



Facultad de Veterinaria

Trabajo de  
Fin de Grado

Morfología y diagnóstico por  
imagen de la malformación de  
tipo Chiari yiringomielia en el  
perro

Alejandro Comesaña dos Santos

**Grado en Veterinaria**  
Año 2020

Modalidad del Trabajo: Revisión bibliográfica

# Licencia

Excepto donde se haga constar explícitamente, esta obra pertenece a Alejandro Comesaña dos Santos y está bajo una licencia de “Creative Commons Reconocimiento 4.0 Internacional”.



## 1. Resumen

### 1.1 Resumen en castellano

#### **Morfología y diagnóstico por imagen de la malformación de tipo Chiari y siringomielia en el perro**

La braquicefalia es uno de los rasgos que más se ha fomentado a lo largo de la historia de la selección artificial debido a su popularidad y aceptación en la población. Del mismo modo, la preocupación por los problemas de bienestar y salud originados por la conformación braquicéfala tan exagerada de algunas razas ha llevado a la investigación de multitud de enfermedades que afectan a los diferentes aparatos y sistemas del organismo, entre los que destacan el aparato respiratorio, el sistema musculoesquelético y el sistema nervioso.

La malformación de tipo Chiari y la siringomielia son dos enfermedades hereditarias que producen alteraciones del sistema nervioso y que suelen aparecer de forma conjunta en animales braquicéfalos, especialmente en los perros de raza Cavalier King Charles Spaniel y los Grifones de Bruselas. La primera, consta de una serie de alteraciones en la constitución del esqueleto de la cabeza -destacan el acortamiento de la base del cráneo y el hueso occipital más plano y corto- que confieren al animal una conformación braquicéfala exagerada, que limita el espacio disponible para el tejido nervioso. Esto produce una sobrecarga en la parte más caudal del cráneo, provocando la salida del cerebelo a través del agujero magno. El desplazamiento del cerebelo favorece a su vez la aparición de siringomielia -dilatación del canal central medular o cavidades llenas de líquido que se forman en el propio tejido medular-, responsable de la sintomatología que puede originar la sinergia de ambas afecciones.

La Asociación de Veterinarios Británicos y el Kennel Club británico elaboraron un esquema de estas dos enfermedades que pretende ser una herramienta que sirva tanto para hacer entender a los propietarios la importancia de ambas patologías y por qué es necesario hacer pruebas de cribado incluso en animales asintomáticos, como para los veterinarios, ofreciendo una guía sobre su clasificación y diagnóstico.

La resonancia magnética de la cabeza y de la columna vertebral es la prueba de elección para el diagnóstico y valoración de la progresión de ambas enfermedades, pero, como esta técnica no está al alcance de todo el mundo, en este trabajo también se valora la utilidad de otras pruebas de imagen más económicas y disponibles de forma cotidiana.

*Palabras clave:* Malformación de tipo Chiari, siringomielia, braquicefalia, Cavalier King Charles Spaniel, Grifón de Bruselas, herniación del cerebelo

## 1.2 Resumen en gallego

### **Morfoloxía e diagnóstico por imaxe da malformación de tipo Chiari e siringomielia no can**

A braquicefalia é un dos trazos que máis se fomentou ao longo da historia da selección artificial debido á súa popularidade e aceptación na poboación. Do mesmo xeito, a preocupación polos problemas de benestar e saúde orixinados pola conformación braquicéfala tan esaxerada dalgunhas razas levou á investigación de multitude de enfermidades que afectan aos diferentes aparellos e sistemas do organismo, entre os que destacan o aparello respiratorio, o sistema musculoesquelético e o sistema nervioso.

A malformación de tipo Chiari e a siringomielia son dúas enfermidades hereditarias que producen alteracións do sistema nervioso e que adoitan aparecer de xeito conxunto en animais braquicéfalos, especialmente nos cans de raza Cavalier King Charles Spaniel e os Grifóns de Bruxelas. A primeira, consta dunha serie de alteracións na constitución do esqueleto da cabeza - destacan o acurtamento da base do cranio e o óso occipital máis plano e curto- que confiren ao animal unha conformación braquicéfala esaxerada, que limita o espazo dispoñible para o tecido nervioso. Isto produce unha sobrecarga na parte máis caudal do cranio, provocando a saída do cerebelo a través do forame magno. O desprazamento do cerebelo favorece a aparición de siringomielia -dilatación do canal central medular ou cavidades cheas de líquido que se forman no propio tecido medular-, responsable da sintomatoloxía que pode orixinar a sinerxia de ambas afeccións.

A Asociación de Veterinarios Británicos e o Kennel Club británico elaboraron un esquema destas dúas enfermidades que pretende ser unha ferramenta que sirva tanto para facer entender ao propietarios a importancia de ambas patoloxías e por que cómpre facer probas de cribado mesmo en animais asintomáticos, como para os veterinarios, ofrecendo unha guía sobre a súa clasificación e diagnóstico.

A resonancia magnética da cabeza e da columna vertebral é a proba de elección para o diagnóstico e valoración da progresión de ambas enfermidades, pero, como está técnica non está ao alcance de todo o mundo, neste traballo tamén se valora a utilidade doutras técnicas de imaxe máis económicas e dispoñibles de xeito cotiá.

*Palabras chave:* Malformación de tipo Chiari, siringomielia, braquicefalia, Cavalier King Charles Spaniel, Grifón de Bruselas, herniación do cerebelo

### 1.3 Resumen en inglés

#### **Morphology and diagnostic imaging in the canine Chiari-like malformation and syringomyelia**

Brachycephaly is one of the aspects that has advanced the most throughout the history of artificial selection due to its popularity and general public acceptance. At the same time, concern about welfare and health problems caused by brachycephalic conformation, which is very extreme in some breeds, has led to research and investigation into a wide variety of diseases that can affect different apparatus and systems within the body, including, in particular, the respiratory, musculoskeletal and nervous systems.

Chiari-like malformation and syringomyelia are two hereditary diseases that can cause alterations in the nervous system and they usually appear jointly in brachycephalic animals, above all in the Cavalier King Charles Spaniel and the Brussels Griffon breeds of dog. The first one causes a series of alterations to the constitution of the head skeleton, especially the shortening of the base of the skull and a flatter and shorter occipital bone. This therefore gives the animal a disproportionate brachycephalic conformation which hence limits the available space for the nervous tissue. As a result, an overload at the back of the skull is produced causing cerebellum to leak out of the foramen magnum. The movement of the cerebellum favours in turn the appearance of syringomyelia – a dilation of the medullary central canal and also cavities which fill with liquid that form in the medullary tissue itself -responsible for the symptomatology that can cause the synergy of both conditions.

The British Veterinary Association and the British Kennel Club have outlined information about these two diseases which intends to be a tool for helping owners understand the importance of both pathologies and also why it's necessary to carry out screening tests even in asymptomatic animals, as well as for vets, supplying them with a manual all about classification and diagnosis.

Magnetic Resonance Imaging Screening of the head and the spine is the chosen test for diagnosis and the progression assessment of both diseases, however, as this technique is not always within everyone's reach, the use of other cheaper imaging tests can also be considered and they are more easily available.

*Keywords:* Chiari-like malformation, syringomyelia, brachycephaly, Cavalier King Charles Spaniel, Brussels Griffon, cerebellar herniation

# Índice

<b>1. RESUMEN</b> .....	<b>3</b>
1.1 RESUMEN EN CASTELLANO .....	3
1.2 RESUMEN EN GALLEGO.....	4
1.3 RESUMEN EN INGLÉS .....	5
<b>2. ABREVIACIONES</b> .....	<b>7</b>
<b>3. INTRODUCCIÓN</b> .....	<b>8</b>
<b>4. OBJETIVOS</b> .....	<b>9</b>
<b>5. MATERIAL Y MÉTODOS</b> .....	<b>10</b>
<b>6. EXPOSICIÓN DEL TEMA</b> .....	<b>11</b>
6.1 ANATOMÍA DE LA REGIÓN CRANEOCERVICAL .....	11
6.2 MALFORMACIÓN DE TIPO CHIARI Y SIRINGOMIELIA .....	14
6.2.1 <i>Definición y clasificación</i> .....	14
6.2.2 <i>Factores predisponentes del complejo MC/SM</i> .....	18
6.3 DIAGNÓSTICO POR IMAGEN DE LA MC/SM.....	20
6.3.1 <i>Radiografía</i> .....	21
6.3.2 <i>Ecografía</i> .....	24
6.3.3 <i>Tomografía computarizada</i> .....	27
6.3.4 <i>Resonancia magnética</i> .....	29
<b>7. CONCLUSIONES</b> .....	<b>36</b>
<b>8. BIBLIOGRAFÍA</b> .....	<b>37</b>

## 2. Abreviaciones

**MC:** Malformación de tipo Chiari

**SM:** Siringomielia

**FM:** *Foramen magnum* / agujero magno

**LCR:** Líquido cefalorraquídeo

**CKCS:** Cavalier King Charles Spaniel

**GB:** Grifón de Bruselas

**FCCd:** Fosa craneana caudal

**CFA:** *Canis Familiaris* Autosome

**BVA:** British Veterinary Association

**RM:** Resonancia magnética

**IC:** Índice cefálico

**TC:** Tomografía computarizada

### 3. Introducción

Durante cientos de años el hombre ha desempeñado un papel fundamental en la selección de razas caninas. Uno de los rasgos fenotípicos que más interesaba potenciar era la braquicefalia. Esta palabra de origen griego significa, literalmente, cabeza corta. Originalmente se fomentó esta característica pensando en los perros usados para peleas, pues existía la idea de que esa conformación proporcionaba una mayor fuerza en la mordida (Ellis, Thomason, Kebreab, Zubair y France, 2009). Con el paso del tiempo, se ha observado que la braquicefalia está asociada a multitud de patologías como el síndrome de obstrucción de las vías aéreas, problemas digestivos como la estenosis pilórica, la hernia de hiato o la desviación esofágica, partos distócicos, problemas neurológicos, etc. (Poncet y col., 2005; Teng, McGreevy, Toribio y Dhand, 2016). En la actualidad, a pesar de ser conscientes del riesgo para la salud y para el bienestar de los animales que supone esta configuración, sigue habiendo programas de cría de perros braquicéfalos porque la forma de su cráneo y sus características faciales recuerdan a las de un niño (Bannasch y col., 2010).

Entre las alteraciones neurológicas más frecuentes asociadas a la braquicefalia se encuentran la malformación de tipo Chiari (MC) y la siringomielia (SM). La MC es una alteración en el desarrollo normal del cráneo y del encéfalo que puede provocar la herniación de la parte más caudal de este (cerebelo y puente del mesencéfalo) a través del agujero magno (FM) (Knowler y col., 2019). A su vez, también existe una alteración en la circulación y drenaje normal del líquido cefalorraquídeo (LCR) originando cambios de presión y velocidad que favorecen la acumulación de líquido extracelular en el canal central medular o conducto del epéndimo, provocando de forma secundaria la SM (Knowler, Galea y Rusbridge, 2018).

La malformación de tipo Chiari posee cierta equivalencia con la malformación de Arnold-Chiari tipo I descrita en humanos (Dewey, Berg, Barone, Marino y Stefanacci, 2005). Está descrita mayoritariamente en perros y la raza más afectada es el Cavalier King Charles Spaniel (CKCS), sospechándose de un origen hereditario (Lewis, Rusbridge, Knowler, Blott y Woolliams, 2010; Knowler, van den Berg, McFadyen, La Ragione y Rusbridge, 2016; Ancot y col., 2018).

En este trabajo abordaremos las dos patologías con trastornos neurológicos mencionadas que, aunque no son tan frecuentes como las que conllevan alteraciones respiratorias o digestivas, han cobrado mucha importancia en la última década debido, tal vez, a la mejora tecnológica en las pruebas de imagen que son esenciales para su diagnóstico.

## 4. Objetivos

Lo que se busca con esta revisión bibliográfica es profundizar en el conocimiento de la malformación de tipo Chiari y siringomielia en el perro. Para ello, se abordará la etiología, la prevalencia en las diferentes razas, los factores de riesgo o de protección frente a estas patologías, así como las diferentes técnicas de imagen de uso habitual para su diagnóstico.

En consecuencia, se propone este trabajo orientado a conseguir los siguientes objetivos:

1. Revisar la anatomía básica de la parte posterior del cráneo y la unión craneocervical en el perro y compararla con las alteraciones que aparecen en aquellos con malformación de tipo Chiari.
2. Abordar los factores condicionantes de la malformación de tipo Chiari y la siringomielia y cómo la selección de razas ha influido en su prevalencia.
3. Analizar las diferentes técnicas de imagen y métodos morfométricos utilizados para el diagnóstico de la malformación de tipo Chiari y siringomielia, valorando la utilidad diagnóstica y las características de las imágenes obtenidas.

## 5. Material y métodos

En este trabajo de revisión bibliográfica se ha empleado la siguiente estrategia para realizar la búsqueda:

Como fuente de información principal, se utilizó la base de datos PubMed, empleando las palabras clave “Chiari like malformation” y acotando la búsqueda a los artículos publicados en la última década (2009-2019) para utilizar las investigaciones más recientes, obteniéndose un total de 132 entradas.

Los criterios de selección utilizados se han establecido en base al enfoque del que nace esta investigación, priorizando los artículos de carácter paraclínico, es decir, aquellos que trataban alguna de las tres líneas de investigación básicas de esta enfermedad: morfometría, genética y diagnóstico por imagen, dejando a un lado los artículos sobre sintomatología y tratamiento de la enfermedad.

A partir de aquí, utilizando algunas de las referencias bibliográficas de los artículos de base, se pormenorizó la búsqueda de información. Para ello, se emplearon otras bases de datos electrónicas como Science direct o Google académico, así como fuentes bibliográficas físicas de la Biblioteca Intercentros del Campus de Lugo de la Universidad de Santiago de Compostela.

Para elaborar una red de información más precisa, se realizó una selección de palabras clave en español y en inglés: “*Anatomy Cavalier King Charles Spaniel*”, “*Caudal Occipital Malformation Syndrome*”, “*Cavalier King Charles Spaniel*”, “*Chiari like malformation dog*”, “*Chiari like malformation diagnostic imaging*”, “*Craniocervical junction dog*”, “*Heritability Chiari like malformation*”, “*Heritability diseases Cavalier King Charles Spaniel*”, “*Malformación de Chiari en perros*”, “*MRI Cavalier King Charles Spaniel*”, “*Occipital Hypoplasia*”, “*Radiography Chiari like*”, “*Syringomyelia dog*”, “*Syringohydromyelia dog*”, “*Ultrasonography Cavalier King Charles Spaniel*”.

