

RESEARCH ARTICLE

Open Access



La Maladie du Filum et le Syndrome Neuro-crânio-vertébral: définition, tableau clinique et caractéristiques d'image

Miguel B. Royo-Salvador^{1*}, Marco V. Fiallos-Rivera¹, Horia C. Salca¹ and Gabriel Ollé-Fortuny²

Résumé

Introduction: Nous proposons deux nouveaux concepts, la Maladie du Filum (MF), et le Syndrome Neuro-crânio-vertébral (SNCV) qui réunissent des pathologies considérées jusqu'à présent idiopathiques, comme le syndrome d'Arnold-Chiari I (SACHI), la Siringomyélie (SMI) et la Scoliose idiopathique (SCI), l'Impression Basilaire (IB), la Platibasie (PTB), le Rétropulsion de l'odontoïde (RTO) et l'Angulation du tronc cérébral (ATC).

Méthode: Nous décrivons la symptomatologie, l'évolution clinique et les signes neurologiques des nouvelles entités nosologiques, ainsi comme les changements visibles des études d'imagerie sur une série de 373 patients.

Résultats: Notre série inclut 72% de femmes avec un âge moyen de 33.66 ans; chez le 48% des patients l'intervalle de temps entre l'apparition des premiers symptômes et le diagnostic était supérieur à 10 années et le 64% présentaient un tableau clinique progressif. Les symptômes les plus fréquents étaient: céphalées dans 84%, douleurs lombo-sacrées dans 72%, carvicalgies dans 72%, altération de l'équilibre dans 72% et paresthésies dans 70%. Les signes neurologiques les plus fréquents étaient: altération des réflexes ostéo-tendineux aux membres supérieurs dans 86%, altération des réflexes ostéo-tendineux aux membres inférieurs 82%, altération des réflexes cutanés-plantaires dans 73%, force de préhension manuelle diminuée dans 70%, altérations de la sensibilité thermique dans 69%, altérations des réflexes cutanés-abdominaux dans 68%, manoeuvre de Mingazzini positive dans 66%, altérations de la sensibilité au toucher dans 65% et déviation de la luette et/ou langue dans 64%. Les caractéristiques d'imagerie les plus fréquemment observées étaient: la position altérée des amygdales cérébelleuses dans 93%, le cône médullaire bas par dessous du disc D12L1 dans 88%, scoliose idiopathique dans 76%, discopathie multiple dans 72% et des cavités siringomyéliques dans 52%.

Conclusions: Cela représente un changement de paradigme qui ouvre de nouvelles voies de recherche et élargit la gamme de thérapies disponibles chez ces patients.

Mots clés: Syndrome di Arnold-Chiari, Siringomielia, Scoliosi, Filum Terminale.

Introduction

Le présent travail synthétise et couronne les efforts de divers chercheurs qui, à ce jour, ont poursuivi trois axes de recherche convergents: le syndrome de moelle attachée; la relation entre le Syndrome d'Arnold-Chiari I, la Siringomyélie idiopathique, la Scoliose idiopathique et autres pathologies apparentées; et, enfin, le rôle de l'ancrage

médullaire dans le développement de la Scoliose idiopathique.

Bien que les premiers cas de chirurgies de libération de la moelle attachée aient été publiés de 1857 par Johnson [1] et en 1891 [2], la relation entre un ancrage de la moelle épinière et certains symptômes neurologiques et vertébraux, c'est-à-dire le premier concept de moelle attachée a été suggéré chez les patients atteints de myéloméningocèle par Fuchs en 1909 [3] et plus tard par Lichtenstein en 1940 [4].

* Auteur pour la correspondance: mroyo@institutchiaribcn.com

¹Institut Chiari & Siringomielia & Escoliosis de Barcelona, Passeig Manuel Girona 16, 08034 Barcelona, Espagne
La liste complète des informations sur les auteurs est disponible à la fin de l'article.



© The Author(s). 2020 **Open Access** This article is licensed under a Creative Commons Attribution 4.0 International License, which permits use, sharing, adaptation, distribution and reproduction in any medium or format, as long as you give appropriate credit to the original author(s) and the source, provide a link to the Creative Commons licence, and indicate if changes were made. The images or other third party material in this article are included in the article's Creative Commons licence, unless indicated otherwise in a credit line to the material. If material is not included in the article's Creative Commons licence and your intended use is not permitted by statutory regulation or exceeds the permitted use, you will need to obtain permission directly from the copyright holder. To view a copy of this licence, visit <http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>. The Creative Commons Public Domain Dedication waiver (<http://creativecommons.org/publicdomain/zero/1.0/>) applies to the data made available in this article, unless otherwise stated in a credit line to the data.

En 1953, Garceau [5] Définissait le "syndrome du Filum terminale" ou "sindrome de traction médullaire", en publiant trois cas avec un tableau similaire, qui se sont améliorés après la section du Filum terminale épais et tendu, tandis que Jones et Love proposaient en 1956 le terme de "filum terminale tendu" [6].

En 1976, Hoffmann [7] utilisait le terme de "moelle attachée occulte" pour définir un tableau clinique similaire, associé à certains critères radiologiques comme un cône médullaire bas et un Filum terminale épais. Par ces contributions successives, après de nombreuses décennies d'hésitations et de difficultés, le syndrome de moelle attachée a finalement été décrit, provoqué par une fixation anormale de la moelle épinière par une malformation de la colonne vertébrale et de la moelle épinière évidente lors de l'examen physique sous la forme d'un spina bifida, se manifestant par des déficiences neurologiques sensitives et motrices prédominantes chez les membres inférieurs, des déformations orthopédiques fréquentes des pieds, avec stigmates cutanés et des troubles génito-urinaires selon Fuchs, Lichtenstein, Yamada [3, 4, 8]. La prévalence de la moelle attachée symptomatique associée au spina bifida occulte était de 0,1% de 5499 élèves du primaire en Turquie [9], alors que dans l'ensemble, tous les types de spina bifida se situent dans un intervalle 0,5-10 par 1000 naissances vivantes dans le monde [10]. Le traitement chirurgical, indiqué dans 10-20% des cas, consiste à libérer la moelle épinière fixée par la malformation myélo-méningo-vertébrale par laminectomie lombaire.

En revanche, dans une direction de recherche très différente, de nombreux auteurs ont observé ces dernières décennies une liaison entre le syndrome d'Arnold-Chiari I, la Syringomyélie idiopathique, la Scoliose idiopathique [11–18] mais aucune explication pathogénique ou possible relation de coïncidence a été suffisamment acceptée pour justifier le lancement d'essais approfondissant ce sujet.

Enfin, une troisième ligne de recherche, très proche de notre vision, tente d'expliquer la pathogenèse de la Scoliose idiopathique, le syndrome d'Arnold-Chiari I et de l'impression basilaire due à un asynchronisme de croissance entre la colonne vertébrale et la moelle épinière, un mécanisme proposé par Roth en 1981 et 1986 [19, 20], qui provoquerait un ancrage de la moelle épinière, selon Porter en 2001 [21, 22], et un développement excessif et déformant des éléments antérieurs du rachis dorsal, conduisant à la production d'une scoliose avec rotation selon un mécanisme possible suggéré par Dickson en 1984 [23]. Certaines études récentes d'imagerie par résonance magnétique, en particulier celles menées par l'équipe Winnie Chou, ont identifié des traits chez des patients atteints de Scoliose idiopathique qui soutiennent ces théories [24], et d'autres, comme Milhorat en 2009, qui ont appliqué ces critères de traitement [25].

Selon les arguments présentés dans la thèse de doctorat "Contribution à l'étiologie de la syringomyélie" [26], la moelle épinière et la traction cérébrale sont proposées comme le

principal mécanisme impliqué dans l'étiopathogenèse de la Syringomyélie idiopathique, le syndrome d'Arnold-Chiari I, la Scoliose idiopathique et d'autres maladies considérées également idiopathiques telles que la Platybasie, l'impression Basilaire, la Rétrocession de l'Odontoïde et l'Angulation du Tronc Cérébral (ATC) [27, 28].

L'objectif de ce travail est d'introduire le concept du Syndrome Neuro-Crânio-vertébral (SNCV) pour définir l'ensemble des manifestations cliniques et d'imagerie qui affectent le système nerveux, le crâne et la colonne vertébrale sous la forme de maladies connues comme Syndrome d'Arnold-Chiari I, la Syringomyélie idiopathique, la Scoliose idiopathique et autres anomalies, la Platybasie, Impression Basilaire, La rétrocession de l'Odontoïde et l'Angulation du Tronc Cérébral. La Maladie du Filum (MF) est la forme la plus fréquente et congénitale du Syndrome Neuro-Crânio-Vertébral.

Méthodes

Entre le 14 avril 2009 et le 16 décembre 2015, à "l'Institut Chiari & Siringomielia & Escoliosis de Barcelona" (ICSEB), 1.285 patients avec des diagnostics d'Arnold-Chiari I, Syringomyélie idiopathique, Scoliose idiopathique, Platybasie, Impression Basilaire, Angulation du Tronc Cérébral, le cône médullaire bas et pathologies associées, dont nous présentons les caractéristiques cliniques et d'imagerie dans un échantillon de 373 patients sélectionnés pour avoir des données complètes enregistrées aux fins de cette recherche, après avoir exclu les cas avec des antécédents neurologiques ou neurochirurgicaux importants qui pourraient interférer avec votre présentation clinique ou d'imagerie: interventions comme la crâniectomie sous-occipitale, syringostomie, dérivation ventriculo-péritonéal, instrumentation pour scoliose, discectomies, laminectomies pour sténoses; de même, des maladies démyélinisantes, inflammatoires, tumorales ou traumatiques significatives du système nerveux central et périphérique.

En générale, les patients nous contactent après avoir été diagnostiqués d'une ou plus de ces maladies dans ses pays d'origine et à cause d'avoir de l'intérêt sur notre propre méthode pour le diagnostic, traitement et suivi de la Maladie du Filum et le Syndrome Neuro-Crânio-Vertébral, appelé Filum System® (FS®, présenté sur <https://filumsystem.com/enfermedad-del-filum>, <https://filumsystem.com/enfermedades-implicadas/> et <https://institutchiaribcn.com/fr/> puisque nous sommes le seul centre au monde autorisé à l'appliquer, en tant que centre privé hautement spécialisé avec un Certificat de Recherche et Développement (I+D) 1583.001.16-160920-CER-RD.001 par l'Agence de Certification en Innovation Espagnole, S.L. (ACIE) et ENAC Certification N°: 33/C-PR074, le CERTIFICATE IQNet and AENOR Quality Management System ISO 9001:2015, Registration Number: ES-0081/2015 pour les domaines de recherche suivant: Recherche, diagnostic et traitement de la Maladie du Filum et la Certification du Système de Gestion de la Qualité conformément à la réglementation UNE-EN ISO 9001:2008.

