

BRACHYCEFALICKÝ SYNDROM

...patologie povýšená na plemenný znak

MVDr. Jana Langerová
Animal Clinic Praha

FAKTA:

- v současnosti je oblíbenost brachycefalických plemen na vzestupu
- současný šlechtitelský trend vede téměř k vymizení nosu u brachycefalických plemen
- výrazně vzrůstá počet psů se závažnými příznaky brachycefalického syndromu a dechové tísně již v prvních měsících života
- nadpoloviční většina majitelů i chovatelů považuje mnohé projevy brachycefalického syndromu za normální znak plemene; mnohé příznaky jsou dokonce považovány za roztomilé
- neexistuje omezení pro výběr jedinců do chovu
- neexistují objektivní studie pro stanovení limitů pro zařazování jedinců do chovu
- většina brachycefaliků se během svého života neobejde bez chirurgického zásahu na dýchacích cestách
- vzrůstá tlak odborné veřejnosti na včasnou diagnostiku a korekci brachycefalického syndromu před rozvinutím závažných změn
- standard v diagnostice dnes představuje CT vyšetření v kombinaci s endoskopií
- u velké části pacientů již nestačí jen standardní rozšíření nozder a zkrácení měkkého patra
- stále se zhoršující defekty dýchacích cest nutí hledat nové chirurgické metody pro jejich korekci (např. LATE – laser assisted turbinectomy)

Selekce psů pro jejich výrazné brachycefalické znaky (zkrácená lebka zejména v obličejové části) je hlavním rizikovým faktorem pro vznik brachycefalického obstruktivního syndromu dýchacích cest (BOAS – Brachycephalic Obstructive Airway Syndrome). Současný chovatelský trend vede k téměř kompletní ztrátě nosu, což způsobuje závažné strukturální deformity dýchacích cest a s nimi spojené poruchy normální funkce respiračního aparátu.

Typickými projevy tohoto onemocnění je namáhavé dýchání, intolerance fyzické zátěže, hlasité zvuky a chrápání v průběhu dýchání, sípání, dávení, kašel, snadné přehřívání organismu a špatná termoregulace, někdy až fialová barva sliznic a kolapsy. Nezřídka trpí brachycefalická plemena častým zvracením a regurgitací, plynatostí střev či záněty středního ucha. Tyto zdánlivě nelogické projevy jsou taktéž úzce spjaty se změnami zejména tlakových poměrů v dýchacích cestách. Vše je často ještě zhoršeno výraznou obezitou.

V Británii vznikla v roce 2012 velmi zajímavá studie, podle které majitelé a chovatelé brachycefalických psů považují výše zmíněné příznaky za normální!! pro dané plemeno. Číslo je doslova zarážející, neboť 58% majitelů psů vykazujících příznaky BOAS uvedlo, že jejich pes nemá potíže s dýcháním. Pomineme-li úvahy o kvalitě života takových psů, které vzbuzují mezi chovateli velké emoce a nezdá se, že se hovoří až o utrpení zvířat, musíme mít na mysli také fakt, že velká část postižených jedinců tak také ztrácí šanci na včasné odhalení problému a jeho korekci, a tím také šanci na zpomalení progresu svého onemocnění a vývoje závažných druhotných změn. Bohužel dosud neexistuje omezení pro výběr jedinců do chovu, neexistují ani objektivní studie, které by pomohly stanovit patřičné limity, a tak se běžně výrazně postižení psi podílejí na přenášení závažných patologických znaků na další generace. Co víc, v některých případech jsou dokonce pro své výrazné brachycefalické znaky v plemenitbě upřednostňováni.

