

RESEARCH ARTICLE

Open Access



A Doença do Filum e a Síndrome Neuro-crânio-vertebral: definição, quadro clínico e características de imagem

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

Resumo

Introdução: Propomos dois novos conceitos, a Doença do Filum (EF) e a Síndrome Neuro-crânio-vertebral (SNCV), que reúnem patologias que, até agora, eram consideradas idiopáticas, como a Síndrome de Arnold-Chiari I (SACHI), a Siringomielia (SMI) e a Escoliose idiopáticas (ESCI), a Invaginação Basilar (IB), a Platibasía (PTB), a Retroflexão do Odontóide (RTO) e a Angulação do tronco cerebral (ATC).

Método: Descrevemos a sintomatologia, a evolução clínica e os sinais neurológicos das novas entidades nosológicas, assim como as mudanças visíveis nos estudos de imagen, em uma série de 373 pacientes.

Resultados: Nossa série inclui 72% de mulheres com uma faixa etária média de 33.66 anos; em 48% dos pacientes, o intervalo de tempo desde o surgimento dos primeiros sintomas até o diagnóstico supera os 10 anos e 64% apresentaram um quadro clínico progressivo. Os sintomas mais frequentes foram: cefaleia em 84%, dor lombo-sacra em 72%, cervicalgia em 72%, alteração de equilíbrio em 72% e parestesias em 70%. Os sinais neurológicos mais frequentes eram: alterações dos reflexos osteotendinosos nos membros superiores em 86%, alterações dos reflexos osteotendinosos nos membros inferiores em 82%, alterações dos reflexos cutâneo-plantares em 73%, força de preensão manual reduzida em 70%, alterações da sensibilidade térmica em 69%, alterações dos reflexos cutâneo-abdominais em 68%, manobra de Mingazzini positiva em 66%, alterações da sensibilidade tátil em 65% e desvio da úvula e/ou língua em 64%. As características de imagem observadas com mais frequência foram: posição alterada das amígdalas cerebelares em 93%, cone medular baixo abaixo do disco D12-L1 em 88%, escoliose idiopática em 76%, discopatia múltipla em 72% e cavidades siringomiélicas em 52%.

Conclusões: Isto representa uma mudança de paradigma, que abre novos caminhos para pesquisas e amplia o leque de terapêuticas disponíveis para estes pacientes.

Palavras-chave: Síndrome de Arnold Chiari, Siringomielia, Escoliose, Filum Terminale.

Introdução

O presente trabalho sintetiza e coroa os esforços de vários pesquisadores que, até hoje, vem buscando três linhas de pesquisa convergentes: a síndrome da medula presa; a relação etiopatogénica entre a Síndrome de Arnold-Chiari I, a Siringomielia idiopática, a Escoliose idiopática e outras patologias relacionadas;

e, por último, o papel do ancoramento medular no desenvolvimento da Escoliose idiopática.

Apesar de os primeiros casos de cirurgias de liberação de medula ancorada terem sido publicados já em 1857, por Johnson[1], e em 1891, por Jones WL [2], a relação entre um ancoramento da medula espinhal e certa sintomatologia neurológica e vertebral, ou seja, o primeiro conceito de medula ancorada foi sugerida em pacientes com mielomeningocele por Fuchs, em 1909 [3], e, mais tarde, por Lichtenstein, em 1940 [4].

* Correspondence: mroyo@institutchiariibcn.com

¹Institut Chiari & Siringomielia & Escoliosis de Barcelona, Passeig Manuel Girona 16, 08034 Barcelona, Spain

Full list of author information is available at the end of the 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.

Em 1953, Garceau[5] definia a "síndrome do filum terminale" ou "síndrome de tração medular", publicando três casos com um quadro parecido, que melhoraram após a secção de um filum terminale grosso e tenso, enquanto que Jones e Love propunham, em 1956, o termo "filum terminale tenso" [6].

Em 1976, Hoffmann [7] usava o termo "medula ancorada oculta" para definir um quadro clínico similar, relacionado a certos critérios radiológicos, como um cone medular baixo e um filum terminale grosso.

Por estas contribuições sucessivas, após muitas décadas de indecisões e dificuldades, finalmente se descrevia a síndrome de medula ancorada, provocada por uma fixação anormal da medula por uma malformação da coluna vertebral e da medula espinhal, evidente em um exame físico, em forma de uma espinha bífida, se manifestando por meio de um quadro clínico de deficiências neurológicas sensitivas e motoras, com predomínio no membros inferiores; frequentes deformações ortopédicas nos pés, com sinais cutâneos; e alterações gênito-urinárias segundo Fuchs, Lichtenstein e Yamada [3, 4, 8]. A prevalência de uma medula ancorada sintomática relacionada a uma espinha bífida oculta foi de 0,1% entre 5.499 estudantes de primária na Turquia [9], enquanto que, em geral, todos os tipos de espinha bífida ocorrem entre 0,5-10 de 1000 pessoas nascidas vivas na média mundial (10). O tratamento cirúrgico, indicado em 10-20% dos casos, consiste na liberação da medula espinhal presa devido à malformação mielo-meningo-vertebral, mediante uma laminectomia lombar.

Por outro lado, em uma linha de pesquisa bem distinta, numerosos autores observaram, nas últimas décadas, uma relação entre a Síndrome de Arnold-Chiari I, a Siringomielia idiopática e a Escoliose idiopática [11–18], mas nenhuma explicação patogênica ou possível relação causal tem sido suficientemente aceita para justificar o início de ensaios aprofundando este assunto.