Une fois les patients présentés et enregistrés dans notre centre, après avoir recueilli les antécédents personnels et familiaux, l'histoire clinique est centrée sur un interrogatoire minutieux des éventuels symptômes du Syndrome Neuro-crânio-vertébral ordonnés anatomiquement, suivi d'un examen neurologique exhaustif et détaillé, centrée sur le Syndrome Neuro-crânio-vertébral et consistant principalement des procédures présentées dans le tableau 1.

Avant la visite, la plupart des patients envoient des séries de résonances magnétiques de toute la colonne vertébrale, y compris au moins des coupes sagittales et axiales des images pondérées en T1 et T2 et des radiographies de la colonne vertébrale en totalité en orthostatisme de face et profile. Toutes sont minutieusement analysées dans la recherche des pathologies définies ci-dessous:

Tableau 1: Examen neurologique. ¹ Actuellement nous utilisons aussi un dynamomètre Jamar. ² Non inclus dans l'analyse statistique.

Procédures	Conclusions
1. Examen pupilles	Myosis, mydriase, anisocorie, Diminution du réflexe réflexe phomoteur
2. Oculomotricité	Strabisme, nystagmus
3. Inspection lèvre et langue	Déviation, asymétrie
4. Force de préhension Avec Dynamomètre Collins ¹	Diminution uni- ou bilatérale par dessous du 10 ^e centile du groupe correspondant d'âge et sexe
5. Réflexes ostéo-tendineux, cutanée-abdominaux et cutanée-plantaires	Abolition, diminution, exaltation, apparition des réflexes pathologiques
6. Sensibilité thermique dans au almenso 40 aree corporee	Anesthésie, hypoesthésie, hyperesthésie, dysesthésies ou paresthésies évoquées
7. Sensibilité au toucher tactile dans au moins 40 zones corporelles	Anesthésie, hypoesthésie, hyperesthésie, dysesthésies ou paresthésies évoquées
8. Manoeuvre de Lasègue	Positive - localisation douleur et Angle d'élévation
9. Manoeuvre de Mingazzini	Claudication
10. Manoeuvre de Lasègue inversée ²	Positive - douleur avec flexion de jambe decubitus ventral
11. Manoeuvre de Barré ²	Claudication
12. Pression points douloureux au dos et membres inférieurs ²	Positive - douleur à la pression digitale scoliotique
13. Inspection et palpation zone sacrée ²	Déformation, fossette sacrée, hypersensibilité
14. Inspection dos, épaules et omoplates ²	Asymétrie épaules, omoplates aillées, signes du pli, thorax, attitude scoliotique
15. Test de Romberg	Instabilité, retropulsion o lateropulsion
16. Marche sur pointes et talons ²	Parésie, instabilité, ataxie
17. Test de parésie du quadriceps	Positive: difficulté pour se lever en orthostatisme depuis une position agenouillé avec un genoux sur le sol

1. Malformations de la charnière occipito-cervicale, don't les plus fréquents sont: Impression basilaire avec l'odontoïde remontant à plus de 5 mm au-dessus de la ligne de Chamberlain; Platybasie avec un angle de Boogaars supérieur à 135° ou un angle de Welcher basal supérieur à 140°; Retrocession de l'odontoïde de plus de 2mm derrière le prolongement de la ligne basilaire de Thiébaud-Wackenheim-Vrousos; Angulation du Tronc Cérébral comme on le voit dans les cas significatifs de Platybasie (Figure 1).

Descente des amygdales cérébelleuses (DAC): définie comme toute descente d'une ou des deux amygdales cérébelleuses sous le plan du trou occipital, représentée par la ligne de McRae. De plus, au lieu de mesurer la longueur du déplacement en millimètres comme de coutume, nous le rapportons par rapport aux structures occipito-vertébrales atteintes à leur point le plus bas par la pointe de l'amygdale, comme le trou occipital, l'arc postérieur de l'atlas (C1) et l'apophyse épineuse de l'axe (C2) (Figure 2). Nous définissons également comme impaction des amygdales cérébelleuses son contact ou sa proximité intime avec la ligne McRae, la considérant comme une forme naissante de descente des amygdales cérébelleuses, ce qui représente l'équivalent de ce qu d'autres auteurs ont appelé "malformation de Chiari type 0".

2. Kyste intramédullaire (KIM), défini comme une cavité syringomyélique idiopathique de toutes tailles, formes et localisations, excluant toujours une tumeur, une malformation vasculaire ou une étiologie inflammatoire en raison de l'absence d'augmentation anormale du contraste ainsi que de l'absence d'étiologie traumatique due aux antécédents du patients et lésions associées dans l'image (Figure 3). En plus, nous considérons les deux types de lésions présyringomyéliques suivants: a) Ischémie-oedème médullaire: défini comme deux lignes parallèles hyperintenses dans la moelle épinière sur des images sagittales pondérées en T2, généralement associées à un oedème médullaire visible (comme hyperintensité focale) dans les images axiales pondérées en T2 (Figure 4) (29) et b) Dilatation du canal épendymaire, lorsqu'il y a une visualisation de du même, sans arriver au diamètre d'une cavité syringomyélique filiforme (Figure 5).
3. La déviation de la colonne vertébrale (DCV) ou scoliose idiopathique est définie comme tout désalignement vertébral dans le plan coronaire sous la forme d'une courbure scoliotique, visible sur la radiographie de la colonne vertébrale en orthostatisme, que nous classons dans les trois catégories suivantes: légère, si elle mesure jusqu'à 10° calculé selon la méthode Cobb, modérée si elle mesure Nous considérons la présence de toute anomalie des courbures sagittales de la colonne vertébrale aussi

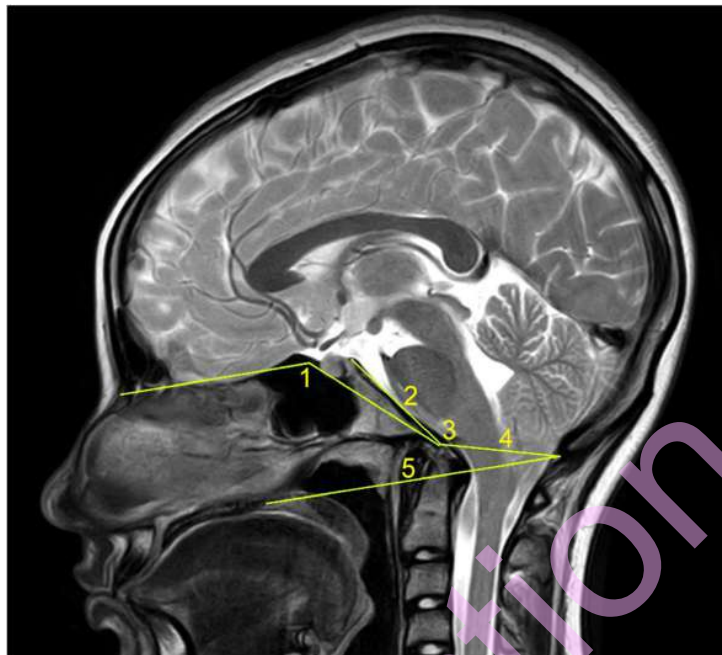


Figure 1. Paramètres utilisés pour évaluer les malformations de la charnière occipito-cervicale 1 - Angle basal de Welcher; 2 - Ligne basilaire de Thiébaud-Wackenheim-Vrousos; 3 - Angle de Boogaard; 4 - Ligne de McRae; 5 - Ligne de Chamberlain

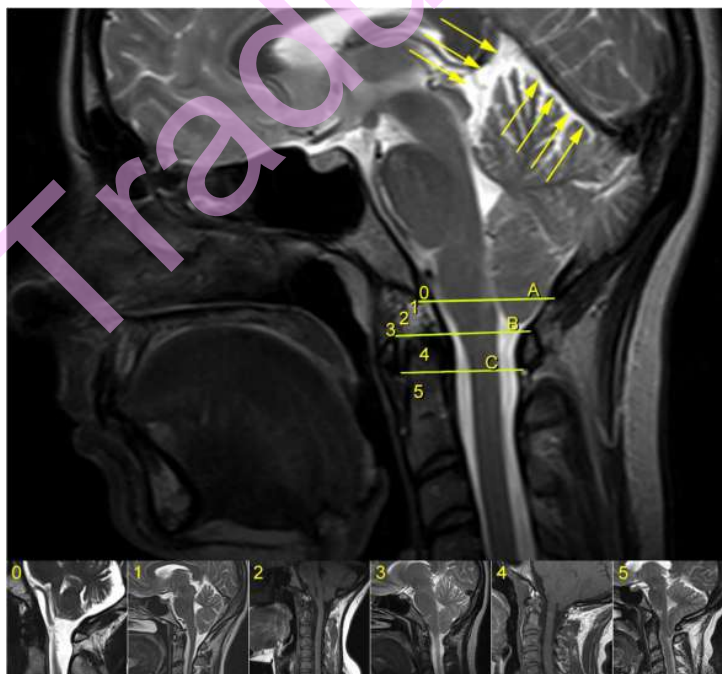


Figure 2. Classification de la magnitude de la descente des amygdales cérébelleuses et exemples de chaque grade. A - Ligne de McRae (TO); B - Bord supérieur de l'atlas (C1); C - Bord inférieur de l'atlas (C1). L'intervalle A-B s'est divisé en tiers: supérieur (grade 1), moyen (grade 2) et inférieur (grade 3). Nous continuons avec le grade 4 - Entre le bord supérieur et inférieur de C1 et finalement le 5 - Plus bas que le bord inférieur de C1. Si l'amygdale cérébelleuse pointe juste dans la ligne A elle se considère une *impaction des Amygdales Cérébellesues*. Les flèches indiquent un autre paramètre pertinent fréquemment associé la DAC, l'*Augmentation de l'Espace Supracérébelleux*.



Figura 3. Classificazione dell'estensione delle cavità siringomieliche. Grado 1 - Meno di un segmento vertebrale; Grado 2 - Tra 1 e 5 segmenti vertebrali; Grado 3 - Tra 6 e 10 segmenti vertebrali; Grado 4 - Più di 10 segmenti vertebrali.

significative que celles de la courbure coronale, comme preuve d'une tension médullaire normale, de la rectification à l'inversion de la courbure sagittale «physiologique» dans n'importe quelle région vertébrale.

