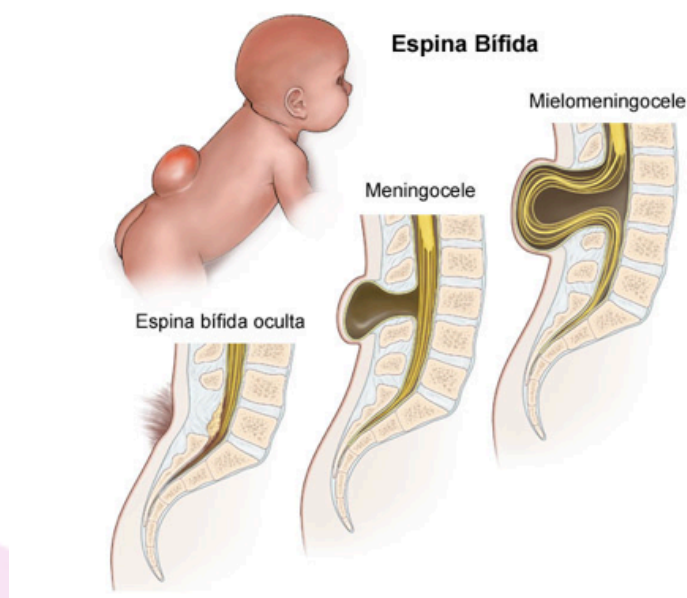


Patologie implicate e definizioni nella “Sindrome Neuro-Cranio-Vertebrale” e nella “Patologia del Filum”



Frequentemente la “Patologia del Filum”, chiaramente definita, viene confusa con altre patologie con localizzazione e meccanismi simili. In questa sezione si menzionano tali patologie (alcune fanno parte della “Patologia del Filum”) ed i nuovi concetti di Sindrome Neuro-Cranio-Vertebrale (S.NCV), Patologia del Filum (PF) e FILUM SYSTEM® (FS®).

Definizione, nomenclatura e descrizione di concetti, termini e patologie che verranno di seguito menzionati con frequenza

Di particolare importanza sono la definizione, la data della descrizione e la denominazione della “Patologia del Filum” (PF) e della “Sindrome Neuro-Cranio-Vertebrale” (S.NCV), così come quella che è stata precedentemente descritta, e che può essere causa di confusione, la cosiddetta Sindrome da Trazione Midollare (S.TM), o Sindrome del Filum Terminale (S.FT), o Sindrome del Filum Terminale teso, o Cord-traction Syndrome, o Filum Terminale Syndrome, o Tight Filum Terminale Syndrome.

Anche la “Patologia del Filum” viene confusa con altre due patologie simili: il Midollo Ancorato, o Tethered Cord Syndrome, e il Midollo Ancorato con spina bifida occulta, o Tethered Spinal Cord.

Per facilitarne la distinzione, si descrivono il concetto e tutte le patologie relazionate con il FS[®]. Le patologie che vengono confuse si menzionano con terminologia in italiano e inglese e sono le seguenti:

- 1. Midollo ancorato o midollo ancorato da spina bifida//Tethered Cord Syndrome.**
- 2. Midollo ancorato occulto o midollo ancorato da spina bifida occulta//Tethered Spinal Cord.**
- 3. Sindrome da Trazione Midollare/Sindrome del Filum Terminale/Sindrome del Filum Terminale teso//Cord-traction Syndrome/Filum Terminale Syndrome/Tight Filum Terminale Syndrome.**
- 4. Scoliosi.**
- 5. Sindrome di Arnold Chiari.**
- 6. Siringomielia.**
- 7. Patologie associate: Platibasia, Invaginazione basilare, Inversione del processo odontoide, Kinking del tronco cerebrale.**
- 8. Sindrome Neuro-Cranio-Vertebrale.**
- 9. Patologia del Filum.**
- 10. Filum System[®].**

1. Midollo ancorato o midollo ancorato da spina bifida//Tethered Cord Syndrome

Definizione: il Midollo ancorato o “Tethered Cord Syndrome” è associato a una malformazione neuro-vertebrale come la spina bifida e il mielomeningocele, che si manifestano esternamente (prevalentemente nella regione lombare), che trattiene il midollo spinale e provoca lesioni meccaniche da trazione in tutto il sistema nervoso, nel cranio e nella colonna vertebrale. Produce inoltre lesioni specifiche, come l’abbassamento delle tonsille cerebellari, la scoliosi e la siringomielia.



Figura 1. Mielomeningocele in un feto in cui il midollo spinale (in giallo) esercita già una trazione importante sull'encefalo e produce l'abbassamento delle tonsille cerebellari.

Descrizione: Lichtenstein B.W. nel 1940. (Lichtenstein B.W. Spinal dysraphism. Spina Bifida and myelodysplasia. Arch Neurol Psychiatry 44:792-809, 1940).

Nomenclatura: il nome e la definizione si riaffermano con Yamada S. nel 1996 nel suo libro “Tethered cord Syndrome”. (Shokei Yamada. American Association of Neurological Surgeons Publications Committee”, 1996).