Por último, uma terceira linha de pesquisas, bem próxima à nossa visão, tenta explicar a patogenia da Escoliose idiopática, da Síndrome de Arnold Chiari I e da invaginação basilar por uma assincronia no crescimento entre a coluna vertebral e a medula espinhal, mecanismo este proposto por Roth em 1981 e 1986 [19, 20], o que provocaria um ancoramento da medula espinhal, segundo o que foi explicado por Porter em 2001 [21, 22] e um desenvolvimento excessivo e deformador dos elementos anteriores da coluna dorsal, que leva à produção de uma escoliose com rotação, segundo um possível mecanismo sugerido por Dickson em 1984 [23]. Alguns estudos recentes de imagens por ressonância magnética, em particular os realizados pela equipe de Winnie Chou, identificaram, em pacientes com escoliose idiopática, características que apoiam estas teorias [24] e outras, como as de Milhorat de 2009, que aplicaram tais critérios para o tratamento [25].

Segundo os argumentos apresentados na tese de doutorado "Aportación a la etiología de la siringomielia" [26], a tração medular e do encéfalo é apresentada como mecanismo principal envolvido na etiopatogenia da Siringomielia idiopática, da Síndrome de Arnold-Chiari I,

da Escoliose idiopática e de outras doenças consideradas também idiopáticas, como a Platibasia, a Invaginação Basilar, a Retroflexão do Odontóide e a Angulação do Tronco Cerebral (ATC) [27, 28].

O objetivo deste trabalho é introduzir o conceito de Síndrome Neuro-Crânio-Vertebral (SNCV) para definir o conjunto de manifestações clínicas e de imagens que afetam o sistema nervoso, crânio e coluna vertebral em forma de doenças conhecidas, como a Síndrome de Arnold-Chiari I, a Siringomielia idiopática, a Escoliose idiopática e outras anomalias, como a Platibasia, a Invaginação Basilar, a Retroflexão do Odontóide e a Angulação do Tronco Cerebral. A Doença do Filum (DF) é a forma mais frequente e congênita da Síndrome Neuro-Crânio-vertebral.

Métodos

Entre 14 de abril de 2009 e 16 de dezembro de 2015, no Instituto "Chiari & Siringomielia & Escoliosis de Barcelona" (ICSEB), 1285 pacientes passaram por consultas médicas, com diagnósticos de Arnold-Chiari I, Siringomielia idiopática, Escoliose idiopática, Platibasia, Invaginação Basilar, Angulação do Tronco Cerebral, Cone Medular Baixo e patologias relacionadas, das quais apresentamos as características clínicas e de imagens em uma amostra de 373 pacientes selecionados por terem registrados seus dados completos para os fins desta pesquisa, após descartarmos os casos com antecedentes neurológicos ou neurocirúrgicos importantes, que poderiam interferir na sua apresentação clínica ou de imagens tais como: cirurgias como craniectomia suboccipital; derivação da cavidade siringomiélica; derivação ventrículo-peritoneal; instrumentação por escoliose; discectomias; laminectomias por estenose; além de doenças desmielinizantes, inflamatórias, tumorais ou traumáticas significativas do sistema nervoso central e periférico.

Em geral, os pacientes entram em contato conosco depois de serem diagnosticados de uma ou mais destas doenças nos seus países de origem e também por terem interesse no nosso método para o diagnóstico, tratamento e acompanhamento da Doença do Filum e da Síndrome Neuro-Crânio-Vertebral, denominado Filum System® (FS®, presented on <https://filumsystem.com/enfermedad-del-filum>, <https://filumsystem.com/enfermedades-implicadas/> and <https://institutchiaribcn.com>) já que somos os únicos no mundo habilitados a aplicá-lo, como centro particular altamente especializado com o Certificado de Investigação e Desenvolvimento I+D 1583.001.16-160920-CER-RD.001 da Agência de Certificação em Inovação Espanhola, S:L. (ACIE) e ENAC Certificação N°: 33/C-PR074, CERTIFICATE IQNet and AENOR Quality Management System ISO 9001:2015, Registration Number: ES-0081/2015 para os seguintes campos de pesquisa: Pesquisa, diagnóstico e tratamento da Doença do Filum e o Certificado do Sistema de Gestão de Qualidade, segundo a normativa UNE-EN ISO 9001:2008.

Uma vez que os nossos pacientes tenham sido apresentados e registrados no nosso centro, coletamos os seus antecedentes pessoais e familiares e realizamos o histórico clínico, focado em um interrogatório minucioso sobre os possíveis sintomas da Síndrome Neuro-Crânio-Vertebral, ordenadas anatomicamente. Em seguida, fazemos uma exaustiva e detalhada avaliação neurológica centrada na Síndrome Neuro-Crânio-Vertebral, que consiste, principalmente, nos procedimentos apresentados na Tabela 1. Previamente à consulta, a maioria dos pacientes envia uma série de ressonâncias magnéticas de toda a coluna vertebral, com, pelo menos, cortes sagitais e axiais das imagens ponderadas tanto em T1 como em T2, além de radiografias da coluna vertebral inteira em ortostatismo com incidências ântero-posteriores e laterais. Todas as imagens são analisadas minuciosamente em busca das patologias definidas a seguir:

Tabela 1: Avaliação neurológica. ¹Atualmente usamos também o dinamômetro Jamar. ²Não incluídas na análise estatística.

