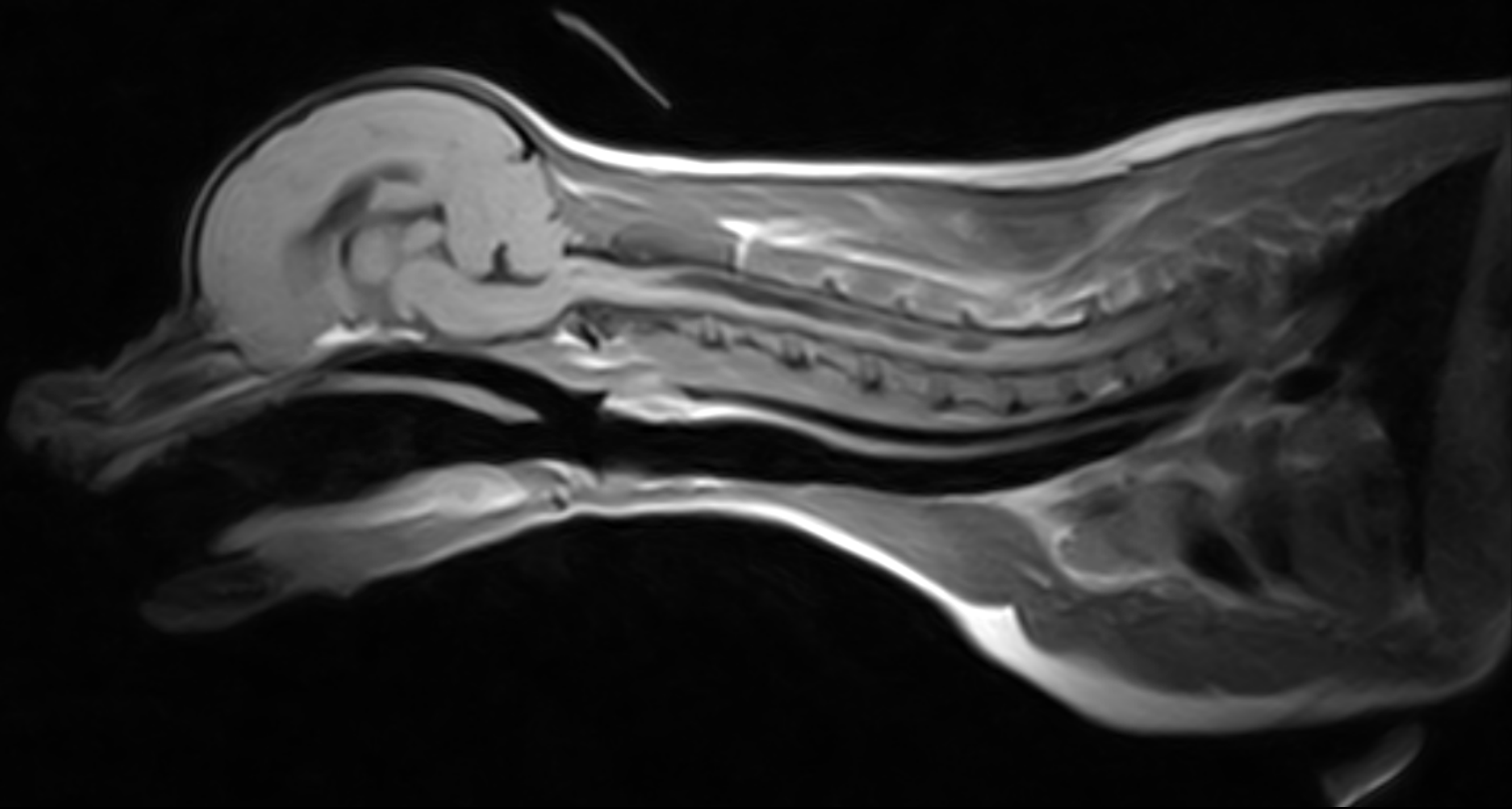


Chiari -tyyppinen epämuodostuma (CM) tarkoittaa aivojen takakuopan suhteellista ahtautta (aivojen takakuopan tilavuus on siis suhteellisesti liian pieni sen sisältämän aivokudoksen määrään nähden), minkä seurauksena pikkuaivot ja usein myös aivorunko tyräytyvät taaksepäin kallon isoon aukkoon (foramen magnumiin) tai sen läpi.

