

Minnes anteckningar från möte kring Syringomyeli (SM) hos Cavalier King Charles Spaniel på SLU

2009-03-05

Närvarande:

Åke Hedhammar

Erna-Britt Nordin

Anja Szyszkiewicz

Martin Rapp

Sofia Malm

Karin Hultin-Jäderlund

Camilla Spångberg

Izabella Baranowska

Plats: Smådjursbiblioteket på ”övervåningen”

Klinikcentrum, Ultuna

Förslag till Agenda

1) Introduktion (ÅH)

Åke Hedhammar presenterade mötets mening, varför vi är församlade.

2) Presentation av den frågeställning Cavaliersällskapet önskar belyst (E-B)

Erna-Britt Nordin (hälsoråd i Cavaliersällskapet (SCKCS) berättade lite om bakgrunden om SM i Sverige.

Redan under 70-och 80-talet fanns det Cavalierer som sporadiskt kliade sig med bakbenet utan att nå ända fram till halsen. Det kallades Cavalierklåda och man kunde inte hitta någon orsak för detta kliande. Man såg på utställningar hundar som p.g.a. klåda hade svårt att visa sig i koppel. Sedan var det en lång period (i stort sätt ända fram till i början av 2000- talet) när det inte alls pratades om det och man i stor sätt inte såg några ”kliande” hundar.

I början av 2000- talet började man prata igen om kliande hundar, och då började också diskussioner om Syringomyelia (SM). Kliandet orsakades av en ärftlig sjukdom i hundens nervsystem.

2004 presenterade klubbens avelsråd detta sjukdom i tidning Cavalierbladet och berättade kort om Clare Rusbridges forskning runt SM och hur man möjligen kunde handskas om SM i

avelsarbetet. Redan då hade sjukdomen börjat diskuteras starkt i England och också i USA. Dock kändes det inte att vi här i Sverige hade så stort problem med SM. Avelsråden noterade att vi i Sverige inte använde inavel (linjeavel) i vårt avelsarbete som däremot var mycket vanligt i England och USA.

Några år senare kom alltmer påtryckningar från medlemmarna att det även i Sverige måste göras mer för att bekämpa denna sjukdom.

2007 insjuknades E-B Nordins lilla king charlesspaniel i SM och blev avlivad. Då skrev E-B i Cavalierbladet om sin tik och om SM. Efter det påbörjades insamlade av stamtavlor av Cavalierer som hade antingen diagnostiserat att ha SM eller var starkt misstänkta fall. 2008 visades i England (och man kan se den också på Internet) en BBC producerad film om sjukdomar hos renrasiga hundar, bland annat tre cavalierer med SM.

Avelsråden började samla mera information och kontaktade veterinärer som hade mest erfarenhet om SM i Sverige. Med Erna-Britts initiativ bestämdes att försöka få ihop ett möte med de sakkunniga och Åke Hedhammar för att få råd hur vi skall agera i framtiden.

3) **Presentation av vilka vi är som samlats och varför** (alla)

Alla som var deltagande i mötet presenterade sig.

4) **Försök till definition av SM** (KHJ, MR++)

Karin Hultin-Jäderlund berättade om SM – vad är det för sjukdom.

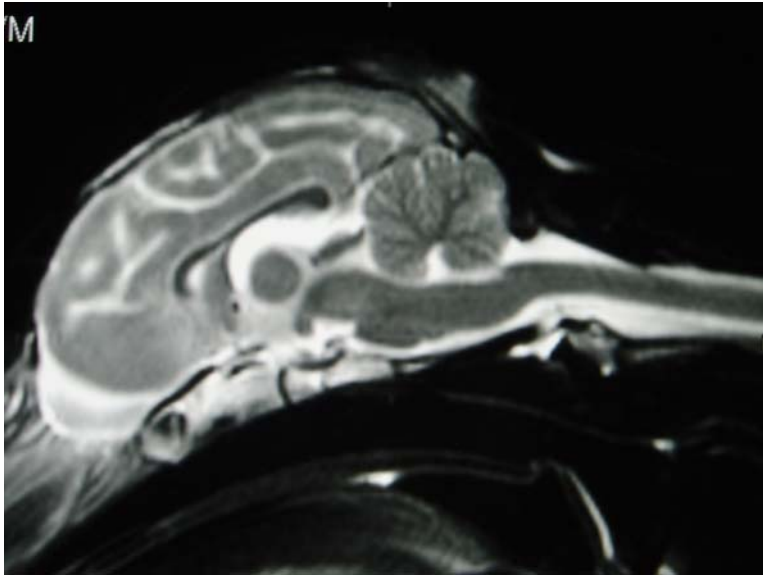
- Redan i slutet av 1800-talet (1891) hittade patologen Hans von Chiari missbildningar hos barn med hydroxepalus efter obduktion. Han uppmärksammade herniering av cerebellumtonsillerna ut i kotkanalen. Patolog Julius Arnold beskrev ungefär samtidigt en liknande missbildning och den fick namnet Arnold-Chiari- missbildning. Senare har man används en förkortat namn för missbildningen - Chiari-missbildning.

