilaksis untuk mencegah berulangnya serangan periodik paralisis adalah dengan pemberian spironolakton 100-200 mg/hari dan acetazolamide 250-750 mg/hari. Salah satu obat lain yang efektif mencegah episode kelemahan pada periodik paralisis adalah dichlorphenamide. Selain itu, pasien dan dokter juga harus memperhatikan secara cermat semua jenis obat baru dan rencana terapi. Prognosis untuk periodik paralisis bervariasi, tetapi kualitas hidup dapat normal.⁶

Tabel 3. Pendekatan Terapi Periodik Paralisis Primer.²

	HyperPP	HypoPP
Acute attack		
Non-pharmacological	Mild exercise; carbohydrates	Mild exercise at attack onset; potassium supplements
Potassium supplement [†]	Not applicable	Oral K + 1 mEq/kg up to 200 mEq/24h* Avoid slow release formulations
Beta-2 agonist – salbutamol	2 puffs 0.1 mg	Not applicable
Prevention		
Non-pharmacological	Frequent high carbohydrate meals; Avoid: fasting; strenuous exercise; cold exposure; K + rich foods	Low sodium and carbohydrate diet; potassium supplements; avoid hyperosmolar states (dehydration, hyperglycemia)
Acetazolamide	Adults: 125-1000 mg daily Children: 5-10 mg/kg/d	Adults: 125-1000 mg daily Children: 5-10 mg/kg/d
Dichlorphenamide	50-200 mg daily	50-200 mg daily
Potassium supplement [†]	Not applicable	Oral K + 30-60 mEq/day; sustained released formulation may be preferred
K + sparing diuretic	Not applicable	Triamterene 50-150 mg/d Spironolactone 25-100 mg/d Eplerenone 50-100 mg/d
Hydrochlorothiazide	25-75 mg daily	Not applicable
Antiarrhythmics	Not applicable	Not applicable

*Monitor ECG and potassium levels.

[†]Total body potassium is not depleted in HypoPP, use caution with acute K⁺ administration to avoid overshoot.

[‡]Use of K-sparing diuretics should be individualized based on patient needs.

Pengobatan paralisis periodik sekunder

Prinsip utamanya adalah penyebab utamanya harus diobati dahulu, obat-obatan yang memperburuk kondisi dihentikan. Suplemen kalium harus diberikan pada paralisis periodik hipokalemik.¹

1. Paralisis periodik karena tirotoksikosis: pada kelainan ini terdapat hipokalemia, pengobatan dengan memberikan kalium klorida dengan beta bloker dan carbimazole (Neomercazole). Pada kondisi emergensi propranolol secara intravena dapat diberikan.
2. Paralisis periodik karena keracunan barium akut: diberikan larutan magnesium sulfat 2,5 mg secara intravena bolus tunggal. Pada kasus yang masih awal, lavase lambung dengan magnesium sulfat (2,5%) dapat diberikan. Bantuan ventilator dapat diberikan jika diperlukan.

Hipokalemia diatasi dengan pemberian secara intravena kalium klorida. Natrium sulfat dapat digunakan menggantikan magnesium sulfat.

3. Sindrom Andersen: pasien harus dimasukkan ke ICU untuk monitoring jantung dan pengobatan segera untuk disritmia jantung. Jika kadar kalium serum rendah, meningkat, atau normal pengobatan untuk hipokalemia atau hiperkalemia dilakukan berdasarkan kadar kalium serum.

