



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO**

**FACULTAD DE MEDICINA**

**INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL**

**UMAE ESPECIALIDADES "DR. BERNARDO SEPÚLVEDA GÚTIERREZ"**

**CENTRO MÉDICO NACIONAL SIGLO XXI**

**Descripción de las características clínicas y  
neurofisiológicas de los pacientes con parálisis  
periódica en el Hospital de especialidades del  
Centro Médico Nacional Siglo XXI**

**TESIS**

Que para obtener el grado de médico especialista en

**Neurofisiología Clínica**

**P R E S E N T A**

Dr. Víctor Ramón López Pacheco

**TUTOR DE TESIS**

Dr. Sergio de Jesús Aguilar Castillo



Ciudad de México

Febrero 202



Universidad Nacional  
Autónoma de México

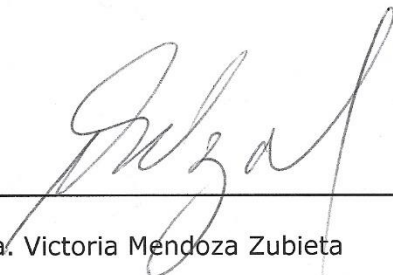


**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

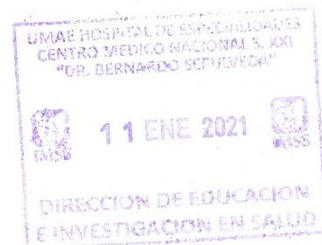
**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

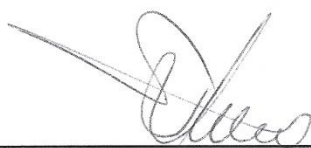
El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.



Dra. Victoria Mendoza Zubieta  
Jefe de la División de Educación en Salud  
U.M.A.E. Hospital de Especialidades  
Centro Médico Nacional Siglo XXI



Dr. Sergio de Jesús Aguilar Castillo  
Profesor Titular del Curso / Jefe de servicio de Neurofisiología Clínica  
U.M.A.E. Hospital de Especialidades  
Centro Médico Nacional Siglo XXI



Dr. Sergio de Jesús Aguilar Castillo  
Asesor de tesis  
U.M.A.E. Hospital de Especialidades  
Centro Médico Nacional Siglo XXI



**Dictamen de Aprobado**

Comité Local de Investigación en Salud **3601**,  
HOSPITAL DE ESPECIALIDADES Dr. BERNARDO SEPULVEDA GUTIERREZ, CENTRO MEDICO NACIONAL SIGLO  
XXI

Registro COFEPRIS 17 CI 09 015 034  
Registro CONBIOÉTICA CONBIOETICA 09 CEI 023 2017082

FECHA Lunes, 06 de julio de 2020

Dr. Sergio De Jesus Agullar Castillo

**PRESENTE**

Tengo el agrado de notificarle, que el protocolo de investigación con título **CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y NEUROFISIOLÓGICAS DE LOS PACIENTES CON PARALISIS PERIÓDICA EN EL HOSPITAL DE ESPECIALIDADES DEL CENTRO MEDICO NACIONAL SIGLO XXI** que sometió a consideración para evaluación de este Comité, de acuerdo con las recomendaciones de sus integrantes y de los revisores, cumple con la calidad metodológica y los requerimientos de ética y de investigación, por lo que el dictamen es **A P R O B A D O**.

Numero de Registro Institucional

R-2020-3601-134

De acuerdo a la normativa vigente, deberá presentar en junio de cada año un informe de seguimiento técnico acerca del desarrollo del protocolo a su cargo. Este dictamen tiene vigencia de un año, por lo que en caso de ser necesario, requerirá solicitar la reaprobación del Comité de Ética en Investigación, al término de la vigencia del mismo.

ATENTAMENTE

  
Dr. Carlos Freddy Cuevas García  
Presidente del Comité Local de Investigación en Salud No. 3601

[Imprimir](#)

IMSS

SECRETARÍA Y SUBSECRETARÍA DE SALUD

## ÍNDICE

<b>Contenido</b>	<b>Página</b>
I. Resumen	5
II. Introducción	8
III. Objetivos	29
IV. Diseño y tipo de estudio	30
V. Variables	32
VI. Procedimientos	35
VII. Análisis estadístico	36
VIII. Consideraciones éticas	37
IX. Resultados	38
X. Discusión	46
XI. Conclusiones	47
XII. Anexos	48
XIII. Identificación de investigadores	50
XIV. Referencias bibliográficas	51

## I. RESUMEN.

### RESUMEN DEL PROTOCOLO: “DESCRIPCIÓN DE LAS CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y NEUROFISIOLÓGICAS DE LOS PACIENTES CON PARÁLISIS PERIÓDICA EN EL HOSPITAL DE ESPECIALIDADES DEL CENTRO MEDICO NACIONAL SIGLO XXI”

Dr. Víctor Ramón López Pacheco, Residente de segundo año de Neurofisiología del HECMNSXXI.

Dr. Sergio de Jesús Aguilar Castillo, jefe de servicio de Neurofisiología del HECMNSXXI.

**ANTECEDENTES:** Las parálisis periódicas son un grupo de enfermedades neuromusculares raras, de muy baja prevalencia, causadas por mutaciones en genes que codifican canales de sodio, calcio y potasio a nivel musculoesquelético. Estas enfermedades comprenden a la parálisis periódica hipocalémica, la hipercalemica y el síndrome de Andersen-Tawil. Las características comunes a todos los tipos de parálisis son: una transmisión por herencia autosómico dominante, y la forma de presentación con ataques episódicos de debilidad flácida focal o generalizada durante la primera o segunda década de la vida; dichos ataques son desencadenados por la dieta o durante el descanso después del ejercicio. El diagnóstico se basa en las características clínicas más una prueba genética confirmatoria. En ausencia de una mutación genética identificable, la documentación de niveles de potasio sérico elevados o disminuidos durante los ataques, o la presencia de decremento en la amplitud del potencial de acción muscular compuesto en la prueba de ejercicio largo apoya el diagnóstico. El abordaje terapéutico debe incluir el manejo del ataque agudo y la prevención de nuevos ataques. El tratamiento incluye la educación del paciente para evitar los estímulos desencadenantes, modificación en la ingesta diaria de potasio y el uso de diuréticos e inhibidores de la anhidrasa carbónica.

**OBJETIVOS:** Describir las características epidemiológicas, clínicas y hallazgos neurofisiológicos en los pacientes con diagnóstico confirmado de parálisis periódica que se presentan en el Hospital de Especialidades del CMN Siglo XXI.

**MATERIAL Y MÉTODOS:** Se realizará un estudio observacional, descriptivo, transversal y retrospectivo en pacientes de cualquier edad con diagnóstico clínico de parálisis periódica, que se encontraron hospitalizados en el servicio de Neurología del Hospital de Especialidades del Centro Médico Nacional Siglo XXI, durante el periodo comprendido entre marzo del 2015 y marzo del 2020, los cuales cuenten con expediente clínico y estudios neurofisiológicos completos. Para el análisis de los datos se utilizará estadística descriptiva para representar los resultados obtenidos, mediante escalas y graficas en donde se muestren valores totales, medias, medianas, medidas de dispersión y frecuencias. El estudio pretende describir variables demográficas como son el sexo, edad actual, edad de inicio de los síntomas, formas de presentación clínica, análisis de laboratorio, así como variables neurofisiológicas, con el fin de describir las características de este tipo de pacientes en nuestra población.

**RESULTADOS:** Se incluyeron para el grupo de estudio un total de 5 pacientes del género masculino con un promedio de edad de 20 años, iniciando con sintomatología entre los 17 y 18 años de edad. Ninguno tenía antecedente heredofamiliar de parálisis periódica, y la mayoría había tenido al menos un evento clínico previo a la realización del estudio. En cuanto a la presentación clínica, 3 se presentaron con paraparesia, 2 con cuadriparesia, 3 con hipo-arreflexia y 2 con preservación reflejos miotáticos. Ninguno presentó compromiso de nervios del cráneo, cambios en los niveles de potasio sérico ni compromiso en los estudios básicos neurofisiológicos. El test de ejercicio largo demostró un decremento significativo mayor del 40% en la amplitud del potencial de acción muscular compuesto en todos los pacientes.

**CONCLUSIONES:** Se corrobora que las características clínicas y neurofisiológicas de los pacientes con parálisis periódica que acuden al Hospital de Especialidades del Centro Médico Nacional Siglo XXI para valoración son similares a los descritos en la literatura actual, excepto para la forma clínica, siendo más frecuente la presentación con paraparesia. También se confirma la utilidad del test de ejercicio para el diagnóstico de parálisis periódica.

**PALABRAS CLAVE:** Parálisis periódica, neuroconducción, electromiografía, test de ejercicio.

1. DATOS DEL ALUMNO	
<p>APELLIDO PATERNO  APELLIDO MATERNO  NOMBRE  TELÉFONO  UNIVERSIDAD  FACULTAD O ESCUELA  ESPECIALIDAD  NO. DE CUENTA  CORREO ELECTRÓNICO</p>	<p>LÓPEZ  PACHECO  VÍCTOR RAMÓN  6643866291  UNIVERSIDAD AUTÓNOMA DE MÉXICO  Facultad de Medicina  Neurofisiología Clínica  516222578  vrlp1989@gmail.com</p>
2. DATOS DE LOS TUTORES	
TUTOR PRINCIPAL:	<p>DR. SERGIO DE JESÚS  AGUILAR CASTILLO  Especialista en Neurología con subespecialidad en Neurofisiología Clínica. Jefe del departamento de Neurofisiología Clínica. Hospital de Especialidades. Centro Médico Nacional Siglo XXI.  Teléfono: 56 1187 4113  e-mail: <a href="mailto:sjacnf@gmail.com">sjacnf@gmail.com</a></p>
3. DATOS DE LA TESIS	
<p>TÍTULO</p> <p>No. DE PÁGINAS  AÑO  NÚMERO DE REGISTRO</p>	<p>DESCRIPCIÓN DE LAS CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y NEUROFISIOLÓGICAS DE LOS PACIENTES CON PARÁLISIS PERIÓDICA EN EL HOSPITAL DE ESPECIALIDADES DEL CENTRO MÉDICO NACIONAL SIGLO XXI</p> <p>54  2020  R-2020-3601-134</p>



## II. INTRODUCCIÓN

Las parálisis periódicas primarias son un grupo de enfermedades neuromusculares genéticas poco frecuentes, con un patrón de herencia autosómico dominante, asociadas a mutaciones de los canales de sodio, calcio y potasio en el músculo esquelético.<sup>1</sup>

La presentación clínica típica en todos los tipos de parálisis periódica se caracteriza por la presencia de eventos de parálisis muscular, los cuales pueden durar minutos, horas o días, y causar importante morbilidad y deterioro de la calidad de vida.<sup>3</sup>

Estos ataques son en la mayoría de los casos desencadenados por situaciones de estrés o factores relacionados con la dieta, y frecuentemente se asocian con alteraciones en los niveles de potasio sérico. En todas las formas de parálisis periódica la debilidad es causada por la despolarización del sarcolema muscular, al cual, a su vez, provoca la inactivación de los canales de sodio y reducción en la excitabilidad de la fibra muscular.<sup>1,2</sup>

Las parálisis periódicas primarias incluyen a la parálisis hipocalémica, la parálisis hipercalémica y el síndrome de Andersen-Tawil, existiendo otras condiciones íntimamente relacionadas, cuyas características se superponen a estas enfermedades, como son la paramiotonía congénita y la parálisis periódica normocalémica. En la mayoría de los casos estas enfermedades son causadas por mutaciones en los canales de sodio.<sup>1,2</sup>