# CHIARI–TYYPPISEN EPÄMUODOSTUMA JA SYRINGOMYELIA

*Referointi: jalostustoimikunta  
Kuvat: Nina Saksman/Aisti*



Syringomyelia (SM) tarkoittaa nesteentäyteisten onteloiden muodostumista selkäyttimeen aivoselkäydinnesteen epänormaalin liikkumisen seurauksena. Tärkein syringomyelialle altistava tekijä on Chiari -tyyppinen epämuodostuma.

---

Cavaliereilla Chiari-tyyppisen epämuodostuman ja syringomyelian on todettu olevan periytyvää, mutta tarkkaa periytymistapaa ei ole vielä saatu selville. Parantavaa hoitoa Chiari-tyyppiselle epämuodostumalle ja syringomyelialle ei ole ja oireiden vähentäminenkin on joskus haastavaa.

---

## KUN PIKKUAIVOT EIVÄT MAHDU KALLOON

Chiari-tyyppinen epämuodostuma on usean eri tekijän muodostama ongelmakokonaisuus, johon liittyy sekä kallon, että kallo-kaularankaliitoksen epänormaali kehittyminen, pikkuaivojen painautumista ja tyräytymistä selkädinkanavaan sekä kallon takakuopan ja niska-aukon ahtautumista.

Tämänhetkisten tutkimusten valossa pikkuaivojen tyräytymisen aste ei vaikuta syringomyelian kehittymisen riskiin, mutta chiaria pidetään silti tärkeimpänä syringomyelialle altistavana tekijänä.

Chiaria ja syringomyeliaa esiintyy useilla pienillä roduilla, mutta tutuksi se on tullut cavalier kingcharlesinspanieleille tyypillisenä vikana. Koirilla esiintyvä chiari on samankaltainen kuin ihmisillä todettu rakennepoikkeama, jota kutsutaan Chiari-malformaatioksi (Chiari epämuodostuma).

## SYRINGOMYELIA JA SEN AIHEUTTAJA?

Syringomyeliassa aivo-selkäydinnesteen eli likvorin virtaus on normaalista poikkeavaa, minkä seurauksena selkäyttimeen muodostuu nesteontelo tai -onteloita, eli syrinxejä. Mikä tahansa tukkeuma, joka estää likvorin normaalin virtauksen, voi aiheuttaa syrxin muodostumisen. Chiari-tyyppisessä epämuodostumassa se on niska-aukosta tyräytyvät pikkuaivot, mutta esimerkiksi välilevy voi myös toimia tukkeena. Ontelo voi muodostua selkäyttimeen myös jonkin trauman, kasvaimen tai tulehduksen seurauksena. Myös muut sairaudet, jotka häiritsevät aivo-selkäydinnesteen kiertoa, kuten aivojen sisäiset kasvaimet, voivat johtaa syringomyeliaan. Yleisin tukkeuman aiheuttaja on kuitenkin pikkuaivojen työntyminen selkäydinalueelle kallonpohjan ison aukon kautta (Chiari epämuodostuma).

Vaikka yleensä syringomyeliaontelon kuvataan esiintyvän kaularangan alueella, cavalier kingcharlesinspanieleita tutkineet tutkijat ovat havainneet, että onteloita voi esiintyä koko selkäytimen matkalta, eikä suurin ontelo ole välttämättä kaularangan alueella. Kuitenkin kaikilla koirilla, joilla tutkimushetkellä oli syringomyelia, oli ainakin jon-

kinasteinen ontelo myös kaularangan alueella. Pikkuaivojen sykkimisen uskotaan olevan syy siihen, miksi Chiari-tyyppisen epämuodostuman yhteydessä onteloita syntyy muuallekin kuin heti kaularangan alkuosaan.

## MITKÄ OVAT SYRINGOMYELIAN KLIINISET OIREET?

Syringomyeliaan voi liittyä paljon erilaisia oireita, kuten toispuoleista hartian alueen raapimista, saman alueen tuntoherkkyyttä, asennon muutoksiin liittyvää äkkinäistä ulvahtelua, ataksiaa eli koordinaatiohäiriöitä, asentotuntopuutoksia, kasvohermohalvausta, skolioosia eli selän käyritymistä sivusuunnassa, tortikollista eli kierokaulaa, epileptisiä kohtauksia ja kasvojen/pään hankaamista.



