



© Dmitry Morgan / Dreamstime

## Periodische Paralyse

# Muskelschwäche nach Bodybuilding-Contest

**Dr. med. Nadine Wilhelm, Dr. med. Alessandra Angelini**

Universitäres Zentrum Innere Medizin, Kantonsspital Baselland, Standort Liestal, Liestal

### Fallbeschreibung

Ein 23-jähriger Patient stellte sich einen Tag nach einem Bodybuilding-Wettkampf mit plötzlicher Muskelschwäche in den Beinen und beidseitigen Schulterschmerzen vor. Eine ähnliche Symptomatik mit zunehmenden Schmerzen in den Oberschenkeln und subjektiver Kraftminderung hatte bereits sechs Monate zuvor, ebenfalls nach einem Wettkampf, zu einer notfallmässigen Vorstellung geführt. Damals hatte der Patient angegeben, Amilorid plus Hydrochlorothiazid eingenommen und Insulin verabreicht zu haben. Zu beiden Vorstellungszeitpunkten fiel eine Hypokaliämie auf, damals von 2,2 mmol/l, aktuell von 2,9 mmol/l. Bei Erstvorstellung war es unter Substitution zu einer Beschwerderegradierung und Normalisierung des Kaliums gekommen, sodass die Symptomatik als medikamentös induziert interpretiert worden war. Der Patient berichtete, seither auf die Zufuhr kaliumhaltiger Kost geachtet zu

haben. Die erneute Einnahme von Laxanzien, Diuretika, Insulin oder Anabolika verneinte er. Ebenfalls das Vorhandensein gastrointestinaler Symptome oder neurologischer Erkrankungen in der Familie. Er hätte beobachtet, dass die beschriebene Symptomatik nach kohlenhydratreicher und salzhaltiger Kost aufgetreten sei.

In der aktuellen Vorstellung sahen wir einen muskulösen Patienten mit unauffälligen Vitalzeichen und blander internistischer Untersuchung. Neurologisch bestand ein «Glasgow Coma Scale» (GCS) von 15, es zeigte sich kein Meningismus, der Hirnervenstatus war blande. In den Beinen bestand beidseitig eine Kraftminderung auf M4/5; der Achillessehnenreflex war symmetrisch abgeschwächt. Die neurologische Untersuchung der oberen Extremitäten blieb unauffällig, ebenso die Sensibilitätsprüfung. Die Wirbelsäule präsentierte sich ohne Druck- oder Klopfdolenz.

### Frage 1

Was kommt anhand der Anamnese differentialdiagnostisch am wenigsten in Betracht?

- a) Hypokaliämische periodische Paralyse
- b) Thyreotoxische periodische Paralyse
- c) Hyperkaliämische periodische Paralyse
- d) Sekundäre Hypokaliämie
- e) Muskelkater

Aufgrund der Beschwerderegradierung unter Kaliumzufuhr sowie der vom Patienten beschriebenen Trigger mit körperlicher Anstrengung, Auftreten nach kohlenhydratreicher und salzhaltiger Kost müssen die unterschiedlichen Differentialdiagnosen der periodischen Paralyse in Betracht gezogen werden (Tab. 1).

Differentialdiagnosen der periodischen Paralyse [1, 4, 7]

