

UNIVERSIDADE DE LISBOA
FACULDADE DE MEDICINA VETERINÁRIA

U LISBOA

UNIVERSIDADE
DE LISBOA



MALFORMAÇÃO DO TIPO CHIARI EM CANÍDEOS

JOANA CRUZ MARTINS PIRES DA SILVA

ORIENTADORA:
Doutora Maria Rita Martins Garcia da
Fonseca Pequito
TUTOR:
Dr. Rui Pedro Lima Santos Mota

2021

UNIVERSIDADE DE LISBOA

FACULDADE DE MEDICINA VETERINÁRIA

U LISBOA

UNIVERSIDADE
DE LISBOA



MALFORMAÇÃO DO TIPO CHIARI EM CANÍDEOS

JOANA CRUZ MARTINS PIRES DA SILVA

DISSERTAÇÃO DE MESTRADO INTEGRADO EM MEDICINA VETERINÁRIA

JÚRI

PRESIDENTE:

Doutor António José de Almeida Ferreira

VOGAIS:

Doutora Sandra de Oliveira Tavares de Sousa
Jesus

Doutora Maria Rita Martins Garcia da
Fonseca Pequito

ORIENTADORA:

Doutora Maria Rita Martins Garcia da
Fonseca Pequito

TUTOR:

Dr. Rui Pedro Lima Santos Mota

2021

DECLARAÇÃO RELATIVA ÀS CONDIÇÕES DE REPRODUÇÃO DA DISSERTAÇÃO

Nome: Joana Cruz Martins Pires da Silva

Título da Tese ou Dissertação: Malformação do tipo Chiari em canídeos

Ano de conclusão (indicar o da data da realização das provas públicas): 2021

Designação do curso de

Mestrado ou de

Doutoramento:

Mestrado Integrado em Medicina Veterinária

Área científica em que melhor se enquadra (assinale uma):

Clínica

Produção Animal e Segurança Alimentar

Morfologia e Função

Sanidade Animal

Declaro sobre compromisso de honra que a tese ou dissertação agora entregue corresponde à que foi aprovada pelo júri constituído pela Faculdade de Medicina Veterinária da ULISBOA.

Declaro que concedo à Faculdade de Medicina Veterinária e aos seus agentes uma licença não-exclusiva para arquivar e tornar acessível, nomeadamente através do seu repositório institucional, nas condições abaixo indicadas, a minha tese ou dissertação, no todo ou em parte, em suporte digital.

Declaro que autorizo a Faculdade de Medicina Veterinária a arquivar mais de uma cópia da tese ou dissertação e a, sem alterar o seu conteúdo, converter o documento entregue, para qualquer formato de ficheiro, meio ou suporte, para efeitos de preservação e acesso.

Retenho todos os direitos de autor relativos à tese ou dissertação, e o direito de a usar em trabalhos futuros (como artigos ou livros).

Concordo que a minha tese ou dissertação seja colocada no repositório da Faculdade de Medicina Veterinária com o seguinte estatuto (assinale um):

- Disponibilização imediata do conjunto do trabalho para acesso mundial;
- Disponibilização do conjunto do trabalho para acesso exclusivo na Faculdade de Medicina Veterinária durante o período de 6 meses, 12 meses, sendo que após o tempo assinalado autorizo o acesso mundial*;

* Indique o motivo do embargo (OBRIGATÓRIO)

Nos exemplares das dissertações de mestrado ou teses de doutoramento entregues para a prestação de provas na Universidade e dos quais é obrigatoriamente enviado um exemplar para depósito na Biblioteca da Faculdade de Medicina Veterinária da Universidade de Lisboa deve constar uma das seguintes declarações (incluir apenas uma das três):

- É AUTORIZADA A REPRODUÇÃO INTEGRAL DESTA TESE/TRABALHO APENAS PARA EFEITOS DE INVESTIGAÇÃO, MEDIANTE DECLARAÇÃO ESCRITA DO INTERESSADO, QUE A TAL SE COMPROMETE.
- É AUTORIZADA A REPRODUÇÃO PARCIAL DESTA TESE/TRABALHO (indicar, caso tal seja necessário, nº máximo de páginas, ilustrações, gráficos, etc.) APENAS PARA EFEITOS DE INVESTIGAÇÃO, MEDIANTE DECLARAÇÃO ESCRITA DO INTERESSADO, QUE A TAL SE COMPROMETE.
- DE ACORDO COM A LEGISLAÇÃO EM VIGOR, (indicar, caso tal seja necessário, nº máximo de páginas, ilustrações, gráficos, etc.) NÃO É PERMITIDA A REPRODUÇÃO DE QUALQUER PARTE DESTA TESE/TRABALHO.

Faculdade de Medicina Veterinária da Universidade de Lisboa, 14 de outubro de 2021

Assinatura: _____

Joana Silva

Agradecimentos

À Professora Rita, por ter aceitado este desafio e por ter sido incansável em plena pandemia, sempre disponível e pronta a ajudar.

À equipa do Centro de Imagem Montenegro, ao Dr. Rui, à Dra. Vânia, ao Gianluca, ao Duarte e à Carla, por tudo o que me ensinaram, pela paciência, descontração, alegria e boa-disposição, por me mostrarem que o trabalho pode ser desafiante e divertido. Não podia ter escolhido um lugar melhor. Ao Dr. Nuno Silva pela prontidão e disponibilidade, ao Dr. Luís Montenegro e restante equipa do HRVM por me terem acolhido e recebido de braços abertos.

Aos meus pais, irmão, tios, primos e avós. Pelo exemplo, apoio incondicional e compreensão por todas as faltas. Demorou, mas foi!

À Adelaide, Josefa e Ana Maria pela dedicação, carinho e conforto.

À Carolina, por me teres aberto os horizontes logo na primeira semana de faculdade! Pelo teu testemunho, pela pessoa incrível que és e por seres um exemplo para mim.

À Ana, uma companheira para a vida, a minha confidente, que atura todos os meus devaneios e desabafos. Estou muito grata por te ter comigo. Isto foi apenas o início!

À Marta, por seres uma das melhores pessoas e amigas com quem tenho o privilégio de partilhar a minha vida. Obrigada por tudo, sem ti não sei onde estaria.

À Sofia, pelo apoio nas fases mais críticas e desesperantes, só tu sabes o sacrifício que foi... Pelas noitadas e parvoíces que me animaram e trouxeram luz no meio da escuridão.

À Mafalda, pela vida, por seres o meu porto de abrigo e fortaleza, por me guiares quando me sinto perdida e desamparada. Por me ouvires quando preciso e me ajudares a ver com clareza. Pelas noites de partilha e pura diversão, que seja sempre assim!

À Rita, por estares sempre comigo, por me ajudares a ultrapassar os meus medos e inseguranças, por me fazeres acreditar em mim, que sou capaz e que é possível. Pelos sonhos que partilhamos. Pelo teu tempo, paciência, dedicação, persistência, amor e amizade.

À Marta e ao Nuno, por terem tornado as épocas de exames mais leves e divertidas, obrigada pela partilha, pela força em momentos de angústia, pelas gargalhadas, por serem um exemplo de dedicação e perseverança. Sei que têm um futuro brilhante à vossa espera!

À Inês, disciplina e frontalidade, por me ajudares a manter os pés assentes na terra.

À Catarina, pela preocupação, por teres presenciado este percurso e crescimento, por celebrares as minhas conquistas como se fossem tuas e me acompanhares nos sofrimentos.

À “nossa” CVX, por testemunharem as minhas incertezas, por me ajudarem a permanecer e a encontrar aquilo que me realiza e me faz feliz.

À Leonor e ao Miguel, cujo impulso na fase final foi fundamental para não desistir!

A Ti, por Te fazeres presente a cada passo, por me capacitares e orientares. Por me mostrares que, para Ti, nada é impossível. Obrigada por cada uma destas pessoas.

MALFORMAÇÃO DO TIPO CHIARI EM CANÍDEOS

Resumo

A malformação do tipo Chiari (MC) é uma síndrome que ocorre frequentemente em cães de porte pequeno de raça braquicefálica. Os Cavalier King Charles Spaniel (CKCS) são os que têm maior predisposição. Como tal, a maioria dos estudos refere-se a esta raça.

Esta anomalia caracteriza-se por um conjunto de alterações de desenvolvimento da estrutura anatómica do cérebro e cerebelo, *medula oblongata* e componentes ósseos envolventes. Os animais com esta condição podem ou não apresentar sinais clínicos. A sintomatologia varia, ocorrendo vocalização, hiperestesia cervical, diminuição da tolerância ao exercício e coçar a cabeça e orelhas. O diagnóstico definitivo é conseguido com recurso à imagiologia, através da ressonância magnética (RM). Como terapêutica médica recorre-se a analgésicos, fármacos que diminuem a produção de líquido cefalorraquidiano (LCR) e anti-inflamatórios. No entanto, caso não seja eficaz e haja progressão da doença, pode proceder-se à resolução cirúrgica, através da descompressão do forâmen magno, apesar da sua eficácia a longo prazo ser incerta.

O objetivo do trabalho consistiu em descrever e avaliar nove casos clínicos com MC, diagnosticada por RM, com avaliação e caracterização dos sinais imagiológicos obtidos.

No estudo realizado, seis dos nove animais (66,7%) eram CKCS. Relativamente à idade de aparecimento dos sinais clínicos, sete dos cães tinham idade igual ou inferior a seis anos (77,8%). O sinal exibido mais frequentemente foi a dor à palpação da coluna vertebral (55,5%), sendo a dor cervical a mais descrita. Três dos animais estudados evidenciavam alterações neurológicas (33,3%). Cada um dos seguintes sinais: coçar a cabeça, relutância em saltar, alterações comportamentais e redução da atividade física, foi observado duas vezes nos cães avaliados (22,2%). Por outro lado, aversão ao toque, vocalização, apatia e dor inespecífica foram os sinais menos frequentes (11,1%). Relativamente aos sinais imagiológicos, os mais descritos incluíram a hérnia cerebelar (66,6%) e a presença de siringomielia (100%). Após instituição da terapêutica, cinco dos animais melhoraram, deixando de exibir sinais clínicos (à exceção de um que teve episódios de ataxia ligeira e dor cervical que se resolveram com AINE). Além destes, houve um cão que melhorou, apresentando, no entanto, sintomatologia esporadicamente. Por fim, um dos casos não melhorou e, segundo os tutores, agravou a sintomatologia.

Por estas razões é de extrema importância consciencializar os criadores e médicos veterinários para os problemas associados aos CKCS, de modo a evitar a perpetuação da doença e investir no bem-estar dos animais.

Palavras-chave: Malformação, cerebelo, siringe, imagem por ressonância magnética, cão.

CHIARI-LIKE MALFORMATION IN DOGS

Abstract

Chiari-like malformation (CM) is a syndrome that occurs frequently in small dog's brachycephalic breed. Cavalier King Charles Spaniel (CKCS) are more likely to be predisposed. As such, most studies refer to this breed.

This anomaly is characterized by a group of developmental changes of the anatomical structure of the brain and cerebellum, *medula oblongata* and surrounding bones. Animals with this condition may or may not have clinical signs. Clinical signs vary, comprising vocalization, cervical hyperesthesia, decreasing activity and scratching of the head and ears. The definitive diagnosis is obtained through magnetic resonance imaging (MRI). As medical therapy, analgesics are used, drugs that decrease the production of cerebrospinal fluid (CSF) and anti-inflammatory drugs. However, if it is not effective and the disease progresses, surgical resolution can be necessary, through foramen magnum decompression, although its long-term effectiveness is uncertain.

The study's goal was to describe and evaluate nine clinical cases with CM, diagnosed by MRI and evaluating and characterizing MR images.

In this research, six of the nine animals (66,7%) were CKCS. Regarding the clinical signs age of onset, seven dogs were equal or less than six years old (77,8%). The most frequent clinical signs were pain on vertebral column palpation (55,5%), with cervical pain being most frequently described. Three animals showed neurological changes (33,3%). Each of the following signs: head shaking, jumping reluctance, behavioral changes, and reduction of physical activity, were observed twice in the evaluated dogs (22,2%). On the other hand, aversion to touch, vocalization, apathy, and non-specific pain were seen less frequently (11,1%). In regards to the MR finding, the most described were cerebellar herniation (77,7%) and the presence of syringomyelia (100%). After treatment, five dogs improved, becoming asymptomatic (except for one that had some episodes of mild cervical ataxia, which resolved with NSAIDs). In addition to these, there was one dog that improved, however, presenting symptomatology sporadically. Finally, two cases didn't improve, and according to the owner's account, they exacerbated the symptoms.

So, for those reasons, it is extremely important to make breeders and veterinarians aware of the problems associated with CKCS, in order to avoid disease perpetuation and to invest in the animal's welfare.

Keywords: Malformations, cerebellum, syrinx, magnetic resonance imaging, dog.

Índice

Declaração relativa às condições de reprodução da dissertação	ii
Agradecimentos	iii
Resumo.....	iv
Abstract.....	v
Lista de Figuras.....	viii
Lista de Gráficos	viii
Lista de Abreviaturas.....	ix
1. Relatório de Estágio	1
2. Revisão Bibliográfica.....	3
2.1. Anatomia	3
2.1.1. Cérebro	3
2.1.2. Sistema ventricular.....	3
2.1.3. Cerebelo	4
2.1.4. Meninges	5
2.2. Malformação do tipo Chiari.....	5
2.2.1. Etiologia	5
2.2.2. Prevalência e predisposição rácica	6
2.2.3. Fisiopatologia	7
2.2.3.1. Siringomielia	8
2.2.4. Sinais clínicos	9
2.2.5. Diagnóstico clínico	11
2.2.6. Diagnóstico imagiológico.....	12
2.2.6.1. Ressonância magnética	14
2.2.7. Terapêutica médica.....	15
2.2.8. Terapêutica cirúrgica.....	17
2.2.9. Prognóstico	18
3. Estudo.....	20
3.1. Objetivos	20

3.2. Materiais e Métodos	20
3.2.1. Recolha de dados	20
3.2.2. Amostra.....	20
3.2.3. Critérios de inclusão.....	21
3.2.4. Procedimento anestésico	21
3.2.5. Aquisição de exames	21
3.3. Resultados	22
3.3.1. Caso clínico 1	22
3.3.2. Caso clínico 2	24
3.3.3. Caso clínico 3	25
3.3.4. Caso clínico 4	27
3.3.5. Caso clínico 5	28
3.3.6. Caso clínico 6	29
3.3.7. Caso clínico 7	31
3.3.8. Caso clínico 8	32
3.3.9. Caso clínico 9	32
3.3.10. Análise de Resultados.....	33
3.4. Discussão	40
3.5. Conclusão	44
Referências Bibliográficas	45

Lista de Figuras

Figura 1 - Esquema ilustrativo de malformação do tipo Chiari e siringomielia.	9
Figura 2 - Imagens de RM referentes ao caso clínico 1, cedidas pelo Cl.....	23
Figura 3 - Imagens de RM referentes ao caso clínico 2, cedidas pelo Cl.....	25
Figura 4 - Imagens de RM referentes ao caso clínico 3, cedidas pelo Cl.....	26
Figura 5 - Imagens de RM referentes ao caso clínico 4, cedidas pelo Cl.....	28
Figura 6 - Imagens de RM referentes ao caso clínico 5, cedidas pelo Cl.....	29
Figura 7 - Imagens de RM referentes ao caso clínico 6, cedidas pelo Cl.....	30
Figura 8 - Imagens de RM referentes ao caso clínico 7, cedidas pelo Cl.....	31
Figura 9 - Imagens de RM referentes ao caso clínico 8, cedidas pelo Cl.....	32
Figura 10 - Imagens de RM referentes ao caso clínico 9, cedidas pelo Cl.....	33

Lista de Gráficos

Gráfico 1 - Raça dos cães com malformação do tipo Chiari avaliados no estudo.....	34
Gráfico 2 - Sexo dos cães com malformação do tipo Chiari avaliados no estudo	34
Gráfico 3 - Idade ao diagnóstico dos cães com malformação do tipo Chiari avaliados no estudo	35
Gráfico 4 - Sinais clínicos apresentados pelos cães com malformação do tipo Chiari avaliados no estudo	36
Gráfico 5 - Motivo do exame de RM dos cães com suspeita de malformação do tipo Chiari avaliados no estudo	37
Gráfico 6 - Ponderações e planos usados nas RM efetuadas aos cães com malformação do tipo Chiari avaliados no estudo.....	37
Gráfico 7 - Sinais imagiológicos observados nas RM efetuadas aos cães com malformação do tipo Chiari avaliados no estudo.....	38
Gráfico 8 – Alterações diagnosticadas após RM aos cães com malformação do tipo Chiari avaliados no estudo	39
Gráfico 9 - Tratamento realizado pelos cães com malformação do tipo Chiari avaliados no estudo	39
Gráfico 10 - Apresentação clínica dos cães com malformação do tipo Chiari avaliados no estudo	40

Lista de Abreviaturas

AINE	Anti-inflamatório não esteroide
BID	<i>Bis in die</i> (duas vezes por dia)
C1	Atlas (1ª vértebra cervical)
C2	Áxis (2ª vértebra cervical)
C3 – C5	3ª – 5ª vértebras cervicais
CI	Centro de Imagem Montenegro
CKCS	Cavalier King Charles Spaniel
CM	<i>Chiari-like malformation</i>
COVID-19	<i>Coronavirus disease 2019</i>
FLAIR	<i>Fluid attenuated inversion recovery</i>
H	Hidrogénio
HYCE	<i>Hybrid contrast enhancement</i>
HRVM	Hospital Referência Veterinária Montenegro
KG	Quilograma
LCR	Líquido cefalorraquidiano
MC	Malformação do tipo Chiari
MG	Miligrama
MIMV	Mestrado integrado em Medicina Veterinária
MRI	<i>Magnetic resonance imaging</i>
NMDA	N-Metil-D-aspartato
PAAF	Punção aspirativa por agulha fina
PO	<i>Per os</i> (via oral)
RM	Ressonância magnética
SE	<i>Spin eco</i>
SID	<i>Semel in die</i> (uma vez por dia)
SNC	Sistema nervoso central
SOS	Urgência
STIR	<i>Short tau inversion recovery</i>
T1	Tempo de relaxamento longitudinal
T2	Tempo de relaxamento transversal
TAC	Tomografia axial computadorizada
TE	Tempo de eco
TID	<i>Ter in die</i> (três vezes por dia)
TR	Tempo de repetição

1. Relatório de Estágio

A aluna iniciou o estágio curricular no dia 2 de março de 2020, no Hospital Referência Veterinária Montenegro (HRVM), no Porto. Passado duas semanas, no dia 13 de março, interrompeu o estágio devido à pandemia causada pela COVID-19 e às circunstâncias instáveis que se viviam na altura. Pouco tempo depois, no dia 18 de março, foi decretado estado de emergência, que perpetuou até dia 4 de maio de 2020. A aluna reiniciou o estágio curricular no dia 1 de junho de 2020 no Centro de Imagem Montenegro (CI), sob tutoria do Dr. Rui Mota. O estágio terminou no dia 17 julho de 2020. Na totalidade, a aluna realizou 400 horas de atividade.

Inicialmente, estava previsto dividir o período de estágio entre consultas, cirurgia, imagiologia, internamento e urgências no HRVM, com horários rotativos (9h-18h, 14h-22h, 17h-10h). Estava planeado reservar o último mês de estágio para se dedicar exclusivamente à imagiologia – tomografia axial computadorizada (TAC) e ressonância magnética (RM) – no Centro de Imagem, para consolidar a sua aprendizagem. Contudo, graças às perturbações e contratempos instalados, decidiu-se, em conjunto com a orientadora e o tutor, utilizar todo o tempo restante disponível para realizar funções exclusivamente no CI, com o objetivo de dar maior relevância ao diagnóstico por imagem, de modo a aprofundar conhecimentos e técnicas nesta área, analisar a casuística e recolher dados para a presente dissertação de mestrado.

Durante o período de estágio, no Centro de Imagem Montenegro, a aluna teve a oportunidade de observar cerca de 140 TAC e 80 RM. Houve a possibilidade de observar TAC de crânio, tórax, abdómen, coluna cervical e toracolombar, membros anteriores e posteriores e RM de crânio e coluna. Diariamente, a aluna desempenhava diversas tarefas, como a receção dos tutores e colegas, pesagem dos animais, visualização dos exames efetuados e acompanhamento da elaboração dos relatórios. A aluna ajudava na contenção dos animais, tricotomia e colocação de cateteres, preparação da medicação pré-anestésica e administração de fármacos, assim como na entubação dos animais, preparação de sistemas de soro, colocação e posicionamento dos animais devidamente para a realização dos exames, monitorização da anestesia, administração de produto de contraste e, ainda, envio e acondicionamento de amostras para análise laboratorial.