*Tortikollis eli kierokaula.*

Syringomeliassa kipukohta on yleensä niskan seudulla, mutta kipukohdan tarkempi määrittäminen voi olla vaikeaa.

Koira saattaa rapsuttaa kipualueita, ja nimenomaan tyypillisesti vain toiselta puolelta kehoa. Raapiminen voi keskittyä korvan, niskan, olan tai rintalastan alueelle, eikä siihen aina liity ihokontaktia (ilman raapiminen). Myös haukkuminen, innostuminen ja muu ponnistelu voi laukaista raapimiskohtauksen.

Koira saattaa olla yliherkkiä myös kosketukselle. Tämä, kuten muutkin syringomyelian oireet ovat pääsääntöisesti toispuoleisia. Kosketusyliherkkyyttä saattaa esiintyä niskan, korvan, lavan tai rintalastan seudulla. Koira ei usein anna myöskään silittää tai harjata itseään kyseiseltä alueelta. Kaulapannan ja vaatteiden pukeminen saattaa aiheuttaa epämiellyttävää tunnetta. Koiran kipuaistimus voi olla epänormaalin voimakas tai pitkä.

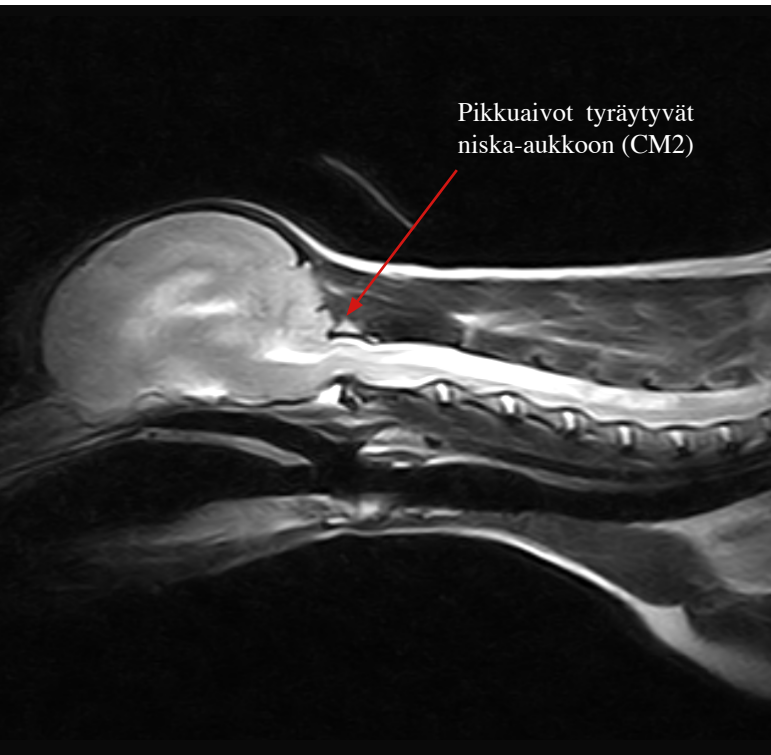
Raapimisen ja kosketusherkkyyden on ajateltu aiheutuvan selkäytimen ontelon laajenemisesta selkäytimen yläsarveen ja siitä aiheutuvasta hermoperäisestä kivusta

---

## Raapimisen ja kosketusherkkyyden on ajateltu aiheutuvan selkäytimen ontelon laajenemisesta selkäytimen yläsarveen ja siitä aiheutuvasta hermoperäisestä kivusta

---

Jotkut koirat tuntevat vain pientä kipua, mutta muita neurologisia merkkejä ei esiinny välttämättä koskaan, tai ne kehittyvät erittäin hitaasti. Vuonna 2007 tehdyssä tutkimuksessa tutkijat havaitsivat, että vain 35 % koirista, joilla havaittiin syringomyelia, näyttivät kipuoireita. Toinen koira voi olla erittäin toimintakyvytön kipujen ja muiden oireiden takia jopa puolen vuoden sisällä ensimmäisten oireiden ilmaannuttua. Ontelon muodon ja koon on todettu korreloivan selkeästi koirien oireiden voimakkuuden kanssa.