| Procedimentos | Descobertas |
|---|---|
| 1. Avaliação pupilas | Miose, midríase, anisocoria, diminuição reflexo fotomotor |
| 2. Oculomotricidade | Estrabismo, nistagmo |
| 3. Inspeção úvula e língua | Desvio, assimetria |
| 4. Força de preensão com dinamômetro Collins ¹ | Diminuição uni- ou bilateral abaixo do 10º centil do grupo correspondente à idade e ao sexo |
| 5. Reflexos steotendinosos, cutâneo-abdominais e cutâneo-plantares | Abolição, diminuição, appearance of pathological reflexes |
| 6. Sensibilidade térmica em ao menos 40 áreas corporais | Anestesia, hipoestesia, hiperestesia, disestesias ou parestesias evocadas |
| 7. Sensibilidade tátil em ao menos 40 áreas corporais | Anestesia, hipoestesia, hiperestesia, disestesias ou parestesias evocadas |
| 8. Manobra de Lasègue | Positiva - localização dor e ângulo elevação |
| 9. Manobra de Mingazzini | Claudicação |
| 10. Manobra de Lasègue invertida ² | Positiva - dor com flexão da perna em decúbito prono |
| 11. Manobra de Barré ² | Claudicação |
| 12. Pressão pontos dolorosos costas e membros inferiores ² | Positiva - dor à pressão digital escoliótica |
| 13. Inspeção apalpamento zona sacra ² | Deformação, covinha sacra, hipersensibilidade |
| 14. Inspeção costas, ombros e escápulas ² | Assimetria ombros, escápulas aladas, sinais de dobra, tórax, atitude escoliótica |
| 15. Teste de Romberg | Instabilidade, retro- ou lateropulsão |
| 16. Marcha na ponta dos pés e sobre os calcanhares ² | Paresia, instabilidade, ataxia |
| 17. Teste de paresia do quadríceps ² | Positive if difficult or impossible to stand up from alternate unilateral kneeling position |

1. Antes da consulta, a maioria dos pacientes enviam séries de ressonâncias magnéticas de toda a coluna vertebral, incluindo, pelo menos, cortes sagitais e axiais de imagens ponderadas tanto em T1 Malformações occipito-cervicais, das quais as mais frequentes são: Invaginação basilar com odontóides que sobem mais de 5 mm acima da linha de Chamberlain; Platibasia com um ângulo de Boogaard de mais de 135° ou um ângulo basal de Welcher de mais de 140°; Retroflexão do Odontóide de mais de 2 mm atrás do prolongamento da linha basilar de Thiébaud-Wackenheim-Vrousos; Angulação do Tronco Cerebral, como vista em casos significativos de Platibasia (Figura 1).

Descida das Amígdalas Cerebelares (DAC): definida como qualquer descida de uma ou de ambas as amígdalas cerebelares abaixo do plano do orifício occipital, representado pela linha de McRae. Além disso, em vez de medir a longitude do deslocamento em milímetros como é de costume, o consideramos em relação às estruturas occipito-vertebrais alcançadas no seu ponto mais baixo pela ponta da amígdala, como o orifício occipital, o arco posterior do atlas (C1) e a apófise espinhosa do áxis (C2) (Figura 2). Definimos também como Impactação das Amígdalas Cerebelares o contato ou a aproximação acentuada das mesmas à linha de McRae, sendo esta considerada uma forma incipiente de Descida das Amígdalas Cerebelares, que represente o equivalente ao que outros autores denominaram "malformação de Chiari tipo 0".

2. Cisto intramedular (CIM), definido como uma cavidade siringomiélica idiopática de qualquer tamanho, forma e localização, sempre se descartando uma etiologia tumoral, malformativa vascular ou inflamatória pela ausência de um realce de contraste anormal assim como a ausência de uma etiologia traumática pelos antecedentes do paciente e as lesões relacionadas às imagens (Figura 3). Além disso, consideramos os seguintes dois tipos de lesões pré-siringomiélicas: a) Isquemia-edema medular: definida como duas linhas paralelas hiperintensas dentro do cordão medular nas imagens sagitais ponderadas em T2, habitualmente relacionada a um edema medular visível (como hiperintensidade focal) em imagens axiais ponderadas em T2 (Figura 4) (29) e b) Dilatação do canal espinhal, quando há uma visualização do mesmo, sem chegar ao diâmetro de uma cavidade siringomiélica filiforme (Figura 5).
3. O Desvio da Coluna Vertebral (DCV) ou a Escoliose idiopática é definida como qualquer desalinhamento vertebral em plano coronal em forma de curvatura escoliótica, visível na radiografia da coluna em ortostatismo, que classificamos nas três seguintes categorias: leve, se é de até 10° calculados, segundo o método Cobb, moderada se mede entre 10-40° e severa se tem mais de 40° Cobb (Figura 6). Consideramos a presença de qualquer anomalia das curvaturas espinhais sagitais

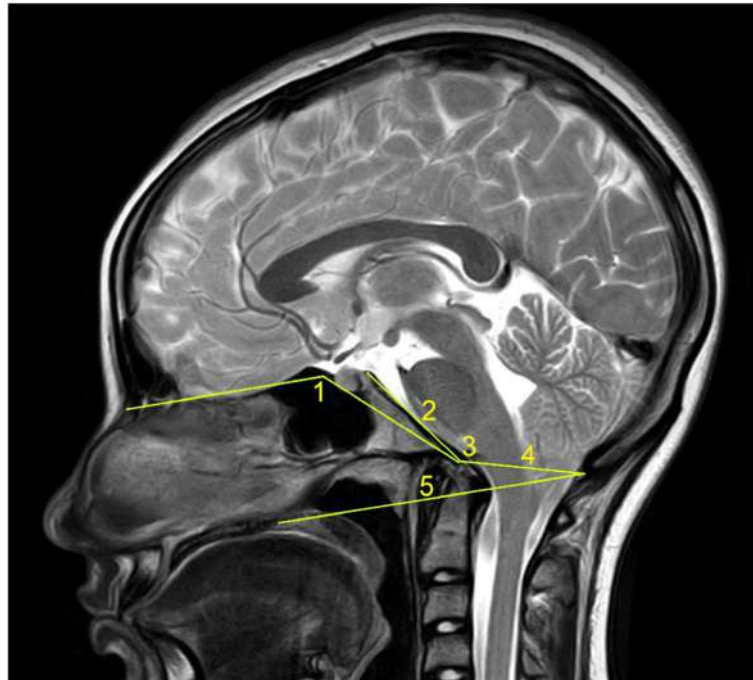


Figura 1. Parâmetros utilizados para avaliar as malformações na zona occipito-cervical. 1 - Ângulo basal de Welcher; 2 - Linha basilar de Thiébaud-Wackenheim-Vrousos; 3 - Ângulo de Boogaard; 4 - Linha de McRae; 5 - Linha de Chamberlain.

