

RESEARCH ARTICLE

Open Access



# Заболевание концевой нити и Нейро-черепно-позвоночный синдром: определение, клиническое описание и особенности на снимках

Мигель Б. Ройо Сальвадор<sup>1\*</sup>, Марко В. Фиальос Ривера<sup>1</sup>, Ория К. Салька<sup>1</sup> и Габриэль Олье Фортунь

## Резюме

**Введение:** мы предлагаем две новые концепции: заболевание концевой нити (ЗКН) и нейро-черепно-позвоночный синдром (НЧПС), которые объединяют патологии, которые до сих пор считались идиопатическими, такие как синдром Арнольда-Киари I, идиопатическая сирингомиелия и идиопатический сколиоз, базилярная импрессия, платибазия, смещение зубовидного отростка и изгиб ствола мозга.

**Метод:** мы описываем симптомы, клиническую эволюцию и неврологические признаки новых нозологических образований, а также видимые изменения на снимках у 373 пациентов.

**Результаты:** В нашу серию вошли 72% женщин со средним возрастом 33,66 года; у 48% пациентов временной интервал от появления первых симптомов до постановки диагноза превышал 10 лет, а у 64% пациентов наблюдалась прогрессирующая клиническая картина. Наиболее частыми симптомами были: головная боль у 84%, пояснично-крестцовая боль у 72%, боль в шее у 72%, нарушение баланса у 72% и парестезия у 70%. Наиболее частыми неврологическими признаками были: изменение костно-сухожильных рефлексов верхних конечностей у 86%, изменение костно-сухожильных рефлексов нижних конечностей 82%, изменение кожно-подошвенных рефлексов у 73%, снижение силы давления в кистях у 70%, изменение термочувствительности у 69%, изменение кожного брюшного рефлекса у 68%, положительный маневр Mingazzini в 66%, изменение тактильной чувствительности в 65% и отклонение небного язычка и /или языка в 64%. Наиболее часто наблюдаемыми характеристиками на снимках были: измененное положение миндалин мозжечка у 93%, низкий медулярный конус ниже диска D12L1 у 88%, идиопатический сколиоз у 76%, множественная дископатия у 72% и сирингомиелия у 52%.

**Выводы:** это представляет собой изменение парадигмы и открывает новые возможности для исследований, расширяет спектр методов лечения, доступных для этих пациентов.

**Ключевые слова:** синдром Арнольда Киари, сирингомиелия, сколиоз, концевая нить.

## Вступление

В этой статье суммируется и подводится итог работы группы исследователей, которые до сегодняшнего дня занимались тремя связанными между собой темами: синдромом фиксированного спинного мозга, этиопатогенической связью между синдромом Арнольда Киари I, идиопатической сирингомиелией, идиопатическим сколиозом и другими связанными с ними патологиями, и, наконец, ролью фиксации спинного мозга в развитии идиопатического сколиоза.

Хотя первые случаи освобождающей фиксированный спинной мозг хирургии были опубликованы уже в 1857 году ученым Johnson [1] и в 1891 году Jones WL [2], связь между фиксацией спинного мозга и определенной неврологической и позвоночной симптоматологией, то есть, первое определение фиксированного спинного мозга, было предложено Fuchs в 1909 году [3] в отношении пациентов с миеломенингецеле и позже Lichtenstein в 1940 году [4].

\* Связаться с автором: [mroyo@institutchiaribcn.com](mailto:mroyo@institutchiaribcn.com)

<sup>1</sup>Institut Chiari & Siringomieli & Escoliosis de Barcelona, Passeig Manuel Girona 16, 08034 Barcelona, Spain  
Full list of author information is available at the end of the article



© 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.

В 1953 году, Garceau [5] описывает «синдром концевой нити» или «синдром натяжения спинного мозга», опубликовав три случая со схожими симптомами, которые улучшились после рассечения толстой и натянутой концевой нити, в то время, как Jones и Love предлагали в 1956 году термин «напряженной концевой нити» [6].

В 1976 году, Hoffmann [7] использует термин «скрытого фиксированного спинного мозга», чтобы описать схожую клиническую картину, с несколькими радиологическими критериями: низкое расположение эпиконуса и толстая концевая нить.

Благодаря этим последовательным вложениям, после долгих десятилетий нерешительности и трудностей, в конце концов появляется описание синдрома фиксированного спинного мозга, связанного с аномальным прикреплением спинного мозга из-за мальформации в позвоночнике и спинном мозге, которое можно увидеть при физическом осмотре в виде спина бифида. Данный синдром проявляется через клиническую картину неврологических нарушений чувствительности и моторики, особенно в нижних конечностях, часто сопровождается ортопедическими деформациями стоп, кожными стигмами и нарушениями в области гениталий и мочеиспусканием согласно Fuchs, Lichtenstein, Yamada [3, 4, 8]. Преобладание симптоматики фиксированного спинного мозга с наличием скрытой спина бифида составляло 0,1% из 5499 школьников в Турции [9], в то время как в целом все типы спина бифида случаются у 0,5-10 из 1000 новорожденных в мире (10). Хирургическое лечение, назначаемое в 10-20% случаев, состоит в освобождении спинного мозга, прикрепленного миело-менинго-позвоночной мальформацией, посредством поясничной лиминэктомии.

В совершенно отдельном направлении исследований в последние десятилетия несколько авторов отметили связь между синдромом Арнольда Киари I, идиопатической сирингомиелией, идиопатическим сколиозом [11–18], но не дали никакого патогенетического объяснения и возможной связи, достаточных для начала более глубоких исследований в данной теме.

Наконец, третья линия исследований, достаточно близкая по нашему мнению, пытается объяснить патогенез идиопатического сколиоза, синдрома Арнольда Киари I и базиллярного вдавливания в связи с асинхронизмом в росте между позвоночником и спинным мозгом. Она была предложена Roth в 1981 и 1986 годах [19, 20]. И далее в 2001 году Porter предположил, что это связано с фиксацией спинного мозга [21, 22], а Dickson в 1983 году предположил излишнее и деформирующее развитие передних элементов в грудном отделе позвоночника, которые могут привести к появлению сколиоза с ротацией позвонков [23]. Последние исследования в области МРТ снимков, особенно проведенные командой Winnie Chou, нашли у пациентов с идиопатическим сколиозом признаки, которые поддерживают эти теории [24], а другие исследователи, например, Milhorat в 2009 году, применили эти критерии для лечения [25].

Согласно аргументам, представленным в докторской диссертации «Вклад в этиологию сирингомиелии» [26], натяжение спинного и головного мозга является основным механизмом в этиопатогенезе идиопатической сирингомиелии, синдрома Арнольда Киари I, идиопатического сколиоза и других заболеваний, которые также считаются идиопатическими, такие как платибазия, базиллярная импрессия, смещение зуба осевого позвонка и углообразный перегиб на уровне дуги атланта [27, 28].

Целью данной работы является введение понятия нейро-черепно-позвоночного синдрома (НЧПС) для определения комплекса клинических проявлений и изображений на снимках, которые влияют на нервную систему, череп и позвоночник в виде заболеваний, известных как: синдром Арнольда Киари I, идиопатическая сирингомиелия, идиопатический сколиоз и другие аномалии: платибазия, базиллярная импрессия, смещение зуба осевого позвонка и углообразный перегиб на уровне дуги атланта. Заболевание концевой нити (ЗКН) является наиболее частой и врожденной формой НЧПС.

## Методы

Между 14 апреля 2009 года и 16 декабря 2015 года в Барселонском Институте Киари & Сирингомиелии & Сколиоза (БИКСС) были осмотрены 1285 пациентов с диагнозами: синдром Арнольда Киари I, идиопатическая сирингомиелия, идиопатический сколиоз, другими аномалиями (платибазия, базиллярная импрессия, смещение зуба осевого позвонка и углообразный перегиб на уровне дуги атланта) и низким расположением эпиконуса. Из этих пациентов мы отобрали клинические характеристики и снимки 373 человек с наиболее полными данными для целей данного исследования, удалив те случаи, у которых были нейрохирургические вмешательства, которые могли повлиять на клиническую картину и снимки: декомпрессии, сирингостомии, дренаж, импланты в связи со сколиозом, дискэктомией, ламинэктомией, а также пациентов с диагнозами демиелизирующих заболеваний, воспалениями, опухолями или травмами, которые могли повлиять на центральную и периферийную нервную систему.

Пациенты обычно обращаются к нам после того, как им поставлен диагноз одного или нескольких вышеперечисленных заболеваний в странах их проживания, потому что они заинтересованы в нашем собственном методе диагностики, лечения и наблюдения ЗКН и НЧПС, который мы называем Filum System® (FS®), представлен на сайтах <https://filumsystem.com/enfermedad-del-filum>, <https://filumsystem.com/enfermedades-implicadas/> и <https://institutchariben.com/>), потому что мы единственный центр в мире, где возможно применение этого метода, и нашему центру высокой специализации выданы сертификаты: Certificado de Investigación y Desarrollo (I+D) 1583.001.16-160920-CER-RD.001 выдан Испанским Агентством Сертификации Инноваций, S.L. (ACIE) y ENAC Certificación N°: 33/C-PR074, el CERTIFICATE IQNet и AENOR Quality Management System ISO 9001:2015, Registration Number: ES-0081/2015 для следующих областей исследования: исследование, диагностика и лечение заболевания концевой нити, и сертификат Certificación del Sistema de Gestión de Calidad según normativa UNE-EN ISO 9001:2008.

Когда пациент попадает к нам в центр, после регистрации и сбора предыстории, как личной, так и семейной, мы переходим к созданию клинической истории при помощи тщательного опроса в анатомическом порядке по возможным симптомам НЧПС, затем переходим к неврологическому осмотру по признакам НЧПС, который состоит в основном из показаний, перечисленных в Таблице 1.

