

Chiari-Malformation und Syringomyelie-Grading nach BVA/KC und Utrecht-System

von Dr. Paul Mandigers

Derzeit gibt es mehrere Bewertungssysteme. In diesem Dokument werden die Bewertungssysteme von CM und SM erläutert, wie sie von uns gemeldet werden. Das früheste Bewertungssystem war das folgende:

Klasse Alter SM-Status

A	Mehr als 2,5 Jahre	Fehlen oder eine Dilatation des Zentralkanals von weniger als 2 mm
C	Weniger als 2,5 Jahre	Fehlen oder eine Dilatation des Zentralkanals von weniger als 2 mm
D	Mehr als 2,5 Jahre	Vorhanden, aber keine klinischen Anzeichen
E	Weniger als 2,5 Jahre	Vorhanden, aber keine klinischen Anzeichen
F	Jedes Alter	Vorhandene und klinische Anzeichen

Das BVA/Kennel Club hat dieses System so angepasst, dass heute auch Alter und Kleinhirn berücksichtigt werden.

Es gibt drei Altersgruppen:

a = mehr als fünf Jahre;

b = drei bis fünf Jahre;

c = ein bis drei Jahre.

Dies ist natürlich eine wichtige Information, da wir wissen, dass Syringomyelie eine spät einsetzende Krankheit ist. Das Scan-Ergebnis im Alter von einem Jahr kann verändern, wenn im Alter von fünf Jahren erneut gescannt wird.

Chiari (-like) Malformation (CM), wird nach dem BVA/KC-Schema wie folgt abgestuft:

Grad 0 = keine Chiari-Malformation

Grad 1 = man könnte sagen, dass es sich um eine minimale Chiari-Fehlbildung handelt.

Typischerweise ist zwischen dem kaudalen Kleinhirnwurm und dem Hirnstamm noch etwas Liquor cerebrospinalis sichtbar.

Grad 2 = der Kleinhirnwurm ist vollständig verkrampft und drückt aus dem Foramen magnum heraus.

Das Alter wird hinzugefügt, daher wäre eine Einstufung:

CM-Grad 0c, was bedeutet: Chiari-Fehlbildung Grad 0 und Altersgruppe c.

Wir haben dies leicht angepasst, so dass wir zwei weitere Gruppen hinzugefügt haben:

Einstufung der Chiari-Malformation

0 = Note 0

1 = Klasse 1 wie im britischen System

2 = Klasse 2 wie im britischen System

3 = Grad 2 und zusätzlich ist die Herniation und Einbuchtung deutlich sichtbar

4 = Grad 2 und zusätzlich ist die Herniation und Einkerbung schwerwiegend

Wir sagen auch etwas über die Form des Kleinhirns selbst:

Gestalten

0 = nicht anormal

1 = das Kleinhirn ist kleeblattförmig

- 2 = das Kleinhirn ist an der Vorderseite abgeflacht
- 3 = das Kleinhirn ist an der Hinterseite abgeflacht
- 4 = Subtentorielle Herniation ist zu sehen
- 5 = Abnormale Form, die oben nicht aufgeführt ist

Das Einstufungssystem des BVA/KC für Syringomyelie (SM) lautet wie folgt:

Syringomyelie (SM) ist definiert als ein mit Flüssigkeit gefüllter Hohlraum im Rückenmark, unabhängig davon, ob er mit dem zentralen Kanal verbunden ist oder nicht.

Eine Präsyrix wird als Spinalödem bezeichnet und kann als Vorstufe zur Entwicklung einer Syringomyelie angesehen werden.

SM-Grad 0 = normal.

SM-Grad 1 = Dilatation des zentralen Kanals mit einem Innendurchmesser von weniger als 2 mm.

SM Grad 2 = Syringomyelie (Zentralkanalenerweiterung mit einem Innendurchmesser von mind.

hier fehlt ein Wert) Die Altersgruppe wird hinzugefügt, daher wäre die Note: SM-Note 0c, wenn normal und Altersgruppe c. Daher wird auf jedem Formular die BVA/KC-Bewertung auf der ersten Seite wie folgt gedruckt:

CM grade - age group / SM grade - age group

Wir werden auch zusätzliche Informationen zum Ventrikelsystem und beiden Mittelohren (PSOM oder Mittelohrerguss) geben. In Bezug auf das Ventrikelsystem wird wie folgt gekennzeichnet: 0

= keine Auffälligkeiten

1 = Dilatation des 4. Ventrikel

2 = leichte Dilatation

3 = schwere Erweiterung der Ventrikel

Zu den Mittelohren:

0 = nicht sichtbar

1 = nur eine begrenzte Materialmenge ist sichtbar

2 = Material ist sichtbar

3 = die Bullae sind vollständig mit Material gefüllt

Leider treten regelmäßig Chipartefakte auf. Dies wird durch den im Nacken platzierten Mikrochip verursacht. Niedrigfeld-MRT-Scanner können ein Artefakt erzeugen, und ob dieses vorhanden ist oder nicht, wird erwähnt. Jede Bewertung über 1 bedeutet, dass die Qualität des Scans so hoch ist, dass das Endergebnis nicht abgeschätzt werden konnte und dass die aktuelle Bewertung eine Unterschätzung der tatsächlichen Situation sein könnte.

Es wird gekennzeichnet als:

0 = kein Artefakt,

1 = vorhanden, aber der MRT-Scan kann ausgewertet werden,

1,5 = MRT-Scan wird ausgewertet, aber das Ergebnis kann aufgrund des Artefakts weniger zuverlässig sein,

2 = kann nicht ausgewertet werden.

Die Sichtbarkeit des zentralen Kanals auf den sagittalen T2-gewichteten und transversalen T1-gewichteten Bildern wird ebenfalls erwähnt. Wenn eine Syrinx auf einem T1-gewichteten Bild sichtbar ist, wird dies erwähnt. Wir glauben, dass dies ebenfalls (wichtig sein kann) berücksichtigt werden sollte. Bei der Dilatation/Syrinx erwähnen wir die genaue Dilatation in mm und eine spezielle Abstufung. Dies ist vergleichbar mit dem Messen in genauen mm.

Sichtbarkeit sagittal T2 & transversal T1

0 = nicht sichtbar

1 = sichtbar sagittal T2

2 = sichtbar S-T2 und TV T1

3 = sichtbar 1-2 mm TV T1

4 = sichtbar 2-3 mm TV T1

5 = sichtbar 3-4 mm TV T1

6 = sichtbar > 4 mm TV T1

Auch die Form der Erweiterung oder Syrinx kann wichtig sein und wird noch einmal erwähnt:

Form des Zentralkanals oder der Syrinx

0 = nicht oder kreisförmig

1 = Präsyrix

2 = CC nach dorsal offen

3 = CK asymmetrisch zur Seite

4 = separate Syrinx

In Belgien verwendet man eine andere Klassifizierung und dies wird auch auf dem Formular erwähnt. Wir empfehlen jedoch, nur mit der BVA/KC-Einstufung und den zusätzlichen Informationen zu arbeiten, die wir bereitstellen.

Wir glauben, dass eine bessere Phänotypisierung helfen kann, die CM und SM auszumerzen, wie in veröffentlicht in: *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.*

Paul Mandigers

DVM, PhD, DipECVN

Utrecht University, Faculty of Veterinary Medicine, PO BOX 80154, 3508 TD Utrecht