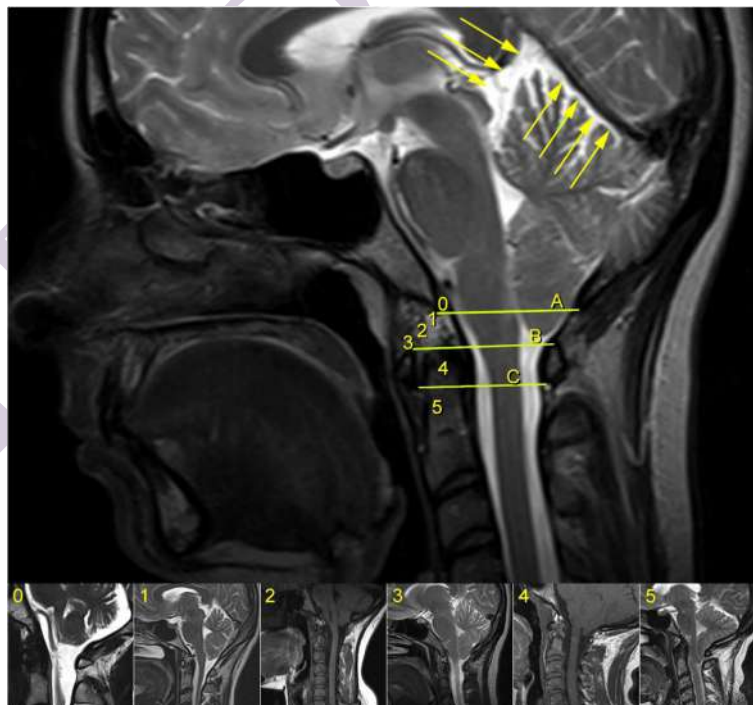


Figura 2. Classificação da magnitude da descida das amígdalas cerebelosas e exemplos de cada grau. A - Linha de McRae (AO); B - Borda superior do atlas (C1); C - Borda inferior do atlas (C1). O intervalo A-B foi dividido em terços: superior (grau 1), médio (grau 2) e inferior (grau 3). Continua com o grau 4 - Entre a borda superior e inferior de C1 e, por fim, o 5 - Mais abaixo da borda inferior de C1. Se a amígdala cerebelar acaba exatamente na linha A, se considera *Impactação das Amígdalas Cerebelosas*. As flechas indicam outro parâmetro relevante frequentemente relacionado à Descida das Amígdalas Cerebelosas: o *Aumento do Espaço Supracerebeloso*.



Figura 3. Classificação da extensão das cavidadesiringomiélicas. Grau 1 - Menos de um segmento vertebral; Grau 2 - Entre 1-5 segmentos vertebrais; Grau 3 - Entre 6-10 segmentos vertebrais; Grau 4 - Mais de 10 segmentos vertebrais.

igualmente significativa como as da curvatura coronal, como evidência de uma tensão medular normal, desde a retificação até a inversão da curvatura sagital “fisiológica” em qualquer região vertebral.

4. Cone Medular Baixo (CMB), definido como uma posição da ponta do cone medular abaixo do disco intervertebral D12-L1, classificado segundo o segmento vertebral que alcança. Cada corpo vertebral é dividido em terços (Figura 7).

Frequentemente, observamos também outras características de imagens de RM sugestivas como, por exemplo, o aumento do espaço supracerebeloso (Figura 2), a medula espinhal tensa (em cortes sagitais, Figuras 5 e 8), e a medula espinhal lateralizada (em cortes coronais ou axiais, Figura 8), o Filum terminale internum e/ou externum visível, e, finalmente, a rotoescoliose. No entanto, apesar de ser frequentes, estas mudanças não foram objeto de uma análise estatística neste grupo de pacientes.

As imagens digitais em formato JPEG foram visualizadas com o programa Vista Previa versão 8.1 (Apple, Inc. Cupertino, CA, EUA), enquanto que a maioria, em formato DICOM, foi visualizada com o programa OsiriX versão 5.8.2 (Pixmeo SARL, Bernex, Suíça).

Para a análise, foram coletados os dados gerais, os sintomas, os sinais clínicos e das imagens recolhidos durante a consulta de cada paciente em uma tabela dentro de uma base de dados em formato digital (FileMaker Pro Advanced 11.0v2, FileMaker, Inc. Santa Clara, CA, EUA). A partir desta base, os dados foram transferidos para uma planilha Microsoft Excel 2011 para Mac versão 14.1.0 (Microsoft Corporation, Redmond, WA, EUA) e, logo, para uma base SPSS (versão 21, IBM Corporation, Armonk, NY, EUA).