Las mutaciones en los canales de sodio se manifiestan como un espectro de enfermedades, que van desde los trastornos miotónicos puros, los trastornos que tienen miotonía como síntoma principal con debilidad episódica concomitante (paramiotonía congénita) y los

trastornos con debilidad episódica primaria y miotonía ocasional (parálisis periódica hipercalémica y normocalémica).<sup>3</sup>

Existe una sobreposición entre ellas, y la determinación en clasificar un trastorno como paramiotonía congénita o parálisis periódica hipercalémica depende de los síntomas predominantes.<sup>4</sup>

Las prevalencias estimadas para las parálisis periódicas son de 1 en cada 100,000 habitantes para la forma hipercalémica,<sup>5</sup> 1 en 200,000 para la hipocalémica,<sup>7</sup> y 1 por cada 1,000,000 para el síndrome de Andersen-Tawil<sup>8</sup>, aunque un estudio en el Reino Unido identifica una prevalencia mucho menor.<sup>9</sup>

Sin embargo, estas enfermedades son muy poco frecuentes en la población general y como consecuencia los estudios clínicos prospectivos de intervención para el tratamiento son limitados. Las opciones de tratamiento incluyen el evitar factores desencadenantes, utilizar suplementos de potasio e inhibidores de la anhidrasa carbónica.<sup>6</sup>

Debido a la baja prevalencia de las parálisis periódicas primarias y las opciones limitadas de tratamientos, muy pocos estudios prospectivos están disponibles para guiar las recomendaciones de manejo, las cuales están basadas primariamente en evidencia anecdotal y reportes de casos.<sup>9</sup>

## TIPOS DE PARÁLISIS PERIÓDICA PRIMARIA

La mayoría de los casos de parálisis primaria se transmiten con un patrón de herencia autosómico dominante; los casos esporádicos también ocurren, aunque su frecuencia es desconocida.<sup>10</sup>

Mientras que todos los trastornos familiares pueden ser atribuidos a mutaciones genéticas en los canales iónicos, estos son diferentes en el gen involucrado, así como en la sintomatología y el tratamiento. La parálisis hipocalémica se asocia a mutaciones en genes que codifican para canales de calcio (*CACNA1S*, 60%) y para canales de sodio (*SCN4A*, 20%). El gen *SCN4A* codifica para la subunidad alfa del canal de sodio dependiente de voltaje Nav1.4, que es esencial para la excitabilidad y contracción de la membrana muscular.<sup>11</sup>

La presentación clínica es idéntica para los pacientes con parálisis periódica hipocalémica causada por mutaciones en los canales calcio o de sodio, debido a que los defectos genéticos homólogos de cualquier canal provocan una fuga anómala de corriente que se presenta durante el potencial en reposo, lo que se traduce en una mayor susceptibilidad a una despolarización de la fibra muscular y también en una inexcitabilidad de la membrana muscular en el contexto de un potasio extracelular bajo (2.5 a 3.5 Meq/L).<sup>12</sup>

La parálisis periódica hipercalémica se asocia a mutaciones en el gen que codifica para el canal de sodio (*SCN4A*) que se localiza en el cromosoma 17q23. El gen está ubicado en el cromosoma 17 y compuesto de dos exones. El producto del gen *KCNJ2* Kir2.1 es la subunidad principal formadora de poros de canales potasio rectificadores hacia adentro que juegan un papel importante en la determinación y mantenimiento del potencial de

membrana en reposo en muchos tipos de células, incluidas las células del músculo esquelético, cardiomiocitos, células de músculo liso, neuronas y osteoclastos (Jongsma y Wilders 2014). Estas mutaciones se asocian a la presencia de cambios funcionales, usualmente por una inactivación deficiente del canal o por una activación incrementada.<sup>11</sup>

El síndrome de Andersen-Tawil en la mayoría de los casos es causado por una mutación en el gen *KCNJ2*, el cual codifica para un canal de potasio interno (Kir2.1), encargado de estabilizar el potencial en reposo de los miocitos en músculo esquelético y cardíaco.<sup>8</sup> A diferencia de las parálisis periódicas hipocalémica e hipercalémica, las cuales se limitan a mutaciones en canales que se expresan casi exclusivamente en músculo esquelético, las mutaciones en el canal de potasio que llevan al síndrome de Andersen-Tawil afectan múltiples tejidos, y están asociadas con una amplia variedad de fenotipos de parálisis periódica, arritmias cardíacas, anomalías faciales y esqueléticas.<sup>16</sup>

## **PRESENTACIÓN CLÍNICA GENERAL**

Los pacientes con parálisis periódica experimentan signos y síntomas que de forma típica inician en la primera o segunda década de la vida. Se presentan con ataques de debilidad muscular generalizada o focal, precipitados por desencadenantes específicos.<sup>13</sup>

Los pacientes pueden desarrollar debilidad muscular de severidad variable entre los ataques, y la mayoría de los individuos afectados refieren debilidad persistente a lo largo del tiempo.<sup>19</sup> Además de las alteraciones en la fuerza, las parálisis periódicas se asocian con una afección en la calidad de vida, fenómenos miotónicos, fatiga crónica, pérdida de energía y una menor habilidad para la interacción social y familiar, así como actividades escolares y deportivas.<sup>13</sup>

El efecto de las parálisis periódicas en la calidad de vida se ha estimado en base a encuestas realizadas a pacientes, así como en estudios clínicos. Una encuesta en línea a 66 pacientes, de los cuales 46 tenían parálisis hipocalémica, 6 tenían parálisis hipercalémica, 4 presentaban paramiotonía congénita, 6 tenían síndrome de Andersen Tawil y 4 referían debilidad de causa desconocida, reportó debilidad persistente en el 68% de ellos, dolor muscular en el 82% y fatiga crónica en el 89% de los pacientes. <sup>6</sup>

## **PRESENTACIÓN CLÍNICA DE LA PARÁLISIS PERIÓDICA HIPOCALÉMICA**

La parálisis periódica hipocalémica se caracteriza por episodios de parálisis musculoesquelética focal o generalizada, los cuales pueden durar de horas a días, y se asocian a hipocalemia concomitante ( $<2.5$  mEq/L). En muchos de ellos se desarrolla una miopatía de severidad variable, lo que resulta en debilidad muscular progresiva que afecta predominantemente grupos musculares proximales en miembros inferiores. Esta miopatía puede ocurrir independientemente de los síntomas paralíticos. <sup>15</sup>

Los pacientes con parálisis periódica hipocalémica tienen un mayor riesgo de presentar debilidad antes o después de la administración de anestésicos, así como de presentar un cuadro de miopatía proximal de inicio tardío. <sup>16</sup>

El primer evento usualmente ocurre entre los 5 y 35 años de edad, pero la frecuencia de episodios es más alta entre los 15 y 35 años, las cuales disminuyen a mayor edad. <sup>16</sup>

Los ataques ocurren repetidamente en intervalos diarios, semanales o mensuales, y típicamente duran varias horas, a veces días. Dichos ataques pueden presentarse de manera espontánea o en respuesta a desencadenantes, <sup>17</sup>

## **PRESENTACIÓN CLÍNICA DE LA PARÁLISIS PERIÓDICA HIPERCALÉMICA**

Las características típicas de la parálisis periódica hipercalémica comprenden eventos agudos de debilidad en extremidades y un aumento en los niveles de potasio sérico durante el ataque, sin embargo, algunos pacientes presentan niveles séricos normales. La administración de potasio en estos pacientes puede desencadenar o empeorar los síntomas en un ataque agudo. <sup>15</sup>

Los ataques de debilidad inician en la primera década de la vida en aproximadamente el 50% de los pacientes, con solo 25% reportando su primer evento después de los 10 años. Los cuadros de parálisis pueden desencadenarse por la ingesta de alimentos ricos en potasio, durante el reposo después del ejercicio, ayuno, exposición al frío, después de un evento de estrés emocional o durante el embarazo, y frecuentemente se presentan durante las mañanas, con una duración de hasta 2 horas. <sup>10</sup>

Aproximadamente la mitad de los pacientes experimentan rigidez muscular entre los ataques, la cual es secundaria a miotonía o paramiotonía que no impide los movimientos voluntarios. Más del 80% de los pacientes mayores de 40 años con parálisis periódica hipercalémica experimentan debilidad muscular permanente, y un tercio de ellos desarrollan miopatía progresiva crónica. Los ataques en la parálisis periódica hipercalémica tienden a ser más frecuentes y de menor duración en comparación a los presentados en la parálisis hipocalémica. <sup>18</sup>

## PRESENTACIÓN CLÍNICA DEL SÍNDROME DE ANDERSEN-TAWIL

El síndrome de Andersen-Tawil se caracteriza por la triada de debilidad muscular flácida episódica (parálisis periódica), anormalidades cardíacas (arritmias ventriculares, intervalo QT prolongado y ondas U prominentes) y rasgos esqueléticos característicos (orejas de implantación baja, hipertelorismo ocular, micrognatia, clinodactilia, sindactilia, baja estatura, escoliosis, frente amplia).<sup>16</sup>

Esta triada se presenta en un 58 a 75% de los pacientes con mutaciones en el gen *KCNJ2*.<sup>17</sup> Estos pacientes se presentan de forma típica con síntomas cardíacos (palpitaciones y/o síncope) durante la primera o segunda década de la vida, o con debilidad muscular que ocurre de forma espontánea durante el reposo prolongado o durante el reposo después del ejercicio. La debilidad permanente es común. Los ataques de debilidad pueden estar asociados con niveles de potasio sérico altos, bajos o dentro de rangos normales.<sup>16</sup>

Esta enfermedad es una condición potencialmente fatal. En los pacientes con la mutación genética *KCNJ2*, las arritmias ventriculares se presentan de forma común. Las manifestaciones cardíacas del síndrome de Andersen-Tawil incluyen contracciones ventriculares prematuras, ectopia ventricular compleja, taquicardia ventricular polimórfica y de tipo bidireccional.<sup>17</sup>

A pesar de la ocurrencia común de arritmias ventriculares, el síncope o ataque cardíaco es poco frecuente.<sup>16</sup>

## DIAGNOSTICO

El diagnóstico de parálisis periódica puede confirmarse mediante el estudio genético, el cual de acuerdo a las guías internacionales se recomienda como primer paso cuando existe una alta sospecha clínica.<sup>17</sup>

Todas las formas de parálisis periódica se transmiten de forma autosómico dominante. El estudio genético identifica una mutación patogénica heterocigótica en el 60 a 70% de los pacientes que cumplen los criterios clínicos.<sup>15</sup>

Para la parálisis periódica hipocalémica, los genes asociados son *CACNA1S* (Cav.1) y *SCN4A* localizados en los cromosomas 1q31-32 y 17q23-25; para el síndrome de Andersen-Tawil el gen asociado es *KCNJ2* (Kir2.1) localizado en el cromosoma 17q23. Un número de mutaciones se han asociado a la parálisis periódica hipocalémica tirotoxicas, más frecuentemente en el gen *KCNJ18*, el cual puede encontrarse en hasta 3% de pacientes con parálisis hipocalémica.<sup>14</sup>

En ausencia de una mutación genética identificable, la cual ocurre en un 30% de los pacientes, los subtipos de parálisis periódica pueden distinguirse en base a su presentación clínica, niveles séricos de potasio durante los ataques, y el patrón de anomalías encontradas durante la prueba de ejercicio largo.<sup>15</sup>

Si se sospecha de parálisis periódica primaria, pero esta no puede ser confirmada mediante el estudio genético, se debe llevar a cabo un protocolo más extenso para confirmar que los síntomas no son secundarios a otras condiciones, como la tirotoxicosis o causas secundarias de deficiencia o exceso de niveles de potasio sérico.<sup>15</sup>