Consider the word “tethered” in the context of the lumbosacral spinal cord. One can visualize an unnatural, unmitigated, abnormal constraint and immediately recognize the aptness of the medical term “tethered cord syndrome” for this condition. However, many clinicians and scientists did not agree with the usage of this term for many years. Even after the appearance of the diagnostic term “tethered spinal cord” and “cord tethering” in the literature in the mid-1950s,⁸ debate continued as to whether these terms were acceptable (McLone DG [moderator], Reigel DH, Pang D, Mickle JP: Tethered cord: fact or fiction. Annual Meeting of the American Association of Neurological Surgeons, May 5, 1987, Dallas, Texas).

Figura 2. Frammento di testo tratto dal libro “Tethered cord Syndrome”. Shokei Yamada. American Association of Neurological Surgeons Publications Committee”. 1996. Corrisponde all'introduzione al primo capitolo del libro, dove si menziona l'esistenza del dibattito sulle altre descrizioni patologiche.

2. Midollo ancorato occulto o midollo ancorato da spina bifida occulta // Tethered Spinal Cord

Definizione: il midollo ancorato occulto o “Tethered Spinal Cord” è associato a una malformazione neuro-vertebrale, spina bifida e mielomeningocele, non visibili esternamente, prevalentemente nella regione lombare, che ancora il midollo spinale provocando lesioni meccaniche da trazione, principalmente a livello midollare e vertebrale. Per visualizzarlo ed effettuarne la diagnosi, sono necessari esami di neuroimaging quali RM o TAC. Si può manifestare con abbassamento delle tonsille cerebellari, scoliosi e siringomielia.

Descrizione: nel 1976, Hoffman H.J. (1932-2004), neurochirurgo di Toronto, definisce il “Tethered Spinal Cord” come una sindrome costituita dagli stessi segni e sintomi di un midollo ancorato, però associata alla presenza di spina bifida occulta.

Hoffman descrive 31 casi di bambini con midollo spinale allungato per la trazione di una spina bifida occulta, in cui i deficit neurologici migliorano a seguito dell'eliminazione della trazione midollare. Il nuovo concetto di patologia viene esposto in: “The Tethered Spinal Cord: its protean manifestations, diagnosis and surgical correction”, Hoffman HJ, Hendrick EB, Humphreys RP. Childs Brain. 1976;2(3):145-55.

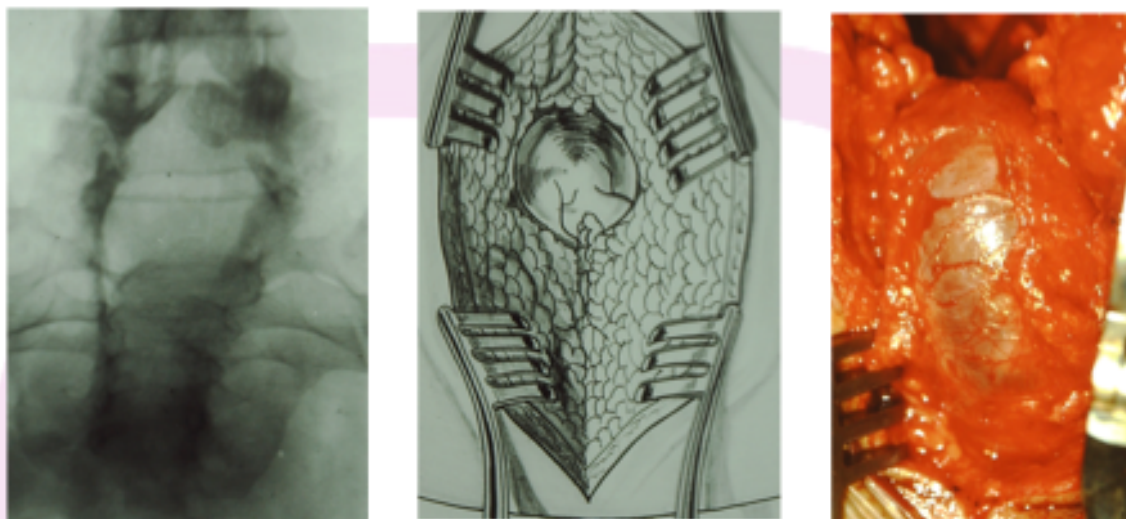


Figura 3. Caso di midollo ancorato occulto. Da sinistra a destra: RX lombo-sacrale con spina bifida ossea da L4 allo iato sacrale; schema e foto operatoria di meningocele lombo-sacrale visibile solo con esami di neuroimaging.

3. Sindrome da Trazione Midollare (STM)/Sindrome del Filum Terminale/Sindrome del Filum Terminale teso//Cord-traction Syndrome/Filum Terminale Syndrome/Tight Filum Terminale Syndrome

Definizione: sindrome clinica che associa sintomi e segni di alterazioni neurologiche nel sistema nervoso prevalentemente a livello midollare basso, in combinazione con possibile Scoliosi e sindrome di Arnold Chiari, come conseguenza di un filum terminale teso, senza altra malformazione apparente del sistema nervoso, incluso il filum terminale.

Descrizione: McKenzie, neurochirurgo di Toronto, è il primo autore a mettere in relazione la comparsa di paraplegia, scoliosi e filum terminale teso nella sua pubblicazione: McKenzie KG, Deward FP, "Scoliosis with paraplegia", J Bone Joint Surg (Br) 31:162-174, 1949.