Syringomyeliaan on yhdistetty myös erinäisiä käytös- ja muutosmuutoksia, muun muassa eroahdistusta, aggressiivisuutta ja vieraspelkoa. Eroahdistuksen ja epänormaalien voimakkaiden kiintymyskäytösten on huomattu korreloivan kivun voimakkuuden kanssa. Voimakkaimmin kipuilevien koirien on seurantatutkimuksissa todettu sietävän huonoiten räsitystä, ne eivät kyenneet rauhoittumaan normaalisti ja niiden elämänlaadun koettiin olevan huonompi.

Samaisissa tutkimuksissa oireiden pahenemista voitiin havaita muun muassa kuumassa tai kylmässä lämpötilassa, aikaisin aamulla tai myöhään illalla tai tietystä asennosta.

Kaikki oireet eivät selity kuitenkaan syringomyeliolla, sil-

lä myös sellaisilla koirilla, joilla todetaan vain Chiari-tyyppinen epämuodostuma, on havaittu oireita

Ihmisillä jo lievän Chiari I -epämuodostuman on todettu aiheuttavan kipuoireita kuten päänsärkyä. Sen on ajateltu johtuvan pikkuaivojen tyräytymisestä johtuvasta aivorungon ja siellä sijaitsevan kolmoishermostumakkeen painautumisesta. Koirilla, joilla on todettu ainoastaan Chiari-tyyppinen epämuodostuma, oireet ovat tyypillisesti kasvojen hankaamista tai asennon vaihtamiseen liittyvää kipua. On siis ajateltu, että myös koirilla pelkkä aivorungon painautuminen voi aiheuttaa kipua.

Chiari-tyyppinen epämuodostuma ei kuitenkaan aina aiheuta koiralle oireita, minkä vuoksi se on vaikea huomata ja diagnosoida.

## DIAGNOOSI JA HOITO

Diagnoosi voidaan varmistaa ainoastaan magneettikuvauksella. Koko selkäydintä ei yleensä kuvata, mikä saattaa aliarvioida mahdollisen syringomyelian vakavuuden. Vuonna 2011 tehdyssä tutkimuksessa havaittiin, että koirilla, joilla todettiin syringomyelia, oli aina jonkin asteinen ontelo myös kaularangan alueella. Tämän takia seulonta-tutkimuksissa kuvataan ainoastaan kaularangan alue.

Syringomyelia on progressiivinen eli etenevä sairaus mutta sen eteneminen vaihtelee suuresti yksilöiden kesken.

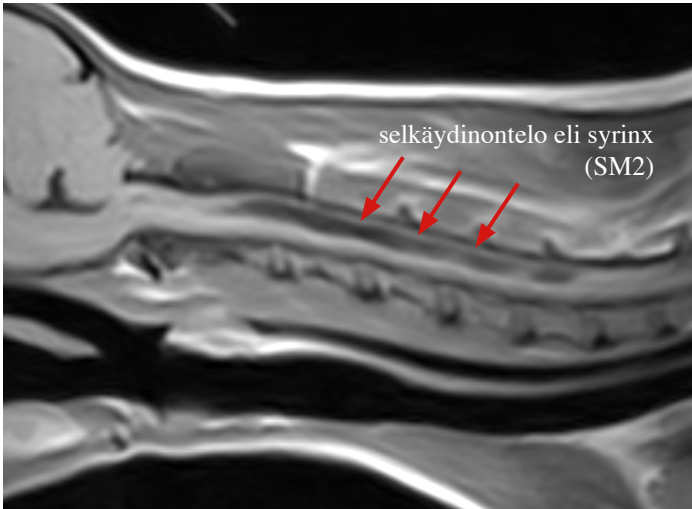
Parantavaa hoitoa Chiari-tyyppiselle epämuodostumalle ja/tai syringomyelialle ei ole ja oireiden vähentäminenkin on joskus haastavaa. Minkään lääkityksen ei ole tieteellisesti todistettu kokonaan poistavan epämuodostuman tai syringomyelian aiheuttamaa hermokipua. Yleensä koiralle määrätään kipulääkitys sen koko loppuelämäksi.