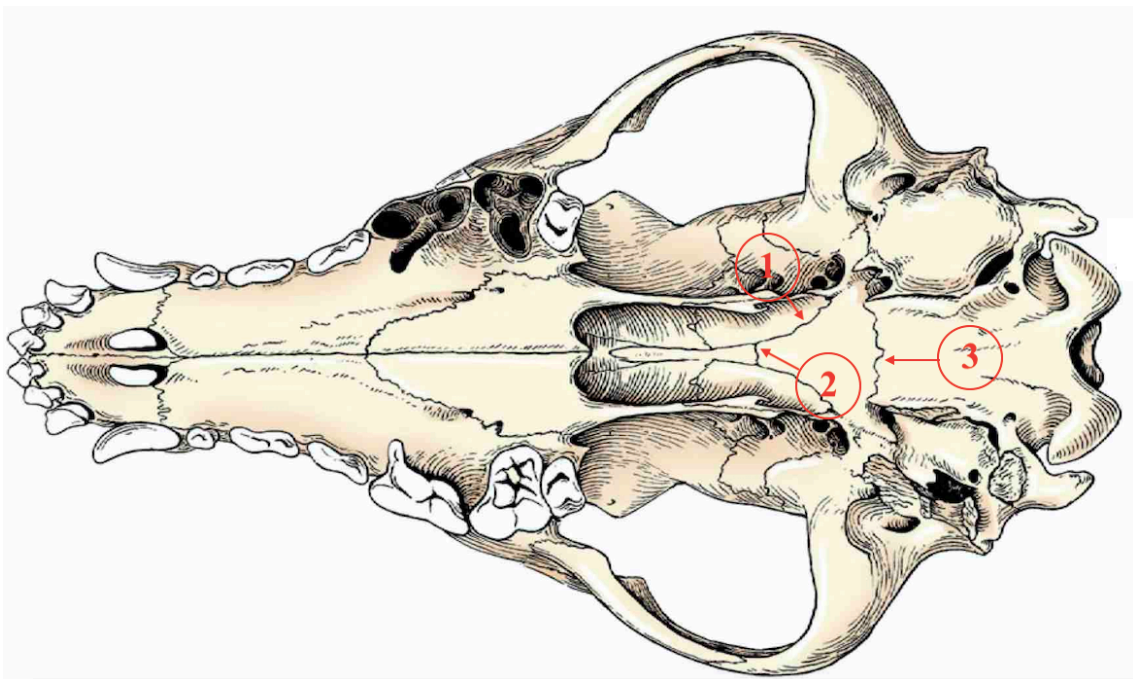
## 6. Exposición del tema

### 6.1 Anatomía de la región craneocervical

Para poder entender las alteraciones morfológicas que contribuyen al desarrollo de la malformación de tipo Chiari (MC) y lairingomielia (SM), es necesario describir brevemente la anatomía de la región. Todos los términos anatómicos empleados en este trabajo aparecen recogidos en la 6ª edición de la Nomenclatura Anatómica Veterinaria (2017) de la *World Association of Veterinary Anatomists*.

La cabeza está formada por huesos planos e irregulares y en ella se diferencian dos regiones: el cráneo y la cara. El cráneo es el estuche óseo que aloja al encéfalo. En su parte más caudal existen dos articulaciones cartilagosas o sincondrosis -interesfenoidal y esenooccipital- y dos articulaciones fibrosas o suturas -pterigopalatina y esfenopalatina-. Este tipo de uniones están presentes en los animales jóvenes para permitir el crecimiento del cráneo; aunque no son las únicas que participan en su desarrollo, nos interesa destacarlas ahora ya que su cierre prematuro -craneosinostosis- es común en perros braquicéfalos y explica las variaciones morfométricas que existen en los animales que presentan MC (Rusbridge, Knowler, Pieterse y McFadyen, 2009; Schmidt, Neumann, Amort, Failing y Kramer, 2011; Knowler y col., 2017).

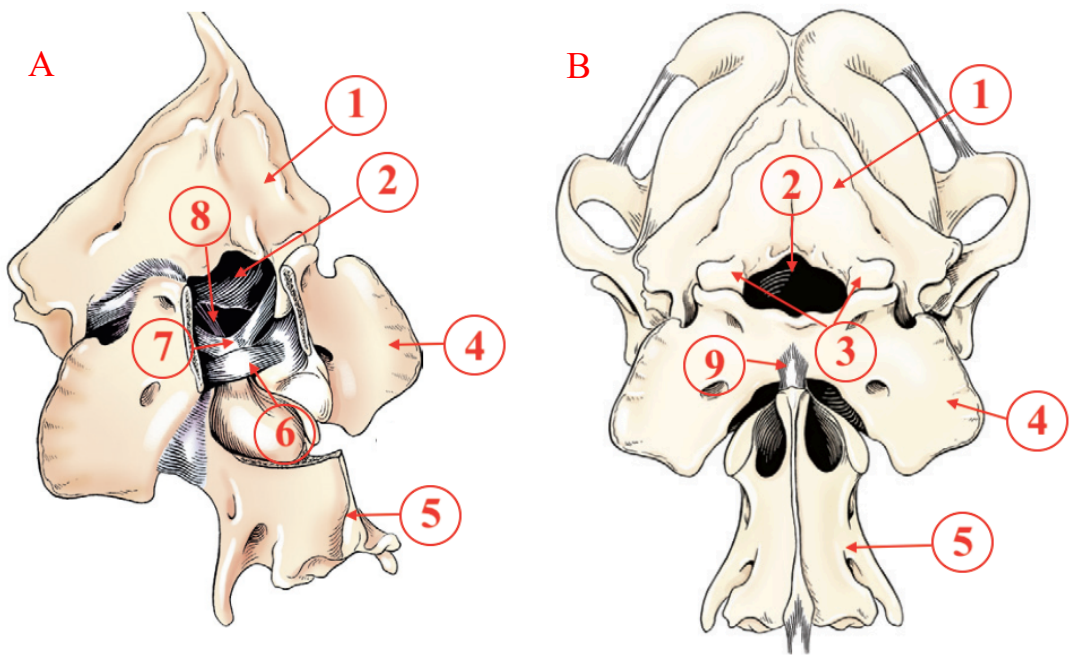
En la Figura 1 aparece ilustrada la vista ventral del cráneo en la que se señalan las formaciones mencionadas.



**Figura 1:** Vista ventral del esqueleto de la cabeza de un perro (Evans y de Lahunta, 2013). 1: Sutura esfenopalatina. 2: Sincondrosis Interesfenoidal. 3: Sincondrosis esenooccipital.

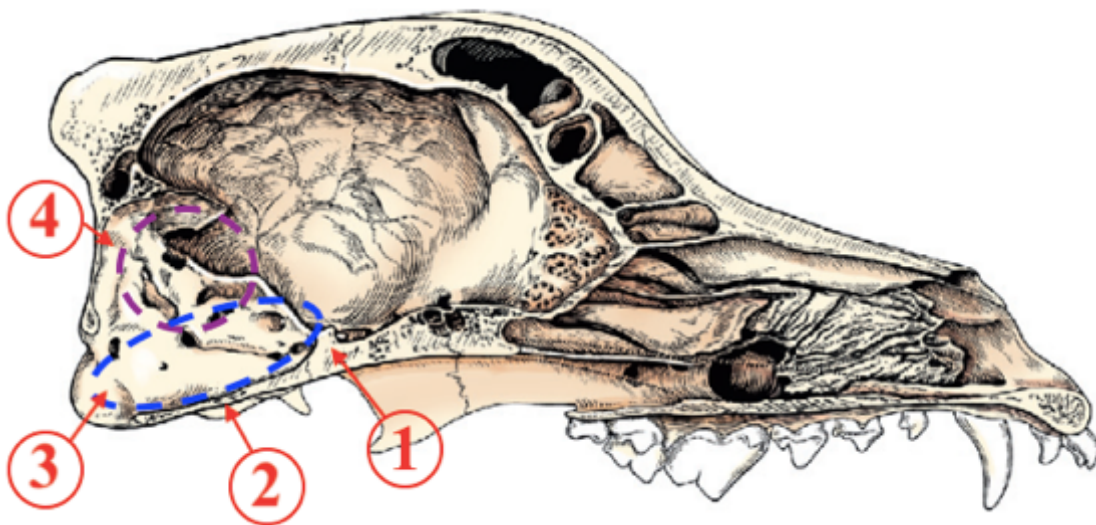
La parte más caudal del cráneo la forma el hueso occipital. Este hueso es impar y consta de cuatro partes: una parte escamosa, dos partes laterales más o menos simétricas y una parte basilar, en la que se abre el denominado agujero magno, a través del cual la médula oblongada abandona el cráneo y se continúa como médula espinal (Barone, 1986; Evans y de Lahunta, 2013).

Las partes laterales del occipital presentan dos cóndilos que, junto con las dos primeras vértebras cervicales -Atlas y Axis-, constituyen la unión craneocervical, formada por las articulaciones atlantooccipital y atlantoaxial (Figura 2). Su función es permitir el movimiento de la cabeza con respecto al cuello. La articulación atlantooccipital se estabiliza mediante las membranas atlantooccipitales dorsal y ventral y los ligamentos atlantooccipitales laterales. La articulación atlantoaxial, a su vez, está estabilizada por el ligamento atlantoaxial dorsal y el ligamento transverso del Atlas. La cavidad articular es única para ambas articulaciones; así, el ligamento apical del diente del Axis y los ligamentos alares del Atlas se extienden cranealmente hasta la parte medial de los cóndilos occipitales, abarcando, por lo tanto, ambas articulaciones (Cerdá-González y Dewey, 2010).



**Figura 2:** Vista caudolateral (A) y dorsocaudal (B) de la región craneocervical de un perro (Evans y de Lahunta, 2013). 1: Porción escamosa del hueso occipital. 2: Agujero magno. 3: Cóndilos del occipital. 4: Atlas. 5: Axis. 6: Ligamento transverso del Atlas. 7: Ligamentos alares del Atlas. 8: Ligamento apical del diente del Axis. 9: Ligamento atlantoaxial dorsal.

La base del cráneo está compuesta por tres niveles y al más caudal de todos se le denomina fosa craneana caudal (FCCd). Está formada por la cara dorsal de la porción basilar del hueso occipital y se extiende desde el dorso de la silla turca del esfenoides hasta el propio agujero magno. En ella se apoyan el puente del metencéfalo y la médula oblongada en las correspondientes impresiones pontina y medular (Driver, Volk, Rusbridge y Van Ham, 2013). Dorsalmente a estas dos estructuras, se encuentra el cerebelo alojado en la fosa cerebelosa (Figura 3) (Barone, 1986).



**Figura 3:** Corte sagital del cráneo de un perro (Evans y de Lahunta, 2013). 1: Dorso de la silla turca del esfenoides. 2: Porción basilar del hueso occipital. 3: Agujero magno. 4: Porción escamosa del hueso occipital. Punteado violeta: Fosa cerebelosa. Punteado azul: Fosa craneana caudal.

Por último, es interesante mencionar brevemente la circulación sanguínea del interior de la cavidad craneana. El aporte de sangre arterial corre a cargo de las arterias carótidas internas y la arteria basilar. Por otro lado, el sistema venoso del encéfalo tiene un gran desarrollo, dando lugar a estructuras conocidas como senos venosos y que se originan como una dilatación de las venas situadas en el interior de la duramadre o de los canales óseos de los huesos del cráneo. Se distinguen principalmente 7 senos venosos -sagital dorsal, recto, transversal, temporal, cavernoso, basilar y sigmoideo- cuya función no solo es la de drenar la sangre no oxigenada del cráneo, sino que participan en la reabsorción de LCR (Barone, 1996).

## 6.2 Malformación de tipo Chiari y Siringomielia

### 6.2.1 Definición y clasificación

La malformación de tipo Chiari (MC) es una anomalía del desarrollo compleja, multifactorial y con base hereditaria que consiste en la herniación del cerebelo a través del agujero magno (FM), como consecuencia de la menor longitud que presenta la FCCd (Knowler y col., 2014).

Dicha salida del cerebelo, y a veces incluso del tronco del encéfalo, pueden producir alteraciones en la dinámica de flujo normal del LCR, llegando a originar cavidades llenas de líquido dentro del tejido medular o bien dilataciones del canal central medular conocidas como siringes<sup>1</sup>. La siringomielia suele aparecer de forma secundaria en los animales que padecen MC, pero también puede originarse por otras patologías, como los divertículos subaracnoideos, patologías de los discos intervertebrales o neoplasias (Driver y col., 2013).

En el 2007, Rodolfo Capello organizó un grupo de trabajo con Clare Rusbridge como presidenta, donde se llegó a un acuerdo en cuanto a la nomenclatura de la enfermedad, valorando las ventajas e inconvenientes que presentaban los diferentes nombres para referirse a la misma entidad. Se decidió que el nombre más acertado para la patología debería hacer referencia tanto a la causa como a la consecuencia. Por ello, la forma correcta y aceptada por la comunidad científica para referirse a esta enfermedad es recurriendo al complejo de Malformación de tipo Chiari y Siringomielia (MC/SM).

#### 6.2.1.1 Características morfométricas del complejo MC/SM

La MC es una enfermedad compleja y está relacionada con un patrón morfométrico característico. Clare Rusbridge fue la primera que describió la enfermedad en perros en 1997 (Rusbridge y col., 2000). Desde entonces, muchos estudios se han centrado en los cambios morfológicos que presentan los animales con MC y han sido varias las teorías que intentan explicar los mecanismos patogénicos de lo que hoy en día se denomina MC/SM. Todos los estudios morfométricos sobre la patogenia de la enfermedad coinciden en que la braquicefalia es un rasgo clave para su desarrollo (Knowler y col., 2018).