Un número de signos, síntomas o resultados paraclínicos pueden sugerir un diagnóstico alternativo. El primer ataque más frecuentemente ocurre dentro de las primeras dos décadas de vida, y rara vez después de los 30 años de edad. La presencia de síntomas sensitivos o autonómicos prominentes durante los ataques puede orientar a un síndrome de Guillain Barré o a una lesión medular. Una alteración en el nivel de conciencia o la presencia de movimientos anormales puede orientar hacia una crisis de origen epiléptico o un evento vascular cerebral. Síntomas como diplopía, ptosis palpebral o disfagia puede orientar hacia un trastorno de la unión neuromuscular.<sup>15</sup>

En los pacientes con parálisis periódica el examen motor durante el evento agudo debería revelar una parálisis flácida, así que la preservación de los reflejos en un miembro paralizado debe incrementar la posibilidad de una causa diferente.<sup>15</sup>

Al interpretar una prueba genética es importante valorar los resultados en base al contexto clínico de cada paciente. Una mutación anormal conocida en el contexto clínico típico es confirmatoria.<sup>17</sup>

El síndrome de Andersen-Tawil se presenta con un alto grado de variabilidad fenotípica, haciendo el diagnóstico muy complicado. Las mutaciones del gen *KCNJ2* son identificadas en un 60% de los casos, en el resto de los pacientes la causa es desconocida. En aquellos pacientes con la mutación *KCNJ2*, los episodios de parálisis hipercalémica ocurren en un 15% de los casos, 20% tienen parálisis normocalémica, y el resto tienen episodios de parálisis hipocalémica.<sup>8</sup>

La presencia de rasgos físicos característicos y/o anormalidades electrocardiográficas es consistente con el diagnóstico de síndrome de Andersen-Tawil. Las anormalidades típicas en el electrocardiograma incluyen un intervalo QT o QU largo en la ausencia de hipocalcemia. Cuando se sospecha de síndrome de Andersen-Tawil los estudios electrofisiológicos, junto con la prueba de ejercicio largo pueden ayudar a confirmar el diagnóstico.<sup>8</sup>

## **DIAGNOSTICO NEUROFISIOLÓGICO**

Los estudios neurofisiológicos son un pilar en el diagnóstico de las canalopatías musculares, al demostrar evidencia de cambios en la excitabilidad de la fibra muscular. Durante la electromiografía con aguja, la presencia de ondas agudas positivas y miotonía, caracterizada por potenciales de unidad motora con amplitud y frecuencia creciente y decreciente de manera espontánea, pueden observarse tanto la paramiotonía congénita como en la parálisis periódica hipercalémica.<sup>9</sup>

### *PRUEBA DE EJERCICIO CORTO*

Streib y colaboradores originalmente reportaron a la prueba de ejercicio corto como una alternativa a la prueba de estimulación repetitiva para el diagnóstico de trastornos miotónicos, esto basado en la presencia de parálisis transitoria y decremento en el potencial de acción muscular compuesto (PAMC) identificado 30 años antes. A menudo considerado simplemente una versión más corta y conveniente de la prueba de ejercicio largo, la prueba de ejercicio corto ha sido ampliamente utilizado para el diagnóstico de miotonía generalizada.<sup>5</sup>

Su utilidad en el diagnóstico de las parálisis periódicas fue destacada por Fournier y colaboradores. En el estudio original, se evaluaron 18 pacientes con distrofia miotónica, 3 con miotonía congénita recesiva, 1 con paramiotonía congénita, 10 sujetos controles con enfermedad, 10 sujetos controles sanos y 5 familiares asintomáticos. Después del ejercicio, la amplitud del PAMC tuvo una respuesta decremental en los pacientes con distrofia miotónica y miotonía congénita recesiva, sin embargo el decremento fue mayor en el este último grupo de pacientes.<sup>9</sup>

El paciente con paramiotonía congénita presentó una disminución prolongada en la amplitud del PAMC que estuvo presente por 90 minutos. En forma general, los hallazgos encontrados fueron similares en las formas distróficas y no distróficas de miotonía, pero la disminución fue más pronunciado y más persistente en las no distróficas.<sup>9</sup>

Este estudio proporcionó la primera evidencia que apoya el utilizar la prueba de ejercicio corto como una alternativa a la estimulación repetitiva de alta frecuencia, la cual es molesta para los pacientes, lo que confirma que la disminución en el potencial de acción muscular compuesto en este tipo de enfermedades se comporta de forma invariable entre pacientes y a lo largo del tiempo.<sup>9</sup>

#### *PRUEBA DE EJERCICIO LARGO*

La prueba de ejercicio largo, establecido en 1986, ha sido utilizado clínicamente para apoyar el diagnóstico de las canalopatías musculares incluyendo la parálisis periódica, con alta sensibilidad y especificidad.<sup>20</sup> En las parálisis periódicas, la prueba de ejercicio largo ha remplazado por mucho a las maniobras de provocación, las cuales inducen ataques generalizados de parálisis muscular.<sup>9</sup>

Durante la prueba de ejercicio largo se induce una parálisis focal mediante el ejercicio con un solo músculo. Al paciente se le pide realizar contracciones isométricas de forma repetida con el músculo abductor digiti minimi durante 5 minutos (en intervalos de 15 segundos, alterando con 3 a 4 segundos de descanso), con el posterior registro del potencial de acción muscular compuesto (PAMC) después de una estimulación supramáxima del nervio cubital una vez por minuto, por 40 a 60 minutos después del ejercicio. Una reducción en la amplitud del PAMC de 40% o más durante el ejercicio o después del ejercicio se considera anormal, encontrándose presente en más del 70% de los pacientes.<sup>20</sup>

La prueba de ejercicio largo se debe realizar cuando un paciente refiere episodios clínicos de parálisis. Sin embargo, dado que existe un amplio espectro de fenotipos clínicos en la parálisis periódica, también es útil realizar la prueba cuando el cuadro clínico es poco claro, como en el caso de que se presenten mialgias y debilidad muscular inespecífica. Esta prueba tiene el fin de demostrar y definir el fenotipo de parálisis periódica y otras condiciones de intolerancia al ejercicio.<sup>19</sup>

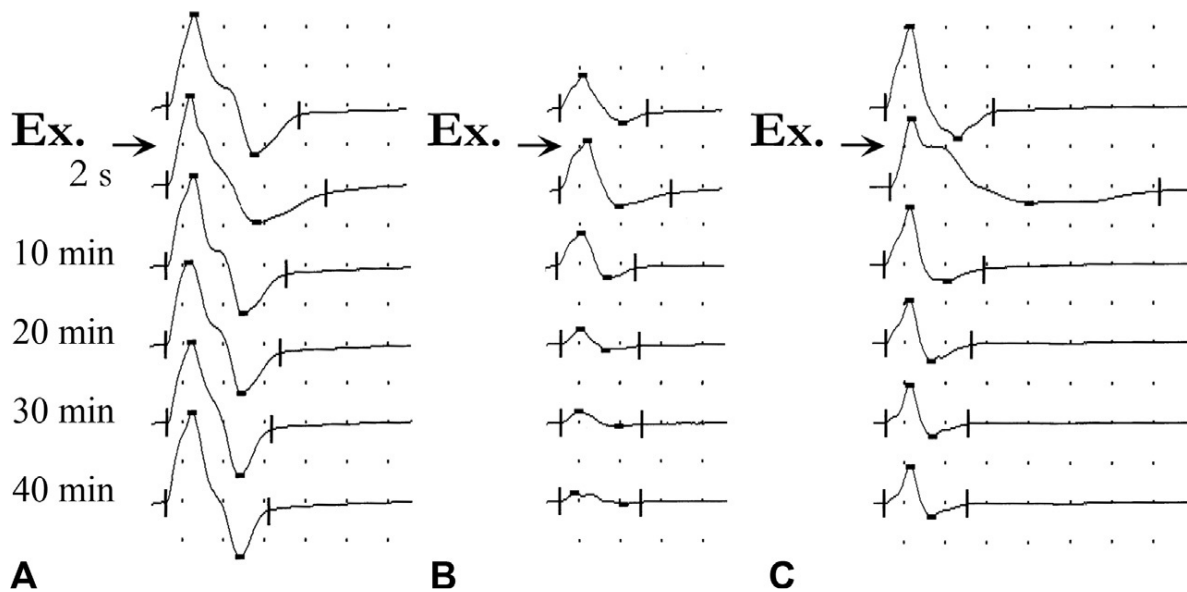
En individuos sanos, la prueba de ejercicio largo induce un aumento transitorio en la duración y en el área total del potencial de acción muscular compuesto dentro de los primeros 10 segundos después de terminado el ejercicio. Este efecto puede ser atribuido a la salida de iones de potasio durante la actividad muscular y su acumulación en el espacio extracelular que rodea a la fibra.<sup>20</sup>

La amplitud y duración del PAMC regresa a su valor inicial en 1 a 2 minutos y permanece sin modificaciones durante los 40 minutos de descanso después del ejercicio (menos de 20% de variación en la amplitud y área). En las parálisis periódicas, la prueba de ejercicio

largo provoca un decremento en el PAMC que usualmente se presenta de forma gradual durante el reposo después del ejercicio, o puede retrasarse de 15 a 20 minutos. Este fenómeno refleja los episodios de debilidad muscular que experimentan los pacientes durante el reposo después de un ejercicio extenuante.<sup>9</sup>

La disminución en la amplitud y en el área de la respuesta muscular a la estimulación nerviosa puede ser explicada por un aumento en la fracción de fibras musculares que se vuelven inexcitables, y por un bloqueo en la conducción a lo largo de las fibras musculares. Una disminución gradual o tardía se observa de forma primaria en las parálisis periódicas. El resultado de la prueba de ejercicio largo permite la diferenciación entre dos fenotipos electrofisiológicos que están asociados con dos grupos distintos de mutaciones en las formas hereditarias.<sup>9</sup>

- Tipo IV: La disminución tardía en la amplitud del PAMC que ocurre durante el reposo después del ejercicio es precedido por un incremento transitorio del mismo durante los primeros 5 minutos después de terminar el ejercicio, reflejo de una mejoría transitoria en la excitabilidad de la membrana. Este patrón neurofisiológico se presenta en mutaciones en el gen *SCN4A*, responsable de la parálisis periódica hipercalémica.
- Tipo V: El reducción en la amplitud del PAMC no es precedido por un incremento inicial. Este patrón se presenta en la parálisis periódica hipocalémica, causada por mutaciones en cualquiera de los 3 genes que codifican para el canal de calcio (*CACNA1S*), canal de sodio (*SCN4A*) o el canal de potasio (*KCNJ2* en el contexto de un síndrome de Andersen-Tawil).