Foi realizada uma análise descritiva inicial dos dados gerais (sexo, idade, tipo e duração do curso clínico), dividindo as variáveis em três grandes categorias: sintomas clínicos, sinais clínicos e características de imagem. As variáveis do objetivo do estudo foram analisadas buscando relações entre as três categorias mencionadas, levando em conta critérios topográficos. Utilizaram-se os testes de chi-cuadrado de Pearson e os testes de Kendall para dados ordinais e também o teste de chi-cuadrado de Mantel-Haenszel para os dados estratificados, considerando como significativos os valores de $p < 0,05$. Finalmente, foram criadas variáveis contínuas, agrupando os sintomas e os sinais, segundo critérios topográficos (Tabela 2). Estas variáveis, como também os tipos distintos de características de imagem, foram analisadas

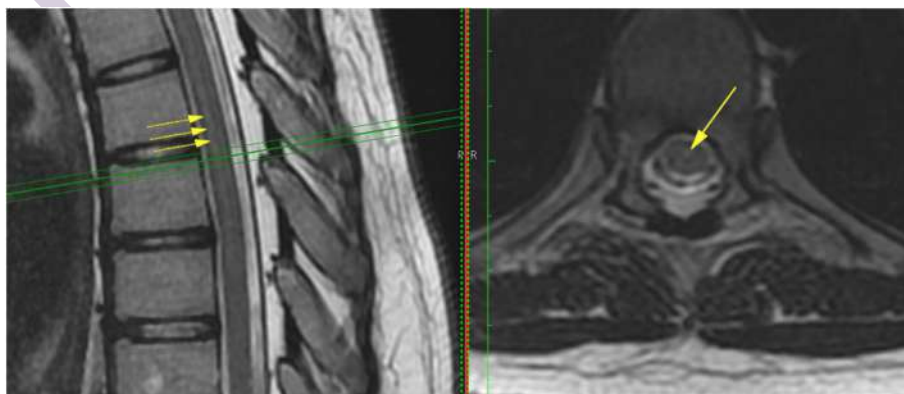


Figura 4. Isquemia-edema medular visível em uma porção da medula dorsal no corte sagital (à esquerda, na zona indicada pelas flechas), que corresponde a uma imagem de edema centromedular no corte axial (à direita, na zona indicada pela flecha).

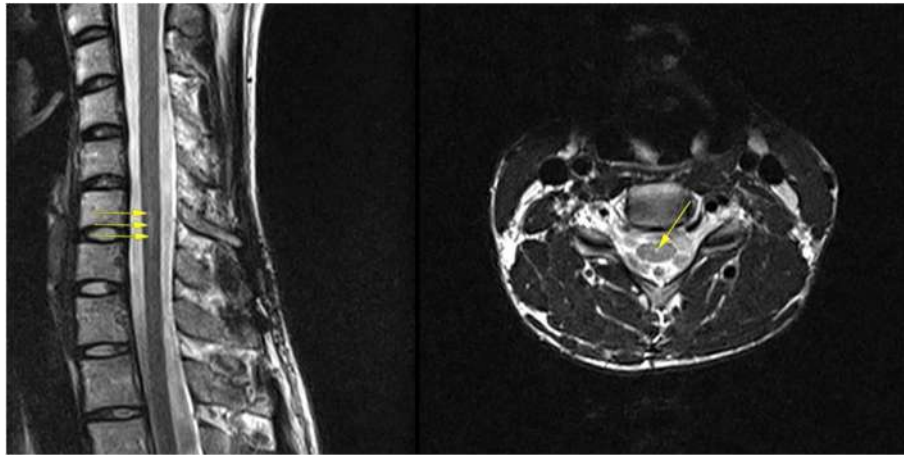


Figura 5. Dilatação do canal espinhal (flechas). Também se vê claramente uma medula espinhal tensa no corte sagital (à esquerda).

em conjunto, primeiro por comparação de médias e exames t de Student para amostras independentes e, logo, por criação de diagramas de dispersão e o cálculo do coeficiente de correlação de Pearson.

Resultados

Parte I – Análise descritiva

Dados gerais

Entre os 373 pacientes selecionados, 270 eram de sexo feminino (72%), com idades entre 3 e 76 anos (média de 33, promédio de 33,66, e desvio standard de 15,87). O intervalo de tempo desde o aparecimento dos primeiros sintomas até o diagnóstico superava os 10 anos em 177 casos (48%), ficava entre 5 e 10 anos em 70 casos (19%), entre 2 e 5 anos em 76 casos (20%) e raramente mais breve (Figura 9).

Quadro clínico neurológico

Os sintomas que se encontraram em mais de 10% dos pacientes analisados e os sinais clínicos detectados pelo exame neurológico específico se apresentam nas Tabelas 3 e 4.

Vale a pena mencionar que, ao longo do estudo, observamos com bastante frequência outros sintomas, que, ao não terem sido previstos na lista inicial, não foram avaliados dentro da presente análise e portanto, só dispomos de uma reavaliação geral de cada um: fotofobia em 137 casos (37%), sonofobia em 126 casos (34%), movimentos involuntários ou fasciculações em vários segmentos corporais em 57 casos (15%) e sensações de descargas eléctricas em várias regiões do corpo em 40 casos (11%).

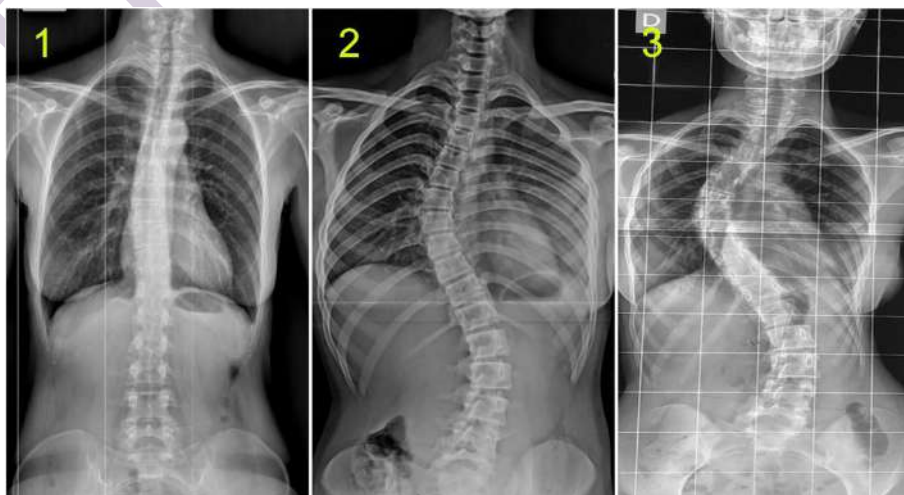


Figura 6. Classificação da escoliose idiopática. 1 - leve; 2 - moderada; 3 - severa.

