

## **BURMIEN AJOITTAINEN HYPOKALEMINEN HALVAUS (HypoPP)**

Ajoittainen hypokaleminen halvaus eli hypokalemia polymyopatia on oireyhtymä, jossa esiintyy ajoittaista eri lihaksissa esiintyvää heikkoutta yhdistyneenä alhaiseen veren seerumin kaliumpitoisuuteen. Ensimmäisen kerran burmilla esiintyvistä oireyhtymästä raportoitiin Englannissa 1986 (A.C. Blaxter, P. Lievesley, T. Gryffyd-Jones & P. Wotton). Sukutauleanalyysit osoittivat oireyhtymän monogeenisesti, autosomaalisesti ja resessiivisesti periytyväksi.

### **Oireyhtymän ilmeneminen ja tyypilliset oireet**

Taudin oireet ilmaantuvat tyypillisimmin 10 viikon – 1 ½ vuoden iässä. Ensimmäisiä oireita ovat raajojen tai niskan jäykkyys, vaikeudet hypätessä tai portaita ylös juostessa. Tautikohtauksen edetessä oireet tulevat selvemmiiksi, jolloin kissa ei pysty kävelemään kuin muutamia askeleita kerrallaan. Kissa ei myöskään pysty kannattelemaan päätään, jolloin sen leuka painuu rintakehää vasten. Oireyhtymälle on tyypillistä, että kohtauksen aikaisten oireiden vaikeusaste vaihtelee hyvin paljon samallakin yksilöllä. Myös kohtausten kesto vaihtelee muutamasta tunnista useisiin päiviin. Kohtausten välillä kissan liikkuvuus ja lihasvoima palautuu normaaliksi.

### **Oireyhtymän diagnosointi**

Hypokalemia diagnoosi tulee varmentaa kohtauksen aikana otetuilla laboratoriotesteillä, joista käy ilmi kaksi oireyhtymälle tyypillistä poikkeavuutta, kohonnut kreatiniinikinaasi entsyymi eli CK, joka voi nousta tuhansiin yksiköihin (IU/l) ja matala veren seerumin kalium. Veren seerumin kalium on hyvin vaihteleva, mutta useimmissa tapauksissa kohtauksen aikainen veren seerumin kalium on alle 3.0 mmol/l. Kohtausten välillä veren seerumin kalium voi nousta normaaliksi (3,5 – 5,0 mmol/l) (T. Gruffydd-Jones). Tosin F. Gaschen, A. Jaggy & B. Jones artikkelissa (2004) todetaan, että joillakin kliinisiä hypokalemian oireita omaavilla kissoilla, veren seerumin kaliumpitoisuus voi olla normaali myös kohtausten aikana.

Muilla kokeilla suljetaan pois muut hypokalemiaa ja lihasheikkoutta aiheuttavat sairaudet. Muita hypokalemiaa tai lihasheikkoutta aiheuttavia sairauksia ovat mm. krooninen munuaisten toimintahäiriö, Conn syndrooma, kilpirauhaset liikatoiminta, tiamiinin puutos ja hermolihassairaudet, kuten myasthenia gravis (T. Gruffydd-Jones).

Koska oireyhtymälle ei toistaiseksi ole olemassa testiä, perustuu oireyhtymän diagnosointi veriarvojen muutoksiin ja kliinisiin oireisiin. T. Gryffyd-Jones (1996) mukaan lihaksen sähkötoimintatutkimuksissa tai lihaskudosnäytteissä ei ole tullut ilmi riittävän yhteneväisiä muutoksia, jotta näitä testejä voitaisiin käyttää diagnoosin vahvistamiseen.

### **Taustatietoa kaliumista**

Kalium on maametalli, joka osallistuu laajalti elimistön elektrolyyttitasapainon, energia-aineenvaihdunnan ja entsyymitoimintojen säätelyyn. Kaliumin tasapaino on tärkeää sydämen, hermoston ja lihaksiston toiminnalle. Poikkeavat kaliumarvot, sekä alhaiset että korkeat, ovat merkki häiriötilasta.