| Hypokaliämische periodische Paralyse                                | Thyreotoxische periodische Paralyse               | Hyperkaliämische periodische Paralyse                       | Andersen-Tawil-Syndrom                        |
|---------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------|
| 1. oder 2. Lebensjahrzehnt                                          | >20 Jahre                                         | 1. Lebensjahrzehnt                                          | 1. oder 2. Lebensjahrzehnt                    |
| 2-3x/Jahr                                                           | Selten                                            | Häufig (mehrere Episoden/Tag)                               | Monatlich                                     |
| Stunden bis Tage                                                    | Stunden bis Tage                                  | Minuten bis Stunden                                         | Stunden bis Tage                              |
| Training, Stress, Zufuhr von Kohlenhydraten                         | Training, Stress, Zufuhr von Kohlenhydraten       | Training, Stress, Fasten, kaliumreiche Kost                 | Ruhephase nach Belastung                      |
| Tief                                                                | Tief                                              | Normal oder hoch                                            | Tief, hoch oder normal                        |
| Late-onset-Myopathie                                                | Thyreotoxikose (tiefes TSH, hoher T3-/T4-Spiegel) | Myotonien, Late-onset-Myopathie                             | Ventrikuläre Arrhythmien, QT-Zeitverlängerung |
| Autosomal-dominante Vererbung                                       | Thyreotoxikose, mögliche erbliche Prädisposition  | Autosomal-dominante Vererbung                               | Autosomal-dominant                            |
| Carboanhydrase-Hemmer (z.B. Acetazolamid), kaliumsparende Diuretika | Euthyreote Stoffwechselerkrankungen, Propädrone   | Carboanhydrase-Hemmer (z.B. Acetazolamid), Thiaziddiuretika | Carboanhydrase-Hemmer (z.B. Acetazolamid)     |

Stimulierende Hormone: T3: Trijodthyronin; T4: Thyroxin.

Zu den weiteren Ursachen, die differentialdiagnostisch eine intermittierende Muskelschwäche verursachen können, zählen die sekundäre Hypokaliämie (zum Beispiel durch Diarrhoe, Laxanzienabusus, Thiaziddiuretika-Einnahme, Nieren- und Nebennierenrindeninsuffizienz, Aldosteronismus), die Myasthenia gravis und die metabolische Myopathie [1–3].

## Frage 2

Auf welche der nachfolgenden Untersuchungen sollten Sie zur weiteren Differenzierung der Diagnose eher verzichten?

- Venöse Blutgasanalyse mit Bestimmung von Kalium und Glukose während des Anfalls und im Intervall
- Bestimmung des Thyroidea-stimulierenden Hormons (TSH)
- Untersuchung der Muskeleigenreflexe
- Elektromyographie (EMG)
- Provokationstests

Bei unserem Patienten erfolgte zunächst eine venöse Blutgasanalyse, in der sich die oben beschriebene Hypokaliämie von 2,9 mmol/l bei zeitgleich noch immer bestehender Symptomatik zeigte. Der pH-Wert war mit 7,37 normwertig; der Kohlendioxidpartialdruck (pCO<sub>2</sub>) mit 7,4 kPa, das Bikarbonat (HCO<sub>3</sub><sup>-</sup>) mit 31,4 mmol/l und der Basenüberschuss (BE) mit 4,7 mmol/l waren jeweils erhöht. Laborchemisch lag die Glukose bei 6,3 mmol/l. Die Kreatinkinase (CK) war mit 663 U/l deutlich angestiegen. Da die thyreotoxische periodische Paralyse oft nicht von der hypokaliämischen periodischen Paralyse unterschieden werden kann, sollten immer auch die Schilddrüsenparameter bestimmt werden [4]. Bei unserem Patienten waren diese normwertig. Die im Referenzbereich liegenden Nierenretentionsparameter, die normwertig Glukose und die glaubhafte Anamnese liessen uns eine sekundäre Hypokaliämie ausschliessen. Weiterhin sprach der Kaliumspiegel unseres Patienten gegen eine sekundäre Hypokaliämie, da hier die Kaliumkonzentra-

tion häufig <2,0 mmol/l betrug und das erniedrigte Serum-Kalium zwischen den Attacken bestehen bleibt [5]. Ergänzend und wegweisend für die Diagnose können, auf dem Höhepunkt eines Anfalls, die Abschwächung oder das Fehlen der Muskeleigenreflexe sein. Elektromyographisch fällt das Muskelaktionspotential bis auf die Nulllinie ab, und im Elektrokardiogramm (EKG) zeigen sich typische Hinweise für eine Hypokaliämie mit einer verlängerten QT-Zeit (hier 472 ms), einer abgeflachten T-Welle und dem Vorhandensein einer U-Welle (Abb. 1).