- Chiari-missbildning typ I är en missbildning hos oss människa som karaktäriseras av en för liten bakre skullgrop, herniering av cerebellumtonsillerna, överfyllnad av nervvävnad i foramen magnum och en störning i flödet av cerebrospinalvätskan. En vanlig följd av Chiari-missbildning är att syringohydromyeli utvecklas. Detta innebär en vidgning av centralkanalerna som trycker på och destruerar nervvävnaden i ryggmärgen.

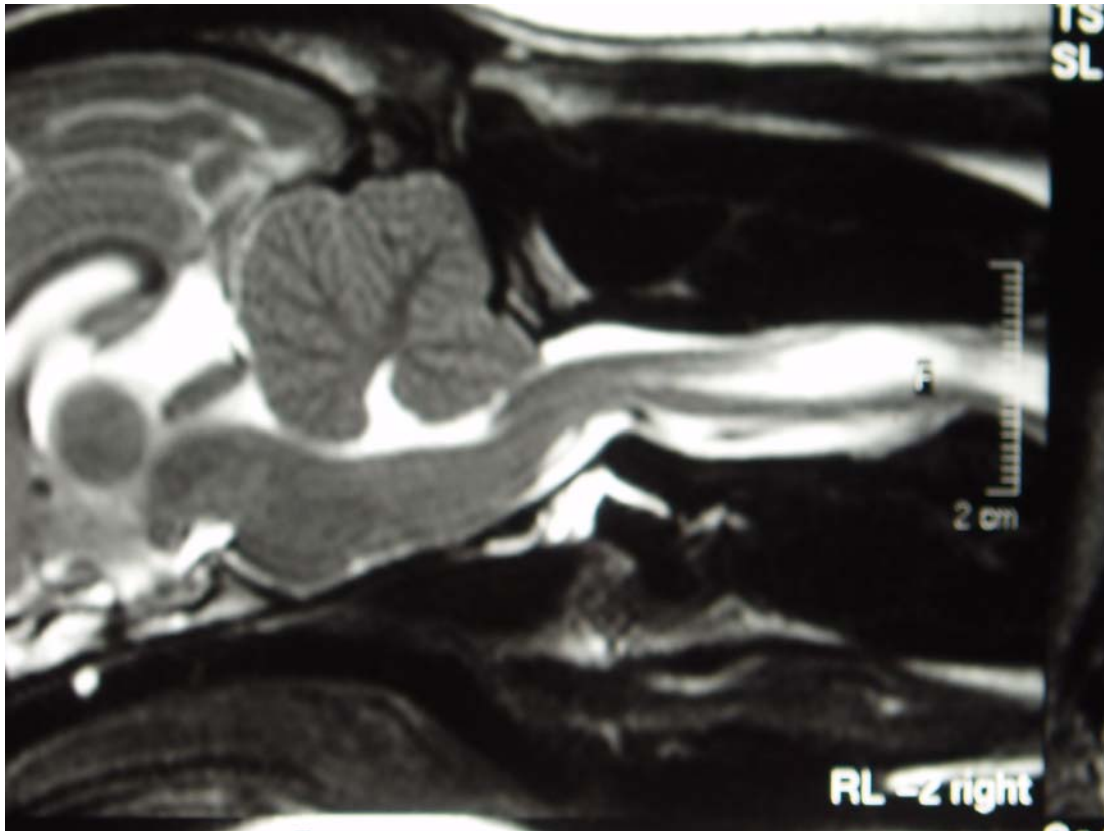
Chiari-liknande missbildning med syringomyeli hos hund

På senare tid har man uppmärksammat Chiari-liknande missbildning hos hund och då framför allt hos Cavalier King Charles spaniel. Hos hund kallas missbildningen oftast occipital hypoplasi.

