

# Chiari-like malformatie en syringomyelie

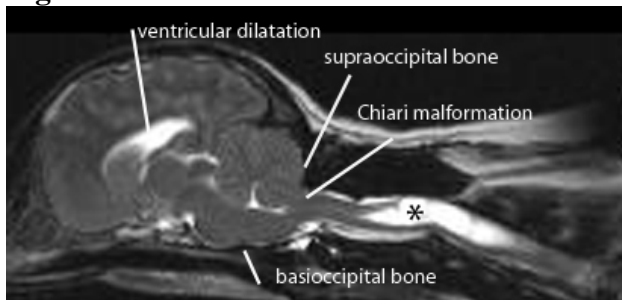
The author is very grateful to Paul Mandigers for translating this into Dutch

## Introductie

Chiari-like malformatie (CM) is een aandoening die gekarakteriseerd wordt doordat het volume van de fossa caudalis (schedel) en zijn inhoud, het cerebellum en de hersenstam niet in verhouding zijn. Hierdoor kunnen onderdelen van het centraal zenuwstelsel naar causaal verplaatst worden, door het foramen magnum, en zo de cerebrospinale vloeistof (CSF) stroom blokkeren. Als gevolg hiervan kan syringomyelie (SM), met vocht gevulde holtes in het ruggenmerg, zich ontwikkelen (Fig 1). Het primaire klinische symptoom van CM/SM is pijn. Dit ontstaat of ten gevolge van obstructie van de CSF en de aanwezig puls druk, en/of een neurogeen pijn syndroom ten gevolge van beschadiging van de spinale dorsale hoorn.

Naar deze ziekte wordt ook verwezen als *occipitale hypoplasie* en *caudaal occipitaal malformatie syndroom* (COMS) (Dewey et al 2005). CM/SM wordt soms ten onrechte verward of gezien als een *Arnold Chiari malformatie* (cerebellaire en medullaire herniatie welke geassocieerd is met een myelomeningocele) en *occipital dysplasie* (incomplete ossificatie van het supraoccipitale been ).

**Figure 1**



Midsagittal T2 weighted MRI of the brain and upper cervical spinal cord from 3 year old female CKCS with syringomyelia (asterisks) that first developed signs of pain at 1.7 years old. Clinical signs included shoulder scratching at exercise and when excited. She would not tolerate her right ear to shoulder area to be touched or groomed. She frequently screamed and her owners were not able to exercise without her becoming distressed. She

also had a mild pelvic limb weakness. She was managed with a foramen magnum decompression and despite persistence of the syrinx, made a satisfactory post operative that was maintained for 1.8 years. Following this deterioration she was managed medically for a further 3.8 years and is currently 7 years old.

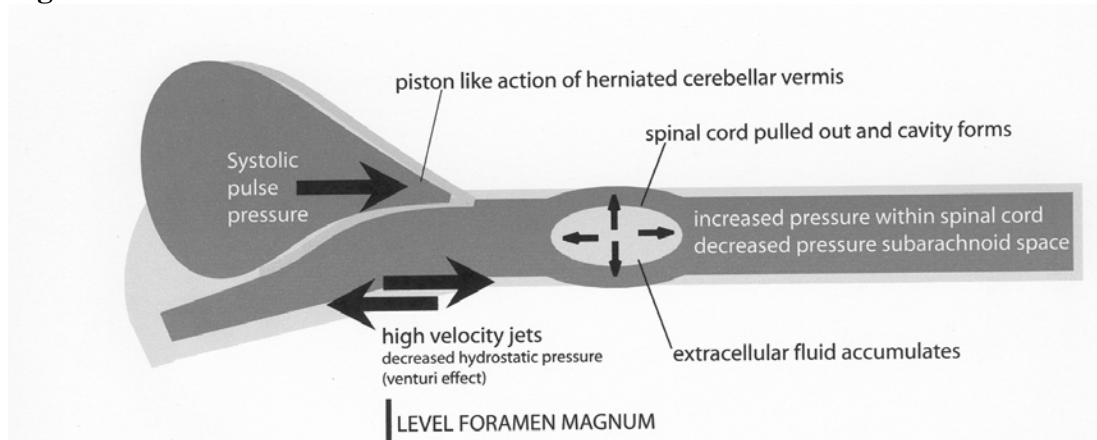
## Pathogenese

De pathogenese van canine CM/SM is niet volledig bekend. Een belangrijke factor is mogelijk een inadequaat smal caudaal fossa volume wat volgens eerdere waarnemingen mogelijk veroorzaakt wordt door een relatief kort basioccipitaal been dan wel onaangepaste korte schedel basis (Fig 1). Het is waarschijnlijk zo dat er nog andere niet geïdentificeerde anatomische en omgevingsfactoren een rol spelen. Een studie waarbij de intracraniale verhoudingen werden vergeleken liet een significant verschil zien voor de grote van de caudale fossa bij de cavalier King Charles spaniels (CKCS) met en zonder syringomyelie. CKCS met syringomyelia hebben een significant wijder vertebraal kanaal bij de C2/C3 overgang en het midden van C3 hoewel meer studies nodig zijn om vast te stellen of dit gegeven gerelateerd is aan de ontwikkeling van een syrinx. Vergelijkbaar zijn CKCS met syringomyelie geassocieerde pijn significant nauwer bij C1/C2 hoewel een ware associatie nog niet bewezen is.