**A** **B** **C**  
**Figura 1.** Prueba de ejercicio largo en un paciente sano y en 2 pacientes con parálisis periódica. A) *Sujeto sano*. Cambios inmediatos después del ejercicio: amplitud: -2%, duración: +21%, área: +15%. Cambios observados 40 minutos después de concluido el ejercicio: amplitud: -3%, duración: -18%, área: -12%. B) *PP hipercalémica*. Tipo IV: incremento inmediato (+38%), después un decremento tardío (-74%). C) *PP hipocalémica*. Tipo V: Decremento temprano sin un incremento después del ejercicio. Variaciones inmediatas post ejercicio: amplitud: -25%, duración: +148%, área: +65%. Variaciones 40 minutos después de terminar el ejercicio: amplitud: -69%, duración: -26%, área: -69%. ESCALA: 5mV-5ms/div.<sup>9</sup>

Además de las formas hereditarias, la parálisis periódica hipocalémica puede presentarse en pacientes con hipertiroidismo, más frecuentemente en la enfermedad de Graves, refiriéndose entonces como una parálisis periódica tirotoxicosa. Las características electrofisiológicas en esta enfermedad son similares a las descritas para la forma hereditaria de parálisis periódica hipocalémica.<sup>18</sup>

En algunas miopatías metabólicas, principalmente en aquellas que ocurren por alteración en el almacenamiento de glucógeno (enfermedad de McArdle), se puede encontrar una disminución tardía en la amplitud del PAMC después del ejercicio.<sup>19</sup>

## **CONSIDERACIONES GENERALES EN EL TRATAMIENTO**

Se debe implementar una estrategia de forma escalonada, iniciando con la educación del paciente, cambios en el estilo de vida para minimizar los desencadenantes de parálisis, cambios en la ingesta de potasio (suplementos o suspensión) y el uso de inhibidores de la anhidrasa carbónica.<sup>18</sup>

El manejo farmacológico actual consiste en una terapia abortiva de los ataques agudos y una terapia preventiva crónica para reducir la frecuencia de los mismos. Las opciones de tratamiento son limitadas, la mayoría basados en experiencia anecdótica, excepto para la diclorofenamida, el único medicamento aprobado por la administración de alimentos y medicamentos (FDA) para el tratamiento de estos pacientes.<sup>16</sup>

Los inhibidores de la anhidrasa carbónica (en particular la acetazolamida y la diclorofenamida) han sido utilizados por casi 50 años como tratamiento empírico para tratar tanto la parálisis periódica hipocalémica como la hipercalémica. El mecanismo de acción en las parálisis periódicas no se sabe por completo. Los inhibidores de la anhidrasa carbónica promueven la excreción urinaria de potasio, así como una acidosis anión GAP negativo al incrementar la excreción urinaria de bicarbonato. La acidosis sistémica puede reducir la susceptibilidad a presentar parálisis periódica. Además, este tipo de medicamentos también pueden ser efectivos en el tratamiento de la debilidad permanente en la parálisis hipocalémica al reducir la acumulación intracelular de sodio, con lo que

disminuyen el daño a la estructura de las fibras musculares, lo que permite la regeneración de las fibras remanentes.<sup>2</sup>

Mediante el tratamiento con potasio o inhibidores de la anhidrasa carbónica el intervalo de tiempo entre ataques puede prolongarse.<sup>15</sup>

Los pacientes con parálisis periódica hipocalémica causada por mutación en el gen *SCN4A* tienen poca respuesta al manejo farmacológico o incluso pueden experimentar un empeoramiento de los síntomas al iniciar el tratamiento.<sup>18</sup>

En un estudio de 74 pacientes con parálisis periódica hipocalémica, a los cuales se les realizó prueba genética, la respuesta general a la acetazolamida fue del 46%, sin embargo la respuesta al tratamiento fue diferente de acuerdo al genotipo.<sup>18</sup>

En aquellos con una mutación del gen *CACNA1S*, la respuesta fue del 56% (31/55), pero en aquellos con la mutación en el gen *SCN4A* la respuesta fue del 16% (3/19). La exacerbación de los síntomas en la parálisis periódica hipocalémica asociada a la acetazolamida se ha reportado en los pacientes con mutación en el gen *SCN4A*.<sup>18</sup>

Otro estudio describe a 3 pacientes con parálisis periódica hipocalémica quienes empeoraron con el tratamiento con acetazolamida, pero posteriormente respondieron al tratamiento con diclorofenamida.<sup>19</sup> En promedio, aproximadamente el 50% de los pacientes responden a la administración de acetazolamida.<sup>19</sup>

Los efectos adversos más comunes de los inhibidores de la anhidrasa carbónica incluyen parestesias, fatiga, y deterioro cognitivo leve reversible.<sup>18</sup>



Una preocupación más con el uso de inhibidores de la anhidrasa carbónica es el riesgo incrementado de nefrolitiasis. En un estudio, 3 de 20 pacientes (15%) que recibieron tratamiento a largo plazo con acetazolamida para miotonía experimentaron nefrolitiasis. Esta complicación se ha reportado ampliamente con el uso de la acetazolamida para el tratamiento de otras enfermedades, y puede manejarse con el retiro del cálculo, sin tener que necesariamente suspender el medicamento.<sup>18</sup>

La diclorofenamida se administra a una dosis de 50 mg, dos veces al día. Se requiere un ajuste de las dosis de acuerdo a la edad.<sup>18</sup>

En un estudio donde se evaluó la calidad de vida de los pacientes con parálisis periódica después de 9 semanas de haber iniciado el tratamiento con diclorofenamida, no se observó mejoría en pacientes con parálisis hipercalémica, sin embargo, se encontró mejoría significativa en la debilidad, dolor corporal, vitalidad y funcionamiento social en los pacientes con parálisis hipocalémica.<sup>18</sup>

El uso de otros tratamientos farmacológicos depende de los niveles séricos de potasio y del subtipo específico de parálisis, estos incluyen los suplementos de potasio por vía oral, el uso de tiazidas o diuréticos ahorradores de potasio. Para los pacientes con parálisis periódica hipocalémica que reciben suplementos de potasio por vía oral se puede considerar la adición de magnesio, el cual resulta útil para promover la retención renal de potasio, y por lo tanto disminuir la dosis administrada de suplemento.<sup>19</sup>

## MANEJO DE LA PARÁLISIS PERIÓDICA HIPOCALÉMICA

### Tratamiento agudo

La realización de ejercicio leve al inicio de los síntomas puede ser benéfica. Los niveles bajos de potasio sérico no reflejan un potasio corporal total bajo, sino que se presentan debido al movimiento del potasio desde el compartimento sanguíneo hacia el compartimento intracelular muscular. Por lo tanto, la corrección de los niveles de potasio sérico no debe realizarse con el objetivo de corregir el potasio corporal total. Las opciones de tratamiento incluyen la administración de potasio oral o intravenoso. <sup>18</sup>

La administración de potasio oral se recomienda para pacientes ambulatorios. La formulación de liberación prolongada debe ser evitada para el manejo agudo. La dosis de potasio oral es de 0.2 a 0.4 mEq/kg cada 30 minutos, sin exceder los 200 a 250 mEq/día.

15

La administración de potasio en infusión intravenosa solo se realiza si el paciente tiene contraindicación para la administración de potasio por vía oral, y de ser necesario, hospitalización para monitoreo electrocardiográfico. La dosis para la administración de potasio por vía intravenosa es de 40 mEq/L en solución con manitol al 5% en infusión, a un máximo de 20 mEq/hora, sin exceder los 200 mEq/día. <sup>15</sup>

Un bolo intravenoso de 5 mEq con cloruro de potasio puede usarse de forma alternativa. El uso de soluciones intravenosas que contienen glucosa o solución salina para la administración de potasio deben evitarse, ya que pueden incrementar la debilidad muscular.

15

## Tratamiento Preventivo

Se le debe pedir al paciente evitar los desencadenantes como la ingesta alta en carbohidratos, en sal, alcohol y evitar eventos de estrés. Aunque no existen estudios controlados aleatorizados referentes a la dosis para la administración de potasio como terapia a largo plazo, una formulación diaria de liberación lenta de sal de potasio puede ser considerada adecuada. <sup>18</sup>

La diclorofenamida está aprobada para el tratamiento de la parálisis hipocalémica, asociándose a una reducción en la frecuencia de ataques, severidad y duración del tratamiento crónico. <sup>18</sup>

En base a reportes anecdóticos, la acetazolamida en dosis de 125 a 1000 mg al día puede ser efectiva en el manejo crónico de pacientes con parálisis hipocalémica. <sup>15</sup> En un estudio doble ciego, se evaluó a 8 pacientes con parálisis hipocalémica, a los cuales se les administra acetazolamida 125 mg tres veces al día. La fuerza muscular fue evaluada cada semana, mostrando mejoría significativa en 7 de 8 pacientes ( $p=0.05$ ). <sup>19</sup>

## **MANEJO DE LA PARÁLISIS PERIÓDICA HIPERCALÉMICA**

### Tratamiento agudo

El manejo puede incluir ejercicio leve durante el inicio del ataque, así como la ingesta de alimentos ricos en carbohidratos. Los agonistas beta pueden ser una terapia efectiva para disminuir los niveles de potasio en pacientes con parálisis periódica hipercalémica. <sup>15</sup>

En varios reportes de casos, el salbutamol y otros beta agonistas han mostrado beneficios. Mientras que durante los ataques típicamente no se observa hipercalemia, el tratamiento para hipercalemia severa debe incluirse en los protocolos de manejo de este tipo de pacientes.<sup>19</sup>

### Tratamiento preventivo

Se debe recomendar el consumo diario de alimentos bajos en carbohidratos, así como evitar los alimentos ricos en potasio.<sup>15</sup>

La diclorofenamida está aprobada para el manejo de estos pacientes, siendo efectiva para el tratamiento a largo plazo. En estudios aleatorizados, controlados con placebo, la diclorofenamida redujo la frecuencia y severidad de los ataques.<sup>15</sup>

La acetazolamida en dosis de 125 a 1000 mg/día puede ser efectiva en el manejo crónico de los pacientes con parálisis periódica hipercalemica.<sup>19</sup>

Los diuréticos tiazídicos son una opción para el tratamiento crónico; el medicamento de elección es la hidroclorotiazida a dosis de 25 a 75 mg al día. Los diuréticos ahorradores de potasio deben ser evitados.<sup>18</sup>

No existen estudios controlados sobre el tratamiento de la paramiotonía congénita, parálisis periódica normocalémica, y otras formas atípicas de parálisis periódica, pero en general, pueden ser apropiadas las mismas estrategias usadas para tratar la parálisis periódica hipercalemica.<sup>18</sup>

## **MANEJO DEL SÍNDROME DE ANDERSER-TAWIL**

El tratamiento de estos pacientes requiere el manejo conjunto desde el punto de vista neurológico y cardiológico. El tratamiento agudo de los ataques de parálisis muscular o el tratamiento a largo plazo debe ser individualizado, dependen si el ataque se asocia con niveles altos o bajo de potasio sérico. 18

En los pacientes asintomáticos con la mutación *KCNJ2* se recomienda un estudio anual de escrutinio con un Electrocardiograma de 12 derivaciones y monitoreo Holter de 24 horas. 19

### **III. OBJETIVOS.**

Objetivo general:

- Describir las características clínicas y neurofisiológicas de los pacientes con diagnóstico de Parálisis Periódica en el Hospital de Especialidades del Centro Médico Nacional Siglo XXI.

Objetivos específicos:

- Mencionar las características epidemiológicas (edad, sexo, antecedentes heredofamiliares) de los pacientes con parálisis periódica.
- Detallar las características clínicas: tiempo de inicio y formas de presentación de los pacientes con parálisis periódica.
- Referir la presencia de cambios en el potasio sérico de los pacientes con parálisis periódica.
- Mencionar las características neurofisiológicas de los pacientes con parálisis periódica.

#### **IV. DISEÑO Y TIPO DE ESTUDIO.**

Observacional, retrospectivo, transversal, descriptivo, realizado en una población homodémica.

##### Tipo de Muestreo:

El Muestreo se realizará por conglomerado.

##### Cálculo del Tamaño de muestra.

En base al censo diario del servicio de Neurología se obtendrá información de los expedientes de los pacientes con diagnóstico de parálisis periódica que hayan sido ingresados durante el periodo comprendido entre marzo del 2015 y marzo del 2020.

##### **Criterios**

##### **Criterios de inclusión**

1. Pacientes con diagnóstico de Parálisis Periódica hospitalizados en el servicio de Neurología del Hospital de Especialidades CMN Siglo XXI durante el periodo comprendido entre marzo del 2015 y marzo del 2020.
2. Pacientes que cuenten con estudio neurofisiológico completo (Velocidades de Neuroconducción, Electromiografía y Prueba de Ejercicio).
3. Pacientes mayores de 18 años.
4. Hombres o mujeres.

**Criterios de NO inclusión.**

1. Pacientes que no cuenten con la información necesaria para el estudio en el expediente clínico (antecedentes heredofamiliares, presentación clínica, estudios paraclínicos y de laboratorio).
2. Pacientes cuyo reporte de estudio neurofisiológico no sea concluyente.