- Occipital dysplasi – bakre skullgropen är för trång, så att delar av cerebellum ligger placerad ut i och genom foramen magnum
- Störningar i CSF-cirkulationen leder till syringomyeli, och ev även hydrocephalus (vattenskill)



MRI bild
av en normal hundskalle.



MRI bild av en cavalierskalle. Notera att en del av lillhjärnan kläms ut och
Det finns förändringar i nervvävnad och man kan se en störning i flödet av
cerebrospinalvätskan.

Symtom

Osäkert om alla symtom är beroende på SM.

- Parestesier (kliande fläck)
- Hunden kliar sig i nacken sporadiskt med bakben, alltid på samma sidan, utan att nå enda fram. Detta händer ofta när hunden är upphetsad, skäller eller har koppel på sig
- Nacksmärta, ofta i skov. Hunden har ont och skriker ofta utan synlig orsak
- Ataxi (hunden är vinglig)
- Cervical scolios (S-formad ryggrad på grund av smärta)
- Facialispares (ansiktsförlamning)?
- Vestibulärt syndrom (balansrubbingar)?

Behandling

- Kortison, prednisolon, furosemid (vätskedrivande), gabapentin (används för att förebygga epilepsianfall), smärtstillande
- Operation, ta bort taket på bakre delen av skallen, kan förväntas stoppa symtomprogressionen

En inte så komplicerad operation som dock inte används i Sverige utan man behandlar hundarna med farmaca.

SM och huvudformen

Man har undersökt olika småhund raser med liknande kupolformade huvud. Resultaten visade att occipital hypoplasi är med största sannolighet kopplad till ett kupolformat huvud och att missbildningen är spridd inom småhundraser med en sådan huvudform. Det ser också ut att missbildningen inte alltid behöver leda till syringohydromyeli. Men även om de andra raserna med kupolformade huvuden hade liknande missbildningar hade dock Cavalier oftare Syringomyeli.

Olika studier har visat sig att de flesta undersökta hundar med kupolformade huvuden har haft occipala hypoplasi missbildning, dock många utan några neurologiska symtom.

Missbildningen behöver alltså inte leda till syringohydromyeli.

Detta leder till en fråga om den typen av missbildning kan vara en "normal skalle" för en hund med en kupolformad skalle.

5) Vad vet vi om diagnostiken av SM (KHJ,CS, MR, MO++)

Martin Rapp;

– Det enda sättet att fastställa SM idag är med magnetröntgen. I Strömsholm har man gjort MR till 26 cavalierer var av 25 med ändringar i skallen

Alla kom in med någon typ av symtom som ej alltid var SM symtom:

- öronproblem
- klåda

Utan symtom får man inte MR med i försäkringen

De flesta hundar hade inte så mycket problem

- ingen av dessa hundar opererades (fast en enkel operation)
- bara några av de hundarna avlivades.

Förloppet ofta långsamt från symtom till mycket sjuk hund och avlivning

- det är svårt att få grepp på sjukdomen SM

6) Föreslagna och praktiserade screeningsmetoder för SM

– Martin förklarade att den enda nuvarande screeningsmetod för att konstatera om CM/SM föreligger är magnetresonanstomografi MRI, samt är den enda metod för att göra en säker diagnos.

7) Vad vet vi om genetiken bakom SM (SM, IB ++

– Nedärvning av SM är inte kartlagt än idag. Man vet inte med säkerhet hur den nedärvs. Men med ledning av Clare Rusbridge (BVMS DECVN PhD MRCVS, European and RCVS Specialist in Neurology) in England har följande observationer gjorts.

- Inte enkelt recessivt, en komplex egenskap

Polygenetisk och/eller dominant med ofullständig penetrans och variabelt uttryck (dvs. den är dominant men visar sig inte alltid ändå)

8) Vad vet vi om förekomsten av SM (AS, LG +++

- a. I Sverige
- b. I England
- c. I Frankrike
- d. Annorstädes

Anja Szyszkiewicz;

– Sannerligen är det inte lika illa i Sverige än vad det är i rasens hemland England eller i USA. I Sverige har vi redan flera år tillbaka mycket låg inavelsgrad inom rasen (den

genomsnittliga inavelsgraden under 2008 var 1 %). I Finland är nog situationen i det närmaste samma som i Sverige. Däremot i England och i USA använder man i hög grad inavel eller finare sagt linjeavel som avelsmetod.