De exacte pathogenese van de ontwikkeling van een syringomyelie is aan debat onderhevig, hoewel er in toenemende mate gedacht wordt dat de syrinx niet is gevuld met CSF maar waarschijnlijk met een extracellulair vocht dat zich verzameld binnen het

centraal kanaal en het ruggenmerg als een consequentie van een abnormaal drukverschil tussen het ruggenmerg en de subarchanoidale ruimte. Eerdere pathogenetische voorstellen van SM zoals de water-hamer en zuig effect theorie lijken inmiddels onwaarschijnlijk doordat deze afhankelijk zijn van een verbinding tussen de vierde ventrikel en het centraal kanaal naast een lage druk binnen de syrinx relatief ten opzichte van de ventrikel en de subarchanoidale ruimte. De *intramedullaire puls druk* theorie van SM postuleert dat de obstructie van CSF stroom resulteert in een relatief hoge intrathecale druk en verlaagde subarchanoidale druk, resulterend in herhaalde mechanische verwijding van het ruggenmerg. Dit op zijn beurt resulteert in een verwijding van het centraal kanaal en de ophoping van extracellulaire vloeistof welke uiteindelijk uitmondt in holtes (Fig 2).

**Figure 2**



The intramedullary pulse pressure theory of syringomyelia. Chiari malformation and obstruction of the foramen magnum prevents transmission of the systolic CSF pulse pressure wave to the distal CSF spaces. The pulse pressure is instead transmitted and reflected into the spinal cord tissues resulting in a relative increase in intrathecal pressure and decrease in subarachnoid pressure. In addition, because of the partial obstruction, the CSF displaced by each systole is forced through the narrower opening resulting in high velocity jets of CSF ventrally within the foramen magnum. These high velocity jets decrease the hydrostatic pressure in the subarachnoid space (Venturi effect / Bernoulli theorem). The changes in pressure have a “suction effect” on the spinal cord. Repeated spinal cord distension results in extracellular fluid accumulation and eventually syringomyelia.

### Incidentie

De CKCS is overtuigend over gerepresenteerd voor wat betreft CM/SM. Naar schatting heeft 95% van de populatie CM en zoveel als 50% heeft CM/SM waarbij de fractie van aangedane honden toeneemt met de leeftijd. Er is geen kleur of sexe predispositie. Een verkorte schedel is een risico factor. Elk ras met een zekere mate van brachycephalie en/of dwerggroei is potentieel gepredisponeerd voor CM/SM. Heden ten dage is de aandoening beschreven bij King Charles spaniëls, Brusselse griffons, Yorkshire terriërs, Malteser leeuwjes, Chihuahuas, dwergtekkels, Staffordshire bull terriërs, een Boston terriër, een mopshond en een Franse bulldog. Recente studies suggereren dat 35% van de door SM aangedane honden ook klinische beelden hebben. De jongst beschreven hond met SM was een puppy van 12 weken oud. De aandoening kan op iedere leeftijd voorkomen hoewel de meerderheid van de honden (ongeveer 45%) de eerste klinische beelden gedurende het eerste levensjaar laten zien. Ongeveer 40% van de honden heeft de eerste klinische beelden tussen de leeftijd een en vier jaar. Ongeveer 15% van de honden vertonen pas verschijnselen tijdens volwassenheid. De oudst beschreven hond was 6.8 jaar oud. Deels door de soms vaagheid van de symptomen

maar ook deels door het zich niet bewustzijn van de ziekte kan het soms lang duren voordat de diagnose gesteld wordt. De gemiddelde duur tussen het opmerken van symptomen en het stellen van de diagnose is gemiddeld 1.6 jaar.