4. Cône médullaire bas (CMB), défini comme une position de la pointe du cône médullaire par dessous du disc intervertébral D12-L1, classifié selon le segment vertébral que celui-ci atteint. Chaque corps vertébral se divise en tiers (Figure 7).

Nous observons également souvent d'autres caractéristiques d'imageries de RM suggestives, telles que l'augmentation de l'espace supracérébelleux (Figure 2), la moelle épinière tendue (en coupes sagittales, Figures 5 et 8), et la moelle épinière latéralisée (en coupes coronales ou axiale, Figure 8), le Filum terminale interne et/ou externe visible, et enfin la rotoscoliose; cependant, bien que fréquents, ces changements n'ont pas fait l'objet d'une analyse statistique dans ce groupe de patients.

Les images digitales en format JPEG se sont visualisé avec le programme "Vista Previa" version 8 (Apple, Inc. Cupertino, CA, EEUU), alors que la majorité, au format DICOM, ont été visionnés avec le programme OsiriX version 5.8.2 (Pixmeo SARL, Bernex, Switzerland).

Pour l'analyse des données, les données générales, les symptômes, les signes cliniques et les caractéristiques d'image collectés lors de la visite de chaque patient ont été rassemblés dans un tableau dans une base de données au format numérique (FileMaker Pro Advanced 11.0v2, FileMaker, Inc. Santa Clara, CA, EEUU), à partir de laquelle ils ont été transférés vers une feuille de calcul Microsoft Excel 2011 pour Mac version 14.1.0 (Microsoft Corporation, Redmond, WA, EEUU) et ensuite une base de données SPSS (version 21, IBM Corporation, Armonk, NY, EEUU).

Une première analyse descriptive des données générales (sexe, âge, type et durée de l'évolution clinique) a été réalisée, divisant les variables en trois grandes catégories: symptômes cliniques, signes cliniques et caractéristiques de l'image. Les variables objectives de l'étude ont été analysées à la recherche d'associations entre les trois catégories mentionnées, en tenant compte des critères topographiques. Les tests du χ^2 de Pearson et les tests de Kendall ont été utilisés pour les données ordinales et le test du χ^2 de Mantel-Haenszel pour les données stratifiées, en considérant comme des valeurs significatives de $p < 0,05$. Enfin, des variables continues ont été créées, regroupant les symptômes et signes selon des critères topographiques (Tableau 2) et ces variables, ainsi que les différents types de caractéristiques de l'image, ont été analysés.

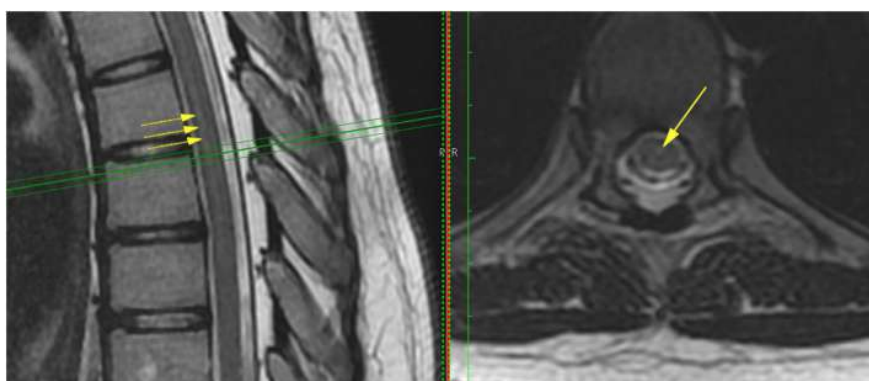


Figure 4: Ischémie-oedème médullaire visible dans une portion de la moelle dorsale dans la coupe sagittale (à gauche, flèche), qui correspond à une image d'oedème centro-médullaire dans la coupe axiale (à droite, flèche).

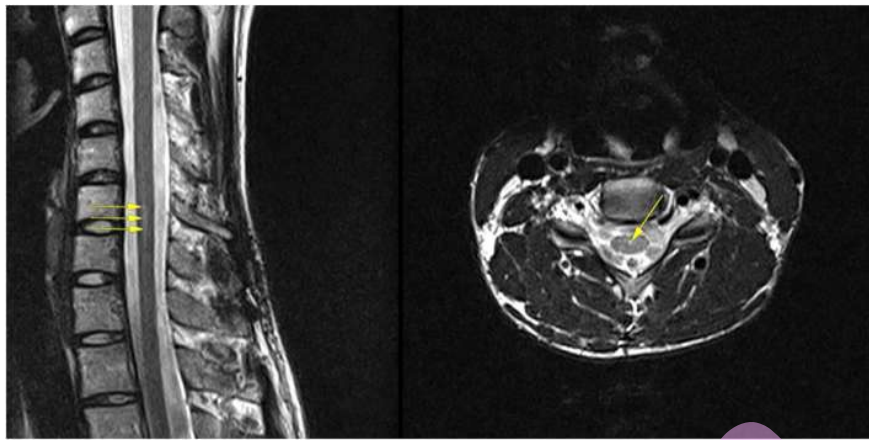


Figure 5: Dilatation du canal endoplaire (flèches). Aussi nous voyons clairement une moelle épinière tendue dans la coupe sagittale.

ensemble, d'abord par comparaison des moyennes et des tests t de Student pour des échantillons indépendants puis par création de diagrammes de dispersion et calcul du coefficient de corrélation de Pearson.

Résultats

Partie I – Analyse descriptive

Données générales

Entre les 373 patients sélectionnés, 270 étaient du sexe féminin (72%), Âgés de 3 à 76 ans (médiane 33, moyenne 33,66, écart-type 15,87). L'intervalle de temps entre l'apparition des premiers symptômes et le diagnostic a été supérieur à 10 ans dans 177 (48%), entre 5 et 10 ans dans 70 cas (19%), entre 2 et 5 ans dans 76 cas (20%) et rarement plus courte (Figure 9).

Tableau clinique neurologique

Les symptômes retrouvés chez plus de 10% des patients analysés et les signes cliniques détectés par l'examen neurologique spécifique sont présentés dans les tableaux 3 et 4.

Il est à noter que tout au long de l'étude, nous avons observé assez fréquemment d'autres symptômes qui, puisqu'ils n'étaient pas prévus dans la liste initiale, n'ont pas été évalués dans la présente analyse et par conséquent, nous n'avons qu'un décompte global de chacun: photophobie dans 137 cas (37%), sonophobie dans 126 cas (34%), mouvements involontaires ou fasciculations dans divers segments du corps dans 57 cas (15%) et sensations de chocs électriques dans diverses régions dans 40 cas (11%).

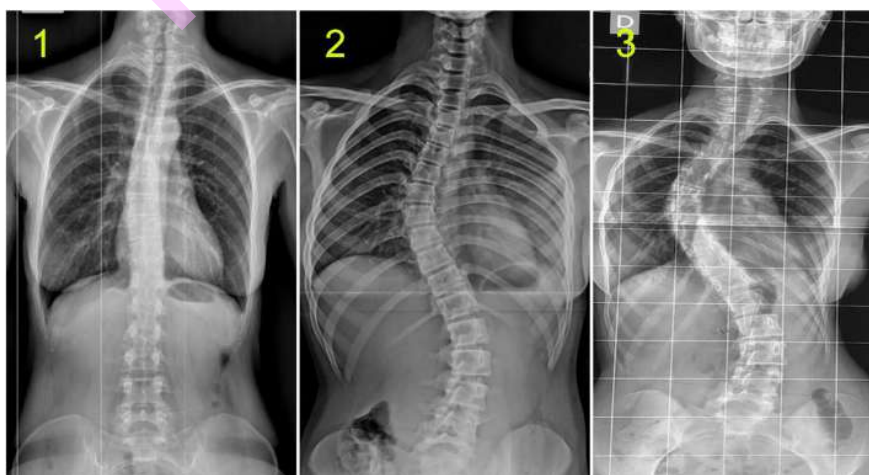


Figure 6. Classification de la scoliose idiopathique. 1 - légère; 2 - modérée; 3 - sévère.

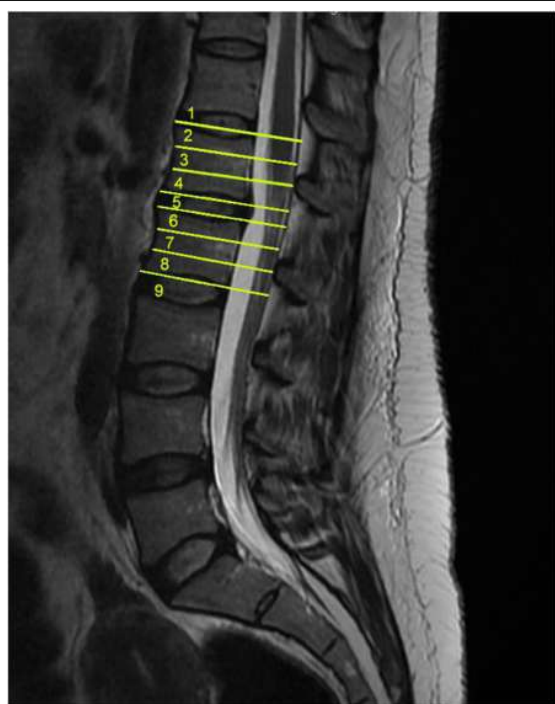


Figure 7. Des niveaux utilisés dans la classification de la hauteur de la position du cône médullaire par rapport aux segments vertébraux: 1- Jusqu'au disque D12L1; 2- Dans le tiers supérieur du corps vertébral de L1; 3 – Dans le tiers médian du corps de L1; 4 – Dans le tiers inférieur du corps de En L1; 5- Dans le disque intervertébral L1L2; 6- Dans le tiers supérieur du corps L2; 7 – Dans le tiers médian du corps L2; 8 – Dans le tiers inférieur du corps de L2; 9 – Par-dessous le corps L2.

Au contraire, d'autres symptômes, bien qu'ils aient été inclus dans la recherche depuis le début, ont été trop rarement observés pour être utilisés dans l'analyse et ont donc été écartés parmi les composants spécifiques du tableau clinique: perte de conscience dans 23 cas (6%), dysphonie chez 20 (5%), hypersomnie chez 20 (5%), douleur abdominale chez 24 (6%), dysesthésie chez 28 (8%), tremblement dans 29 (8%) et atrophie de divers segments corporels dans 22 (6%). De plus, il est à noter que seuls 14 de nos patients (4%) ont signalé des apnées nocturnes. Concernant le type d'évolution clinique, dans la plupart des cas, elle a été progressive (239 soit 64%), suivie de chronique (117, soit 31%), les autres types étant beaucoup plus rares (Figure 10.)