La cabeza de los animales que presentan esta conformación muestra un acortamiento de la cara junto con un cráneo globoso (Bannasch y col., 2010). Normalmente, esta conformación se asocia con alteraciones respiratorias debido a la sintomatología tan evidente que muestran estos

---

<sup>1</sup> Del griego *syrinx* (tubo, flauta de Pan), posee en medicina veterinaria dos acepciones: i) órgano de fonación de las aves, ii) cavidad llena de líquido dentro de la médula espinal o el trónc del encéfalo. La acepción neurológica fue utilizada por primera vez en 1824 por el patólogo y clínico francés Ollivier d'Angers bajo el término siringomielia: cavidad llena de líquido dentro de la médula espinal.

pacientes, pero la realidad es otra. Esta conformación implica numerosos cambios anatómicos con repercusiones en otros sistemas, además del respiratorio, como por ejemplo el sistema nervioso y el sistema musculoesquelético (Rusbridge, Stringer y Knowler, 2018).

En un estudio realizado por Schmidt y col. (2013) se investigó la diferencia de edad en el cierre de las sincondrosis y suturas de la base del cráneo entre 66 perros mesocéfalos (Golden Retriever, Dóberman, Pastor Australiano...), 39 perros braquicéfalos (Pug, Chihuahua, Bulldog Francés...) y 67 Cavalier King Charles Spaniel (CKCS). Los resultados demuestran que el cierre de las sincondrosis y suturas ocurre antes en los braquicéfalos en comparación con los perros mesocéfalos, y que en el CKCS es más prematuro todavía que en el resto de braquicéfalos: 80% de probabilidades de que a los 8 meses la sincondrosis esenooccipital se encuentre cerrada, frente a los 12 meses en los perros braquicéfalos y a los 16 meses en perros mesocéfalos. El cierre precoz de estas articulaciones origina el acortamiento de la base del cráneo (Geiger y Haussman, 2016), desarrollándose de forma compensatoria los huesos frontal y parietal, lo que da lugar a cráneos más convexos (Schmidt, Kramer y Ondreka, 2012; Knowler y col., 2014; Mitchell, Knowler, van den Berg, Sykes y Rusbridge, 2014; Knowler y col., 2018). Este crecimiento compensatorio no siempre juega un papel a favor del animal, pues Knowler y col., (2017) encontraron que existe asociación positiva entre la altura del cráneo y el desarrollo de SM en el Grifón de Bruselas (GB), el CKCS y en el Affenpinscher.

Estudios anteriores realizados en el GB muestran que además del acortamiento de la base del cráneo propio de la conformación braquicéfala, los perros que padecen MC presentan alteraciones en la porción escamosa del hueso occipital, siendo este más corto y recto de lo normal (Rusbridge y col., 2009).

Esta anomalía se explica por analogía con la patología humana, en donde la herniación del cerebelo en pacientes que sufren Malformación de Chiari tipo I se debe a la hipoplasia y displasia del hueso occipital (Dagtekin y col., 2011). Esta teoría fue apoyada por un estudio que analizó su histología en 11 CKCS neonatos, 6 CKCS adultos y 6 perros de raza Beagle utilizados como control, donde el grupo de CKCS neonatos presentaba menor número de condrocitos y osteoblastos y mayor cantidad de condrocitos apoptóticos y osteoclastos que el grupo control. Por otro lado, las muestras de los adultos de CKCS presentaban menor celularidad que el grupo control (Giejda, Smith, McGonnell y Volk, 2012). En cambio, estudios más recientes demuestran que las anomalías del hueso occipital consideradas de forma independiente no son coherentes con el hecho de que los perros que padecen MC también muestren un acortamiento de toda la base del cráneo. Por lo tanto, dado que la cabeza de ciertas razas como el CKCS o el GB es exageradamente ancha, la etiología de la MC podría estar asociada con un fenotipo braquicéfalo exagerado (Driver y col., 2013).

Siguiendo con el hueso occipital, los perros de raza Affenpinscher, los CKCS y los GB con MC y que además presentan una cresta occipital interna de menor tamaño, presentan más riesgo de desarrollar SM de forma secundaria (Knowler y col., 2017).

De esta manera, el acortamiento de la base del cráneo junto con el menor desarrollo del hueso occipital, limitan el volumen disponible para el tejido nervioso en la FCCd (Carrera, Dennis, Mellor, Penderis y Sullivan, 2009). Un estudio llevado a cabo con 117 perros divididos en tres grupos (Labradores, CKCS y perros de raza pequeña tipo Yorkshire terrier, Akita, Schnauzer, Bulldog Francés...) demostró que, efectivamente, los perros de raza pequeña y los CKCS presentaban menor tamaño de la FCCd, pero, además, los CKCS alojaban en ella proporcionalmente el mismo volumen de tejido nervioso que los Labradores (Cross, Cappello y Rusbridge, 2009). Durante el desarrollo del cráneo existen mecanismos compensatorios que mantienen la relación entre las dimensiones de la FCCd y el volumen de tejido nervioso que la ocupa, sugiriéndose una deficiencia en estos mecanismos en el CKCS (Shaw, McGonnell, Driver, Rusbridge y Volk, 2012).

Esta discordancia provoca un acúmulo tisular y cambios en su morfología, de manera que las partes más caudales del cerebelo -pirámide y úvula- pueden descender hacia el FM (Schmidt, Biel, Klumpp, Schneider y Kramer, 2009), desocupando la fosa cerebelosa y acoplándose a la parte interna de la porción escamosa del occipital. Este cambio de posición produce alteraciones en el aspecto del cerebelo, dando lugar a una forma más alargada y puntiaguda denominada “indentación” (Harcourt-Brown, Campbell, Warren-Smith, Jeffery y Granger, 2015). A medida que va descendiendo, los cambios en la morfología serán más evidentes hasta que finalmente se produce la impactación y herniación del cerebelo a través del FM (Freeman y col., 2014), lo que aumenta el riesgo de desarrollar SM debido a una alteración en la dinámica de flujo normal del LCR en el espacio subaracnoideo (Parker, Knowler, Rusbridge, Noorman y Jeffery, 2011).

El mayor volumen de tejido nervioso en la parte caudal del cráneo produce alteraciones en la morfología ósea incluso antes de que ocurra un cambio de posición y descenso del cerebelo hacia el FM. Se ha demostrado que el tentorio óseo del cerebelo se dispone de manera más horizontal en los CKCS con SM que en los perros mesocéfalos estudiados -Labrador Retriever y Cocker Spaniel-, sugiriendo que la presión provocada por el acúmulo de tejido nervioso puede inducir remodelación ósea y finalmente su herniación por falta de espacio (Carrera y col., 2009).

Sin embargo, existen casos de SM en pacientes que no presentan descenso del cerebelo o simplemente indentación, donde se propone que la formación de las siringes también estaría relacionada con un aumento de la presión intracraneal causada por obstrucción venosa y falta de drenaje de LCR (Cerdá-González, Olby, Broadstone, McCullough y Osborne, 2009; Rusbridge y col., 2009).

El aumento de la presión venosa es debido a la congestión que existe a nivel de los agujeros de salida de los vasos que, como consecuencia del acortamiento en la base del cráneo, aparecen estenóticos. El estrechamiento del agujero yugular junto con el menor volumen de los senos venosos es un hallazgo típico de razas como el CKCS o el GB, en los que se altera la dinámica de flujo normal del LCR. Esto ocurre como consecuencia del desplazamiento del cerebelo y el hacinamiento tisular que presionan los senos venosos situados en la fosa caudal -basilar y sigmoideo- limitando el drenaje de LCR a este nivel, acumulándose y produciendo la dilatación del sistema ventricular -ventriculomegalia-, apareciendo SM de forma simultánea en el 95% de los perros. (Driver, Rusbridge, Cross, McGonnell y Volk, 2010; Schmidt y col., 2012; Fenn, Schmidt, Simpson, Driver y Volk, 2013.).

Algunos autores clasifican a la MC como una patología de la unión craneocervical en lugar de restringirla a una malformación de la FCCd (Cerdá-González y Dewey, 2010; Marino y col., 2012). Este enfoque más amplio de la enfermedad surge tras descubrir las alteraciones morfológicas concomitantes que ocurren en esta región en un gran porcentaje de pacientes con MC.

En primer lugar, debido al menor tamaño del hueso occipital y su disposición más vertical, existe menor distancia entre el Atlas y la parte caudal del cráneo -superposición atlantooccipital- y también entre el Atlas y el Axis (Cerdá-González, Bibi, Gifford, Mudrak, Scrivani, 2016). Asimismo, el diente del Axis se encuentra orientado dorsalmente, lo que puede originar la rotura del ligamento transversal del Atlas por un exceso de tensión y favorecer la inestabilidad atlantoaxial por subluxación de ambas vértebras (Bynevelt, Rusbridge y Britton, 2000; Knowler y col., 2017).

La mencionada orientación más vertical del diente del Axis favorece además el desplazamiento medular (*medular kinking*), que consiste en la elevación de la médula al ejercer presión el diente en la parte ventral del espacio subaracnoideo (Cerdá-González, Olby y Griffith, 2015; Kiviranta y col., 2017).

En los últimos años se ha apostado por un enfoque incluso más amplio, dejando de restringir la enfermedad a la región caudal del cráneo y considerando un origen multifactorial. Diversos estudios demostraron que los perros con MC/SM presentan alteraciones en la parte rostral del cráneo como un bulbo olfatorio más pequeño y rotado ventralmente, menor distancia entre el paladar blando/paladar duro y la base del cráneo y un seno frontal más pequeño (Scrivani, Thompson, Winegardner, Dewey, Scarlett, 2007; Hussein, Sullivan y Penderis, 2012; Knowler y col., 2019).

## 6.2.2 Factores predisponentes del complejo MC/SM

Entre los factores predisponentes de la Malformación de tipo Chiari y la Siringomielia (MC/SM) se encuentran los de carácter genético (predisposición racial), los relacionados con los cambios en la morfología y los que conllevan una alteración en la dinámica de flujo normal del LCR (Lewis y col., 2010; Mitchell y col., 2014; Thøfner y col., 2015; Knowler, y col., 2016; Ancot y col., 2018).

### 6.2.2.1 Factores genéticos

La MC/SM afecta a perros de raza pequeña y con configuración braquicéfala, especialmente el Cavalier King Charles Spaniel (CKCS) y el Grifón de Bruselas (GB) (Ancot y col., 2018; Spiteri, Knowler, Rusbridge y Wells, 2019). Se estima que la prevalencia de la MC en el GB y en el CKCS es de 65% y 95% respectivamente, y que entre el 50 y el 70% de esos pacientes desarrollarán SM de forma secundaria (Rusbridge y col., 2009; Freeman y col., 2014; Hechler y Moore, 2018).

La relación de parentesco que existe dentro de las razas puras ha llevado al fomento de algunas enfermedades hereditarias, entre la que se encuentra la MC. Muchos de los ancestros que se utilizaron para criar los CKCS fueron elegidos porque no presentaban signos clínicos precoces de enfermedad valvular degenerativa crónica, pero en cambio desarrollaban MC/SM (Rusbridge, Knowler, Rouleau, Minassian y Rothuizen, 2005)

Actualmente no existe un consenso en cuanto al patrón de herencia de este complejo, pues se ha propuesto un modelo de herencia autosómica recesiva con penetrancia<sup>2</sup> incompleta y un modelo de herencia poligénica. Los últimos estudios demostraron que los cromosomas caninos (*Canis Familiaris Autosome: CFA*) CFA 22 y CFA 26 presentan 2 loci asociados con dos rasgos en particular -alteraciones en el volumen y en la orientación de la FCCd-, apuntando hacia un modelo de herencia poligénica compleja (Lewis y col., 2010; Knowler, McFadyen y Rusbridge, 2011; Driver y col., 2013; Knowler y col., 2016; Ancot y col., 2018).

Knowler y col. (2011) evaluaron la efectividad de los programas y guías de cría del CKCS y del GB, encontrando que el 70 y el 73% de la descendencia, respectivamente, estaría libre de SM si los progenitores también lo estaban a los 5 años de vida. En cambio, cuando ambos progenitores estaban afectados, el riesgo de padecer SM pasaba a ser del 92% para el CKCS y del 100% para

---

<sup>2</sup> En genética, la penetrancia es la proporción de individuos que presentan una mutación (genotipo) causante de una patología determinada y muestran síntomas clínicos de esa patología (fenotipo). La penetrancia es completa cuando todos los individuos que presentan dicha mutación tienen las características de la enfermedad e incompleta cuando no todos los individuos con la mutación presentan las características de la enfermedad.

el GB. Los autores valoraban otras situaciones y posibles restricciones en la elección de ejemplares para la cría de estas dos razas, pero llegaron a la conclusión de que, de esta forma, se favorecerían situaciones que disminuirían aún más la variabilidad genética -cuello de botella, efecto fundador, endogamia-, perpetuando otras enfermedades de origen genético como la luxación de rótula o la epilepsia idiopática.

Por lo tanto, la tendencia actual consiste en seguir las indicaciones de la Asociación de Veterinarios Británicos (BVA) y del Kennel Club británico, que proponen realizar pruebas de cribado por resonancia magnética (RM) en diferentes momentos de la vida del animal, entre 3 y 5 años de edad y con más de 5 años, para evaluar la presencia de siringes (Knowler y col., 2011; Ancot y col., 2018).

#### 6.2.2.2 Factores morfométricos

Teniendo en cuenta la prevalencia tan elevada que presenta la MC en el CKCS y en el GB, es fundamental intentar determinar qué factores morfométricos están implicados en el desarrollo de SM secundaria a esta enfermedad.

Todos los estudios revisados coinciden en que la craniosinostosis y la braquicefalia son características que acompañan siempre al complejo MC/SM, por lo que muchos autores han elaborado mapas morfométricos donde comparan distancias y ángulos para encontrar un patrón característico.

El índice cefálico (IC) es un indicador del grado de braquicefalia del animal y se calcula de acuerdo con la fórmula de la Figura 4. Los perros braquicéfalos muestran menor longitud rostrocaudal de la cabeza en comparación con la distancia laterolateral, por lo que el índice cefálico será mayor. Mitchell y col. (2014) en su estudio realizado sobre 133 CKCS de Reino Unido, Canadá y Países Bajos, demostró que por cada unidad que aumenta el IC, existen 1,2 posibilidades a mayores de que se forme una siringe antes de los 3 años de vida, considerando, por lo tanto, la braquicefalia como un factor de riesgo.

$$\text{Índice cefálico} = \frac{d(Z_i, Z_d)}{d(\text{POE}, \text{Stop})} \times 100$$

**Figura 4:** Fórmula para calcular el índice cefálico. *d*: distancia entre; *Z<sub>i</sub>*: arco zigomático izquierdo; *Z<sub>d</sub>*: arco zigomático derecho; *POE*: protuberancia occipital externa; “*Stop*”: punto de transición entre el hueso frontal y los huesos nasales.