I. PROGNOSIS

Paralisis periodik dapat ditangani, dan kelemahan progresif dapat dicegah atau bahkan dapat sembuh. Namun, prognosis paralysis periodik bervariasi. Pasien yang tidak mendapatkan terapi mengalami kelemahan anggota badan bagian proksimal yang menetap, yang akan membatasi aktivitas.¹⁷

Kebanyakan kasus akan membaik dengan terapi, sementara pada kasus yang lain mengalami kelemahan yang progresif. Serangan yang sering berulang akan mengakibatkan kelemahan yang progresif dan menetap walaupun diluar serangan. Bila hipokalemi (kadar kalium darah $< 2,5$ mEq/L) terjadi dalam waktu lama, akan menyebabkan rhabdomyolisis, mioglobinuria dan aritmia jantung.¹⁷

Beberapa pasien yang meninggal, dilaporkan akibat aspirasi pneumoni atau tidak adekuatnya dalam membersihkan sekresi lendir saluran nafas. Meskipun jarang terjadi kematian akibat kelumpuhan otot-otot napas atau gangguan konduksi jantung.¹⁷

DAFTAR PUSTAKA

1. Sripathi, Naganand. 2022. Periodic paralyses. Emedicinemedscape.com.
2. Statland J, Fontaine B, Hanna M, Johnson N, Kissel J, Sansone V, et al. Review of The Diagnosis and Treatment of Periodic Paralysis. Muscle and Nerve. 2017;(November):1–8.
3. Nesrin C, Ummu A, K ZS, T BD, Cahide Y. Hypokalemic Periodic Paralysis Case. J Contracept Stud. 2017;1(3:14):1–2.
4. Souvriyanti E, Pardede SO. Paralisis Periodik Hipokalemik pada Anak dengan Asidosis Tubulus Renalis Distal. 2018;10(6):53–9.
5. Chalissery AJ, Munteanu T, Langan Y, Brett F, Redmond J. Diverse phenotype of hypokalaemic periodic paralysis within a family. Pract Neurol. 2018;18(1):60–5.
6. Dinata G, Syafrita Y. Profil Pasien Periodik Paralisis Hipokalemia Di Bangsal Saraf RSUP DR M Djamil Laporan Kasus. J Kesehat Andalas. 2018;7(Supplement 2):1–5.
7. Widjajanti A, Agustini SM. Hipokalemik Periodik Paralisis. Indones J Clin Pathol Med Lab. 2015;12(1):3–8.
8. Abbas H, Kothari N, Bogra J. Hypokalemic periodic paralysis. Natl J Maxillofac Surg. 2018;3(2):220–1.
9. Ropper AH, Samuel MA, Klein JP. The Myotonias, Periodic Paralyses, Cramps, Spasms, and State of Persistent Muscle Fiber Activity. In: Adam and Victor's Principle of Neurology. New York: Mc Graw Hill Education; 2018. p. 1496–7.
10. Arya S. Periodic Paralysis. Indian Acad Clin Med. 2020;3(4):374–82.
11. Matthews E, Labrum R, Sweeney MG, Sud R, Haworth A, Chinnery PF, et al. Voltage sensor charge loss accounts for most cases of hypokalemic periodic paralysis. Neurology. 2019 May 5. 72(18):1544–7.
12. Dissanayake HA, Padmaperuma P. Periodic paralysis : what clinician needs to know ? Endocrinol Metab Int J. 2018;6(4):284–9.
13. Chaudhry MA, Wayangankar S. Thyrotoxic Periodic Paralysis: A Concise

Review of the Literature. *Curr Rheumatol Rev*. 2016. 12 (3):190-194.

14. Statland JM, Fontaine B, Hanna MG, Johnson NE, Kissel JT, Sansone VA, et al. Review of the Diagnosis and Treatment of Periodic Paralysis. *Muscle Nerve*. 2018 Apr. 57 (4):522-530.
15. Assadi F. Diagnosis of hypokalemia: a problem-solving approach to clinical cases. *Iran J Kidney Dis*. 2018 Jul. 2(3):115-22.
16. Jurkat-Rott K, Lehmann-Horn F. State of the art in hereditary muscle channelopathies. *Acta Myol*. 2020 Oct. 29(2):343-50.
17. Fournier E, Arzel M, Sternberg D, et al. Electromyography guides toward subgroups of mutations in muscle channelopathies. *Ann Neurol*. 2014 Nov. 56(5):650-61.