Caractéristiques de l'image

La Descente des Amygdales Cérébelleuses (Syndrome d'Arnold-Chiari I) était présente dans 273 cas (73%), tandis que 73 autres cas (20%) ont été interprétés comme une Impaction des amygdales cérébelleuses. Nous avons retrouvé tous les degrés de descente dans des proportions assez équilibrées, la variante la plus fréquente étant l'arrivée des amygdales juste

devant l'arc postérieur de l'atlas (75 cas, 20%) (Figure 11).

Les kystes intra-médullaires (syringomyélie idiopathique) ont été détectés dans 194 cas (52%), tandis que 139 cas (37%) ont été interprétés comme une ischémie-oedème de la moelle épinière et 8 autres cas (2%) n'avaient qu'une dilatation du canal épendymaire. La localisation la plus fréquente a été celle de cervico-dorsale avec 99 cas (26%) et il est à noter que la Syringomyélie cervicale sans ou avec extension variable dans les autres segments vertébraux était présente dans 135 cas (36%). Quant à l'extension de la cavité syringomyélique, elle dépassait fréquemment la longueur de 10 segments vertébraux (66 cas, soit 18%). (Figure 12)

La déviation de la colonne vertébrale (Scoliose Idiopathique) a été visualisée dans 284 cas (76%), la majorité étant légère (jusqu'à 10° Cobb) - dans 170 cas (46%) (Figure 13).

La position de la pointe du cône médullaire par rapport aux niveaux vertébraux était très variable, la plus fréquente étant à hauteur du disque L1L2 dans 87 cas (23%) (Figure 14).

En tant que malformations de la charnière occipito-cervicale, nous avons retrouvé dans cette série 18 cas (5%) de Rétrocession de l'odontoïde (RO), 15 cas (4%) d'Impression Basilaire (IB), 10 cas (3%) de Platybasie (PTB) 6 cas (2%) d'Angulation du Tronc Cérébral (ATC).

Enfin, un total de 267 cas (72%) ont été qualifiés de discopathie multiple.

Partie II – Analyse bivariante

Les associations statistiquement significatives suivantes ont été trouvées ($p < 0,05$):

A. SYMPTÔMES ET SIGNES

CRÂNIENS ET GÉNÉRAUX:

Déviations de la lèvre et/ou langue avec: Céphalée ($p=0,011$) et Nausées et/ou vomissements ($p=0,014$);

Nystagmus spontané avec: Altération de l'équilibre ($p=0,020$ Kendall), Acouphènes ($p=0,000$) et Troubles cognitifs ($p=0,011$ Kendall);

Test de Romberg positif avec Altérations de l'équilibre ($p=0,002$);

Force de préhension manuelle diminuée avec Troubles cognitifs ($p=0,021$ Kendall);

Altérations de la sensibilité thermique avec: Altérations de l'humeur ($p=0,000$).

B. SIGNES CLINIQUES LIÉS AUX SYMPTÔMES MÉDULLAIRES

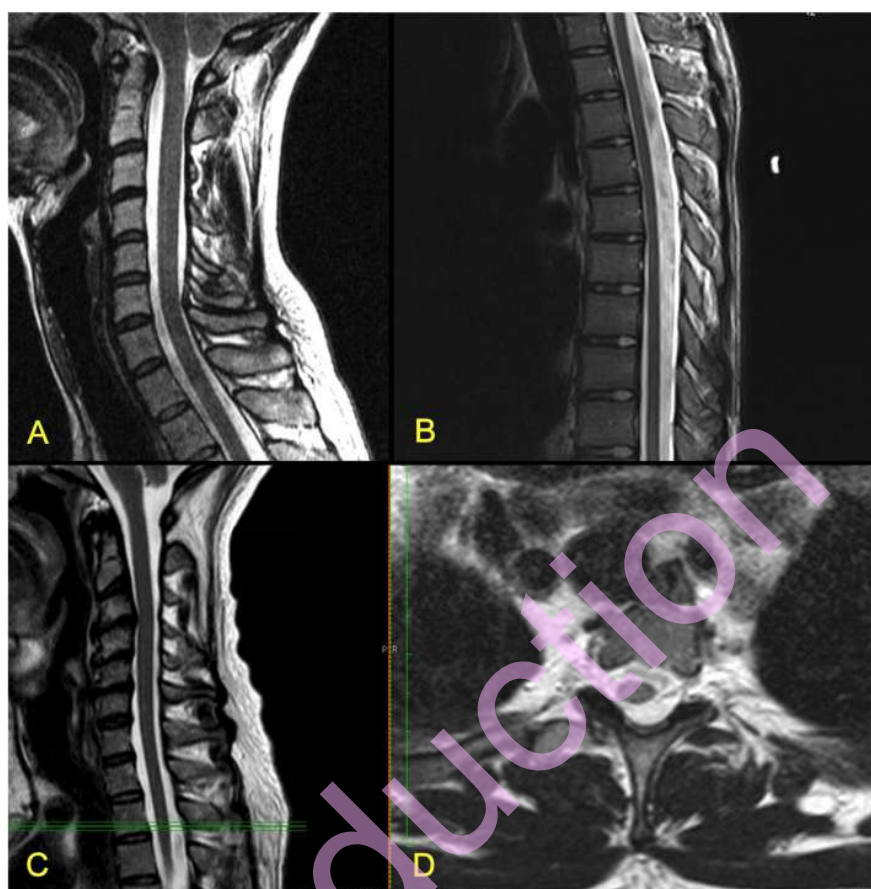


Figure 8: Coupes d'IRM démonstratif de caractéristique de Moelle épinière Tendue (A, C – moelle cervicale; B – moelle dorsale) et Moelle épinière Latéralisée (D, à niveau marqué avec des lignes vertes dans C)

Altération de la sensibilité thermique avec: Douleur cervicale ($p=0,004$), Douleur aux membres supérieurs ($p=0,000$), Engourdissement aux membres supérieurs ($p=0,000$), Sensation de manque de force dans les membres supérieurs ($p=0,000$) et Douleur aux membres inférieurs ($p=0,045$ Kendall) et Altération de la perception de la température ($p=0,000$);

Altérations de la sensibilité au toucher avec: Douleur cervicale ($p=0,044$ Kendall), Douleur aux membres supérieurs ($p=0,000$), Engourdissement aux membres supérieurs ($p=0,000$), Sensation de manque de force aux membres supérieurs ($p=0,001$) et Douleur aux membres inférieurs ($p=0,011$)

Tableau 2: Création de nouvelles variables d'échelle continue - la valeur de chacune pour un patient donné étant la somme des valeurs individuelles de différentes variables collectées selon des critères topographiques.

Nouvelle variable continue	Composants	Intervalle de valeurs
Symptômes généraux	Trouble cognitif + Altération de l'humeur + Insomnie + Fatigue globale	4–11
Symptômes crâniens	Céphalées + Nausées/Vomissements + Altérations de l'équilibre + Dysphagie + Altérations visuelles. + Accouphènes + Diplopie	7–15
Symptômes cervicales	Dolore cervicale + Dolore arti superiori + Intorpidimento arti superiori + Astenia arti superiori	4–8
Symptômes médullaires	Dolore dorsale + Dolore lombo-sacrale + Dolore arti inferiori + Dolore torace + Intorpidimento arti inferiori + Astenia arti inferiori + Parestesie + Alterazioni percezione termica + Crampi + Alterazioni sfinteriche + Alterazione deambulazione	11–21
Signes crâniens	Nistagmus + Deviazione uogola e/o lingua	2–4
Signes médullaires	Alterazioni sensibilità termica + Alterazioni sensibilità tattile + Riflessi Osteo-tendinei arti superiori + Riflessi Osteo-tendinei arti inferiori + Riflessi cutaneo-addominali + Riflessi cutaneo-plantari + Manovra Lasègue + Manovra Mingazzini + Test Romberg + Forza prensione mani	10–25

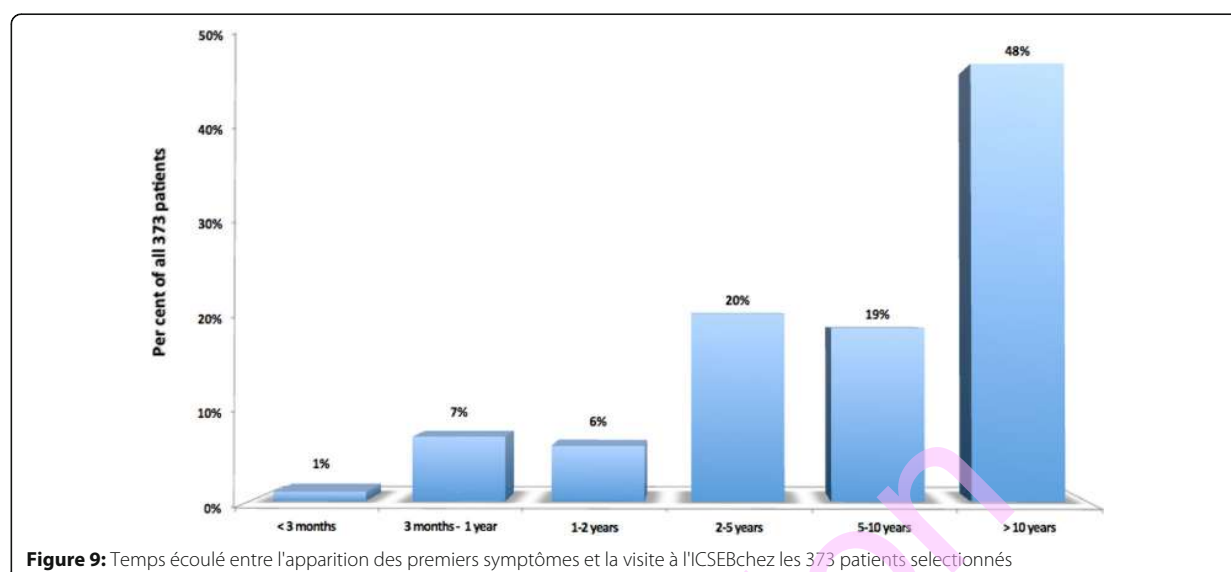


Figure 9: Temps écoulé entre l'apparition des premiers symptômes et la visite à l'ICSEB chez les 373 patients sélectionnés

Altérations des Réflexes Ostéotendineux dans les

membres supérieurs avec: Sensation de manque de force dans les membres supérieurs ($p=0,042$) et altérations du sphincter ($p=0,024$ Kendall);

Diminution de la force de préhension manuelle avec:

Sensation de manque de force dans les membres supérieurs ($p=0,000$);

Altérations des Réflexes Ostéotendineux dans les

membres inférieurs avec: Sensation de manque de force dans les membres inférieurs ($p=0,002$) et Altérations de la marche ($p=0,046$ Kendall);

Test de Mingazzini positive avec: Sensation de manque de force dans les membres inférieurs ($p=0,001$).