Перед тем, как приехать на прием, большинство пациентов отправляет нам снимки МРТ всего позвоночника, с саггитальными и аксиальными разрезами в T1 и T2, а также рентген позвоночника в положении стоя в профиль и анфас. Все эти снимки тщательно анализируются, как изложено дальше:

Таблица 1: Неврологический осмотр. 1 Используем в настоящее время динамометр Jamar . 2 Не включены в статистический анализ.

Осмотр	Результаты
1. Осмотр зрачков	Миоз, мидриаз, зрачки разных размеров, снижение фото-моторного рефлекса
2. Подвижность глаз	Косоглазие, нистагм
3. Осмотр языка и небного язычка	Отклонение, асимметрия
4. Сила давления с динамометром Коллинз <sup>1</sup>	Снижена с одной или двух сторон на 10° от нормы в группе по полу и возрасту
5. Костно-сухожильные, кожные брюшные и подошвенные рефлексы	Отсутствие, снижены, живые, патологические рефлексы
6. Чувствительность на температуру в 40 зонах тела	Анестезия, гипостезия, гиперстезия, дисестезия или вызванная парестезия
7. Чувствительность на боль в 40 зонах тела	Анестезия, гипостезия, гиперстезия, дисестезия или вызванная парестезия
8. Маневр Lasègue	Положительный – боль при поднятии ноги, замер угла
9. Маневр Mingazzini	Падение конечностей
10. Маневр обратный Lasègue <sup>2</sup>	Положительный – боль при сгибании ноги
11. Маневр Barré <sup>2</sup>	Падение конечностей
12. Нажатие на мышцы спины ног <sup>2</sup>	Положительное – боль при нажатии
13. Осмотр и пальпация крестца <sup>2</sup>	Деформация, ямочка на копчике гиперчувствительность
14. Осмотр спины, плечи и лопатки <sup>2</sup>	Асимметрия плеч, крыловидные лопатки, складки, грудная клетка, сколиотичная поза
15. Поза Ромберга	Неустойчивость, отклонения вперед и назад
16. Походка на носках и пятках <sup>2</sup>	Парез, неустойчивость, атаксия
17. Четырехглавая мышца	Сложно встать с позиции опоры на одно колено

1. Перед тем, как приехать на прием, большинство пациентов отправляет нам снимки МРТ всего позвоночника, с саггитальными и аксиальными разрезами в T1 и T2. Мальформации в зоне соединения черепа и шейного отдела, из которых наиболее часто встречаются: Базиллярная импрессия с атлантом выше 5 мм от линии Chamberlain; платибазия с углом Boogaard более 135° или базальным углом Welcher более 140°; смещение зуба атланта на более чем 2 mm назад от пролонгации базиллярной линии Thiébaud-Wackenheim-Vrousos; углообразный перегиб на уровне атланта как в случаях со значительной платибазией (Рисунок 1).

Опушение миндалин мозжечка (ОММ): определяется как любое опущение одной или обеих миндалин ниже границы затылочного отверстия, которой является линия McRae. Кроме того, вместо замера опущения в миллиметрах, как это обычно принято, мы отмечаем отношение костных структур черепа и позвоночника к опущению, замечая максимальное опущение кончика миндалин. Учитываются следующие структуры: граница затылочного отверстия, задняя дуга атланта (C1), спинальный апофиз осевого позвонка (C2) (Рисунок 2). Мы также определяем как импактацию миндалин мозжечка случаи, когда миндалины находятся на границе или близко к линии McRae, и считаем ее за начальную форму опущения миндалин мозжечка, которая у других авторов зовется «мальформация Киари тип 0».

2. Киста внутри спинного мозга, которая определяется, как идиопатическая сирингомиелическая полость любого размера, формы и локализации. При этом обязательно исключаются опухоли, сосудистые мальформации или воспаления при помощи контрастирования, а также отсутствие травматической причины сирингомиелии при помощи сбора информации о пациенте и при отсутствии повреждений на снимке (Рисунок 3). Кроме того, мы учитываем следующие два типа повреждений, предшествующих формированию сирингомиелии: а) Ишемия-эдема спинного мозга: две параллельные линии с повышенным сигналом внутри спинного мозга на саггитальных снимках в контрасте T2, обычно считается видимой эдемой спинного мозга (фокальный повышенный сигнал на снимка в контрасте T2 (Рисунок 4) (29) и б) Расширение центрального канала, когда есть изображение расширения, но оно еще не достигает изображения сирингомиелии (Рисунок 5).
3. Искривление позвоночника или идиопатический сколиоз – любое отклонение позвоночника в виде сколиотичного изгиба, видимое на рентгене позвоночника в положении стоя. Мы делим его на три категории: незначительное, если оно не превышает 10° по методу Cobb, среднее, если измеряется

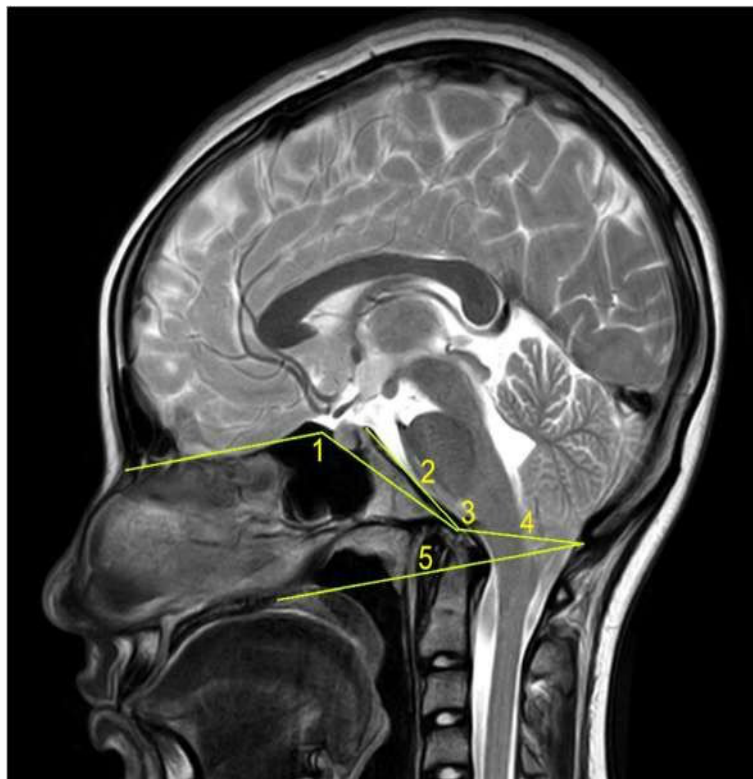


Рисунок 1. Параметры, используемые для оценки мальформаций в зоне черепа и шейного отдела позвоночника. 1 – Базальный угол Welcher; 2 – Базиллярная линия Thiébaud-Wackenheim-Vrousos; 3 – Угол Boogaard; 4 – Линия McRae; 5 - Линия Chamberlain

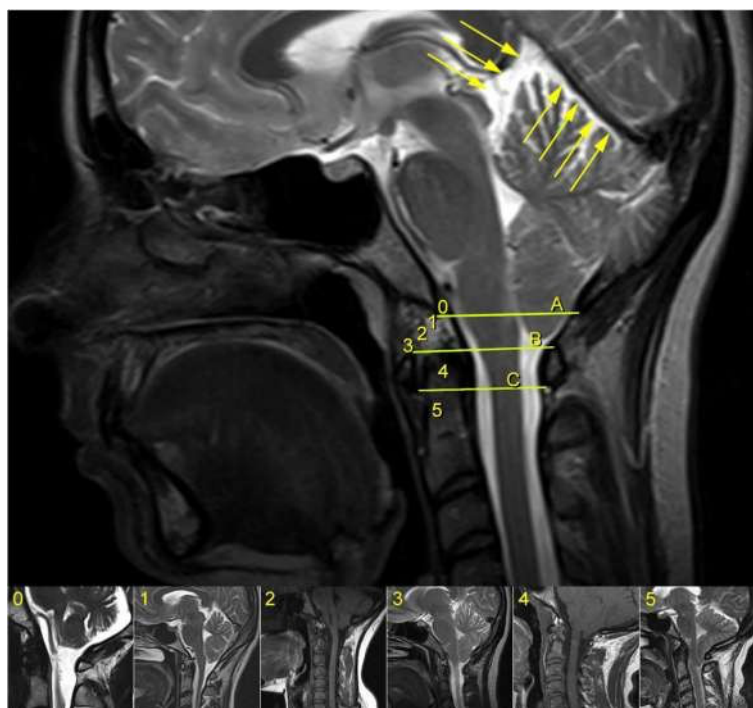


Рисунок 2. Классификация величины опущения миндалин мозжечка и примеры каждого уровня. А - Линия McRae (затылочное отверстие); В – Верхняя граница атланта (C1); С – Нижняя граница атланта (C1). Расстояние между А-В разделено на три части: верхняя (уровень 1), средняя (уровень 2) и нижняя (уровень 3). Следующий уровень 4 – Между верхней и нижней границей C1 и пятый 5 – Ниже нижней границы C1. Если миндалина мозжечка расположена на линии А – это импактация миндалин мозжечка. Стрелки указывают другой параметр, очень часто встречающийся с ОММ, - увеличение надмозжечкового пространства.





Рисунок 3. Классификация сирингомиелических кист. 1 уровень – меньше одного сегмента позвонка; 2 уровень - между 1-5 позвонков; 3 уровень – между 6-10 позвонков; 4 уровень – более 10 позвонков.

между 10-40°, и сильное, если превышает 40° Cobb (Рисунок 6). Также мы учитываем любую аномалию в боковых изгибах позвоночника, считая ее за свидетельство напряжения, от выпрямления до увеличения физиологических изгибов позвоночника в любом отделе.