Durante este período, a aluna pôde assistir a consultas de neurologia e discutir, posteriormente, quais os diagnósticos diferenciais, o meio de diagnóstico mais adequado para determinada suspeita e a terapêutica recomendada. A aluna efetuou análises sanguíneas (hematócrito, hemograma, bioquímicas) e medições de glucose, além disso, foi ainda possível observar colheitas de líquido cefalorraquidiano (LCR), realização de punções aspirativas por agulha fina (PAAF), biópsias e citologias.

No período em que esteve escalonada no internamento de cães e de gatos, a aluna cooperou com os restantes estagiários na distribuição e organização das diferentes tarefas, nomeadamente realização de exames físicos aos animais internados – medição da frequência cardíaca e respiratória, medição da temperatura rectal e avaliação da pressão arterial, das mucosas e do estado de hidratação –, colheitas de sangue, colocação e remoção de cateteres, administração de medicação por via oral, subcutânea e endovenosa. Assim como, limpeza de feridas e suturas, crioterapia, oxigenoterapia, alimentação e passeio de animais no exterior, aplicação de banhos terapêuticos, corte de unhas e, por fim, higienização de jaulas e desinfeção de materiais e superfícies.

Além de tudo isto, a aluna pôde ainda presenciar reuniões de passagem de casos e discussão de casos clínicos com o corpo clínico do hospital, pôde assistir a sessões de acupuntura por electroestimulação, de fisioterapia e de hidroterapia, pôde visualizar ecografias abdominais e algaliação de cão e, finalmente, pôde assistir à realização de suporte básico de vida e de eutanásia.

2. Revisão Bibliográfica

2.1. Anatomia

Ao longo das últimas décadas, com o aumento da sua popularidade, houve uma tendência que estimulou a ocorrência de diversas alterações na conformação da cabeça de cães braquicéfalos, nos quais se insere o Cavalier King Charles Spaniel (CKCS). Estas mudanças visam tornar os animais mais “apelativos”, com a cabeça mais redonda e cara achatada e, portanto, anatomicamente menos naturais e mais disfuncionais (Rusbridge et al. 2018; Knowler et al. 2020; Rusbridge and Knowler 2021).

As várias modificações de conformação em Cavalier King Charles Spaniel dizem respeito a: redução óssea craniana e consequente deslocação do parênquima neural, provocando um aumento da altura do crânio; redução da fossa craniana caudal; achatamento do prosencéfalo; redução do bulbo olfativo e rotação ventral do mesmo; existência de alterações na junção craniocervical; presença de um focinho mais curto com orelhas e lábios cada vez mais descaídos (Rusbridge et al. 2018; Knowler et al. 2019; Knowler et al. 2020; Rusbridge and Knowler 2021).

2.1.1. Cérebro

O cérebro é responsável por coordenar e controlar todas as funções do organismo (Aspinall and Cappello 2015), estando protegido pelo crânio.

Normalmente, divide-se em três grandes grupos: anatomicamente, é classificado em prosencéfalo, mesencéfalo e rombencéfalo (Aspinall and Cappello 2015); funcionalmente, divide-se em prosencéfalo, tronco cerebral e cerebelo (Thomson and Hahn 2012).

No tronco cerebral inclui-se o mesencéfalo, a ponte e o bulbo, no entanto, há autores que também assumem o tálamo como parte integrante.

Por sua vez, o crânio é constituído pelos ossos frontal, parietal, occipital, temporal, etmoide e esenoide (Thomson and Hahn 2012; Evans and De Lahunta 2013; Aspinall and Cappello 2015). O forâmen magno consiste numa abertura caudal ao occipital que permite a continuação do bulbo para a medula espinhal (Evans and De Lahunta 2013).

2.1.2. Sistema ventricular

O sistema ventricular consiste num conjunto de cavidades ou ventrículos que se encontram no cérebro e medula espinhal, os quais contêm o líquido cefalorraquidiano (Aspinall and Cappello 2015).

Na face dorsal do tálamo surgem os hemisférios cerebrais como protuberâncias laterais estando associadas a um recesso que forma os ventrículos laterais. Estes últimos

comunicam com o terceiro ventrículo (cavidade do diencéfalo) através dos forâmenes interventriculares, o qual se interliga ao quarto ventrículo pelo aqueduto mesencefálico (Thomson and Hahn 2012; Evans and De Lahunta 2013; Machado and Haertel 2014). O quarto ventrículo é a cavidade do rombencéfalo entre o bulbo e a ponte, ventralmente, e o cerebelo, dorsalmente (Machado and Haertel 2014).

Assim, o LCR circula desde os ventrículos laterais até ao terceiro e quarto ventrículos, seguindo uma parte para o espaço subaracnóideu do canal central do bulbo através de duas aberturas laterais (forâmenes Luschka) e do forâmen de Magendie, existente na metade caudal do teto que o quarto ventrículo apresenta (Thomson and Hahn 2012; Machado and Haertel 2014; Aspinall and Cappello 2015).

O líquido cefalorraquidiano é produzido através de um processo de filtração do sangue pelo plexo coroide, sendo modificado por secreções de células epiteliais secretórias (Thomson and Hahn 2012). A sua função consiste em proteger o sistema nervoso central (SNC) de lesões provocadas por trauma ou movimentos repentinos, assim como fornecer nutrientes às células nervosas da medula espinhal e do cérebro (Aspinall and Cappello 2015).

2.1.3. Cerebelo

O cerebelo é responsável pela postura, equilíbrio, coordenação de movimentos e execução de habilidades motoras (Thomson and Hahn 2012; Evans and De Lahunta 2013; Aspinall and Cappello 2015).

Localiza-se na fossa caudal do crânio, caudalmente aos hemisférios do cérebro e dorsalmente ao bulbo e à ponte, formando parte do teto do quarto ventrículo (Thomson and Hahn 2012; Machado and Haertel 2014). O corpo do cerebelo divide-se em dois lobos, um rostral e outro caudal, além disso, existem três pares de pedúnculos cerebelares que conectam o cerebelo ao tronco cerebral, denominados anterior, médio e caudal.

Ventralmente ao corpo está o lobo ventral flocculonodular, também designado por vestibulocerebelo. Longitudinalmente, é formado pelo vérmis (centralmente) e lateralmente por dois hemisférios cerebelares (Thomson and Hahn 2012; Evans and De Lahunta 2013; Machado and Haertel 2014).

Para além desta divisão, o cerebelo pode classificar-se consoante a funcionalidade, dividindo-se em vestibulocerebelo, espinocerebelo e cerebrotocerebelo. O primeiro é responsável pela postura e equilíbrio e encontra-se no lobo ventral; por outro lado, o segundo gera os movimentos voluntários e faz parte do lobo rostral; por fim, o último assume os movimentos delicados e é parte integrante do lobo caudal (Thomson and Hahn 2012; Machado and Haertel 2014).

2.1.4. Meninges

Um importante componente do sistema nervoso central é a existência de meninges, caracterizadas por membranas de tecido conjuntivo que envolvem o cérebro e a medula espinhal, tendo como objetivo proteger este mesmo sistema.

Da mais interna para a mais externa, encontra-se a pia-máter, aracnoide e dura-máter. Entre as duas primeiras existe o espaço subaracnóideu que contém o líquido cefalorraquidiano, por sua vez, entre as duas últimas está o espaço subdural (Evans and De Lahunta 2010; Evans and De Lahunta 2013; Machado and Haertel 2014; Aspinall and Cappello 2015).

2.2. Malformação do tipo Chiari

A denominação de malformação do tipo Chiari (MC) provém da medicina humana (Ettinger et al. 2017), a designada malformação de Chiari tipo I (Thøfner et al. 2015; Dewey and da Costa 2016) que é caracterizada por um complexo conjunto de alterações de desenvolvimento da estrutura anatómica do cérebro e cerebelo, *medula oblongata* e componentes ósseos envolventes, tais como o crânio e as vértebras cervicais (Cappello and Rusbridge 2007; Dewey and da Costa 2016; Wijnrocx et al. 2017; Mai 2018; Rusbridge 2020).

Existem outros nomes para esta doença, nomeadamente, síndrome de malformação occipital caudal, hipoplasia occipital, hérnia do rombencéfalo e, mais recentemente, síndrome do canal de líquido cefalorraquidiano obstrutivo dos braquicefálicos, sendo que foi consentido pelos especialistas que malformação do tipo Chiari seria a denominação mais correta (Dewey and da Costa 2016; Ettinger et al. 2017; Hechler and Moore 2018; Rusbridge et al. 2018; Rusbridge 2020; De Lahunta et al. 2021).

Ao longo deste trabalho vai ser explorada a malformação do tipo Chiari, desenvolvendo a sua etiologia e fisiopatologia, sinais associados à doença, meios de diagnóstico utilizados, terapêuticas disponíveis e respetivo prognóstico.

2.2.1. Etiologia

A MC aparenta ser um distúrbio neurológico bastante frequente na espécie canina, especialmente em raças de pequeno porte e raças *toy* (Dewey and da Costa 2016; Wijnrocx et al. 2017; Hechler and Moore 2018; De Lahunta et al. 2021).

Uma das hipóteses referidas para o defeito apresentado por estes animais é uma malformação congénita da porção occipital do crânio, caracterizada pela formação de uma fossa caudal craniana de reduzidas dimensões, o que impossibilita a correta acomodação das estruturas neurais, levando a que estas fiquem sujeitas a sobrelotação (Gonçalves 2011;

Thøfner et al. 2015; Dewey and da Costa 2016; Ettinger et al. 2017; Rusbridge 2020; De Lahunta et al. 2021).

Outra teoria observada consiste num encerramento precoce da sincondrose esfenoccipital, frequente em raças braquicefálicas predispostas, o qual pode ser responsável por esta situação, causando um desenvolvimento insuficiente da fossa caudal e originando um crânio largo e curto (Ettinger et al. 2017; Hechler and Moore 2018; Mai 2018; De Lahunta et al. 2021). Por este motivo, Rusbridge et al. (2018) considera que a MC é mais idêntica e comparável à craniossinostose em medicina humana.

Esta malformação óssea leva à compressão do cerebelo e da junção cervicomedular ao nível do forâmen magno, ocorrendo uma diminuição do espaço subaracnóideu e, por vezes, em casos mais graves, ocorre hérnia do cerebelo pelo forâmen magno ou para dentro do mesmo, podendo até haver torção da medula (Thøfner et al. 2015; Dewey and da Costa 2016; Ettinger et al. 2017; Hechler and Moore 2018; Mai 2018). O recuo do cerebelo pelo osso occipital é também característico da lesão (Ettinger et al. 2017).

Como referido anteriormente, esta malformação está associada à malformação de Chiari tipo I, na espécie humana, em que ocorre a hérnia das tonsilas cerebelares, provocando compressão do tronco cerebelar, no entanto, os cães não apresentam estas estruturas (De Lahunta et al. 2021).

Embriologicamente, a região occipital do crânio e as duas primeiras vértebras cervicais, atlas e áxis respetivamente, desenvolvem-se em conjunto. Deste modo, faz bastante sentido que surjam problemas de desenvolvimento nesta região anatómica e distúrbios consequentes da mistura dos mesmos (Dewey and da Costa 2016). Pensa-se também, como sugere Ettinger et al. (2017), que exista um atraso na formação entre o osso occipital e o tubo neural, mais concretamente nos percursos cartilagíneos mesodérmicos do osso occipital e o encerramento do tubo neural. Esta falha leva a que a fossa craniana caudal não desenvolva espaço suficiente para armazenar todo o parênquima cerebral necessário.

2.2.2. Prevalência e predisposição rácica

A malformação do tipo Chiari observa-se em cães de porte pequeno, sendo que há duas raças especialmente predispostas, Cavalier King Charles Spaniel e Griffon de Bruxelas (Ettinger et al. 2017; Hechler and Moore 2018; Mai 2018; Rusbridge et. al 2018; Rusbridge et al. 2019; Rusbridge 2020; De Lahunta et al. 2021).

Na primeira, suspeita-se, com base em genética, que um gene autossómico recessivo seja herdado (Thøfner et al. 2015; Mai 2018; De Lahunta et. al 2021), sendo necessário efetuar mais testes para se obter uma confirmação científica, pois o modo como é herdado ainda não está esclarecido (Dewey and da Costa 2016). Outro parâmetro que esclarece a

razão pela qual os CKCS estão mais predispostos, deriva do facto de o volume disponível na fossa caudal do seu crânio ser incompatível com o parênquima, nomeadamente cerebelo e tronco encefálico, que se encontra dentro desse mesmo espaço, devido ao reduzido desenvolvimento do crânio (Aspinall and Cappello 2015; Rusbridge et al. 2019). Ou seja, significa que há demasiado parênquima cerebral numa área demasiado estreita da fossa caudal no crânio destes cães, comparativamente com outras raças. Isto não indica que o parênquima seja grande demais, mas, pelo contrário, indica que a fossa caudal é demasiado pequena. Esta incompatibilidade foi também comprovada na fossa cranial (Dewey and da Costa 2016). O resultado consiste na ocorrência de hérnia do cerebelo através do forâmen magno, que irá provocar vários problemas, entre eles, hidrocefalo e siringomielia, em que acontece, respetivamente, acumulação de líquido no cérebro e na medula espinhal (Aspinall and Cappello 2015; Wijnrocx et al. 2017; Rusbridge and Knowler 2021). Knowler et al. (2019) define que os CKCS têm dois fatores de risco para o desenvolvimento de MC e siringomielia associada, a braquicefalia e a redução da zona caudal do crânio.

Os CKCS são a raça mais afetada por esta síndrome, sendo que é estimado que a MC esteja presente em 70% dos Cavalier com seis anos, sem sinais clínicos; por outro lado, se for avaliado em animais com apenas um ano de idade, somente 25% apresentam sinais imagiológicos da anomalia por ressonância magnética (Dewey and da Costa 2016). Em contrapartida, Hechler e Moore (2018) referem que a MC tem uma incidência de 100% nos CKCS, onde 50 a 70% dos cães com esta malformação desenvolvem siringomielia, sendo que nem todos desenvolvem sintomatologia associada. No entanto, Thoefner et al. (2020) refere que a malformação do tipo Chiari associada a siringomielia sintomática ocorre em apenas 15% dos Cavalier King Charles Spaniel.

Como salienta Dewey e da Costa (2016), esta malformação é tão prevalente em CKCS, que a maioria da literatura descrita se foca em cães desta raça. No entanto, é comum detetar-se noutras raças pequenas e toy, principalmente braquicefálicas (Thoefner et al. 2015), nomeadamente Bouledogue Francês, Pug, Boston Terrier, mas também em Yorkshire Terrier, Bichon Maltês, Spitz Alemão, Caniche, Chihuahua, entre outras (Dewey and da Costa 2016). Rusbridge (2020) afirma ainda que os cruzamentos de CKCS com cães de outras raças, por exemplo com Caniche, estão também predispostos, principalmente se os segundos forem mais pequenos.

2.2.3. Fisiopatologia

Como foi salientado anteriormente, verifica-se uma discordância entre o volume que a fossa caudal tem disponível e o parênquima cerebral que contém no seu interior – ou seja, a caixa craniana é demasiado pequena para o conteúdo que acarreta (cérebro e medula cervical

cranial) aumentando a probabilidade de ocorrer hérnia cerebelar (Dewey and da Costa 2016; Ettinger et al. 2017; Wijnrocx et al. 2017; Spiteri et al. 2019; Rusbridge 2020).

Adicionalmente à malformação do tipo Chiari, é habitual ocorrer siringomielia, ou seja, a formação de uma cavidade quística (com conteúdo líquido), dentro do parênquima da medula espinhal, assim como hidromielia que consiste na dilatação do canal medular central (Dewey and da Costa 2016; Ettinger et al. 2017; Wijnrocx et al. 2017; Rusbridge 2020; De Lahunta et al. 2021). A hidrosiringomielia é uma consequência frequente desta doença (Mai 2018; Rusbridge et al. 2019).

Além disso, verifica-se que os cães de raça pequena podem ser afetados pela sobreposição atlanto-occipital em conjunto com a MC, assim como hidrocefalia. Como consequência desta deformação, pode também ocorrer modificação da circulação do líquido cefalorraquidiano (Ettinger et al. 2017).

2.2.3.1. Siringomielia

A siringomielia pode ocorrer secundariamente a qualquer anomalia da junção craniocervical que cause obstrução ao fluxo do LCR e, conseqüentemente, a formação de uma dilatação do ducto do epêndimo e desenvolvimento de cavidades com fluido dentro do parênquima da medula espinhal, cujas características são semelhantes ao LCR (Cappello and Rusbridge 2007; Thøfner et al. 2015; Dewey and da Costa 2016; Hechler and Moore 2018; Knowler et al. 2018; Rusbridge et al. 2019; De Lahunta et al. 2021).

Pensa-se que o congestionamento da região da fossa caudal possa estar na origem deste problema, particularmente na zona cervical da medula espinhal (Dewey and da Costa 2016). Por outro lado, vários autores sugerem que o seu aparecimento seja multifatorial, associado à circulação disfuncional de LCR por obstrução do espaço subaracnóideu, no caso de MC concomitante, por hérnia cerebelar (Thøfner et al. 2015; Ettinger et al. 2017; Hechler and Moore 2018; Rusbridge et al. 2019; De Lahunta et al. 2021). Além disso, Rusbridge (2020) esclarece que a acumulação deste líquido pode causar danos irreversíveis na medula espinhal, provocando dor e défices neurológicos.

A siringomielia é geralmente observada na porção cervical da medula espinhal, mas pode ocorrer em diversas zonas, como nos segmentos torácicos e lombares (Thøfner et al. 2015; Ettinger et al. 2017; De Lahunta et al. 2021; Sparks et al. 2021).

No CKCS evidencia-se uma relação entre o aumento do volume do cerebelo, a ventriculomegalia e o aumento relativo do volume do parênquima cerebral na fossa caudal com a maior probabilidade de existência de siringomielia (Dewey and da Costa 2016; Ettinger et al. 2017). Do mesmo modo, verifica-se também uma ligação entre o aumento da largura da siringe e o aumento dos ventrículos, assim como com o volume relativo do parênquima da

fossa caudal, nesta mesma raça (Dewey and da Costa 2016). Suspeita-se que os CKCS tenham um fator genético predisponente para o desenvolvimento de siringomielia associado à MC (Ettinger et al. 2017).

É frequente observar-se a presença de hidrocefalo simultaneamente (Dewey and da Costa 2016; Ettinger 2017). O seu aparecimento pode derivar da incapacidade de absorção de LCR nos seios venosos, que reduz a complacência cranioespinhal (Ettinger et al. 2017). Rusbridge e Knowler (2021) sublinham que os animais braquicéfalos estão predispostos a apresentar alterações da normal circulação do LCR, que podem causar ventriculomegalia, hidrocefalo, malformação do tipo Chiari e siringomielia.

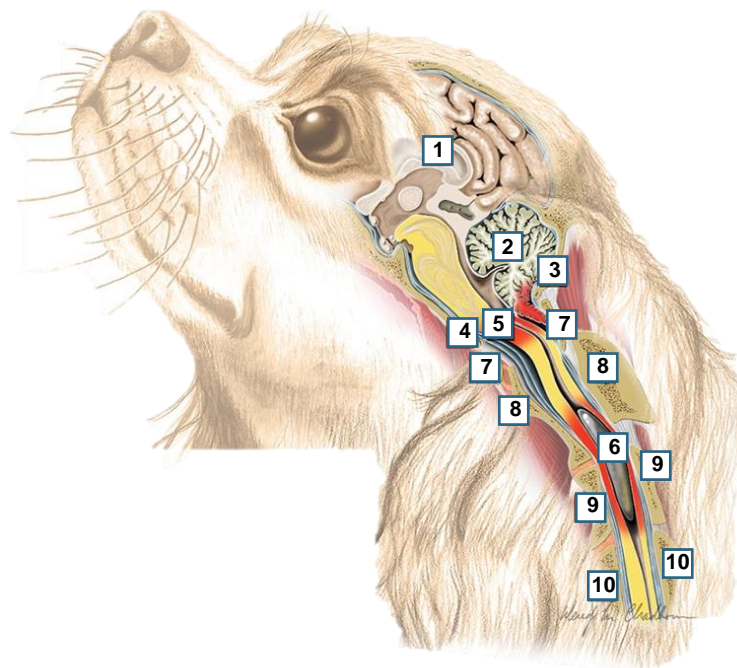


Figura 1 - Esquema ilustrativo de malformação do tipo Chiari e siringomielia. Verifica-se hérnia da porção caudal do cerebelo através do forâmen magno e conseqüente compressão da medula. Legenda das etiquetas numeradas: 1 - Dilatação ventricular. 2 - Cerebelo. 3 - Osso supraoccipital. 4 - Osso basioccipital. 5 - Medula espinhal. 6 - Siringe. 7 - Atlas. 8 - Áxis. 9 - Vértebra C3. 10 - Vértebra C4. Adaptado de Inky Mouse Studios.

