

Paralisia por Hipocaliémia: Manifestação Inaugural da Síndrome de Sjögren Primário



Hypokalemic Paralysis: The first presentation of Primary Sjögren's Syndrome

Aurélia L. MARTINHO, Andreia CAPELA, Fernanda DUARTE
Acta Med Port 2012 Mar-Apr;25(2):122-124

RESUMO

O Síndrome de Sjögren é uma doença auto-imune sistémica caracterizada por inflamação crónica das glândulas exócrinas. As manifestações extraglandulares têm uma incidência até 25%. O envolvimento renal ocorre em 18,4-67% dos casos, e nestes a nefrite tubulointersticial é a lesão mais frequente.

Apresenta-se o caso clínico de uma mulher de 37 anos, internada por fraqueza muscular generalizada de grau 2 com uma semana de evolução. Objectivou-se hipocaliémia, rabdomiólise, pH urinário 6,5, proteinúria, e acidémia metabólica. O estudo da acidose renal tubular distal com hipocaliémia conduziu ao diagnóstico de nefrite tubulo-intersticial linfoplasmocitária, confirmada na biópsia renal, e à suspeita de Síndrome de Sjögren. O Síndrome de Sjögren primário foi diagnosticado nesta doente por estarem presentes os seguintes critérios: xerofthalmia, xerostomia, sialadenite, anticorpos anti-SSA e anti-SSB positivos e ausência de critérios para lúpus e artrite reumatóide. Durante o internamento ocorreu trombose venosa profunda do membro inferior direito e por anticorpos antifosfolípidos positivos, foi diagnosticado síndrome antifosfolípido secundário. Foi medicada com potássio, bicarbonato, corticoterapia, ramipril e varfarina.

Os autores pretendem alertar para as manifestações extraglandulares e particularmente para a raridade da paralisia por hipocaliémia como forma de apresentação do Síndrome de Sjögren primário

ABSTRACT

The Sjögren's syndrome is a systemic autoimmune disorder characterized by chronic inflammation of the exocrine glands with extraglandular manifestations in up to 25% patients. Renal involvement occurs in 18.4-67% of cases, with tubulointerstitial nephritis being the most frequent pathology.

We present the case of a 37 year-old woman admitted because of generalized grade 2 muscle weakness which developed over a week. We detected: hypokalemia, rhabdomyolysis, urinary pH 6.5, proteinuria and metabolic acidemia. The laboratory tests suggestive of distal renal tubular acidosis with hypokalaemia led to the diagnosis of lymphoplasmocytic tubulointerstitial nephritis, which was confirmed by renal biopsy, and to a clinical suspicion of Sjögren's syndrome.

Primary Sjögren's syndrome was diagnosed in this patient based on the following criteria: xerophthalmia, xerostomia, sialadenitis, positive anti-SSA and anti-SSB antibodies, and absence of criteria for lupus and rheumatoid arthritis. During hospitalization, the patient developed deep vein thrombosis. Tests showed positive antiphospholipid antibodies and the diagnosis of secondary antiphospholipid syndrome was made. She was treated with potassium, bicarbonate, steroids, ramipril and warfarin.

The authors wish to highlight the extraglandular manifestations and in particular the rarity of hypokalemic paralysis as the presenting manifestation of primary Sjögren's syndrome.

INTRODUÇÃO

O Síndrome de Sjögren (SS), primário ou secundário, é uma doença auto-imune sistémica caracterizada por inflamação crónica das glândulas exócrinas, principalmente salivares e lacrimais. A prevalência é de 0,5-1%.¹ Predomina no sexo feminino (9:1) e surge geralmente na quarta década de vida.¹

CASO CLÍNICO

Mulher de 37 anos, com antecedentes pessoais irrelevantes, foi internada por tetraparésia com uma semana de evolução. Nas primeiras horas de internamento iniciou náuseas e diarreia com fezes líquidas, sem sangue ou muco.

No exame objectivo destacou-se força muscular grau 2 em todos os segmentos.

As análises evidenciavam: hipocaliémia 2,0 mmol/L, hiperclorémia 118,5 mmol/L, rabdomiólise com CK 4559

UI/L, função hepática e renal normais, PCR 17 mg/L, e urina II com pH 6,5 e vestígios de proteínas e hemoglobina. A diurese foi de 6000 mL/24h com *clearance* de creatinina de 79,17 mL/min e proteinúria de 2,61 g/24h. A gasimetria arterial com ar ambiente revelou acidémia metabólica com pH 7,16, HCO₃ 9,5 mmol/L e *anion gap* 17,1. O electrocardiograma mostrou bloqueio aurículo-ventricular (BAV) de 1º grau e ondas U (Fig.1A).

Admitiu-se o diagnóstico de acidose tubular renal distal por provável nefrite tubulo-intersticial. A ecografia renal identificou desdiferenciação parênquimo-central.