4. Низкое расположение эпиконуса определяется ниже границы позвонков D12-L1, классифицируется в зависимости от сегмента позвоночника, где он заканчивается. Каждый позвонок делится на три уровня (Рисунок 7).

Часто мы наблюдаем следующие общие черты на МРТ: увеличение надмозжечкового пространства (Рисунок 2), напряженный спинной мозг (в сагитальных разрезах, Рисунки 5 и 8), отклоненный в сторону спинной мозг (в горизонтальных разрезах, Рисунок 8), заметная внутренняя или внешняя концевая нить, и наконец, ротосколиоз; однако, несмотря на то, что они встречаются часто, эти изменения не были учтены при статистическом анализе данной группы пациентов.

Цифровые изображения в формате JPEG визуализировались с помощью программы Предварительный Просмотр версии 8.1 (Apple, Inc. Cupertino, CA, USA), в то время как большинство изображений в формате DICOM, просматривались при помощи программы OsiriX версии 5.8.2 (Pixmeo SARL, Bernex, Switzerland).

Для анализа данных были учтены: общие данные, симптомы, данные физического осмотра и характеристики отобранных снимков, которые после приема пациента сохраняются в виде сводной таблицы на базе данных цифрового формата (FileMaker Pro Advanced 11.0v2, FileMaker, Inc. Santa Clara, CA, USA), затем переносятся в таблицу Microsoft Excel 2011 для Mac версии 14.1.0 (Microsoft Corporation, Redmond, WA, USA) и далее в базу данных SPSS (версия 21, IBM Corporation, Armonk, NY, USA).

Был проведен начальный описательный анализ основных данных (пол, возраст, тип и продолжительность развития болезни), переменные величины делятся на три большие категории: клинические симптомы, данные физического осмотра и характеристики снимков. Те переменные величины, которые были целью исследования, были проанализированы по трем упомянутым категориям с учетом топографических критериев. Были использованы критерии хи-квадратов Pearson и пробы Kendall для обычных данных, методы хи-квадрата Mantel-Haenszel для стратифицированных данных со значением  $p < 0,05$ . И наконец, были созданы непрерывные переменные для разделения симптомов и признаков по группам согласно топографическим критериям (Таблица 2) и эти переменные также, как и различные характеристики снимков были проанализированы в целом,

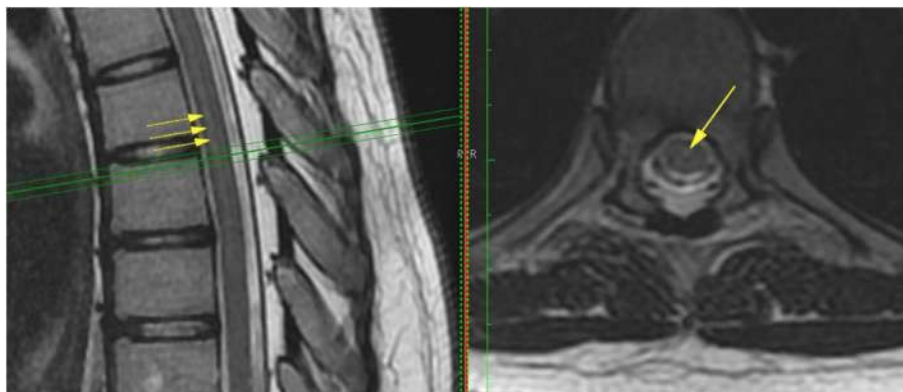


Рисунок 4: Ишемия-эдема спинного мозга, видимая на отрезке спинного мозга в грудном отделе, в сагитальных срезах (слева), которая соответствует изображению эдема на горизонтальном срезе (справа)

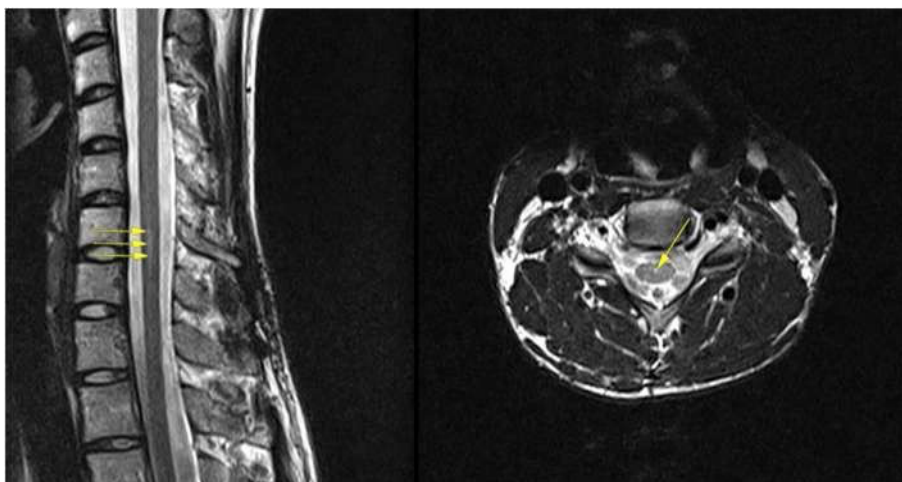


Рисунок 5: Расширение центрального канала (стрелочки). Также оно просматривается в горизонтальном разрезе.

сначала методом t Student для независимых выборок, затем при помощи диаграмм и подсчетом коэффициента корреляции Pearson.

**Результаты**

**Часть I – Описательный анализ**

**Общие данные**

Из 373 выбранных пациентов, 270 были женщины (72%), возрастом от 3 до 76 лет (медиана 33 года, средняя величина 33,66, среднеквадратическое отклонение 15,87). Интервал времени с момента появления первых симптомов до постановки диагноза: более 10 лет в 177 случаях (48%), между 5 и 10 годами у 70 случаев (19%), между 2 и 5 годами в 76 случаях (20%), и в редких случаях он был более коротким (Рисунок 9).

*Клиническая неврологическая картина*

Симптомы, найденные у более чем 10% отобранных пациентов, и клинические признаки, обнаруженные во время неврологического осмотра представлены в таблицах 3 и 4.

Стоит упомянуть, что на протяжении исследования мы отмечали достаточно часто другие симптомы, которые не были учтены в изначальном списке и поэтому не были включены в данный анализ, так что мы располагаем только общим процентом каждого из них: фотофобия в 137 случаях (37%), сонофобия в 126 случаях (34%), произвольные движения или фасцикуляции в разных отделах тела в 57 случаях (15%) и ощущения электрических разрядов в теле в 40 случаях (11%).

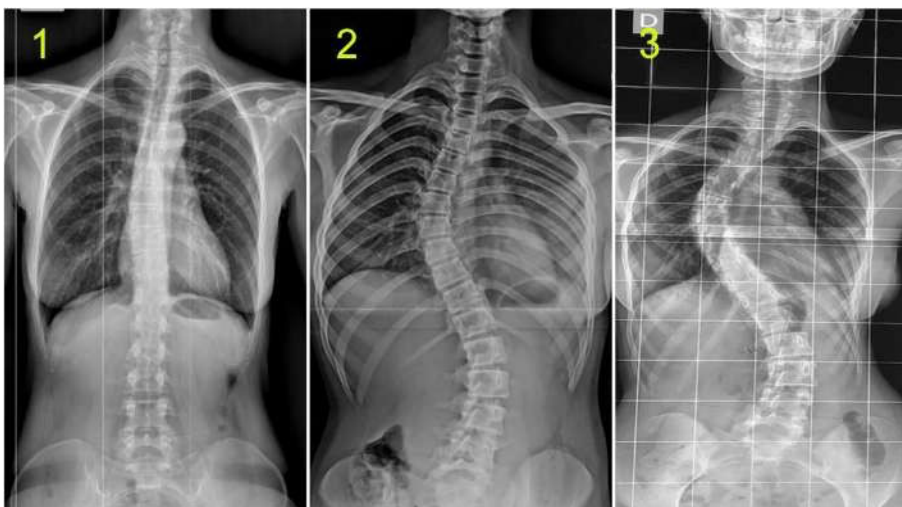


Рисунок 6: Классификация идиопатического сколиоза: 1 - легкое; 2 - среднее; 3 – сильное.