2.2.4. Sinais clínicos

Os animais com esta doença podem ou não apresentar sinais clínicos (Dewey and da Costa 2016; De Lahunta et al. 2021; Sparks et al. 2021).

Estima-se que a percentagem de Cavalier King Charles Spaniel assintomáticos com malformação do tipo Chiari e siringomielia seja cerca de 25-70% (Dewey and da Costa 2016). Segundo Parker et al. (2011) a prevalência de siringomielia em CKCS assintomáticos é de 25% em cães com 1 ano de idade, aumentando para 70% em cães com 6 anos ou mais.

A origem dos sinais clínicos é incerta (Sparks et al. 2021). Tem-se verificado que a correlação entre o aparecimento de alterações neurológicas e a gravidade da hérnia cerebelar e siringomielia seja fraca (Mai 2018), ou seja, o indivíduo pode até apresentar alterações anatómicas graves, mas a sintomatologia clínica ser ligeira ou praticamente nula (Hechler and Moore 2018; Mai 2018). Em contrapartida, Ettinger et al. (2017) enuncia que quanto maior o diâmetro e a assimetria da siringe maior a probabilidade de ocorrência de dor. Tal como Sparks et al. (2021) confirma, relacionando o aparecimento de sinais clínicos com a presença e gravidade da siringomielia. Pensa-se que o mecanismo pelo qual a dor neuropática surge em consequência da siringomielia esteja relacionado com uma potencial deformação do corno dorsal, esta situação leva a um processamento deficiente da informação sensorial (Ettinger et al. 2017).

Não há uma faixa etária definida para a ocorrência de sintomatologia, podendo ocorrer em qualquer idade, tanto em animais com meses de vida como em animais adultos (Mai 2018; De Lahunta 2021). Rusbridge (2020) afirma que 45% dos cães desenvolvem sinais no primeiro ano de vida, 40% entre um e quatro anos de idade e 15% entre seis e oito anos. Por sua vez, o sexo dos animais não é relevante no aparecimento de sinais (Parker et al. 2011).

Os sinais clínicos desta doença incluem: hiperestesia cervical e craniana, alodinia, parestesia do pescoço e flanco, coçar persistente na região da cabeça, pescoço e ombros, muitas vezes sem fazer contacto com a pele – o típico “coçar fantasma” –, escoliose, paresia dos membros torácicos e ataxia dos membros pélvicos (Cappello and Rusbridge 2007; Aspinall and Cappello 2015; Thøfner et al. 2015; Dewey and da Costa 2016; Hechler and Moore 2018; Mai 2018; Rusbridge et al. 2019; Spiteri et al. 2019; Thøfner et al. 2020; De Lahunta 2021; Sparks et al. 2021).

Estes cães exprimem desconforto (Thøfner et al. 2015; Hechler and Moore 2018; Rusbridge et al. 2019; Thøfner et al. 2020; De Lahunta 2021) e relutância em serem escovados por aversão ao toque (Cappello and Rusbridge 2007; Aspinall and Cappello 2015; Thøfner et al. 2015; Rusbridge et al. 2019; Thøfner et al. 2020; De Lahunta 2021).

Dewey e da Costa (2016) acrescenta outros sinais, como decúbito ventro-lateral, diminuição da resposta de ameaça com visão normal, estrabismo, alterações auditivas, paresia/paralisia do nervo facial (uni ou bilateral) (Cappello and Rusbridge 2007; Mai 2018; De Lahunta 2021), sinais relacionados com mielopatia cervical (Mai 2018), cerebelo-vestibulares (Cappello and Rusbridge 2007; Mai 2018; De Lahunta 2021) e perturbações do prosencéfalo, como episódios convulsivos (Cappello and Rusbridge 2007; De Lahunta 2021).

Thøfner et al. (2015) menciona que, em casos de maior gravidade, os animais apresentam dor de forma súbita e descontrolada, através de vocalização (Hechler and Moore 2018; Rusbridge et al. 2019; Thøfner et al. 2020), além do já referido arranhar e esfregar intensamente ou até girar no chão.

Segundo Dewey e da Costa (2016), a maioria dos animais são levados ao médico veterinário por apresentarem alterações na zona cervical, como dor no pescoço e por se coçarem com frequência, Ettinger et al. (2017) acrescenta vocalização e esfregarem a cara; além disso, os animais demonstram sinais discretos de disfunção vestibular que se observam ao exame neurológico, estes últimos não são detetados pelos tutores. Enuncia também que os distúrbios cervicais e cerebello-vestibulares são os mais notórios e estão presentes na maioria das vezes, dando como exemplo a doença multifocal do SNC.

Por outro lado, observa que o ato persistente de coçar e a escoliose são sinais clínicos bastante típicos de siringomielia e são vulgarmente encontrados em CKCS, ao passo que noutras raças com MC e siringomielia são menos frequentes.

Rusbridge et al. (2019) distingue síndrome da dor associada à MC de siringomielia sintomática e, como tal, diferencia os sinais entre ambas. Atribui à MC alguns dos sinais mais vulgarmente relatados, como: vocalização (descrita como espontânea, ao pegar o cão sob o esterno ou ao mudar de posição, especialmente à noite), coçar/esfregar a cabeça, atividade reduzida, diminuição da capacidade de subir escadas e saltar, dor na coluna, estado emocional alterado (mudança de comportamento para mais tímido, ansioso ou agressivo), distúrbios do sono e aversão ao toque.

Relativamente à siringomielia sintomática, Rusbridge et al. (2019) refere que os sinais estão associados a mielopatia e ocorrem quando a siringe é larga (cerca de 4 mm de diâmetro). Os sinais dependem da localização da siringe, ou seja, um cão com uma siringe cervical pode apresentar “coçar fantasma” e escoliose, ao passo que um cão com uma siringe ampla na coluna cervical inferior e torácica superior tem maior probabilidade de apresentar fraqueza nos membros e na coluna vertebral, também é frequente haver défices proprioceptivos.

2.2.5. Diagnóstico clínico

O diagnóstico clínico da MC é obtido através da avaliação do cão e da sua apresentação clínica, tendo por base os sinais clínicos e a história, investigada detalhadamente junto dos tutores (Rusbridge et al. 2018). Na consulta procede-se à execução do exame neurológico. No entanto, a MC é considerada um diagnóstico de exclusão (Rusbridge et al. 2019; Rusbridge 2020).

Rusbridge et al. (2018) defende que é necessário consultar-se um especialista (neurologista) para avaliar o animal antes de se proceder ao diagnóstico imagiológico, pois o protocolo de ressonância magnética deve ser adaptado para suspeita de CM ou siringomielia sintomática ou consoante os sinais clínicos apresentados pelo paciente. Os médicos veterinários não especialistas ao solicitarem um estudo de ressonância magnética irão obter

uma imagem com qualidade diagnóstica inferior à de um neurologista, pelo que é imprescindível marcar uma consulta de especialidade antecipadamente.

2.2.6. Diagnóstico imagiológico

Para diagnosticar uma malformação do tipo Chiari recorre-se à imagiologia, particularmente à RM, sendo este meio de diagnóstico considerado o *gold standard* (Wijnrocx et al. 2017; Hechler and Moore 2018; Mai 2018; Rusbridge et al. 2018; Spiteri et al. 2019; De Lahunta et al. 2021; Rusbridge and Knowler 2021).

As imagens obtidas por RM são melhor conseguidas recorrendo a projeções sagitais em ponderações T2, que incluem a fossa caudal e a medula espinhal craniocervical. Através destas imagens conseguem observar-se determinadas características e detalhes fundamentais para se diagnosticar CM, nomeadamente (Dewey and da Costa 2016; Mai 2018; De Lahunta et al. 2021):

- aglomeração da fossa caudal com recuo/deslocamento rostral da margem caudal do cerebelo (ficando menos convexo ou achatado, podendo tornar-se côncavo) pelo osso occipital;

- redução do espaço subaracnóideu dorsal na junção cervicomedular, caudalmente ao cerebelo, e no forâmen magno (impactação), é importante considerar que a atenuação tem uma prevalência de 37%-51% e a impactação de 16%-28% em cães não CKCS sem sinais de CM, como tal, individualmente estes indicadores não podem ser considerados provas desta malformação;

- hérnia do vérmis do cerebelo pelo ou para dentro do forâmen magno, esta característica é evidenciada pela flexão do pescoço do animal durante a realização da RM, é relevante mencionar que o grau da hérnia não está associado à ausência ou presença de siringomielia;

- torção da medula (com aparência dobrada) na junção craniocervical;

- verifica-se também siringomielia secundária (habitualmente ao nível da C2), através de um T2 linear com hiperintensidade de amplitude variável, orientada pelo eixo longo da medula espinhal;

- por fim, menos vulgarmente, observa-se displasia occipital, que se manifesta por um alargamento e um contorno anormal do forâmen magno e/ou ventriculomegalia concomitante; além disso pode evidenciar-se a presença de hidrocefalia ou uma curvatura focal da porção cranial da medula espinhal.

Rusbridge (2020) e Rusbridge e Knowler (2021) acrescentam os seguintes sinais:

- hipoplasia craniofacial com os seios frontais ausentes ou reduzidos em tamanho, com redução da altura do maxilar, havendo formação de um ângulo entre o nariz e a maxila em vez uma inclinação;

- sobrelotação rostrtentorial que provoca achatamento rostral do prosencéfalo, os bulbos olfativos sofrem uma redução e deslocação ventral e ocorre um aumento da altura do crânio, especialmente na região occipital – à RM o prosencéfalo apresenta forma semelhante a uma bola de futebol, em vez de uma bola de rãguebi;

- deslocamento dorsocaudal do neuroparênquima rostrtentorial, com redução do espaço funcional caudotentorial contribuindo para a alteração da forma arredondada do cerebelo e a sua consequente hérnia;

- encurtamento do crânio, especialmente do osso pré-esfenoide;

- pequena fossa cranial caudal, o osso supraoccipital encontra-se mais plano e a *opisthion* (ponto médio do bordo dorsal do forâmen magno) rostral em relação à crista occipital;

- caso o animal apresente “coçar fantasma” e/ou escoliose, está associada à extensão da siringe no corno dorsal superficial da medula espinhal cervical ipsilateral ao lado que o animal coça e/ou contralateral à inclinação da cabeça;

- caso o interior da siringe apresente sinal de fluído-sinal de vazio (imagens ponderadas em T2, com regiões hipointensas dentro de um campo hiperintenso) indica que existe fluxo pulsátil que assinala uma siringe doente, ou seja, com maior probabilidade de expandir.

Segundo Rusbridge et al. (2018) para alcançar uma qualidade diagnóstica razoável ao diagnosticar MC à RM, as imagens devem incluir o cérebro e a medula espinhal em pelo menos duas orientações e deve haver protocolos para produzir sequências ponderadas em T1 e T2. A imagem sagital e transversal do cérebro, incluindo a junção craniocervical, é essencial para avaliar a sobrelotação rostrtentorial e caudotentorial, os espaços do LCR e qualquer comprometimento da junção cranioespinhal.

Relativamente a outros métodos de diagnóstico imagiológico afirma-se que a radiografia não seja recomendada para diagnosticar CM nem siringomielia (Rusbridge and Knowler 2021). Por sua vez, a ecografia não tem tanta relevância em medicina veterinária como em humana, podendo, no entanto, ser utilizada para identificar hérnia cerebelar (Schmidt et al. 2008). Em contrapartida, a tomografia computadorizada é utilizada em caso de suspeita de malformação vertebral. Por outro lado, pode realizar-se uma mielografia seguida de tomografia quando a RM não for apropriada, ou seja, quando existirem implantes de metal ou caso o tutor do animal decida avançar para cirurgia (Rusbridge and Knowler 2021).

É importante salientar que caso a ressonância não detete o motivo que justifique a alteração do fluxo do líquido cefalorraquidiano, deve recorrer-se à tomografia axial

computorizada ou ao raio-x para detetar as alterações ósseas que poderão estar na origem dos sinais clínicos, de qualquer modo, a RM é necessária para identificar a siringomielia que poderá estar associada (Rusbridge et al. 2018; Rusbridge 2020).

2.2.6.1. Ressonância magnética

A ressonância magnética é o meio de diagnóstico mais utilizado em neurologia, pois permite visualizar e diferenciar com detalhe as estruturas anatómicas do SNC: cérebro, medula espinal e vascularização, assim como as lesões que possam existir (Elliot and Skerritt 2010; Dewey and da Costa 2016; Mai 2018). Devido à maior facilidade de acesso à ressonância magnética em medicina veterinária, tem-se verificado um aumento da frequência de diagnóstico da malformação do tipo Chiari e siringomielia (Knowler et al. 2018).

Nesta modalidade imagiológica, os átomos de hidrogénio (H) são os mais utilizados, pois são os prótons em maior quantidade no organismo, os mais presentes nos tecidos e, também, os que mais sofrem alterações de distribuição em situação de patologia do SNC, facilitando a diferenciação entre o que está saudável ou lesionado, além disso, são o elemento químico com o momento de dipolo magnético mais forte. Os átomos estão em constante movimento, rodando sobre si próprios (*spin*), orientados aleatoriamente; quando são submetidos a um forte campo magnético exterior, como um aparelho de RM, mudam de direção e reorganizam-se (alinhando-se paralela ou antiparalelamente ao campo). Ao manusear-se o magnetismo dos tecidos é possível distingui-lo do ambiente magnético envolvente (Dewey and da Costa 2016).

Para se captar as imagens de RM é necessário aplicar um pulso de radiofrequência que faz com que os prótons de hidrogénio girem 90°, passando para um plano transversal. Ao desligar-se o pulso, ocorrem dois processos em simultâneo: T1 e T2, tempo de relaxamento longitudinal e tempo de relaxamento transversal, respetivamente. São características intrínsecas de cada tecido biológico, o primeiro consiste em prótons H previamente excitados regressarem a estados inferiores de energia, realinhando-se com o campo magnético; o segundo trata-se da perda de coerência entre os prótons e diminuição do sinal de RM (Dewey and da Costa 2016; Mai 2018).

O uso de diferentes sequências, aliado aos tempos de relaxamento T1 e T2 e à densidade de prótons H presentes nos tecidos determinam o contraste das imagens obtidas em RM e permitem a sua interpretação. Há dois termos importantes para interpretar estas imagens: tempo de eco (TE) consiste no tempo entre o pulso de 90° e o eco; por sua vez, tempo de repetição (TR) trata-se do tempo entre sucessivos pulsos de 90°. O comprimento destes tempos determina a ponderação de uma sequência *spin* eco (SE) (Dewey and da Costa 2016; Mai 2018).

A ponderação T1 é caracterizada por um TR e TE curtos, ao contrário de T2, que se caracteriza por TR e TE longos. Tendencialmente, os fluidos aparecem hipointensos em ponderações T1 (T1 longo) e hiperintensos em T2 (T2 longo); ao passo que o tecido adiposo se torna hiperintenso em ponderações T1 (T1 curto) e hipointenso em ponderações T2 (T2 curto). Em ambas as ponderações os tecidos moles apresentam intensidade intermédia (Dewey and da Costa 2016; Mai 2018).

Existem outras duas sequências muito usadas, que iniciam com um pulso de 180° e, dependendo do tempo de inversão (tempo entre o pulso e o início do SE normal), vão originar a supressão de fluido (FLAIR) ou de gordura (STIR) (Dewey and da Costa 2016; Mai 2018).

Em imagiologia, especificamente por ressonância magnética, é usual administrar-se um meio de contraste para melhorar a qualidade das imagens obtidas. Aquele que é mais comum em medicina veterinária designa-se por gadolínio. Nas ponderações T1, as lesões realçadas pelo contraste aparecem com hipersinal (Elliot and Skerritt 2010; Dewey and da Costa 2016).

Existem materiais ferromagnéticos, como ferro, níquel e cobalto, que podem ficar magnetizados quando sujeitos a um campo magnético externo. Isto provoca artefactos nas imagens obtidas por RM apresentando sinais de distorção da imagem. Dois exemplos destes materiais incluem os *microchips* e implantes metálicos ortopédicos (Gavin and Bagley 2009).

2.2.7. Terapêutica médica

O tratamento médico pode apresentar bons resultados em alguns casos de malformação do tipo Chiari e é usado diversas vezes em animais sintomáticos. Para implementar a terapêutica, o médico veterinário baseia-se na combinação da gravidade dos sinais clínicos apresentados pelos animais juntamente com os dados recolhidos através do diagnóstico por imagem (Ettinger et al. 2017).

Geralmente, recorre-se a três grupos diferentes de medicamentos: os analgésicos (anticonvulsivos ou opioides), os fármacos que diminuem a produção de LCR (antiácidos ou diuréticos) e os anti-inflamatórios (corticosteroides ou AINE) (Dewey and da Costa 2016; Hechler and Moore 2018; Thoefner et al. 2020).

Os anticonvulsivos, como a gabapentina, pregabalina e topiramato, são utilizados para redução da dor neuropática (Hechler and Moore 2018; Rusbridge 2020). Segundo Dewey e da Costa (2016), a gabapentina (10 mg/kg PO TID) é um dos fármacos com melhores resultados para o alívio do ato de coçar, inerente à siringomielia, pois atua a nível da dor neuropática. Os seus efeitos secundários são insignificantes, geralmente passam por sedação ligeira, ataxia dos membros posteriores e aumento de peso. No entanto, defendem que a pregabalina (2 mg/kg PO BID), um análogo e sucessor da gabapentina, é mais eficaz como

medicação de animais com malformação do tipo Chiari ou siringomielia. Consideram-se efeitos nocivos a sedação e o ganho de peso, unicamente.

Do mesmo modo, Rusbridge (2020) conclui que os fármacos com melhores resultados incluem a gabapentina ou o topiramato (10 mg/kg PO TID) associados ao carprofeno (2 mg/kg PO BID ou 4 mg/kg PO SID), acrescenta que a pregabalina é também uma das melhores possibilidades. A mesma foi associada a uma melhoria das pontuações de dor efetuadas pelos tutores dos animais, assim como de sinais como hiperalgesia, alodinia e dor neuropática (Sanchis-Morta et al. 2019; Rusbridge 2020).

Thoefner et al. (2020) demonstra que a pregabalina tem um forte poder de redução da dor e dos sinais clínicos comparativamente com um grupo placebo. Esta tem um mecanismo de ação semelhante ao da gabapentina, no entanto, com um maior tempo de semivida e maior biodisponibilidade oral, sendo normalmente utilizada quando o animal é refratário à gabapentina (Hechler and Moore 2018).

Relativamente aos opioides, é sugerido que o tramadol (2-4 mg/kg PO, BID ou TID) seja útil na atenuação da dor da cabeça e do pescoço, muitas vezes sentida por cães com CM (Dewey and da Costa 2016). No entanto, Hechler e Moore (2018) referem que não há evidência clínica para o seu uso em casos de dor neuropática crónica, sendo utilizado maioritariamente em casos agudos.

Fármacos antiácidos, como o omeprazol (0.5–1.5 mg/kg PO SID/BID), ou diuréticos, como a cimetidina (5–7 mg/kg PO TID), a acetazolamida (4–8 mg/kg PO SID) e a furosemida (0.5–4.0 mg/kg PO, SID/BID) são utilizados com o objetivo de diminuir a produção de LCR, para posteriormente diminuírem a sua pressão de pulso que contribui para a dor e siringomielia associadas. A informação relativa a esta característica é questionável e não se sabe ao certo a sua eficácia. Acredita-se que ao reduzir a produção de LCR, reduz-se a pressão deste mesmo líquido e, conseqüentemente, a progressão das síringes (Dewey and da Costa 2016; Hechler and Moore 2018; Rusbridge 2020).