Houve melhoria clínica e laboratorial após terapêutica endovenosa com cloreto de potássio em doses elevadas, através de cateter venoso central na veia femoral direita, e bicarbonato.

A presença de xerostomia, xerofthalmia e acidose tubular

A.L.M., A.C., F.D.: Serviço de Medicina 2, Hospital Fernando Fonseca. Amadora. Portugal.

Recebido: 24 de Novembro de 2011 - Aceite: 14 de Maio de 2012 | Copyright © Ordem dos Médicos 2012

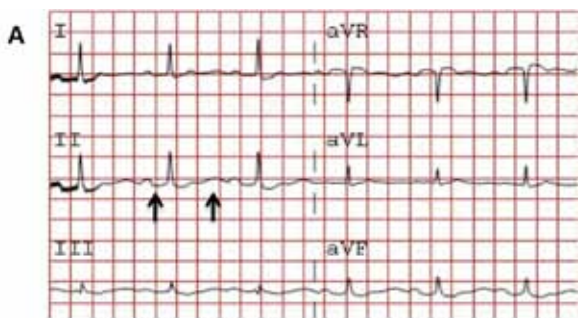


Fig. 1A – Electrocardiograma com intervalo PR alongado e onda U (setas).

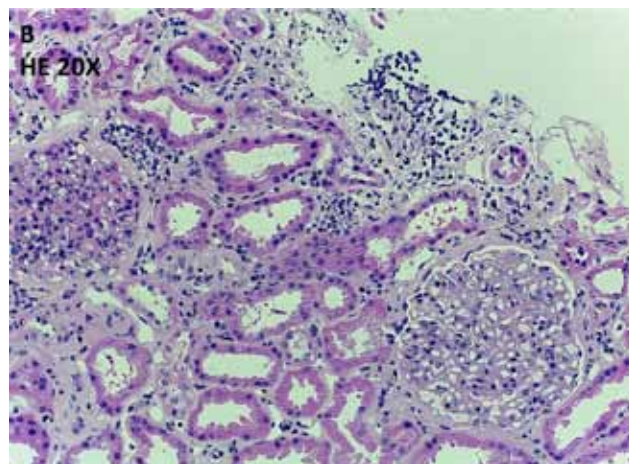


Fig. 1B – Biopsia renal com infiltrado inflamatório moderado de predomínio linfoplasmocitário, formação de agregados linfóides no interstício, e atrofia tubular ligeira e focal compatível com nefrite tubulo-intersticial.

renal distal com hipocaliemia levou à suspeição de SS. As análises revelaram: anticorpos anti-nucleares (ANA) 1/640 padrão fino granular, anticorpos anti-SSA e anti-SSB positivos, complemento normal, enzima conversora de angiotensina (ECA) normal, factor reumatóide, Waller Rose, anticorpos anti-DNAs, anti-Sm, anti-RNP, anti-MBG e ANCA negativos, e serologias VHC e VIH negativas.

Iniciou dor e edema do membro inferior direito dois dias após remoção do cateter. O ecodoppler venoso confirmou trombose venosa profunda. Teve alta para consulta medicada com espironolactona 25 mg/dia e varfarina.

Por novo episódio de astenia associada a acidose tubular renal distal com hipocaliemia e persistência de proteinúria não-nefrótica fez biopsia renal, que revelou nefrite tubulo-intersticial crónica com infiltrado linfoplasmocitário, sem evidência de imunocomplexos e de glomerulonefrite associada (Fig.1B).

O exame oftalmológico não mostrou sinais de olho seco e o teste de Schirmer foi negativo. A biopsia das glândulas salivares evidenciou sialadenite (Fig.1C). Diagnosticado SS primário com envolvimento tubulo-intersticial iniciou prednisolona 1 mg/kg/dia e ramipril 1,25 mg/dia (pelo efeito renoprotector e anti-proteinúrico).

A positividade do anticorpo anti-β2glicoproteína IgM (66 e 106 RU/mL; valor de referência <10) e do anticoagulante lúpico (46,9 e 41,55 segundos; valor de referência <38), em duas avaliações separadas por mais de 12 semanas, associada à trombose venosa, permitiu o diagnóstico de síndrome antifosfolípido secundário.

Actualmente medicada com 10 mg de prednisolona, ramipril e varfarina, e decorridos sete meses, apresenta força muscular normal, normocaliemia e proteinúria inferior a 0,5 g/24h.

DISCUSSÃO E CONCLUSÕES

A hipocaliemia influencia a excitabilidade neuromuscular e a sintomatologia associada depende do grau e da ra-

pidiez de instalação. A fraqueza muscular ocorre geralmente com hipocaliemia inferior a 2,5 mmol/L. A hipocaliemia favorece a rabdomiólise pela dificuldade na mobilização do doente, pela hipoperfusão muscular e por perturbações do metabolismo da célula. O envolvimento do músculo liso gastrointestinal pode ocasionar diarreia e ileus paraltico. A nível cardíaco a hipocaliemia atrasa a repolarização ventricular, favorecendo o aparecimento de arritmias de reentrada e de outras alterações inclusive a onda U. Na nossa doente, a hipocaliemia justifica a fraqueza muscular com paralisia, e está na génese da rabdomiólise, das alterações electrocardiográficas observadas, e da diarreia.