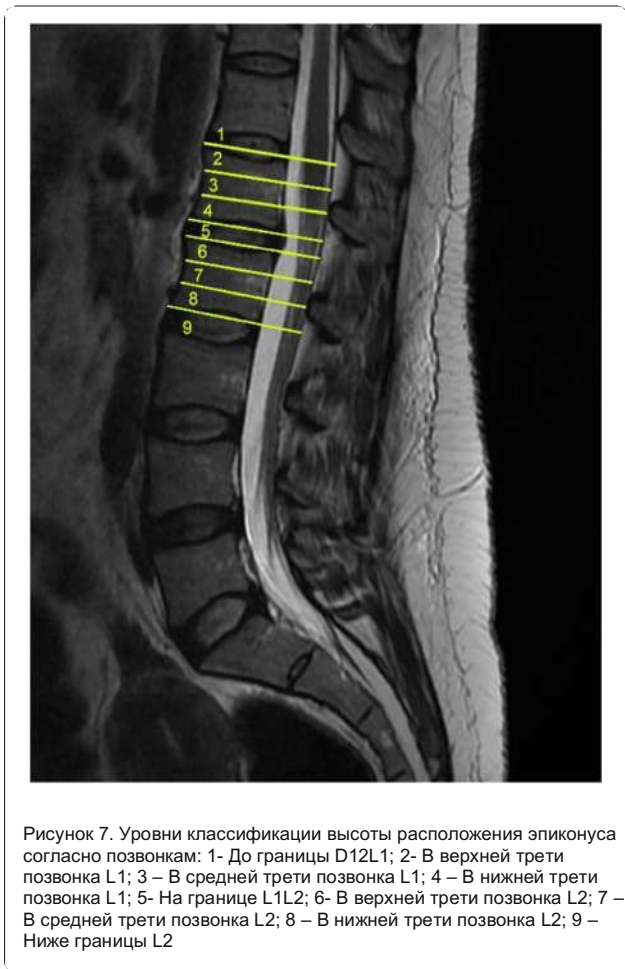


Рисунок 7. Уровни классификации высоты расположения эпиконуса согласно позвонкам: 1- До границы D12L1; 2- В верхней трети позвонка L1; 3 – В средней трети позвонка L1; 4 – В нижней трети позвонка L1; 5- На границе L1L2; 6- В верхней трети позвонка L2; 7 – В средней трети позвонка L2; 8 – В нижней трети позвонка L2; 9 – Ниже границы L2

Другие симптомы, напротив, были включены в изначальный список исследования, но замечены были недостаточно часто, чтобы включить их в анализ клинической картины: потери сознания в 23 случаях (6%), дисфония в 20 (5%), повышенная сонливость в 20 (5%), боли в животе у 24 (6%), дисестезия у 28 (8%), тремор у 29 (8%) и атрофия нескольких сегментов тела у 22 (6%). Кроме того, стоит упомянуть, что только 14 наших пациентов (4%) упомянули ночное апноэ.

Что касается типа клинической эволюции, то большинство случаев было прогрессивного типа (239, т.е. 64%), затем хронического (117, у 31%), другие типы встречались реже (Рисунок 10).

*Характеристики снимков*

**Опущение миндалин мозжечка (синдром Арнольда Киари I)** было найдено у 273 пациентов (73%), еще 73 случая (20%) оказались с **импактацией миндалин мозжечка**. Мы нашли степени опущения всех типов в довольно равных пропорциях, наиболее часто встречающимся вариантом было опущение миндалин до задней дуги атланта (75 случаев, 20%) (Рисунок 11).

**Кисты в спинном мозге (идиопатическая сирингомиелия)** обнаружены в 194 случаях (52%), а в 139 случаях (37%) была обнаружена ишемия-эдема спинного мозга и еще 8 случаев (2%) только с расширением центрального канала. Наиболее часто встречающаяся локализация – в шейном и грудном отделах в 99 случаях (26%), также хотим отметить, что сирингомиелия в шейном отделе с или без пролонгации в грудном отделе встречается в 135 случаях (36%). Что касается длины сирингомиелической полости, то она часто превосходила 10 позвонков (66 случаев, или 18%). (Рисунок 12)

**Искривление позвоночника (идиопатический сколиоз)** был найден в 284 случаях (76%), большинство искривлений было легким (до 10° Cobb) – в 170 случаях (46%) (Рисунок 13).

Расположение эпиконуса в отношении позвонков было разнообразным, самым частым случаем было расположение напротив межпозвоночного диска L1L2 в 87 случаях (23%) (Рисунок 14).

Из **мальформаций зоны соединения черепа и шейного отдела** в этой выборке мы нашли 18 случаев (5%) **смещения зуба осевого позвонка**, 15 случаев (4%) **базиллярной импрессии**, 10 случаев (3%) **платибазии**, 6 случаев (2%) **углового перегиба на уровне дуги атланта**.

И наконец, в 267 случаях (72%) была найдена **множественная дископатия**.

Часть II – Бивариантный анализ

Были найдены следующие значительные, с точки зрения статистики, соответствия (p<0,05):

**А. ОБЩИЕ И КРАНИАЛЬНЫЕ СИМПТОМЫ И ПРИЗНАКИ:**

**Отклонение небного язычка и/или языка с:** головной болью (p=0,011) и тошнотой и/или рвотой (p=0,014);

**Спонтанный нистагм с:** нарушением равновесия (p=0,020 Kendall), шумом в ушах (p=0,000) и ухудшением когнитивных функций (p=0,011 Kendall);

**Ромберг положительный с:** нарушением равновесия (p=0,002);

Сниженная сила давления в руках с когнитивными нарушениями (p=0,021 Kendall);

**Нарушения чувствительности на температуру с:** эмоциональными изменениями (p=0,000)

**В. КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ, СВЯЗАННЫЕ С СИМПТОМАМИ СПИННОГО МОЗГА:**

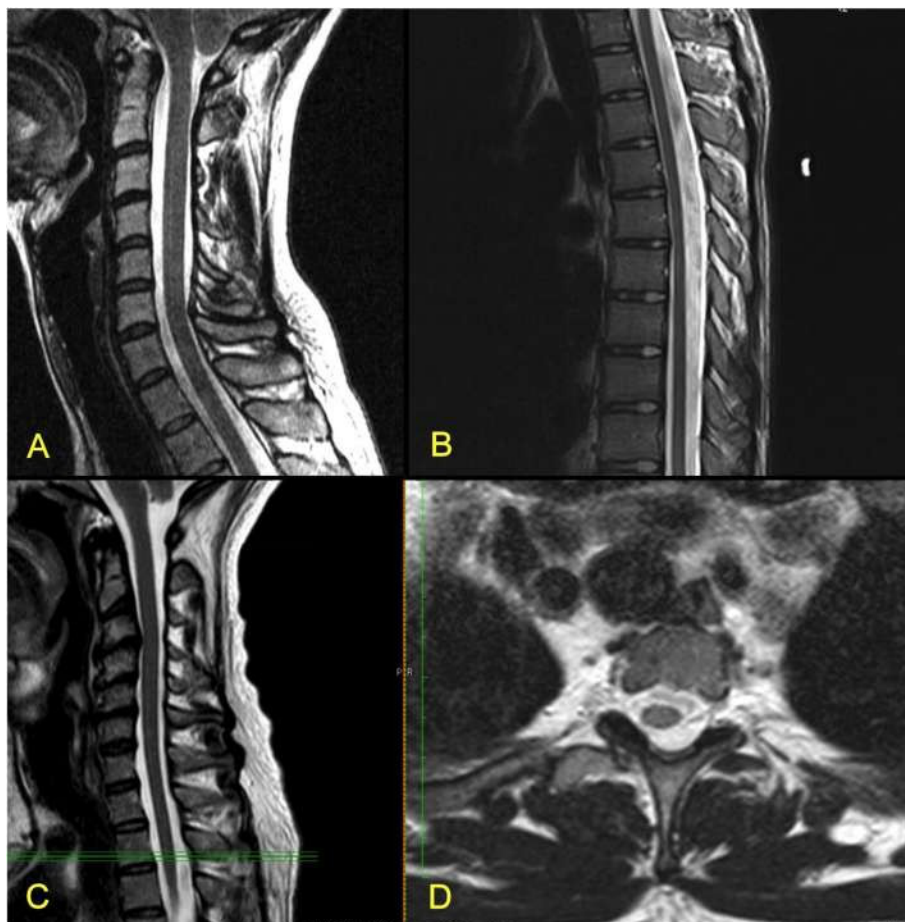


Рисунок 8: Снимки МРТ, показывающие признаки натянутого спинного мозга (А, С – спинной мозг в шейном отделе; В – спинной мозг в грудном отделе) и смещенный в сторону спинной мозг (D, отмечен зелеными линиями в С)

**Нарушения чувствительности на температуру с:** болью в шее ( $p=0,004$ ), болью в верхних конечностях ( $p=0,000$ ), онемением верхних конечностей ( $p=0,000$ ), ощущением слабости в верхних конечностях ( $p=0,000$ ) и болью в нижних конечностях ( $p=0,045$  Kendall) и нарушениями чувствительности на температуру ( $p=0,000$ );

**Нарушения чувствительности на боль с:** болью в шее ( $p=0,044$  Kendall), болью в верхних конечностях ( $p=0,000$ ), онемением в верхних конечностях ( $p=0,000$ ), ощущением слабости в верхних конечностях ( $p=0,001$ ) и болью в нижних конечностях ( $p=0,011$ );

Таблица 2: Создание новых переменных величин в шкале – оценка каждой для пациента с учетом суммы индивидуальных величин различных переменных величин, собранных на основе топографических критериев.

Новая переменная величина	Компоненты	Оценка
Общие симптомы	Когнитивные нарушения + Изменения в настроении + Бессонница + Общая усталость	4–11
Черепные симптомы	Головная боль+ Тошнота/Рвота + Нарушения равновесия + Дисфагия+ Нарушения зрения + Шум в ушах + Диплопия	7–15
Симптомы в шее	Боль в шее + Боль в верхних конечностях + Онемение верхних конечностей + Слабость в верхних конечностях	7–15
Симптомы спинного мозга	Боль в спине + Боль в пояснице и копчике + Боль в нижних конечностях + Боль в туловище + Онемение в нижних конечностях + Слабость в нижних конечностях + Парестезия + Нарушения чувствительности на температуру + Судороги + Нарушения сфинктера + Нарушения походки	11–21
Черепные признаки	Нистагм + Отклонение небного язычка и/или языка	2–4
Признаки спинного мозга	Нарушения чувствительности на температуру и боль + Нарушения костно-сухожильных рефлексов в верхних и нижних конечностях + Кожные брюшные рефлексы + Подошвенные рефлексы + Lasègue + Mingazzini + поза Ромберга + Сила давления в руках	10–25