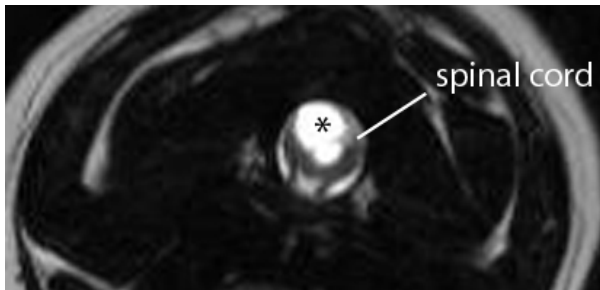
### **Klinische beeld**

Het meest belangrijke en steeds terugkomend symptoom van CM/SM is pijn (**appendix 1 –SM pijn score**) hoewel het moeilijk kan zijn deze pijn bij een klinisch onderzoek te lokaliseren en, omdat het vaak intermitterend optreedt, kan het gemist worden door zowel eigenaar als dierenarts. Daarom is het belangrijk eerdere signalen van pijn serieus te nemen bij gepredisponerde rassen. Eigenaren kunnen houdings-gerelateerde pijn beschrijven; een voorbeeld is het plotseling schreeuwen van aangedane honden en/of gaan met hun hoofd tussen de beide voorpoten op de grond liggen na springen of na beweging. Zo is het ook gewoon dat de honden met hun hoofd in een ongewone, bijvoorbeeld opgeheven, positie slapen. Ongemak blijkt vaak 's avonds of in de vroege ochtend erger te zijn als ze opgewonden zijn en kan ook geassocieerd zijn met ontlasten of bij vernaderde weer omstandigheden. Sommige symptomen van syringomyelie, zoals houdings-gerelateerde pijn, kan mogelijk verklaard worden door de blokkade van de CSF stroom maar syringomyelie kan ook resulteren in een neurogeen pijn syndroom wat vermoedelijk veroorzaakt wordt door beschadiging van de spinale dorsale hoorn. Aangedane honden gedragen zich alsof ze allodynia ervaren. Dit is het als pijnlijk ervaren van een niet pijnlijke stimulus. Een voorbeeld is dat ze het niet fijn vinden aangeraakt te worden op bepaalde plaatsen van hun lichaam (oor, nek, voorbeen of borstbeen) en soms laten ze het borstelen of bijvoorbeeld een halsband niet toe. De pijn is positief gecorreleerd met de syrinx breedte (Fig 3); honden met een wijdere syrinx ervaren meestal meer ongemak en honden met een nauwe syrinx kunnen asymptomatisch zijn. Dit zien we met name indien de syrinx symmetrisch is en zich niet uitbreidt in de dorsale hoorn. Honden met een wijdere syrinx kunnen ook krabben, typisch is krabben aan een zijde terwijl de hond loopt. Hierbij wordt vaak geen contact met de huid gemaakt. Naar dit gedrag wordt vaak verwezen onder de noemers 'lucht gitaar' of 'fantom' krabben. Dit symptoom is vaak suggestief voor een dysaesthesie: een spontane of opgewekte onaangename abnormale sensatie. Mensen met syringomyelie geassocieerde dysaesthesie beschrijven een pijnlijk brandende jeuk en/of een intens gevoel alsof er insecten op de huid kruipen. Honden met een wijdere syrinx hebben vaak ook een scoliosis. Deze is waarschijnlijk gerelateerd aan beschadiging van de grijze dorsale kolom en het unilaterale verlies van proprioceptische informatie. Scoliosis is meer gewoon bij honden jonger dan een jaar oud en kan het eerste klinische beeld van SM zijn wat zelfs eerder gezien wordt dan dat de neurogene pijn zich ontwikkelt. In veel gevallen verdwijnt de scoliosis langzaam ondanks het aanwezig blijven van de syrinx.

SM kan zich in andere neurologische afwijkingen ontwikkelen zoals een krachtsvermindering in de voorpoten en spieratrofie (ten gevolge van beschadiging van de ventrale hoorn) en ataxie en parese van de achterhand (ten gevolge van beschadiging van de witte stof en betrokkenheid van het lumbale ruggenmerg bij de syringomyelie). Aanvallen, nervus facialis paralyse en doofheid kunnen ook gezien worden hoewel er geen directe relatie is bewezen en mogelijk berust dit op toeval.

Alleen aangezichtspijn bij CM blijkt bij sommige honden uit de beschrijving van eigenaren die de hond zien wrijven of krabben aan oor of aangezicht. Directe compressie van de medulla kan mogelijk resulteren in een afwijking van het verwerken van sensibele prikkels en een pijn syndroom. In dit geval kan het moeilijk zijn om zeker te zijn dat CM, bij oor, mond of huid ziekte, de oorzaak is van het ongemak, zeker daar het vinden van CM een veelvoorkomende afwijking is bij de CKCS.

**Figure 3**



T2 weighted transverse image through a wide syrinx (asterisks) demonstrating the asymmetrical involvement of the right dorsal horn.

### **Klinisch verloop**

Het verloop van de ziekte varieert. Sommige honden blijven stabiel of verslechteren beetje bij beetje in de loop van de jaren. Sommige honden zijn echter binnen een tijdsbestek van 6 maanden sterk gehandicapt door de pijn en de neurologische uitval.

### **Diagnose**

Magnetische resonantie imaging (MRI) is essentieel voor het stellen van de diagnose en voor het vast stellen van de oorzaak van de SM (Fig 1). Bij CM/SM gaan zowel het cerebellum als de medulla in of door het foramen magnum wat hierdoor geblokkeerd raakt. Er bevindt zich weinig tot geen CSF rond deze neurale weefsels. De mate van cerebellaire herniatië is niet gecorreleerd met de ernst van de klinische beelden. Meestal is ventriculaire dilatatie. Bij SM zien we de met vocht gevulde holtes binnen het ruggenmerg. Het eerste deel van het cervicale en thoracale deel van het ruggenmerg zijn het meest afwijkend. De vorm van de holte kan complex zijn met bijvoorbeeld septa (haustra) en in de regel is een deel van het centraal kanaal in zekere mate erbij betrokken. Maximale syrinx wijdte is de beste voorspeller van pijn, het krabben en de scoliosis; 95% van de CKCS met een maximale syrinx wijdte van 0.64cm of meer zullen de geassocieerde klinische beelden hebben.