**Criterios de exclusión.**

1. Pacientes con otra causa identificable de parálisis.
2. Pacientes con antecedente de proceso neuromuscular previo a la realización del estudio.



## V. VARIABLES.

<b>VARIABLES DEMOGRÁFICAS, CLÍNICAS, PARACLÍNICAS</b>			
<b>Nombre</b>	<b>Tipo de Variable / Escala de medición</b>	<b>Definición Operacional</b>	<b>Unidades de Medición o categorías</b>
Género	Cualitativa Nominal	Genero del Paciente de acuerdo a sus características fenotípicas	1. Femenino 2. Masculino
Edad	Cuantitativa Continua	Número de años reportado por el paciente, corroborado por información del expediente	Años
Edad de inicio de los síntomas	Cuantitativa Continua	Número de años reportado por el paciente en los que presenta el primer episodio de parálisis, corroborado por información del expediente	Años
Antecedente heredo-familiar de parálisis periódica	Cualitativa Nominal	Presencia o ausencia de la enfermedad en familiares de primer grado	1- Presente 2- Ausente
Número de episodios de parálisis	Cuantitativa Continua	Número de eventos de parálisis presentados desde el inicio de los síntomas al momento del diagnóstico	Número de eventos
Fenotipo clínico	Cualitativa Nominal	Forma de presentación de la parálisis de acuerdo al número de extremidades afectadas	1. Cuadriparética. 2. Paraparética.
Afectación de nervios del cráneo	Cualitativa Nominal	Presencia o ausencia de compromiso de nervios craneales	1. Presente 2. Ausente

Reflejos miotáticos	Cualitativa Nominal	Fenómeno clínico inherente al proceso neuromuscular.	1. Normal. 2. Disminuidos 3. Ausentes.
Alteraciones de la sensibilidad	Cualitativa Nominal	Presencia o ausencia de síntomas sensitivos al momento del diagnóstico	1. Presente 2. Ausente
Niveles séricos de Potasio	Cuantitativa Continua	Rango normal de 3.5 a 5.5	Miliequivalentes sobre litro
<b>VARIABLES NEUROFISIOLÓGICAS</b>			
Neuroconducción Motora	Cualitativa Nominal	Estudio Neurofisiológico que valora la integridad de nervios motores	1. Normal. 2. Anormal
Neuroconducción Sensitiva	Cualitativa Nominal	Estudio Neurofisiológico que valora la integridad de nervios sensitivos	3. Normal. 4. Anormal
Respuestas tardías	Cualitativa Nominal	Estudio Neurofisiológico que valora la integridad de segmentos proximales, raíces espinales e integración medular.	1 Normal. 2 Anormal
Actividad de inserción	Cualitativa Nominal	Descarga de potenciales que se producen al penetrar las fibras musculares en el estudio con aguja, de duración menor a 300 milisegundos.	1. Normal 2. Incrementada
Actividad espontánea durante el reposo	Cualitativa Nominal	Presencia o ausencia de elementos que indican denervación (ondas agudas positivas, fibrilaciones, fasciculaciones).	1. Ausente 2. Potenciales de denervación
Morfología del PAUM	Cualitativa Nominal	Descripción de la morfología del potencial de acción de unidad motora de acuerdo a su	1. Normal 2. Neuropático 3. Miopático

		amplitud, duración y número de fases	
Reclutamiento	Cualitativa Nominal	Patrón de reclutamiento de unidades motoras durante la contracción muscular máxima.	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Completo</li> <li>2. Incompleto</li> <li>3. Temprano</li> </ol>
Amplitud inicial del PAMC durante la prueba de ejercicio corto.	Cuantitativa Continua	Amplitud del potencial de acción muscular compuesto al inicio de la prueba de ejercicio corto.	Milivolts (mV).
Amplitud final del PAMC durante la prueba de ejercicio corto.	Cuantitativa Continua	Amplitud del potencial de acción muscular compuesto al final de la Prueba de ejercicio corto.	Milivolts (mV).
Porcentaje de disminución de la amplitud del PAMC durante la prueba de ejercicio corto	Cuantitativa Continua	Porcentaje de decremento en la amplitud del PAMC durante la prueba de ejercicio corto.	Porcentaje (%).
Amplitud inicial del PAMC durante la prueba de ejercicio largo.	Cuantitativa Continua	Amplitud del potencial de acción muscular compuesto al inicio de la prueba de ejercicio largo.	Milivolts (mV).
Amplitud final del PAMC durante la prueba de ejercicio largo.	Cuantitativa Continua	Amplitud del potencial de acción muscular compuesto al final de la Prueba de ejercicio largo.	Milivolts (mV).
Porcentaje de disminución de la amplitud del PAMC durante la prueba de ejercicio largo.	Cuantitativa Continua	Porcentaje de decremento en la amplitud del PAMC durante la prueba de ejercicio largo.	Porcentaje (%).

## **VI. PROCEDIMIENTO.**

Captación de pacientes: Se obtendrá el nombre y número de identificación de los pacientes en base al censo diario del servicio de Neurología y reportes de estudios del departamento de Neurofisiología Clínica.

Obtención de la información: Se solicita el expediente de cada uno de ellos en el archivo clínico. Se captarán los pacientes que cumplan con los criterios de inclusión antes mencionados.

### **Universo de trabajo.**

Se incluyen a los pacientes con diagnóstico confirmado de parálisis periódica que se encuentran hospitalizados en el servicio de Neurología del Hospital de Especialidades del Centro Médico Nacional Siglo XXI, durante el periodo comprendido entre marzo del 2015 y marzo del 2020.

## **VII. ANÁLISIS ESTADÍSTICO.**

Al tratarse de un estudio observacional y descriptivo los datos se presentaron en medias y desviación estándar. Los datos obtenidos en escala cualitativa nominal u ordinal se expresaron mediante frecuencias absolutas y porcentajes. Para los datos medidos en escala cuantitativa continua o discreta con una distribución normal se utilizó promedio y desviación estándar.

## **VIII. CONSIDERACIONES ÉTICAS.**

El proyecto se ajusta a las normas en materia de investigación científica en seres humanos de acuerdo a las declaraciones de Helsinki, Finlandia, establecidas en junio de 1964, enmendadas por la 29a Asamblea Médica Mundial Tokio, Japón, en octubre de 1975, por la 35ª. Asamblea Médica Mundial Venecia, Italia, en octubre de 1983 y por la 41ª. Asamblea Médica Mundial Hong Kong, en septiembre de 1989 con modificación en Edimburgo, Escocia, en octubre del 2000. De acuerdo al Reglamento de la Ley General de Salud en materia de Investigación para la Salud, título segundo de Aspectos Éticos, artículo 17 fracción II, con registro de protocolo ante comité local de investigación en salud.

El investigador se comprometió a mantener la confidencialidad de la información obtenida, utilizando la anonimización de datos personales, además de que se obtuvo la información a partir de fuentes secundarias, sin hacer una intervención directa con los pacientes, cumpliendo así los principios éticos de no maleficencia, beneficencia, autonomía y justicia, de acuerdo a la legislación y normatividad vigente en el IMSS y en México en materia de investigación para la salud.

De acuerdo al reglamento de la Ley General de Salud en materia de investigación para la salud, así como con los lineamientos de Helsinki, título segundo, capítulo I, artículo 17, sección I, no se solicitará autorización mediante consentimiento informado, ya que se trata de una investigación sin riesgo.

## IX. RESULTADOS.

Se incluyeron para el estudio a 5 pacientes que cumplieron con los criterios de inclusión, todos del género masculino, y con una edad promedio de 20 años, con una desviación estándar de 2.58.

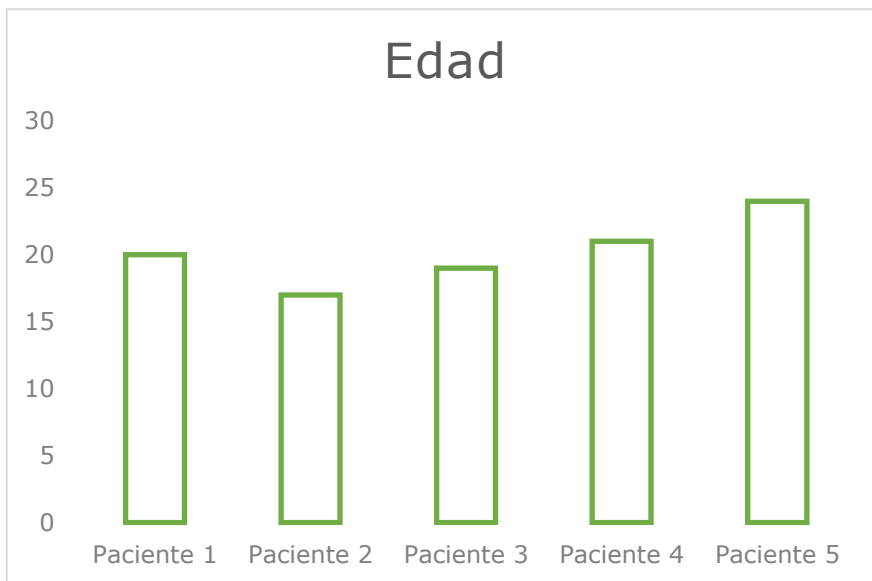
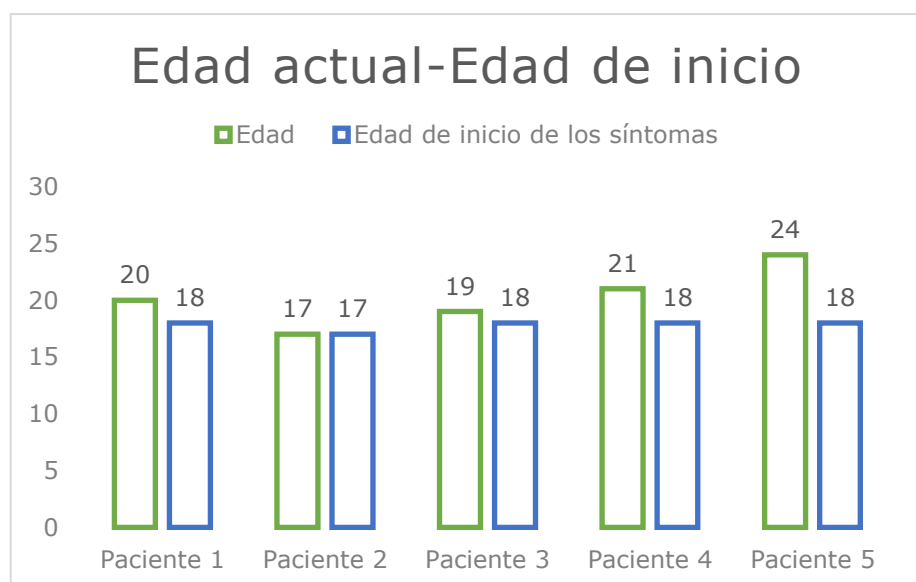


Figura 1. Distribución por edades de los pacientes incluidos en el estudio.

La edad de inicio de los síntomas se encontró entre los 17 y 18 años, con un promedio de edad de 17.8 años.

Figura 2. Relación entre la edad de inicio de los síntomas y la edad al momento del estudio.