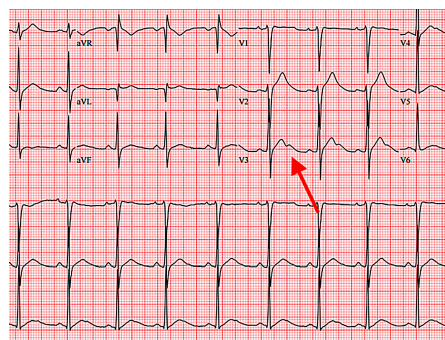


Abbildung 1: Elektrokardiogramm des Patienten bei Eintritt. Der rote Pfeil markiert die U-Welle.

Bezüglich der verlängerten QT-Zeit muss differentialdiagnostisch an das Andersen-Tawil-Syndrom gedacht werden (Tab. 1). Das Serum-Kalium ist im Intervall normal [2, 4], ebenfalls die neurologische Untersuchung. Provokationstests in Form von sportlicher Aktivität, Glukosebelastung oder Insulinverabreichung sind aufgrund ihres Risikos zu überdenken und sollten, wenn überhaupt, nur unter Überwachung im stationären Rahmen erfolgen [6].

## Frage 3

Mit welcher Untersuchung können Sie die Diagnose bestätigen?

- Genetische Testung
- Muskelbiopsie
- EMG
- Elektrophysiologische Testung
- Bestimmung des Kalium-Kreatinin-Quotienten im Urin

Die Diagnose der periodischen Paralyse kann durch einen Gentest bestätigt werden (Gen CACNA1S auf Chromosom 1q32.1, SCN4A auf Chromosom 17q23., KCNJ18 auf Chromosom 17p11.2) [7, 8]. Ein auf <2,5 erniedrigter Kalium-Kreatinin-Quotient im Urin kann die Verdachtsdiagnose untermauern, aber nicht bestätigen [9].

## Frage 4

Welche Massnahme zählt nicht zum Behandlungsansatz der primären hypokaliämischen periodischen Paralyse?

- Nur leichte körperliche Betätigung
- Kaliumsubstitution
- Salz- und kohlenhydratarme Diät
- Verzicht auf Lakritz
- Carboanhydrase-Hemmer zur Anfallsprophylaxe

Der Behandlungsansatz der primären hypokaliämischen periodischen Lähmung berücksichtigt eine nicht pharmakologische Strategie mittels nur leichter körperlicher Betätigung. Präventiv können eine Salz- und kohlenhydratarme Diät, eine Kaliumsubstitution oder eine Einnahme kaliumsparender Diuretika erfolgen [2, 7].

Zur Stabilisierung des intrazellulären Kaliumwertes kann, nach Bestätigung durch einen Gentest, prophylaktisch der Carboanhydrase-Hemmer Acetazolamid (125–1000 g/Tag) eingesetzt werden, alternativ Dichlorphenamid (50–200 mg/Tag) [3, 4].

Bereits auf dem Notfall wurde bei unserem Patienten die intravenöse Gabe von Kalium sowie Magnesium etabliert und es erfolgte die stationäre Aufnahme, während der die Substitution per oral fortgesetzt wurde. Der Patient zeigte sich am Folgetag bei normalisierten Kaliumwerten beschwerdefrei und ohne Kraftdefizit der Beine.

In einem neurologischen Konsilium im symptomfreien Intervall zeigten sich weder Paresen noch Perkussionsmyotonien, auch kein Faszikulieren. Die Muskeleigenreflexe der oberen Extremitäten stellten sich unauffällig dar, ebenfalls der Achillessehnenreflex. Sensibilitätsstörungen zeigten sich nach wie vor keine.

In Zusammenschau der Befunde unseres Patienten ist das Vorliegen einer hypokaliämischen periodischen Lähmung als am wahrscheinlichsten zu betrachten – trotzdem bleibt die Diagnose im vorliegenden Fall suggestiv.

Der Patient wurde nach Normalisierung des Kaliums auf 5,2 mmol/l mit einer oralen Kalium- und Magnesiumsubstitution entlassen. Ihm wurde empfohlen, maximale körperliche Aktivität ebenso zu meiden wie grosse Portionen kohlenhydrat- und salzhaltiger Kost. Eine weitere molekulargenetische Abklärung nach Einreichen eines Gesuchs zwecks Kostenübernahme bei der Krankenkasse im ambulanten Rahmen wurde empfohlen. Dies wurde jedoch leider bisher nicht durchgeführt. Auch die neurologische Verlaufskontrolle wurde seitens des Patienten nicht wahrgenommen.