Nomenclatura: nel 1953, Garceau, chirurgo ortopedico nordamericano, dà per la prima volta il nome alla "sindrome da trazione midollare", differenziandola dal classico "midollo ancorato", come si legge nella sua pubblicazione: Garceau GJ, "The filum terminale syndrome. (The cord-traction syndrome)", J Bone Joint Surg (Am) 35:711-716, 1953.

DISCUSSION

The cord-traction symptoms associated with dysraphism have been recognized by neurosurgeons for many years. The neurosurgical literature abounds with excellent articles. The syndrome has been associated with simple spina bifida occulta, meningocele, myelomeningocele, diastematomyelia, congenital scoliosis, Klippel-Feil syndrome, cranium bifidum, tight fibrous bands, and bony spicules. All of these conditions may be associated with congenital deformities, especially in the lower extremities. These are usually evident at birth. The neurological abnormalities may be progressive.

The associated pathological lesions were different in the three cases here reported. In the first patient the tight filum terminale had prevented the distal migration of the spinal column, so that the conus medullaris had retained the foetal position. Paralysis occurred during the period of rapid growth.

Figura 4.- Testo tratto dalla pubblicazione di Garceau: “[...] La trazione midollare associata a disrafismi è ben nota ai neurochirurghi da molti anni [...]Nella letteratura neurochirurgica esistono eccellenti articoli. La sindrome è associata a una semplice spina bifida occulta, meningocele, mielomeningocele, diastematomielia, scoliosi congenita, sindrome di Klippel-Feil, cranio bifido, bande fibrose tese e spicole ossee. Tutte queste condizioni possono associarsi a deformazioni congenite, specialmente negli arti inferiori, e sono solitamente visibili alla nascita. Le anomalie neurologiche possono essere progressive. – L’associazione patologica delle lesioni è differente nei tre casi descritti: il primo paziente presenta ritardo nella migrazione distale della colonna spinale, per cui il cono midollare si mantiene in posizione fetale; negli altri due casi non è possibile determinarne il livello.

Sulla prima descrizione nel 1949 di Mackenzie della “Sindrome da Trazione” e sulla definizione nel 1953 di Garceau di “Sindrome da Trazione midollare” o “Tight Filum Terminale Syndrome” come patologia indipendente, è possibile evidenziare alcuni articoli:

1. “Subtle imaging findings in a case of tight filum terminale syndrome.”, Yeung JT, Lee CM, Fong JC. Hong Kong Med J. 2012 Jun; 18(3):258-9.
2. “Outcome, reoperation, and complications in 99 consecutive children operated for tight or fatty filum.”, Ostling LR, Bierbrauer KS, Kuntz C 4th. World Neurosurg. 2012 Jan; 77(1):187-91. doi: 10.1016/j.wneu.2011.05.017. Epub 2011 Nov 19.

3. "Improved symptoms and lifestyle more than 20 years after untethering surgery for primary tethered cord syndrome.", Fukui J, Ohotsuka K, Asagai Y. *Neurourol Urodyn*. 2011 Sep; 30(7):1333-7. PubMed PMID: 21626535.
4. "Introductory comment: Childhood tight filum syndrome.", Van Calenbergh F. *Eur J Paediatr Neurol*. 2012 Mar; 16(2):101-2. doi: 10.1016/j.ejpn.2011.07.017. Epub 2011 Aug 31.
5. "Clinical characteristics and surgical outcome in 25 cases of childhood tight filum syndrome.", Cornips EM, Vereijken IM, Beuls EA, Weber JW, Soudant DL, van Rhijn LW, Callewaert PR, Vles JS. *Eur J Paediatr Neurol*. 2012 Mar; 16(2):103-17. doi: 10.1016/j.ejpn.2011.07.002. Epub 2011 Aug 11.
6. "Congenital anomalies in the central nervous system (6) occult spinal dysraphism (other than spinal lipoma): congenital dermal sinus, tight filum terminale, neurenteric cyst, split cord malformation, and caudal regression syndrome].", Shigeta H. *No Shinkei Geka*. 2011 May; 39(5):513-27.
7. "Preoperative predictors for improvement after surgical untethering in occult tight filum terminale syndrome.", Fabiano AJ, Khan MF, Rozzelle CJ, Li V. *Pediatr Neurosurg*. 2009;45(4):256-61. doi: 10.1159/000228983. Epub 2009 Jul 17.
8. "Association of Chiari malformation type I and tethered cord syndrome: preliminary results of sectioning filum terminale.", Milhorat TH, Bolognese PA, Nishikawa M, Francomano CA, McDonnell NB, Roonprapunt C, Kula RW. *Surg Neurol*. 2009 Jul; 72(1):20-35. doi: 10.1016/j.surneu.2009.03.008. Erratum in: *Surg Neurol*. 2009 Nov;72(5):556.
9. "Tight filum terminale syndrome in children: analysis based on positioning of the conus and absence or presence of lumbosacral lipoma.", Bao N, Chen ZH, Gu S, Chen QM, Jin HM, Shi CR. *Childs Nerv Syst*. 2007 Oct;23(10): 1129-34. Epub 2007 Jun 6.
10. "A novel minimally invasive technique for spinal cord untethering.", Tredway TL, Musleh W, Christie SD, Khavkin Y, Fessler RG, Curry DJ. *Neurosurgery*. 2007 Feb; 60(2 Suppl 1):ONS70-4; discussion ONS74.
11. "Miller-Dieker syndrome associated with tight filum terminale.", Chen SJ, Peng SS, Kuo MF, Lee WT, Liang JS. *Pediatr Neurol*. 2006 Mar; 34(3):228-30.
12. "Occult tight filum terminale syndrome: results of surgical untethering.", Albright AL. *Pediatr Neurosurg*. 2005 Jan-Feb;41(1): 58; author reply 59-60.
13. "Occult tight filum terminale syndrome: results of surgical untethering.", Wehby MC, O'Hollaren PS, Abtin K, Hume JL, Richards BJ. *Pediatr Neurosurg*. 2004 Mar-Apr;40(2): 51-7; discussion 58.
14. "Management of tight filum terminale.", Komagata M, Endo K, Nishiyama M, Ikegami H, Imakiire A. *Minim Invasive Neurosurg*. 2004 Feb; 47(1):49-53.
15. "Patients with urinary incontinence often benefit from surgical detethering of tight filum terminale.", Selçuki M, Unlü A, Uğur HC, Soygür T, Arikan N, Selçuki D. *Childs Nerv Syst*. 2000 Mar; 16(3):150-4; discussion 155.
16. "Management of tight filum terminale syndrome with special emphasis on normal level conus medullaris (NLCM).", Selçuki M, Coskun K. *Surg Neurol*. 1998 Oct; 50(4):318-22; discussion 322.
17. "Urodynamic evaluation of tethered cord syndrome including tight filum terminale: prolonged follow-up observation after intraspinal operation.", Fukui J, Kakizaki T. *Urology*. 1980 Nov; 16(5): 539-52.
18. "The so-called tight filum terminale syndrome.", UIHLEIN A. *Minn Med*. 1959 Apr; 42(4): 394-8.