En otro estudio en el que se analizaron 273 imágenes de resonancia magnética de la cabeza de perros de tres razas diferentes -42 Affenpinscher, 99 Chihuahuas y 132 CKCS- se demostró que existía relación entre los cambios de angulación con respecto a la base del cráneo- a nivel de la sincondrosis esenooccipital y a nivel del diente del Axis, que adquiere una disposición más hacia dorsal- y la posibilidad de desarrollar SM por alteración del flujo del LCR debido a los cambios de inclinación (Knowler y col., 2017).

### 6.2.2.3 Factores fluidodinámicos

El mecanismo patógeno que relaciona la MC y la SM consiste en el desarrollo de siringes por anomalías en la dinámica de flujo de LCR en la unión craneocervical y reducción de la tolerancia elástica craneoespinal (Shaw y col., 2012). Aunque existen varias teorías sobre el desarrollo de la SM secundaria a la MC, hoy en día la más aceptada es la teoría de la presión del pulso intramedular, apoyada en el principio de Bernoulli. Esta teoría considera que la SM se origina por un mecanismo de distensión permanente de la médula espinal que acaba originando cavidades llenas de líquido como consecuencia de la salida de líquido extracelular -plasma sanguíneo- de un sistema de alta presión como son los capilares medulares. Cuando existe una obstrucción del espacio subaracnoideo, se produce un aumento de la presión en la médula en el lugar de la obstrucción y una disminución caudalmente a la lesión, produciendo la distensión del canal medular y posterior formación de siringes en este punto por acumulación de líquido extracelular (Hechler y Moore, 2018).

En el caso de la MC, la obstrucción del espacio subaracnoideo –que se origina por la herniación del cerebelo- es parcial y la aparición de SM de forma secundaria puede justificarse por el efecto Venturi, como parte del principio de Bernoulli en la dinámica de fluidos (Matos, Casanova, Sánchez y Castellano, 2018).

### 6.3 Diagnóstico por imagen de la MC/SM

La relevancia que adquiere el diagnóstico por imagen en relación con la prevención del complejo Malformación de tipo Chiari/Siringomielia (MC/SM) queda patente en el estudio que llevaron a cabo Knowler y col. (2011), donde valoraron la eficacia que presentaban las guías de cría canina en la prevención de este complejo y señalan que, para intentar incrementar el porcentaje de descendencia libre de SM -que es la parte del complejo clínicamente relevante-, es necesario realizar pruebas de imagen a los progenitores y que al menos uno de ellos esté libre de la enfermedad a los 3 años.

La dificultad que presenta el complejo MC/SM para su diagnóstico es que muchos animales son asintomáticos -25% en el primer año de vida y 70% a los 6 años- (Parker y col., 2011), por lo que no hay nada que lleve al propietario a pensar que su mascota tiene una enfermedad que es susceptible de ser transmitida a la descendencia. Por eso, la Asociación de Veterinarios Británicos (BVA) y el Kennel Club británico elaboraron en 2013 un esquema donde explican ambas patologías y la importancia que tiene el hecho de saber si las mascotas las padecen o no, para poder disminuir su prevalencia en la descendencia o, al menos, su aparición de forma temprana.

A continuación, se abordarán las diferentes técnicas de imagen de uso habitual en el diagnóstico de la MC/SM, comentando sus ventajas e inconvenientes y los hallazgos más importantes que destacan en cada una de ellas.

### 6.3.1 Radiografía

A pesar de que la radiografía es una de las técnicas de imagen más accesibles y económicas tanto para el veterinario como para el cliente, no es la prueba de imagen más recomendada para la investigación de la MC/SM. De hecho, solo existe un estudio en el GB, donde se comparan animales con MC y sin ella, debido a que la prevalencia en esta raza es menor en comparación con el CKCS, donde, debido a su alta prevalencia, sería difícil discernir entre lo que es normal y lo que no (Rusbridge y col., 2009).

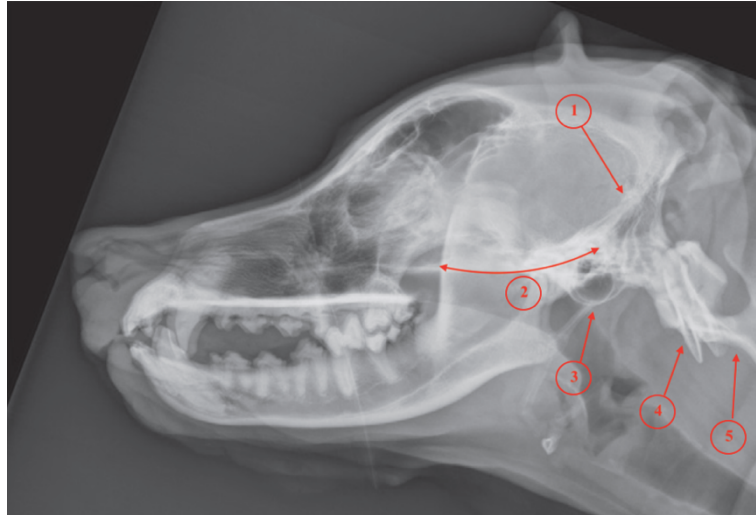
Esta técnica solo debería considerarse si las imágenes han sido obtenidas durante la investigación de la causa de dolor cervical del paciente. En este caso, podrían ser utilizadas para valorar ciertas medidas que pueden sugerir la presencia de MC y SM (Sanchis-Mora y col., 2016; Rusbridge y col., 2018).

Además, un estudio radiográfico dinámico de la región atlantoaxial -imágenes en flexión y extensión- puede resultar útil para evaluar la estabilidad articular antes de realizar un acto quirúrgico (Rusbridge y col., 2018).

La proyección laterolateral de la región atlantoaxial es la única que puede aportar información en la investigación de esta patología.

#### 6.3.1.1 Anatomía radiográfica

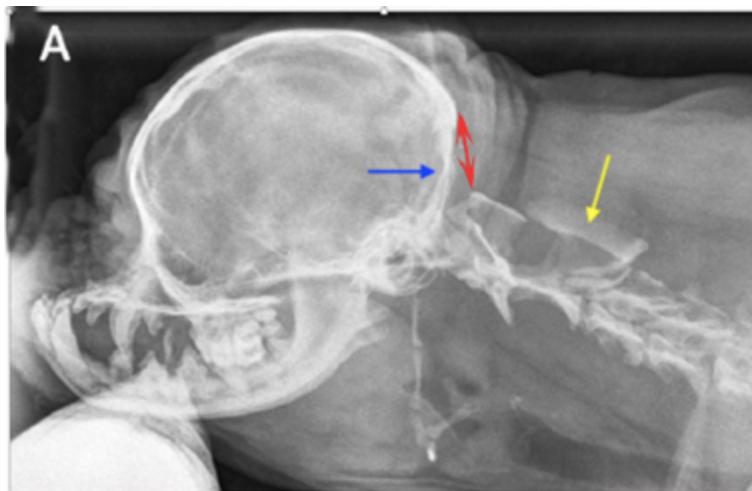
Los detalles anatómicos que se deben valorar en la radiografía de un perro para la evaluación del complejo MC/SM se encuentran en la región caudal y ventral de la cabeza y al inicio de la columna vertebral cervical, más concretamente en la región atlantooccipital y el Axis (Figura 5).



**Figura 5:** Radiografía de la cabeza de un perro mesocéfalo: proyección laterolateral (Thrall, 2013). 1: Hueso occipital. 2: Base del cráneo. 3: Bulla timpánica. 4: Atlas. 5: Axis.

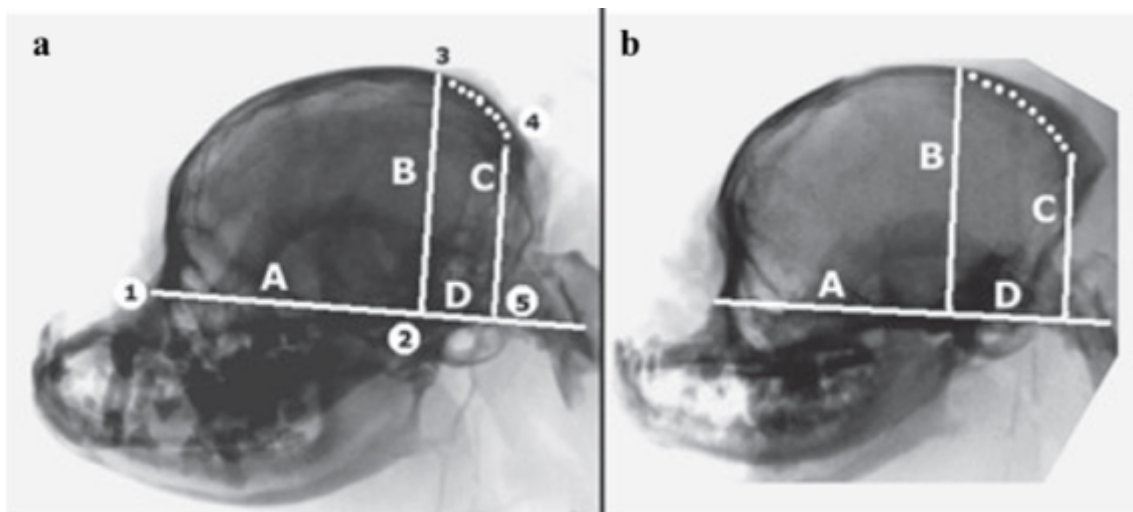
#### 6.3.1.2 Hallazgos radiográficos en pacientes con MC/SM

Existen ciertos signos radiográficos que podrían sugerir la presencia de MC/SM, como el aplanamiento de la parte escamosa del hueso occipital o una menor distancia entre el Atlas y la parte más caudal del cráneo. En casos de SM severa -dilatación del canal central o siringes independientes > 2 mm- puede observarse un canal vertebral cervical más ancho y con bordes festoneados debido a un aumento de la presión intraespinal. (Figura 6):



**Figura 6:** Imagen radiográfica de la proyección laterolateral de la cabeza y primeras vértebras cervicales de un Grifón de Bruselas con MC y SM severa (Rusbridge y col., 2018), modificada. Flecha azul: parte escamosa del hueso occipital recta. Flecha roja: Menor distancia entre el tubérculo dorsal del Atlas y la protuberancia occipital externa. Flecha amarilla: canal vertebral del Axis más ancho de lo normal donde la parte dorsal del canal presenta una trayectoria irregular.

Rusbridge y col. (2009) llevaron a cabo un estudio radiográfico en 35 Grifones de Bruselas donde compararon las imágenes de perros con MC/SM y perros libres de la enfermedad, confirmados previamente por RM. El objetivo de este estudio era ofrecer a los veterinarios una manera más económica de diagnosticar estas enfermedades a partir de ciertas medidas y proporciones extraídas de las radiografías. Para ello, establecen puntos de referencia sobre las radiografías de la cabeza y unión craneocervical en proyección laterolateral, con el fin de efectuar el cálculo de medidas e índices (Figura 7).



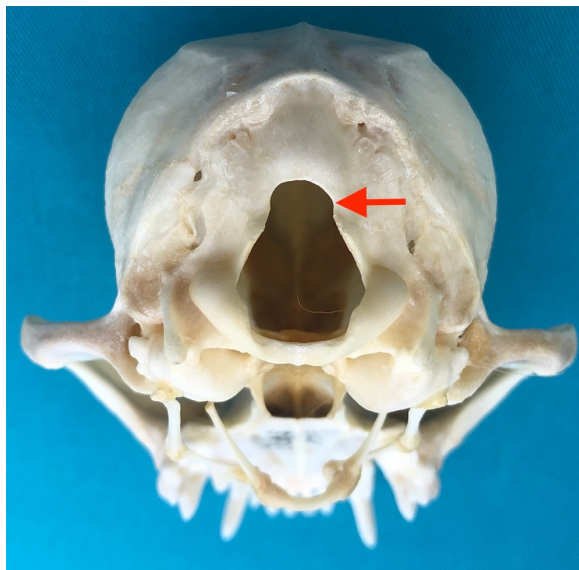
**Figura 7:** Imagen radiográfica de la proyección laterolateral de las cabezas y unión craneocervical de un Grifón de Bruselas normal (a) y un Grifón de Bruselas (b) con MC y SM (Rusbridge y col., 2009). A: distancia entre la parte más rostral del hueso nasal (1) y el punto más rostral de la bulla timpánica (2). B: distancia entre el punto 2 y el punto del techo del cráneo perpendicular a 2 (3). C: distancia entre la sutura occipitoparietal (4) y la parte dorsal de la articulación atlantooccipital (5). D: distancia entre 2 y 5.

En este estudio llegaron a la conclusión de que podría resultar útil comparar las medidas C y D de la Figura 7. Los resultados muestran que los perros con una ratio  $C/D > 1,92$  no presentaban MC y aquellos con una ratio  $C/D < 1,92$  el diagnóstico de MC/SM era probable. Los animales con MC/SM muestran, por un lado, un acortamiento de la base del cráneo que explicaría el aumento de longitud del segmento D y, por otro lado, un hueso occipital más corto acompañado del crecimiento compensatorio del hueso parietal, que explicaría la menor longitud del segmento C.

Debido a que la especificidad de estas medidas no es demasiado alta (78%), pueden aparecer falsos positivos y diagnosticar perros con MC/SM cuando en realidad no la padecen (Rusbridge y col., 2009).