Laboratoria testen zoals haematologie, klinische chemie en urine analyse zijn alleen behulpzaam voor het uitsluiten van andere differentiaal diagnoses of om vast te stellen dat er geen uitsluitende reden is voor de chirurgie of medicamenteuze behandeling. Routine röntgenfoto's hebben beperkte waarde. Bij sterk aangedane patiënten kunnen bij cervicale opnames een suggestief wijder vertebraal kanaal in de regio van C2 gezien worden en/of scoliosis. Gebogen en gerekte opnames van de nek kunnen gebruikt worden om vertebrale afwijkingen zoals een atlantoaxiale subluxatie en eventuele disk problematiek uit te sluiten. Echografie via de cisterna magnum kan een cerebellaire herniatië bevestigen hoewel CM komt zovaak voor bij de CKCS zodat deze informatie beperkte waarde heeft. Vergelijkbaar kan een syrinx gevonden worden in het craniale deel van de cervicale wervelkolom maar het niet aanwezig zijn van zo'n syrinx sluit niet het voorkomen meer caudaal uit. CSF analyse kan behulpzaam zijn bij het uitsluiten van inflammatoire ziekten. Het verzamelen van deze monsters vraagt om ervaring in verband met het risico op verkeerde plaatsing van de naald. Myelographie is gecontraïndiceerd voor dezelfde reden. CM/SM lijkt echter geen verhoogd anesthesie risico te introduceren.

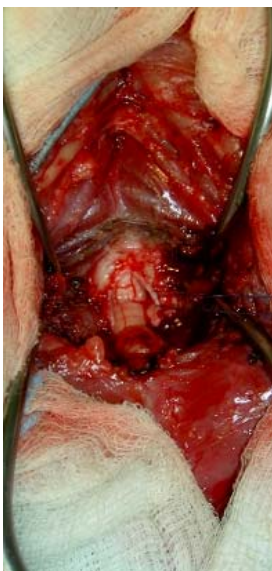
### **Differentiaal Diagnose**

De meest belangrijke differentiaal diagnose zijn andere oorzaken van pijn en spinale problemen zoals disk problemen. Andere voorbeelden zijn inflammatoire ziekten van het CZSTL zoals een granulomateuze meningoencephalomyelitis; vertebrale abnormaliteiten zoals een atlantoaxiale subluxatie; neoplasie; en discospondylitis. Wanneer krabben of het wrijven over de grond met oor of aangezicht een predominant klinisch beeld is moeten huidziekte uitgesloten worden. Het krab gedrag beperkt zich klassiek tot een specifieke gebied. Het is een veelvoorkomend incidentele afwijking om bij CKCS mucoïde materiaal een of beide bulla tympanica bullae te vinden en de meerderheid van deze honden heeft geen geassocieerde klinische beelden. Sommige honden met scoliosis blijken een scheve kophouding te hebben wat verward kan worden met vestibulaire problemen. Bij twijfel moeten er cervicale röntgenopnames gemaakt worden om de scoliosis eventueel te bewijzen.

### Behandeling en prognose

Het belangrijkste behandelingsdoel is het opheffen van de pijn. De meest voorkomende chirurgische ingreep is een craniale cervicale decompressie (ook beschreven als een foramen magnum of suboccipitale decompressie) door het verwijderen van een deel van het supraoccipitale been en het dorsale deel van C1 waardoor de CSF weer kan stromen (Fig 4). Dit kan gecombineerd worden met een durotomie (incisie van de dura met of zonder incisie van de subarachnoidale meningen) met of zonder hechten met een geschikt graft materiaal zoals een matrix van biocompatibel collageen (Vet BioSIST™, Cook/Global Veterinary Products, SurgiVet, Smiths Medical Pm inc N7 W22025 Johnson Road, Waukesha, WI USA 53186). Craniale cervicale decompressie is succesvol in het reduceren van de pijn en het verbeteren van de neurologische afwijkingen in ongeveer 80% van de gevallen. Ongeveer 45% heeft 2 jaar na de operatie nog steeds een redelijke levenskwaliteit. Hoewel de chirurgie niet noodzakelijkerwijs de oorzaak van een syringomyelie adresseert en bovendien is de syrinx daarna nog steeds present. De klinische verbetering is waarschijnlijk toe te schrijven aan de verbetering van de CSF stroom door het foramen magnum. In 50% van de gevallen zal de vorming van littekenweefsel en fibreuze adhesies over het foramen magnum weer resulteren in herhaalde blokkade van de CSF stroom. Soms kan dit al 2 maanden postoperatief optreden. Verder kan het noodzakelijk zijn om medicamenteuze pijn bestrijding te blijven geven doordat de SM en de beschadiging van de dorsale hoorn aanwezig blijft.