4. Scoliosi

Definizione: patologia caratterizzata da una deviazione laterale della colonna vertebrale, di cui è possibile identificare e controllare l'evoluzione attraverso una radiografia della colonna in toto sul piano frontale o anteroposteriore.

Tipi di Scoliosi in base all'eziologia:

4.1. Scoliosi idiopatica (SC. I.)

Definizione: la Scoliosi idiopatica (SC. I.) è una deviazione laterale della colonna vertebrale, di causa ignota. È più frequente nel sesso femminile e si osserva maggiormente nell'età dello sviluppo (Ippocrate IV secolo a.C.).

Descrizione: la Scoliosi (SC) è descritta per la prima volta da Ippocrate di Cos nel suo trattato "Sugli strumenti della riduzione".

Nomenclatura: il nome "Scoliosi" è dato da Galeno (129-199) quando crea i termini "scoliosi", "cifosi" e "lordosi", nel passaggio del libro "Le Articolazioni" in cui menziona la descrizione di Ippocrate delle differenti forme di lussazione vertebrale.

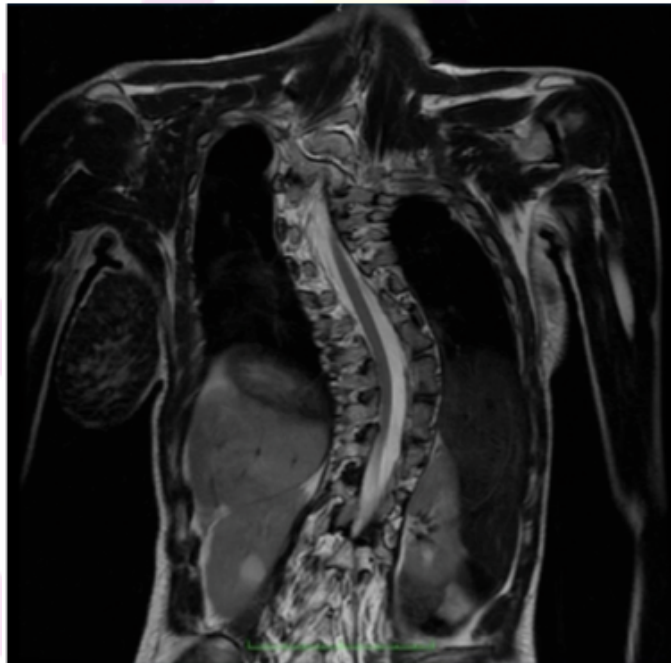


Figura 5.- RM con sezione coronale della colonna vertebrale in una Scoliosi idiopatica, in cui si visualizza il canale vertebrale con il midollo spinale che va da convessità a concavità all'interno del canale vertebrale, indicando la presenza di una forza di trazione midollare importante.

Teorie sulla SC.I.:

A. Teorie convenzionali: squilibrio della massa muscolare paravertebrale, anomalia legamentosa, alterazioni posturali propriocettive, reazione spinale a forze come la gravità o all'azione muscolare legamentosa, errore innato del metabolismo, alterazioni neurologiche.

B. Teoria secondo il Filum System®: la SC.I. è il risultato di un meccanismo di evitamento o compensazione dell'azione di una trazione midollare prodotta da un filum terminale teso, non evidenziabile con le tecniche di neuroimaging. Condividono la stessa causa le altre deviazioni idiopatiche della colonna vertebrale, come l'ipercifosi, l'iperlordosi, il raddrizzamento della curvatura vertebrale, la rotazione vertebrale e l'inversione delle curvature vertebrali con il

medesimo significato biomeccanico.