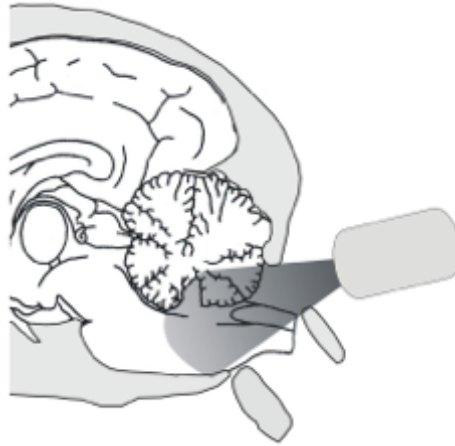
### 6.3.2 Ecografía

La utilización de ultrasonidos para la exploración del sistema nervioso central está muy limitada por el estuche óseo que rodea tanto al encéfalo como a la médula espinal, pues produce artefactos -sombra acústica- que dificultan su visualización (Llabrés, 2012). En el caso de animales con MC es frecuente encontrar cierto grado de displasia del hueso occipital, presentando un agujero magno con forma de ojo de cerradura -incisura dorsal- (Figura 8), que facilitaría la visualización del tejido nervioso herniado.



**Figura 8:** Vista caudal del cráneo de un perro de raza Caniche (facilitada por el Departamento de Anatomía de la Facultad de Veterinaria de Lugo). La flecha roja señala la incisura dorsal.

Schmidt, Wigger, Jawinski, Golla y Kramer (2008) fueron los primeros en describir mediante ecografía la evaluación de la parte más caudal del encéfalo a través de una ventana en la unión craneocervical (Figura 9) y su utilidad para apreciar el desplazamiento del cerebelo a través del agujero magno en los casos de MC/SM.

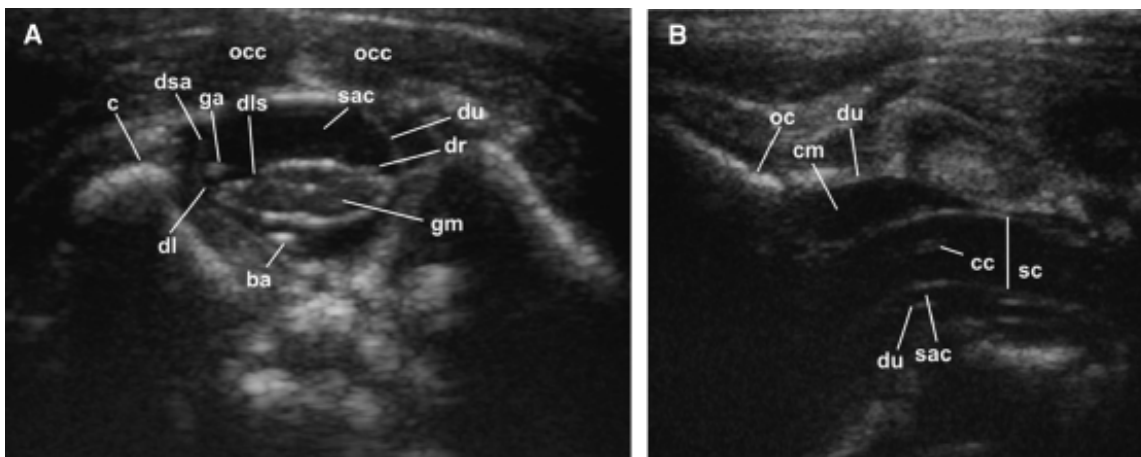


**Figura 9:** Representación esquemática de la posición del transductor para conseguir visualizar la unión craneocervical con el paciente en decúbito lateral (Schmidt y col., 2008).

Por lo tanto, la ecografía puede ser una técnica de imagen útil para valorar la evolución de la enfermedad en perros jóvenes, ya que, a pesar de presentar menor sensibilidad, es más económica que la resonancia magnética (Schmidt y col., 2008).

### 6.3.2.1 Anatomía ecográfica

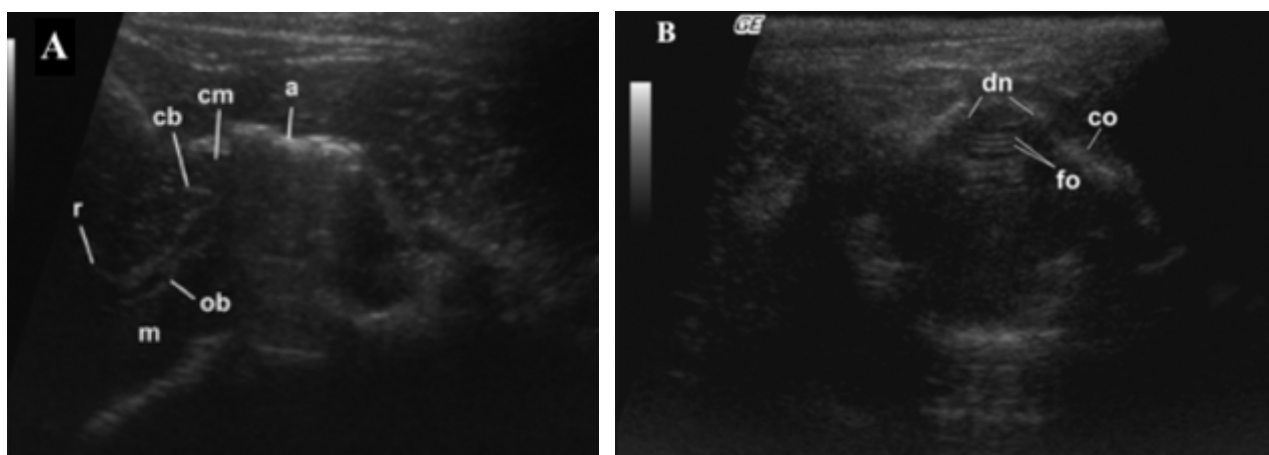
Schmidt y col. (2008) describieron la anatomía ecográfica de la región atlantooccipital del perro (Figura 10):



**Figura 10:** Ecografía de la región craneocervical de un perro realizada con una sonda microconvexa de 6-8 MHz (Schmidt y col., 2008). A: sección transversal. ba: Arteria basilar. c: Cóndilo occipital. dl: ligamento apical del diente del Axis. dls: surco dorsolateral. dr: raíz dorsal. dsa: arteria espinal dorsal. du: duramadre. ga: ganglio espinal. gm: sustancia gris. occ: músculo oblicuo craneal de la cabeza. sac: espacio subaracnoideo. B: sección longitudinal. cc: canal central. cm: cisterna magna. du: duramadre. oc: hueso occipital. sac: espacio subaracnoideo. sc: médula espinal

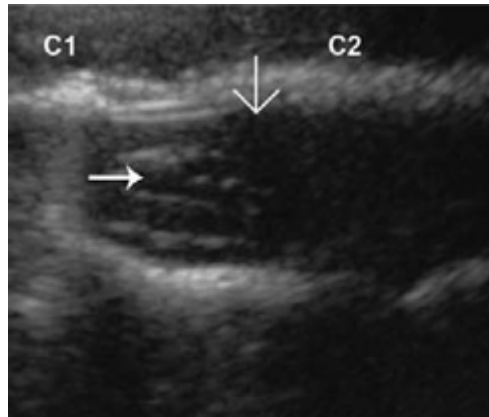
### 6.3.2.2 Hallazgos ecográficos en pacientes con MC/SM

Mediante ecografía de la región craneocervical puede comprobarse el desplazamiento del cerebelo y su paso a través del agujero magno al visualizar en un corte longitudinal una estructura con forma triangular e hipocogénica con márgenes hiperecogénicos, en posición dorsal a la médula espinal y ventral a la interfase del hueso occipital, que correspondería con la úvula y la pirámide del vermis (Figura 11-A) (Schmidt y col., 2008). En un corte transversal, también es posible visualizar el aspecto foliado del vermis cerebelar (Figura 11-B) (Schmidt y col., 2008).



**Figura 11:** Ecografía de la región craneocervical de un perro con herniación del cerebelo realizada con una sonda microconvexa de 6-8 MHz (Schmidt y col., 2008). A: sección longitudinal. a: atlas. cb: cerebelo. cm: cisterna magna. m: médula oblongada. ob: óbex. r: receso del IV ventrículo. B: sección transversal. Las líneas hiperecogénicas se corresponden con el folium (fo) a nivel del agujero magno. co: cóndilo del occipital. dn: incisura dorsal u ojo de cerradura del agujero magno.

Couturier, Rault y Cauzinille (2008) realizaron un estudio comparando las diferentes técnicas de imagen útiles en el diagnóstico de la MC/SM, llegando a la conclusión de que los ultrasonidos también pueden ser útiles para el diagnóstico de SM en perros sintomáticos. Los autores pudieron observar en uno de los 16 perros que participaron en el estudio una región anecoica y de forma alargada dentro del tejido medular (Figura 12). Con ayuda de la resonancia magnética se confirmó que se trataba de una siringe de posición craneal al Axis. Pero como por lo general la siringomielia se desarrolla caudalmente al primer disco intervertebral C2-C3, debido a un aumento de la velocidad de flujo de LCR a este nivel, la ecografía no resulta una técnica válida para la detección de SM, ya que no es viable la evaluación de la médula espinal más allá de la unión craneocervical.



**Figura 12:** Ecografía de la región craneocervical en sección longitudinal de un perro realizada con una sonda microconvexa de 6-8 MHz (Couturier y col., 2008). La flecha vertical señala el límite dorsal del tejido de la médula y la flecha horizontal señala una estructura anecoica alargada dentro de la médula espinal, correspondiente con una siringe.

### 6.3.3 Tomografía computarizada

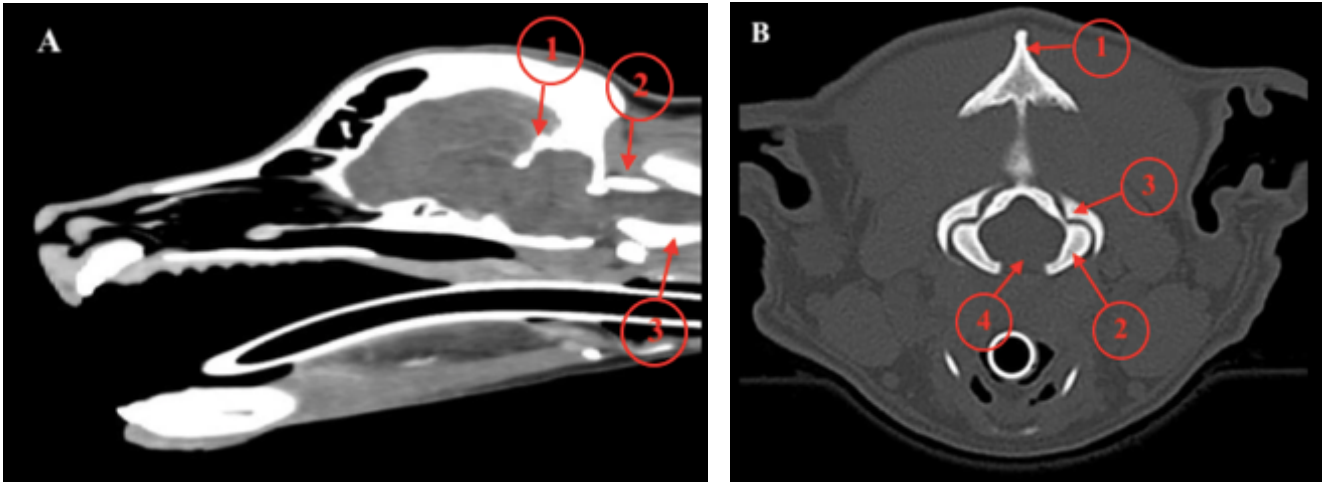
La tomografía computarizada (TC) es una técnica de imagen cada vez más utilizada en medicina veterinaria que emplea rayos X pero, a diferencia de la radiografía, evita la superposición de estructuras gracias a que permite obtener imágenes siguiendo una serie de cortes o secciones.

A pesar de que esta técnica está indicada para el estudio del tejido óseo, Kromhout y col., (2015) demostraron su utilidad a la hora de valorar la herniación del cerebelo y la presencia de siringomielia secundaria. Además, demostraron que la información obtenida con las imágenes de TC era comparable a las de la RM de bajo campo, con la ventaja de que el protocolo de obtención de las imágenes es más corto, lo que disminuye la duración de la anestesia del paciente.

En un estudio realizado por García-Real, Kass, Sturges y Wisner (2004) se demostró la utilidad de la TC para llevar a cabo análisis morfométricos del cráneo por analogía con las investigaciones en medicina humana. Demostraron que los perros de menor tamaño y braquicéfalos presentan una fosa craneana caudal de menor tamaño que los perros más grandes y mesocéfalos. El objetivo de esta investigación era proporcionar una herramienta para el diagnóstico de ciertas patologías que afectan a la región caudal del cráneo (MC, hipoplasia del cerebelo, síndrome de Dandy-Walker).

### 6.3.3.1 Anatomía tomográfica

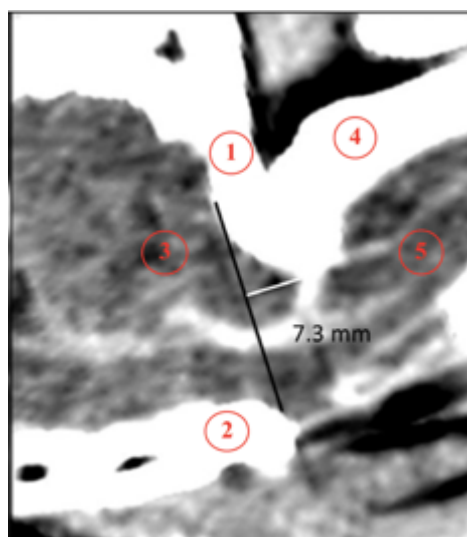
Para realizar la interpretación de las imágenes obtenidas mediante tomografía computarizada (TC) es fundamental estar familiarizado con esta técnica y saber identificar las estructuras de la región anatómica correspondiente. Micheau y col., (2020) nos muestran las imágenes obtenidas mediante TC, reconstrucción sagital y transversal, de la cabeza de un perro mesocéfalo (Figura 13).