A etiologia da acidose renal tubular distal pode ser genética, idiopática, no contexto de doenças autoimunes, perturbação do metabolismo do cálcio, infecções crónicas do aparelho urinário, ou provocada por fármacos ou tóxicos. No adulto as causas mais frequentes são o SS, a artrite reumatóide e a hipercaleiúria primária. A proteinúria não-nefrótica e a acidose tubular renal distal nesta doen-

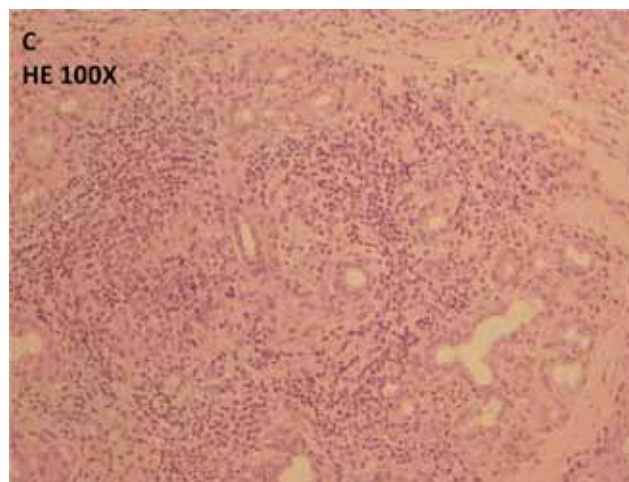


Fig. 1C – Biopsia de glândula salivar com infiltrado linfocitário interlobular e das estruturas acinares sugestivo de sialadenite.

te justificaram a realização de biópsia renal. Os aspectos morfológicos encontrados e a imunofluorescência mostraram nefrite tubulo-intersticial linfoplasmocitária sugestiva de envolvimento extraglandular do SS. O SS primário foi diagnosticado com base nos critérios:¹ xerofthalmia, xerostomia, sialadenite, anticorpos anti-SSA e anti-SSB positivos, e ausência de lúpus e artrite reumatóide. As manifestações extraglandulares ocorrem em 25% dos doentes com SS primário, e o envolvimento renal em 18,4-67%, dependendo da classificação usada nas diferentes séries.¹⁻³ A lesão mais frequente é a nefrite tubulo-intersticial, geralmente caracterizada por acidose tubular renal distal.² O envolvimento glomerular é raro.² O tratamento recomendado é corticoterapia e/ou imunossupressores.² Pela ausência de envolvimento glomerular optou-se por terapêutica apenas com corticóides,² tendo-se obtido boa resposta.

A presença de anticorpos antifosfolípidos tem sido en-

contrada em 10-20% dos doentes com SS, segundo as séries.⁴ No entanto, a coexistência de síndrome antifosfolípido e SS tem sido descrita com prevalência de cerca de 10%.⁴ Nesta doente, a trombose venosa e os anticorpos antifosfolípidos seriados positivos são critérios para o diagnóstico de síndrome antifosfolípido secundário.⁴⁻⁵

A raridade da paralisia por hipocaliemia relacionada com nefrite tubulo-intersticial linfoplasmocitária como forma de apresentação do SS primário justificam a apresentação deste caso clínico.

CONFLITO DE INTERESSES

Não declarado.

FONTES DE FINANCIAMENTO

Não declaradas.

REFERÊNCIAS

1. Mavragani CP, Moutsopoulos HM. The geoepidemiology of Sjögren's syndrome. *Autoimmun Rev* 2010;9(5):A305-A310.
2. Maripuri S, Grande JP, Osborn TG, Fervenza FC, Matteson EL, Donadio JV, *et al.* Renal involvement in primary Sjögren's syndrome: a clinicopathologic study. *Clin J Am Soc Nephrol* 2009;4(9):1423-1431.
3. Poux JM, Peyronnet P, Le Meur Y, Favereau JP, Charnes JP, Leroux-Robert C. Hypokalemic quadriplegia and respiratory arrest revealing primary Sjögren's syndrome. *Clin Nephrol* 1992;37(4):189-191.
4. Ramos-Casals M, Brito-Zerón P, Font J. The overlap of Sjögren's syndrome with other systemic autoimmune diseases. *Semin Arthritis Rheum* 2007;36(4):246-255.
5. Meyer O, Piette J. Syndromes des antyphospholipides. In: Guillevin L, Meyer O, Sibilia J, editors. *Traité des Maladies et syndromes systémiques*. 5th ed. Paris: Flammarion Médecine-Sciences 2008:300-45.