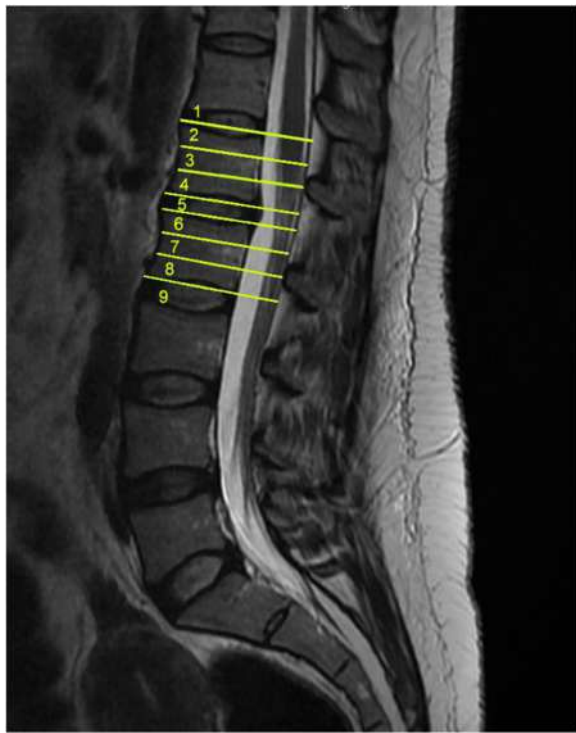


Figura 7. Níveis utilizados na classificação da altura da posição do cone medular em relação aos segmentos vertebrais: 1- Até o disco D12-L1; 2- No terço superior de L1; 3 - No terço médio de L1; 4 - No terço inferior de L1; 5- No disco intervertebral L1-L2; 6- No terço superior de L2; 7 - No terço médio de L2; 8 - No terço inferior de L2; 9 - Abaixo de L2.

Por outro lado, outros sintomas, apesar de terem sido incluídos na pesquisa desde o início, foram observados de maneira muito rara e, portanto, foram descartados dos componentes específicos do quadro clínico: perda da consciência em 23 casos (6%), disфонia em 20 (5%), hipersonia em 20 (5%), dor abdominal em 24 (6%), disestesias em 28 (8%), tremores em 29 (8%) e atrofia de vários segmentos corporais em 22 (6%). Além disso, é notável que só 14 dos nossos pacientes (4%) relatavam apneias noturnas.

Quanto ao tipo de evolução clínica, na maioria dos casos esta foi progressiva (239 ou 64%), seguida pela evolução crônica (117, representando 31%). Os demais tipos foram muito mais raros (Figura 10).

Características de imagem

A **Descida da Amígdalas Cerebelares (Síndrome de Arnold-Chiari I)** estava presente em 273 casos (73%), enquanto que outros 73 casos (20%) foram interpretados como **Impactação das Amígdalas Cerebelares**. Encontramos todos os graus de descida em proporções bastante equilibradas. A variante mais frequente foi a das referentes às amígdalas que chegam

justo diante do arco posterior do atlas (75 casos, 20%) (Figura 11).

Os **cistos intramedulares (siringomielia idiopática)** foram detectados em 194 casos (52%), enquanto que, em 139 casos (37%), foram interpretados como isquemia-edema medular. Outros 8 casos (2%) tinham só uma dilatação do canal ependimário. A localização mais frequente foi a **cérvico-dorsal**, com 99 casos (26%) e cabe indicar que uma siringomielia cervical com ou sem uma extensão, que podia variar, em outros segmentos vertebrais, estava presente em 135 casos (36%). Quanto à extensão da cavidade siringomiélica, esta frequentemente superava a longitude de 10 segmentos vertebrais (em 66 casos, ou seja, 18%). (Figura 12)

O **desvio da coluna vertebral (Escoliose Idiopática)** se visualizava em 284 casos (76%), na maioria sendo leve (até 10o Cobb) - em 170 casos (46%) (Figura 13).

A posição da ponta do cone medular em relação aos níveis vertebrais varia bastante, sendo a mais frequente na altura do disco L1-L2 em 87 casos (23%) (Figura 14).

As **malformações occipito-cervicais**, nesta série foram encontradas em 18 casos (5%) de **Retroflexão do Odontóide (RO)**, em 15 casos (4%) de **Invaginação Basilar (IB)**, em 10 casos (3%) de **Platibasia (PTB)** e em 6 casos (2%) de **Angulação do Tronco Cerebral (ATC)**.

Por último, um total de 267 casos (72%) foram considerados como **Discopatia Múltipla**.

Parte II – Análise bivariada

Se han encontrado las siguientes asociaciones estadísticamente significativas ($p < 0,05$):

A. SÍNTOMAS E SINAIS CRANIANOS E GERAIS:

Desvio da úvula e/ou língua com: Cefaleia ($p=0,011$) e Náuseas e/ou vômitos ($p=0,014$);

Nistagmo espontâneo com: Alterações do equilíbrio ($p=0,020$ Kendall), Acúfenos ($p=0,000$) e Deterioração cognitiva ($p=0,011$ Kendall);

Teste de Romberg positivo com Alterações do equilíbrio ($p=0,002$);

Força de prensão manual reduzida com Deterioração cognitiva ($p=0,021$ Kendall);

Alterações da sensibilidade térmica com: Alterações de humor ($p=0,000$).