## Diskussion

Man unterscheidet zwischen der primären und der sekundären hypokaliämischen periodischen Lähmung.

## Frage 5

Was trifft auf die primäre Form der hypokaliämischen periodischen Paralyse nicht zu?

- a) Es handelt sich um eine Ionenkanalerkrankung, die autosomal-dominant vererbt wird.
- b) Es handelt sich um eine Ionenkanalerkrankung, bei der der Kalziumkanal am häufigsten betroffen ist.
- c) Es handelt sich um eine Ionenkanalerkrankung, bei der der Kaliumkanal am häufigsten betroffen ist.
- d) Männer und Frauen sind gleichermassen betroffen.
- e) Selten kann auch die Atemmuskulatur betroffen sein.

Die primäre Form zählt zu den Ionenkanalerkrankungen der Skelettmuskulatur. Sie wird autosomal-dominant mit einer Häufigkeit von etwa 1 : 100 000 vererbt und entsteht durch Punktmutationen im Gen des Kalzium- (Typ 1, Häufigkeit 60%), Natrium- (Typ 2, Häufigkeit 10%) oder Kaliumkanals (seltener) der Zellmembran. Dadurch kommt es zu einer Veränderung der Ionenleitfähigkeit der Zellmembran und damit einhergehend zu einer Veränderung der Erregbarkeit der Muskelzellen [3, 7].

Das Auftreten ist unabhängig vom Geschlecht; Erstmanifestation ist im 1. oder 2. Lebensjahrzehnt. Durch kohlenhydratreiche Mahlzeiten, Stress oder schweres körperliches Training können die Beschwerden vermehrt auftreten [3, 10], häufig in der Nacht oder den frühen Morgenstunden [4].

Klinisch besteht durch die Erniedrigung des Serum-Kaliums eine häufig schmerzlose Muskelschwäche von unterschiedlicher Schwere, Frequenz und Dauer. Diese tritt initial symmetrisch in der proximalen Beinmuskulatur auf und kann sich nach distal und

auf die Arme sowie den Rumpf ausbreiten. Gelegentlich kann es auch zu Schluckstörungen kommen, die Atemmuskulatur ist nur selten beteiligt [3, 10], die Vigilanz bleibt ungestört [2]. Eine vollständige Erholung tritt in der Regel innerhalb von Stunden bis Tagen ein (Tab. 1) [7]. Weiteres wegweisendes Zeichen im Labor ist eine um mehr als das Zweifache erhöhte CK [11].

Trotz mangelnder Diagnosesicherung durch einen Gentest bestanden bei unserem Patienten viele Hinweise, die das Vorliegen der hypokaliämischen periodischen Lähmung wahrscheinlich machten: das Manifestationsalter, die Anamnese mit den entsprechenden Triggern (schwere körperliche Tätigkeit, Verzehr kohlenhydrat- und salzhaltiger Kost), die Laborbefunde und die entsprechenden klinischen Befunde vor und unter normalisierten Kaliumwerten. Einzig die leere Familienanamnese sprach gegen die Diagnose dieser seltenen Erkrankung (Tab. 2).

## Tab. 2: Unterstützende Diagnosekriterien für die hypokaliämische Paralyse

Wiederholte Anfälle von Muskelschwäche mit dokumentiertem Serum-Kaliumwert <3,5 mmol/l

6 klinischen oder laborchemischen Kriterien  
Manifestation im 1. oder 2. Lebensjahrzehnt  
Dauer >2 Stunden  
Täglicher Trigger  
Serum nach Kaliumzufuhr  
Positive Familienanamnese oder genetisch bestätigte Mutation  
Positiver McManis-Langzeitbelastungstest (elektrophysiologische Testung)

Abfall von Muskelschwäche beim Patienten und ein Anfall von Muskelschwäche bei einem Verwandten mit dokumentiertem Serum-Kaliumwert <3,5 mmol/l

