

Chiari-malformatie en Syringomyelie volgens het BVA/KC schema en het door ons aangepaste schema ('Utrecht gradering').

door dr. Paul Mandigers

Op dit moment zijn er verschillende beoordelingsschema's. Ze hebben allemaal hun eigen evolutie en waarde. In dit document worden schema's zoals ze door ons worden gerapporteerd.

Het eerste beoordelingssysteem was het volgende:

Graad	Leeftijd	SM
A	Meer dan 2,5 jaar	Afwezig of een verwijding van het centrale kanaal van minder dan 2 mm
C	Minder dan 2,5 jaar	Afwezig of een verwijding van het centrale kanaal van minder dan 2 mm
D	Meer dan 2,5 jaar	Aanwezig, maar geen klinische symptomen
E	Minder dan 2,5 jaar	Aanwezig, maar geen klinische symptomen
F	Alle leeftijden	Huidige en klinische symptomen

De BVA/Kennel Club (KC) heeft dit systeem zodanig aangepast dat ook de leeftijd en het cerebellum (de kleine hersenen) in aanmerking worden genomen.

Er zijn drie leeftijdsgroepen:

a = meer dan vijf jaar;

b = drie tot vijf jaar;

c = één tot drie jaar.

Deze indeling naar leeftijd is erg belangrijk omdat we weten dat syringomyelie een aandoening die in de tijd erger wordt. Een hond kan dus op de leeftijd van een jaar gezond zijn en als hij 7 is aangedaan. Scanresultaten verkregen op de leeftijd van één kunnen dus anders zijn wanneer de hond later nogmaals gescand wordt.

Chiari-malformatie (CM) wordt volgens het BVA / KC-schema als volgt beoordeeld:

Graad 0 = geen Chiari-malformatie

Graad 1 = je zou kunnen zeggen dat dit een minimale chiari-malformatie is. Meestal is er nog steeds wat cerebrospinale vloeistof zichtbaar tussen de caudale cerebellaire vermis en de hersenstam.

Graad 2 = De vermis (het achterste deel van het cerebellum) zit samen met de hersenstam klem in het achterhoofdsgat en puilt hierdoor uit naar buiten (=herniatie).

Door nu de leeftijdsgroep toe te voegen krijg je de gradering (op die leeftijd!). Bijvoorbeeld CM graad 0c --> betekent: chiari malformatie graad 0 en leeftijdsgroep c. Wij hebben dit enigszins aangepast op zo'n manier dat we nog twee groepen hebben toegevoegd:

Chiari malformatie

0 = niet afwijkend

1 = Graad 1 als het Britse systeem

2 = Graad 2 als het Britse systeem

3 = Graad 2 en hieraan toegevoegd is de hernia duidelijk zichtbaar doordat het lijkt alsof het cerebellum ingekeept wordt.

4 = Graad 2 en hieraan toegevoegd is dat de hernia nu maximaal is

Het is moeilijk om met zekerheid iets te zeggen over wat je aan klinische beelden kunt zien bij chiari malformatie. Waarschijnlijk voor een deel het 'itchy' gevoel als je de hals aanraakt, de head rubbing, soms wat terug getrokken zijn. Zie voor meer info: www.paulmandigers.nl/ziektes

We zeggen ook iets over de vorm van het cerebellum zelf:

Vorm

0 = niet abnormaal

1 = het cerebellum heeft de vorm van een klaverblad

2 = het cerebellum is aan de voorkant afgeplat

3 = het cerebellum is aan de achterkant afgeplat

4 = Subtentoriale hernia wordt gezien

5 = Abnormale vorm die hierboven niet wordt vermeld

Het beoordelingssysteem van de BVA/KC voor syringomyelia (SM) is als volgt:

Syringomyelia (SM) wordt gedefinieerd als een met vocht gevulde holte in het ruggenmerg, al dan niet in connectie met het centrale kanaal.

Een pre-syrinx wordt gedefinieerd als spinaal oedeem en kan worden gezien als een voorloper van de ontwikkeling van syringomyelie.

SM-klasse 0 = normaal.

SM klasse 1 = centrale kanaal dilatatie waarbij de binnendiameter kleiner is dan 2 mm.

SM klasse 2 = syringomyelia (centrale kanaal dilatatie) met een interne diameter van tenminste 2 mm.

De leeftijdsgroep wordt nu weer toegevoegd. Hetgeen bijvoorbeeld deze graad oplevert: SM0c hetgeen in dit geval betekent normaal en leeftijdsgroep c.