4.2. Scoliosi secondaria

Definizione: deviazione della colonna vertebrale sul piano frontale o anteroposteriore, la cui causa è nota e può essere di natura tumorale, traumatica, infettiva o altro.

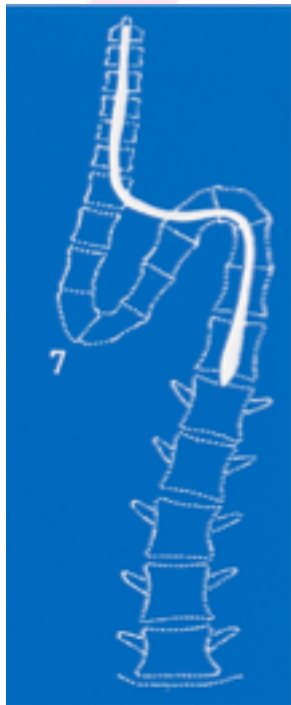


Fig. 7. Neuro-vertebral diagram drawn according to observation of Hamilton and Schmidt [3]

Figura 6. Caso eccezionale di Hamilton e Schmidt, citato da Roth, che mostra la posizione della colonna vertebrale e del midollo spinale al di fuori del canale vertebrale, eroso lateralmente, in un paziente vivo.

5. Sindrome di Arnold Chiari (SACH)

Definizione: la sindrome di Arnold-Chiari (SACH) indica l'erniazione della parte inferiore dell'encefalo, le tonsille cerebellari e la parte inferiore del cervelletto, attraverso il foro occipitale verso il canale vertebrale. Secondo alcuni, l'abbassamento delle tonsille cerebellari (ATC) deve essere maggiore di 5 mm, secondo altri di 3 mm, secondo altri ancora può essere di 0 mm, o impegno delle tonsille cerebellari con un quadro clinico compatibile.

Descrizione: nel 1883 il chirurgo anatomista John Cleland (1835-1925) di Perthshire, Scozia, descrive l'allungamento del verme cerebellare, l'abbassamento del cervelletto e del IV ventricolo in un bambino con idrocefalo, encefalocele, spina bifida e mieloschisi. Nel 1891 e nel 1896 Hans Chiari descrive nuovi casi ed una sua classificazione. Nel 1894 Julius Arnold contribuisce alla sua diffusione.

Nomenclatura: nel 1907 Schwalbe e Gredig la definiscono "malformazione di Arnold-Chiari".

La nomenclatura ufficiale attuale è “sindrome o malattia di Arnold-Chiari” (SACH), secondo il Nomenclatore e la classificazione delle malattie della OMS del 1992.

Alcuni autori si riferiscono a questa patologia come “malformazione di Chiari”, “Chiari”, “sindrome di Chiari”. La nomenclatura proposta nel Nomenclatore e nel Codice di classificazione delle patologie della OMS è “sindrome o malattia di Arnold-Chiari” (SACH). Omettere “Arnold” implica ignorare le regole internazionali recenti e incorrere nell’errore, cosa che si vuole evitare con la nomenclatura della OMS, dato che esistono altre voci con cui ci si può confondere: sindrome di Chiari-Fromel, sindrome di Budd-Chiari, osteologia di Chiari.

Nel Codice di classificazione delle malattie della OMS (International Statistical Classification of Diseases and Related Health Problems, 10th Revision (c) Ginevra, OMS, 1992), risulta per questa patologia la voce "Sindrome o malattia di Arnold-Chiari I" (Q07.0, CIE-10).

Incidenza: un caso ogni mille nati vivi; altri autori indicano poco meno dell’1% della popolazione. In entrambi i casi si tratta di cifre con criteri attuali molto restrittivi, con un ATC > 3 o 5 mm.



Figura 7. Schema che mostra l’abbassamento delle tonsille cerebellari e il conseguente aumento dello spazio sopracerebellare, nello spostarsi tutto il cervelletto verso il canale vertebrale, nella SACH.I.

Tipi di Sindrome di Arnold-Chiari: esistono quattro tipologie classiche (I, II, III, IV) e due (“0”, “1,5”) descritte recentemente:

Tipo I. ATC (abbassamento delle tonsille cerebellari) senza altra malformazione del sistema nervoso.

Tipo II. ATC con malformazione neurovertebrale nella colonna vertebrale, che fissa il midollo spinale al canale vertebrale.

Tipo III. ATC con encefalocele occipitale ed anomalie cerebrali.

Tipo IV. ATC con aplasia o ipoplasia del cervelletto associata ad aplasia del tentorio del cervelletto.

Tipo “0”. Attualmente si è menzionata l’esistenza di casi con la clinica propria della SACH.I. però senza ATC.

Tipo “1,5”. Recentemente si è descritta la SACH “1,5” con ATC ed erniazione del tronco encefalico attraverso il foro occipitale.