Kirurginen hoito sairauden hidastamisessa on joissain tapauksissa mahdollinen, mutta sen hyödyistä ei ole suurta näyttöä.

Kennelliitolla on lista eläinlääkäreistä, jotka tekevät virallisia magneettikuvauksia sekä asiantuntijalääkäreitä, jotka lausuvat kuvat. Oireettoman koiran lausunnosta peritään 60 e lausuntomaksu, kun taas oireellisen koiran lausunnon saa ilmaiseksi. Oireellisen koiran epäviralliset tulokset on myös mahdollista saada Kenneliiton jalostustietojärjestelmään. Tässä tapauksessa eläinlääkärin tulee tehdä epävirallinen lähete Kenneliittoon ja lähettää kuvien kanssa myös käyntikertomus, jossa käy ilmi koiran oireet.

## ESIINTYMINEN KOIRILLA JA JALOSTUSNÄKÖKULMAT

Cavalier kingcharlesinspanielilla Chiari-tyyppisen epämuodostuman ja syringomyelian on todettu olevan perinnöllistä. Rodussa Chiari-tyyppisen epämuodostuman esiintyvyys on lähes 100 %. Syringomyelian esiintyvyydeksi on arvioitu oireettomilla koirilla noin 46 % ja yli 6-vuotiailla jopa 70 %. Sairautta on todettu yleisesti myös griffon bruxellois-rodulla. Myös muilla roduilla kuten yorkshirenterrierillä, kääpiö villakoiralla, chihuahuaalla, mopsilla ja ranskanbulldoggilla on todettuja tapauksia.



Vaikka periytyvyyttä on tutkittu, ei periytymistapaa ole kuitenkaan saatu selvitettyä. Tutkimuksissa on havaittu, että terveiden vanhempien jälkeläiset voivat sairastua, joten periytyminen olisi resessiivistä eli väistyvää. Toisaalta on havaittu myös, että sairaiden vanhempien jälkeläiset voivat olla terveitä, mikä poissulkee edelleen dominoivan eli vallitsevan periytymisen, mutta myös yksinkertaisen väistyvän periytymisen. Sairautta esiintyy tasaisesti kummallakin sukupuolella, mutta sukupuolikromosomeihin liittyvää periytymistä ei olla pystytty sulkemaan pois.

---

Sairaudella näyttäisi tutkimustulosten mukaan olevan myös taipumus pahentua sukupolvesta toiseen.

---

Sairaudella näyttäisi tutkimustulosten mukaan olevan myös taipumus pahentua sukupolvesta toiseen. On havaittu, että jälkeläisten oireet alkavat usein aikaisemmin kuin vanhempiensa. Usein vanhempien oireet saatetaankin havaita vasta jälkeläisten oireiden alkamisen jälkeen. Näiden tulosten perusteella on siis ajateltu, että periytyminen on todennäköisesti autosomaalista väistyvää, mutta siihen todennäköisesti liittyy enemmän kuin yksi geeni.

Koska magneettikuvaus on kallis eikä kaikkien saatavilla, ei jalostukseen käytettäviä koiria välttämättä tutkita, vaikka suvussa olisi Chiari-epämuodostumaa ja/tai syringomyeliaa. Tällöin niiden todellista tilannetta rodussa ei tiedetä, koska myös oireettomilta koirilta voidaan tehdä löytöjä magneettikuvauksessa.

Kasvattajat haluavat yleensä käyttää jalostukseen nuoria yksilöitä, mutta koska syringomyelian oireet saattavat alkaa vasta myöhemmällä iällä, ei nuorten yksilöiden todellisesta oireettomuudesta voida olla varmoja ilman magneettitutkimuksia.

## JALOSTUSTOIMIKUNNAN TERVEISET:

Tarvitsemme kipeästi lisää virallisia magneettitutkimustuloksia syringomyelian ja Chiari-epämuodostuman tilanteen kartoittamiseen rodussa myös ihan tavallisilta kotikoirilta, sekä erityisesti jalostukseen käytetyiltä koirilta, joiden suvussa on näitä sairauksia esiintynyt. Ongelma voi olla jo suurempi kuin uskommekaan.