Elimistön kaliumvarastot ovat lihasten ja maksan soluissa sekä veren punasoluissa. Veren seerumin kaliumpitoisuus on noin 2% koko elimistön kaliumpitoisuudesta. Elimistön kaliumtaseeseen vaikuttavat otto ravinnosta, erityis virtsaan ja ulosteisiin, kulkeutuminen soluihin sekä jakautuminen solun sisäiseen ja ulkoiseen nesteeseen. Kuva elimistön kaliumtaseesta saadaan tutkimalla veren seerumin kaliumpitoisuutta. Kaliumin runsautta seerumissa kutsutaan hyperkalemiaksi ja puutetta hypokalemiaksi.

### **Oireyhtymän hoito**

Oireyhtymän hoidossa keskeisessä asemassa on kissan ruokavalioon lisättävä kalium. Hoidoksi sopiva kaliumglukonaattia on esimerkiksi Tumil-K, jota on saatavana jauheena, tabletteina ja geelinä. F. Gaschen, A. Jaggy & B. Jones (2004) tutkimuksen mukaan sopiva annostus on 2 - 4 mmol suunkautta 1 – 2 kertaa päivässä. Koska sopimaton kaliumlisä voi itsessään aiheuttaa sekä lihasheikkoutta että sydämen toiminatahäiriöitä, on hoidon aloittamisesta ja kaliumin oikeasta annostuksesta neuvoteltava aina eläinlääkärin kanssa.

Useimmissa tapauksissa kaliumlisä vähentää sekä kohtausten toistumistiheyttä, kestoja että oireiden vaikeusastetta. Noin puolella tapauksista oireet helpottavat kissan kasvaessa ja kaliumlisän antaminen voidaan lopulta lopettaa kokonaan. Lopuilla kohtausten ajoittainen toistuminen ja säännöllinen kaliumlisän tarve jää pysyväksi.

Itselläni on kokemusta kahden hypokalemiaa sairastavan kissan hoidosta. Koska kissat ovat pentuesisaria ja niiden elinympäristö on sama, on ollut hyvin mielenkiintoista havaita kuinka

vaihteleva oireyhtymä voikaan olla. Toinen sisaruksista sairastui noin 10 kk:n ikäisenä ja toinen taas noin 1 ½ vuoden ikäisenä. Aluksi nuorempana sairastuneen yksilön taudin vaikeusaste oli huomattavasti vakavampi ja sen hoitotarve oli sisartaan suurempi. Molempien oireet kuitenkin helpottivat niiden aikuistuttua ja kaliumlisän antaminen voitiin lopettaa kokonaan. Sisarusten täytettyä kymmenen vuotta, palasivat oireet vanhempana sairastuneelle ja sen kohdalla kaliumlisän antaminen onkin jouduttu aloittamaan uudelleen.

### **Perinnöllisyydestä**

Vaikka oireyhtymän aiheuttavaa geenivirhettä ei ole vielä pystytty tunnistamaan, on oireyhtymän perinnöllisyydestä kuitenkin selvää näyttöä. Oireyhtymän periytymismekanismeja pidetään monogeenisenä, autosomaalisena ja resessiivisenä. Tämä tarkoittaa sitä, että sairastunut kissa on saanut virhegeenin molemmilta vanhemmiltaan, jotka ovat siis oireettomia virhegeenin kantajia. Periytymisteorioiden mukaan kahden kantajan pariutuessa 50% pennuista on kantajia, 25% sairaita ja 25% terveitä (Sundgren).