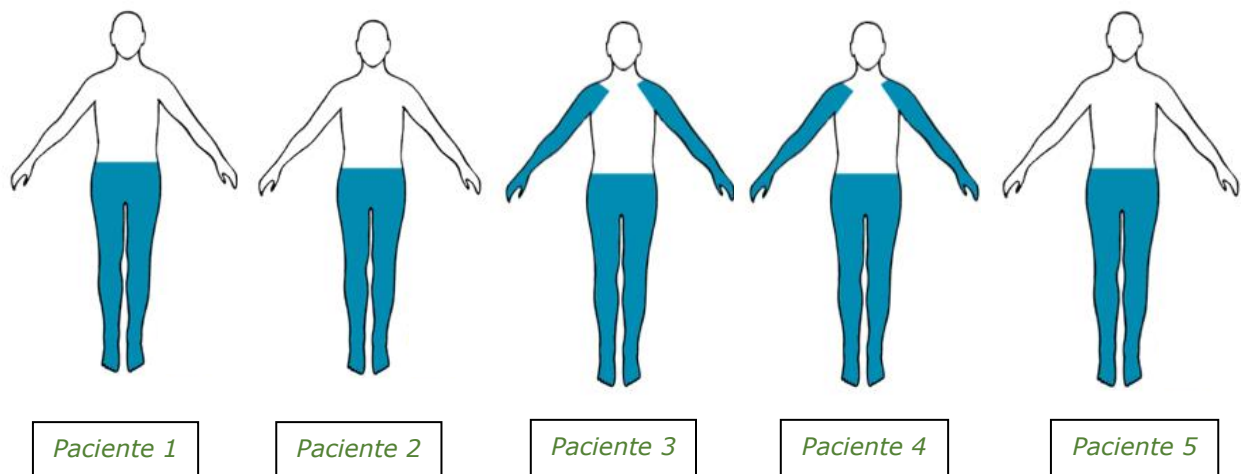


Ninguno de los pacientes tiene antecedente heredofamiliar de algún tipo de parálisis periódica. Dos de ellos cursaban su primer episodio de debilidad en el momento de la realización del estudio, el resto ya habiendo presentado episodios previos, los cuales oscilaban entre 2 y 3 eventos, con un promedio general de 1.8 eventos a lo largo de la vida.



Figura 3. Distribución del número de episodios de parálisis al momento de la realización del estudio

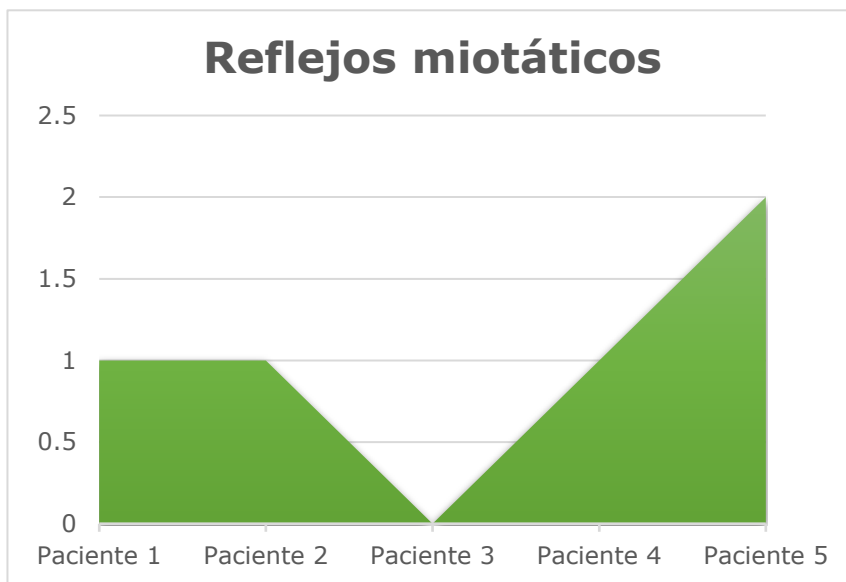
En cuanto a la presentación clínica, tres pacientes tenían una afectación exclusiva en miembros inferiores, mientras que el resto tenía una distribución de debilidad en las cuatro extremidades. No se encontró compromiso concomitante en nervios del cráneo o alteraciones sensitivas en ninguno de los pacientes.





A la exploración física neurológica, dos pacientes presentaron disminución generalizada de los reflejos de estiramiento muscular, dos de ellos ausencia de reflejos, y solo uno de ellos preservación de los mismos.

Figura 4. Distribución del estado de los reflejos de estiramiento muscular de acuerdo a la escala de graduación de los REM. (0=Arreflexia, 1=Hiporreflexia, 2=Normorreflexia, 3=Hiperreflexia, 4=Clonus).



De los cinco pacientes evaluados, ninguno presentó alteraciones en los niveles séricos de potasio al momento de la realización del estudio.

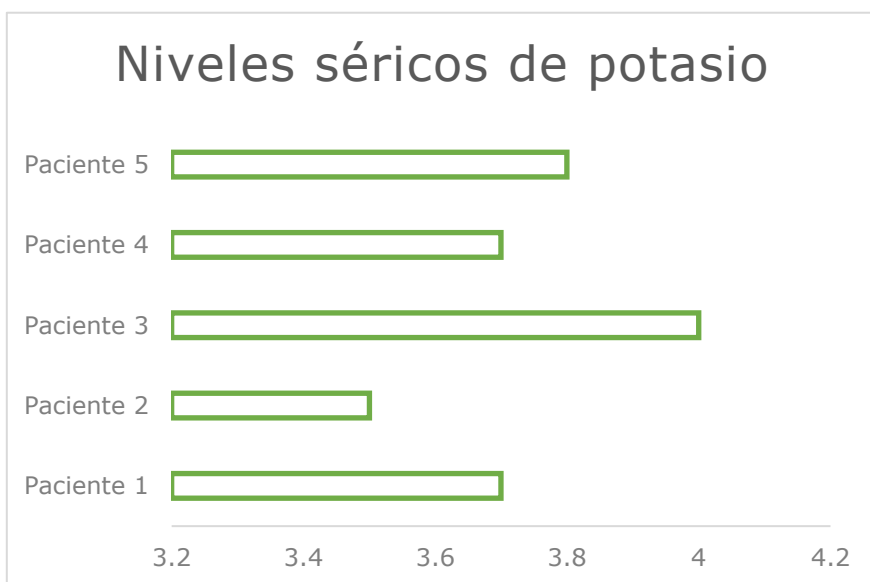


Figura 3. Distribución del número de episodios de parálisis al momento de la realización del estudio. Valor de referencia (3.5-4.5 mEq/L)

La neuroconducción motora con estimulación de los nervios Mediano, Cubital, Tibial y Peroneo demostró potenciales de acción muscular compuesto (PAMC) con latencias distales y proximales, amplitud, morfología y velocidades de neuroconducción dentro de límites normales, así como también ondas F con latencia y morfología preservadas.

Nervio estimulado	Paciente 1		Paciente 2		Paciente 3		Paciente 4		Paciente 5	
	Izq.	Der.	Izq.	Der.	Izq.	Der.	Izq.	Der.	Izq.	Der.
N. Tibial Lat. Distal (ms)	2.7	3.4	4.2	4.5	4.1	4.5	3.8	4.2	3.9	4.1
N. Tibial Lat. Prox (ms)	9.9	10.9	12.0	12.5	10.9	12.1	11.1	12.2	11.7	12.0
N. Tibial Amp. Dist (mV)	9.7	10.1	13.7	23.2	12.3	12.5	13.2	13.5	13.1	14.5
N. Tibial Amp. Prox. (mV)	7.9	9.4	13.2	21.6	12.5	12.4	12.7	13.3	13.2	14.0
N. Tibial VCN (m/s)	54.0	52.0	49.0	55.0	46.0	45.0	53.0	54.0	45.0	44.0
Lat. Onda F N. Tibial(ms)	37.0	40.1	42.7	44.5	40.3	41.5	38.9	40.3	38.4	40.6
N. Peroneo Lat. distal(ms)	3.7	3.7	4.7	5.2	4.3	4.2	4.0	4.3	4.4	4.8
N. Peroneo Lat. Prox (ms)	8.1	8.6	10.0	10.5	9.5	10.1	9.8	10.2	10.4	10.9
N. Peroneo Amp. Dist. (mV)	7.5	9.0	8.3	8.7	6.5	6.7	4.5	4.6	4.2	3.1
N. Peroneo Amp. Prox (mV)	7.4	8.5	8.5	8.9	6.8	7.1	4.1	4.3	4.0	2.9
N. Peroneo VCN (m/s)	64.0	57.0	55.0	55.0	48.0	51.0	53.0	49.0	53.0	52.0
Lat. Onda F N. Peron. (ms)	27.9	38.9	40.6	40.1	43.0	41.0	38.0	39.3	38.1	38.1
N. Mediano Lat. Distal (ms)	3.0	2.7	3.3	2.9	2.7	2.5	3.1	3.0	3.8	3.5
N. Mediano Lat. Prox. (ms)	6.4	6.1	7.4	7.5	6.5	6.8	7.0	7.2	7.1	6.9
N. Mediano Amp.dist. (mV)	14.8	15.5	9.8	12.1	10.1	9.8	13.7	12.5	6.0	8.9
N. Mediano Amp. Prox (mV)	11.4	12.1	8.9	8.5	9.7	9.5	12.5	11.7	5.9	7.8
N. Mediano VCN (m/s)	74.0	74.0	59.0	52.0	64.0	63.0	55.0	53.0	64.0	62.0
Lat. Onda F N. Med. (ms)	22.0	22.7	23.7	23.8	21.5	20.4	25.2	24.0	21.0	21.8
N. Cubital Lat. Distal (ms)	2.7	2.6	2.1	2.0	2.7	2.4	2.6	2.4	2.9	2.9
N. Cubital Lat. Prox. (ms)	6.3	6.3	6.5	6.3	6.8	6.7	7.0	6.8	6.3	6.1
N. Cubital Amp. Distal (mV)	11.7	10.7	10.0	8.5	9.8	10.1	11.8	10.9	6.9	5.5
N. Cubital Ampl. Prox. (mV)	10.7	10.5	8.5	8.6	9.5	10.0	11.5	10.5	6.4	5.3
N. Cubital VCN (m/s)	61.0	59.0	55.0	56.0	58.0	55.0	59.0	57.0	62.0	66.0
Lat. Onda F N. Cub. (ms)	22.9	23.0	26.0	25.8	23.0	24.2	21.7	23.0	22.5	22.4

Tabla 1. Variables analizadas y resultados de los estudios de neuroconducción motora. Lat = latencia. Amp=Amplitud. VCN=Velocidad de neuroconducción. Prox = proximal. Dist=distal. ms=milisegundos. mV=Milivolts. m/s= metros sobre segundo.

Durante la neuroconducción sensitiva, con estimulación de los nervios Mediano, Cubital, Sural y Peroneo superficial, se observó la integración de potenciales de acción de nervio sensitivo (PANS) con latencia inicial y pico, amplitud, morfología y velocidades de neuroconducción dentro de rangos normales para los cinco pacientes.