B. SINAIS CLÍNICOS RELACIONADOS A SÍNTOMAS MEDULARES:

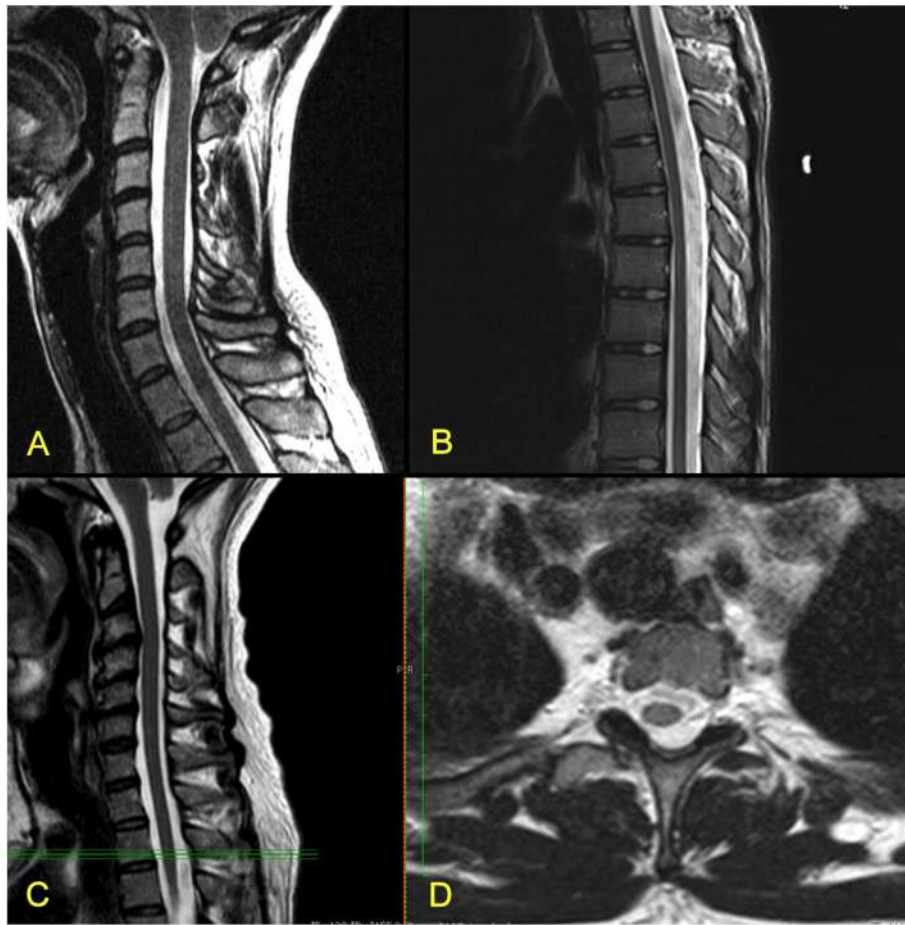


Figura 8. Cortes de Ressonâncias Magnéticas mostrando características de Medula Espinhal Tensa (A, C – medula cervical; B – medula dorsal) e Medula Espinhal Lateralizada (D, na altura marcada com linhas verdes em C).

Alterações da sensibilidade térmica com: Dor cervical ($p=0,004$), Dor nos membros superiores ($p=0,000$), Adormecimento dos membros superiores ($p=0,000$), Sensação de falta de força nos membros superiores ($p=0,000$) e Dor nos membros inferiores ($p=0,045$ Kendall) e Alteração da percepção de temperatura ($p=0,000$);

Alterações da sensibilidade táctil com: Dor cervical ($p=0,044$ Kendall), Dor nos membros superiores ($p=0,000$), Adormecimento dos membros superiores ($p=0,000$), Sensação de falta de força nos membros superiores ($p=0,001$) e Dor nos membros inferiores ($p=0,011$);

Tabela 2: Criação das novas variáveis contínuas de escala - o valor de cada uma para cada paciente, sendo a soma dos valores individuais de diferentes variáveis coletadas segundo critérios topográficos.

| Nova variável contínua | Componentes | Faixa de valores |
|------------------------|---|------------------|
| Sintomas gerais | Deterioração cognitiva + Alterações de humor + Insônia + Cansaço generalizado I | 4–11 |
| Sintomas cranianos | Cefaleia + Náuseas/Vômitos + Alterações de equilíbrio + Disfagia + Alterações visuais + Acúfenos + Diplopia | 7–15 |
| Sintomas cervicais | Dor cervical + Dor membros superiores + Adormecimento membros superiores. Falta de força membros superiores | 4–8 |
| Sintomas medulares | Dor lombo-sacra + Dor membros inferiores + Dor tórax + Adormecimento membros inferiores + Falta de força membros inferiores + Parestesias + Alterações percepção térmica + Câimbras + Alterações esfíncterianas + Alteração marcha | 11–21 |
| Sinais cranianos | Nistagmo + Desvio úvula e/ou língua | 2–4 |
| Sinais medulares | Alterações sensibilidade térmica + Alterações sensibilidade táctil + Reflexos Osteotendinosos membros superiores + Reflexos Osteotendinosos membros inferiores+ Reflexos cutâneo-abdominais + Reflexos cutâneo-plantares + Manobra Lasègue + Manobra Mingazzini + Teste Romberg + Força preensão mãos | 10–25 |

