

LE CAS CLINIQUE DU MOIS

PARALYSIE PÉRIODIQUE THYROTOXIQUE

KISOKA G (1), BERTRAND X (1)

RÉSUMÉ : La paralysie périodique thyrotoxique (PPT) est une maladie affectant généralement les hommes d'origine asiatique entre 20 et 50 ans. Elle est secondaire à des mutations génétiques de certains canaux ioniques permettant le transport du sodium et du potassium. Elle se caractérise par la survenue d'accès récurrents et brutaux de parésie/paralysie flasque, sans atteinte sensitive, dans un contexte d'hyperthyroïdie. Les crises touchent préférentiellement les muscles proximaux et sont très souvent associées à une hypokaliémie parfois sévère. Cette maladie n'a toutefois que rarement des répercussions graves, sauf en cas de faiblesse extrême des muscles respiratoires ou d'arythmie cardiaque induite par l'hypokaliémie. Le traitement des troubles ioniques, suivi de la correction de l'hyperthyroïdie, conduit à la disparition complète des symptômes.

MOTS-CLÉS : Paralysie périodique thyrotoxique - Hypokaliémie - Hyperthyroïdie

A CASE OF PERIODIC THYROTOXIC PARALYSIS

SUMMARY : Periodic thyrotoxic paralysis (TPP) is a disease that usually affects Asian men from 20 to 50 years. It is secondary to genetic mutations of ion channels for the transport of sodium and potassium. It is characterized by recurrent and brutal bouts of paresis / flaccid paralysis, without sensory involvement, in a context of hyperthyroidism. Seizures preferentially affect proximal muscles and are often associated with severe hypokalemia. However, serious repercussions are rare, except in cases of extreme weakness of the respiratory muscles or cardiac arrhythmia induced by hypokalemia. The treatment of ionic disorders, followed by the correction of hyperthyroidism, leads to the complete disappearance of symptoms.

KEYWORDS : *Periodic thyrotoxic paralysis – Hypokalemia - Hyperthyroidism*

INTRODUCTION

Bien que rares, les cas de paralysies périodiques nécessitent un diagnostic précoce, dans le but d'anticiper et de traiter efficacement leurs répercussions dont la gravité peut engager le pronostic vital. Nous présentons et discutons ici un cas de paralysie périodique thyrotoxique (PPT).

CAS CLINIQUE

Il s'agit d'un homme de 38 ans, se présentant aux urgences en raison de faiblesse musculaire généralisée depuis la veille, en majoration progressive. Les symptômes d'accompagnement comportent polyalgies, nausées et vomissements. Le patient, de phénotype caucasien, compte parmi ses antécédents de multiples fractures du bassin suite à un accident de roulage, ainsi qu'une maladie de Basedow avec hyperthyroïdie (non suivie depuis des années).

L'examen clinique général met en évidence un patient pâle, présentant des sudations profuses. L'auscultation cardio-pulmonaire ainsi que l'examen abdominal sont banals, à l'exception d'une discrète tachycardie régulière à 102 battements par minute. Le testing neurologique spécifique révèle une parésie faciale symétrique rendant l'élocution laborieuse, ainsi qu'une parésie des 4 membres avec hyporéflexie symétrique. La sensibilité est conservée. Aucune désorientation spatio-temporelle n'est objectivée.

L'électrocardiogramme authentifie la tachycardie sinusale et révèle la présence d'ondes U. L'analyse biologique ne dévoile aucun trouble de la formule hémato-leucocytaire, pas de syndrome inflammatoire, ni de troubles des fonctions hépatique et rénale. En revanche, l'ionogramme est pathologique avec une hypokaliémie sévère à 1,4 mmol/l et une hypophosphatémie à 0,23 mmol/l. Aucune perte ionique pathologique n'est constatée à la collecte d'urines de 24 heures. Compte tenu des antécédents du patient, un bilan thyroïdien est demandé et démontre une importante hyperthyroïdie (TSH indosable et majoration de la T4 libre à 65,9 pmol/l pour des valeurs normales entre 12 et 22). L'échographie cervicale démontre un goitre thyroïdien homogène et diffusément hypervascularisé, plaidant pour une récidive de maladie de Basedow.