C. RELATION ENTRE VARIABLES CLINIQUES (SYMPTÔMES ET SIGNES) ET CARACTÉRISTIQUES D'IMAGE

- **Variables cliniques liées avec la Descente des Amygdales Cérébelleuses:** céfalée ($p=0,018$), déviation de la luette et/ou langue ($p=0,013$) et diminution de la force de préhension manuelle ($p=0,042$).
- **Variables cliniques liées avec Kyste Intramédullaire:** nausées et /ou vomissements ($p=0,000$), altérations visuelles ($p=0,001$), acouphènes ($p=0,007$), troubles cognitifs ($p=0,001$), insomnie ($p=0,021$), fatigue globale ($p=0,000$), engourdissement des membres supérieurs ($p=0,014$), altérations de la perception de la température ($p=0,019$), sensation de manque de force aux membres supérieurs ($p=0,006$), déviation de la luette et/ou langue ($p=0,027$), altération de la sensibilité thermique ($p=0,001$) et altérations des réflexes cutanés-abdominaux ($p=0,002$).

Si l'on considère que les Syringomyélie avec composante cervicale, toutes ces variables restent associées, sauf l'insomnie, et il existe également des liaisons significatives avec: douleur dans les membres supérieurs ($p=0,003$), engourdissement des membres inférieurs ($p=0,045$), altérations de la sensibilité au toucher ($p=0,000$) et altérations des réflexes cutanés-plantaires ($p=0,010$).

– Variables cliniques liées à la déviation vertébrale

(Scoliose idiopathique): mal dedos ($p=0,034$), nystagmus spontané ($p=0,038$ Kendall), altérations de la sensibilité au toucher ($p=0,013$), altérations des réflexes cutanés-abdominaux ($p=0,044$ Kendall) et altérations des réflexes cutanés-plantaires ($p=0,001$).

D. RELATIONS ENTRE DIFFÉRENTES CARACTÉRISTIQUES D'IMAGE:

- **Descente des amygdales cérébelleuses** avec: Malformations de la charnière occipito-cervicale ($p=0,015$ Kendall), Syringomyélie avec composant cervical ($p=0,003$), Niveau du cône médullaire ($p=0,008$) et Déviation de la colonne ($p=0,014$ Kendall);
- **Niveau du cône médullaire** avec Déviation de la colonne vertébrale ($p=0,045$ Kendall).

De plus, par analyse stratifiée de Mantel-Haenszel, il s'avère que la relation positive entre la descente des Amygdales Cérébelleuses et le cône médullaire bas n'existe que dans les cas de Scoliose modérée ou sévère. Il est également intéressant de noter que, bien qu'à première vue, il n'y ait pas de relation entre la descente des amygdales cérébelleuses et les kystes intramédullaires lorsque la comparaison des moyennes et le test t pour des échantillons indépendants, appliqués aux nouvelles variables continues, formées en regroupant les symptômes et les signes selon

Tableau 3: Fréquences des symptômes cliniques chez les 373 patients sélectionnés. 1 Instabilité, vertige, etc. 2 Vision trouble, phosphènes, scotomes, etc. 3 Sensation de mains et/ou pieds froids, intolérance/insensibilité au froid/chaud. 4 Incontinence/rétention, urgence, etc. A plus tard dans l'analyse, regroupés sous la rubrique comme "Troubles cognitifs". B Plus tard dans l'analyse, regroupés sous "Troubles de l'humeur".

Symptôme	Fréquence	Pourcentage
1. Céphalée	312	84
2. Nausées et/ou vomissements	182	49
3. Troubles d'équilibre ¹	268	72
4. Dysphagie	141	38
5. Altérations visuelles ²	212	57
6. Dyplopie	58	16
7. Accouphènes	171	46
8. Troubles du langage ^A	92	25
9. Déficience de la mémoire ^A	162	43
10. Altération de l'attention ^A	143	38
11. Tristesse ^B	100	27
12. Angoisse ^B	45	12
13. Nervosité ^B	196	53
14. Insomnie	181	49
15. Fatigue globale	183	49
16. Douleur membres supérieurs	167	45
17. Douleur membres inférieurs	208	56
18. Douleur thoracique	81	22
19. Douleur cervicale	268	72
20. Douleur dorsale	243	65
21. Douleur lombo-sacrée	270	72
22. Engourdissement aux membres supérieur	110	30
23. Engourdissement aux membres inférieurs	76	20
24. Paresthésies	262	70
25. Altérations perception thermique ³	146	39
26. Crampes	44	12
27. Sensation de manque de force membres supérieurs	182	49
28. Sensation de manque de force membres inférieurs	175	47
29. Altérations du shincler ⁴	192	52
30. Altération de la marche	170	46

critères topographiques se réfère à tous les emplacements, si il y en a si elle est analysée plus en détail, mais la relation positive entre la Descente de Amygdales Cérébelleuses avec la Syringomyélie avec composante cervicale est annulée par une association négative de la Descente des Amygdales Cérébelleuses avec Syringomyélie de localisation dorsale et/ou lombaire.

(Tableau 2), met en évidence les associations positives suivantes: Symptômes cervicaux- Syringomyélie avec composante cervicale; Symptômes crâniens- Descente des amygdales cérébelleuses; Signes crâniens - Descente des Amygdales Cérébelleuses; et signes médullaires- Malformations de la charnière occipitale cervicale. Síntomas cervicales.

Il faut mentionner que tant dans les Syringomyélies (Kystes Intramédullaires), que si l'on considère que ceux de la composante cervicale, il y a moins de symptômes généraux et crâniens que chez les patients sans kystes intramédullaires (associations négatives).

En ce qui concerne le coefficient de corrélation de Pearson appliqué aux mêmes nouvelles variables continues, de bonnes corrélations sont observées au sein de l'ensemble des symptômes et signes cliniques -la meilleure étant entre symptômes généraux- symptômes crâniens ($r=0,531$, $p=0,000$), symptômes médullaires- signes médullaires ($r=0,523$, $p=0,000$) symptômes médullaires-symptômes cervicaux ($r=0,420$, $p=0,000$) ($r=0,414$, $p=0,000$). Il existe des corrélations positives statistiquement significatives ($p<0,05$), bien que plus faibles (r entre $0,106-0,149$), entre les symptômes crâniens - Descente des Amygdales Cérébelleuses, signes crâniens - Descente des Amygdales Cérébelleuses, symptômes cervicaux et Kyste Intramédullaires et les signes médullaires - Kystes Intramédullaires. De la même manière, il existe de faibles corrélations négatives statistiquement significatives ($p<0,05$, r entre $0,120-0,197$) entre les symptômes généraux et Déviation de la Colonne Vertébrale, symptômes généraux- Kystes Intramédullaires, symptômes crâniens - Kystes Intramédullaires, symptômes médullaires - Descente des Amygdales Cérébelleuses et signes crâniens - Kystes Intramédullaires. En général, il est à noter que la Descente des Amygdales Cérébelleuses a des corrélations positives avec les symptômes et les signes crâniens, tandis que l'autre altération principale de l'images, le Kyste Intramédullaire, a des corrélations positives avec les symptômes cervicaux et les signes médullaires.

Discussion

Historiquement, les pathologies mentionnées ont été définies en général avec une ou deux publications telles que: Fuchs 1910 [3] et Lichtenstein 1940 [4] pour le syndrome de la moelle attachée; Hoffman 1976 [7] pour la moelle attachée occulte; Garceau 1953 [5], pour le syndrome de traction médullaire et le syndrome du filum terminale. Dans aucune d'entre elles, la corrélation entre la Syringomyélie idiopathique, le Syndrome d'Arnold-Chiari I, la Scoliose idiopathique, la Platybasie, l'Impression Basilaire, la Rétropulsion de l'odontode et l'angulation du tronc cérébral n'a été démontrée avec un conflit de croissance disharmonieuse entre les neuroaxie et le neurorachis avec rétention d'un filum terminale apparemment normal lors d'examen complémentaires.

Tabla 4. Fréquence des signes clinique sur les 373 patients sélectionnés

Signes		Fréquence	Pourcentage
1.	Nystagmus spontané	204	55
2.	Déviations de la lèvre et langue	237	64
3.	Altérations sensibilité thermique	257	69
4.	Altérations sensibilité toucher	242	65
5.	Altérations réflexes ostéo-tendineux EESS	322	86
6.	Altérations réflexes ostéo-tendineux EEII	309	83
7.	Altérations réflexes cutanés-abdominaux	254	68
8.	Altérations réflexes cutanés-plantaires ¹	274	73
9.	Manoeuvre de Lasègue positive	165	44
10.	Manoeuvre de Mingazzini positive	245	66
11.	Test de Romberg positive	188	50
12.	Force préhension manuelle diminuée	259	70

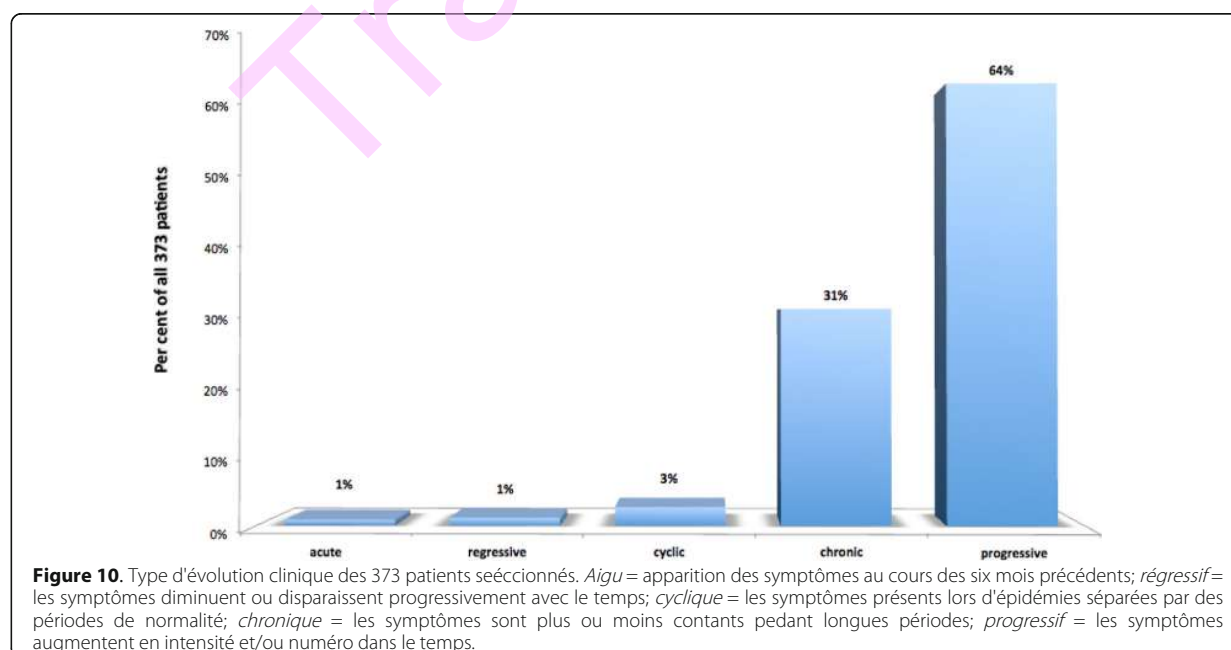
¹ Signe de Babinski présent unilatéral ou bilatéral dans 109 (29%)