Ausschluss anderer Genese

Keine Myotonien im EMG (ausser Augenlid)

Nach [7]: Statland JM, Fontaine B, Hanna MG, Johnson NE, Kissel JT, Sansone VA, et al. Review of the diagnosis of periodic paralysis. *Muscle Nerve*. 2018;57(4):522–30. doi: 10.1002/mus.26009. © 2017 The Authors. *Muscle Nerve* by Wiley Periodicals, Inc. mit freundlicher Genehmigung. <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/mus.26009>

## Antworten

Frage 1: e. Frage 2: e. Frage 3: a. Frage 4: d. Frage 5: c.

## Korrespondenz

Dr. med. Nadine Wilhelm  
Allgemeine Innere Medizin  
Kantonsspital Baselland  
Rheinstrasse 26  
CH-4410 Liestal  
[nadine.wilhelm\[at\]kbsl.ch](mailto:nadine.wilhelm[at]kbsl.ch)

## Informed Consent

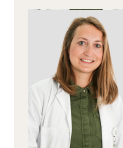
Ein schriftlicher Informed Consent zur Publikation liegt vor.

## Disclosure Statement

Die Autorin und der Autor haben deklariert, keine potentiellen Interessenskonflikte zu haben.

## Literatur

- 1 Ahlawat SK, Sachdev A. Hypokalaemic paralysis. *Postgrad Med J*. 1999;75(882):193–7.
- 2 Masuhr K, Neumann M, Hg. *Neurologie*. 5. Aufl. Stuttgart: Thieme; 2005.
- 3 Anetseder M, Metterlein T, Baur C. Hypo- und hyperkaliämische periodische Paralyse. In: Wappler F, Tonner P, Bürkle H, Hg. *Anästhesie und Begleiterkrankungen: Perioperatives Management des kranken Patienten*. Thieme: Stuttgart; 2011. S. 415–7.
- 4 Venance SL, Cannon SC, Fialho D, Fontaine B, Hanna MG, Ptacek LJ, et al. The primary periodic paralyses: diagnosis, pathogenesis and treatment. *Brain*. 2006;129(Pt 1):8–17.
- 5 Emmett M, Kelepouris E. Overview and pathophysiology of renal tubular acidosis and the effect on potassium balance. UpToDate [Internet]. 2021 [abgerufen am 10.09.2023]. Verfügbar unter: <https://www.uptodate.com/contents/overview-and-pathophysiology-of-renal-tubular-acidosis-and-the-effect-on-potassium-balance>.
- 6 Cannon SC, George AL. Pathophysiology of myotonia and periodic paralysis. In: Asbury AK, Mckhann GM, McDonald WI, Goadsby PJ, McArthur JC, Hg. *Diseases of the Nervous System: Clinical Neuroscience and Therapeutic Principles*. Cambridge University Press: Cambridge; 2002. S. 1183–206.
- 7 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;57(4):522–30.
- 8 Proteinatlas [Internet]. Stockholm, Uppsala, Mumbai: The Human Protein Atlas; 2021 [abgerufen am 18.01.2022]. Verfügbar unter: <https://www.proteinatlas.org>.
- 9 Lin SH, Lin YF, Chen DT, Chu P, Hsu CW, Halperin ML. Laboratory tests to determine the cause of hypokalemia and paralysis. *Arch Intern Med*. 2004;164(14):1561–6.
- 10 Fontaine B, Lapie P, Plassart E, Tabti N, Nicole S, Reboul J, Rime-Davoine CS. Periodic paralysis and voltage-gated ion channels. *Kidney Int*. 1996;49(1):9–18.
- 11 Schneider-Gold C, et al. S1-Leitlinie Myotone Dystrophien, nicht dystrophe Myotonien und periodische Paralyse. 2017. In: Deutsche Gesellschaft für Neurologie, Hg. *Leitlinien für Diagnostik und Therapie in der Neurologie*.



**Dr. med. Nadine Wilhelm**  
Universitäres Zentrum Innere Medizin,  
Kantonsspital Baselland, Liestal