Om hur det är i Frankrike vet vi inte så väl men enligt det lilla forskning de har gjort ser det lika allvarligt ut där.

2) Vad vet vi om pågående forskning

- a. I England
- b. I Frankrike
- c. I USA
- d. Annorstädes

Det finns många grupper i olika länder som jobbar med forskning ring SM. Man kan hitta mycket litteratur om SM på Internet.

- Dr Clare Rusbridge har redan från 1995 varit intresserad om syringomyelia och haft olika forskningsprojekt om SM. Det har funnits olika nedärningsförslag om SM och senaste åren har man samlat DNA för att försöka få vishet om sjukdomen. DNA har redan samlats i flera länder. Förutom i England har man samlat DNA i Kanada, USA, Holland och senast också i Tyskland och Frankrike.

Det har varit flera mindre studier i olika länder för kartläggning av SM;

I Frankrike har man samlat 16 sta-symtomatiska cavalierer och det visade sig att 47% av dessa hade varierande grad av SM, samtliga hade lillhjärnebräck med tendens till occipital dysplasi.

Några studier har också gjorts in Holland och i Sverige.

3) Vilken kunskap saknas och hur skulle vi kunna skaffa oss den.

4) Avvägningen gentemot andra hälsoproblem och hänsynstaganden i rasen

- Vi har redan ett mycket allvarligt hälsoproblem inom rasen, kronisk hjärtklaffsdegeneration och SM får inte ta fokus från den, som det ser ut att den har gjort i England. Man får däremot inte heller nonchalera alvaret på det.

5) Förslag till aktiviteter:

Vi skall fortsätta att samla information om SM.

Innan vi vet bättre om genetiken bakom SM skall vi inte vidta några ”dramatiska” åtgärder.

I närmaste framtiden skulle vi fortsätta att tillämpa redan angivna avelshygieniska åtgärder som baseras dels på generell genetisk vetenskap samt de tidiga avelsrekommendationerna som utfärdades av Dr Clare Rusbridge.

- Ingen inavel
- Ingen avel på djur med symptom.
- Symptomfritt djur som har avkomma/syskon/förälder med symptom bör endast användas med försiktighet och bara tillsammans med djur som helt saknar symptom i närmaste familjen
- Skjut avelsdebuten till 3 år

6) Tidsplan/Åtgärder

a. Vem gör vad och när

- Erna-Britt lämnade över ett pärm med stamtavlor av hundar med kända och starkt misstänkta SM fall till Sofia Malm. Hon skall studera stamtavlorna och möjliga släktskap.
- Karin skall kontakta Clare Rusbridge för att få kännedom om dagens läge och vad som händer i England i framtiden.
- Camilla Spångberg undersöker möjligheten att i framtiden kunna studera alla cavalierer som avlivas på Ultuna. På det sättet kan man få en bild på Cavalier populationen.

a. Hur deras skallar ser ut

b. Hur många har occipital hypoplasi, och om möjligt, hur många av de har symptom

7) Ev. finansieringsfrågor

- Cavaliersällskapet kan finansiera en del av aktiviteter.
- Man kan söka medel från SKK.

Morgongåva 2009-03-24

Anja Szyszkiewicz

Några förklaringar och förtydliganden

The cerebellum - latin för lillhjärna

Occipital – bakre skallgrop/nackben

Hypoplasi – underutveckling

Foramen magnum – stora nackhålet genom vilken ryggradskanalen passerar ned i ryggraden

Hydrocephalus - vattenskalle

Cerebrospinalvätskan - cerebrospinal fluid (CSF) - är den färglösa vätska som omger hjärnan – som den “badar” i - och som skyddar hjärnan mot stötar mot insidan av skallen.

Caudal occipital malformation syndrome – bakre nackbenets missbildnings syndrom

Chiari type I malformation och occipital hypoplasia:

Ett tillstånd som liknar Chiari type I malformation (missbildning) på människa har hittats på hund. På hund kallas tillståndet vanligen occipital hypoplasia (bakre skallbens underutveckling/missbildning). (Källa: Camilla Spångberg)