Eziologia della Sindrome di Arnold-Chiari

L’abbassamento delle tonsille cerebellari (ATC) può essere dovuto alla trazione esercitata sul midollo spinale da malformazioni associate ad alcune forme di SACH, esclusa la SACH.I., in cui l’ATC è l’unica alterazione morfologica. In tal caso, esistono le seguenti teorie:

A. Teorie convenzionali:

- *Idrodinamica:* l’ATC è la conseguenza di un’anomalia della circolazione del LCR.

- *Malformativa:* la teoria della fossa cranica piccola, ritiene che questa malformazione provochi l’erniazione del cervelletto verso il canale vertebrale.

B. Teoria secondo il Filum System[®]: considera l’ATC in una SACH.I. come il risultato di una trazione anomala del midollo spinale, dovuta ad un FT anomalo non evidenziabile con le tecniche di neuroimaging.

La clinica della SACH.I. si può manifestare in forme diverse, con oltre cento gruppi di sintomi. Nella nostra casistica, la classificazione dei sintomi, con frequenza da maggiore a minore, include: cefalea, cervicalgie, paresi degli arti, alterazione della vista, dolore agli arti, parestesie, alterazione della sensibilità, vertigini, disfagia, lombalgie, alterazioni mnestiche, alterazione del cammino, dorsalgie, alterazione dell’equilibrio, disestesie, disturbi del linguaggio, alterazione degli sfinteri, insonnia, vomito, perdita di coscienza, tremore.

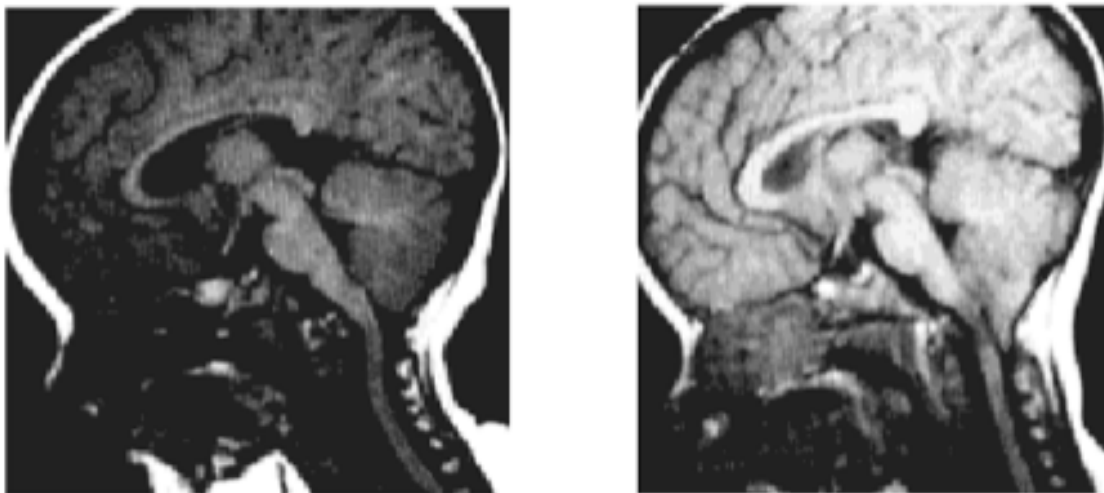


Figura 8. RM di una paziente a 8 e 20 mesi, in cui si può osservare un ATC tra la prima e la seconda RM.
Huang P. "Acquired" Chiari I malformation, J.Neurosurg 1994.

6. Siringomielia

Definizione: la Siringomielia (SM) si caratterizza per la comparsa di una cavità cistica nel midollo spinale, associata a sintomi di deterioramento generalizzato del midollo spinale, prevalentemente legati alla sensibilità termica.

Descrizione: la Siringomielia (SM) è descritta per la prima volta da Estienne nell'opera "La dissection du corps humain" nel 1546.

Nomenclatura: Parigi, 1824, l'anatomista Charles Prosper Ollivier d'Angers (1796 – 1845) la menziona e la pubblica nel "Traité de la moelle épinière et ses maladies".

Incidenza: 84 malati di siringomielia per ogni milione di abitanti.

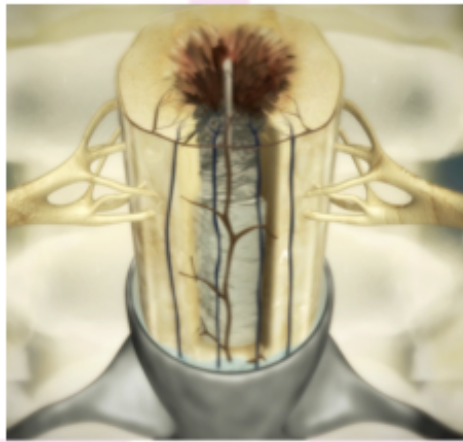


Figura 9. Modello che mostra il riempimento con liquido interstiziale o siero della cavità centro-midollare, generata dalla necrosi dei tessuti dovuta all'ischemia da trazione del filum terminale.

Tipi di Siringomielia in base all'eziologia:

A. Siringomielia primaria o idiopatica (SM.I.)

Definizione: si tratta di una Siringomielia o cavità intramidollare ricolma di liquido, la causa della cui formazione è ignota.

Nella nostra casistica, la classificazione dei sintomi di SM.I., dal più al meno frequente, include: algie agli arti, cervicalgie, alterazione della sensibilità termica e tattile, lombalgie, dorsalgie, cefalee, alterazione del cammino, paresi, alterazione degli sfinteri.