**Figura 13:** Imagen de la TC de la cabeza de un perro mesocéfalo (Micheau, Hoa y Borofka, 2020). A: reconstrucción sagital en ventana para tejidos blandos 1: Tentorio óseo del cerebelo. 2: Atlas. 3: Axis. B: sección transversal en ventana para tejido óseo. 1: Protuberancia occipital externa. 2: Cóndilos del occipital. 3: Atlas 4: Agujero magno

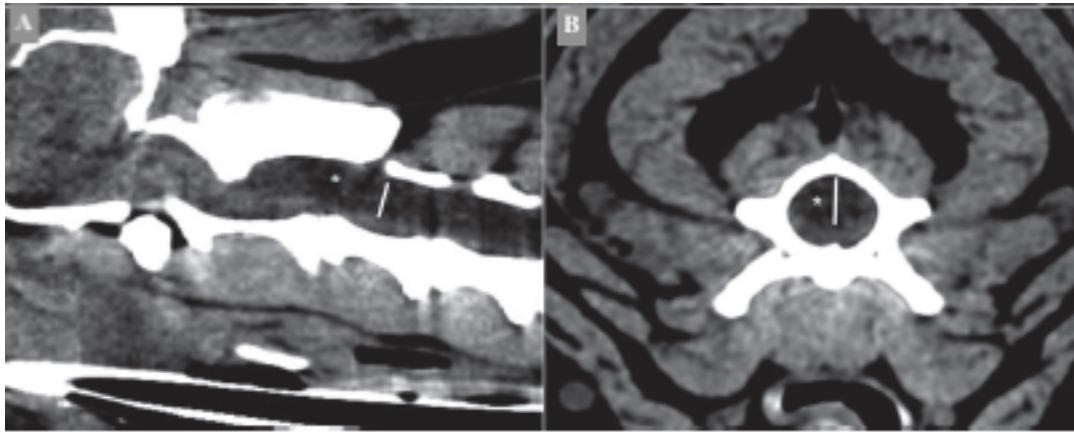
### 6.3.3.2 Hallazgos tomográficos en pacientes con MC/SM

La TC es una técnica útil para evaluar la posición del cerebelo y, en caso de que se haya producido su salida a través del agujero magno, cuantificar el alcance del tejido herniado (Figura 14) (Kromhout y col., 2015).



**Figura 14:** Imagen de la TC de la parte caudal de la cabeza de un perro de raza CKCS con hernia cerebelar a nivel de la unión craneocervical en una reconstrucción sagital en ventana para tejidos blandos (Kromhout y col., 2015). 1. Parte escamosa del hueso occipital. 2: Parte basilar del hueso occipital. 3. Cerebelo. 4: Atlas. 5: Médula espinal. El agujero magno está delimitado por la línea negra que va desde la parte rostral de la porción escamosa del hueso occipital hasta la parte caudal de la porción basilar del hueso occipital. La longitud de la hernia cerebelar (línea blanca) se midió caudalmente al límite fijado para el agujero magno.

Asimismo, la TC puede utilizarse para el diagnóstico de SM e incluso para medir el diámetro de las siringes, apareciendo estas como áreas hipodensas dentro del tejido medular (Figura 15) (Kromhout y col., 2015).



**Figura 15:** Imágenes de las TC a nivel de la columna vertebral cervical de un perro de raza CKCS en una reconstrucción sagital (A) y en una sección transversal (B) en ventana para tejidos blandos. Se aprecia un área hipodensa (\*) dentro del tejido medular compatible con una siringe. La anchura de la lesión (línea blanca) se midió perpendicular al eje longitudinal de la médula espinal en la reconstrucción sagital. En la sección transversal se midió la parte de mayor diámetro (línea blanca) al mismo nivel que la anterior.

#### 6.3.4 Resonancia magnética

La resonancia magnética (RM) es la técnica de elección para el diagnóstico de la MC/SM según la guía establecida por la Asociación de Veterinarios Británicos (BVA) y el Kennel Club británico en 2013 (Loughin, 2015; Rusbridge y col., 2018, Asociación de Veterinarios Británicos [BVA] y Kennel Club británico, 2013). Esta técnica permite tanto la exploración de tejidos blandos como la caracterización de lesiones, debido al gran detalle anatómico que existe gracias al elevado

contraste entre los diferentes tejidos de cada sección, sin que se produzca superposición de estructuras (Llabrés, 2012).

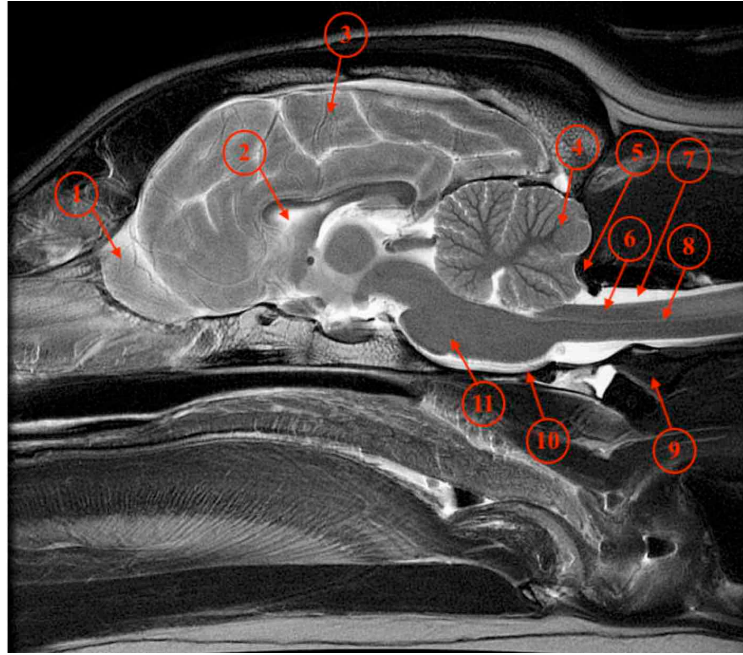
El protocolo habitual para la investigación de la MC/SM consiste en interpretar imágenes de planos sagitales o dorsales del encéfalo y de la médula espinal en secuencia T2, abarcando como mínimo hasta C3, aunque hay estudios, como el de Loughin (2016) y el de Hechler y Moore (2018), que recomiendan incluir toda la columna, ya que, aunque con menos frecuencia, la SM puede desarrollarse en otros tramos. En secuencia T2, el LCR muestra una imagen hiperintensa.

Un estudio que evaluó el efecto de la posición de la cabeza como posible factor de confusión en el diagnóstico de la MC/SM, concluyó que la herniación del cerebelo resulta más evidente con la cabeza flexionada, siendo esta, por lo tanto, la posición más adecuada para realizar los estudios de imagen (Upchurch, McGonnell, Driver, Bulter y Volk, 2011).

A pesar de ser la técnica de elección para el estudio de la MC/SM, la RM presenta ciertas desventajas en comparación con la TC, pues además de que el tiempo de obtención de las imágenes es mayor, también pueden aparecer artefactos por la presencia de implantes ferromagnéticos -microchip- y, además, los equipos y su mantenimiento son más costosos (Llabrés, 2012).

#### 6.3.4.1 Anatomía en resonancia magnética

Para la obtención e interpretación de las imágenes de resonancia magnética (RM) se requiere un profundo conocimiento de esta técnica. Es fundamental saber reconocer las diferentes estructuras anatómicas en cada secuencia, puesto que, un mismo tejido proporcionará imágenes diferentes en función del tipo de secuencia con la que se haya realizado el estudio. Fletcher y Saveraid (2018) nos proporcionan una imagen de la región craneocervical de un perro mesocéfalo obtenida mediante RM en secuencia T2, donde se señalan algunas de las estructuras que la conforman (Figura 16).



**Figura 16:** Imagen de RM de la región craneocervical de un perro mesocéfalo: plano mediano (Fletcher y Saveraid, 2018). 1: Bulbo olfatorio. 2: Ventriculo lateral. 3: Cerebro. 4: Cerebelo. 5: Hueso occipital, parte escamosa. 6: Médula espinal. 7: Espacio subaracnoideo. 8: Canal central. 9: Diente del Axis. 10: Fosa craneana caudal. 11: Puente del metencéfalo.

#### 6.3.4.2 Hallazgos en la resonancia magnética de pacientes con MC/SM

La BVA y el Kennel Club británico han elaborado un esquema sobre el complejo MC/SM que pretende ser una herramienta que ayude a los veterinarios a clasificar la MC (Tabla 1) y la SM (Tabla 2) basándose en los hallazgos de las imágenes de resonancia magnética (RM). De este modo, a medida que aparecen ciertos signos en las imágenes que nos orienten hacia este complejo, como son la indentación o incluso la herniación del cerebelo y la aparición deiringomielia, se elevará el grado en la escala. En la Figura 17 se muestran los diferentes grados de ambas patologías con su correspondiente imagen de RM.

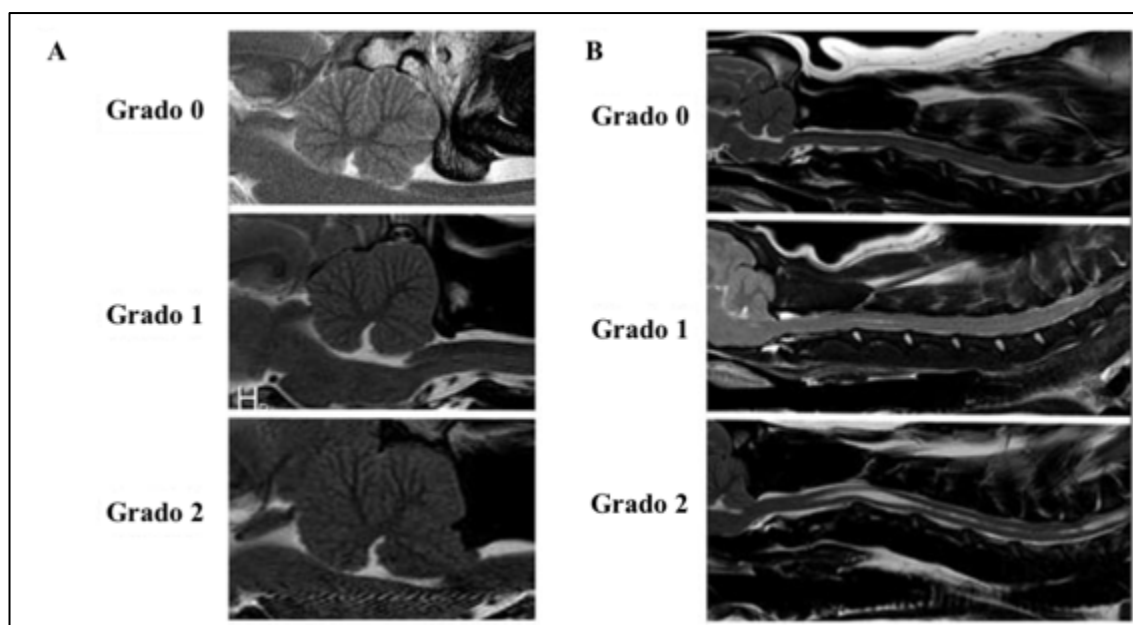
**Tabla 1:** Grados de la Malformación de tipo Chiari (MC) según la Asociación de Veterinarios Británicos (BVA) y el Kennel Club británico. LCR: líquido cefalorraquídeo, FM: agujero magno.

Grado BVA	Cambios en el cerebelo
<b>Grado 0</b>	No presenta MC, pero es raza predispuesta
<b>Grado 1</b>	Indentación del cerebelo en la parte escamosa del hueso occipital pero no obstruye la circulación de LCR entre el vermis del cerebelo y el FM
<b>Grado 2</b>	Salida del cerebelo a través del FM (herniación cerebelar)

**Tabla 2:** Grados de Siringomielia (SM) según la Asociación de Veterinarios Británicos (BVA) y el Kennel Club británico. CC: canal central

Grado BVA	Características del CC o de la siringe
<b>Grado 0</b>	Normal (no existe dilatación del CC, presiringe* o siringe).
<b>Grado 1</b>	Dilatación del CC < 2 mm de diámetro
<b>Grado 2</b>	Dilatación del CC > 2 mm de diámetro o siringe/presiringe separadas con o sin dilatación del CC

\*Presiringe: lesión edematosa focal de la médula espinal que precede a la formación de una siringe.



**Figura 17:** Escala de los diferentes grados de la Malformación de tipo Chiari (A) y de Siringomielia (B) establecidos por la Asociación de Veterinarios Británicos (BVA) y el Kennel Club británico ilustrados con imágenes de RM en T2 (Hechler y Moore, 2018).

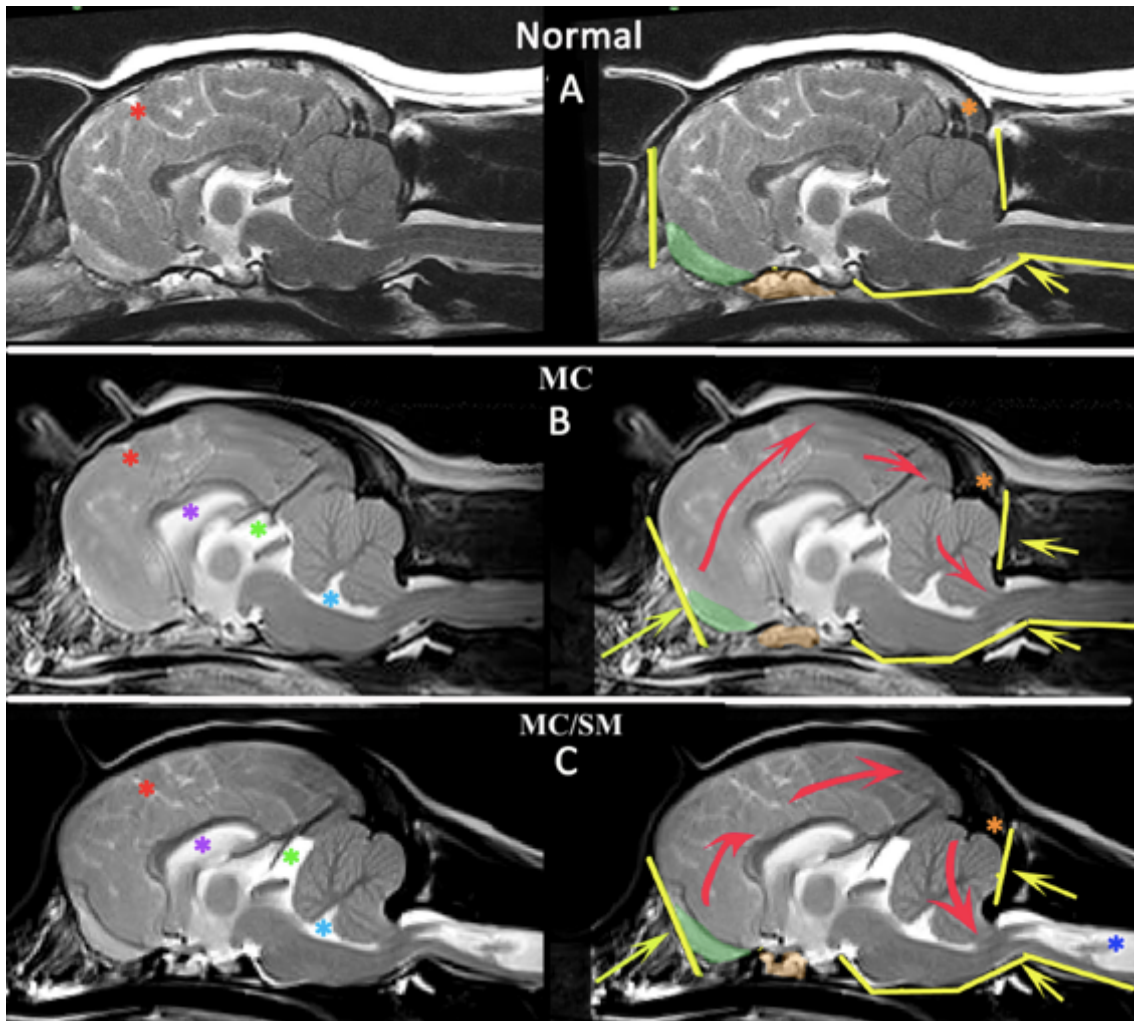
Siguiendo el criterio de Rusbridge y col. (2018), la interpretación de las imágenes de RM se realizará siguiendo un protocolo minucioso, en el que se valorará de forma ordenada el encéfalo, los espacios que contienen al LCR, el tejido óseo y la médula espinal.

