

## PRIMÄR HYPERPARATHYREOIDISM

### (PHPT)

Parathyreoidea eller bisköldkörtlarna består oftast av 4 st körtlar belägna bredvid (para) thyreoidea (sköldkörteln).

Bisköldkörtlarna utsöndrar ett hormon "parathormon" som reglerar koncentrationen av kalcium i blodet och kvoten fosfor/kalcium.

Frisättningen av parathormon ökar vid sjunkande kalcium nivåer och omvänt.

Parathormon upprätthåller en normal koncentration av kalcium i blodet genom att motverka förluster av kalcium via njurarna och genom att frigöra kalcium ur skelettet. Omvandlar även D-vitamin till calcitrol som ökar Ca-upptaget i tarmen.

Kalcium är av stor betydelse för funktionen i många celler (t.ex. kontraktion av muskelceller, nervimpulser, frisättning av många viktiga substanser).

Hyperparathyreoidism innebär överproduktion av parathormon med hyperkalcemi (förhöjd kalciumhalt) som följd.

Vid PHPT är den ökade parathormonfrisättningen orsakad av tumörer, oftast benigna (godartade) i en eller flera bisköldkörtlar.

Sjukdomen har sen debut och är överrepresenterad hos keeshond i amerikanska material.

Enligt Cathy Gaggini Bosnics artikel "Primary Hyperparathyreoidism in the Keeshond" publicerad 2005 är snittåldern för diagnosställandet hos keeshond mellan 7 och 9 års-ålder. Vi har kännedom om skandinaviska kliniska fall som har debuterat vid tidigare åldrar.

Sjukdomsbilden kan förväxlas med "normalt åldrande" och diagnosen kan fördröjas eller t.o.m. missas helt.

PHPT har en smygande debut.

I tidigt skede kan ökad törst (polydypsi), frekventa diureser (polyuri, kissar ofta), successivt påkommande slöhet, muskelsvaghet, aptitförlust, viktnedgång och nedsatt allmän tillstånd vara de första tecknen på PHPT.

Stenbildning; oftast återkommande; i urinvägarna är vanligt förekommande.

Vid mer uttalad hyperkalcemi fortskrider sjukdomen med symptom och tecken på organengagemang som njursvikt, hälta, osteoporos, frakturer, svullna käkar s.k. "gummikäkar" ("rubber jaw"), tandförluster, kräkningar.

Diagnosen ställs genom bestämning av kalciumnivåer i blodet samt ultraljudsundersökning av parathyreoidea.

Behandlingen består av tidig kirurgi eller ultraljudsledd kemisk eller värmeinducerad ablation (destruktion) av tumören/tumörerna.

Obehandlad hyperkalcemi leder till grava organskador som kan vara livshotande.

Tidig kirurgi (före njursviktdebuten) har god prognos.

Oavsett behandlingsmetod är perioden efter ingreppet kritisk och kräver ineliggande vård på kliniker med särskild kompetens och rutin. Eftervården innebär noggrann monitorering (övervakning) av kalciumhalten pga risken för kraftigt fallande värden ibland till livshotande nivåer. I vissa fall är tilläggsbehandling med läkemedel (kalcium +D-vitamin) nödvändig.

PHPT-positiva hundar utan kliniska tecken på sjukdom kan följas upp med årliga kontroller av kalciumhalten med start vid ca 4-årsåldern med avsikten att kunna diagnostisera sjukdomen i så tidigt skede som möjligt innan organskador har hunnit utvecklas.

Omfattande forskning under ledning av ass. Professor Richard Goldstein vid Cornell University, USA, resulterade i identifieringen av den defekta genen (mutationen) som kodar för PHPT hos keeshond.

Sjukdomen har en autosomal dominant transmission, vilket innebär att enbart en förälder med den defekta genen är tillräckligt för överföring av genen till avkomman.

Om en kees med den defekta PHPT-genen används i aveln i kombination med en PHPT-negativ kommer ca 50% av avkommorna att nedärva 1 kopia av den defekta genen. Om 2 PHPT-positiva paras kommer ca 75% av avkommorna att nedärva den defekta genen.

Ett DNA-test finns tillgängligt kommersiellt i USA sedan 2007. Provtagningsanvisningar, instruktioner till provtagande veterinär samt remisser finns att hämta på Dr Goldsteins hemsida (<http://www.vet.cornell.edu/labs/goldstein/>).

Kontakter har tagits med SLU, Uppsala, samt DNA-grupp, SKK, angående möjligheter att kunna sätta upp testet i Sverige. Ännu inga glädjande besked.

Provresultatet uttrycks som "positivt" eller "negativt" vilket innebär att antingen har man den defekta genen som kodar för sjukdomen eller inte. Ett positivt svar betyder inte att hunden är klinisk sjuk vid tidpunkten för testningen. Innebörden är att hunden kan komma att utveckla sjukdomen senare i livet.

"Ärftligt negativa" (negative by descent NBD) är avkommor till föräldradjur som är testade negativa.

Ett "International Open Register" (IOP) finns tillgängligt "on-line".

Registret är sammanställt av Jane Saunders, England, och uppdateras varje månad.

Det är önskvärt att alla som PHPT-testar skickar resultaten för publicering i det internationella registret ([liefkees@hotmail.com](mailto:liefkees@hotmail.com)).

Kontakta gärna mig vid frågor eller översättningsbehov av provtagningsanvisningar, remisser mm.

Silvia Schliamser ([silvia119@hotmail.com](mailto:silvia119@hotmail.com)) 090727