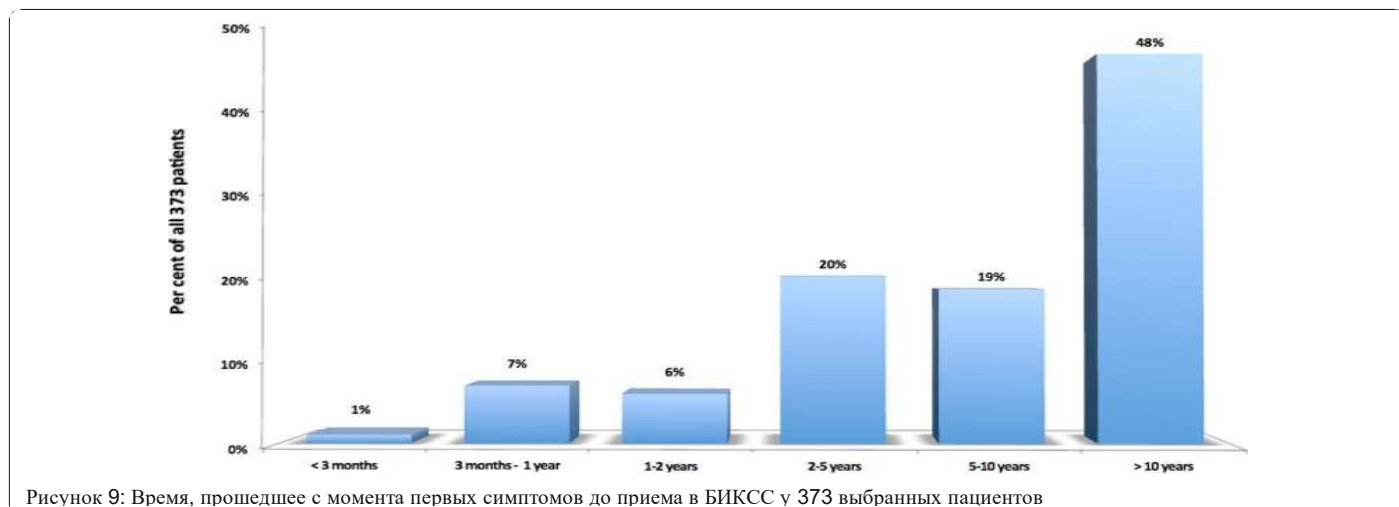


Рисунок 9: Время, прошедшее с момента первых симптомов до приема в БИКСС у 373 выбранных пациентов

**Нарушения костно-сухожильных рефлексов в верхних конечностях с:** ощущением слабости в верхних конечностях ( $p=0,042$ ), нарушения сфинктера ( $p=0,024$  Kendall);

**Снижение силы давления в руках с:** ощущением слабости в верхних конечностях ( $p=0,000$ );

**Нарушения костно-сухожильных рефлексов в нижних конечностях с:** ощущением слабости в нижних конечностях ( $p=0,002$ ) и нарушениями в ходьбе ( $p=0,046$  Kendall);

**Mingazzini позитивный с:** ощущением слабости в нижних конечностях ( $p=0,001$ ).

**C. СВЯЗЬ МЕЖДУ КЛИНИЧЕСКИМИ НАРУШЕНИЯМИ (СИМПТОМАМИ И ПРИЗНАКАМИ) И СНИМКАМИ**

- **Клинические переменные, связанные с опущением миндалин мозжечка:** головная боль ( $p=0,018$ ), отклонение небного языка и/или языка ( $p=0,013$ ) и снижение силы давления в руках ( $p=0,042$ ).
- **Клинические переменные, связанные с кистами в спинном мозге:** тошнота и/или рвота ( $p=0,000$ ), нарушения зрения ( $p=0,001$ ), шум в ушах ( $p=0,007$ ), когнитивные нарушения ( $p=0,001$ ), бессонница ( $p=0,021$ ), общая усталость ( $p=0,000$ ), онемение в верхних конечностях ( $p=0,014$ ), нарушения чувствительности на температуру ( $p=0,019$ ), ощущение слабости в верхних конечностях ( $p=0,006$ ), отклонение небного языка и/или языка ( $p=0,027$ ),

нарушения чувствительности на температуру ( $p=0,001$ ) и нарушения кожных брюшных рефлексов ( $p=0,002$ ). Если учитывать только сирингомиелию шейного отдела, все эти переменные связаны, кроме бессонницы, и есть значительные отношения с: боль в верхних конечностях ( $p=0,003$ ), онемение в нижних конечностях ( $p=0,045$ ), нарушения чувствительности на боль ( $p=0,000$ ) и нарушения подошвенных рефлексов ( $p=0,010$ ).

- **Клинические переменные, связанные с искривлением позвоночника (идиопатический сколиоз):** боль в грудном отделе ( $p=0,034$ ), спонтанный нистагм ( $p=0,038$  Kendall), нарушения чувствительности на боль ( $p=0,013$ ), нарушения кожных брюшных рефлексов ( $p=0,044$  Kendall) и нарушения подошвенных рефлексов ( $p=0,001$ ).

**D. СВЯЗЬ МЕЖДУ РАЗНЫМИ ХАРАКТЕРИСТИКАМИ НА СНИМКАХ:**

- **Опущение миндалин мозжечка с:** Мальформациями в области затылочной зоны черепа и первых шейных позвонков ( $p=0,015$  Kendall), Сирингомиелией в шейном отделе ( $p=0,003$ ), Уровнем эпиконуса ( $p=0,008$ ) и Искривлением позвоночника ( $p=0,014$  Kendall);
- **Уровень эпиконуса с Искривлением позвоночника** ( $p=0,045$  Kendall).

Кроме того, после стратифицированного анализа Mantel-Haenszel, выяснилось, что позитивное соотношение между Опущением миндалин мозжечка и эпиконусом существует только в случаях среднего и сильного сколиоза. Также любопытно, что, хотя на первый взгляд нет связи между Опущением миндалин мозжечка и кистами в спинном мозге, когда

Таблица 3: Частота клинических симптомов у 373 отобранных пациентов. 1 Неустойчивость, укачивание, головокружение и т.д. 2 Нечеткое зрение, скотомы, фосфены и т.д. 3 Холодные руки и/или ноги, непереносимость/отсутствие чувствительности на жару/холод. 4 Недержание/удержание, неотложное мочеиспускание и т.д. А Далее в анализе: «Когнитивные нарушения» В Далее в анализе: «Нарушения в настроении».

Симптом	Частота	Процент
1. Головная боль	312	84
2. Тошнота и/или рвота	182	49
3. Нарушения равновесия <sup>1</sup>	268	72
4. Трудности с глотанием	141	38
5. Зрительные нарушения <sup>2</sup>	212	57
6. Диплопия	58	16
7. Шум в ушах	171	46
8. Нарушения в выражении мыслей <sup>А</sup>	92	25
9. Нарушения памяти <sup>А</sup>	162	43
10. Нарушения внимания <sup>А</sup>	143	38
11. Печаль <sup>В</sup>	100	27
12. Тревожность <sup>В</sup>	45	12
13. Нервозность <sup>В</sup>	196	53
14. Бессонница	181	49
15. Общая усталость	183	49
16. Боль в верхних конечностях	167	45
17. Боль в нижних конечностях	208	56
18. Боль в туловище	81	22
19. Боль в шее	268	72
20. Боль в грудном отделе	243	65
21. Боль в пояснице и копчике	270	72
22. Онемение верхних конечностей	110	30
23. Онемение нижних конечностей	76	20
24. Парестезия	262	70
25. Нарушения температурной чувствительности <sup>3</sup>	146	39
26. Судороги	44	12
27. Ощущение слабости в верхних конечностях	182	49
28. Ощущение слабости в нижних конечностях	175	47
29. Нарушения сфинктера <sup>4</sup>	192	52
30. Нарушения при ходьбе	170	46

речь идет о любом расположении, она существует, если проанализировать более тщательно, но эта связь (между Опушением миндалин мозжечка и сирингомиелией в шейном отделе) не учитывается из-за отсутствия связи между Опушением миндалин мозжечка и сирингомиелией в грудном и поясничном отделах. Сравнение средних значений и t-критерия для независимых выборок, примененных к новым непрерывным переменным, сформированным путем группировки симптомов и признаков в соответствии с топографическими критериями (Таблица 2),

выявляет следующие положительные ассоциации: Симптомы в шейном отделе - Сирингомиелия с шейным компонентом; Черепные симптомы - опущение миндалин мозжечка; Черепные признаки - опущение миндалин мозжечка; и медуллярные признаки - пороки развития затылочно-шейного соединения.

Следует отметить, что существует меньше общих и краниальных симптомов в случаях у пациентов без интрамедуллярных кист, чем в случаях при сирингомиелиях (интрамедуллярных кистах), даже если бы мы рассматривали только те, которые относятся к шейному компоненту (отрицательные ассоциации).

Что касается коэффициента корреляции Pearson, примененного к тем же новым непрерывным переменным, хорошие корреляции наблюдаются в пределах набора клинических симптомов и признаков - лучшая из них между: общие симптомы - черепные симптомы ( $r=0,531$ ,  $p=0,000$ ), симптомы спинного мозга - признаки спинного мозга ( $r=0,523$ ,  $p=0,000$ ), симптомы спинного мозга - симптомы в шейном отделе ( $r=0,513$ ,  $p=0,000$ ), краниальные симптомы - симптомы спинного мозга ( $r=0,420$ ,  $p=0,000$ ) и общие симптомы - симптомы спинного мозга ( $r=0,414$ ,  $p=0,000$ ). Существуют статистически значимые положительные корреляции ( $p<0,05$ ), хотя и более слабые ( $r$  между  $0,106-0,149$ ), между: черепные симптомы - опущение миндалин мозжечка, краниальные признаки - опущение миндалин мозжечка, симптомы в шейном отделе - интрамедуллярные кисты и признаки спинного мозга - интрамедуллярные кисты. Точно так же существуют слабые статистически значимые отрицательные корреляции ( $p<0,05$ ,  $r$  между  $0,120-0,197$ ) между: общие симптомы - искривление позвоночника, общие симптомы - интрамедуллярные кисты, черепные симптомы - интрамедуллярные кисты, симптомы спинного мозга - опущение миндалин мозжечка и черепные признаки - интрамедуллярные кисты. В целом следует отметить, что опущение миндалин мозжечка имеет положительную корреляцию с краниальными симптомами и признаками, в то время как другое серьезное нарушение - интрамедуллярная киста, имеет положительные корреляции с симптомами в шейном отделе и признаками спинного мозга.