### Figure 4



Cranial cervical decompression. The dura and arachnoid meninges have been incised and are supported by a stay suture. The spinal cord and the cerebellar vermis can be visualised though the meningeal defect. The dogs head is at the top of the picture

Er worden drie medicamenten gebruikt voor de behandeling van SM: medicatie die de CSF productie remt, NSAID's en corticosteroiden (Fig 5). Indien de hond zijn voorgeschiedenis suggereert dat er houdings-gerelateerde pijn of ongemak aanwezig is gerelateerd aan de obstructie van de CSF stroom dan kan een test met furosemide geprobeerd worden. Bij een furosemide medicatie test kan het moeilijk zijn om vast te stellen of de

oorzaak van het ongemak CM is of bijvoorbeeld oorproblemen. Furosemide kan voldoende zijn in het behandelen van de klinische beelden bij sommige honden maar aanvullende NSAID's zijn waarschijnlijk noodzakelijk voor een individueel geval met een wijdere syrxn. Het is gesuggereerd dat in dit geval het gebruik van een NSAID mogelijk een eerste keuze product is hoewel er meerdere geregistreerde middelen zijn. Hoewel bij honden met neurogene pijn, bijvoorbeeld allodynia en het krab gedrag een medicament wat actief is in de dorsale hoorn mogelijk effectiever is. Gabapentine heeft haar plaats in de diergeneeskunde verkregen maar mogelijk zijn ook amitriptyline of pregabalin ook bruikbaar. Corticosteroiden zijn ook een mogelijkheid als de pijn blijft bestaan of wanneer financiën de mogelijkheden van andere middelen beperken. Omdat de mechanismen van de ontwikkeling van neurogene pijn multifactorieel zijn is mogelijk polyfarmacie meer effectief dan de medicatie met een enkel middel. Accupunctuur en alphasonische behandeling zijn ook beschreven als mogelijke additieve behandelingswijzen. De hond zijn activiteit hoeft niet beperkt te worden hoewel de eigenaar moet begrijpen dat de hond sommige activiteiten moet vermijden en dat borstelen niet altijd getolereerd wordt. Simpele maatregelen zoals het verwijderen van de riem of het plaatsen van de voerbak op een verhoging kan helpen.

De prognose is gereserveerd en speciaal bij die honden die een wijdere syrxn hebben en/of als de eerste klinische beelden voor 4 jaar optreden. In een klein onderzoek waarbij de honden conservatief behandeld werden voor neurogene pijn, moest uiteindelijk 36% geëuthanaseerd worden in verband met oncontroleerbare pijn. Drieënveertig % van deze groep behaalde een leeftijd boven de 9. De gemiddelde levensverwachting van een CKCS is 10.7 jaar. De meeste honden verkrijgen weer het vermogen om te lopen hoewel sommige een duidelijke tetraparese en ataxie blijven vertonen.

### **Genetica en aanbevelingen voor de fokkerij**

CM/SM kan bij de CKCS terug gebracht worden tot twee vrouwelijke voorouders welke direct na de tweede wereldoorlog leefden. Deze twee honden komen uit de groep van honden die gebruikt zijn om vanuit de kort-snuitige King Charles spaniël de 'modernere' CKCS te creëren. Op dit moment wordt gewerkt aan een genoom scan van de CKCS in de hoop een van de causale genen te vinden. Voorlopige resultaten geven zes interessante regionen aan en zes geassocieerde chromosomen zijn onderwerp van studie. Gezien het veel voorkomen van de afwijking binnen de CKCS is deze taak complex en wordt ondermeer gefocust op het vergelijken met sporadische gevallen welke bij andere rassen gezien worden. De wijze van verering inclusief het aantal, de identiteit en de bijdrage van de causale genen is nog niet vastgesteld. De etiologie van beide afwijkingen wordt verder nog gecompliceerd door de variabele penetrantie van de verschillende genotypen en de betrokkenheid van omgevingsfactoren. De huidige fokadviezen voor de CKCS concentreren zich het uitsluiten van honden voor de fokkerij welke vroeg SM krijgen (dit is voor de leeftijd van 2.5 jaar) (**appendix 2-4 – MRI gradering en fokkerij adviezen (vertaler: alleen in het Engels)**). Voor deze aanpak is het screenen van potentiële fokdieren noodzakelijk en daarom is het een kostbaar proces. Het doel van de huidige fok adviezen is het aantal zwaar aangedane honden te verminderen en niet zozeer het elimineren van de ziekte. Gezien het hoge aantal aangedane honden bestaat de kans dat een al te strak fok beleid de genen pool verder zal verkleinen en dat andere ziekten de kop op gaan steken. Het is van belang te beseffen dat het afwezig zijn van SM bij een jonge hond geen garantie is dat hij het niet alsnog op latere leeftijd zal ontwikkelen.