Après mise en place d'un cathéter veineux central pour supplémentation intraveineuse prudente en potassium et phosphate, le patient est transféré en unité de soins intensifs pour un monitoring rapproché. L'hyperthyroïdie justifie, quant à elle, l'amorce d'un traitement par antithyroïdien de synthèse (thiamazol, Strumazol[®]), bêta-bloquant (propranolol, Inderal[®]) et corticothérapie orale à doses dégressives (visant à inhiber la déiodase et réduire, ainsi, la conversion de T4 en T3). Le patient a pu être transféré en salle banalisée, après une amélioration rapide de ses symptômes et de son ionogramme, posant le diagnostic de paralysie périodique thyrotoxique. Il a récupéré un bon état général et une motricité normale quelques jours après son admission. L'évolution au long terme est favorable, sans aucune séquelle et avec un retour en euthyroïdie après un traitement de plusieurs semaines par antithyroïdiens de synthèse.

(1) Département des Urgences, CHR Citadelle, Liège, Belgique.

DISCUSSION

La paralysie périodique hypokaliémique thyroïdique (PPT) est une entité rare, touchant habituellement les hommes d'origine asiatique (1, 2). Des études ont, en effet, affirmé que 2 % de patients d'origine chinoise ou japonaise atteints d'hyperthyroïdie présentaient des accès de PPT (1). On note, toutefois, une incidence accrue de la maladie au sein des pays occidentaux, en raison de la mondialisation et de l'immigration, avec 43 cas recensés chez des patients non asiatiques entre 1996 et 2005 contre 31 entre 1986 et 1995 (3). La pathologie se déclare, en général, entre 20 et 40 ans et affecte surtout les hommes, malgré une incidence accrue de thyrotoxicose chez les femmes.

La PPT est liée à des mutations génétiques de gènes codant pour certains canaux ioniques, responsables du passage potassique dans le compartiment intracellulaire via l'activité de la Na⁺K⁺-ATPase. Ces altérations vont induire une sensibilité accrue de ces canaux à l'hyperinsulinémie, aux hormones thyroïdiennes ainsi qu'aux catécholamines, générées soit par un stress classique ou par l'hyperthyroïdie elle-même (4). Il a été, en effet, démontré une activité Na⁺K⁺-ATPase plus importante chez les sujets atteints d'hyperthyroïdie avec PPT, par rapport à ceux souffrant d'hyperthyroïdie seule (5).

Ces mécanismes expliquent que les crises de PPT peuvent être déclenchées par un effort physique, la consommation d'alcool ou d'aliments riches en glucides ou en sel, ou encore le fait qu'elles surviennent plus fréquemment en été, période de consommation accrue de boissons sucrées et d'exercice physique plus intense. Ils expliquent également l'efficacité des β-bloquants non sélectifs dans la prévention et le traitement de la pathologie. Il a par ailleurs été postulé que les androgènes augmenteraient l'activité de la Na⁺K⁺-ATPase, rendant ainsi le ratio homme/femme disproportionné (6). Le pourquoi des différences entre ethnies reste, quant à lui, difficile à établir, même si des sous-types d'antigènes HLA particuliers ont été mis en évidence dans les populations touchées (7).

