

Syringomyelie

Net zoals de medische wetenschap bij de mens maakt ook de veterinaire wetenschap stormachtige ontwikkelingen door. Nieuwe medicijnen maken nieuwe behandelingen mogelijk en brengen soms eindelijk de lang verwachte oplossing voor de behandeling van een ziektebeeld.

Maar ook nieuwe operatiemethoden, al dan niet dankzij nieuw instrumentarium, maken successen mogelijk die tot voor kort voor onmogelijk werden gehouden. En, niet als laatste, de voortgang in de diagnostische beeldvorming helpt ook enorm om meer dieren te kunnen genezen. Maar soms brengt deze vooruitgang alleen een diagnose en helaas (nog) geen echte oplossing.

Regelmatig volgen kwaliteitsbewuste dierenartsen nascholing. Met enige gepaste trots worden daar onder andere bijzondere patiëntgevallen gepresenteerd waarbij de resultaten tot de verbeelding spreken. Nieuwe ziektebeelden worden gepresenteerd en onder de aanwezigen met een ruime ervaring hoor je steeds weer hetzelfde: "dit heb ik al eens eerder gezien, nooit geweten tot nu toe wat het was....".

Echter vanaf dat moment zijn diagnose en eventuele behandeling geen geheim meer en kan je er mee aan de slag.

Deze keer wil ik u graag een ziektebeeld laten zien wat menig dierenarts al kende qua symptomen maar verder niet kon plaatsen, nu weten we er meer van maar of we het op kunnen lossen?

Chiari-like malformatie (CM) / Syringomyelie (SM)

Helaas zijn er geen meer eenvoudige Nederlandse benamingen voor de aandoeningen maar meestal worden de afkortingen in publicaties gebruikt zodat nu in ieder geval duidelijk is waar deze naar verwijzen. Eenvoudig gesteld komt het er op neer dat er binnen de benige schedel niet voldoende ruimte is voor het zenuwweefsel en dat er daardoor veranderingen optreden in dat deel van het ruggenmergkanaal dat aansluit op de schedel. Bij de mens is deze aandoening ook bekend.

Eigenlijk is er bij de patiënt maar één duidelijk symptoom en dat is pijn. Dat maakt deze aandoening tot een zeer bedreigende aandoening voor de individuele patiënt omdat deze aandoening vaak slecht reageert op de tot nu toe beschikbare en gangbare manieren van pijnstilling. Omdat het ziektebeeld nog slechts een zeer geringe bekendheid geniet onder deskundigen en de dieren vaak niet op pijnstilling reageren worden deze vaak voor "aansteller" versleten omdat de werkelijke oorzaak niet gevonden wordt.

De oorzaak van de pijn is gelegen in met vocht gevulde holtes in het ruggenmerg die een drukverhoging in de omgeving teweegbrengen.

Deze oorzaak is pas recent waarneembaar gemaakt door toepassing van de CT-scanteknik. Op deze manier is eindelijk de oorzaak gevonden voor het klinisch beeld dat al langer bekend was.

De aandoening staat ook wel bekend in de literatuur als occipitale hypoplasie of caudaal occipitaal malformatiesyndroom.

De Cavalier King Charles Spaniël

De Cavalier King Charles Spaniël is veruit het meest aangedane ras in Nederland. Dit betekent dat van alle CKCS in Nederland circa 95% CM heeft en circa 50% de combinatie CM/SM. Tot nu toe is vast komen te staan dat het voorkomen toeneemt met het voortschrijden van de leeftijd, dus in een gemiddeld jonge populatie is het percentage dat de aandoening heeft lager dan in een gemiddeld oudere populatie.

Er is geen verband aangetoond tussen geslacht en het voorkomen van de aandoening dus teven en reuen zijn statistisch gezien gelijkmatig aangedaan. Ook is er geen verband aangetoond tussen het voorkomen van de aandoening en vachtkleur.

De symptomen

Van de aangedane dieren heeft niet elk dier ook klinisch waarneembare symptomen. Kortom, er zijn dus “dragers” die geen klinisch “lijders” zijn wat de identificatie van de dragers bemoeilijkt.

De schatting bij de CKCS is dat circa 35% van de dragers symptomen vertoont. Het jongste geval dat tot nu toe beschreven is werd gediagnosticeerd op een leeftijd van 12 weken.