A nivel encefálico, el cambio más obvio es el desplazamiento cerebelar, pasando de ocupar la fosa cerebelosa a experimentar, en primer lugar, un desplazamiento rostral de la parte caudal del cerebelo -indentación- y a continuación un desplazamiento ventral y salida del tejido cerebelar a través del agujero magno -herniación-. Existen otros cambios más sutiles entre los que destacan el aplanamiento de la parte rostral de los hemisferios cerebrales o la existencia de un bulbo olfatorio de menor tamaño y rotado ventralmente (Figura 18) (Rusbridge y col., 2018).

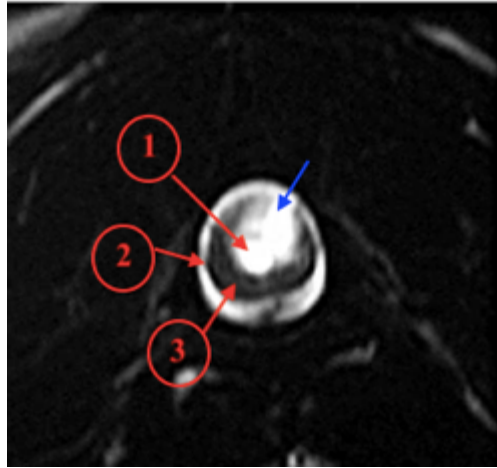
En cuanto a los espacios que contienen LCR, las alteraciones más comunes ocurren a nivel del espacio subaracnoideo craneal y de los ventrículos cerebrales. En primer lugar, se puede apreciar la menor definición de los surcos cerebrales debido a la menor circulación de LCR -hiperintenso- por el espacio subaracnoideo craneal. Además, existe ventriculomegalia con dilatación de los ventrículos laterales, III y IV ventrículo, que explicaría el aumento de zonas hiperintensas en el centro del encéfalo (Figura 18) (Rusbridge y col., 2018).

Como ya se refleja en otros apartados de este trabajo, las alteraciones de los huesos que forman el cráneo -consecuencia de una conformación braquicéfala extrema- son un punto clave de esta enfermedad y, por lo tanto, pueden ser de ayuda para establecer tanto el diagnóstico como el pronóstico de la misma. En las imágenes de RM se pueden observar a nivel óseo cuatro signos: acortamiento de la base del cráneo, aplanamiento de la porción escamosa del hueso occipital, menor distancia entre el Atlas y el hueso occipital y mayor angulación del diente del Axis. Estos cambios son responsables de la remodelación que sufre el tejido nervioso, como son la acumulación tisular excesiva en la fosa craneana caudal y la elevación de la médula espinal a nivel del diente del Axis (Figura 18) (Rusbridge y col., 2018).

De forma específica, en cuanto a la evaluación de la médula espinal existen diferentes imágenes que nos pueden hacer pensar que el animal padece SM. En primer lugar, previamente a la formación de la siringe existe una acumulación de líquido o edema del tejido medular conocido como presiringe, y que presenta una imagen similar a un punteado hiperintenso. A medida que avanza y se forma la siringe, ya sea como dilatación del canal central medular o como siringe independiente, su intensidad es mayor debido a que existe más líquido y menos tejido medular. Normalmente, las siringes se forman en la parte dorsal de la médula (Figura 19) y provocan daño al asta dorsal ipsilateral, propiciando la aparición de dolor, rascado fantasma (*phantom scratching*) y escoliosis cervicotorácica (Rusbridge y col., 2006).



**Figura 18:** Imágenes de RM de la región craneocervical en plano mediano de tres Cavalier King Charles Spaniel: normal (A), con MC (B) y con MC/SM (C) (Rusbridge y col., 2018). La columna de la izquierda compara las diferencias de los espacios que contienen LCR. El asterisco rojo señala el surco cruciatus. Los asteriscos púrpura, verde y azul claro señalan la posición del ventrículo lateral, el III y IV ventrículo respectivamente. La columna de la derecha compara los cambios morfológicos y la dirección en la que el tejido se ha deformado (flechas rojas) y apelmazado debido a las restricciones óseas. El sombreado naranja señala la base del cráneo. El sombreado verde se corresponde con el bulbo olfatorio. El asterisco naranja señala la diferencia que existe a nivel de la porción escamosa del hueso occipital, con una protuberancia occipital externa de menor tamaño. Las líneas amarillas señalan cambios en la orientación de algunas estructuras, como son el aplanamiento de la parte rostral de los hemisferios cerebrales y del hueso occipital, y una flexura más exagerada a nivel cervical debido a la mayor angulación que muestra el diente del Axis. El asterisco azul oscuro señala una siringe.



**Figura 19:** Imagen de RM de la porción cervical de la médula espinal a nivel del Axis en sección transversal de un CKCS con siringomielia (Rusbridge y col., 2006). Se aprecia la siringe como un área hiperintensa (flecha azul) dorsal al canal central medular (1). 2: Espacio subaracnoideo. 3: Tejido medular.

## 7. Conclusiones

Tras la revisión bibliográfica realizada para elaborar este trabajo, se llegó a las siguientes conclusiones:

1. La forma correcta y aceptada por la comunidad científica para abordar la malformación de tipo Chiari en el perro, es considerarla como un complejo que asocia la “Malformación de tipo Chiari” y la “Siringomielia”, pues ambas patologías están íntimamente ligadas, y habitualmente se presentan de forma simultánea.
2. La malformación de tipo Chiari y siringomielia en el perro es una enfermedad hereditaria que afecta a perros de razas pequeñas y braquicéfalas, en especial al Cavalier King Charles Spaniel y al Grifón de Bruselas, y en su presentación intervienen factores de carácter genético, morfológico o relacionados con la dinámica de flujo del líquido cefalorraquídeo.
3. El índice cefálico es un índice morfométrico útil para una primera aproximación en los pacientes sospechosos de padecer la malformación de tipo Chiari.
4. Las principales técnicas de imagen utilizadas para el diagnóstico de la malformación de tipo Chiari y siringomielia en el perro son la resonancia magnética y la tomografía computarizada.
5. La resonancia magnética es la técnica de elección para el diagnóstico de la malformación de tipo Chiari y siringomielia en el perro y las imágenes que proporciona permiten su clasificación en base al grado de desplazamiento del cerebelo, al diámetro del canal medular o a la presencia de siringes.

## 8. Bibliografía

- Ancot, F., Lemay, P., Knowler, S., Kennedy, K., Griffiths, S., Cherubini, G., ... Kibar, Z. (2018). A genome-wide association study identifies candidate loci associated to syringomyelia secondary to Chiari-like malformation in Cavalier King Charles Spaniels. *BMC Genetics*, *19*(1), 16. doi:10.1186/s12863-018-0605-z
- Bannasch, D., Young, A., Myers, J., Truvé, K., Dickinson, P., Gregg, J., ... Pedersen, N. (2010). Localization of canine brachycephaly using an across breed mapping approach. *PLoS One*, *5*(3), e9632. doi:10.1371/journal.pone.0009632
- Barone, R. (1986). Os de la tête. En: *Anatomie Comparée des Mammifères Domestiques. Tome I: Ostéologie*. Ed. Vigot Frères, 79-215
- Barone, R. (1996). Domaine des veines caves crânielles. En: *Anatomie Comparée des Mammifères Domestiques. Tome V: Angiologie*. Ed. Vigot Frères, 459-494
- British Veterinary Association y The Kennel Club (2013). *Chiari Malformation/Syringomyelia Scheme*. Recuperado de: <https://www.bva.co.uk/canine-health-schemes/>
- Bynevelt, M., Rusbridge, C. y Britton, J. (2000). Dorsal dens angulation and a Chiari type malformation in a Cavalier King Charles Spaniel. *Veterinary Radiology and Ultrasound*, *41* (6), 521-524. doi:10.1111/j.1740-8261.2000.tb01882.x
- Cappello, R. y Rusbridge, C. (2007). Report from the Chiari-Like malformation and syringomyelia working group round table. *Veterinary Surgery*, *36*(5), 509-512. doi:10.1111/j.1532-950X.2007.00298.x
- Carrera, I., Dennis, R., Mellor, D. J., Penderis, J. y Sullivan, M. (2009). Use of magnetic resonance imaging for morphometric analysis of the caudal cranial fossa in Cavalier King Charles Spaniels. *American Journal of Veterinary Research*, *70*(3), 340-345. doi:10.2460/ajvr.70.3.340

- Cerdá-González, S. y Dewey, C. (2010). Congenital diseases of the craniocervical junction in the dog. *The Veterinary Clinics of North America. Small Animal Practice*, 40(1), 121-141. doi:10.1016/j.cvsm.2009.10.001
- Cerdá-González, S., Bibi, K., Gifford, A., Mudrak, E. y Scrivani, P. (2016). Magnetic resonance imaging-based measures of atlas position: Relationship to canine atlantooccipital overlapping, syringomyelia and clinical signs. *The Veterinary Journal*, 209, 133-138. doi:10.1016/j.tvjl.2016.01.008
- Cerdá-González, S., Olby, N. y Griffith, E. (2015). Medullary position at the craniocervical junction in mature Cavalier King Charles Spaniels: Relationship with neurologic signs and syringomyelia. *Journal of Veterinary Internal Medicine*, 29(3), 882-886. doi:10.1111/jvim.12605
- Cerdá-González, S., Olby, N., Broadstone, R., McCullough, S. y Osborne, J. (2009). Characteristics of cerebrospinal fluid flow in Cavalier King Charles Spaniels analyzed using phase velocity cine magnetic resonance imaging. *Veterinary Radiology and Ultrasound*, 50(5), 467-476. doi:10.1111/j.1740-8261.2009.01571.x
- Couturier, J., Rault, D. y Cauzinille, L. (2008). Chiari-like malformation and syringomyelia in normal cavalier king charles spaniels: A multiple diagnostic imaging approach. *Journal of Small Animal Practice*, 49(9), 438-443. doi:10.1111/j.1748-5827.2008.00578.x
- Cross, H., Cappello, R. y Rusbridge, C. (2009). Comparison of cerebral cranium volumes between Cavalier King Charles Spaniels with Chiari-like malformation, small breed dogs and labradors. *Journal of Small Animal Practice*, 50(8), 399-405. doi:10.1111/j.1748-5827.2009.00799.x
- Dagtekin, A., Avci, E., Kara, E., Uzmanse, D., Dagtekin, O., Koseoglu, A., ... Bagdatoglu, C. (2011). Posterior cranial fossa morphometry in symptomatic adult Chiari I malformation patients: Comparative clinical and anatomical study. *Clinical Neurology and Neurosurgery*, 113(5), 399-403. doi:10.1016/j.clineuro.2010.12.020

- Dewey, C., Berg, J., Barone, G., Marino, D. y Stefanacci, J. (2005). Foramen magnum decompression for treatment of caudal occipital malformation syndrome in dogs. *Journal of the American Veterinary Medical Association*, 227(8), 1270-1275. doi:10.2460/javma.2005.227.1270
- Driver, C. , Rusbridge, C., Cross, H., McGonnell, I. y Volk, H. (2010). Relationship of brain parenchyma within the caudal cranial fossa and ventricle size to syringomyelia in Cavalier King Charles Spaniels. *Journal of Small Animal Practice*, 51(7), 382-386. doi:10.1111/j.1748-5827.2010.00952.x
- Driver, C., Volk, H., Rusbridge, C. y Van Ham, L. (2013). An update on the pathogenesis of syringomyelia secondary to Chiari-like malformations in dogs. *The Veterinary Journal*, 198(3), 551-559. doi:10.1016/j.tvjl.2013.07.014
- Ellis, J., Thomason, J., Kebreab, E., Zubair, K. y France, J. (2009). Cranial dimensions and forces of biting in the domestic dog. *Journal of Anatomy*, 214(3), 362-373. doi:10.1111/j.1469-7580.2008.01042.x
- Evans, H. y de Lahunta, A. (2013). The Skeleton. En: *Miller's Anatomy of the dog*. Ed. Elsevier Saunders, 80-155.
- Fenn, J., Schmidt, M., Simpson, H., Driver, C. y Volk, H. (2013). Venous sinus volume in the caudal cranial fossa in Cavalier King Charles Spaniels with syringomyelia. *The Veterinary Journal*, 197(3), 896-897. doi:10.1016/j.tvjl.2013.05.007
- Fletcher, T., Saveraid, T. (2018). *Canine Brain MRI Atlas*. Recuperado de <http://vanat.cvm.umn.edu/mriBrainAtlas/>
- Freeman, A., Platt, S., Kent, M., Huguet, E., Rusbridge, C. y Holmes, S. (2014). Chiari-like malformation and syringomyelia in american Brussels Griffon dogs. *Journal of Veterinary Internal Medicine*, 28(5), 1551-1559. doi:10.1111/jvim.12421