## Обсуждение

Исторически вышеупомянутые патологии обычно определялись в одной или двух публикациях, таких как Fuchs 1910 (3) и Lichtenstein 1940 (4) для синдрома фиксированного спинного мозга; Hoffman 1976 (7) для скрытого фиксированного спинного мозга; Garceau 1953 (5) для синдрома натяжения спинного мозга и синдрома концевой нити. Ни в одном из них не была продемонстрирована корреляция между идиопатической сирингомиелией, синдромом Арнольда Киари I, идиопатическим сколиозом, платибазией, базилярным вдавлением, одонтоидной рецессией и ангуляцией ствола мозга с конфликтом дисгармоничного роста между нейроаксис и нейрорахис с натяжением внешне нормальной концевой нити в дополнительных исследованиях.

**Таблица 4.** Частота клинических признаков у 373 отобранных пациентов.

Признаки	Частота	Процент
1. Спонтанный нистагм	204	55
2. Отклонение небного язычка и языка	237	64
3. Нарушения температурной чувствительности	257	69
4. Нарушения болевой чувствительности	242	65
5. Нарушения костно-сухожильных рефлексов в руках	322	86
6. Нарушения костно-сухожильных рефлексов в ногах	309	83
7. Нарушения кожных брюшных рефлексов	254	68
8. Нарушения кожных подошвенных рефлексов <sup>1</sup>	274	73
9. Положительный маневр Lasègue	165	44
10. Положительный маневр Mingazzini	245	66
11. Неустойчивая поза Ромберга	188	50
12. Снижение силы давления в руках	259	70

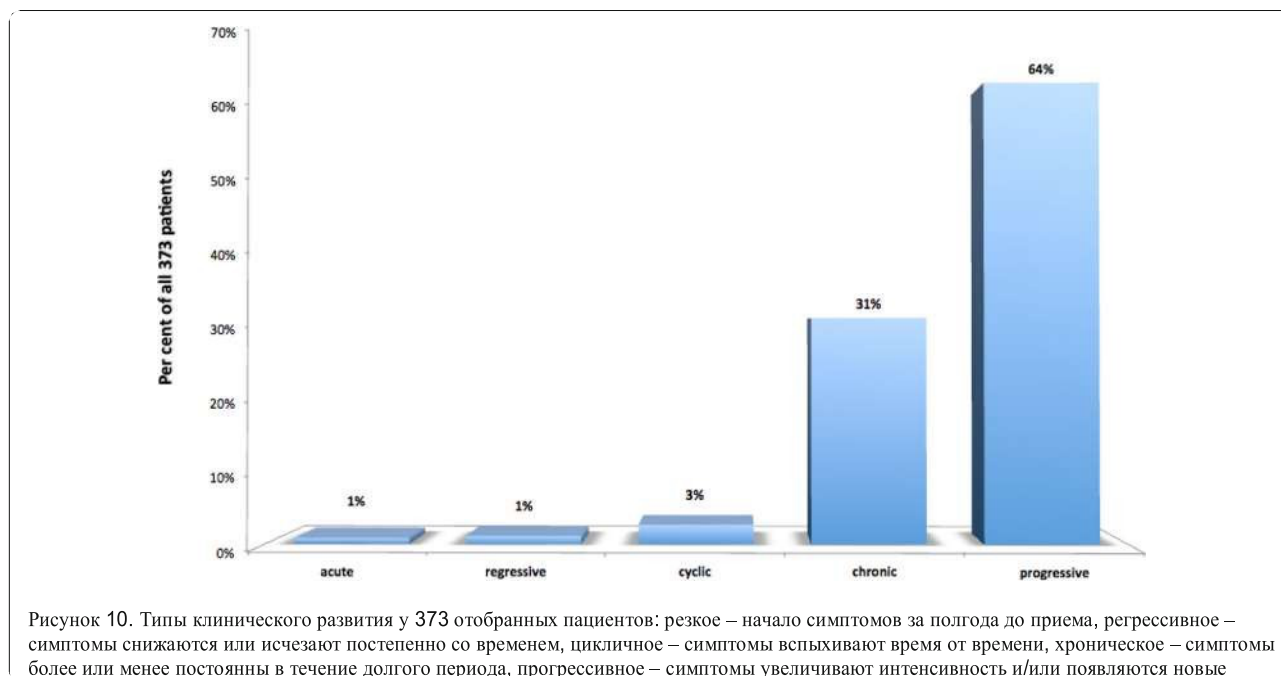
Рефлекс Бабинского присутствует в одной или обоих стопах в 109 (29%) случаев

До сих пор ни одно из этих заболеваний не было связано с этим патологическим механизмом, за исключением докторской диссертации 1992 г. «Вклад в идиопатическую сирингомиелию» (26), в которой было указано на существование каудальной осевой силы, которая влияет на всю нервную систему человека, и были приведены статистические данные о низком положении эпиконуса у пациентов с идиопатической сирингомиелией.

В наших публикациях 1996 г. (27,28) внешне нормальная концевая нить - то есть без аномалий на дополнительных исследованиях - рассматривалась как передатчик или причина натяжения спинного мозга и всей центральной нервной системы, а также их костного окружения: черепа и позвоночника. То есть, именно этот процесс является наиболее частой

причиной появления синдрома Арнольда Киари I, идиопатической сирингомиелии, идиопатического сколиоза, платибазии, базиллярного вдавления, рецессии одонтоида и ангуляции ствола мозга. Мы называем наличие одного или нескольких из этих заболеваний у пациента нейро-черепно-позвоночным синдромом, и, если невозможно идентифицировать какие-либо травматические, опухолевые, инфекционные, врожденные пороки развития позвонков или другие причины, мы называем это заболеванием концевой нити.

В 1981 и 1986 годах Roth (19,20) предположил дисгармоничное развитие между позвоночником и спинным мозгом как объяснение причины сколиоза и синдрома Арнольда Киари I без видимых мальформаций нервной системы и позвоночника.



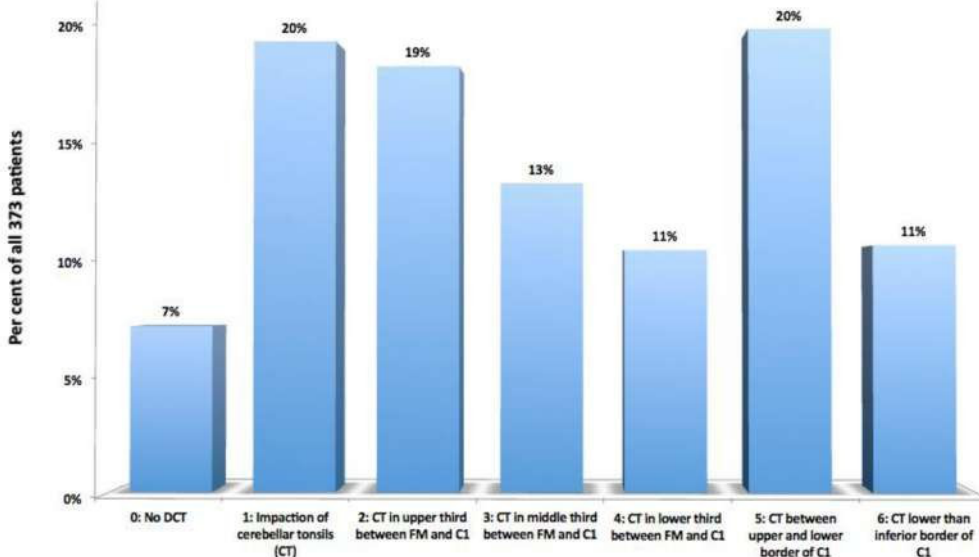


Рисунок 11. Опущение миндалин мозжечка (ОММ) в отношении затылочного отверстия, задней дуги C1 и C2 у 373 отобранных пациентов. АС=Миндалины мозжечка; АО=затылочное отверстие; C1= первый позвонок.

Мы считаем, что этот дисгармоничный рост вместе с механическим конфликтом, вызываемым внешне нормальной концевой нитью, ответственен за несколько идиопатических патологий, включая идиопатическую сирингомиелию, платибазию, базилярное вдавление, смещение одонтоида и ангуляцию ствола мозга.