L'hypokaliémie générée par le passage intracellulaire du potassium entraîne une hyperpolarisation des cellules musculaires, rendant ainsi la jonction neuromusculaire moins sensible à l'influx nerveux normal, ce qui conduit à une diminution de la contractilité musculaire. Par conséquent, les symptômes de la PPT se caractérisent par des accès récurrents et transitoires de parésie, allant de la faiblesse musculaire modérée à la paralysie flasque complète. Le

déficit moteur commence habituellement dans les muscles proximaux des membres inférieurs et peut progresser vers la tétraplégie. L'atteinte est généralement symétrique, mais peut être asymétrique et limitée au muscle exercé vigoureusement. Les muscles respiratoires et oculaires sont couramment épargnés, ainsi que la sensibilité et les fonctions cognitives, même si certains troubles ont été décrits en cas de crise sévère (8). Par ailleurs, les réflexes tendineux profonds sont, en général, abolis, mais il n'y a jamais d'atteinte des sphincters vésicaux et anaux. L'ensemble de ces éléments permet un diagnostic différentiel par rapport à d'autres causes de paralysie flasque comme la myasténie, le syndrome de Guillain-Barré, la myélite transverse, ou encore le botulisme ([Tableau I en annexe](#)).

Les signes cliniques d'hyperthyroïdie tels que perte pondérale, tachycardie, tremblements et sudations seront peu fréquemment rencontrés (9). Une faiblesse musculaire généralisée peut être décrite dans la maladie de Basedow, mais celle-ci ne sera pas périodique, contrairement à la PPT.

Au niveau biologique, l'hypokaliémie est presque systématiquement associée aux crises avec, généralement, des concentrations en potassium inférieures à 3,0 mmol/l. La magnésémie et la phosphatémie sont également souvent diminuées. Il n'y a, par ailleurs, aucune perte ionique urinaire ou fécale pathologique, car les troubles sont secondaires uniquement à un passage intracellulaire disproportionné des différents électrolytes. L'hyperthyroïdie biologique n'est pas toujours proportionnelle aux autres anomalies associées, avec, notamment, une absence de corrélation entre la sévérité de l'hypokaliémie et le degré d'augmentation de la T4 (9).

L'électrocardiogramme montrera des signes indirects d'hyperthyroïdie et d'hypokaliémie (tachycardie, fibrillation auriculaire, présence d'ondes U,...) et l'électromyogramme des amplitudes réduites des potentiels d'action des muscles étudiés. Les anomalies électromyographiques pourront être reproduites lors de l'exercice (10). Le récapitulatif des éléments en faveur du diagnostic de PPT est repris dans le [Tableau II](#).

Le traitement d'urgence consiste en l'administration intraveineuse et/ou orale de chlorure de potassium (KCl), permettant d'améliorer rapidement la faiblesse musculaire et de prévenir les complications rythmiques cardiaques. Pour rappel, la quantité totale de potassium n'a pas varié et l'équilibre intra-/extracellulaire sera restauré une fois la paralysie disparue. Il faudra,

Tableau II. Récapitulatif des éléments en faveur du diagnostic de PPT

Eléments diagnostiques de la PPT	
Anamnèse	Jeune adulte de sexe masculin Origine asiatique Antécédents familiaux ou personnels d'hyperthyroïdie Caractère récurrent et transitoire des crises Apparition des symptômes après un repas riche en glucides ou un exercice physique
Clinique	Parésie flasque Atteinte préférentielle des muscles proximaux Hyporéflexie Sensibilité et facultés cognitives conservées
Biologie	Hypokaliémie, hypophosphatémie, hypomagnésémie Excrétion ionique urinaire normale Diminution de la TSH, majoration de la T4 (+ autres altérations selon l'étiologie de l'hyperthyroïdie)
ECG	Tachycardie sinusal, flutter, fibrillation auriculaire Présence d'ondes U
EMG	Amplitudes réduites des potentiels d'action Pas de modification après administration d'épinéphrine

dès lors, veiller à instaurer une perfusion lente avec un monitoring de la kaliémie pour éviter tout effet rebond.

Le propranolol oral, β -bloquant non sélectif, à fortes doses (3 à 4 mg/kg) a également démontré une efficacité dans le traitement de la crise, sans risque d'hyperkaliémie rebond (11). Il permet, de plus, un traitement simultané des symptômes inhérents à l'hyperthyroïdie.

