

Periodieke paralyses

Periodieke paralyse betekent herhaaldelijk terugkerende verlamming. Periodieke paralyses vormen een groep (erfelijke) ziekten waarbij de processen die nodig zijn om een spier te laten samentrekken gestoord zijn. Dit heeft te maken met de natrium- of calciumkanaaltjes in de spier.

In het algemeen nemen de frequentie en de ernst van de aanvallen af bij het stijgen van de leeftijd. Veel oudere patiënten ontwikkelen een langzaam progressieve, permanente spierzwakte. Drie ziektebeelden waarbij een relatie met voeding bekend is, worden besproken.

Hyperkaliëmische periodieke paralyse (HyperPP)

HyperPP wordt gekenmerkt door aanvallen van periodieke spierzwakte tot verlamming gedurende enkele minuten tot uren, met vaak een stijging van het kaliumgehalte in het bloed. De spierzwakte treedt niet alleen op in de ledematen, maar ook in oogleden, keel en lijf. De ziekte komt voor met en zonder myotonie (spierstijfheid). De ademhalingsspieren worden gespaard en hartritmestoornissen komen niet voor.

De aanvallen kunnen worden uitgelokt door kaliumrijk voedsel of kalium bevattende medicijnen, rust na fysieke activiteit, alcohol, kou en emotionele stress. De aanvallen zijn vaak kort van duur en hebben dan geen behandeling nodig. Aanvallen kunnen worden tegengegaan door milde training of het eten van koolhydraten bij het begin van een aanval. Aanvallen kunnen worden voorkomen door frequent gebruik van koolhydraatrijke maaltijden, vermijden van kaliumrijk voedsel, medicijnen die de kaliumspiegels doen stijgen, vasten, inspannende activiteiten en kou.

Voedingsadvies: voeding volgens de Richtlijnen goede voeding met frequente koolhydraatrijke maaltijden en kaliumbeperkt.

Paramyotonia congenita (von Eulenburg)

Deze ziekte wordt gekenmerkt door aanhoudende myotonie die toeneemt bij aanhoudende activiteit. Bovendien is er naast myotonie spierzwakte aanwezig. Het meest frequent aangedaan zijn de oogleden, nekspieren en de bovenste ledematen. Een aanval kan worden uitgelokt door koude wind, tocht, het gebruik van ijs of ander koud voedsel of koude dranken. De ziekte is niet progressief, er treedt geen spierverslies of hypertrofie op van de spieren. De behandeling is gebaseerd op het vermijden van fysieke overactiviteit en blootstelling aan kou.

Voedingsadvies: voeding volgens de Richtlijnen goede voeding met vermijding van koude voedingsmiddelen.

Hypokaliëmische periodieke paralyse (HypoPP)

HypoPP type 1 wordt veroorzaakt door een stoornis in de calciumkanaaltjes. Type 2 door een stoornis in de natriumkanalen. De symptomen zijn bij beide typen gelijk. HypoPP wordt gekenmerkt door periodieke aanvallen, met een daling van het kaliumgehalte in het bloed. De duur van de aanval varieert van enkele minuten tot enkele dagen. De aanval begint vaak bij rust na inspanning. De frequentie varieert sterk van persoon tot persoon. De oog-, keel- en ademhalingsspieren worden meestal gespaard. De aanvallen zijn meestal ernstiger dan bij HyperPP en zijn niet gerelateerd aan myotonie. De urineproductie neemt tijdens de aanval af. Er is geen

relatie tussen het kaliumgehalte in het bloed en de ernst van de spierzwakte. De aanvallen kunnen worden uitgelokt door een te laag kaliumgehalte, fysieke activiteit, nachtrust, alcoholgebruik of kou. Stress door infecties, koorts, gebrek aan slaap, diarree, sommige medicijnen zoals insuline en corticosteroïden kunnen ook aanleiding zijn. Bij sommige mensen wordt een aanval veroorzaakt door de inname van zout. Koolhydraatrijke voeding kan een aanval uitlokken doordat het een piek veroorzaakt in de afgifte van insuline, met als gevolg een verplaatsing van kalium van het bloed naar de spiercel, waardoor een te laag kaliumgehalte in het bloed ontstaat.

Bij een aanval is toediening van kaliumchloride, oraal of intraveneus, de beste therapie.

Acetazolamide (koolzuuranhydraseremmer) kan de frequentie en de ernst van aanvallen bij type 1 verminderen. Dit medicijn echter kan een aanval ook verergeren, vooral bij mensen met diabetes mellitus. Om aanvallen te voorkomen wordt een voeding met weinig koolhydraatrijke maaltijden en rijk aan kalium aanbevolen.

Overwegingen: Omdat de snelheid en mate van vertering van koolhydraten de insulineconcentraties beïnvloedt lijkt het zinvol om voedingsmiddelen met een lage glykemische index (bijvoorbeeld groente, fruit en volkorenproducten) te gebruiken en voedingsmiddelen met veel mono- en disacchariden (onder andere suiker) te vermijden.

Er worden verschillende adviezen gegeven over het gebruik van kalium en natrium. Ons advies is dat, als uit de anamnese blijkt dat een aanval wordt uitgelokt door natrium, een natriumbeperking kan worden geadviseerd. Indien blijkt dat de voeding weinig kalium bevat kan de hoeveelheid kalium worden geoptimaliseerd tot een hoeveelheid van 1600-2000 mg/dag (Nederlandse voedingsmiddelentabel).

Voedingsadvies: voeding volgens de Richtlijnen goede voeding, met frequente, kleine maaltijden om een grote koolhydraatbelasting te vermijden, verrijking met kalium indien nodig en beperking van natrium indien nodig.

Referenties:

Finsterer J. Primary periodic paralyses. *Acta Neurol Scand* 2008; 117: 145-58.

Levitt JO. Practical aspects in the management of hypokalemic periodic paralysis. *J Transl Med* 2008; Apr 21: 6-18.

Links TP, Ginjaar HB en van der Hoeven JH. Van gen naar ziekte; hypokaliëmisches periodieke paralyse. *Ned Tijdschr Geneesk* 2004; 148(21): 1035-38.

Richtlijn Elektrolytstoornissen 2012. Ned. Internisten Ver. www.internisten.nl

Samsone V, Meola G, Links TP, et al. Treatment for periodic paralysis. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2008, issue 1.

Trip J, Drost G, van Engelen BGM, et al. Het spectrum van de erfelijke skeletspierkanalopathieën. *Ned Tijdschr Geneesk* 2005; 149(38): 2093-98.

Venance SL, Cannon SC, Fialho D, et al. The primary periodic paralyses: diagnosis, pathogenesis and treatment. *Brain* 2006; 129: 8-17.