Наличие каудального натяжения предполагается у всех людей с девятой недели эмбриональной жизни, и любое идиопатическое отклонение позвоночника может быть формой выражения той же силы каудального натяжения. Представляет интерес

Testut и Latarjet de Péré 1900 (30): «У 100 взрослых, исследуемых по этому поводу [прим. по боковым перегибам позвоночника], подтвердилось его существование в 93 случаях; только у 7 позвоночник был прямым. Поэтому наличие бокового искривления позвоночника можно считать нормальным». Это указывает на потенциальную распространенность в 93% в данной выборке бокового искривления позвоночника, которое не всегда замечается, и, как следствие, на возможное существование каудальной осевой силы и, следовательно, заболевания концевой нити. Так как искривление позвоночника – один из многих признаков проявления заболевания концевой нити, вполне возможно предположить, что у большинства

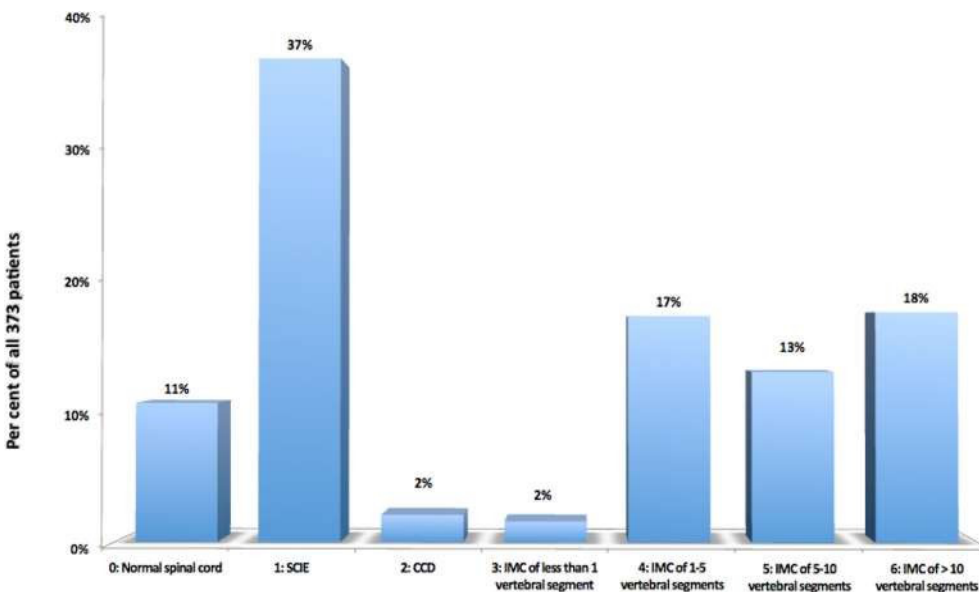


Рисунок 12. Частота признаков пре-сирингомиелии и разные степени распространения сирингомиелических кист (Степень 0 – нормальный спинной мозг), у 373 пациентов. SCIE = ишемия/эдема спинного мозга; CCD = расширение центрального канала, IMC = киста в спинном мозге.



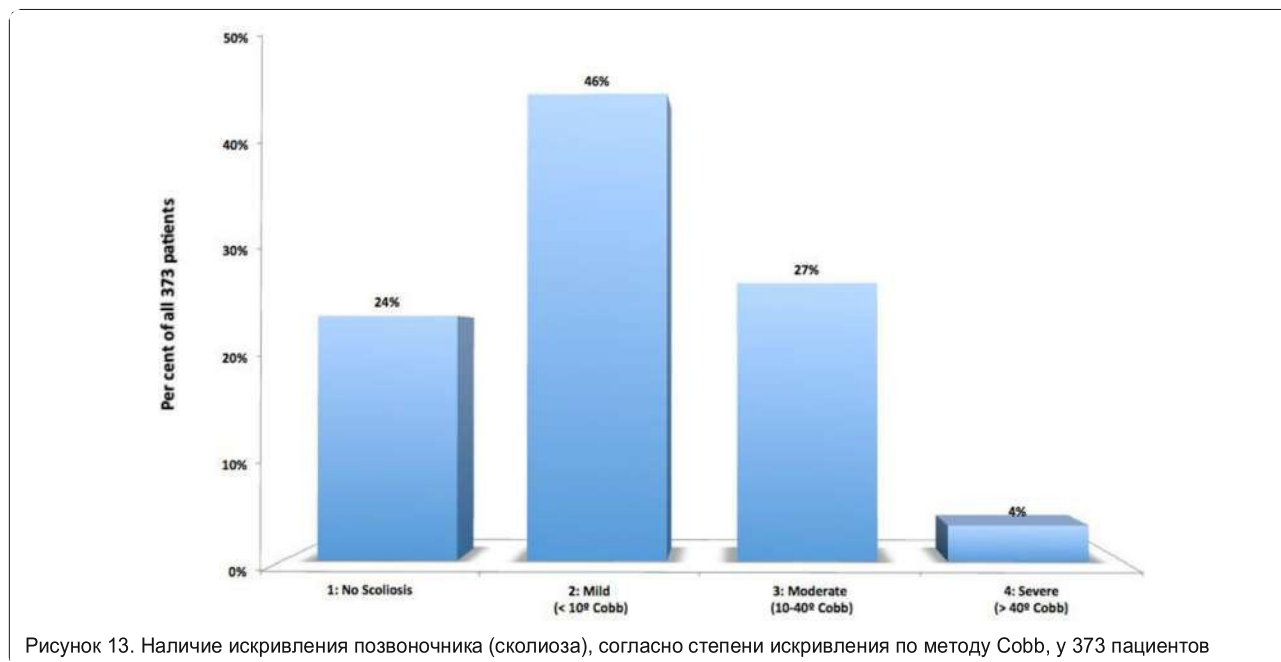


Рисунок 13. Наличие искривления позвоночника (сколиоза), согласно степени искривления по методу Cobb, у 373 пациентов

людей имеются признаки на снимках, в симптомах или при физическом осмотре, которые обычно остаются без внимания, но могли бы стать подтверждением возможного универсального существования механического конфликта между нейроаксисом и нейрорахисом.

Мы осознаем, что отбор пациентов зависит от предварительного диагноза определенных патологий медицинскими работниками, независимыми от нашего центра, а также от понимания этих диагнозов пациентами вместе с

предложенным хирургическим решением или отсутствием терапевтического предложения. Хотя несколько факторов могут повлиять на формирование сомнений при отборе (интенсивность клинической картины, характеристики темперамента и индивидуальный характер, региональные культурные привычки, доступ к Интернету, социальный статус и т. д.), мы можем предположить, что даже поиск другого мнения, а также понимание очевидных

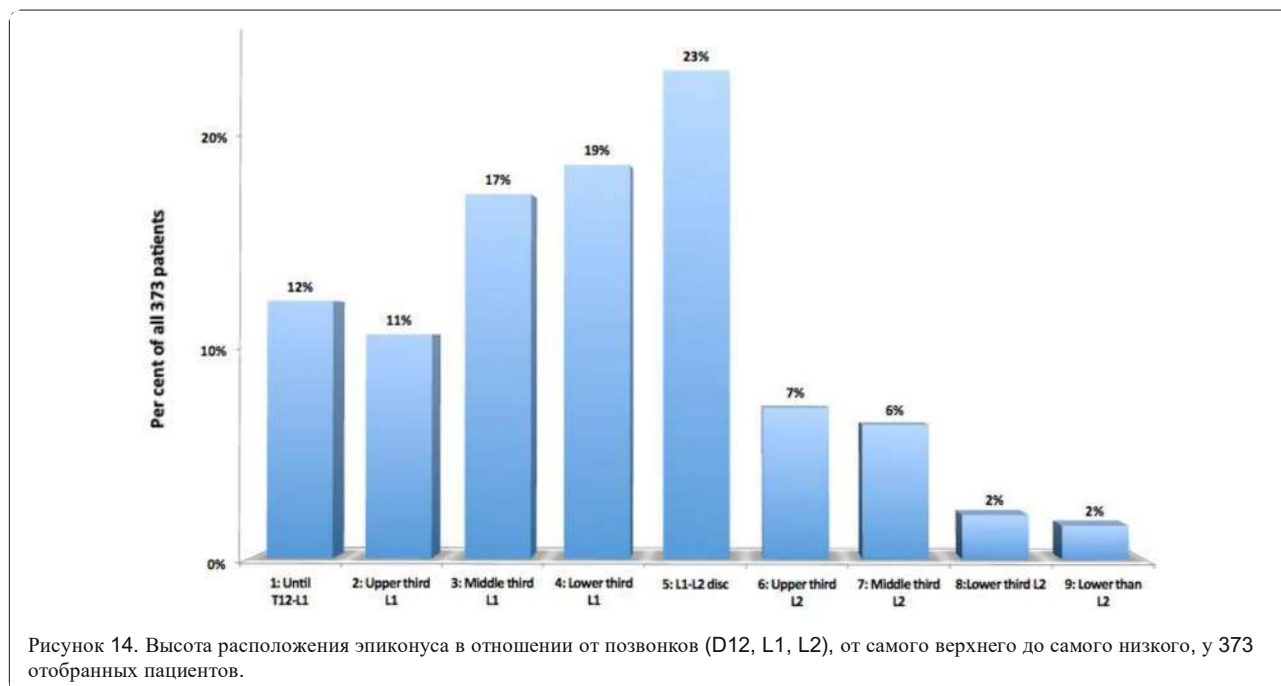


Рисунок 14. Высота расположения эпиконуса в отношении от позвонков (D12, L1, L2), от самого верхнего до самого низкого, у 373 отобранных пациентов.

ограничений существующего лечения определяет пациентов с этим заболеванием и, следовательно, это не должно препятствовать попыткам исследователя объяснить эту клиническую картину и характеристики на снимках. Репрезентативность нашей выборки пациентов для всего населения, страдающего этими заболеваниями, не вызывает беспокойства, учитывая, что это только первое описание новой патологии с учетом будущих исследований, в которых ее глобальная популяция будет лучше охарактеризована в более объективных условиях.

Согласно результатам у 373 пациентов

#### *Эпидемиология*

Аффектация преобладает у женского пола (72%), наиболее частый возраст, в котором ставится диагноз, составляет 33 года (в среднем 33,66 года со стандартным отклонением 15,87 лет) и время развития до постановки диагноза в 48% случаев превышает 10 лет.

#### *Симптомы*

Следующие основные симптомы определяют клиническую картину ЗКН (по частоте): головная боль 84%, боль в пояснице и копчике 72%, боль в шее 72%, нарушение равновесия 72%, парестезия 70%, боль в грудном отделе 65%, зрительные нарушения 57%, боль в ногах 56%, нервозность 53%, нарушения сфинктера 52%, общая усталость 49%, ощущение слабости в руках 49%, тошнота и/или рвота 49%.