Os anti-inflamatórios não esteroides (AINE) são outro grupo de fármacos muito utilizado, contudo, não há estudos que comprovem a sua eficácia na qualidade de vida dos CKCS (Hechler and Moore 2018). Ainda assim, Rusbridge (2020) e Sanchis-Morta et al. (2019) relatam a utilização de meloxicam e carprofeno.

Por fim, os corticosteroides são muitas vezes utilizados no maneio desta doença. É importante referir que os seus efeitos são apenas potenciais e consistem, nomeadamente, no seu poder anti-inflamatório, na diminuição da produção de LCR (tal como os referidos anteriormente) e diminuição da expressão da substância P (um neurotransmissor nociceptivo) nos neurónios da zona dorsal da medula espinhal. O protocolo deve começar pela utilização de uma dose anti-inflamatória inicial (0,5 mg/kg PO BID) que normalmente é suficiente para

controlar os sinais clínicos. Se for possível, o propósito é reduzir a dose para um esquema de dias alternados ao longo do primeiro mês de terapia.

Alguns autores defendem ainda a administração de amantadina e amitriptilina. Acredita-se que os recetores N-Metil-D-aspartato (NMDA) tenham um efeito na alodinia, ou seja, na sensação de dor provocada por estímulos não dolorosos. Desta forma, a amantadina, sendo um antagonista deste tipo de recetores, promove a redução da transmissão deste sinal nervoso, para além da capacidade que tem ao potenciar outro tipo de fármacos como AINE, gabapentina e opióides (Hechler and Moore 2018; Rusbridge 2020). Por sua vez, a amitriptilina é um antidepressivo tricíclico referido por Hechler e Moore (2018) cuja compreensão da sua eficácia no manejo da dor neuropática necessita de mais estudos em medicina veterinária.

Na maioria dos casos, a medicação prescrita é eficaz na diminuição da gravidade e frequência dos sinais clínicos manifestados, contudo, a sua resolução definitiva é pouco provável. A progressão da doença é, muitas vezes, imprevisível, pelo que pode ser muito complicado e desafiante controlar os sinais clínicos (Ettinger et al. 2017). Desta forma, os autores referem como terapêuticas adjuvantes a acupuntura, hidroterapia e fisioterapia, evitando-se o excesso de manipulação da coluna com risco de piorar os sinais clínicos (Hechler and Moore 2018; Rusbridge 2020).

2.2.8. Terapêutica cirúrgica

A neurocirurgia é uma especialidade delicada. Hechler e Moore (2018) referem que a cirurgia só deve ser realizada em cães sintomáticos, quando se verifica que não há resposta à terapêutica médica instituída ou após o aparecimento de efeitos adversos aquando da sua implementação.

Rusbridge (2020) elucida três possíveis procedimentos cirúrgicos que podem ser efetuados em caso de malformação do tipo Chiari: descompressão do forâmen magno (também chamada descompressão craniocervical ou descompressão suboccipital), *shunt* ventrículo-peritoneal e *shunt* siringe-pleural ou siringe-subaracnóideu.

O primeiro é considerado a primeira escolha em situações de MC, sendo que em cães com siringomielia poderá ser insuficiente. Hechler e Moore (2018) clarifica que a descompressão do forâmen magno consiste na remoção de parte do osso occipital, assim como de parte do topo da primeira vértebra (do arco dorsal do atlas). Rusbridge (2020) acrescenta que pode ser combinado com uma durotomia. Em medicina humana, a descompressão do forâmen magno é habitualmente bem-sucedida em pessoas com malformação de Chiari e Dewey e da Costa (2016) afirma que obteve casos de sucesso em cães abordados cirurgicamente.

Habitualmente, a descompressão do forâmen magno tem uma taxa de sucesso de cerca de 80% com redução da dor e melhoria dos défices neurológicos; aproximadamente 45% dos casos têm qualidade de vida satisfatória dois anos após a cirurgia. Contudo, em muitos casos a siringe não desaparece (Rusbridge 2007).

Relativamente aos *shunts*, surgem algumas desvantagens, entre elas, o bloqueio do *shunt*, o desenvolvimento de infeção, a formação de hematoma subdural ou adesões no espaço subaracnóideu (Rusbridge 2020). No entanto, é relevante esclarecer que nenhuma das abordagens cirúrgicas é completamente satisfatória. O desaparecimento dos sinais clínicos não significa eficácia cirúrgica, visto que os mesmos podem desaparecer com uma certa abordagem médica e não expressa a resolução completa da doença (Hechler and Moore 2018; Rusbridge 2020).

No período pós-cirúrgico, graças ao restabelecimento da circulação de LCR através do forâmen magno, Ettinger et al. (2017) defende que pode haver melhoria dos sinais clínicos, contudo, existe a possibilidade de ocorrência de recidiva, não havendo desaparecimento da dor neuropática.

De Lahunta et al. (2021) refere que a formação de uma cicatriz pós-cirúrgica no local da abordagem poderá provocar recorrência dos sinais clínicos. Hechler e Moore (2018) confirmam que na avaliação a longo prazo, após realização da descompressão craniocervical, existe uma taxa de recorrência de 25 a 47%, devido à formação de uma cicatriz no local de intervenção cirúrgica. Além disto, reforçam que não há desaparecimento das siringes após a cirurgia, apesar de haver melhoria dos sinais clínicos, ao contrário do que ocorre frequentemente em medicina humana.

2.2.9. Prognóstico

Relativamente ao prognóstico, se por um lado se observa que a maioria dos cães responde adequadamente à terapêutica instituída, em muitos outros casos esta resposta é temporária. À medida que o tempo passa, a resposta ao tratamento tende a diminuir (Dewey and da Costa 2016). Por outro lado, Plessas et al. (2012) refere que, apesar da progressão dos sinais clínicos, muitos animais respondem positivamente à terapêutica médica, em casos de dor e coçar fantasma, sendo confirmado pelos tutores a presença de qualidade de vida. No entanto, por vezes, em casos cirúrgicos favoráveis de descompressão do forâmen magno, em que não existe compressão pelo tecido cicatricial, há cães que não melhoram, como sugere Dewey e da Costa (2016).

Segundo Rusbridge (2020), a siringe desenvolve-se de forma rápida, no entanto, mantém-se inalterada ao longo dos anos, como se atingisse um equilíbrio dinâmico, o que é positivo. No entanto, sublinha que animais que apresentam siringomielia antes dos três anos

de idade têm pior prognóstico, pois existe maior probabilidade de desenvolverem fraqueza grave, mais difícil de reverter. Além disto, pressupõe-se que a presença de sobreposição atlanto-occipital e outras variantes da malformação possam levar a um prognóstico mais reservado e cauteloso (Dewey and da Costa 2016). Em casos de animais sintomáticos refratários ao tratamento com dor não controlada, em que não seja possível executar-se o procedimento cirúrgico e em que a qualidade de vida dos animais não esteja assegurada, deve equacionar-se a eutanásia.

Rusbridge (2020) defende que para melhorar a qualidade de vida dos animais, por vezes, basta levantar a tigela da comida, remover as coleiras do pescoço e fazer pequenas caminhadas com frequência.

3. Estudo

3.1. Objetivos

Os objetivos deste estudo consistem na recolha de informação de casos clínicos de cães suspeitos de terem ou com uma malformação do tipo Chiari. Os critérios de seleção na escolha dos casos clínicos foram a presença de sinais clínicos compatíveis com uma malformação do tipo Chiari e a realização de um exame por ressonância magnética. Para cada caso foi feito o levantamento da identificação do animal e sintomatologia clínica observada, a caracterização dos sinais de ressonância magnética encontrados na elaboração do diagnóstico imagiológico e, por fim, a descrição das várias terapêuticas médicas efetuadas e prognóstico dos diferentes casos.

3.2. Materiais e Métodos

3.2.1. Recolha de dados

Foi elaborado um estudo retrospectivo descritivo, para o qual foram analisados todos os exames de ressonância magnética efetuados entre janeiro de 2016 (altura em que o aparelho foi adquirido) e julho de 2020 (data de conclusão do estágio curricular do MIMV) no Centro de Imagem Montenegro.

Recorreu-se à base de dados do Centro de Imagem para consultar os exames de ressonância magnética efetuados. Nesta base de dados, armazenada em formato *Excel*, foram encontrados nove casos diagnosticados com malformação do tipo Chiari. Todos os casos foram considerados elegíveis e, como tal, foram selecionados para a realização deste estudo.

Os dados dos animais foram recolhidos através do *software* de gestão veterinária QVET. A história clínica de cada caso, assim como a sintomatologia correspondente, terapêutica proposta e resposta ao tratamento foi investigada junto dos médicos veterinários dos hospitais ou clínicas que referenciaram os casos para exame de RM e também, quando necessário, junto dos próprios tutores dos animais.

3.2.2. Amostra

Relativamente à amostra em estudo, a mesma foi escolhida por conveniência e consiste em nove cães de porte pequeno, machos e fêmeas, com idades compreendidas entre 1 e 11 anos. A reduzida dimensão da amostra em estudo não justificou a realização de uma análise estatística, pelo que foi realizada a descrição de cada caso clínico, assim como a avaliação imagiológica das lesões cerebrais e medulares apresentadas à RM.

À exceção de dois casos, nenhum dos outros indivíduos apresentava um historial clínico relevante, relativamente a doenças anteriores ou a procedimentos médicos realizados.

3.2.3. Critérios de inclusão

Consideraram-se como critérios de inclusão da amostra a identificação do animal (raça, idade e sexo) e o diagnóstico imagiológico efetuado (presença de malformação do tipo Chiari), através de ressonância magnética, descrito num relatório pela equipa de médicos veterinários e radiologistas do CI.

3.2.4. Procedimento anestésico

Os animais foram sujeitos a anestesia geral para realização de ressonância magnética. Relativamente à medicação pré-anestésica, a sedação depende do estado geral dos animais, habitualmente usa-se midazolam (0,2-0,3 mg/kg) em conjunto com butorfanol (0,2-0,5 mg/kg) ou buprenorfina (0,02 mg/kg), dependendo se os animais apresentam sinais de dor ou não. Em caso de dor utiliza-se buprenorfina, caso a avaliação não mostre sinais de dor usa-se butorfanol. A indução anestésica é realizada com propofol e a manutenção da anestesia é executada com isoflurano, em concentrações 1,5% a 2,5%. Além disto, é também colocado um gel oftálmico *lubrithal* para lubrificar a córnea.

O animal é posicionado em decúbito esternal. A bobina utilizada depende do tamanho do animal, para cães de porte pequeno utiliza-se a bobina número 2 ou número 4. Durante a aquisição do exame ocorre a monitorização da anestesia, através de um monitor multiparamétrico é controlada a frequência cardíaca, frequência respiratória e transmitida a capnografia.

Na generalidade, os animais por serem de pequeno porte, tinham uma anatomia propícia ao correto posicionamento. Além disso, mantiveram-se anesteticamente estáveis, o que favoreceu a qualidade imagiológica final pela redução de artefactos.

3.2.5. Aquisição de exames

Os exames foram obtidos através do equipamento de ressonância magnética Esaote Vet-MR Grande 0,25 Tesla. Para visualizar e avaliar as imagens de RM obtidas utilizou-se o programa Opi. versão Evolution 17, cujo *software* é disponibilizado juntamente com o equipamento da marca Esaote.

Foram efetuados estudos de crânio e de coluna cervical, com cortes de 3mm, 3,5mm, 4mm, 4,5mm e 5mm, tendo-se adquirido ponderações T1 (pré e pós administração de meio contraste) e T2 nos planos sagital, dorsal, transversal e, em alguns casos, T2 FLAIR e STIR.

3.3. Resultados

Com base nos critérios de inclusão, foi recolhida a informação de nove casos clínicos. Para cada caso, foi feito individualmente a descrição de: identificação do animal, motivo de consulta, sintomatologia clínica, sinais imagiológicos ao exame por ressonância magnética, tratamentos médicos e respetiva resposta ao tratamento.

3.3.1. Caso clínico 1

O primeiro caso clínico é um cão do sexo masculino, com cinco anos de idade, de raça Bouledogue Francês. No dia 17 de julho de 2020 veio a consulta, referenciado pelo Hospital Veterinário AniMar, com um quadro de dor inespecífica. Segundo os tutores, há cerca de dois anos o animal coça-se quando anda, sendo mais notório quando há uma estimulação de exercício físico, ou seja, durante os passeios. Para além disto, descreveram uma relutância em saltar para o sofá. Ao exame neurológico apresentava sinais ligeiros, entre eles, défices proprioceptivos nos membros anterior e posterior esquerdos assim como hiperalgesia cervical. As análises sanguíneas (hemograma e bioquímicas) estavam normais. Desta forma, foi indicada a realização de uma ressonância magnética, que se executou no dia 20 de julho de 2020.

Foi feito um estudo de neurocrânio com cortes de 4mm e 4,5mm, tendo-se adquirido ponderações T1 nos planos dorsal e transversal pré e pós administração de produto contraste, ponderações T2 nos planos sagital, dorsal, transversal e uma ponderação T2 FLAIR no plano transversal (**Figura 2**).

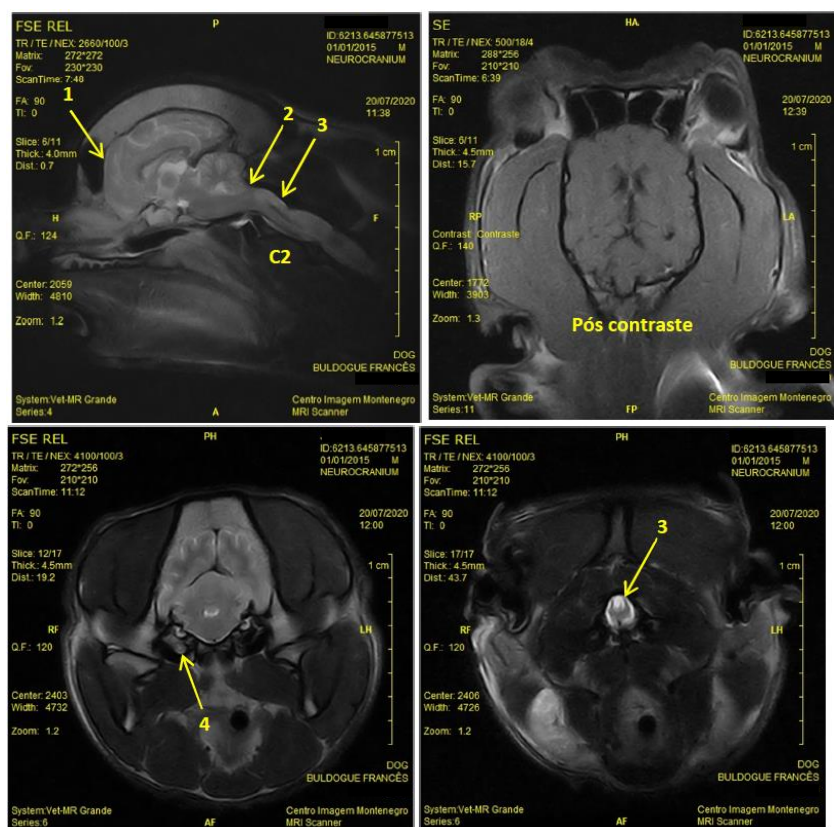


Figura 2 - Imagens de RM referentes ao caso clínico 1, cedidas pelo CI. Legenda dos sinais identificados pelas setas numeradas: 1 – Identificada alteração de conformação do crânio, evidenciando-se achatamento do osso frontal, com conseqüente redução do volume da calote craniana. 2 – Identificada alteração de conformação do cerebelo, evidenciando-se ligeira compressão na fossa posterior com indícios de hérnia caudal ligeira. 3 – Identificada grave dilatação do canal endimário cervical, demonstrando hipersinal em T2 e hiposinal em T1 em pré e pós administração de contraste, indicador de siringomielia cervical. Esta lesão apresenta extensão desde o nível do corpo vertebral de C2 até, ao corpo vertebral de C4. Não se identificam sinais de osteólise e/ou invasão das estruturas adjacentes. Discos intervertebrais apresentam-se degenerados pelo hiposinal em T2, e sem sinais de hérnia discal. Corpos vertebrais apresentam-se normodimensionados. 4 – Identificada a presença de conteúdo líquido/seroso no interior da bolha timpânica direita e canal horizontal, demonstrando heterogeneidade de sinal em T2, indicador de otite média e externa direita.

O animal apresentava uma estrutura craniana consideravelmente assimétrica. À RM diagnosticou-se malformação do tipo Chiari com siringomielia cervical, detetou-se também um quadro inflamatório/infecioso do ouvido médio e externo direito, compatível com otite média e externa direita (**Figura 2**).

Propôs-se terapêutica com omeprazol 10mg (1 comprimido BID), gabapentina 100mg (1 comprimido BID) e prednisolona durante 15 dias (sendo que após esse período foi aconselhado usar-se apenas em SOS). O animal melhorou a sintomatologia, no entanto há referência por parte dos tutores que se coça ocasionalmente.

3.3.2. Caso clínico 2

O segundo caso clínico trata-se de um cão do sexo feminino, com onze anos de idade, de raça Pequinês. No dia 25 de abril de 2020, veio referenciada para RM pela Clínica Veterinária Dra. Graziela Ramos. Ao exame neurológico, apresentava andamento em círculo, tremores, ataxia e hemiparesia, tendo sido reportada a ocorrência de um episódio convulsivo. Os valores das análises sanguíneas efetuadas estavam dentro dos parâmetros normais.

Foram efetuados estudos de crânio, com cortes de 3mm e 3,5mm de espessura, tendo-se adquirido ponderações T1 nos planos transversal, e dorsal pré e pós administração de produto contraste, T1 sagital pós-administração de contraste, ponderações T2 nos planos sagital, dorsal e transversal e uma ponderação T2 FLAIR no plano transversal (**Figura 3**).