Rodun luonne- ja terveystarkastus on avoinna yhdistyksen verkkosivujen Terveys-osiossa. Oman koiran syringomyelian, Chiarin tai muun sairauden tai vian voi tulevaisuudessa ilmoittaa jalostustoimikunnan ylläpitämälle julkiselle viat ja sairaudet-listalle. Avoimesti kerrotut tiedot edesauttavat rodun terveydentilan kartoittamista.

Lähteet:

[https://helda.helsinki.fi/bitstream/handle/10138/154688/lisensiaatin\\_tutkielma\\_Johanna\\_Forsgard\\_2015.pdf?sequence=1&isAllowed=y](https://helda.helsinki.fi/bitstream/handle/10138/154688/lisensiaatin_tutkielma_Johanna_Forsgard_2015.pdf?sequence=1&isAllowed=y)

[https://helda.helsinki.fi/bitstream/handle/10138/303821/Lisensiaatin%20tutkielma\\_Juulia%20Martikainen.pdf?sequence=2&isAllowed=y](https://helda.helsinki.fi/bitstream/handle/10138/303821/Lisensiaatin%20tutkielma_Juulia%20Martikainen.pdf?sequence=2&isAllowed=y)

<https://onlinelibrary.wiley.com/doi/epdf/10.1111/jvim.14826>

Yleisin syringomyelian aiheuttaja on pikkuaivojen työntyminen selkäydinalueelle kallonpohjan ison aukon kautta (Chiari-epämuodostuma).

Muita tyypillisiä syringomyelian aiheuttajia:

- tukkeuma lukinkalvonontelossa
- trauma
- kasvain
- tulehdus
- välilevyn pullistuma
- aivojen sisäiset kasvaimet





### Syringomyelian kliiniset oireet

- tuntoherkkyys
- ulvahtelu
- ataksia eli koordinaatiohäiriö
- asentotuntopuutokset
- kasvohermohalvaus
- skolioosi
- tortikollis eli kierokaula
- epileptiset kohtaukset
- kasvojen/pään hankaaminen
- eroahdistus
- kosketusylliherkkyys
- aggressiivisuus
- vieraspelko

*Kierokaula eli tortikollis tai torticollis tarkoittaa niskan ja kaulan pakkoasentoa, jossa pää on kääntyneenä sivulle.*

## CHIARI-EPÄMUODOSTUMAN JA SYRINGOMYELIAN MUUTOKSET LUOKITELLAAN SEURAAVASTI:

	<b>Keskuskanavan laajentuma/syringomyelia:</b>
<b>SM0</b>	normaali, keskuskanavan läpimitta alle 1,0 mm (ei keskuskanavan laajentumaa havaittavissa)
<b>SM1</b>	keskuskanavan läpimitta 1,0-1,9 mm
<b>SM2</b>	keskuskanavan läpimitta 2 mm tai suurempi, myös keskuskanavan ulkopuoliset syrinx-muodostumat (riippumatta keskuskanavan halkaisijasta) tai syrinxin esiaste (presyrinx)
	<b>Chiari-epämuodostuma:</b>
<b>CM0</b>	normaali, pikkuaivojen takareuna pyöreä
<b>CM1</b>	pikkuaivojen takareunassa painauma, mutta aivoselkäydinnestettä näkyvissä pikkuaivomadon (vermis) takaosan ja kallon ison aukon (foramen magnum) välissä
<b>CM2</b>	pikkuaivot puristuneet kallon isoon aukkoon tai tyräytyneet sen läpi
	<b>Aivokammioiden laajentuma:</b>
<b>VM0</b>	sivuaivokammion läpimitta pienempi kuin aivokuoren läpimitta
<b>VM1</b>	sivuaivokammion läpimitta yhtä suuri kuin aivokuoren läpimitta
<b>VM2</b>	sivuaivokammion läpimitta suurempi kuin aivokuoren läpimitta
	<b>Lisäksi luokitellaan koiran ikä tutkimushetkellä:</b>
	a yli 5-vuotiaat (5 v 1 pv iästä lähtien) b 3-5 -vuotiaat (3 v 1 pv ikäisestä tasan 5-vuotiaaksi) c 18 kk-3 -vuotiaat (18 kk iästä tasan 3-vuotiaaksi)