#### *Признаки*

Наиболее частые признаки при ЗКН (по частоте): нарушения костно-сухожильных рефлексов в верхних конечностях 86%, нарушения костно-сухожильных рефлексов в нижних конечностях 82%, нарушения кожно-подошвенных рефлексов 73%, снижение силы давления в руках 70%, нарушения чувствительности на температуру 69%, нарушения кожных брюшных рефлексов 68%, маневр Mingazzini положителен в 66%, нарушения чувствительности на боль 65%, отклонение небного языка и/или языка 64%, спонтанный нистагм 55%, неустойчивость в позе Ромберга 50%, маневр Laségue (ноги) позитивен у 44%.

Интересно, что проведенный статистический анализ подтверждает наличие корреляции между уровнем эпиконуса и опущением миндалин мозжечка ( $p=0,008$ ) и между уровнем эпиконуса и искривлением позвоночника ( $p=0,045$ ). Также подтверждается корреляция между опущением миндалин мозжечка и синдромом Шейера ( $p=0,003$ ), а также обратная корреляция между опущением миндалин мозжечка и синдромом Шейера грудного или поясничного отдела ( $p=0,001$ ). Кроме того, мы обнаружили корреляцию между опущением миндалин мозжечка и искривлением позвоночника ( $p=0,014$ ).

Из всех симптомов и признаков только положительный маневр Laségue с одной или двух сторон ( $p=0,048$ ) и снижение силы давления в руках с одной или двух

сторон (Kendall  $p=0,019$ ) имеют корреляцию с уровнем эпиконуса. Нарушения кожно-подошвенных рефлексов имеют корреляцию с синдромом Шейера шейного отдела ( $p=0,005$ ) и искривлением позвоночника ( $p=0,000$ ).

#### *Снимки*

На снимках мы можем наблюдать (от наиболее частого к редкому): нарушение расположения миндалин мозжечка 93% (опущение миндалин мозжечка 73%, импакция миндалин мозжечка 20%); эпиконус ниже D12-L1 88%; искривление позвоночника 76%; множественная дископатия 72%; синдром Шейера 52%.

#### *Заключение*

Наблюдаемое согласуется с выводом, сделанном в диссертации: сила натяжения спинного мозга, влияющая на всю нервную систему через концевую нить, выражается в форме опущения миндалин мозжечка (потому что смещается весь головной мозг и его нижняя часть - миндалины мозжечка - через большое затылочное отверстие); позвоночный столб, пытаясь свести к минимуму травмирующее воздействие на спинной мозг, формирует аномальные искривления позвоночника, такие как сколиоз, кифоз, гиперлордоз, ротосколиоз, выпрямление позвоночника; центральная ткань спинного мозга подвергается ишемии и некрозу, в результате чего образуется полость с интерстициальной жидкостью или сывороткой - синдром Шейера; при воздействии на череп и ствол мозга в начале созревания кости появляются платибазия, базиллярное вдавление, смещение одонтоида и угловой изгиб ствола мозга. Развитие синдрома Шейера полости направлено к фистулизации и обмену внутримозговой жидкости на спинномозговую жидкость, к повторному расширению, если имеется клапанный механизм, или к коллапсу и атрофии спинного мозга.

В заключение докторской диссертации и последующих научных публикаций (26–28, 31, 32) мы перешли к описанию новой нозологической и этиопатогенной концепции, предлагая патологические понятия заболевания концевой нити, когда происхождение является врожденным, и нейро-черепно-позвоночного синдрома, когда возникает приобретенный механический конфликт между нейроаксисом и нейрорахисом.

В будущих исследованиях важно лучше понять происхождение каудальной осевой силы, чтобы оценить влияние заболевания концевой нити на человека и население в целом. Это поможет понять масштабы, последствия и аномалии асинхронного роста между нейроаксисом и нейрорахисом в центральной нервной системе, черепе и позвоночнике, а также во всем остальном организме. Эти знания позволят создать новую линию хирургических и генетических методов лечения этих заболеваний. В области биологии может быть интересно определить наличие заболевания концевой нити у других видов животных, принадлежащих к роду млекопитающих, и ее возможное отсутствие у позвоночных, не являющихся млекопитающими.

Наиболее актуальным практическим следствием этого изменения парадигмы является решение, которое мы предлагаем для исправления или предотвращения этих нарушений как можно раньше при помощи хирургической операции по рассечению концевой нити. Это минимально инвазивная процедура, направленная на высвобождение фиброзной структуры чуть выше ее копчикового прикрепления, именно таким образом процедура применялась у большинства пациентов, включенных в эту статью, в качестве альтернативы многим сложным хирургическим методам с повышенным риском, предназначенным для лечения этих патологий (31,32). Однако, поскольку они не входят в диагностическую и нозологическую цель данной статьи, эти терапевтические инновации будут предметом будущей публикации.

#### Сокращения

ОММ: опущение миндалин мозжечка, ЗКН: заболевание концевой нити, FS®: Filum System, I+D: Исследования + Развитие; МРТ: магнитно-резонансная томография, НЧПС: Нейро-черепно-позвоночный синдром.

#### Выражения благодарности

Мигель Баутиста Ройо Сальвадор благодарит профессора доктора Хосе Мариа Доменек Матеу (†), заведующего кафедрой анатомии человека и эмбриологии Автономного университета Барселоны, и его преемника на кафедре профессора доктора Альфонсо Родригеса Базса за их научную поддержку, а также доктора Хосе Соле Лленас (†) за его поддержку в создании докторской диссертации «Вклад в этиологию сирингомиелии» и в последующем описании заболевания концевой нити в двух публикациях в 1996 году.

Автор также благодарит: Хуана Мануэля Джене Гаспар, который обновил базу данных до FileMaker Pro и помог с предварительной обработкой изображений и редактированием рукописи. Катарину Кун за перевод и редактуру рукописи. Джою Луэ за координацию процесса аккредитации Института по I+D+i Испанским агентством по аккредитации в области инноваций, за помощь в исследовании заболевания концевой нити, а также за помощь в проведении конференций для пациентов и врачей по этому заболеванию, в Италии, Франции и Испании, где понятие ЗКН и НЧПС были впервые представлены общественности. Мару Эспино Эрнандес, которая обеспечивала административное, социальное и экономическое управление проектами в Барселонском Институте Киари, Сирингомиелии и Сколиоза, Фонде Киари, Сколиоза и Сирингомиелии, Академии Filum Academy Barcelona. Мы благодарны сотрудникам Барселонского Института Киари, Сирингомиелии и Сколиоза, которые внесли определенный вклад в лечение пациентов, сбор данных, подготовку и исследование. Мы благодарим всех наших пациентов и их опекунов, без них эта работа была бы невозможна.

#### Вклад авторов:

Дизайн исследования: MRS.  
Сбор данных: MFR, HS, MRS.  
Статистический анализ: HS, GBO.  
Интерпретация данных: MRS, HS.  
Подготовка рукописи: MRS, HS.  
Библиографический поиск: MRS, HS.

#### Финансирование

Финансирование этого исследования получено не было.

#### Доступность данных и материалов.

Наборы данных, использованные и / или проанализированные в ходе текущего исследования, доступны у соответствующего автора по обоснованному запросу.

#### Одобрение комитета по этике и согласие на участие

Для этой статьи мы ретроспективно использовали базу данных пациентов нашего центра. Данные пациентов были обезличены в соответствии с законодательством, действовавшим на момент начала исследования (2009 г.), без учета необходимого мнения комитета по этике, принятия необходимых гарантий и технических и организационных мер, как это установлено в Регламенте ЕС о защите данных 2016/679 (статья 89.1). Как уже было упомянуто ранее Барселонский Институт Киари & Сирингомиелии & Сколиоза имеет сертификат Исследований и Развития (I + D) 1583.001.16-160920-CER-RD.001, выданный Испанским Агентством Сертификации Инноваций (ACIE) и сертификат ENAC 33 / C-PR074, сертификат IQNet и сертификат AENOR системы менеджмента качества ISO 9001: 2015, Регистрационный номер: ES-0081/2015 для следующих сфер деятельности: исследование, диагностика и лечение заболевания концевой нити и сертификация менеджмента качества в соответствии со стандартами UNE-EN ISO 9001: 2008

#### Согласие на публикацию

Для этого типа исследования не требуется официального согласия на публикацию данных и изображений участников, поскольку использовались только анонимные (неидентифицируемые) изображения; в соответствии с Органическим законом 3/2018 о защите личных данных (дополнительное положение 17.d), это соответствует условию принятия обязательства о конфиденциальности и принятия конкретных мер безопасности.

#### Доступность данных и материалов:

Конфликт интересов: все авторы удостоверяют, что они не имеют отношения или участия в какой-либо организации или юридическом лице с каким-либо финансовым интересом (например, гонорары, образовательные гранты, участие в офисах докладчиков; членство, занятость, консультации, владение акциями или другими активами и свидетельские показания экспертов или лицензионные соглашения о патентах) или нефинансовый интерес (например, личные или профессиональные отношения, аффилированность, знания или убеждения) в теме или материалах, обсуждаемых в этой рукописи.

#### Информация об авторе:

Барселонский Институт Киари & Сирингомиелии & Сколиоза, Passeig Manuel Girona 16, 08034 Barcelona, España. 2 Отделение анестезии, госпиталь СИМА, Barcelona, España.

Получено: 12 сентября 2019г., принято: 22 апреля 2020г.,

опубликовано Online: 11 мая 2020г.

#### Список литературы

- 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.

12. 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 pathophysiological 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, Heimburger 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;14:515–23.
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](https://biomedcentral.com/submissions)