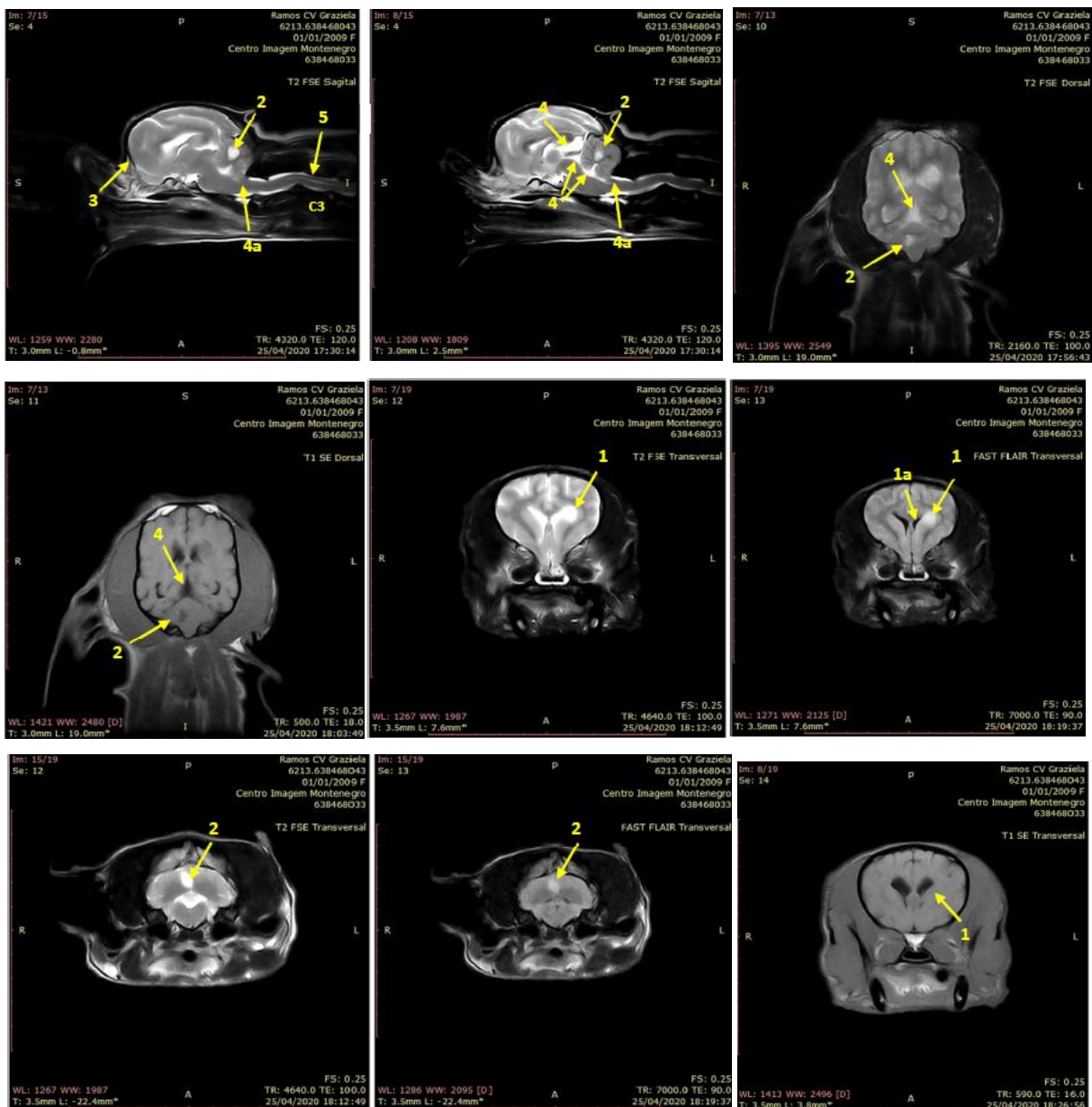




Figura 3 - Imagens de RM referentes ao caso clínico 2, cedidas pelo CI. Legenda dos sinais identificados pelas setas numeradas: 1 – Identificada lesão intraparenquimatosa cerebral, localizada ventralmente ao ventrículo lateral esquerdo, a nível do ramo do fórnix. Esta lesão evidencia-se hiperintensa em T2 e FLAIR, isointensa em T1 pré e pós-contraste, de limites mal definidos, causando um ligeiro efeito de massa sobre o ventrículo, estando ligeiramente comprimido (1a). 2 – Identificada lesão intraparenquimatosa cerebelar, localizada a nível do vérmis/hemisfério cerebelar direito. Esta lesão apresenta-se hiperintensa em T2 e FLAIR, e hipointensa em T1 pré e pós-contraste, evidenciando forma ovoide e limites moderadamente definidos. Não existem evidências de hérnia caudal do cerebello. 3 – Identificado aplanamento do osso frontal e consequentemente do lobo frontal. 4 – Identificada ligeira acumulação de líquido cefalorraquidiano a nível supracolicular, aqueduto mesencefálico e quarto ventrículo, assim como diminuição/ausência da coluna de líquido cefalorraquidiano ventral à porção caudal cerebelar (4a), pressupondo um quadro de obstrução ao normal fluxo do líquido cefalorraquidiano. 5 – Identificada ligeira distensão do canal endimedular a nível do corpo vertebral de C3 e C4, indicador de ligeira siringomielia.

À RM diagnosticou-se uma lesão intraparenquimatosa cerebral/cerebelar (lesão inflamatória/infeciosa e/ou coexistência de lesão inflamatória/infeciosa e neoplásica) e malformação do tipo Chiari com siringomielia (**Figura 3**). Tendo sido recomendada colheita e análise citológica do líquido cefalorraquidiano para melhor caracterização das mesmas.

O tratamento que tem sido realizado inclui metilprednisolona 4mg (1mg/kg BID), famotidina 10mg (1/3 de comprimido BID) e florentero (1 comprimido SID) - suplemento nutricional. Segundo os tutores, em estado confortável, caminha e alimenta-se sozinha, contudo apresenta tremores esporadicamente.

3.3.3. Caso clínico 3

O terceiro caso corresponde a um cão do sexo masculino, com quatro anos de idade, de raça *Cavalier King Charles Spaniel*. A 10 de março de 2020, foi a uma consulta na Clínica Veterinária de Catassol, com história de apatia e com relatos de dificuldade em saltar para a cama e sofá, embora não se notasse qualquer alteração ou dificuldade em subir e descer escadas. O animal apresentava um quadro de desconforto à palpação da coluna na transição toraco-lombar e de dor intensa à palpação da região sacroilíaca e goteiras do ciático (bilateral).

Desta forma, foi medicado com carprofeno e marcou-se uma consulta de controlo após quatro dias para reavaliação. O animal terá melhorado consideravelmente, pelo que o tutor

não compareceu à consulta. No dia 23 de abril de 2020, voltou novamente com as mesmas queixas tendo sido reencaminhado diretamente para o Centro de Imagem Montenegro, a fim de realizar uma ressonância magnética. No CI, ao exame neurológico, detetou-se ataxia e dor cervical.

Foram efetuados estudos de coluna cervical, com cortes de 4mm e 5mm de espessura, tendo-se adquirido ponderações T1 e T2 nos planos sagital e transversal e uma ponderação T2 STIR no plano sagital (**Figura 4**). Devido à proximidade do microchip à coluna vertebral identificou-se um artefacto metálico, no entanto não interferiu com a qualidade diagnóstica das imagens.

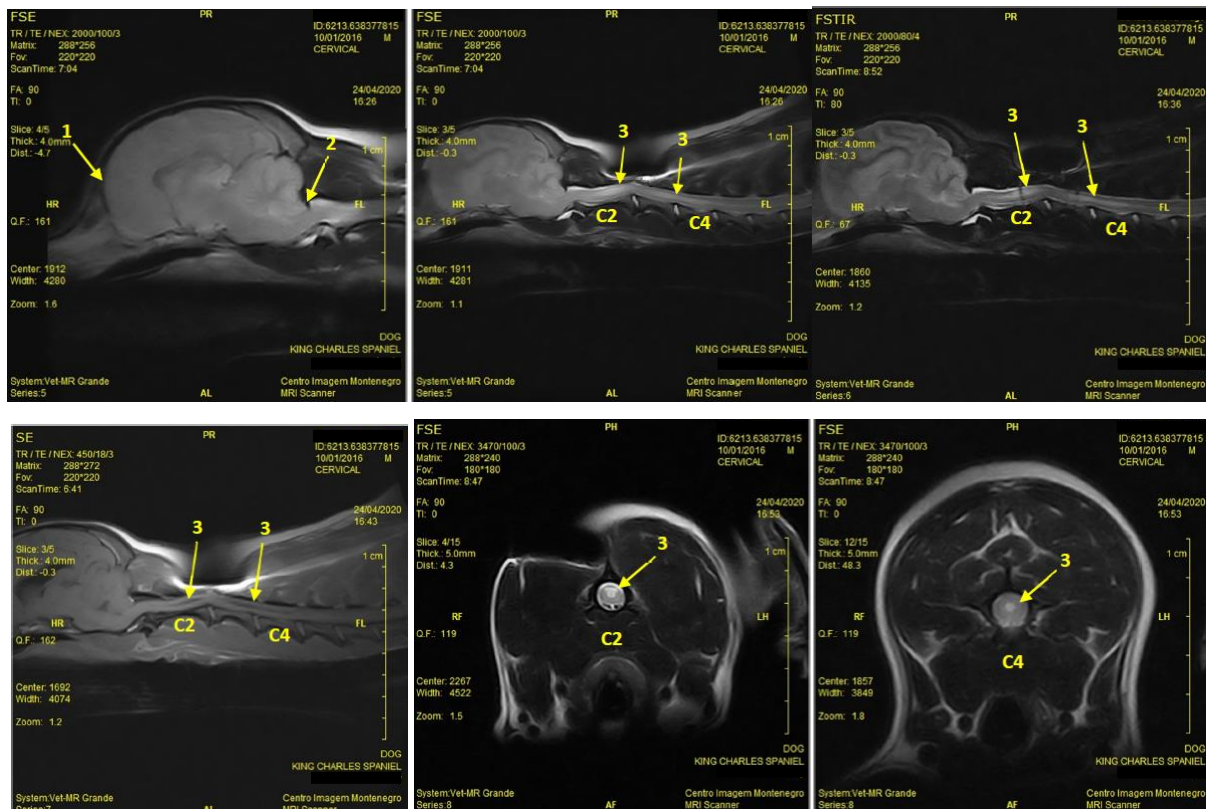


Figura 4 - Imagens de RM referentes ao caso clínico 3, cedidas pelo CI. Legenda dos sinais identificados pelas setas numeradas: 1 – Identificada alteração da conformação do crânio, evidenciando-se encurtado cranialmente no osso frontal. 2 – Identificada alteração de conformação do cerebelo, evidenciando-se comprimido na fossa posterior com sinais de hérnia caudal através do forâmen magno. 3 – Identificada dilatação do canal epidural cervical, apresentando dois focos, nomeadamente ao nível do corpo vertebral de C2 e ao nível dos corpos vertebrais de C3 a C5. Esta alteração é compatível com um quadro de siringomielia cervical. Discos intervertebrais cervicais apresentam-se predominantemente hidratados pelo hipersinal em T2 e T2 STIR, sem sinais de hérnia discal associados. Corpos vertebrais apresentam conformação normal.

À RM diagnosticou-se malformação do tipo Chiari com hérnia cerebelar caudal e siringomielia cervical secundária (**Figura 4**). Desta forma, foi medicado com gabapentina 100mg (1 comprimido TID durante 2 semanas passado a BID após esse período). Segundo os tutores, tem estado estável, sem qualquer sintomatologia.

3.3.4. Caso clínico 4

O quarto caso é um cão do sexo feminino, com três anos de idade, de raça *Yorkshire*. No dia 6 de março de 2020, veio referenciada do Hospital Veterinário de Santa Marinha com indicação para realização de uma ressonância magnética. Esta apresentava história de episódios convulsivos (convulsões focais tônicas sem generalização). Ao exame neurológico observou-se diminuição da capacidade visual, ligeira diminuição do reflexo pupilar direito e consensual, diminuição da sensibilidade corneal, visão reduzida e diminuição da resposta de ameaça. Relativamente à propriocepção, esta encontrava-se normal. As análises sanguíneas (hemograma e bioquímicas), encontravam-se nos intervalos considerados normais.

Os estudos de neurocrânio foram feitos com cortes de 4mm e 5mm, tendo-se adquirido ponderações T1 nos planos dorsal e transversal pré e pós administração de meio contraste, ponderações T2 nos planos sagital, dorsal, transversal e uma ponderação T2 FLAIR no plano transversal (**Figura 5**).

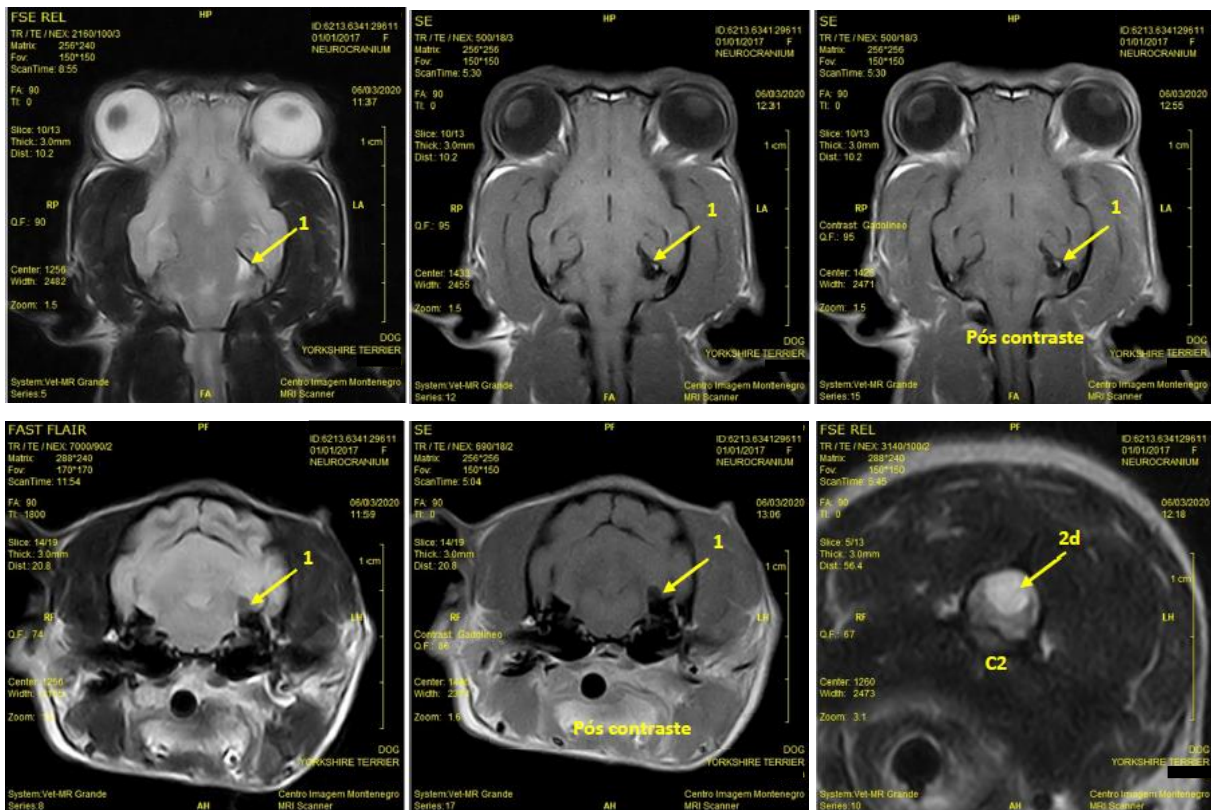




Figura 5 - Imagens de RM referentes ao caso clínico 4, cedidas pelo CI. Legenda dos sinais identificados pelas setas numeradas: 1 – Identificada alteração estrutural do hemisfério cerebelar esquerdo, na sua porção rostral, identificando-se uma estrutura hiperintensa em T2, hipointensa em T1 e FLAIR e sem evidente captação de meio contraste, que aparenta representar ausência de parênquima cerebelar, com posterior substituição por líquido cefalorraquidiano – compatível com lesão congênita cerebelar. Embora se verifique esta alteração, não são identificáveis sinais de lesão neoplásica, inflamatória/infeciosa e/ou vascular nem sinais de hérnia cerebelar. Sistema ventricular apresenta-se normodimensionado e predominantemente simétrico. Bolhas timpânicas e canais auditivos externos apresentam-se livres de conteúdo e sem alterações nas suas paredes. Ouvido interno preenchido por endolinfa, sem sinais patológicos evidentes. 2 – Identificado achatamento do lobo frontal (2a), aumento da flexura da ponte medular (2b), perda da coluna de líquido cefalorraquidiano ventrocaudal ao cerebelo (2c) e ainda distensão grave do canal endimário a nível de C1-C2-C3, estando este preenchido por conteúdo hiperintenso em T2 e hipointenso em FLAIR e T1, sem captação de meio contraste (2d), compatível com siringomielia.

À RM verificou-se uma lesão congênita cerebelar, malformação do tipo Chiari com siringomielia (no ouvido interno havia sinais de preenchimento por endolinfa) (Figura 5). A terapêutica instituída consistia em omeprazol (1mg/kg SID), tendo vindo a demonstrar melhorias significativas dos sinais clínicos.

3.3.5. Caso clínico 5

O quinto caso clínico corresponde a um cão do sexo feminino, com quatro anos de idade, de raça *Cavalier King Charles Spaniel*. No dia 18 de outubro de 2019, veio realizar uma ressonância magnética, referenciada pela Vet Lamações - Clínica Veterinária. Ao exame neurológico, apresentava hiperalgesia cervical, coçava frequentemente a zona lateral superior da cabeça havendo redução do nível de atividade física pois parava repetidamente para se coçar. O tutor referiu que, por vezes, ao coçar-se, vocalizava. Além disso apresentava também alterações comportamentais, tendencialmente obsessivas-compulsivas, ao coçar e lambe várias superfícies de forma contínua. As análises sanguíneas efetuadas estavam dentro dos parâmetros normais.

Foram efetuados estudos de coluna cervical, tendo-se adquirido ponderações T1 e T2 no plano sagital com cortes de 3,5mm de espessura, ponderações T2 e FAST FLAIR no plano

transversal com cortes de 4,5mm de espessura e uma ponderação T2 dorsal com cortes de 4mm de espessura (Figura 6).

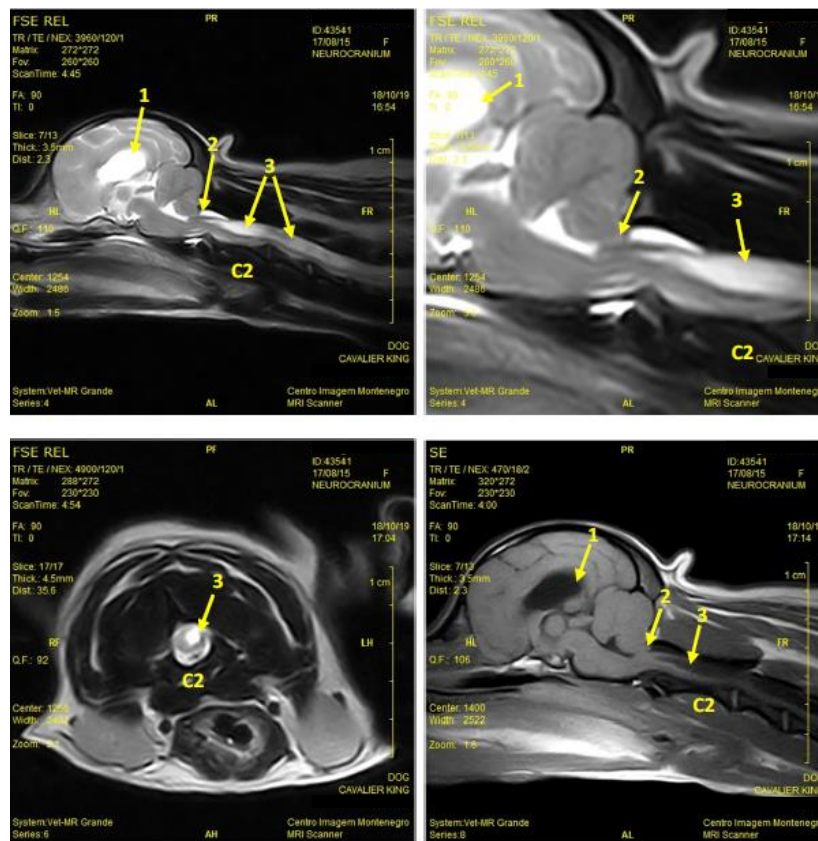


Figura 6 - Imagens de RM referentes ao caso clínico 5, cedidas pelo CI. Legenda dos sinais identificados pelas setas numeradas: 1 – Ligeira ventriculomegalia assimétrica, apresentando o ventrículo lateral direito maiores dimensões que o ventrículo lateral esquerdo. 2 – Identificada hérnia moderada do vérmis cerebelar, exercendo conseqüente compressão do óbex e obstrução parcial do normal fluxo de líquido cefalorraquidiano. 3 – Dilatação do canal endimário, essencialmente ao nível dos corpos vertebrais de C2 a C5, evidenciando-se um hipersinal em T2 e hiposinal homogêneo em T1, de limites bem definidos, característico da presença de líquido cefalorraquidiano e, portanto, compatível uma lesão cavitária – hidrosiringomielia multifocal. Discos intervertebrais apresentam-se na generalidade normais, sem sinais aparentes de degeneração. Corpos vertebrais mantêm conformação normal.

Através da RM, diagnosticou-se malformação do tipo Chiari com hidrosiringomielia cervical (Figura 6). A medicação prescrita foi gabapentina 100mg (1 comprimido SID). Recentemente, dia 16 de novembro de 2020, por não apresentar melhorias dos sinais clínicos, retificou-se a medicação e atualmente toma gabapentina 100mg (1 comprimido BID) com prednisolona. No entanto, até à data, o animal não apresentou melhorias, podendo, pelo contrário, estar a agravar-se.

3.3.6. Caso clínico 6

O sexto caso trata-se de um cão do sexo masculino, com três anos de idade, de raça *Cavalier King Charles Spaniel*. No dia 13 de agosto de 2019 realizou RM, após ter apresentado, ao exame neurológico, hiperalgesia cervical e tensão na zona do pescoço e da

cabeça quando manipulado. Segundo a tutora, o animal tinha vindo a apresentar uma mudança de comportamento com a manifestação excessiva de aversão ao toque e ao seu comedouro, conseguindo apenas alimentar-se em pratos brancos e planos. Para além disso, a tutora reparava que caso a chapa da sua coleira batesse no prato, o animal parava de comer de imediato. Assim como tinha tendência para parar de comer e beber de imediato em situações de *stress*, necessitando de intervenção médica e pessoal para conseguir comer novamente. As análises sanguíneas estavam normais.