Podstatou brachycefalického syndromu je geneticky kódovaná mutace, která vede k alterovanému růstu kostí zejména obličejové části lebky. Toto zkrácení kostěného podkladu ovšem není doprovázeno odpovídajícím úbytkem měkkých tkání. Jednoduše řečeno, měkké tkáně jsou doslova napěchovány v malé lebce. Brachycefalická plemena tak mají velmi unikátní anatomii dýchacích cest, která vede k určitému stupni obstrukce dýchání. Typicky jsou jako primární znaky brachycefalického syndromu popisovány úzké nozdry, prodloužené měkké patro a hypoplastická (zúžená) průdušnice. Ovšem dnes již víme, že to není zdaleka tak jednoduché. Díky stále lepší dostupnosti pokročilých diagnostických metod i ve veterinární medicíně jako je např. endoskopie či počítačová tomografie a magnetická rezonance získáváme možnost pro detailní zobrazení architektury tvrdých i měkkých tkání uvnitř lebky i dalších částí dýchacích cest, pro něž je klasické rentgenové vyšetření nedostačující. Z těchto vyšetření vyplývá, že zásadní roli hraje i komprese nosních průchodů a jejich ucívání vlastními turbináliemi nosu. U normálně fyziologicky utvářené lebky (což brachycefalici nespĺňují nikdy) mají nosní průchody horizontální průběh a jsou prostorné a široké. V případě extrémně krátkých nosů se pak průběh mění až v téměř zcela vertikální a nosní průchody zaujímají bizarní tvar a jsou velmi úzké až zcela ucpané vlastními aberantními nosními skořepami, které se nacházejí uvnitř, či zřasenou zbytnělou sliznicí nosu, deformovanou nosní přepážkou apod. Fakt, že se s touto extrémní patologií setkáváme stále častěji, jen potvrzuje neuváženou selekci psů s výrazně krátkými nosy pro chov. Pomocí CT diagnostiky vyšlo taktéž najevo, že měkké patro nezpůsobuje obstrukci jen díky své délce, ale zejména svou tloušťkou, a stejně tak kořen jazyka bývá velmi často výrazně ztlustlý.

Vlivem primárních změn na dýchacích cestách, a tím výraznému ztížení volného proudění vzduchu, musí jedinec v době nádechu vyvinout výrazné úsilí a podtlak, aby překonal vysoký odpor v dýchacích cestách a byl schopen nadechnout potřebný objem vzduchu. Právě tyto výrazné tlakové změny vedou k rozvoji druhotných změn nejen v dýchacím aparátu, což situaci dále zhoršuje. Sem patří zbytnění měkkého patra a mandlí, vyklenutí váček v hrtanu, kolaps hrtanu, průdušnice i průdušinek, polykání velkého množství vzduchu (aerofagie), hiátová kýla žaludku (vysoký podtlak v hrudníku vtahuje část žaludku do dutiny hrudní, což způsobuje potíže s pasáží potravy aj.), záněty středního ucha (střední ucho komunikuje s dýchacími cestami pomocí Eustachovy trubice) aj. Vše je navíc ještě komplikováno

chronickým zánětem, který vzniká vlivem trvalého dráždění v dýchacích cestách. Zánět je doprovázen otokem sliznic a zvýšenou produkcí hlenu, což ještě dále zhoršuje průchodnost dýchacích cest. Bohužel mnohé výrazně pokročilé druhotné změny již nelze chirurgicky korigovat.

Intenzita projevů brachycefalického obstruktivního syndromu může být mírná a komplikace se mohou vyskytnout až ve vyšším věku pacienta. Bohužel současná praxe ukazuje rychle se zhoršující trend a čím dál častěji se setkáváme s mladými psy s velmi závažnými příznaky onemocnění. Výjimkou nejsou několika měsíční štěňátka. Je tedy zřejmé, že u velké části brachycefaliků se neobejdeme bez chirurgického zásahu, aby byla zachována nebo alespoň zlepšena kvalita života psiho společníka. Bohužel velmi často přicházejí psi s BOAS ve výrazně pokročilém stádiu, kdy je riziko chirurgie vysoké a co víc, mnohé defekty již nelze opravit, čímž se situace stává bezvýchodnou a nezdědka bývá navržena i eutanázie.

V současné době roste mezi odbornou veřejností apel na včasnou diagnostiku a posouzení závažnosti brachycefalického syndromu již u mladých dospívajících psů, ať už vykazují příznaky onemocnění nebo nikoli. Cílem je možnost včasné korekce alespoň některých defektů, a tím zpomalení rozvoje závažných druhotných změn. Za zlatý standard se v současnosti v diagnostice považuje endoskopie dýchacích cest v kombinaci s CT vyšetřením hlavy. Tato diagnostika je neinvazivní, nicméně vyžaduje celkovou anestezii pacienta. Umožňuje získat detailní přehled o anatomických poměrech uvnitř lebky, zejména pak nosu, i posouzení průběhu celých dýchacích cest, a tím vypracovat individuální plán případného chirurgického zákroku, a také umožňuje zhodnotit možná rizika a prognózu pacienta.

