

Syringomyelia ja chiari-tyyppinen epämuodostuma

10.1.2024 DVM, PhD, Dipl.ECVN, eläinneurologi Anna-Mariam Kivirannan luento Suomen Cavalier Kingcharlesinspanieliyhdistykselle.

Tekstin on asiataarkastanut DVM, PhD, Dipl.ECVN, eläinneurologi Anna-Mariam Kiviranta.

Syringomyeliaa (SM) ja pikkuaivojen chiarin epämuodostumaa, malformaatiota (CM) ja siihen liittyvää syringomyeliaa tavataan useilla eri roduilla, mutta cavalierien voidaan sanoa antaneen chiarille 'kasvot'. Cavaliereja on nimittäin tutkittu kaikista koiraroduista chiarin suhteen ylivoimaisesti eniten. Cavalierin kasvot kuuluvat myös selkäytimen ontelotaudille, syringomyeliale, koska 20 vuotta sitten todettu ensimmäinen syringomyeliatapaus oli nimenomaan cavalier.

Arnold-Chiarin epämuodostuma on kallon luisen takakuopan ahtaudesta johtuva tila, jossa pikkuaivorisat työntyvät kallon aukon, foramen magnumin, kautta selkäydinkanavaan aiheuttaen mahdollisesti aivohermo- ja pikkuaivoperäisiä selkäytimen kompressiosta johtuvia oireita ja löydöksiä.

Aiemmin Chiari-tyyppisen epämuodostuman katsottiin aiheutuvan kallon takaosan poikkeavuudesta, mutta nykykäsityksen mukaan sen kehittyminen johtuu koko kallon muuttuneesta rakenteesta ja muodosta. Kallon pituuden ja kaularangan ja kallonpohjan välisen liitoksen lyhentyminen liittyvät Chiarin malformaation syntyyn. Nimenomaan lyhyt, pyöreä kallo ja kaularangan alkaminen läheltä kallonpohjaa altistavat aivonestekierron häiriöille ja sitä kautta myös selkäytimen ontelotaudille eli syringomyeliale. Selkäytimen keskuskanavassa kulkee aivoselkäydinnestettä, likvoria, jonka Chiarin malformaatiosta johtuva, suihkumaiseksi muuttunut virtaus aiheuttaa kudostuhoa selkäytimeen. Syringomyeliassa muodostunut selkäytimen onkalo, syrinks, voi olla malliltaan pyöreä tai repaleinen ja sijaita keskellä tai ulottua sivuille. Onkalon sijainti ja laajuus voivat vaikuttaa oireiden laatuun ja voimakkuuteen.

Eri tutkimusten mukaan Chiarin malformaation esiintyvyys cavaliereilla on 94–100 %. Chiarin esiintyvyyttä on tutkittu myös muilla roduilla ja sen on todettu olevan korkea luokkaa myös brysselingriffoneilla (60–80%), pomerianeilla (55 %) ja chihuahuilla (100 %) sekä apinapinsereillä. Suomen Kennelliitto (SKL) on antanut virallisia lausuntoja syringomyelian seulontakuvauksista vuodesta 2014 lähtien. Ennen tätä kuvattujen koirien tulos on merkitty jalostustietojärjestelmään epävirallisena kuvaustuloksena.

Syringomyelian esiintyvyyden on todettu lisääntyvän kolmeen ikävuoteen mennessä. Juulia Martikainen tutki eläinlääketieteen lisensiaattityössään syringomyelian esiintyvyyttä 347 SKL:n virallisen lausunnon saaneesta, seulontakuvatusta koirasta vuosilta 2014–2018. Ikäryhmässä 18 kk – 3 v syringomyeliaa oli 34 %:lla ja 3–5-vuotiailla 56 %:lla. Näistä koirista 90 % oli oireettomia. Brysselingriffoneilla esiintyvyys on todettu eri tutkimuksissa olevan samaa luokkaa, 42–52 %, chihuahuilla 40 %, pomerianeilla 24 % ja apinapinsereillä 19 %. Syringomyeliamuutokset voivat sijaita missä tahansa osassa rankaa, mutta kaikilla tutkituilla ja todetuilla syrinks sijaitsi ainakin kaularangassa.