Foram efetuados estudos de coluna cervical, com cortes de 4mm de espessura, tendo-se adquirido ponderações T1, T2 e STIR no plano sagital, ponderações SST1 e T2 3D HYCE no plano transversal (Figura 7).

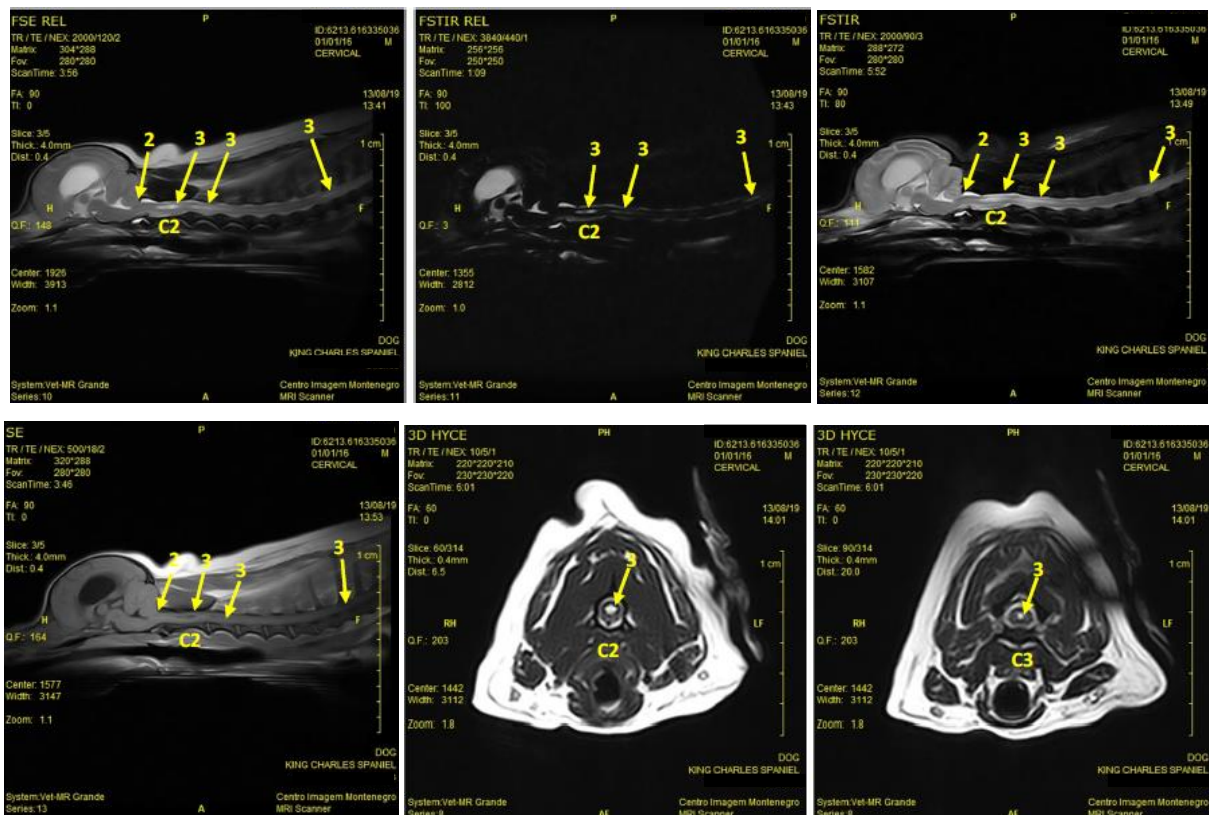


Figura 7 - Imagens de RM referentes ao caso clínico 6, cedidas pelo CI. Legenda dos sinais identificados pelas setas numeradas: 1 – Identificada ligeira dilatação dos ventrículos laterais – ventriculomegalia. 2 – Identificada hérnia moderada do vérmis cerebelar, exercendo consequente compressão medular e obstrução parcial do normal fluxo de líquido cefalorraquidiano. Em consequência, identifica-se dilatação do canal endimeário, essencialmente ao nível dos corpos vertebrais de C2, C3, C4 e T1, evidenciando-se um hipersinal em T2 e STIR característico da presença de líquido cefalorraquidiano e, portanto, compatível uma lesão cavitária – hidrosiringomielia multifocal (3). Discos intervertebrais apresentam-se na generalidade degenerados pelo hiposinal apresentado em T2 e STIR, porém, sem sinais de hérnia discal associados. Corpos vertebrais mantêm conformação normal.

Após a ressonância magnética, diagnosticou-se malformação do tipo Chiari com hidrosiringomielia multifocal (Figura 7). Desta forma, foi prescrito tratamento com omeprazol 10mg (1 comprimido BID) e gabapentina 100mg (1 comprimido BID). Atualmente, o animal

mantém apenas o omeprazol 5mg e sabe-se que mantém a sintomatologia, apesar da doença não ter agravado.

3.3.7. Caso clínico 7

O sétimo caso clínico corresponde a um cão do sexo masculino, com um ano de idade, de raça *Cavalier King Charles Spaniel*. No dia 27 de outubro de 2017, veio referenciado da Clínica Veterinária Lua para realizar uma ressonância magnética por apresentar história de episódios de hiperalgesia cervical recorrentes.

Foram efetuados estudos de neurocrânio e coluna cervical, tendo-se adquirido ponderações T1 nos planos sagital e transversal, ponderações T2 nos planos sagital, dorsal e transversal e uma ponderação FLAIR no plano transversal (**Figura 8**).

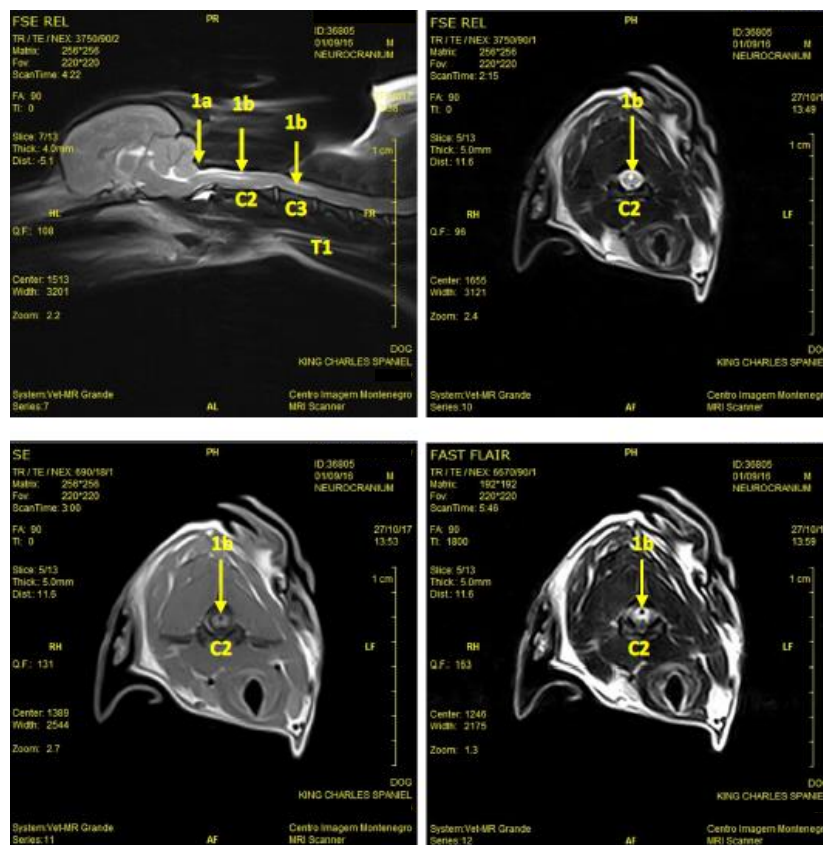


Figura 8 - Imagens de RM referentes ao caso clínico 7, cedidas pelo CI. Legenda dos sinais identificados pelas setas numeradas: 1a – Identificada alteração de conformação do cerebelo, demonstrando hérnia ligeira. 1b – Identificadas regiões de dilatação do canal endimário (lesão cavitária), com hipersinal em T2 e hiposinal em T1 e FLAIR, que se estende sobre o corpo vertebral de C2 e sobre o corpo vertebral de C3.

À RM foi-lhe diagnosticado malformação do tipo Chiari com siringomielia associada (**Figura 8**). A terapêutica prescrita foi omeprazol 10mg (1 comprimido SID). Em 2017, o animal teve alguns episódios de ataxia ligeira e hiperalgesia cervical que se resolveram com AINE. Desde essa altura que se tem apresentado sem sintomatologia.

3.3.8. Caso clínico 8

O oitavo caso é um cão do sexo masculino, com nove anos de idade, de raça *Cavalier King Charles Spaniel*. No dia 17 de agosto de 2017, veio referenciado da Clínica Veterinária da Foz a fim de realizar uma RM por suspeita de malformação do tipo Chiari.

Foram feitos estudos de coluna cervical ponderados em T1 e T2 em cortes sagitais e transversais (em C2 e C3) de 4mm (Figura 9).

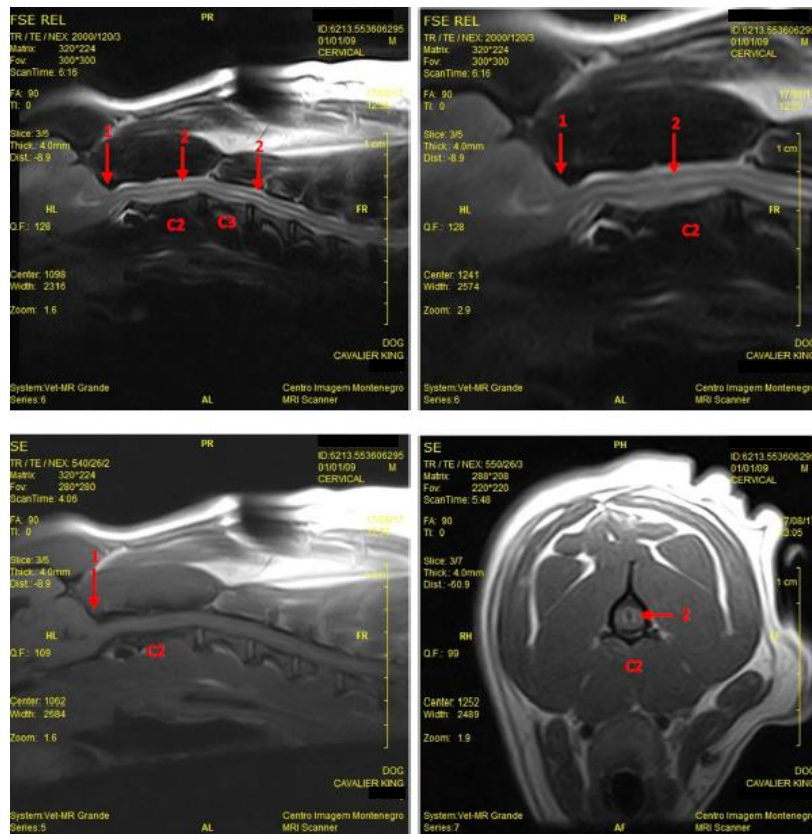


Figura 9 - Imagens de RM referentes ao caso clínico 8, cedidas pelo CI. Legenda dos sinais identificados pelas setas numeradas: 1 – Identificada hérnia cerebelar através do forâmen magno com obstrução da cisterna magna e compressão medular cervical ligeira a moderada. 2 – Sinal hiperintenso em T2 e hipointenso em T1 intramedular cavitário, estendendo-se desde C1-C2 até ao corpo vertebral de C5, compatível com siringomielia. Discos intervertebrais mantendo hipersinal, sem sinais de protusão discal.

Como esperado, foi-lhe diagnosticado malformação do tipo Chiari com hérnia cerebelar e siringomielia (Figura 9). Não há registos de informação sobre os sinais clínicos que apresentava, o tratamento efetuado assim como o desfecho do caso.

3.3.9. Caso clínico 9

Por fim, o nono caso clínico trata-se de um cão do sexo masculino, com seis anos de idade, de raça *Cavalier King Charles Spaniel*. No dia 15 de agosto de 2016, veio referenciado da Clínica Veterinária da Foz com o objetivo de realizar uma ressonância magnética por suspeita de malformação do tipo Chiari.

Foram efetuados estudos de coluna cervical ponderados em T1, T2, STIR em cortes sagitais e transversais (em C2 e C3) de 4mm e 3DHYCE em cortes de 1mm (**Figura 10**).

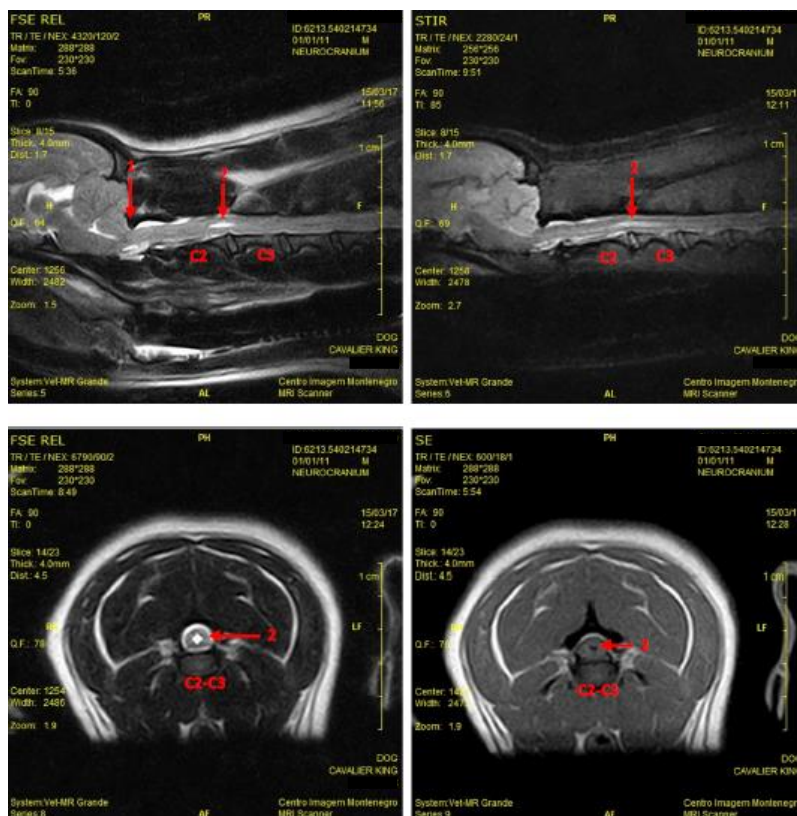


Figura 10 - Imagens de RM referentes ao caso clínico 9, cedidas pelo CI. Legenda dos sinais identificados pelas setas numeradas: 1 – Identificada hérnia cerebelar através do forâmen magno com obstrução da cisterna magna e compressão medular cervical ligeira a moderada. 2 – Sinal hiperintenso em T2 e STIR e hipointenso em T1 intramedular cavitário ao nível de C2-C3 (mais evidente, com cerca de 2,8mm de diâmetro) estendendo-se ao longo do corpo vertebral de C3, compatível com siringomielia. Discos intervertebrais mantendo hipersinal sem sinais de protusão discal.

A suspeita foi confirmada através da ressonância magnética onde se observou hérnia cerebelar e siringomielia em C2-C3 (**Figura 10**). À semelhança do caso anterior, não há registos de informação sobre os sinais clínicos apresentados, a medicação prescrita e desfecho do caso.

3.3.10. Análise de Resultados

Neste estudo foram avaliados nove cães de porte pequeno, a maioria eram de raça Cavalier King Charles Spaniel, o que corresponde a seis animais. Os três restantes eram das raças Bouledogue Francês, Pequinês e Yorkshire Terrier. Apenas um dos indivíduos não era braquicefálico, o Yorkshire. Oito em nove dos animais era de raça braquicefálica.

Com o **Gráfico 1** pretende-se demonstrar a elevada prevalência da doença nos cães de raça Cavalier King Charles Spaniel, sendo que na amostra estudada, num total de nove animais, seis eram desta raça (66,7%). No entanto, como explicado anteriormente, é uma

anomalia que também se pode desenvolver noutros cães de pequeno porte, havendo na amostra avaliada um caso de cada uma das raças apresentadas (11,1% cada).

Em relação ao sexo dos animais incluídos no estudo, seis eram machos (66,7%) e três eram fêmeas (33,3%). Através do **Gráfico 2** pode observar-se que os machos avaliados eram o dobro das fêmeas.

Relativamente à faixa etária em que foram diagnosticados, dos nove cães, sete eram adultos, com idades entre 1 e 6 anos e apenas dois eram *seniores*, um de 9 anos e outro de 11 anos de idade. A média de idades ao diagnóstico foi de aproximadamente 5 anos.

Com recurso ao **Gráfico 3**, conclui-se que não existe uma tendência para deteção dos sinais clínicos em determinada faixa etária, no entanto, existe um total de sete animais com idade igual ou inferior a seis anos (77,8%) e dois animais com idade superior a seis anos (22,2%).

Gráfico 1 - Raça dos cães com malformação do tipo Chiari avaliados no estudo

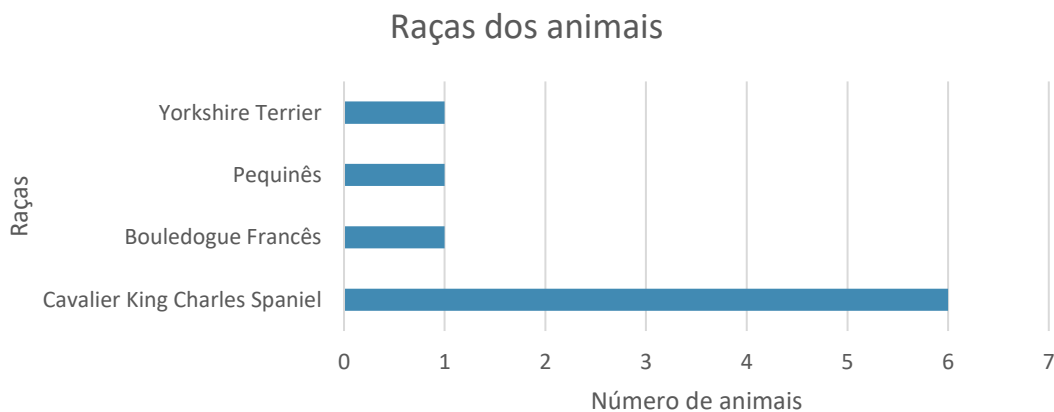


Gráfico 2 - Sexo dos cães com malformação do tipo Chiari avaliados no estudo

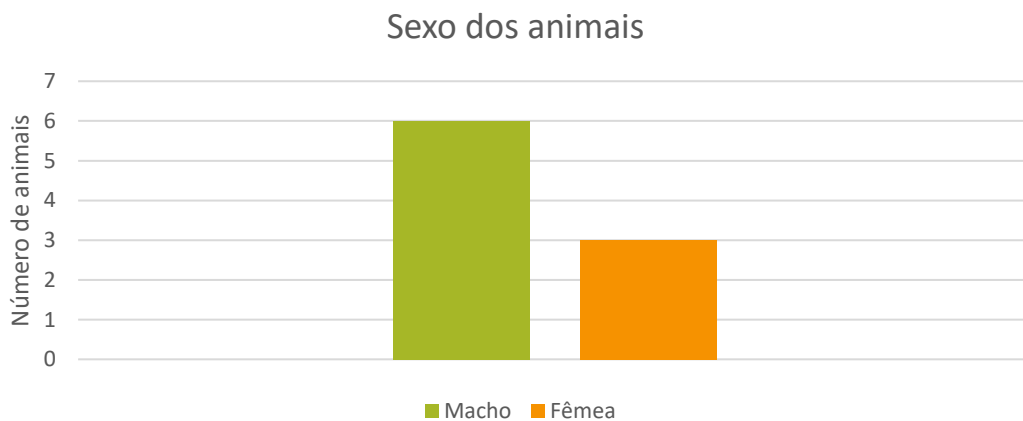
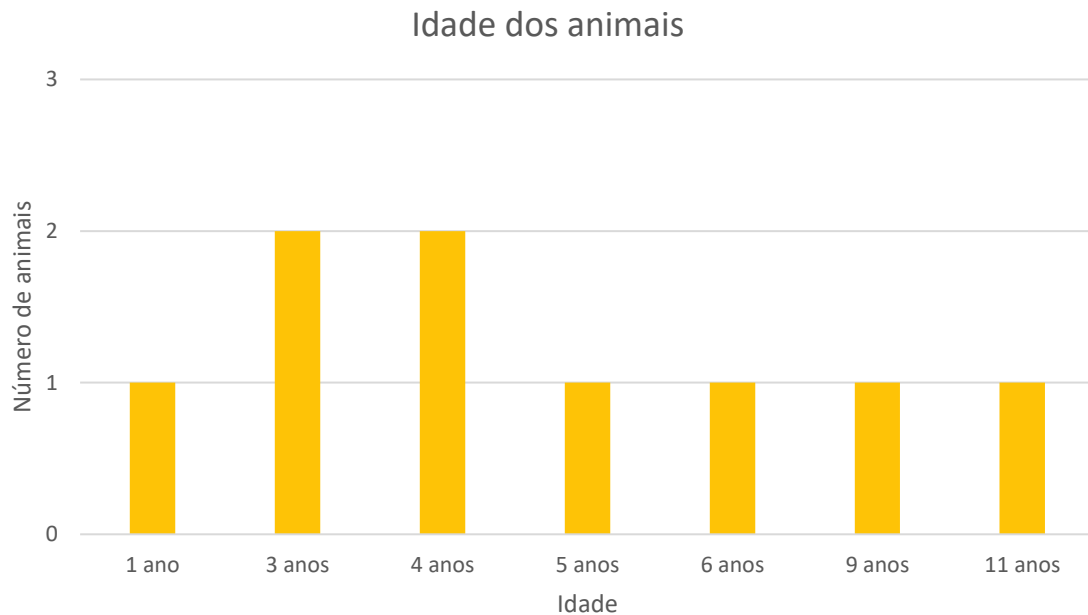


Gráfico 3 - Idade ao diagnóstico dos cães com malformação do tipo Chiari avaliados no estudo



No que se refere aos sinais clínicos apresentados pelos animais é de realçar que o sinal mais frequentemente exibido pelos cães estudados foi demonstração de dor à palpação da coluna vertebral (55,5%). Nestes, a dor cervical foi a mais descrita, sendo que dos cinco cães incluídos neste parâmetro, todos apresentavam dor cervical (55,5%).