Endoskopie umožňuje přímou vizualizaci jednotlivých struktur od hltanu a hrtanu, přes průdušnici až po rozvětvení v jednotlivé průdušinky, sleduje se taktéž přítomnost aberantních turbinálií prorůstajících z nosní dutiny do nosohltanu. Při endoskopii pak bývají hodnoceny zejména druhotné změny, které vznikají vlivem abnormální anatomie dýchacích cest. Tyto faktory jsou stěžejní pro zhodnocení přínosu případné chirurgie a s ní spojených rizik.

CT vyšetření pak umožňuje detailní zobrazení komplikované architektury nosu a nosního labyrintu, včetně abnormálních nosních skořep a umožňuje posouzení průchodnosti v této inkriminované části dýchacích cest. Velmi užitečné je dále pro zhodnocení délky a šířky měkkého patra, jež bývá u brachycefaliků taktéž chirurgicky korigováno.

Standardní chirurgické řešení v současnosti stále zahrnuje plastiku a rozšíření úzkých nozder, dále zkrácení a zúžení měkkého patra, případně korekci některých druhotných změn jako např. vytnutí vychlípených váčku v hrtanu apod. U velké většiny pacientů, kteří přicházejí včas, mají většinou jen mírné projevy BOAS, a nemají tak rozvinuty pokročilé změny na dýchacích cestách, mají tyto chirurgické korekce velmi dobrou úspěšnost a výrazně zlepšují kvalitu dýchání a vůbec života pacienta. Bohužel u vzrůstajícího podílu pacientů mají jen částečný či dočasný efekt nebo selhávají úplně. Důvodem bývá výrazná obstrukce uvnitř extrémně zkrácených nosních průchodů defektně utvářenými turbináliemi. Poměrně nedávno byla zavedena technika, kdy se pomocí diodového laseru pod endoskopickou kontrolou tyto aberantní turbinálie vytnou, čímž se dýchací cesty uvolní (LATE – laser assisted turbinectomy). Výsledky ze studií jsou poměrně slibné, i když nejde o definitivní řešení,

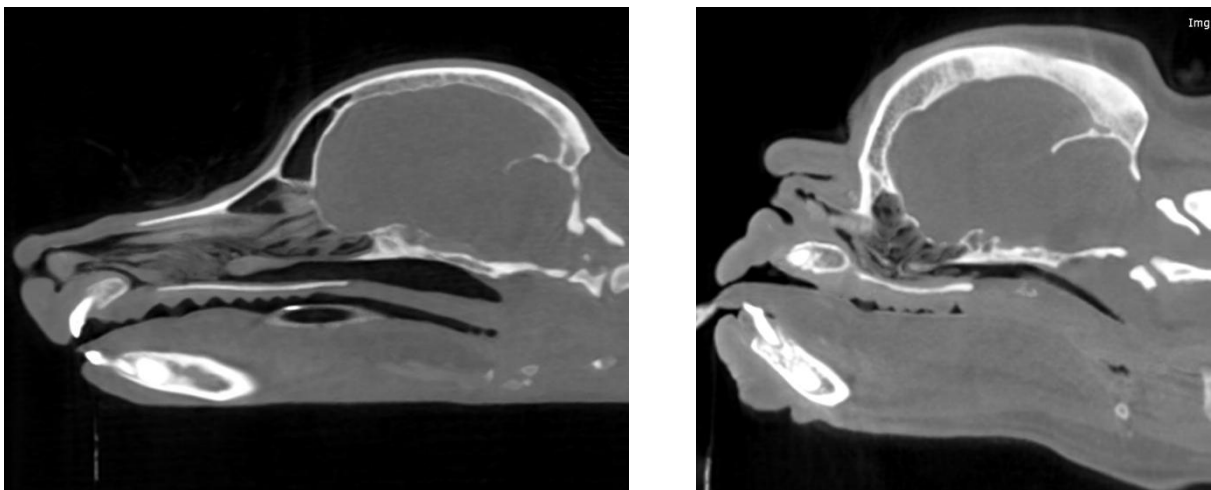
neboť časem dochází k opětovnému nárůstu sliznice i části turbinálií. Nicméně se zatím zdá, že příznaky onemocnění, které se časem opět vyvinou, jsou výrazně mírnější ve srovnání se stavem před zákrokem. Poslední skupinu pacientů tvoří psi s pokročilými změnami dýchacích cest, u nichž je chirurgie velmi riziková či dokonce již neproveditelná. Kritický bývá zejména kolaps hrtanu. Tady bývá většinou poslední šancí permanentní tracheostomie.