	Paciente 1		Paciente 2		Paciente 3		Paciente 4		Paciente 5	
Nervio estimulado	Izq.	Der.	Izq.	Der.	Izq.	Der.	Izq.	Der.	Izq.	Der.
N. Sural Lat. de inicio (ms)	2.2	2.0	3.0	3.0	2.5	2.7	2.1	2.0	3.0	2.5
N. Sural Lat. Pico (ms)	2.9	2.5	4.1	3.8	3.1	3.6	2.7	2.5	3.9	3.2
N. Sural Amp. ( $\mu$ V)	22.0	22.0	13.0	12.0	14.0	13.5	14.5	16.0	19.0	23.0
N. Sural VCN (m/s)	64.0	70.0	46.0	46.0	63.0	65.0	54.0	56.0	46.0	57.0
N. Per. sup. Lat. Inicial (ms)	2.5	2.3	3.0	3.0	2.8	2.6	2.5	2.7	2.7	2.1
N. Per. sup. Lat. Pico (ms)	3.2	3.1	3.8	4.0	3.6	3.2	3.2	3.6	3.5	2.7
N. Peroneo sup. Amp. ( $\mu$ V)	32.0	29.0	17.0	12.0	25.0	27.0	24.0	22.0	40.0	31.0
N. Peroneo sup. VCN (m/s)	56.0	61.0	47.0	46.0	45.0	47.0	51.0	49.0	52.0	68.0
N. Mediano Lat. Inicial (ms)	1.9	2.0	2.5	2.6	2.2	2.0	1.9	2.3	2.5	2.3
N. Mediano Lat. Pico (ms)	2.6	2.7	3.4	3.4	2.8	2.5	2.4	2.8	3.5	3.2
N. Mediano Amp. ( $\mu$ V)	76.0	77.0	35.0	43.0	42.0	48.0	53.0	49.0	42.0	67.0
N. Mediano VCN (m/s)	74.0	70.0	56.0	54.0	53.0	55.0	48.0	46.0	56.0	60.0
N. Cubital Lat. Inicial (ms)	2.1	1.9	2.5	2.4	1.9	1.8	2.3	2.5	2.2	2.3
N. Cubital Lat. Pico (ms)	2.8	2.6	3.3	3.2	2.6	2.8	3.2	3.4	3.1	3.3
N. Cubital Amp. ( $\mu$ V)	61.0	51.0	31.0	29.0	45.0	48.0	32.0	34.0	68.0	76.0
N. Cubital VCN (m/s)	67.0	74.0	56.0	58.0	53.0	56.0	62.0	64.0	64.0	62.0

Tabla 2. Variables analizadas y resultados de los estudios de neuroconducción sensitiva. Lat = latencia. Amp=Amplitud. VCN=Velocidad de neuroconducción.  $\mu$ V=microvolts. ms=milisegundos. m/s= metros sobre segundo.

El estudio de electromiografía fue realizado mediante inserción con electrodo de aguja monopolar en músculos de las cuatro extremidades. Para los cinco pacientes se observa actividad insercional normal, sin evidencia de potenciales de denervación durante el reposo. A la contracción parcial, se observa la activación de potenciales de acción de unidad motora (PAUM) con amplitud y morfología dentro de rangos normales. A la contracción máxima el reclutamiento es completo.

	Paciente 1		Paciente 2		Paciente 3		Paciente 4		Paciente 5	
Músculo	Izq.	Der.	Izq.	Der.	Izq.	Der.	Izq.	Der.	Izq.	Der.
<b>Músculo Deltoides</b>										
<b>Inserción</b>	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal
<b>Actividad espontánea</b>	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente
<b>Morfología del PAUM</b>	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal
<b>Reclutamiento</b>	Completo	Completo	Completo	Completo	Completo	Completo	Completo	Completo	Completo	Completo
<b>Músculo Biceps</b>	Izq.	Der.	Izq.	Der.	Izq.	Der.	Izq.	Der.	Izq.	Der.
<b>Inserción</b>	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal
<b>Actividad espontánea</b>	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente
<b>Morfología del PAUM</b>	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal
<b>Reclutamiento</b>	Completo	Completo	Completo	Completo	Completo	Completo	Completo	Completo	Completo	Completo
<b>Músculo Tríceps</b>	Izq.	Der.	Izq.	Der.	Izq.	Der.	Izq.	Der.	Izq.	Der.
<b>Inserción</b>	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal
<b>Actividad espontánea</b>	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente
<b>Morfología del PAUM</b>	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal
<b>Reclutamiento</b>	Completo	Completo	Completo	Completo	Completo	Completo	Completo	Completo	Completo	Completo
<b>Músculo ECM</b>	Izq.	Der.	Izq.	Der.	Izq.	Der.	Izq.	Der.	Izq.	Der.
<b>Inserción</b>	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal
<b>Actividad espontánea</b>	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente
<b>Morfología del PAUM</b>	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal
<b>Reclutamiento</b>	Completo	Completo	Completo	Completo	Completo	Completo	Completo	Completo	Completo	Completo
<b>Músculo PDI</b>	Izq.	Der.	Izq.	Der.	Izq.	Der.	Izq.	Der.	Izq.	Der.
<b>Inserción</b>	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal
<b>Actividad espontánea</b>	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente

<b>Morfología del PAUM</b>	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal
<b>Reclutamiento</b>	Completo	Completo	Completo	Completo	Completo	Completo	Completo	Completo	Completo	Completo
<b>Músculo Vasto lateral</b>	Izq.	Der.	Izq.	Der.	Izq.	Der.	Izq.	Der.	Izq.	Der.
<b>Inserción</b>	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal
<b>Actividad espontánea</b>	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente
<b>Morfología del PAUM</b>	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal
<b>Reclutamiento</b>	Completo	Completo	Completo	Completo	Completo	Completo	Completo	Completo	Completo	Completo
<b>Músculo Tibial anterior</b>	Izq.	Der.	Izq.	Der.	Izq.	Der.	Izq.	Der.	Izq.	Der.
<b>Inserción</b>	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal
<b>Actividad espontánea</b>	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente
<b>Morfología del PAUM</b>	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal
<b>Reclutamiento</b>	Completo	Completo	Completo	Completo	Completo	Completo	Completo	Completo	Completo	Completo
<b>Músculo Gastrocnemio M.</b>	Izq.	Der.	Izq.	Der.	Izq.	Der.	Izq.	Der.	Izq.	Der.
<b>Inserción</b>	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal
<b>Actividad espontánea</b>	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente
<b>Morfología del PAUM</b>	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal
<b>Reclutamiento</b>	Completo	Completo	Completo	Completo	Completo	Completo	Completo	Completo	Completo	Completo

Tabla 2. Variables analizadas y resultados del estudio de Electromiografía. ECM =Extensor común de los dedos. PDI= Primer dorsal interóseo. M = Medial.

El test de ejercicio corto se realizó mediante la estimulación de nervio cubital a nivel de la muñeca, registrando la amplitud del potencial de acción de unidad motora (PAMC) basal antes del ejercicio y post ejercicio de forma inmediata. Durante el test de ejercicio corto se observa un incremento en la amplitud del potencial de acción muscular compuesto (PAMC) en los cinco pacientes. Este incremento oscila entre un 19 y 31%, con un promedio de 27.58%.

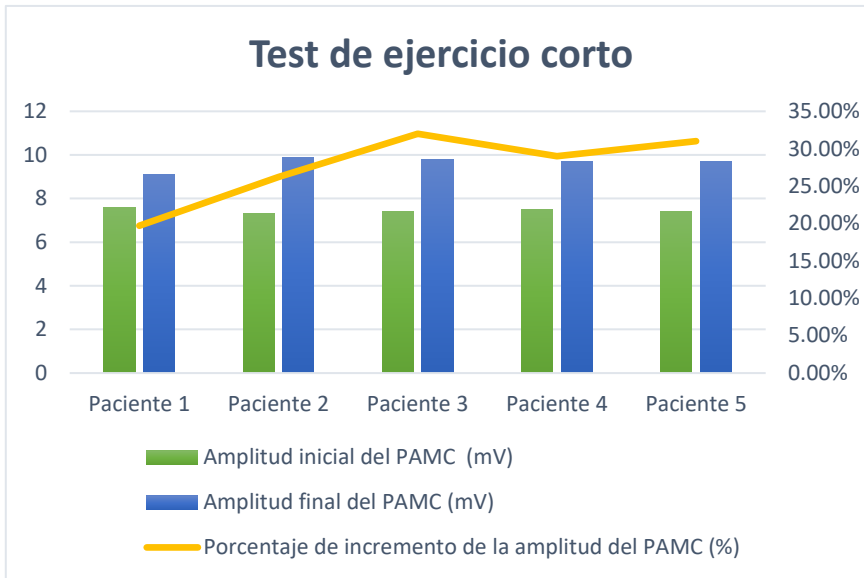
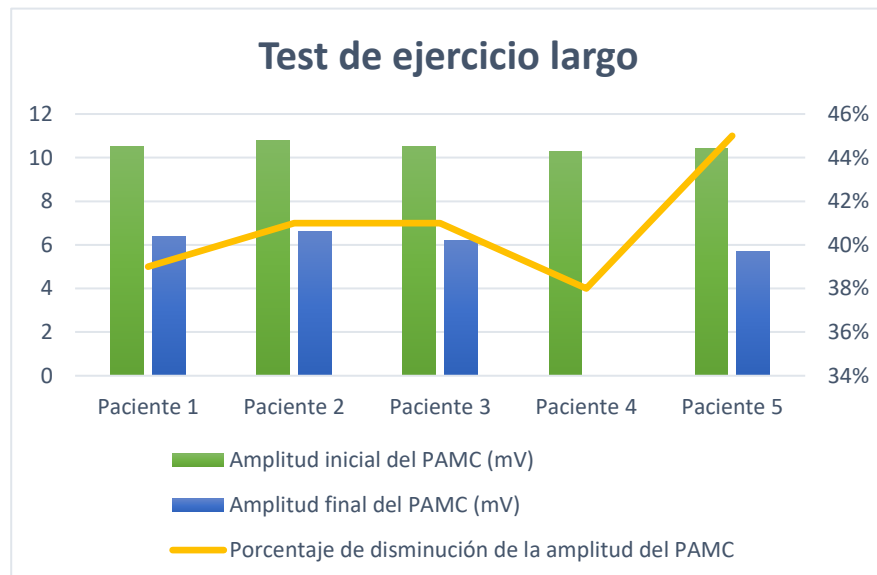


Figura 5. Cambios y porcentaje de incremento en la amplitud del PAMC presentado durante el Test de ejercicio corto.

Finalmente, para realizar el test de ejercicio largo se realiza la estimulación del nervio cubital con registro de la amplitud del potencial de acción muscular compuesto (PAMC) basal pre-ejercicio, post ejercicio de forma inmediata y cada 1 a 2 minutos por los siguientes 40 minutos. Observándose en los cinco pacientes un decremento significativo en la amplitud del PAMC de 39 hasta 45%, con un promedio de 41%.

Figura 6. Cambios y porcentaje de decremento en la amplitud del PAMC presentado durante el Test de ejercicio largo.



## **X. DISCUSIÓN.**

El test de ejercicio largo se ha utilizado para el diagnóstico de diversas canalopatías musculares con una alta sensibilidad y especificidad desde el año 1986, siendo el decremento en la amplitud del potencial de acción muscular compuesto (PAMC) el parámetro de más utilidad descrito en pacientes con parálisis periódica (2).

Los resultados encontrados en este estudio demostraron una edad de inicio en todos los pacientes entre la primera y segunda década de la vida, sin antecedentes familiares de la enfermedad, así como una mayor prevalencia para el género masculino, lo cual tiene concordancia con lo descrito en la literatura (1, 3, 6).

Tanto la edad actual como el número de episodios clínicos al momento del estudio eran similares en los 5 pacientes, oscilando entre los 15 y 20 años de edad y de 1 a 2 ataques clínicos a lo largo de la vida, lo que también se describe en series de casos previos. (4)

La variante de parálisis periódica más frecuente es la hipocalémica, sin embargo, no se encontraron cambios en los niveles de potasio sérico en ninguno de los pacientes estudiados, esto pudiendo estar en relación a que la caída de los niveles de potasio tiende a presentarse durante el inicio de los ataques clínicos. (5)

En cuanto a la presentación clínica, se describe la cuadriparesia con ausencia total de reflejos de estiramiento muscular como la forma más frecuente (9), sin embargo, la paraparesia con disminución parcial de reflejos fue la afección predominante en estos pacientes.

Los hallazgos encontrados en los estudios neurofisiológicos iniciales fueron semejantes en los 5 pacientes evaluados, no encontrando anormalidades en la neuroconducción motora, sensitiva, onda F y electromiografía. Esto en concordancia con lo descrito para la mayoría de los pacientes con parálisis periódica, en los que se espera un resultado normal de estas variables, pudiendo encontrar anormalidades en un bajo porcentaje de pacientes, la mayoría durante el ataque clínico.