- García-Real, I., Kass, P., Sturges, B. y Wisner, E. (2004). Morphometric analysis of the cranial cavity and caudal cranial fossa in the dog: A computerized tomographic study. *Veterinary Radiology and Ultrasound*, 45(1), 38-45. doi:10.1111/j.1740-8261.2004.04006.x
- Geiger, M. y Haussman, S. (2016). Cranial suture closure in domestic dog breeds and its relationships to skull morphology. *The Anatomical Record*, 299(4), 412-420. doi:10.1002/ar.23313
- Giejda, A., Smith, K., McGonnell, I. y Volk, H. (2012). Histopathological characteristics of the supraoccipital bone in the Cavalier King Charles Spaniel. *Journal of Veterinary Internal Medicine* 26, 848.
- Harcourt-Brown, T., Campbell, J., Warren-Smith, C., Jeffery, N., y Granger, N. (2015). Prevalence of Chiari-like malformations in Clinically Unaffected Dogs. *Journal of Veterinary Internal Medicine*, 29(1), 231–237. doi:10.1111/jvim.12477
- Hechler, A. y Moore, S. (2018). Understanding and treating Chiari-like malformation and syringomyelia in dogs. *Topics in Companion Animal Medicine*, 33(1), 1-11. doi:10.1053/j.tcam.2018.03.002
- Hussein, A., Sullivan, M., Penderis, J. (2012). Effect of brachycephalic, mesaticephalic, and dolichocephalic head conformations on olfactory bulb angle and orientation in dogs as determined by use of in vivo magnetic resonance imaging. *American Journal of Veterinary Research*, 73(7), 946-951.
- Kiviranta, A. , Rusbridge, C., Laitinen-Vapaavuori, O., Hielm-Björkman, A., Lappalainen, A., Knowler, S. y Jokinen, T. (2017). Syringomyelia and craniocervical junction abnormalities in Chihuahuas. *Journal of Veterinary Internal Medicine*, 31(6), 1771-1781. doi:10.1111/jvim.14826
- Knowler, S., Cross, C., Griffiths, S., McFadyen, A., Jovanovik, J., Tauro, A., . . . Rusbridge, C. (2017). Use of morphometric mapping to characterise symptomatic Chiari-like

- malformation, secondary syringomyelia and associated brachycephaly in the Cavalier King Charles Spaniel. *PloS One*, 12(1), e0170315. doi:10.1371/journal.pone.0170315
- Knowler, S., Dumas, E., Spiteri, M., McFayden, A., Stringer, F., Wells, K. y Rusbridge, C. (2019). Facial changes related to brachycephaly in Cavalier King Charles Spaniels with Chiari-like malformation associated pain and secondary syringomyelia. *Journal of Veterinary Internal Medicine*;1–10. <https://doi.org/10.1111/jvim.15632>
- Knowler, S., Galea, G. y Rusbridge, C. (2018). Morphogenesis of canine Chiari malformation and secondary syringomyelia: Disorders of cerebrospinal fluid circulation. *Frontiers in Veterinary Science*, 5, 171. doi:10.3389/fvets.2018.00171
- Knowler, S., Gillstedt, L., Mitchell, T., Jovanovik, J., Volk, H. y Rusbridge, C. (2019). Pilot study of head conformation changes over time in the Cavalier King Charles Spaniel breed. *Veterinary Record*, 184(4), 122. doi:10.1136/vr.105135
- Knowler, S., Kiviranta, A., McFadyen, A., Jokinen, T., La Ragione, R. y Rusbridge, C. (2017). Craniometric analysis of the hindbrain and craniocervical junction of Chihuahua, Affenpinscher and Cavalier King Charles Spaniel dogs with and without syringomyelia secondary to Chiari-like malformation. *PloS One*, 12(1), e0169898. doi:10.1371/journal.pone.0169898
- Knowler, S., McFadyen, A. y Rusbridge, C. (2011). Effectiveness of breeding guidelines for reducing the prevalence of syringomyelia. *Veterinary Record*, 169(26), 681. doi:10.1136/vr.100062
- Knowler, S., McFadyen, A., Freeman, C., Kent, M., Platt, S., Kibar, Z. y Rusbridge, C. (2014). Quantitative analysis of Chiari-like malformation and syringomyelia in the Griffon Bruxellois dog. *PloS One*, 9(2), e88120. doi:10.1371/journal.pone.0088120

- Knowler, S., van den Berg, H., McFadyen, A., La Ragione, R. y Rusbridge, C. (2016). Inheritance of Chiari-like malformation: Can a mixed breeding reduce the risk of syringomyelia? *PloS One*, *11*(3), e0151280. doi:10.1371/journal.pone.0151280
- Kromhout, K., Bree, H., Broeckx, B., Bhatti, S., De Decker, S., Polis, I. y Gielen, I. (2015). Low-field magnetic resonance imaging and multislice computed tomography for the detection of cervical syringomyelia in dogs. *Journal of Veterinary Internal Medicine*, *29*(5), 1354-1359. doi:10.1111/jvim.13579
- Kromhout, K., Bree, H., Broeckx, B., Bhatti, S., Van Ham, L., Polis, I. y Gielen, I. (2015). Low-field magnetic resonance imaging and multislice computed tomography for the detection of cerebellar (*Foramen Magnum*) herniation in Cavalier King Charles Spaniels. *Journal of Veterinary Internal Medicine*, *29*(1), 238-242. doi: 10.1111/jvim.12498
- Lewis, T., Rusbridge, C., Knowler, S., Blott, S. y Woolliams, J. (2010). Heritability of syringomyelia in Cavalier King Charles Spaniels. *The Veterinary Journal*, *183*(3), 345-347. doi:10.1016/j.tvjl.2009.10.022
- Llabrés, F. (2012). Diagnóstico por imagen en neurología. En: *Neurología canina y felina*. Ed. por Morales, C. y Montoliu, P. Barcelona: Multimédis Ediciones Veterinarias, 141-176.
- Loughin, C. (2015). Chiari-like malformation. *Veterinary Clinics of North America: Small Animal Practice*, *46*(2), 231-242. doi:10.1016/j.cvsm.2015.10.002
- Marino, D., Loughin, C., Dewey, C., Marino, L., Sackman, J., Lesser, M. y Akerman, M. (2012). Morphometric features of the craniocervical junction region in dogs with suspected Chiari-like malformation determined by combined use of magnetic resonance imaging and computed tomography. *American Journal of Veterinary Research*, *73*(1), 105-111. doi:10.2460/ajvr.73.1.105

- Matos, R., Casanova, L., Sánchez, J. y Castellano, V. (2018). Defectos en la trabeculación del espacio subaracnoideo espinal y su importancia clinico-quirúrgica en la siringomielia. *Acta Bioclínica*, 8(15), 178-203
- Micheau, A., Hoa, D., Borofka, S. (2020). *Anatomía en secciones de la cabeza y del cráneo del perro en TAC (huesos del cráneo, cerebro, músculos de la cara, laringe, faringe, senos paranasales)*. Recuperado de <https://www.imaios.com/es/vet-Anatomy/Perro/Perro-Cabeza-TAC>
- Mitchell, T., Knowler, S., van den Berg, H., Sykes, J. y Rusbridge, C. (2014). Syringomyelia: Determining risk and protective factors in the conformation of the Cavalier King Charles Spaniel dog. *Canine Genetics and Epidemiology*, 1(1), 9. doi:10.1186/2052-6687-1-9
- Parker, J., Knowler, S., Rusbridge, C., Noorman, E. y Jeffery, N. (2011). Prevalence of asymptomatic syringomyelia in Cavalier King Charles Spaniels. *Veterinary Record*, 168(25), 667. doi:10.1136/vr.d1726
- Poncet, C., Dupre, G., Freiche, V., Estrada, M., Poubanne, Y. y Bouvy, B. (2005). Prevalence of gastrointestinal tract lesions in 73 brachycephalic dogs with upper respiratory syndrome. *Journal of Small Animal Practice*, 46(6), 273-279. doi:10.1111/j.1748-5827.2005.tb00320.x
- Rusbridge, C., Greitz, D., y Iskandar, B. (2006). Syringomyelia: Current concepts in pathogenesis, diagnosis, and treatment. *Journal of Veterinary Internal Medicine*, 20(3), 469-479. doi:10.1111/j.1939-1676.2006.tb02884.x
- Rusbridge, C., Knowler, S., Pieterse, L. y McFadyen, A. (2009). Chiari-like malformation in the Griffon Bruxellois. *Journal of Small Animal Practice*, 50(8), 386-393. doi:10.1111/j.1748-5827.2009.00744.x
- Rusbridge, C., Knowler, S., Rouleau, G., Minassian, B. y Rothuizen, J. (2005). Inherited occipital hypoplasia/syringomyelia in the Cavalier King Charles Spaniel: Experiences in setting up a

- worldwide DNA collection. *The Journal of Heredity*, 96(7), 745-749.  
doi:10.1093/jhered/esi074
- Rusbridge, C., MacSweeney, J., Davies, J., Chandler, K., Fitzmaurice, S., Dennis, R., ... Wheeler, S. (2000). Syringohydromyelia in Cavalier King Charles Spaniels. *Journal of the American Animal Hospital Association*, 36(1), 34-41. doi:10.5326/15473317-36-1-34
- Rusbridge, C., Stringer, F. y Knowler, S. (2018). Clinical application of diagnostic imaging of Chiari-like malformation and syringomyelia. *Frontiers in Veterinary Science*, 5, 280.  
doi:10.3389/fvets.2018.00280
- Sanchis-Mora, S., Pelligand, L., Thomas, C., Volk, H., Abeyesinghe, S., Brodbelt, D., ... O'Neill, D. (2016). Dogs attending primary-care practice in England with clinical signs suggestive of Chiari-like malformation/syringomyelia. *Veterinary Record*, 179(17), 436.  
doi:10.1136/vr.103651
- Schmidt, M. J., Volk, H., Klingler, M., Failing, K., Kramer, M. y Ondreka, N. (2013). Comparison of closure times for cranial base synchondroses in mesaticephalic, brachycephalic, and Cavalier King Charles Spaniel dogs. *Veterinary Radiology and Ultrasound*, 54(5), 497-503.  
doi:10.1111/vru.12072
- Schmidt, M., Biel, M., Klumpp, S., Schneider, M. y Kramer, M. (2009). Evaluation of the volumes of cranial cavities in Cavalier King Charles Spaniels with Chiari-like malformation and other brachycephalic dogs as measured via computed tomography. *American Journal of Veterinary Research*, 70(4), 508-512. doi:10.2460/ajvr.70.4.508
- Schmidt, M., Kramer, M. y Ondreka, N. (2012). Comparison of the relative occipital bone volume between Cavalier King Charles Spaniels with and without syringohydromyelia and French bulldogs. *Veterinary Radiology and Ultrasound*, 53(5), 540-544. doi:10.1111/j.1740-8261.2012.01955.x
- Schmidt, M., Neumann, A., Amort, K., Failing, K. y Kramer, M. (2011). Cephalometric measurements and determination of general skull type of cavalier king charles

spaniels. *Veterinary Radiology & Ultrasound*, 52(4), 436-440. doi:10.1111/j.1740-8261.2011.01825.x

Schmidt, M., Ondreka, N., Sauerbrey, M., Volk, H., Rummel, C. y Kramer, M. (2012). Volume reduction of the jugular foramina in Cavalier King Charles Spaniels with syringomyelia. *BMC Veterinary Research*, 8(1), 158. doi:10.1186/1746-6148-8-158

Schmidt, M., Wigger, A., Jawinski, S., Golla, T. y Kramer, M. (2008). Ultrasonographic appearance of the craniocervical junction in normal brachycephalic dogs and dogs with caudal occipital (Chiari-like) malformation. *Veterinary Radiology and Ultrasound*, 49(5), 472-476. doi:10.1111/j.1740-8261.2008.00411.x

Scrivani, P., Thompson, M., Winegardner, K., Dewey, C. y Scarlett, J. (2007). Association between frontal-sinus size and syringohydromyelia in small-breed dogs. *American Journal of Veterinary Research*, 68(6), 610-613. doi:10.2460/ajvr.68.6.610

Shaw, T., McGonnell, I., Driver, C., Rusbridge, C. y Volk, H. (2012). Increase in cerebellar volume in Cavalier King Charles Spaniels with Chiari-like malformation and its role in the development of syringomyelia. *PloS One*, 7(4), e33660. doi:10.1371/journal.pone.0033660

Spiteri, M., Knowler, S., Rusbridge, C. y Wells, K. (2019). Using machine learning to understand neuromorphological change and image-based biomarker identification in Cavalier King Charles Spaniels with Chiari-like malformation-associated pain and syringomyelia. *Journal of Veterinary Internal Medicine*, 33(6), 2665-2674. doi:10.1111/jvim.15621

Teng, K., McGreevy, P., Toribio, J. y Dhand, N. (2016). Trends in popularity of some morphological traits of purebred dogs in Australia. *Canine Genetics and Epidemiology*, 3(1), 2. doi:10.1186/s40575-016-0032-2

Thøfner, M., Stougaard, C., Westrup, U., Madry, A., Knudsen, C., Berg, H., ... Berendt, M. (2015). Prevalence and heritability of symptomatic syringomyelia in Cavalier King Charles Spaniels and long-term outcome in symptomatic and asymptomatic littermates. *Journal of Veterinary Internal Medicine*, 29(1), 243-250. doi:10.1111/jvim.12475

Thrall, D (2013). Principles of radiographic interpretation of the axial skeleton. En: *Textbook of Veterinary Diagnostic Radiology*. Ed: Elsevier Saunders, 101-113.

Upchurch, J., McGonnell, I., Driver, C., Butler, L. y Volk, H. (2011). Influence of head positioning on the assessment of Chiari-like malformation in Cavalier King Charles Spaniels. *Veterinary Record*, 169(11), 277. doi:10.1136/vr.d4395

World Association of Veterinary Anatomists (2017). *Nomina Anatomica Veterinaria*.

Recuperado de: <http://www.wava-amav.org>