Syringomyelia ja Chiari-tyyppinen epämuodostuma voidaan todeta ainoastaan magneettikuvauksella. Syringomyelian diagnostiseksi raja-arvoksi on vakiintunut >2 mm:n muutos selkäytimessä. SMkoirista noin puolella on todettu oireilua. Oireilu voi alkaa missä iässä tahansa,

mutta yleensä ennen kuuden vuoden ikää. Koira voi oireilla myös, vaikka sillä ei olisikaan syringomyeliaa. Tutkimusten mukaan 20 % oireilevista koirista on tällaisia tapauksia.

Syringomyelian yleisin oire on kipu. Kipuoireet ilmenevät yleisimmin pään rapsutuksena (70 %:lla oireilevista cavaliereista) ja hankaamisena, ilmarapsutteluna, vingahteluna spontaanisti tai asennonvaihdon yhteydessä, kosketusarkuutena rangan alueella, alentuneena aktiivisuutena, epänormaalina nukkuma-asentona, silmien siristelynä, 'kurttunaamana', ns. pain facena, raajojen nuolemisenä ja yöllisenä levottomuutena, jota esiintyykin peräti 22 %:lla SM-potilaista. Pessimistisyyskin luokitellaan SM-oireeksi. Se ilmenee esimerkiksi niin, että koira empii mennä ruokakupille, jos se kokee epävarmaksi, onko kupissa oikeastikin ruokaa. Nämä kaikki oireet ovat kuitenkin hyvin epäspesifisiä ja voivat johtua myös jostain muusta kiputuntemuksesta. Pään kääntäminen rapsuttavaa jalkaa kohti on tyypillistä SM:ssa. Käytösmuutos, onkin se oire, jonka koiranomistaja huomaa herkimmin. Käytösmuutos voi ilmetä esimerkiksi arkuutena, eroahdistuksena, omistajan seuraan hakeutumisenä, rauhattomuutena ja vieraiden asioiden ja äänipelkoina. Niskan koskettelu ja innostuminen provosoivat oireilun helposti esiin.

SM voi ilmetä koordinaatio-ongelmina, raajojen heikkoutena ja asentopuutoksina. Äkilliset halvausoireet eivät ole syringomyeliaoire. Sairaalla koiralla voi myös esiintyä käytösmuutoksia, kuten rauhattomuutta, arkuutta, omistajan seuraan hakeutumisen epänormaalista tarvetta sekä eroahdistusta. Cavaliereilla esiintyy myös muuttunutta käytöstä tarkasteltaessa ääni- ja vieraiden asioiden pelkoa, kiihtyneisyyttä sekä pessimistisyyttä.

On kuitenkin muistettava, että saman kaltainen oireilu voi johtua monestakin syystä. Oireita voi olla vaikeaa tunnistaa ja ne voivat olla aaltoilevia ja niiden esiintymiseen voivat myötävaikuttaa stressi, kiihtyneisyys, juoksut tai tiineys. Monesti koiraa on tutkittu muista syistä, esim. maha- tai korvavaivojen vuoksi jo pitkään ennen kuin SM diagnosoidaan.

Oireille altistavista tekijöistä tärkein on syrinksin koko (>4 mm), sen sijainti ja epäsymmetrisyys. Altistaviksi anatomisiksi tekijöiksi luetaan brakykefaaliset piirteet, kuten lyhyt ja korkea kallo, jyrkkä otsapenger (kallon etuyläosan jyrkkä kulmautuminen kuonoon nähden), jolloin aivojen etuosa kiertyy alaspäin. Ahdas kallo-kaularankaliitos, ensimmäisen kaularankamman painuminen niska-aukkoon, ydinjatkoksen ja selkäytimen kompressio, joka ahtauttaa selkäydinnestekiertoa ja ennen aikojaan tapahtuva kallonpohjan rustoliitoksen sulkeutuminen, joka johtaa kallon muotoutumiseen pyöreäksi, korkeaksi ja leveäksi sekä kallon takaosan viistoutumiseen ovat myös oireille altistavia tekijöitä. Cavalierien pikkuaivoja pidetään myös liian kookkaina muokkautuneen luisen kallon kokoon nähden. Pomerianeilla tehdyissä tutkimuksissa on todettu, että myös pieni koko, paino alle 2,5 kg, altistaa oireisuudelle, mutta tätä ilmiötä ei ole havaittu cavaliereilla.