### **Toekomstig onderzoek**

Deze studie naar Chiari-achtige malformatie en syringomyelia kent drie hypothesen. Hoewel sommige vragen konden beantwoord worden zijn er vele bijgekomen en zal het onderzoek naar deze fascinerende ziekte door gaan.

### **Hypothesis 1**

***Syringomyelia in de cavalier King Charles spaniël wordt secundair veroorzaakt door de obstructie van de cerebrospinale vloeistof stroom door het foramen magnum wat in ieder geval deels veroorzaakt wordt door benige afwijkingen in het bijzonder een onaangepaste kleine caudale fossa***

Deze hypothesis is nog bewezen, noch ontkracht. Hoewel de MRI bij CM een karakteristiek kleine caudale fossa laat zien met een foramen magnum wat overvol zit is de exacte pathogenese niet met zekerheid opgehelderd. Het werk beschreven in Hoofdstuk 4 toonde geen verschil aan tussen het volume van de caudale fossa tussen CKCS met of zonder SM. Verder onderzoek zal plaats vinden volgens de volgende paden:

- 1) Onderzoek naar hoe dwerggroei en brachycephalisme de caudale fossa MRI dimensies veranderd – dit zal een vergelijkende studie bij meerdere rassen zijn.
- 2) CT onderzoek van de oude en moderne King Charles spaniëls en CKCS schedels (in samenwerking met het Natural History Museum van London en Bern)
- 3) Onderzoek naar de subluxatie van het atlantoaxiale gewricht bij de CKCS (in samenwerking met de Universiteit van Cambridge)
- 4) Vergelijkende studie van cervicale en intracraniale dimensies bij jonge CKCS (jonger dan 2 jaar oud) met en zonder syringomyelie (in samenwerking met de Universiteit van Cambridge)

### **Hypothesis 2**

***Het klinische beeld van krabben en pijn bij de CM/SM zijn de manifestatie van een neurogeen pijn syndroom.***

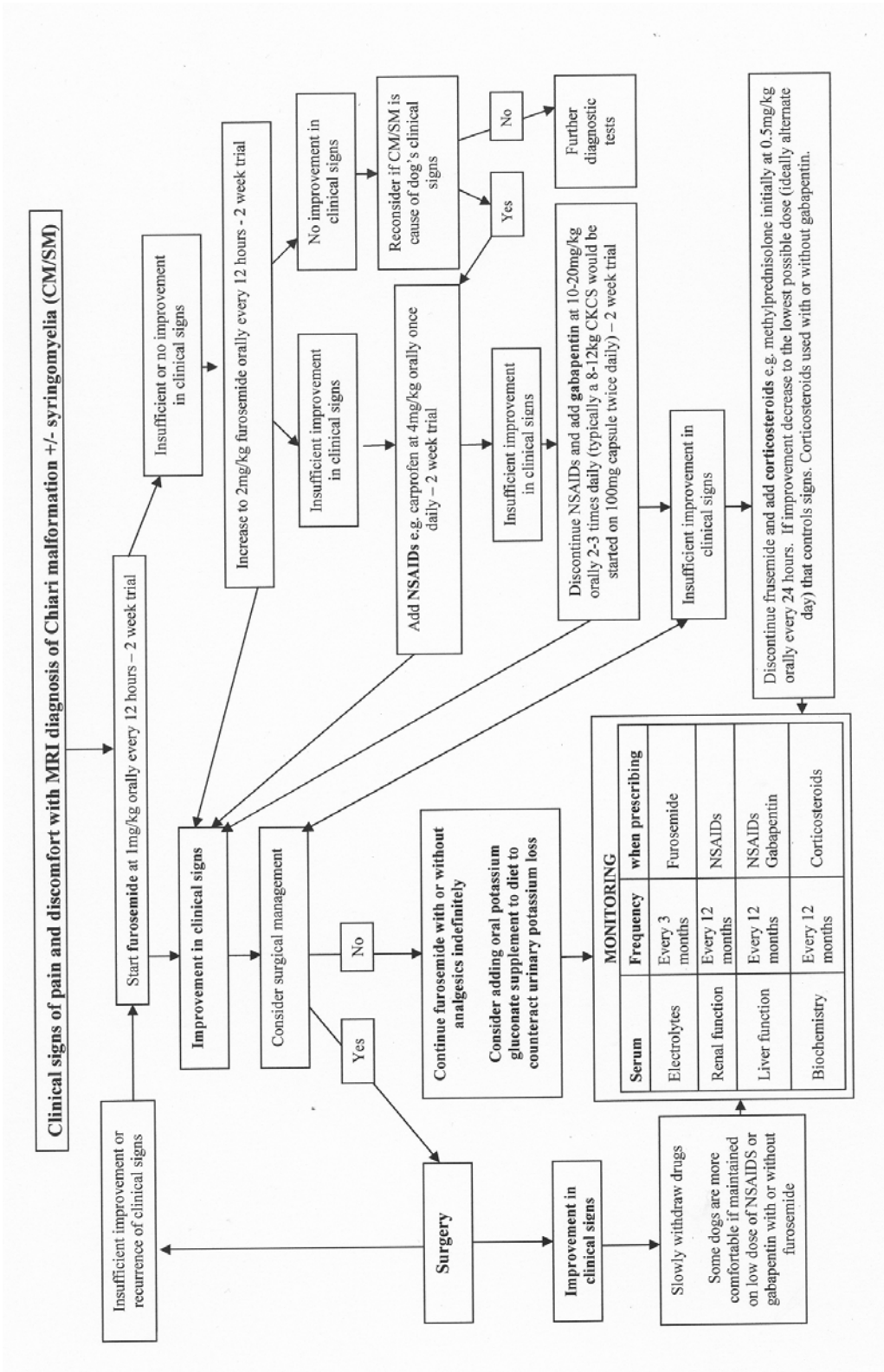
Het werk in Hoofdstuk 4 onderschrijft sterk deze hypothesis hoewel meer begrip nodig is. Momenteel wordt gefocust op:

- 1) Hoe de klinische beelden gerelateerd zijn aan de pathologie: een histologische studie van SM (in samenwerking met de Universiteit van Cambridge).
- 2) Prospectief klinisch onderzoek naar welke medicamenteuze behandeling het meest aangewezen is (in samenwerking met de Universiteit van Cambridge).
- 3) Verbeteren van de chirurgische techniek.

### **Hypothesis 3**

***CM/SM is een erfelijke ziekte bij de cavalier King Charles spaniël***

Het werk beschreven in Hoofdstuk 7 onderschrijft deze hypothese sterk en onderzoek gaat in deze richting verder (in samenwerking met het centrum voor hersenziekten Notre Dame Hospital en de Universiteit van Cambridge). Identificatie van de genen verantwoordelijk voor CM met of zonder SM zal het begrijpen van de pathogenese verbeteren alsmede de prognose en het behandelen van deze vreselijke ziekte. Deze studies zullen helpen de complexiteit te ontrafelen van de malformatie en van de embryonale ontwikkeling van de aangedane structuren.



**Figure 6**

Treatment algorithmic for the management of Chiari malformation with or without syringomyelia in the dog



## Appendix 1

### CM/SM Pain score and clinical signs

Pedigree Name _____ :	
Registration number _____	Microchip number _____
Date of birth: _____	Call name _____ Owner's name _____
Colour B B/T R T	Gender M MN F FN Weight _____

PAIN SCORE	FREQUENCY VOCALISATION	FREQUENCY SCRATCHING	EXERCISE ABILITY
0	None	None	Normal
1	< 1 / week	< 1 / day	Normal
2	1 / week	≥ 1 / day	Normal
3	> 1 / week	> 1 / day	Normal
4	> 1 / week	> 1 / day	<b>Activity compromised</b>

Dogs scored according to the most severe clinical sign for example a dog vocalising once daily but shoulder scratching less frequently would be scored 3.

Pain score  No pain or neurological dysfunction

Possible signs of pain / neurological dysfunction					
Signs	Frequency	Age of onset	Signs	Frequency	Age of onset
Shoulder scratching (indicate side)			Scoliosis	N/A	
Scratching elsewhere (indicate site)			Thoracic limb ataxia	N/A	
Rubbing ears			Thoracic limb weakness	N/A	
Rubbing mouth			Thoracic limb lameness		
Cervical pain			Pelvic limb ataxia	N/A	
Thoracic pain			Pelvic limb weakness	N/A	
Lumbar pain			Pelvic limb lameness		
Screaming when scratching			Vestibular dysfunction (indicate side)	N/A	
Screaming when excited			Facial nerve dysfunction (indicate side)	N/A	
Screaming when touched			Seizures		
Screaming when change head position			Fly catching		
Screaming when jumping			Collapse during exercise		
Screaming for no apparent reason			Cramping during exercise		

N/A – not applicable

## Appendix 2

### Revised CKCS MRI screening and breeding recommendations - 2006

These breeding recommendations are made using current information and in response to CKCS breeder request for guidelines. It has yet to be proven if this guide is appropriate. The aim of these recommendations is to reduce the incidence of symptomatic syringomyelia (SM) in the breed, not to create litters of puppies guaranteed not to have SM as the chance of producing an affected dog cannot be predicted without knowing the inheritance.

#### Notes

The age cut off at 2.5years has been decided so as to tie in with MVD recommendations and because most dogs with symptomatic SM will show signs before 3 years of age.