Finalmente, durante la realización del test de ejercicio largo y corto, los resultados obtenidos fueron los esperados de acuerdo a la sospecha diagnóstica, encontrando en todos los pacientes un incremento en la amplitud del potencial de acción muscular compuesto de entre 20 y 30% durante el test de ejercicio corto y un decremento significativo de hasta 40% durante el test de ejercicio largo.

## **XI. CONCLUSIONES.**

En nuestra investigación se presenta una muestra de pacientes con diagnóstico clínico de parálisis periódica, con diferentes patrones de presentación y un decremento significativo en el PAMC durante el test de ejercicio largo.

La asociación de estos datos es suficiente para emitir un diagnóstico certero de la enfermedad, que, aunque hasta el momento sigue siendo de baja incidencia en nuestro país, es una patología frecuente en nuestro hospital al tratarse de un centro de tercer nivel de atención.

Por tanto, es importante continuar con la aplicación de este test en pacientes con sospecha de alteración de los canales, idealmente para tener una guía o un algoritmo preciso que simplifique el proceso diagnóstico de estas enfermedades de forma sencilla y certera.

El test de ejercicio largo y corto es una prueba diagnóstica que ha mostrado una sensibilidad de hasta un 90% para el caso de las parálisis periódicas, y comparado con los estudios moleculares, que implican un alto costo y poca accesibilidad, es un importante auxiliar diagnóstico en los casos de canalopatías.

Este estudio descriptivo queda abierto a ampliar la población de estudio, para lograr la realización de otras pruebas estadísticas que nos ofrezcan un panorama sensible y específico de esta prueba diagnóstica, así como su validez en comparación con el estándar de referencia (el diagnóstico molecular de la mutación).

No existe una correlación directa entre las variables epidemiológicas y clínicas con los hallazgos neurofisiológicos ni con el porcentaje de decremento encontrado en la amplitud del potencial de acción muscular compuesto.

Se corrobora que las características clínicas y neurofisiológicas de los pacientes con parálisis periódica que acuden al Hospital de Especialidades del Centro Médico Nacional Siglo XXI para valoración son similares a los descritos en la literatura actual, salvo algunas excepciones en cuanto a la forma de presentación.

El creciente número de reportes de casos de parálisis periódica dentro de nuestra población nos lleva a tener presente esta patología entre los diagnósticos diferenciales de parálisis flácida en el servicio de urgencias, siendo una condición potencialmente reversible, sobre todo si se asocia a hipopotasemia y tirotoxicosis.



## XII. ANEXOS.

### Anexo 1. Protocolo de realización de test de ejercicio corto.

<b>1. Inmovlizar la mano. Registrar el PAMC supramáximo en el músculo ADM estimulando el nervio cubital a nivel de la muñeca.</b>
<b>2. Registrar el PAMC cada minuto por 5 minutos con el músculo en reposo.</b>
<b>3. Pedirle al paciente que realice contracción voluntaria máxima por 5 a 10 segundos.</b>
<b>4. Registrar el PAMC inmediatamente después. Si se observa un decremento en la amplitud, continuar el registro cada 10 segundos hasta que regrese a la línea basal.</b>
<b>5. En caso de observarse un decremento después del ejercicio, repetir el procedimiento varias ocasiones para ver si persiste o se habitúa.</b>

PAMC= Potencial de acción muscular compuesto. ADM.=Músculo Abductor digiti minimi.  
FUENTE: Electromyography and neuromuscular disorders. Chapter 36. Myotonic muscle disorders and periodic paralysis syndromes. Page 566. David C. Preston. 3<sup>rd</sup> edition. 2013.

### Anexo 2. Protocolo de realización de test de ejercicio largo.

<b>1. Inmovlizar la mano. Registrar el PAMC supramáximo en el músculo ADM estimulando el nervio cubital a nivel de la muñeca.</b>
<b>2. Registrar el PAMC una vez por minuto, por 5 minutos, con el músculo en reposo.</b>
<b>3. Pedirle al paciente que realice contracción muscular voluntaria máxima por 2 a 5 minutos, descansando cada 15 segundos por 3 a 4 segundos.</b>
<b>4. Al completar los 5 minutos de ejercicio, pedirle al paciente que se relaje completamente.</b>
<b>5. Registrar inmediatamente el PAMC, después cada 1 a 2 minutos por 40 a 60 minutos hasta que no haya más decremento en la amplitud del PAMC.</b>

PAMC= Potencial de acción muscular compuesto. ADM. = Músculo Abductor digiti minimi.  
FUENTE: Electromyography and neuromuscular disorders. Chapter 36. Myotonic muscle disorders and periodic paralysis syndromes. Page 566. David C. Preston. 3<sup>rd</sup> edition. 2013.

**Anexo 3. Hoja de recolección de datos.**

<b>HOJA DE RECOLECCION DE DATOS</b>			
<b>DATOS PERSONALES</b>			
Nombre			
Edad			
Genero			
NSS			
<b>PARÁLISIS PERIODICA (ASPECTOS DEMOGRÁFICOS, CLÍNICOS).</b>			
Edad de inicio de los síntomas			
Antecedente heredofamiliar de la enfermedad	Presente	Ausente	
Número de episodios de parálisis			
Fenotipo clínico	Cuadriparética	Paraparética	
Afectación de nervios del cráneo	Presente	Ausente	
Reflejos miotáticos	Normales	Disminuidos	Ausentes
Alteración en la sensibilidad	Presente	Ausente	
Niveles séricos de potasio			
<b>VARIABLES NEUROFISIOLÓGICAS</b>			
Neuroconducción Motora	Normal	Anormal	
Neuroconducción Sensitiva	Normal	Anormal	
Respuestas tardías	Normal	Anormal	
Actividad de inserción	Normal	Incrementada	
Actividad espontánea durante el reposo	Ausente	Denervación	
Morfología del PAUM	Normal	Neuropático	Miopático
Reclutamiento	Completo	Incompleto	Temprano
Amplitud inicial del PAMC durante la prueba de ejercicio corto			
Amplitud final del PAMC durante la prueba de ejercicio corto			
Porcentaje de disminución en la amplitud del PAMC durante la prueba de ejercicio corto			
Amplitud inicial del PAMC durante la prueba de ejercicio largo			
Amplitud final del PAMC durante la prueba de ejercicio largo			
Porcentaje de disminución en la amplitud del PAMC durante la prueba de ejercicio largo			

NSS = Numero de Seguridad Social, PAUM= Potencial de acción de unidad motora. PAMC = Potencial de Acción Muscular Compuesto.

### **XIII. IDENTIFICACIÓN DE LOS INVESTIGADORES PARTICIPANTES.**

#### **Investigador Principal:**

Dr. Sergio de Jesús Aguilar Castillo <sup>a</sup>

#### **Investigador responsable:**

Dr. Víctor Ramón López Pacheco <sup>b</sup>

<sup>a</sup> Médico Especialista en Neurología. Médico Subespecialista en Neurofisiología Clínica. Jefe del departamento de Neurofisiología Clínica del Hospital de Especialidades de la UMAE “Dr. Bernardo Sepúlveda Gutiérrez” del Centro Médico Nacional Siglo XXI.

<sup>b</sup> Médico Especialista en Neurología, cursando el 2º año de la Subespecialidad en Neurofisiología Clínica en el Hospital de Especialidades de la UMAE “Dr. Bernardo Sepúlveda Gutiérrez” del Centro Médico Nacional Siglo XXI.

**Correspondencia: Dr. Sergio de Jesús Aguilar Castillo; Dr. Víctor Ramón López Pacheco;** Unidad Médica de Alta Especialidad Centro Médico Nacional Siglo XXI. Hospital de Especialidades “Dr. Bernardo Sepúlveda Gutiérrez” Distrito Federal. IMSS, Av. Cuauhtémoc No. 330 Col. Doctores, C.P. 06725, México, D.F.

#### **Contacto:**

a) Teléfono: 56 1187 4113  
e-mail: [sjacnf@gmail.com](mailto:sjacnf@gmail.com)

b) Teléfono: 664 3 86 62 91  
e-mail: [vrlp1989@gmail.com](mailto:vrlp1989@gmail.com)

#### **XIV. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.**

1. Suetterlin K, Hanna MG. Muscle channelopathies. *International Neurology*. 2016;482–4.
2. Cannon SC. Channelopathies of skeletal muscle excitability. *Compr Physiol* 2015; 5:761-790.
3. Cleland JC, Logigian EL. Clinical evaluation of membrane excitability in muscle channel disorders: Potential applications in clinical trials. *Neurotherapeutics*. 2007;4(2):205–15.
4. Fontaine B. Periodic paralysis. *Adv Genet* 2008; 63:3-23.
5. Sun J, Luo S, Song J, Huang J, Cai S, Zhu W, et al. Electromyographic Features in a Chinese Cohort With Hereditary Skeletal Muscle Channelopathies. *Journal of Clinical Neurophysiology*. 2019;1.
6. Cavel-Greant D, Lehmann-Horn F, Jurkat-Rott K. The impact of permanent muscle weakness on quality of life in periodic paralysis: a survey of 66 patients. *Acta Myol* 2012; 31:126-133.
7. Shapiro BE, Preston DC. Looking for periodic paralysis: Optimizing the long exercise test. *Muscle & Nerve*. 2018;59(1):8–9.
8. Sansone VA, Ricci C, Montanari M, Apolone G, Rose M, Meola G. Measuring quality of life impairment in skeletal muscle channelopathies. *Eur J Neurol* 2012; 19:1470–1476.
9. Fournier E, Tabti N. Clinical electrophysiology of muscle diseases and episodic muscle disorders. *Handbook of Clinical Neurology Clinical Neurophysiology: Diseases and Disorders*. 2019;269–80.

10. Jurkat-Rott K, Lerche H, Weber Y, Lehmann-Horn F. Hereditary channelopathies in neurology. *Adv Exp Med Biol* 2010; 686:305-334.
11. Liu M, Cui L, Ding Z, Wang Y, Guan Y, Chen L. P34-14 The utility of clinical exercise test in diagnosis of hypokalaemic periodic paralysis. *Clinical Neurophysiology*. 2010;121.
12. Charles G, Zheng C, Lehmann-Horn F, Jurkat-Rott K, Levitt J. Characterization of hyperkalemic periodic paralysis: a survey of genetically diagnosed individuals. *J Neurol* 2013; 260:2606-2613.
13. Zeyu D, Mingsheng L, Liying C. Reference value of long-time exercise test in the diagnosis of primary periodic paralysis. *Chinese Medical Journal*. 2014;127(18):3219–23.
14. Horga A, Raja Rayan DL, Matthews E, Sud R, Fialho D, Durran SC, et al. Prevalence study of genetically defined skeletal muscle channelopathies in England. *Neurology* 2013; 80:1472-1475.
15. Venance SL, Cannon SC, Fialho D, Fontaine B, Hanna MG, Ptacek LJ, et al; The primary periodic paralyses: diagnosis, pathogenesis and treatment. *Brain* 2006; 129:8 –17.
16. Tan SV, Matthews E, Barber M, Burge JA, Rajakulendran S, Fialho D, et al. Refined exercise testing can aid dna-based diagnosis in muscle channelopathies. *Annals of Neurology*. 2011;69(2):328–40.
17. Jurkat-Rott K, Lehmann-Horn F. Genotype-phenotype correlation and rationale in hyperkalemic periodic paralysis. *Neurotherapeutics* 2007; 4:216-224.

18. Statland JM, Barohn RJ. Muscle channelopathies: the nondystrophic myotonias and periodic paralyses. *Continuum* 2013; 19:1598-1614.
19. Matthews E, Hanna MG. Muscle channelopathies: does the predicted channel gating pore offer new treatment insights for hypokalaemic periodic paralysis. *The Journal of Physiology*. 2010;588(11):1879–86.
20. Tengan CH. The exercise test as a monitor of disease status in hypokalaemic periodic paralysis. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*. 2004;75(3):497–9.