Jusqu'à présent, aucune de ces maladies n'a été liée à ce mécanisme pathologique, sauf en 1992 avec la thèse de doctorat "Contribution à la Syringomyélie idiopathique" [26] où l'existence d'une force axiale caudale affectant l'ensemble du système nerveux humain a été soulevée, compte tenu des preuves statistiques d'une position basse du cône médullaire chez les patients atteints de Syringomyélie idiopathique.

Dans nos publications de 1996 [27, 28] un filum terminale d'apparence normale – c'est-à-dire sans présenter d'anomalies aux examens complémentaires – comme un émetteur ou responsable de la traction de la moelle épinière et de l'ensemble du système nerveux central, affectant à la fois et son environnement osseux:

crâne et colonne vertébrale, étant alors la cause commune pour le Syndrome d'Arnold-Chiari I, la Syringomyélie idiopathique, la Scoliose idiopathique, la Platybasie, l'impression basilaire, la rétrocession de l'odontoïde, et l'Angulation du Tronc Cérébral. Nous appelons la présence d'une ou plusieurs de ces maladies chez un patient le Syndrome neuro-crânio-vertébral et, s'il n'est pas possible d'identifier une cause traumatique, tumorale, infectieuse, malformative vertébrale ou autres, nous l'appelons la Maladie du Filum.

En 1981 et 1986 Roth [19, 20] a proposé une croissance disharmonique entre la colonne vertébrale et la moelle épinière pour expliquer la scoliose et le syndrome d'Arnold-Chiari I, sans qu'il y ait de malformation neurovertébrale.



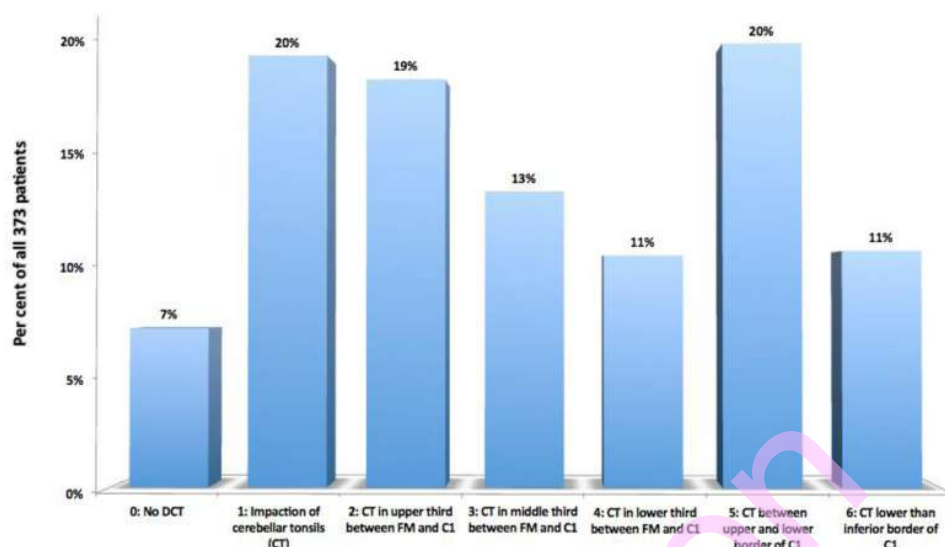


Figure 11. Descente des amygdales cérébelleuses (DAC) par rapport au AO, arc postérieur de C1 et C2 sur les 373 patients sélectionnés. AC=Amygdales Cérébelleuses; TO=Trou Occipital; C1= première vertèbre.

Nous considérons cette croissance disharmonieuse, ainsi que le conflit mécanique exercé par un filum terminale apparemment normal, comme responsable de plusieurs pathologies idiopathiques, y compris la Syringomyélie idiopathique, l'Impression basilaire, la récession de l'odontoïde, la Platybasie et l'Angulation du tronc cérébral.

La présence de traction caudale est présumée chez tous les êtres humains à partir de la neuvième semaine de vie embryonnaire et toute Déviation de la Colonne Vertébrale de caractère idiopathique peut être une forme d'expression de la même force de traction caudale.

Il est intéressant que Testut et Latarjet de Péré 1900 [30]: "Sur 100 adultes, qui ont examiné ce point [ref. aux inflexions latérales de la colonne vertébrale], a vérifié son existence 93 fois; seulement dans 7 la colonne vertébrale était droite. Par conséquent, l'existence d'une courbure latérale de la colonne vertébrale peut être considérée comme normale". Ceci indique dans cette série une prévalence potentielle de 93 % d'une DCV latérale pas toujours perçue et avec elle l'existence possible d'une force axiale caudale et, par conséquent, de la Maladie du Filum. Étant donné que la Déviation de la Colonne Vertébrale est l'un des nombreux signes

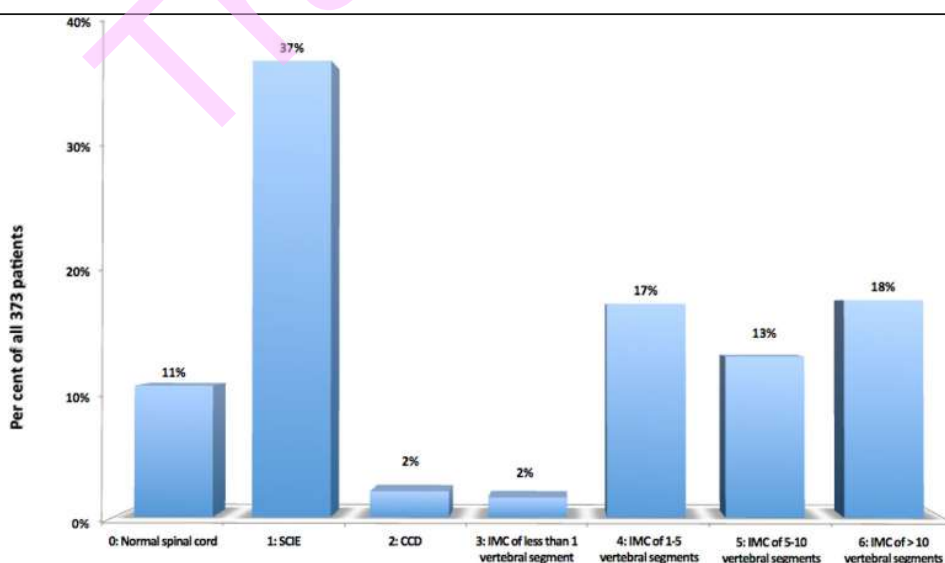


Figure 12. Fréquence des lésions présyringomyéliques et des différents degrés d'extension longitudinale des cavités syringomyéliques (grade 0 correspond à une moelle épinière normale), chez les 373 patients sélectionnés, IEM= Ischémie-oedème médullaire ; DCE= Dilatation du canal épéndymaire ; KYM= Kyste intramédullaire.

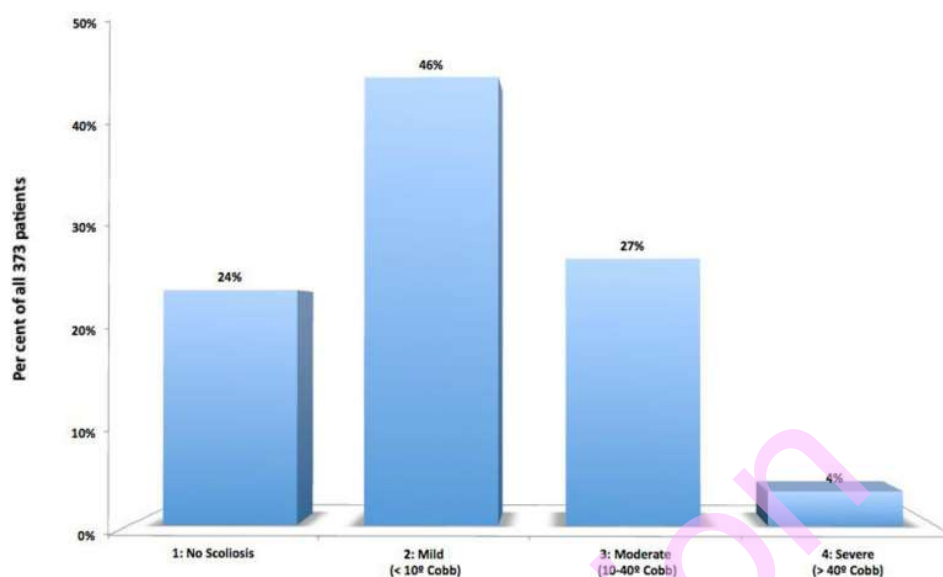


Figure 13. Présence de DCV (SCI), classifié selon sa sévérité mesurée selon la méthode de Cobb, dans les 373 patients sélectionnés.

dans lesquels la Maladie du Filum se manifeste, il n'est pas risqué de croire que chez la plupart des humains, il existe des signes d'examens complémentaires et des symptômes et des signes dans le tableau clinique, normalement inaperçus qui pourrait confirmer la possible existence universelle du conflit mécanique entre la neuroaxie et le neurorachis. Nous sommes conscients que la sélection des patients dépend du diagnostic préalable de certaines pathologies

par des professionnels de santé indépendants de notre centre, ainsi que de l'assimilation de ces diagnostics par les patients, ainsi que de la solution chirurgicale qui leur est proposée ou absence de proposition thérapeutique. Si plusieurs facteurs peuvent interférer dans la production de biais de sélection (intensité du tableau clinique, caractéristiques capricieuses et caractère individuel, habitudes culturelles régionales, facilité d'utilisation d'Internet, status social, etc), on peut supposer que même cette recherche d'un