Teorie sull'eziologia della SM.I.

- *Teoria idrodinamica*: considera che la cavità siringomielica (CS) sia prodotta da un'anomalia nella circolazione del liquido cefalorachidiano (LCR).
- *Teoria malformativa*: ritiene che l'esistenza di una fossa cranica piccola determini lo

spostamento del cervelletto verso il canale vertebrale, generando un conflitto idrodinamico, con deviazione del LCR all'interno del midollo spinale e conseguente formazione di una cavità siringomielica colma di LCR.

- *Teoria della trazione midollare secondo il Filum System[®]*: ritiene che la CS sia conseguenza della necrosi del tessuto intramidollare, prodotta da un'ischemia, a sua volta dovuta alla trazione midollare di un filum terminale teso, non identificabile dalle tecniche di neuroimaging. Nella cavità siringomielica si forma liquido interstiziale o siero. Nell'evoluzione della CS, può crearsi una fistola nello spazio perimidollare o nel canale ependimale, con scambio di siero intracavitario con LCR.

B. Siringomielia secondaria

Nella SM secondaria secondo il FS[®], esiste una cavità intramidollare che contiene liquido interstiziale o siero, dovuta a una causa tumorale, traumatica, infettiva o altro. Può essere provocata da una necrosi del parenchima del midollo spinale, in cui la causa esercita un effetto invasivo da compressione o trazione, o da una combinazione dei tre meccanismi.

7. Alcune patologie associate:

- * **Platibasia (PTB)**. È un'anomalia ossea caratterizzata dall'appiattimento della base del cranio, che si traduce nell'apertura dell'angolo basale o di Boogard. Secondo il FS[®], questa deformazione ossea si produce quando coesistono una struttura ossea malleabile, per mancanza di maturazione ossea o per destrutturazione del tessuto osseo, ed una forza deformante, che è quella generata dalla trazione midollare della S.NCV.
- * **Invaginazione Basilare (IB)**. È un'invaginazione del contorno osseo del foro occipitale verso l'interno della fossa posteriore con riduzione del suo volume, che conferisce alla base del cranio una forma a cupola, opposta alla forma normale (convessobasia). Con il medesimo meccanismo della Platibasia e secondo il FS[®], questa deformazione ossea si produce quando coesistono una consistenza ossea malleabile, per mancanza di maturazione ossea o per destrutturazione del tessuto osseo, ed una forza deformante, che è quella generata dalla forza di trazione midollare della S.NCV.
- * **Inversione del processo odontoide (IPO)**. Si tratta di una malformazione della porzione superiore della colonna cervicale che consiste in un'oscillazione all'indietro dell'apofisi odontoide, fino a spostare e comprimere le strutture nervose adiacenti. Secondo il FS[®], l'IPO è la manifestazione di importanti forze di compensazione generate da una trazione midollare, che giunge a deformare le articolazioni, le giunzioni muscolo-legamentose e l'osso dell'estremità prossimale della colonna vertebrale.
- * **Kinking del tronco cerebrale (KTC)**. Consiste in una curvatura in avanti fra la protuberanza e il midollo spinale che accompagna la PTB, IB e l'IPO, specialmente nei casi maggiormente colpiti. Secondo il FS[®], comporta l'adattamento del contenuto anteriore della fossa posteriore ad una deformazione del cranio, unitamente alla deformazione prodotta dalla trazione midollare di una S.NCV.

- * **Altre patologie con la medesima causa della trazione midollare:** enuresi notturna, protrusioni discali vertebrali, sindrome delle faccette articolari, sindrome di Baastrup, discopatie multiple, insufficienza vascolare cerebrale, alterazioni ormonali e neuropsicologiche.

8. Sindrome Neuro-Cranio-Vertebrale (S.NCV)

Definizione: la sindrome Neuro-Cranio-Vertebrale consiste in un insieme di manifestazioni cliniche, sintomi e segni, che coinvolgono tutto il sistema nervoso, includendo l'encefalo, il tronco cerebrale, il midollo spinale, il cranio e la colonna vertebrale, a conseguenza di una trazione anomala di un filum terminale apparentemente normale. La trazione midollare può essere dovuta ad un'anomalia *congenita* del filum terminale non rilevabile (Patologia del Filum), o *acquisita*, per un tumore, un trauma o per tutte quelle cause che possono deformare il canale vertebrale e la relazione meccanica fra il canale vertebrale e il midollo-filum terminale.

Descrizione: effettuata dal Dott. Royo Salvador in:

Rev Neurol 1996; 24: 937-959. Siringomielia, escoliosis y malformación de Arnold- Chiari idiopáticas. Etiología común. Royo Salvador M.B.

Rev Neurol 1996; 24: 1241-1250. Impresión basilar, platibasia, retroceso odontoideo, kinking del tronco cerebral, etiología común con la siringomielia, escoliosis y malformación de Arnold-Chiari idiopáticas. Royo Salvador M.B.

Nomenclatura: anch'essa realizzata dal Dott. Royo Salvador in:

“Síndrome Neuro-Cráneo-Vertebral, Escoliosis, Chiari, Siringomielia. Sección del filum terminale”. XIX Jornadas de Fisioterapia de la ONCE. El Sistema craneosacro como unidad biodinámica. 6 y 7 Marzo 2009, Madrid. España.