SLOVO ZÁVĚREM:

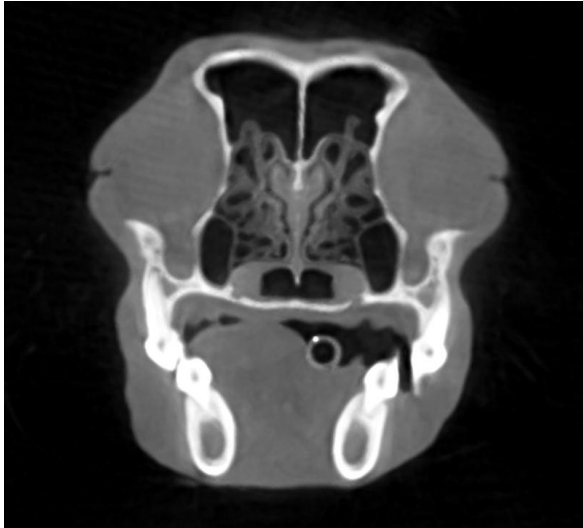
Situace, kdy jsou klinické příznaky onemocnění, které mají potenciálně negativní vliv na kvalitu života zvířete, majitelem považovány za žádoucí a pozitivní znak jejich psiho kamaráda, jistě stojí za zvláštní zamyšlení.

V současné době vzniká celá řada nových terapeutických přístupů a modalit pro řešení brachycefalického syndromu, nicméně žádné není zcela kurativní, většina má jen dočasný efekt. Jediným efektivním přístupem jak vyřešit tuto člověkem způsobenou závažnou patologii je zastavení přehnané a špatné selekce psů do chovu, která vede k nebezpečnému prohlubování brachycefalických znaků a téměř kompletní ztrátě nosu a pravděpodobně k řadě dalších závažných poruch. Otázkou však zůstává, jestli je cesta k nápravě ještě možná.

ILUSTRACE:



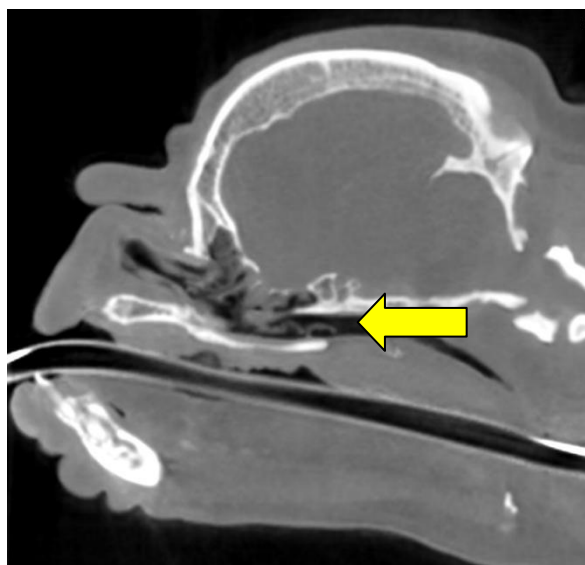
Obr. Srovnání utváření nosu u normocefalického (vlevo) a brachycefalického (vpravo) psa na podélném průřezu. Vzdušná místa se zobrazují černě. Zatímco nosní průchody u lebky vlevo jsou v horizontální rovině a prostorné, nos vpravo se výrazně stáčí do vertikální polohy a struktury uvnitř ho výrazně ucpávají.



Obr. Srovnání utváření nosu u normocefalického (vlevo) a brachycefalického (vpravo) psa na příčném průřezu. Zřejmá je výrazná deviace nosní přepážky uprostřed nosní dutiny a výrazná deformace nosního labyrintu u brachycefalické hlavy.



Obr. Srovnání utváření vstupu do nosohltanu u normocefalického (vlevo) a brachycefalického (vpravo) psa. Vpravo je patrná přítomnost aberantních turbinálií.



Obr. Aberantní turbinálie ucpávající vstup do nosohltanu



Obr. Endoskopie – druhotné změny. Vlevo vychlípené váčky v hrtanu výrazně ucpávají dýchací cesty. Vpravo absolutní kolaps chrupavek hrtanu zcela ucpává dýchací cesty.



Obr. Měkké patro u brachycefalíků není jen dlouhé, ale i výrazně ztlustělé.

Adresa autora:

MVDr. Jana Langerová

Animal Clinic

Čistovická 44

Praha 6

www.animalclinic.cz

Literatura na vyžádání u autora.