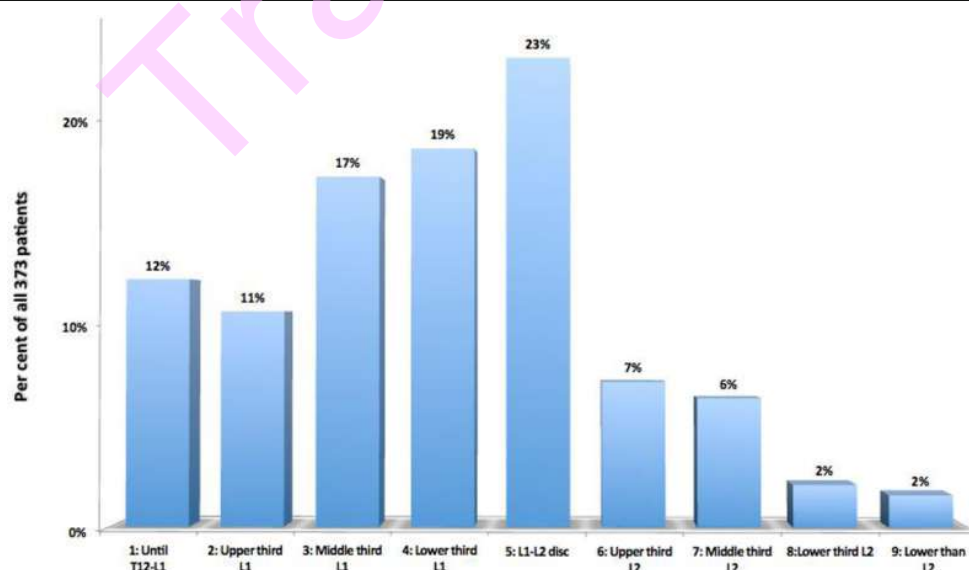


Figura 14. Livello della punta del cono midollare rispetto ai livelli vertebrali corrispondenti (D12, L1, L2), da cranico a caudale, nei 373 pazienti selezionati.

deuxième avis, ainsi que leur compréhension des limites évidentes du traitement actuel, définissent les patients touchés par cette maladie et, par conséquent, cela ne doit décourager aucun chercheur qui tente d'expliquer ce tableau clinique et d'imagerie complémentaires. La représentativité de notre échantillon de patients pour l'ensemble de la population souffrant de ces maladies n'est pas inquiétante, si elle est considérée qu'elle est la première description d'une nouvelle pathologie, au vu des études futures dans lesquelles cette population globale est mieux caractérisée sous des conditions plus objectives.

Selon les résultats en 373 cas

Épidémiologie

L'affection prédomine dans le sexe féminin (72%), l'âge le plus fréquent auquel le diagnostic est posé est de 33 años (moyenne 33,66 ans avec déviation standard 15,87 ans) et le temps d'évolution jusqu'au diagnostic il est de plus de 10 ans dans 48% des cas.

Symptômes

Les principaux symptômes suivants définissent le tableau clinique de la MF par ordre décroissant de fréquence: céphalée 84%, douleur lombo-sacrée 72%, douleur cervicale 72%, altération de l'équilibre 72%, paresthésies 70%, douleur dorsale 65%, altérations visuelles 57%, douleur dans les membres inférieurs 56%, nervosité 53%, altération des sphincters 52%, fatigue globale 49%, sensation de manque de force aux membres supérieurs 49%, nausées et/ou vomissements 49%.

Signes

Les signes les plus fréquents de la Maladie du Filum sont, par ordre décroissant de fréquence: altérations des réflexes tendineux dans les membres supérieurs 86%, altérations des réflexes ostéotendineux dans les membres inférieurs 82%, altérations des réflexes cutanés plantaires 73%, diminution de la force de préhension manuelle 70%, altération de la sensibilité thermique 69%, altération des réflexes cutanés-abdominaux 68%, manoeuvre de Mingazzini positive 66%, altération de la sensibilité au toucher 65%, déviation de la lèvre et/ou langue 64%, nystagmus spontané 55%, test de Romberg positif 50%, manoeuvre de Lasègue (membres inférieurs) positive 44%. Il est significatif que l'analyse statistique réalisée confirme l'existence d'une corrélation entre le niveau du cône médullaire et la Descente des Amygdales Cérébelleuses ($p=0,008$) et entre le niveau du cône médullaire et la Déviation de la Colonne Vertébrale ($p=0,045$). L'existence d'une corrélation entre la Descente des Amygdales Cérébelleuses et la SM avec composante cervicale est également confirmée ($p=0,003$), coexistant avec une relation curieusement inverse entre la Descente des Amygdales Cérébelleuses et la Syringomyélie "basse" (sans composante cervicale, c'est-à-dire, Syringomyélie dorsale ou dorso-lombaire ($p=0,001$)). De plus, nous avons détecté une corrélation entre la Descente des Amygdales Cérébelleuses et la Déviation de la Colonne Vertébrale ($p=0,014$).

De tous les symptômes et signes cliniques, seul la manoeuvre de Lasègue positive uni- ou bilatérale ($p=$

0,048) et la diminution de la force de préhension manuelle uni-ou bilatérale (Kendall $p=0,019$) ont une corrélation avec le niveau du cône médullaire. Les altérations des Réflexes Cutanés-plantaires ont une corrélation corrélation avec la Syringomyélie avec composante cervicale ($p=0,005$) et avec la Déviation de la Colonne Vertébrale ($p=0,000$).

Images

Sur les images, on peut observer, de fréquence plus élevée à plus basse: altération de la position des Amygdales Cérébelleuses 93% (Descente des Amygdales Cérébelleuses 73% et Impaction des Amygdales Cérébelleuses 20%); Cône Médullaire Bas par dessous de D12-L1 88%; Déviation de la Colonne Vertébrale en 76%; discopathie multiple 72%; cavité syringomyélique 52%.

Conclusion

Ce qui est observé est compatible avec ce qui a été conclu dans la thèse: la force de traction caudale, appliquée à l'ensemble du système nerveux à travers le filum terminale, s'exprime sous la forme d'une Descente des Amygdales Cérébelleuses lorsque le cerveau entier et sa partie inférieure bougent – les amygdales cérébelleuses – à travers du trou occipital; la colonne vertébrale, essayant de minimiser l'action traumatique sur la moelle épinière, elle se courbe générant des courbures anormales de la colonne vertébrale telles que la scoliose, la cyphose, l'hyperlordose, la rotoscoliose, la rectification de la colonne vertébrale; le tissu central de la moelle épinière subit une ischémie et nécrose qui génère une cavité avec du liquide ou du sérum interstitiel- la cavité syringomyélique; en agissant sur le crâne et le tronc cérébral, au début de la maturation osseuse, apparaissent la Platybasie, l'empreinte basilaire, la rétropulsion de l'Odontoïde et l'Angulation du Tronc Cérébral. L'évolution de la cavité syringomyélique est vers la fistulation et l'échange de liquide intracavitaire contre du liquide céphalo-rachidien, vers la redilatation s'il y a un mécanisme valvulaire, ou vers l'effondrement et l'atrophie de la moelle épinière.

En conclusion d'une thèse de doctorat et de publications scientifiques ultérieures [26–28, 31, 32], nous avons procédé à la description d'un nouveau concept nosologique et étiopathogène, proposant les entités pathologiques de la Maladie du Filum, lorsque son origine est congénitale, et le Syndrome Neuro-Crânio-Vertébral, lorsque le conflit mécanique entre la neuroaxie et le neurorachis est acquis. Il est pertinent pour les études futures de mieux comprendre l'origine de la force axiale caudale, d'évaluer l'impact de la Maladie du Filum chez un individu et dans la population en général. Cela aidera à comprendre l'ampleur, les conséquences et les anomalies de la croissance asynchrone entre la neuroaxie et le neurorachis sur le système nerveux central, le crâne et la colonne vertébrale, ainsi que le reste de l'organisme.

Ces connaissances permettront une nouvelle ligne de traitements chirurgicaux et génétiques pour ces maladies. Dans le domaine de la biologie, il peut être intéressant de déterminer la présence de la Maladie du Filum chez d'autres

espèces animales appartenant au genre *Mamalia* et son éternelle absence chez les vertébrés non mammifères.

Le corollaire pratique le plus pertinent de ce changement de paradigme est la solution que nous proposons pour corriger ou prévenir ces anomalies le plus rapidement possible, qui consiste en une intervention chirurgicale de la section du Filum terminale. Il s'agit d'une procédure mini-invasive visant à libérer cette structure fibreuse juste au-dessus de son insertion coccygienne, comme elle a été appliquée chez la plupart des patients inclus dans cet article, comme alternative à de nombreuses techniques chirurgicales complexes et de haut risque destinées à traiter ces pathologies [31, 32]. Cependant, comme elles ne sont pas incluses dans la finalité diagnostique et nosologique de cet article, ces innovations thérapeutiques feront l'objet d'une future publication.

Abréviations

ATC: Angulation du Tronc Cérébral; TO: Trou Occipital; CMB: Cône Médullaire Bas; DAC: Descente des Amygdales Cérébelleuses; DCE: Dilatation du Canal Épendymaire; DCV: Déviation de la Colonne Vertébrale; MF: Maladie du Filum; SCI: Sclérose Idiopathique; FS*: Filum System*; IB: Impression Basilaire; R+D: Recherche + Développement; IEM: Ischémie-Oedème Médullaire; PTB: Platybasie; RTO: Rétropulsion de l'Odontoïde; RM: Résonance Magnétique; SACH: Syndrome d'Arnold-Chiari I; SMI: Syringomyélie Idiopathique; SNCV: Syndrome Neuro-Crânio-Vertébral; KIM: Kyste Intramédullaire

Expressions de gratitude

Miguel Bautista Royo-Salvador remercie au Prof. Dr. José María Domenech Mateu (†), Chaire d'Anatomie Humaine et d'Embryologie à l'Université Autonome de Barcelone, et son successeur à la Chaire, le Prof. Dr. Alfonso Rodríguez Baeza son soutien scientifique, de même au Dr. José Solé Llenas (†) son soutien pour la réalisation de la thèse de doctorat -Contribution à l'éthiologie de la Syringomyélie- et la description ultérieure de la Maladie du Filum dans deux publications 1996.