Aucune supplémentation en phosphates et magnésium n'est nécessaire, les taux se normalisant spontanément après résolution des symptômes.

La prévention des crises comprend l'évitement des facteurs déclencheurs déjà mentionnés et, éventuellement, une médication chronique par propranolol à des doses allant de 20 à 80 mg/8h, qui inhibe, dans ce contexte, la Na⁺K⁺ATPase dans deux tiers des cas (12). Cependant, la seule possibilité de contrôler la maladie définitivement reste le retour en euthyroïdie, soit par anti-thyroïdiens de synthèse, radio-iode ou thyroïdectomie, selon l'étiologie de l'hyperthyroïdie.

CONCLUSION

La PPT est une entité rare et facilement réversible après un diagnostic correct et un traitement approprié. Cependant, compte tenu des flux migratoires et de la mondialisation, cette pathologie n'est plus limitée au continent asiatique et se rencontre de plus en plus dans nos contrées.

Sa connaissance semble, dès lors nécessaire, notamment dans le cadre des prises en charge urgentes afin d'éviter toute complication sévère comme une insuffisance respiratoire ou une arythmie cardiaque.

ANNEXE

Tableau I. Paralysies épisodiques : diagnostics différentiels. Accessible via <https://www.rmlg.ulg.ac.be/ANNEXES/A20190105.pdf>

BIBLIOGRAPHIE

1. McFadzean AJ, Yeung R.— Periodic paralysis complicating thyrotoxicosis in Chinese. *BMJ*, 1967, **1**, 451-455.
2. Okinaka S, Shizume K, Iino S, et al.— The association of periodic paralysis and hyperthyroidism in Japan. *J Clin Endocrinol Metab*, 1957, **17**, 1454-1459.
3. Kung AW.— Clinical review: Thyrotoxic periodic paralysis: a diagnostic challenge. *J Clin Endocrinol Metab*, 2006, **91**, 2490-2495.
4. Lin SH, Huang CL.— Mechanism of thyrotoxic periodic paralysis. *J Am Soc Nephrol*, 2012, **23**, 985-988.
5. Chan A, Shinde R, Chow CC, et al.— In vivo and in vitro sodium pump activity in subjects with thyrotoxic periodic paralysis. *BMJ*, 1991, **303**, 1096-1099.
6. Yao Y, Fan L, Zhang X, et al.— Episodes of paralysis in Chinese men with thyrotoxic periodic paralysis are associated with elevated serum testosterone. *Thyroid*, 2013, **23**, 420-427.
7. Tamai H, Tanaka K, Komaki G, et al.— HLA and thyrotoxic periodic paralysis in Japanese patients. *J Clin Endocrinol Metab*, 1987, **64**, 1075-1078.
8. Liu YC, Tsai WS, Chau T, Lin SH.— Acute hypercapnic respiratory failure due to thyrotoxic periodic paralysis. *Am J Med Sci*, 2004, **327**, 264-267.
9. Chang CC, Cheng CJ, Sung CC, et al.— A 10-year analysis of thyrotoxic periodic paralysis in 135 patients: focus on symptomatology and precipitants. *Eur J Endocrinol*, 2013, **169**, 529-536.
10. Tengen CH, Antunes AC, Gabbai AA, Manzano GM.— The exercise test as a monitor of disease status in hypokalaemic periodic paralysis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 2004, **75**, 497-499.
11. Lin SH, Lin YF.— Propranolol rapidly reverses paralysis, hypokalemia, and hypophosphatemia in thyrotoxic periodic paralysis. *Am J Kidney Dis*, 2001, **37**, 620-623.
12. Yeung RT, Tse TF.— Thyrotoxic periodic paralysis. Effect of propranolol. *Am J Med*, 1974, **57**, 584-590.

Les demandes de tirés à part doivent être adressées au Dr G. Kisoka, Service des Urgences, CHR Citadelle, 4000 Liège, Belgique.

Email : gracekisoka@hotmail.fr