Relativamente às alterações neurológicas, as mesmas foram evidenciadas por três dos animais estudados (33,3%).

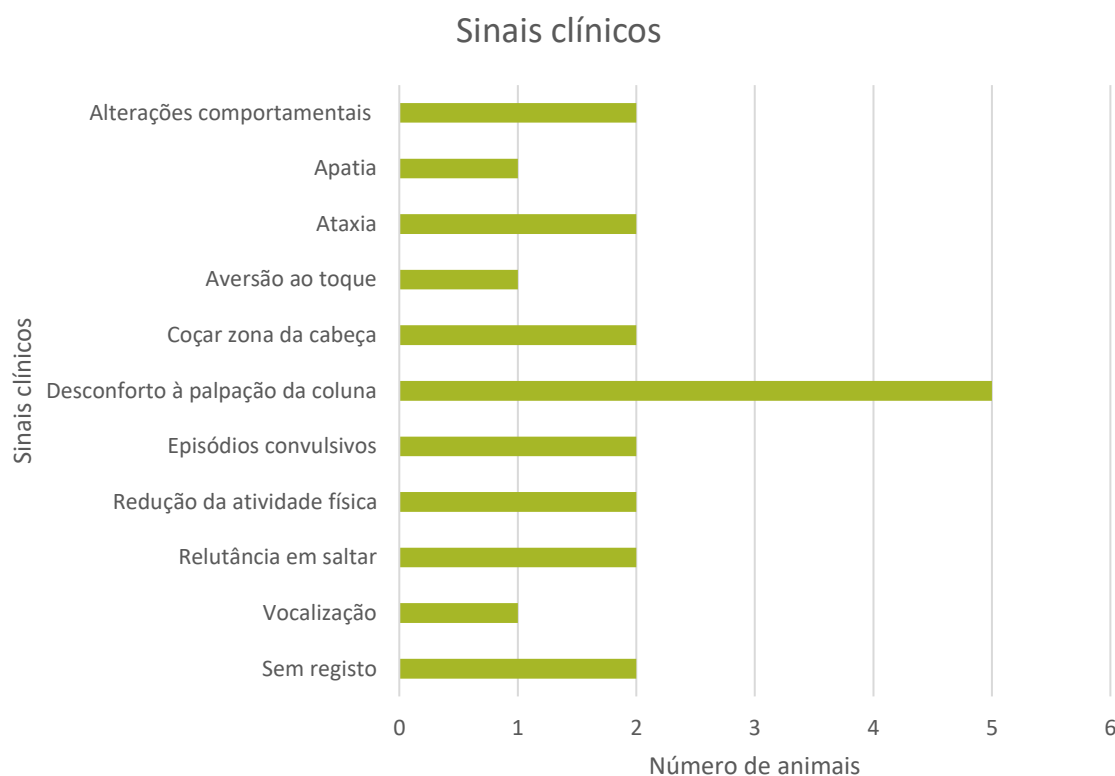
Cada um dos sinais seguintes foi observado em dois dos cães avaliados (22,2%): ato de coçar a zona da cabeça, relutância em saltar para camas ou sofás, alterações comportamentais, redução da atividade física, episódios convulsivos e ataxia.

Por fim, a apatia, a aversão ao toque, a vocalização e a dor inespecífica foram os sinais menos frequentes (11,1%).

No **gráfico 4**, agruparam-se certos sinais de forma a simplificar a sua demonstração, por exemplo, no conjunto das alterações comportamentais incluíram-se comportamentos que o animal não apresentava anteriormente, como ansiedade na presença de determinados sons, aversão ao comedouro e comportamento obsessivo-compulsivo, manifestado por lambedura excessiva das superfícies corporais.

É importante realçar que para dois dos animais presentes no estudo não havia registos de sinais clínicos.

Gráfico 4 - Sinais clínicos apresentados pelos cães com malformação do tipo Chiari avaliados no estudo

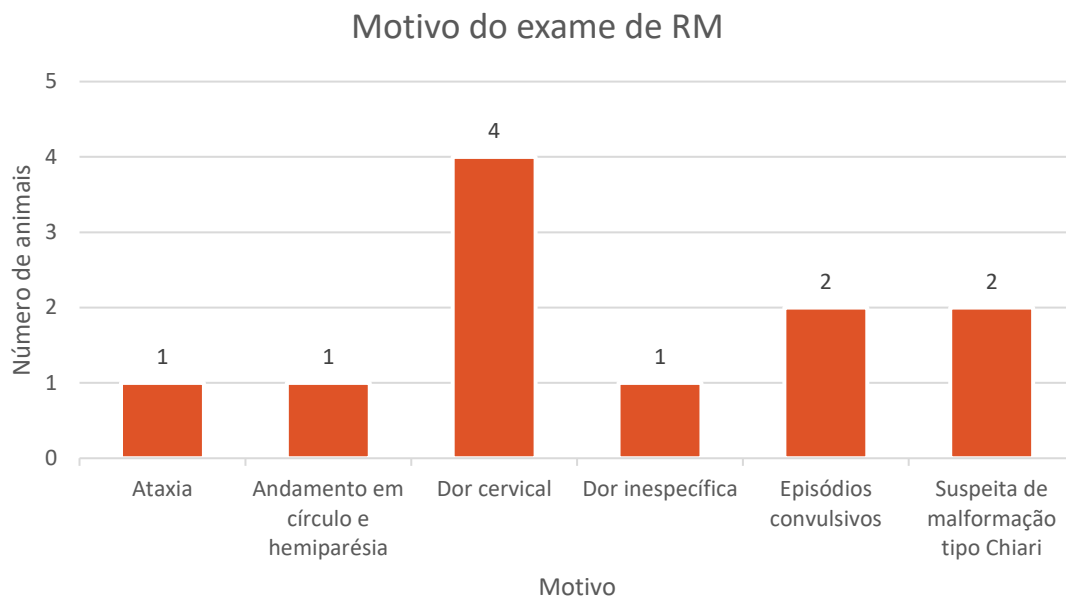


Quanto ao motivo para a realização do exame de ressonância magnética (**Gráfico 5**) quatro dos animais tinham indicação para realizar RM por apresentarem dor cervical (44,4%) – três deles apresentavam somente dor cervical, enquanto um demonstrava dor cervical e ataxia.

Adicionalmente, havia dois casos que apresentavam episódios convulsivos (22,2%) – o primeiro apresentava também andamento em círculo e hemiparesia direita; por sua vez, o segundo, apresentava unicamente episódios convulsivos (convulsões focais tónicas sem generalização).

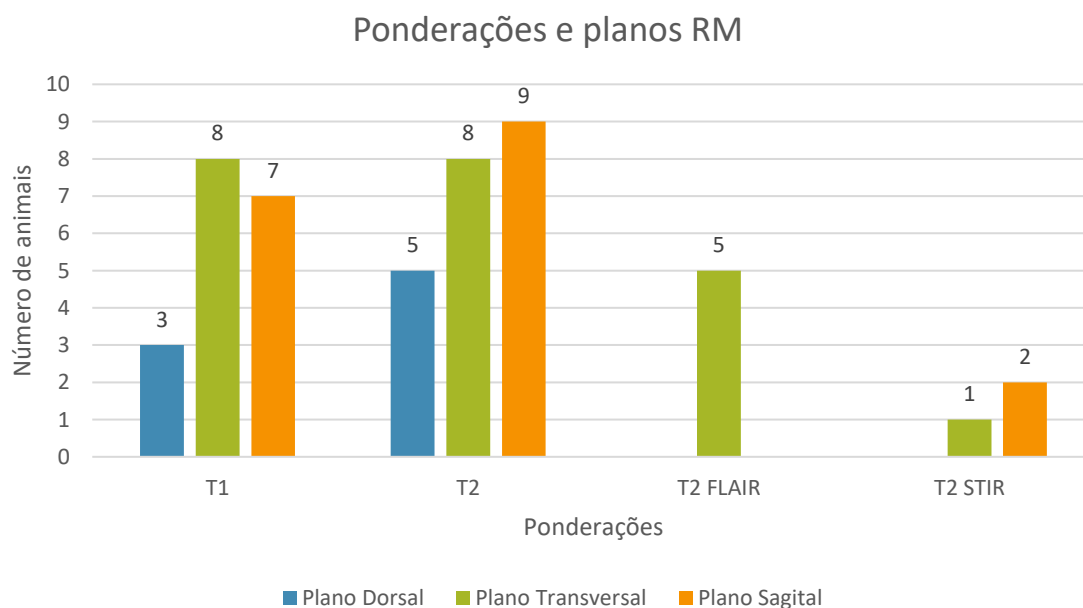
Além disso, um dos animais apresentava dor inespecífica (11,1%). Por fim, os dois últimos casos apresentavam suspeita de malformação do tipo Chiari (22,2%).

Gráfico 5 - Motivo do exame de RM dos cães com suspeita de malformação do tipo Chiari avaliados no estudo



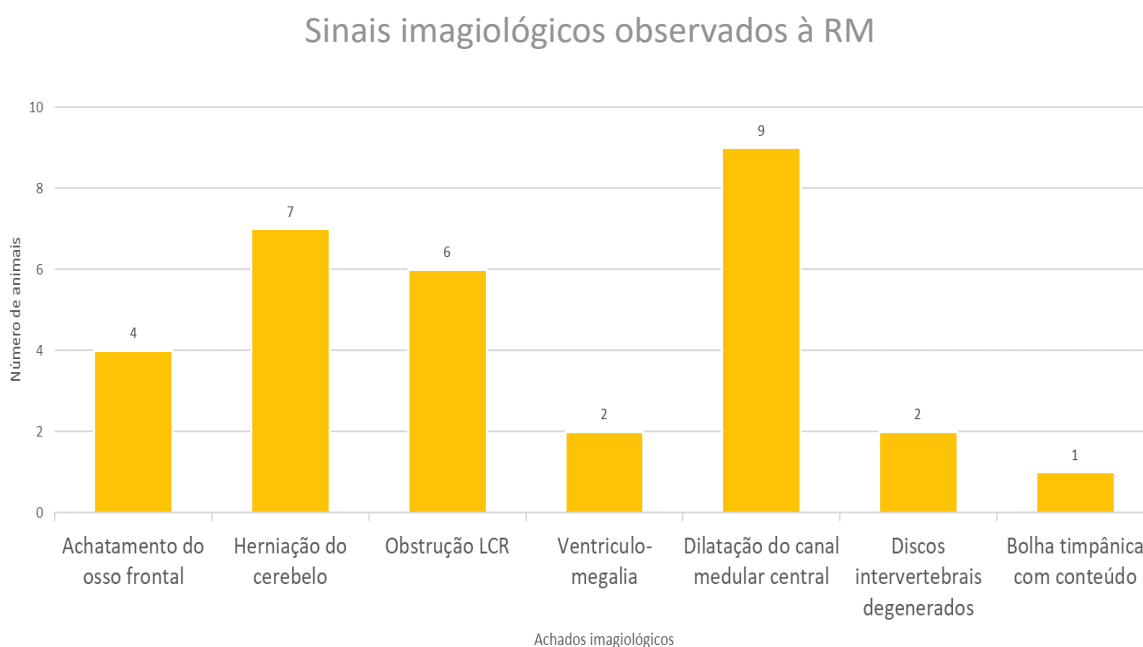
Relativamente às ponderações e planos efetuados nas ressonâncias magnéticas (**Gráfico 6**), em todos os casos foram realizadas ponderações em T1 e T2, maioritariamente nos planos transversal e sagital, no entanto, houve também algumas realizadas em plano sagital. Em cinco casos foram realizadas ponderações com FLAIR e em três dos animais sujeitos a RM foram executadas ponderações recorrendo ao STIR.

Gráfico 6 - Ponderações e planos usados nas RM efetuadas aos cães com malformação do tipo Chiari avaliados no estudo



Em relação aos sinais imagiológicos observados ao exame de ressonância magnética, os mais frequentemente identificados foram a dilatação do ducto do epêndimo (100%) e a hérnia cerebelar (77,7%), cada uma delas foi evidente em nove e sete animais, respetivamente. O terceiro sinal mais evidenciado foi a obstrução ao normal fluxo de líquido cefalorraquidiano (77,7%) estando presente em sete cães. Por outro lado, o quarto sinal mais frequente foi o achatamento do osso frontal (44,4%) tendo-se verificado em quatro dos animais. Tanto a ventriculomegalia como a presença de discos intervertebrais degenerados estavam presentes em dois animais cada (22,2%). Por fim, um dos animais apresentava líquido numa das bolhas timpânicas (11,1%) (**Gráfico 7**).

Gráfico 7 - Sinais imagiológicos observados nas RM efetuadas aos cães com malformação do tipo Chiari avaliados no estudo

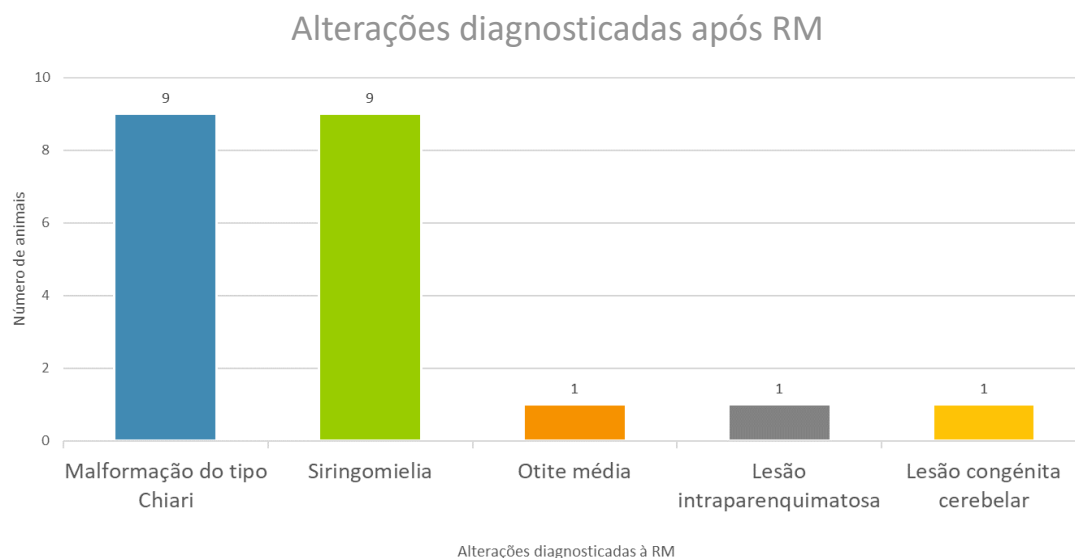


No que diz respeito ao diagnóstico obtido após a ressonância (**Gráfico 8**), a totalidade dos nove exames foi avaliada como tendo evidência ou suspeita de malformação do tipo Chiari.

Em todos os casos foi clara a presença de siringomielia (100%).

Por fim, houve um caso em que se revelou a presença de otite média (11,1%) e outro uma lesão intraparenquimatosa (11,1%).

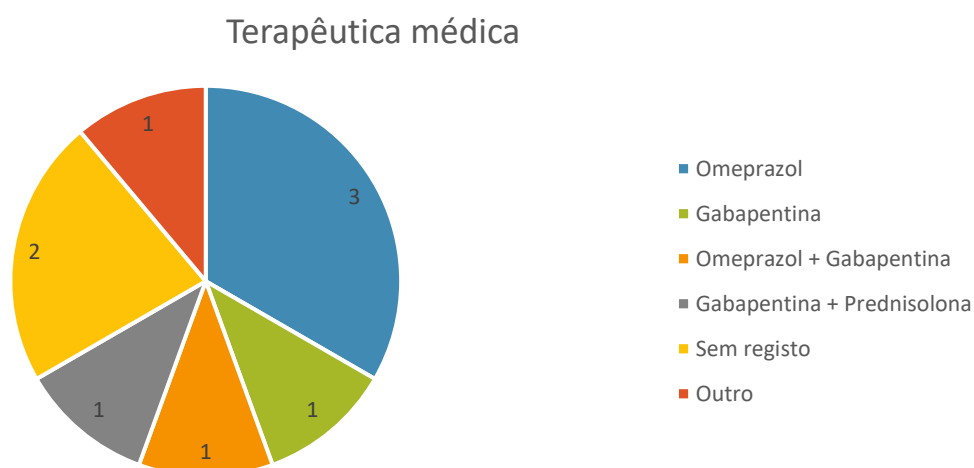
Gráfico 8 - Alterações diagnosticadas após RM aos cães com malformação do tipo Chiari avaliados no estudo



No que toca à terapêutica médica instituída (**Gráfico 9**), o fármaco mais frequentemente utilizado nestes cães com malformação do tipo Chiari foi o omeprazol (44,4%) – três dos quatro animais tomaram exclusivamente omeprazol, por outro lado, um deles foi medicado com omeprazol juntamente com gabapentina.

Além deste último caso, um cão foi medicado exclusivamente com gabapentina (11,1%) e outro tomou gabapentina juntamente com prednisolona (11,1%). Houve um caso que não fez a medicação sugerida pela literatura, por razões desconhecidas, tendo sido medicado com metilprednisolona, famotidina e suplemento alimentar. Por fim, havia dois casos sem registo do tratamento efetuado.