The following categories from the previous guidelines have been removed because of difficulty in accurately interpreting

Previously A \* - now A

Previously B – now C

#### It is recommended

- 1) That both the sire and the dam of a proposed mating are screened (any unscreened dog should be assumed to be "D")
- 2) Offspring of any mating should also be MRI screened before breeding.
- 3) Any dog screened before 2.5 years old has a second screen when older,
- 4) That dogs are screened from 6 months of age
- 5) That if a limited ("mini") MRI screen is performed that
  - a) the minimum area covered is from the level of the interthalamic adhesion to cervical vertebrae 5 (C5)
  - b) Both TW1 and TW2 sagittal images are obtained in addition to TW1 and /or TW2 transverse images through the upper cervical spinal cord.
  - c) An assessment is also made for presence/absence of ear disease and ventricular enlargement.
- 6) That interpretation of images is made by Diplomate level radiologists, neurologists and, in special circumstances, by orthopaedic surgeons with recognised expertise in this area.

GRADE	AGE (YEARS)	SYRINGOMYELIA		BREED TO
A	Over 2.5	Absent or less than 2mm central canal dilatation in the C2-C4 region only		A, C, D
C	Under 2.5	Absent		A Re scan after 2.5years
D	Over 2.5	Present	Asymptomatic	A
E	Under 2.5	Present	Asymptomatic	NO
F	Any	Present	Symptomatic	NO

## Appendix 3

### CKCS MRI screening and breeding recommendations (used prior to November 2006)

GRADE	AGE (YEARS)	SM	CM	MVD <sup>1</sup>	BREED TO
<b>A*</b>	<b>Any</b>	<b>Absent</b>	<b>Absent</b>	<b>Fail/Pass</b>	<b>A, B, C, D,</b>
<b>A</b>	<b>&gt; 2.5</b>	<b>Absent or central canal dilatation in the C2-C4 region only</b>	<b>Present<sup>2</sup></b>	<b>Pass</b>	<b>A, B, C, D</b>
<b>B</b>	<b>&lt; 2.5</b>	<b>Absent</b>	<b>Mild<sup>2</sup></b>	<b>Dam and sire pass</b>	<b>A, B, C, D</b> Consider rescan after 2.5years to clarify status, monitor heart
<b>C</b>	<b>&lt; 2.5</b>	<b>Absent</b>	<b>Present<sup>2</sup></b>	<b>Dam and sire pass</b>	<b>A, B</b> Consider rescan after 2.5years to clarify status, monitor heart
<b>D</b>	<b>&gt;2.5</b>	<b>Present but asymptomatic</b>	<b>Present<sup>2</sup></b>	<b>Pass</b>	<b>A, B</b>
<b>E</b>	<b>&lt; 2.5</b>	<b>Present but asymptomatic</b>	<b>Present<sup>2</sup></b>	<b>Dam and sire pass</b>	<b>Wait until 2.5y to clarify status</b>
<b>F</b>	<b>&gt;2.5</b>	<b>Present but asymptomatic</b>	<b>Present<sup>2</sup></b>	<b>Fail</b>	<b>NO</b>
<b>F</b>	<b>Any</b>	<b>Present and symptomatic</b>	<b>Present<sup>2</sup></b>	<b>Fail/Pass</b>	<b>NO</b>

1. MVD - to pass a dog must be free of systolic murmur over 2.5 years old with systolic murmur-free parents over 5 years old
2. Occipital hypoplasia can be difficult to define because, in comparison to other toy breeds, the back of the CKCS skull is smaller – i.e. “normal” is very hard to find and there are few CKCS that are A\*. In addition the term ‘too small’ has not been defined neither is there a consensus on how to measure the occipital bone. Basically there are 3 classic features of the malformation i) loss of the normal round shape of the cerebellum which can appear indented by the occipital bone ii) displacement of the cerebellum into and through the foramen magnum i.e. herniation iii) kinking of the medulla. Mild occipital hypoplasia is defined as a displacement cerebellum into the area of the foramen magnum and slight kinking of medulla and indentation of the cerebellum

**Appendix 4 – Sample CM/SM MRI screening certificate**



---

**Clare Rusbridge** BVMS DipECVN MRCVS  
European and RCVS and European Specialist In Veterinary Neurology  
**Stone Lion Veterinary Centre**  
41 High Street,  
Wimbledon,  
London, SW19 5AU  
Tel: +44 (0)208 946 4228  
E-mail: [neuro.vet@btinternet.com](mailto:neuro.vet@btinternet.com)

---

Date: \* **2006**

To whom it may concern:

This is to confirm that on the above date magnetic resonance imaging (MRI) was carried out on **Pedigree name (call name)**

**Colour CKCS, SEX, DOB, not micro-chipped / microchip number**

Owner – **NAME**

These images reveal:

Chiari-like malformation of the caudal skull      **YES / NO**

Dilatation of the central canal      **YES / NO (region)**

Syringomyelia in the cervical spinal cord      **YES / NO (maximum width)**

Ventricular dilatation      **YES / NO**

Mucoid material in **RIGHT / LEFT / BOTH** tympanic bullae

Using the informal CKCS CM/SM classification the grade of \* would be attributed to this individual.

Clare Rusbridge BVMS DipECVN MRCVS  
RCVS and European Specialist In Veterinary Neurology