Koska hypokalemialle ei ole vielä olemassa geenitestiä, on sen ennaltaehkäisemissä syytä pysyä konservatiivisella linjalla. Yhdistelmää, josta on syntynyt sairastuneita yksilöitä ei pidä toistaa ja sairastuneen yksilön molemmat vanhemmat on syytä poistaa jalostuksesta. Sairastuneen yksilön lähisukulaiset, kuten pentuesisaret, isovanhemmat ja puolisisarukset, ovat oireyhtymän mahdollisia kantajia, joiden kohdalla joko testisiitos oireyhtymän kantamisen selvittämiseksi tai jalostuksesta poistaminen lienee paikallaan.

### **Geenitutkimukset hypokalemiaa aiheuttavan geenimutaation tunnistamiseksi**

Burmilla esiintyvä oireyhtymä muistuttaa ihmisissä tavattavaa ajoittaista hypokalemista halvausta, joka aiheutuu eri geenimutaatioista lihaksiston ioni kanavassa (C. Klein, E. Prinzenberg & G. Erhardt). Burmien vastaavaa geenimutaatiota ei ole vielä pystytty tunnistamaan, mutta työtä geenimutaation tunnistamiseksi tehdään koko ajan. Alla suomennos allekirjoittaneen ja US Davisin professori Leslie A. Lyonsin välisestä sähköpostikirjeenvaihdosta (4.1.2011).

*Burmilla esiintyvän hypokalemian tutkimiseksi on muodostettu maailmanlaajuinen tutkimusyhteistyö. Eläinlääketieteellisten koulujen tutkijat Bristolista (TJ Gruffydd-Jones), Davisista (LA Lyons), Sydneystä (R Malik) and Giessenistä (E-M Prinzenberg) keräävät yhteen näyttei-*

tä ja kokemuksia, arvioidakseen tilan geneettistä taustaa. Lopullinen tavoite on löytää tilan aiheuttava geeni ja mutaatio. Kasvattajia, joilla on hypokalemiaa sairastavia kissoja, pyydetään osallistumaan tutkimukseen lähettämättä näytteitä Bristoliiin, Sydneyin tai Davisiin. Kaikki näytteet lähetetään lopulta UC Davisiin geneettiseen testauksen äskettäin kehitetyllä kesykissojen DNA matriisilla. Näyte voidaan lähettää joko veri- tai poskisolunäytteenä, tarkempia ohjeita saa tutkijoilta. Sukutaulu ja eläinlääketieteelliset tiedot ovat tutkijoille myös erittäin arvokkaita, samoin kuin sairastuneen kissan terveiden lähisukulaisten näytteet. Lisätietoja tutkimuksesta antaa PhD Leslie Lyons ([lalyons@ucdavis.edu](mailto:lalyons@ucdavis.edu)).

Leslie A. Lyons, PhD

Professor

1114 Tupper Hall Office: (530) 754-5546

Population Health & Reproduction (PHR)

School of Veterinary Medicine (SVM)

One Shields Avenue

University of California, Davis, Davis, CA 95616

Artikkelin kirjoittaja: Tiina Räsänen, FI\*Cattish 9.1.2011

## LÄHTEET

1. A.C. Blaxter, P. Lievesley, T. Gryffyd-Jones & P. Wotton: Periodic muscle weakness in Burmese kittens, *Veterinary record*, 118 (22): 619-620, 1986
2. C. Klein, E. Prinzenberg & G. Erhardt: Screening for polymorphisms in candidate genes for hypokalemic periodic paralysis (HypoPP) in Burmese cats, *29th International Conference on Animal Genetics in Japan*, 2004
3. Dina Buxton: Hypokalaemia, notes for the new owners, *The Burmese Cat Club*, 2000
4. F. Gaschen, A. Jaggy & B. Jones: Congenital diseases of feline muscle and neuromuscular junction, *Journal of Feline Medicine and Surgery*, 6: 355-366, 2004
5. Per-Erik Sundgren: *Lemmikkieläinten jalostus*. Suomen kennelliitto, Gummessons Tryckeri AB, 1993
6. T. Gryffyd-Jones: Episodic Hypokalemic Weakness in Burmese Cats, Briefing note for veterinary surgeons, *The Burmese Cat Club News*, 1996