Vijfenvertig procent heeft klinisch last voor het 2e levensjaar, veertig procent vertoont voor het eerst klachten in de leeftijd tussen de 1 en 4 jaar en slechts 15% laat voor het eerst symptomen zien na 4 jaar.

Het “oudste” dier waarbij de symptomen voor het eerst werden waargenomen was 6,8 jaar.

De zeer atypische symptomen (pijn) bemoeilijken de diagnose enorm en ook het feit dat de diagnose pas definitief gesteld kan worden met een CT-scan bevordert niet een snelle diagnosestelling. Triest genoeg was in een onderzoek naar een groot aantal gevallen de uitkomst dat de gemiddelde diagnosestelling 1,6 jaar bedroeg! Reden te meer om veel aandacht aan dit probleem te schenken zodat dieren niet onnodig lang pijn lijden.

De pijn wordt veroorzaakt door een veranderende anatomie van het ruggenmerg, hierdoor ontstaat een verhoogde druk die direct op de lokale zenuwstructuren inwerkt en daarmee de pijn veroorzaakt. Dit type pijn is in de regel moeilijk te behandelen met de gangbare pijnstillers.

De pijn varieert in ernst en zo ontstaat er in de tijd een wisselend beeld. Typerend is allodynia: het als pijnlijk ervaren van een niet pijnlijke stimulus. Dit is ook wat de dierenarts vaak verneemt van de eigenaar. De beweging om de halsband om te gaan doen, de beweging maken om de hond te gaan aaien zijn voldoende voor het dier om pijn te uiten terwijl er van een fysieke aanraking geen sprake is.

Een 2e kenmerkend aspect is het zogenaamde “luchtgitaar spelen” of fantoomkrabben. De dieren krabben, meestal met een achterpoot, doelloos in de lucht in de buurt van de schouder.

De ontwikkeling van de symptomen in de tijd

De aandoening kan stabiel zijn maar ook verergeren in de tijd. De symptomen kunnen dan ook de volgende zaken gaan omvatten: krachtvermindering/verlamming van de voorhand, spierverval,

dronkenmangang van de achterhand, krachtvermindering/verlamming van de achterhand, pijn aanvallen, aangezichtsverlamming, doofheid en gelaatspijn.

Bij welke rassen tot nu toe vastgesteld?

De aandoening is tot op heden bij de volgende rassen vastgesteld:

Brusselse Griffon, Yorkshire Terrier, Malteser, Chihuahua, Dwergteckel, Staffordshire Bull Terrier, Boston Terrier, Mopshond en de Franse Bulldog

Diagnosestelling

Bij verdenking op CM/SM is nadere diagnostiek wenselijk als andere, meer voor de hand liggende zaken zijn uitgesloten.

Technieken als computertomografie (CT) of Magnetic Resonance Imaging (MRI) kunnen de aandoening bewijzen.

Therapie?

Therapie is een moeizaam iets. Operaties worden beschreven en uitgevoerd bij de mens om lokaal in het wervelkanaal tot een drukverlichting te komen en zo de pijn te bestrijden. Bij honden zijn tot nu toe slechts enkele gevallen operatief behandeld. Met medicamenten kan gepoogd worden de druk te beïnvloeden en de pijn te bestrijden. Eerlijkheid gebied te zeggen dat circa 1/3 van de patiënten met klinische pijn wordt geëuthanaseerd omdat de pijn niet valt te behandelen.

Daartegenover staat het feit dat ruim 40% van de patiënten ouder wordt dan 9 jaar (gemiddeld zelfs 10,7 jaar)

Tot slot

CM/SM is een verschrikkelijke aandoening en de therapie is lang niet altijd succesvol. Gezien het grote percentage aangedane dieren in Nederland onder de CKCS zal een oplossing langs de genetische weg niet eenvoudig zijn. Het streven moet dan ook voorlopig zijn om het aantal ernstige gevallen terug te dringen en je zou bijvoorbeeld jonge lijders met duidelijke klinische verschijnselen kunnen uitsluiten van de fok, het precieze verervingsmechanisme is echter nog niet ontrafeld.

Ik hoop met dit artikel te bereiken dat de diagnose van deze aandoening bij veel patiënten eerder gesteld kan worden zodat de gemiddelde diagnosestelling van 1,6 jaar naar beneden gaat. Deze tijd brengt namelijk een emotioneel lijden voor de baas- en een lichamelijk lijden voor de hond met zich mee waarvan iedere dag er één te veel is.

<http://dierenkliniek-ermelo.nl/syringomyelie/>