“Síndrome Neuro-Cranio-Vertebrale”. IV Riunione “Chiari & Scoliosis & Syringomyelia Foundation”. 14 Octubre 2011. Palermo, Sicilia, Italia.

“Síndrome Neuro-Cranio-Vertebrale cronica, aguda, subclinica. Risultati di 400 casi operati di SEZIONE DEL FILUM TERMINALE”. V Riunione “Chiari & Scoliosis & Syringomyelia Foundation”. 12 Noviembre 2011. Trieste, Italia.

“Síndrome Neuro-Cranio-Vertebrale. Risultati di casi operati di SEZIONE DEL FILUM TERMINALE”. VI Riunione “Chiari & Scoliosis & Syringomyelia Foundation”. 17 Marzo 2012. Oristano, Italia.

“El nuevo Síndrome Neuro-Cráneo-Vertebral. La enfermedad más frecuente”. Ciclo de Charlas divulgativas CIMA (Centro Internacional Medicina Avanzada). 8 Mayo 2012. Barcelona, España.

Clinica: la Síndrome Neuro-Cranio-Vertebrale si può manifestare clinicamente in forma di una o

varie patologie, descritte in momenti diversi della storia della medicina, fino ad oggi conosciute come idiopatiche e la maggior parte delle quali non relazionate tra loro. Si tratta di: Sindrome di Arnold-Chiari I, Siringomielia e Scoliosi Idiopatica, Invaginazione Basilare, Inversione del processo odontoide, Kinking del tronco cerebrale, Platibasia, alcune alterazioni del normale allineamento della colonna vertebrale (cifosi, rotoscoliosi, iperlordosi, perdita dell'allineamento vertebrale, ecc.), alcune alterazioni neuropsicologiche, alcune sindromi da insufficienza vascolare cerebrale da vasi di piccolo calibro, alcune discopatie vertebrali, alcune sindromi delle faccette articolari, enuresi notturna.

Incidenza: con i nuovi criteri per la SACH.I, SM.I e SC.I, cifosi, iperlordosi, rotoscoliosi e il resto delle patologie implicate, l'incidenza della S.NCV può risultare di poco superiore al 20% della popolazione mondiale.

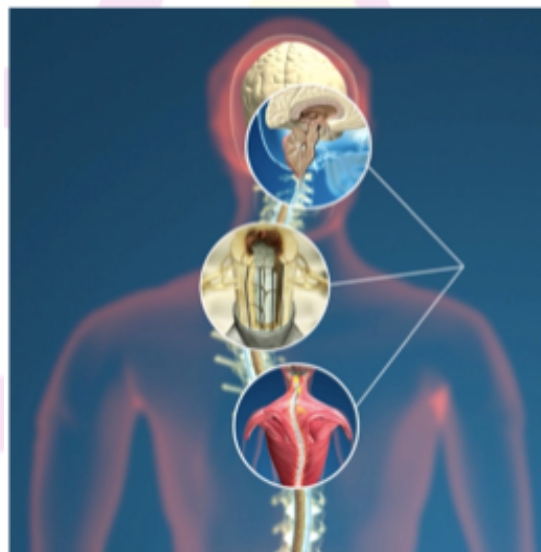


Figura 10. L'unione delle tre patologie è l'ampia espressione sintomatica con cui si può manifestare la S.NCV.

9. Patologia del Filum (PF)

Definizione: la patologia del filum consiste in una forma di sindrome Neuro-Cranio-Vertebrale causata da un'anomalia congenita di un filum terminale apparentemente normale, che tuttavia esercita una trazione sul midollo spinale e sul resto del sistema nervoso.

Nomenclatura: viene presentata nella conferenza per medici e pazienti, "Filum System®. Risultati in Sindrome d'Arnold Chiari, Siringomielia e Scoliosi idiopatiche". VII Riunione "Chiari & Scoliosis & Syringomyelia Foundation". 10 Febbraio 2013. Bari, Italia.

Incidenza: con i nuovi criteri per la SACH.I, SM.I e SC.I, cifosi, iperlordosi, rotoscoliosi e il resto delle patologie implicate, e con la prevalenza della S.NCV di causa congenita, l'incidenza può risultare di poco superiore al 20% della popolazione mondiale.

10. Filum System® (FS®)

Definizione: il Filum System® è un metodo costituito da 14 protocolli, applicato a oltre 900 pazienti in 21 anni, per il trattamento della Patologia del Filum e di alcuni casi di sindrome Neuro-Cranio-Vertebrale non congenita.

Nomenclatura: si parla di Filum System® in “Resultati in Sindrome d’Arnold Chiari, Siringomielia e Scoliosi idiopatiche”. VII Riunione “Chiari & Scoliosis & Syringomyelia Foundation”. 10 febbraio 2013. Oristano, Italia.

Registrato: con il titolo di Marchio Registrato, Marchio n. 3.046.839 (Marchio Nazionale) e n. 011562725 (Marchio Comunitario). Data di presentazione della domanda di registrazione: 26 settembre 2012. Data di concessione della registrazione: 4 febbraio 2013.

Titolare del marchio: Miguel Bautista Royo Salvador.