Oireisuutta lisäävät laaja syrinks (>6 mm), syrinksin ulottuminen selkäytimen dorsaaliseen, selänpuoleiseen, sarveen harmaalle alueelle ja syrinksin epämääräinen (vs. pyöreä, siistireunainen) muoto. Kallon aukileet ja niiden suuri koko liitetään myös lisääntyneeseen oireisuuteen. Oireilulta suojaavia tekijöitä on todettu olevan pään elliptinen muoto (susimainen päänmuoto), loiva otsapenger, kallon pitkänomainen muoto, pitkä kallonpohja ja tilava kallo-kaularankaliitos eli ensimmäinen kaularankamman sijaitsee kaukana kallon pohjasta. On muistettava, että kuonon pituus ei määrittele kallon pituutta.

Syringomyelian hoitona on yleensä lääkehoito, jolla onkin saatu hyviä tuloksia oireisuuden vähentämisessä. Kipulääkitys on avainasemassa kivun hoidossa ja siinä käytetään tulehduskipulääkkeiden lisäksi parasetamolia ja hermokipulääkkeitä, kuten gabapentiiniä ja

pregabaliinia. Aivoselkäydinnesteen määrän vähentämiseksi voidaan käyttää happosalpaajia, mutta niistä saadut näytöt ovat vähäisiä.

Kirurgisena hoitona on käytetty niska-aukon avarrusta, mutta sen pitkäaikaisvaikutukset ovat mitättömät sidekudoskalvon uusiutumistaipumuksen takia. Syringomyelia periytyy monigeenisesti ja siksi sairauden diagnosointiin soveltuvaa geenitestiä ei ole pystytty kehittämään. Oireettoman syringon periytyvyyden katsotaan olevan kohtalaista, mutta oireilevan syringomyelian periytyvyys on sen sijaan korkeaa tasoa. Tämän takia on tärkeää tunnistaa oireilevat koirat ja jättää ne pois jalostuksesta.

Syringomyelia on etenevä sairaus eikä siihen ole parantavaa hoitoa. Tämän vuoksi jalostuskäytön alaikäraja on syytä myöhäistää. Tulee muistaa, että koska sairaus on etenevä, niin sen merkkejä ei voi havaita nuorelta koiralta kliinisesti, mutta ei myöskään MRI-kuvauksen perusteella.

Syringomyeliaoireet voivat puhjeta vasta seulontakuvauksen jälkeen. Jalostuspäätösten tueksi tehtävä seulonta-MRI-kuvaus tulisi myös jatkossa olla helposti saatavilla koko maan kattavasti. Nykyinen annettava syringomyelian seulontakuvauslausunto ei huomioi lainkaan kallon takaosan rakennetta tai kallo-rankaliitoksen ahtaumaa. Tämä voi olla syynä siihen, että hyvä MRI-tulos nuorella koiralla voi luoda helposti harhakäsityksen koiran oireettomuudesta ja tällainen koira voi päätyä jalostukseen, mikä voi puolestaan aiheuttaa oireellisen syringomyelian lisääntymisen koirapopulaatiossa.

Seulontakuvauksissa kuvataan vain osa rankaa, vaikka tiedetään, että syrinks voi sijaita missä tahansa kohdassa selkäydintä. Kuitenkin kaikilta, joilla syrinks sijaitsee muualla kuin kaularangan alueella, on todettu muutoksia myös nykyisin kuvattavalla alueella kaularangassa.

Oireilevat SM0-koirat aiheuttavat paljon hämmennystä ja lisäävät helposti myös pelkoa kyseistä sairautta kohtaan, kun oireille ei löydetä yksiselitteistä syytä. Tämän takia kuvauslausuntoa olisi hyvä kehittää myös takakuopan ahtausta kuvaavaksi CM-luokittelun sijasta.

Tekstin on asiantarkastanut DVM, PhD, Dipl.ECVN, eläinneurologi Anna-Mariam Kiviranta.