Juan Manuel Jené Gaspar a mis à niveau la base de données sur FileMaker Pro et a contribué au prétraitement des images et à l'édition de manuscrits. Katharina Kühn dans la traduction et révision du manuscrit. Gioia Luè a assuré la gestion de l'accréditation R+D+i de l'institut par l'Agence Espagnole d'accréditation en Innovation, avec la recherche de la Maladie du Filum et la gestion et présentation de conférences sur les patients atteints de la MF, ainsi que dans l'organisation de réunions de patients et de médecins en Italie, en France et en Espagne où les concepts de la MF et du SNCV ont été exposés pour la première fois en public. Mara Espino Hernández a assuré la gestion administrative, sociale et économique des projets à l'Institut Chiari & Siringomyelia & Escoliosis de Barcelona, Chiari & Scoliosis & Syringomyelia Foundation, Filum Academy Barcelona. Nous sommes reconnaissants au personnel de l'Institut Chiari & Siringomyelia & Escoliosis de Barcelona, qui a contribué en quelque sorte aux soins des patients, à la collecte de données, à la préparation et à la recherche des données. Nous remercions tous nos patients et leurs soignants, sans eux ce travail n'aurait pas été possible.

Contributions des auteurs:

Conception de l'étude: MRS.
Collecte de données: MFR, HS, MRS.
Analyse statistique: HS, GBO.
Interprétation des données: MRS, HS.
Préparation du manuscrit: MRS, HS.
Recherche bibliographique: MRS, HS.

Financement

Aucun financement n'a été reçu pour cette recherche.

Disponibilité des données et du matériel.

Les ensembles de données utilisés et/ou analysés au cours de l'étude en cours sont disponibles auprès de l'auteur correspondant sur demande raisonnable.

Approbation du comité d'éthique et consentement à participer

Pour cet article, nous avons utilisé rétrospectivement la base de données des patients de notre centre. Les données des patients ont été anonymisées conformément à la législation en vigueur au moment du début de l'étude (2009), sans considérer l'avis d'un comité d'éthique nécessaire, ayant adopté les garanties nécessaires et les mesures techniques et organisationnelles établies dans le règlement de l'UE sur la protection des données 2016/679 (article 89.1). Comme mentionné précédemment, l'Institut Chiari & Siringomyelia & Escoliosis de Barcelona a la certification de Recherche et Développement (R + D) 1583.001.16-160920-CER-RD.001 par l'Agence Espagnole de Certification de l'Innovation (ACIE) et la certification ENAC 33 / C-PR074, Certificat IQNet et le Certificat AENOR du Système de Gestion de la Qualité ISO 9001: 2015, Numéro d'enregistrement: ES-0081/2015 pour les suivants champs d'activités: Recherche, diagnostic et traitement de la Maladie du Filum et certification de gestion de qualité selon les UNE-EN ISO 9001: 2008

Consentement à publier

Pour ce type d'étude, aucun consentement formel n'est requis pour la publication des données et des images des participants puisque seules des images anonymes (non identifiables) ont été utilisées; conformément à la loi Organique 3/2018 relative à la protection des données à caractère personnel (disposition complémentaire 17.d), cela est conforme à la condition qu'un engagement de confidentialité ait été pris et que des mesures de sécurité spécifiques aient été adoptées.

Conflit d'intérêts:

Tous les auteurs certifient qu'ils n'ont aucune affiliation ou participation dans une organisation ou une entité ayant un intérêt financier (tel que les frais, les bourses d'études, participation à des conférences; adhésion, emploi, conseil, propriété d'actions ou d'autres actifs et témoignages d'experts ou accords de licence de brevets), ou un intérêt non financier (comme des relations personnelles ou professionnelles, des affiliations, des connaissances ou des croyances) dans le sujet ou les documents abordés dans ce manuscrit.

Détails de l'auteur

¹Institut Chiari & Siringomyelia & Escoliosis de Barcelona, Passeig Manuel Girona 16, 08034 Barcelona, Espagne; ²Dipartimento di Anestesia, Hospital CIMA, Barcelona, Espagne.

Ricevuto: 12 settembre 2019 Accettato: 22 aprile 2020
Publicato online: 11 maggio 2020

Références:

- Johnson A. Sacrum of a child containing a fatty tumour connected with the anterior of the spinal canal. *Lancet*. 1857;2:35–6.
- Jones W. Spina bifida occulta: no paralytic symptoms until seventeen years of age: spine trephined to relieve pressure on the cauda equina: recovery. *Br Med J*. 1891;1:173–4.
- Fuchs A. Ueber Beziehungen der Enuresis nocturna zu Rudimentärformen der Spina bifida occulta (Myelodysplasie). *Wien Med Wochenschr*. 1910;80: 1569–73.
- Lichtenstein BW. Spinal dysraphism. Spina Bifida and myelodysplasia *Archives of Neurology & Psychiatry*. 1940;44:792–809.
- Garceau GJ. The filum terminale syndrome (the cord-traction syndrome). *J Bone Joint Surg*. 1953;35:711–6.
- Jones PH, Love JG. Tight filum terminale. *Arch Surg*. 1956;73:556–66.
- Hoffman HJ, Hendrick EB, Humphreys RP. The tethered spinal cord: its protean manifestations, diagnosis and surgical correction. *Childs Brain*. 1976; 2:145–55.
- Yamada S, Zinke DE, Sanders D. Pathophysiology of "tethered cord syndrome". *J Neurosurg*. 1981;54:494–503.
- Bademci G. Prevalence of primary tethered cord syndrome associated with occult spinal Dysraphism in primary school children in Turkey. *Pediatr Neurosurg*. 2006;42:4–13.
- Sahmat A, et al. The prevalence and distribution of Spina bifida in a single major referral Center in Malaysia. *Front Pediatr*. 2017;5:237.
- Aghakhani JN, Parker F, Tadie M. Syringomyelia and Chiari abnormality in the adult. Analysis of the results of a cooperative series of 285 cases. *Neurochirurgie*. 1999;45(Suppl 1):23–36.
- Anderson FM. Occult spinal dysraphism. Diagnosis and management *The Journal of Pediatrics*. 1968;73:163–77.

13. Avellaneda A, Isla A, Izquierdo M, editors. Malformaciones de la Unión Cráneo-Cervical (Chiari I y Siringomielia). Madrid: Consensus document. Editorial Médica A.W.W.E. S. A; 2009.
14. Klekamp J, Samii M. Syringomyelia: diagnosis and treatment springer. Heidelberg: Berlin; 2012.
15. Marés R. Aportación de la resonancia a estudio de la siringomielia. Correlaciones clínico-morfológicas y precisiones fisiopatológicas. Doctoral thesis: Autonomous University of Barcelona, Barcelona; 1988.
16. Massimi L, Della Pepa GM, Caldarelli M, Di Rocco C (2012) Abrupt clinical onset of Chiari type I/syringomyelia complex: clinical and physiopathological implications. *Neurosurg Rev* 35:321–329.
17. Ollivier D'Angers CP (1837) *Traité des maladies de la moelle épinière; contenant l'histoire anatomique, physiologique et pathologique de ce centre nerveux chez l'homme*. Mequignon-Marvis, Paris.
18. Tubbs RS, Oakes WJ, Heimbürger RF. The relationship of the spinal cord to scoliosis. *J Neurosurg*. 2004;101:228–33.
19. Roth M. Idiopathic scoliosis from the point. View of the Neuroradiologist *Neuroradiology*. 1981;21:133–8.
20. Roth M. Cranio cervical growth collision: another explanation of the Arnold-Chiari malformation and of basilar impression. *Neuroradiology*. 1986;28:187–94.
21. Porter RW. Can a short spinal cord produce scoliosis? *Eur Spine J*. 2001;10:2–9.
22. Porter RW. The pathogenesis of idiopathic scoliosis: uncoupled neuro-osseous growth? *Eur Spine J*. 2001;10:473–81.
23. Dickson RA, Lawton JO, Archer IA, Butt WP. The pathogenesis of idiopathic scoliosis. Biplanar spinal asymmetry *The Journal of Bone & Joint Surgery (British Volume)*. 1984;66:8–15.
24. Chu WCW, et al. Relative shortening and functional tethering of spinal cord in adolescent scoliosis - result of an asynchronous neuro-osseous growth, summary of an electronic focus group debate of the IBSE. *Scoliosis*. 2008;3. <https://doi.org/10.1186/1748-7161-3-8>.
25. Milhorat TH, et al. Association of Chiari malformation type I and tethered cord syndrome: preliminary results of sectioning filum terminale. *Surg Neurol*. 2009;72:20–35.
26. Royo-Salvador MB. Aportación a la etiología de la siringomielia. Doctoral thesis: Autonomous University of Barcelona, Barcelona; 1992.
27. Royo-Salvador MB. Syringomyelia, scoliosis and idiopathic Arnold-Chiari malformations: a common etiology. *Rev Neurol*. 1996;24:937–59.
28. Royo-Salvador MB (1996) [Platybasia, basilar groove, odontoid process and kinking of the brainstem: a common etiology with idiopathic syringomyelia, scoliosis and Chiari malformations] *Revista de Neurología* 24:1241–1250.
29. Weyreuther M, Heyde CE, Westphal M, Zierski J, Weber U. Inflammatory conditions. In: *MRI atlas orthopedics and neurosurgery the spine*. Berlin Heidelberg: Springer; 2007. p. 143–94.
30. Testut L. *Tratado de Anatomía Humana*. Salvat Editores, Barcelona: Volume I; 1926.
31. Royo-Salvador MB, Sole-Llenas J, Domenech JM, Gonzalez-Adrio R. Results of the section of the filum terminale in 20 patients with syringomyelia, scoliosis and Chiari malformation. *Acta Neurochir*. 2005;147:515–23.
32. Royo-Salvador MB. A new surgical treatment for syringomyelia, scoliosis, Arnold-Chiari malformation, kinking of the brainstem, odontoid recess, idiopathic basilar impression and platybasia. *Rev Neurol*. 1997;25:523–30.

Publisher's Note

Springer Nature remains neutral with regard to jurisdictional claims in published maps and institutional affiliations.

Ready to submit your research? Choose BMC and benefit from:

- fast, convenient online submission
- thorough peer review by experienced researchers in your field
- rapid publication on acceptance
- support for research data, including large and complex data types
- gold Open Access which fosters wider collaboration and increased citations
- maximum visibility for your research: over 100M website views per year

At BMC, research is always in progress.

Learn more biomedcentral.com/submissions