Op elk formulier wordt op pagina 1 eerst de indeling van de BVA/KC vermeld. Dat doen we dus als volgt:

CM-cijfer - leeftijdsgroep / SM-klasse - leeftijdsgroep

We verstrekken ook aanvullende informatie over het ventriculaire systeem (de vochtblazen in de grote hersenen) en beide middenoren. De afwijking waar we op doelen is PSOM of middenoor effusie.

Wat betreft het ventriculaire systeem, zal het worden ingedeeld als:

0 = geen afwijkingen

1 = dilatatie van de 4e ventrikel

2 = milde dilatatie

3 = ernstige dilatatie van de kamers

Met betrekking tot het middenoor:

0 = niet zichtbaar

1 = slechts een beperkte hoeveelheid materiaal is zichtbaar

2 = er is materiaal zichtbaar

3 = de bullae zijn volledig gevuld met materiaal

Helaas zien we ook vaak artefacten. De belangrijkste oorzaken zijn bewegingen en de microchip. Laagveld-MRI-scanners kunnen soms minder goed om gaan met deze microchips dan hoogveld scanners. Elke beoordeling boven 1 betekent dat de kwaliteit van de scan van zo'n kwaliteit is dat het eindresultaat niet goed kan worden ingeschat en dat de huidige beoordeling een onderschatting van de werkelijke situatie kan zijn. Het wordt gemarkeerd als: 0 = geen artefact, 1 = aanwezig, maar de MRI-scan kan worden geëvalueerd, 1,5 = MRI-scan wordt geëvalueerd, maar het resultaat kan minder betrouwbaar zijn vanwege het artefact, 2 = kan niet worden geëvalueerd. De reden dat we scans niet gelijk afkeuren is dat soms de scan deels beoordeeld kan worden en je wel belangrijke informatie verkrijgt voor de kliniek of de

fokkerij.

De zichtbaarheid van het centrale kanaal vermelden we ook. Hierbij gebruiken we de sagittale T2 gewogen opnames (sagitaal = lengtedoorsnede = S) en transversaal T1 gewogen beelden (transversaal = dwarsdoorsnede = TV). Als een syrinx zichtbaar is op een T1 gewogen beeld, wordt dit vermeld. Wij geloven dat dit ook belangrijk kan zijn.

Wat betreft de dilatatie / syrinx noemen we de exacte verwijding in mm. Dit is vergelijkbaar met het meten in exacte mm's.

Zichtbaarheid sagitaal T2 & transversaal T1

- 0 = niet zichtbaar
- 1 = zichtbaar op alleen de sagittale T2
- 2 = zichtbaar op de S-T2 en TV T1
- 3 = zichtbaar TV T1 van 1-2 mm
- 4 = zichtbaar TV T1 van 2-3 mm
- 5 = zichtbaar TV T1 van 3-4 mm
- 6 = zichtbaar TV T1 en meer dan 4 mm

De vorm van de syrinx kan ook belangrijk zijn en wordt dus ook vermeld:

- 0 = niet of cirkelvormig
- 1 = presyrinx
- 2 = CC open voor dorsaal (=boven)
- 3 = CK asymmetrisch naar opzij
- 4 = afzonderlijke syrinx

We denken dat een volledig ronde verwijding minder klinische beelden geeft dan een verwijding naar boven of opzij. Die honden hebben naar onze inzichten veel meer pijnsensaties.

Als laatste: in België gebruiken ze een andere classificatie en dit wordt ook op het formulier vermeld, maar we adviseren alle niet Belgische-fokkers om alleen te werken met de BVA/KC-indeling en de aanvullende informatie die we bieden.

Waarom zo'n uitgebreide uitleg en beoordeling? Wij zijn van mening dat betere fenotypering (=beschrijving van het beeld) kan helpen om CM en SM te bestrijden. Dit hebben we gepubliceerd in het volgende artikel: *Wijnrocx K, Van Bruggen LWL, Eggelmeijer W, Noorman E, Jacques A, Buys N, Janssens S, Mandigers PJJ: Twelve years of chiari-like malformation and syringomyelia scanning in Cavalier King Charles Spaniels in the Netherlands: Towards a more precise phenotype. PloS one 2017, 12(9):e0184893.*

Indien uw huisdier klinische beelden heeft verwijs ik u naar mijn website (www.paulmandigers.nl) en uiteraard bent u altijd van harte welkom op de poli. Op mijn website staat waar ik allemaal kliniek heb.

Paul Mandigers
DVM, PhD, DipECVN
Diplomate European Board of Veterinary Specialisation
Specialist Interne Geneeskunde van de KNMvD
Utrecht University, Faculty of Veterinary Medicine, PO BOX 80154, 3508 TD Utrecht