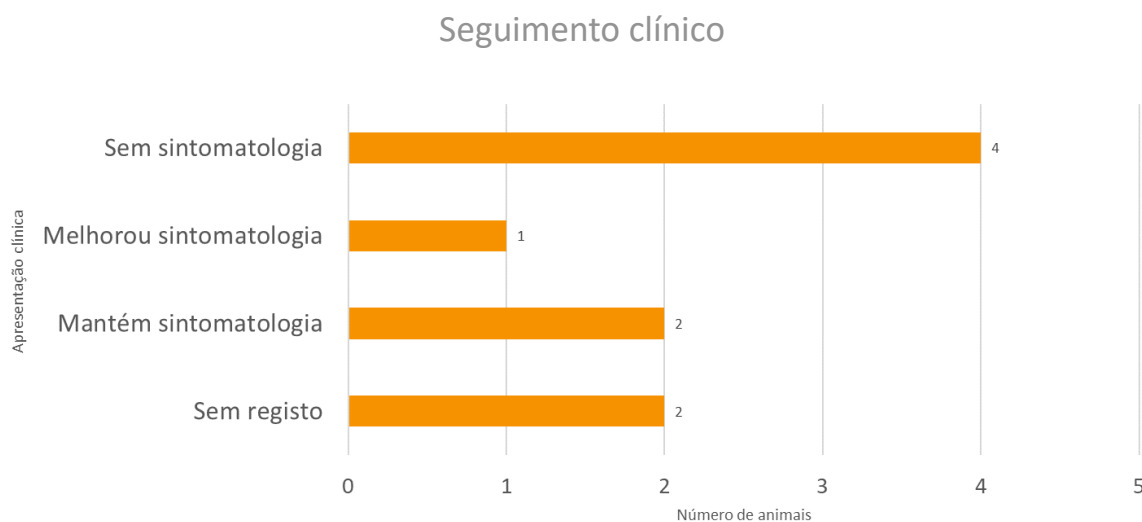
Gráfico 9 - Tratamento realizado pelos cães com malformação do tipo Chiari avaliados no estudo



Relativamente ao desfecho dos casos (**Gráfico 10**), após instituição da terapêutica, houve quatro animais que melhoraram significativamente a sintomatologia (44,4%), deixando de apresentar quaisquer sinais clínicos (um deles teve alguns episódios de ataxia ligeira e hiperalgesia cervical que se resolveram com AINE, apresentando-se desde essa altura sem sintomatologia).

Além destes, houve um cão que melhorou significativamente, contudo, continuou a apresentar sinais ocasionalmente (11,1%). Por outro lado, dois dos casos não melhoraram, sendo que um deles, para além de ter mantido a sintomatologia, o tutor suspeitava que os sinais clínicos se tivessem agravado e intensificado (11,1%). Finalmente, havia dois casos sem registo de consultas de seguimento.

Gráfico 10 - Apresentação clínica dos cães com malformação do tipo Chiari avaliados no estudo



3.4. Discussão

Os objetivos deste estudo consistiam na avaliação e descrição de nove casos clínicos de malformação do tipo Chiari em cães, reconhecimento da sintomatologia clínica observada, compreensão e caracterização dos sinais de ressonância magnética encontrados na elaboração do diagnóstico imagiológico e, por fim, comparação das várias terapêuticas médicas efetuadas e prognóstico dos diferentes casos.

A utilização da ressonância magnética tem várias vantagens, entre elas, a sensibilidade na deteção de processos patológicos, permitindo o diagnóstico precoce e o início de terapêutica; fornece informação detalhada das várias partes do organismo do animal; obtenção de imagens do animal em qualquer plano sem ter de o reposicionar; e, por fim, é o único meio de diagnóstico que nos permite fazer uma avaliação detalhada do cérebro e medula espinhal dos animais.

No entanto, existem também desvantagens associadas, tais como o elevado custo associado à realização do exame; a necessidade de anestesia geral, que acarreta riscos anestésicos, principalmente no caso de animais com idade mais avançada; a necessidade de formação dos médicos veterinários e pessoal especializado para avaliar as imagens obtidas; o tempo de aquisição das imagens, é uma grande desvantagem em relação à TAC, que é um processo muito mais rápido.

Dewey e da Costa (2016) referem que existe uma estimativa de que a MC esteja presente em 70% dos CKCS com seis anos de idade. No estudo realizado, seis dos nove animais (66,7%) eram dessa raça, sendo que cinco tinham idade igual ou inferior a seis anos e um deles tinha nove anos. Os três restantes eram das raças Bouledogue Francês, Pequinês e Yorkshire Terrier. Apenas um dos indivíduos não era braquicefálico. Oito em nove dos animais (88,8%) era de raça braquicefálica, o que mostra a relevância deste aspeto e a importância que tem para sensibilizar a sociedade para esta afeição em cães de raça braquicefálica.

Relativamente à idade de aparecimento dos sinais clínicos, Rusbridge (2020) relata que 45% dos cães desenvolvem sinais no primeiro ano de vida, 40% entre um e quatro anos de idade e 15% entre seis e oito anos. Neste trabalho, não havia nenhum animal com menos de um ano de idade; no entanto, encontravam-se cinco animais (55,6%) com idade compreendida entre um e quatro anos de idade e apenas um (11,1%) se apresentava na faixa etária entre seis e oito anos. Além destes, havia um cão com cinco anos de idade (11,1%) e dois cães *seniores* (22,2%).

No conjunto dos animais estudados, seis eram machos (66,7%) e três eram fêmeas (33,3%). Não há informação descrita que discrimine a prevalência da doença relativamente ao sexo dos animais, tendo-se assumido que seria igual tanto nos machos como nas fêmeas.

Hechler e Moore (2018) referem que 50 a 70% dos animais com esta malformação desenvolvem siringomielia, nem sempre apresentando sintomatologia. Dos nove casos estudados de cães com MC, todos apresentavam siringomielia associada (100%).

Segundo Rusbridge (2020), os sinais clínicos mais frequentemente associados à MC são vocalização (65%), dor espinhal (55%), alteração na atividade física (38%), hesitação/dificuldade em saltar ou subir escadas (35%), coçar a cabeça ou orelhas (28%) aversão ao toque (25%). Comparativamente com os resultados obtidos, os sinais clínicos que apresentaram uma percentagem semelhante foram a dor espinhal (55,5%) e o ato de coçar a cabeça ou orelhas (22,2%), que estavam presentes em cinco e dois casos clínicos, respetivamente. Relativamente à vocalização e à aversão ao toque, cada uma foi referida por um tutor apenas (11,1%), enquanto a redução da tolerância ao exercício físico e a relutância em saltar foram relatadas por dois tutores (22,2%).

A comparação das percentagens dos sinais clínicos não é significativa. Por um lado, houve dois casos clínicos sem informações de sintomatologia. Por outro, os sinais descritos foram obtidos por registos de médicos veterinários que poderão ter descrito somente os sinais que acharam relevantes. Para além disto, a vocalização é normalmente um sinal de dor, como refere Thøfner et al. (2015). Portanto, o facto de ter sido descrita apenas num dos casos clínicos não descarta que não fosse exibida nos restantes, simplesmente não terá sido registado, visto que a grande maioria dos animais veio a consulta por dor, quer seja inespecífica quer por manipulação da coluna.

Como sugere Rusbridge et al. (2018), as imagens de RM foram sempre captadas em ponderações T1 e T2, com vista a alcançar imagens com elevado valor de diagnóstico e uma qualidade razoável. Fizeram-se estudos de crânio e coluna cervical e, como proposto, as imagens incluíram sempre o cérebro e a medula espinhal. Além disso, tal como sugerido, também se processaram imagens em pelo menos duas orientações. Em todos os estudos foram feitas ponderações transversais e sagitais. Rusbridge et al. (2018) defende que a imagem sagital e transversal do cérebro, incluindo a junção craniocervical, é essencial para avaliar a sobrelotação rostral e caudal, os espaços do LCR e qualquer comprometimento da junção cranioespinhal, o que se verificou.

Outro ponto importante que contribuiu para a qualidade imagiológica final e redução de artefactos foi o facto de os animais serem de porte pequeno e terem uma anatomia propícia ao correto posicionamento. Além disso, mantiveram-se anestésicamente estáveis o que favoreceu bastante a qualidade das imagens.

No que respeita aos sinais imagiológicos, dois dos sinais mais descritos nos casos clínicos estudados incluem a hérnia cerebelar e a presença de siringomielia secundária, sendo que a primeira se detetou em sete animais (77,7%) e a segunda na totalidade dos indivíduos (100%). Além destas, a ventriculomegalia foi unicamente descrita em dois casos (22,2%), confirmando o que foi descrito pelos autores referidos anteriormente (Dewey and da Costa 2016; Mai 2018). Verificou-se também achatamento do frontal em quatro dos animais (44,4%).

Relativamente à terapêutica a realizar nos casos de MC, a grande maioria dos autores aconselha a utilização de anticonvulsivos, como a gabapentina, pregabalina e topiramato na redução da dor neuropática (Dewey and da Costa 2016; Hechler and Moore 2018; Rusbridge 2020). Por sua vez, Rusbridge (2020) e Sanchis-Morta et al. (2019) aconselham associar-se este tipo de fármacos a AINE, como o carprofeno e meloxicam, respetivamente.

No estudo realizado, em três dos animais a terapêutica prescrita foi a gabapentina, sendo que num deles foi feita uma associação desta com omeprazol. Este último fármaco foi utilizado mais frequentemente nos casos apresentados, tendo sido prescrito no total em quatro animais, em que três fizeram este tratamento sem nenhuma outra associação. Acredita-se que a sua eficácia se deva à redução da produção do LCR, reduzindo a pressão

deste mesmo líquido e, conseqüentemente, a progressão das seringas (Dewey and da Costa 2016; Hechler and Moore 2018; Rusbridge 2020). Houve um caso que foi medicado com metilprednisolona, vários autores justificam esta utilização devido ao seu poder anti-inflamatório e capacidade de diminuir a produção de LCR assim como da substância P (Dewey and da Costa 2016; Hechler and Moore 2018).

Após instituição da terapêutica, quatro dos animais melhoraram a sintomatologia, de tal forma que cessaram a apresentação de sinais clínicos. Excepcionalmente, um destes animais apresentou alguns episódios de ataxia ligeira e hiperalgesia cervical que se resolveram após prescrição de AINE pelo médico veterinário. Além destes, houve um cão que melhorou bastante, no entanto, continuou a apresentar sintomatologia esporadicamente. Esta informação vem ao encontro do que Plessas et al. (2012) refere, ou seja, apesar de haver progressão dos sinais clínicos, muitos animais respondem positivamente à terapêutica, verificando-se, segundo os tutores, a manutenção da qualidade de vida dos animais. Por outro lado, um dos cães não só não melhorou, como além de ter mantido os sinais clínicos, foi ainda referido agravamento dos mesmos.

Rusbridge (2020) afirma que os animais que apresentam siringomielia antes dos três anos de idade revelam um pior prognóstico, pois têm uma maior probabilidade de desenvolver fraqueza grave que se torna difícil de reverter. Nos casos estudados, o cão com um ano de idade apresentou uma crise de ataxia e dor cervical que foi resolvido com AINE, a partir daí não voltou a apresentar sintomatologia. Por fim, a respeito dos dois cães com três anos de idade, um deles apresentou melhoria dos sinais clínicos, enquanto o outro manteve a sintomatologia, não tendo havido agravamento.

Existe uma certa dificuldade em diagnosticar a doença em Portugal, por ainda haver pouco acesso à ressonância magnética em medicina veterinária no país (até à data do início de estágio da aluna existia somente um aparelho no Porto e outro em Cascais), o que poderá reduzir o número de casos diagnosticados e tidos em conta em estudos estatísticos semelhantes a este. Além disto e devido ao seu elevado custo, os exames de ressonância magnética não são acessíveis a todos os tutores. Desta forma, há uma maior tendência a instituir terapêutica sem um diagnóstico definitivo, havendo um grande número de cães sub-diagnosticados.

Como limitações ao estudo identifica-se principalmente a falta de informação e uniformidade relativamente à história progressa e sinais clínicos dos animais estudados, análises efetuadas, exame neurológico e ainda a falta de *feedback* relacionado com a terapêutica implementada, resposta ao tratamento e desfecho de cada caso. A comunicação junto dos hospitais e clínicas que referenciaram os casos para realização de exame de ressonância magnética nem sempre foi acessível. Por outro lado, verificava-se mesmo falhas nos registos clínicos, não havendo informação disponível. Além disto, verificou-se também

pouca coesão, por os animais terem sido avaliados por diferentes profissionais. Como melhoria propõe-se que haja registos mais detalhados de seguimento dos animais, principalmente em casos de doenças tão relevantes como a malformação do tipo Chiari.

Em contrapartida e relativamente aos exames de ressonância magnética em concreto houve vários pontos positivos, nomeadamente a qualidade dos relatórios elaborados e o facto dos exames de RM terem sido sempre avaliados pela mesma equipa de médicos veterinários e radiologistas, o que contribuiu para a uniformidade dos mesmos.

3.5. Conclusão

As percentagens calculadas ao longo do trabalho são insignificantes, por se tratar de uma amostra de reduzidas dimensões o estudo não tem relevância estatística, pelo que não se devem generalizar estes resultados para a restante população.

Através do trabalho realizado é possível concluir que os objetivos foram conseguidos, tendo-se feito um sumário dos sinais clínicos, sinais imagiológicos, terapêutica implementada e resposta associada em animais com malformação do tipo Chiari.

Este estudo contribuiu para alertar a comunidade para o aparecimento da MC e siringomielia nos CKCS. Devendo-se para tal, aconselhar uma seleção e cruzamento cuidados de forma a reduzir as características indesejadas nestes animais, contribuindo para o seu bem-estar. Este estudo serve também para chamar a atenção da população para os problemas associados às raças braquicefálicas e cuidados a ter no bem-estar dos animais.

O médico veterinário tem um papel de extrema importância em garantir o bem-estar dos animais e prevenir a perpetuação de doenças como esta, devendo consciencializar não só os tutores, como também os criadores de cães, em especial os criadores de Cavalier King Chales Spaniel. Os criadores devem seguir as diretrizes do *dog health screening schemes* elaboradas pelo British Veterinary Association e o Kennel Club como meio para minimizarem a disseminação da doença na descendência. Desta forma, dever-se-á fazer um controlo por RM da descendência de animais que apresentam a doença, não só para futuros estudos, como para evitar a predisposição das gerações seguintes.

Como perspetivas futuras, propõe-se a realização de um estudo mais amplo, com cães de raças braquicefálicas com e sem apresentação de sinais clínicos para aprofundar a prevalência da MC em animais assintomáticos. Devendo também relacionar-se o tamanho da siringe em RM com o aparecimento de sinais clínicos, comparar os sinais, resposta à terapêutica e fazer o seu seguimento regularmente, de modo a realizar-se um acompanhamento sério dos animais, com vista a melhorar o manejo da doença e, se possível, contribuir para evitar a disseminação desta síndrome na espécie canina.

Referências Bibliográficas

- Aspinall V, Cappello M. 2015. Introduction to veterinary anatomy and physiology textbook. 3rd edition. [Place unknown]: Elsevier.
- Bushberg JT, Seibert JA, Leidholdt EM Jr., Boone JM. 2012. The essential physics of medical imaging. Philadelphia (PA): Lippincott Williams & Wilkins.
- Cappello R, Rusbridge C. 2007. Report from the Chiari-like malformation and syringomyelia: working group round table. *Veterinary Surgery*. 36:509–512.
- De Lahunta A, Glass E, Kent M. 2021. De Lahunta's veterinary neuroanatomy and clinical neurology. 5th ed. Philadelphia (PA): Elsevier.
- Dewey CW, Da Costa RC. 2016. Practical guide to canine and feline neurology. 3rd ed. [Place unknown]: Wiley Blackwell.
- Elliott I, Skerritt G. 2010. Handbook of small animal MRI. Ames (IA): Wiley-Blackwell.
- Ettinger SJ, Feldman EC, Côté E. 2017. Textbook of veterinary internal medicine: diseases of the dog and the cat. 8th ed. St Louis (MO): Elsevier.
- Evans HE, De Lahunta A. 2010. Guide to the dissection of the dog. 7th ed. St. Louis (MO): Saunders Elsevier.
- Evans HE, De Lahunta A. 2013. Miller's anatomy of the dog. 4th ed. Missouri (MO): Elsevier.
- Gavin PR, Bagley RS. 2009. Practical Small Animal MRI. Ames (IA): Wiley-Blackwell.
- Gonçalves R. 2011. Understanding Chiari-like malformation: where are we now? *Veterinary Record*. 169:275–276.
- Harcourt-Brown TR, Campbell J, Warren-Smith C, Jeffery ND, Granger NP. 2015. Prevalence of Chiari-like malformations in clinically unaffected dogs. *J Vet Intern Med*. 29:231–237.
- Hechler AC, Moore SA. 2018. Understanding and treating Chiari-like malformation and syringomyelia in dogs. *Topics in Companion Animal Medicine*. 33:1–11.
- Knowler SP, Galea GL, Rusbridge C. 2018. Morphogenesis of canine Chiari malformation and secondary syringomyelia: disorders of cerebrospinal fluid circulation. *Front. Vet. Sci*. 5(171).
- Knowler SP, Gillstedt L, Mitchell TJ, Jovanovik J, Volk HA, Rusbridge C. 2019. Pilot study of head conformation changes over time in the Cavalier King Charles spaniel breed. *Veterinary Record*. 184(4):122.
- Machado ABM, Haertel LM. 2014. Neuroanatomia funcional. 3^a ed. Brasil (BR): Atheneu.
- Mai W. 2018. Diagnostic MRI in dogs and cats. 1st ed. Boca Raton (FL): CRC Press.
- Parker JE, Knowler SP, Rusbridge C, Noorman E, Jeffery ND. 2011. Prevalence of asymptomatic syringomyelia in Cavalier King Charles spaniels. *Veterinary Record*. 168:667.

- Plessas IN, Rusbridge C, Driver CI, Chandler KE, Craig A, McGonnell IM, Brodbelt DC, Volk HA. 2012. Long-term outcome of Cavalier King Charles spaniel dogs with clinical signs associated with Chiari-like malformation and syringomyelia. *Vet Record*. 171(501).
- Rusbridge C. 2007. Chiari-like malformation with syringomyelia in the Cavalier King Charles spaniel: long-term outcome after surgical management. *Veterinary Surgery*. 36:396–405.
- Rusbridge C. 2020. New considerations about Chiari-like malformation, syringomyelia and their management. *In practice*. 42(5): 252-267.
- Rusbridge C, Stringer F, Knowler SP. 2018. Clinical application of diagnostic imaging of Chiari-like malformation and syringomyelia. *Front. Vet. Sci*. 5:280.
- Rusbridge C, McFadyen AK, Knowler SP. 2019. Behavioral and clinical signs of Chiari-like malformation-associated pain and syringomyelia in Cavalier King Charles spaniels. *J Vet Intern Med*. 33:2138–2150.
- Rusbridge C, Knowler P. 2021. The need for head space: brachycephaly and cerebrospinal fluid disorders. *Life*. 11(139).
- Sanchis-Mora S, Chang YM, Abeyesinghe SM, Fisher A, Upton N, Volk HA, Pelligand L. 2019. Pregabalin for the treatment of syringomyelia-associated neuropathic pain in dogs: a randomised, placebo-controlled, double-masked clinical trial. *Veterinary Journal* 250, 55-62.
- Schmidt MJ, Wigger A, Jawinski S, Golla T, Kramer M. 2008. Ultrasonographic appearance of the craniocervical junction in normal brachycephalic dogs and dogs with caudal occipital (Chiari-like) malformation. *Vet Radiol Ultrasound*. 49:472–6.
- Sparks CR, Woelfel C, Robertson I, Olby NJ. 2021. Association between filum terminale internum length and pain in Cavalier King Charles spaniels with and without syringomyelia. *J Vet Intern Med*. 35:363–371.
- Thoefner MS, Skovgaard LT, McEvoya FJ, Berendta M, Bjerrum OJ. 2020. Pregabalin alleviates clinical signs of syringomyeliarelated central neuropathic pain in Cavalier King Charles spaniel dogs: a randomized controlled trial. *Veterinary Anaesthesia and Analgesia*. 47:238–248.
- Thøfner MS, Stougaard CL, westrup U, Madry AA, Knudsen CS, Berg H, Jensen CSE, Handby RML, Gredal H, Fredholm M et al. 2015. Prevalence and heritability of symptomatic syringomyelia in Cavalier King Charles spaniels and long-term outcome in symptomatic and asymptomatic littermates. *J Vet Intern Med*. 29:243–250.
- Thomson C, Hahn C. 2012. *Veterinary neuroanatomy: a clinical approach*. [Place unknown]: Saunders Elsevier.
- Wijnrocx K, Van Bruggen LWL, Eggelmeijer W, Noorman E, Jacques A, Buys N, Janssens S, Mandigers PJJ. 2017. Twelve years of Chiari-like malformation and syringomyelia scanning in Cavalier King Charles spaniels in the Netherlands: towards a more precise phenotype. *PLoS ONE* 12(9).
- Zhuo J, Gullapalli RP. 2006. AAPM/RSNA Physics tutorial for residents MR artifacts, safety, and quality. *RG*. 26:275–297.