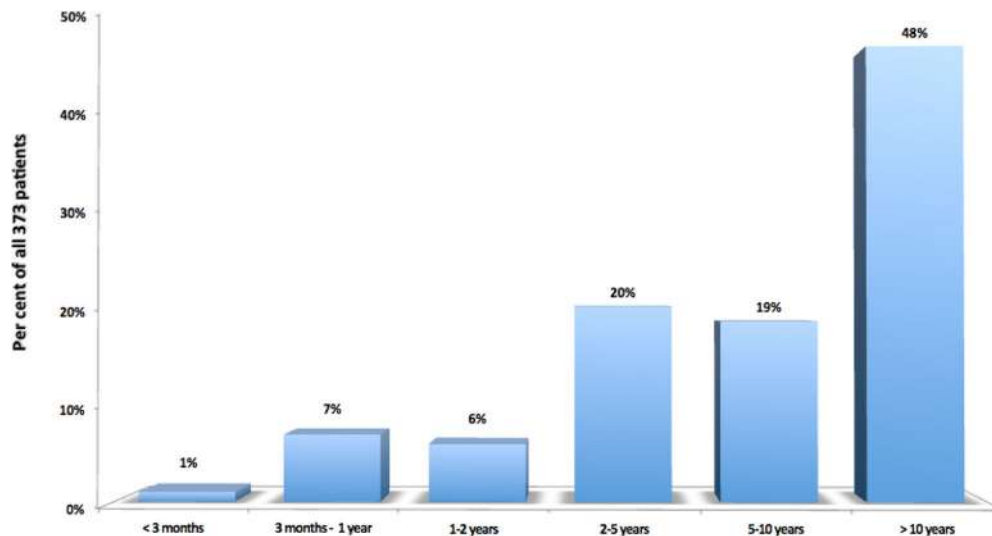


Figura 9. Tempo transcorrido desde o início dos primeiros sintomas até a consulta no ICSEB em 373 pacientes selecionados.

Alterações de Reflexos Osteotendinosos nos membros superiores com: Sensação de falta de força nos membros superiores ($p=0,042$) e Alterações esfinterianas ($p=0,024$ Kendall); **Diminuição da força de preensão manual** com: Sensação de falta de força nos membros superiores ($p=0,000$); **Alterações de Reflexos Osteotendinosos nos membros inferiores** com: Sensação de falta de força nos membros inferiores ($p=0,002$) e Alterações da marcha ($p=0,046$ Kendall); **Positive Teste de Mingazzini positivo** com: Sensação de falta de força nos membros inferiores ($p=0,001$).

C. RELAÇÃO ENTRE VARIÁVEIS CLÍNICAS (SINTOMAS E SINAIS) E CARACTERÍSTICAS DE IMAGEM

- **Variáveis clínicas relacionadas com a Descida das Amígdalas Cerebelares:** cefaleia ($p=0,018$), desvio da úvula e/ou língua ($p=0,013$) e diminuição da força de preensão manual ($p=0,042$).
- **Variáveis clínicas relacionadas com Cisto Intramedular:** náuseas e/ou vômitos ($p=0,000$), alterações visuais ($p=0,001$), acúfenos ($p=0,007$), deterioração cognitiva ($p=0,001$), insônia ($p=0,021$), cansaço generalizado ($p=0,000$), adormecimento dos membros superiores ($p=0,014$), alterações da percepção da temperatura ($p=0,019$), sensação de falta de força nos membros superiores ($p=0,006$), desvio da úvula e/ou língua ($p=0,027$), alterações da sensibilidade térmica ($p=0,001$) e alterações de reflexos cutâneo-abdominais ($p=0,002$). Se considerarmos só as siringomielias com componente cervical, todas estas

variáveis continuam relacionadas, exceto a insônia. Há relações significativas também com: dor nos membros superiores ($p=0,003$), adormecimento dos membros inferiores ($p=0,045$), alterações da sensibilidade táctil ($p=0,000$) e alterações de reflexos cutâneo-plantares ($p=0,010$).

- **Variáveis clínicas relacionadas ao coluna vertebral (Escoliose Idiopática):** dor dorsal ($p=0,034$), nistagmo espontâneo ($p=0,038$ Kendall), alterações da sensibilidade táctil ($p=0,013$), alterações de reflexos cutâneo-abdominais ($p=0,044$ Kendall) e alterações de reflexos cutâneo-plantares ($p=0,001$).

D. RELAÇÕES ENTRE DIFERENTES CARACTERÍSTICAS DE IMAGEM:

- **Descida das amígdalas cerebelares** com: Malformações occipito-cervicais ($p=0,015$ Kendall), Siringomielia com componente cervical ($p=0,003$), Nível do cone medular ($p=0,008$) e Desvio da coluna vertebral ($p=0,014$ Kendall);
- **Nível do cone medular** com Desvio da coluna vertebral ($p=0,045$ Kendall).

Além disso, de acordo com a análise estratificada Mantel-Haenszel, a relação positiva entre a Descida das Amígdalas Cerebelares e o cone medular baixo só existe em casos com escoliose moderada ou severa. Também é interessante que, apesar de que à primeira vista, não haja uma relação entre a Descida das Amígdalas Cerebelares e os Cistos Intramedulares quando se refere a todas as

Tabela 3: Frequências dos sintomas clínicos nos 373 pacientes selecionados. ¹Instabilidade, tontura, vertigens, etc. ²Visão embaçada, fotópsia, escotomas, etc. ³Sensação de mãos e/ou pés frios, intolerância/insensibilidade ao frio/calor. ⁴Incontinência/retenção, urgência, etc. ^AMais adiante na análise, agrupados como "Deterioração cognitiva". ^BMais adiante na análise, agrupados como "Alterações de humor".

| Sintoma | Frequência | Porcentagem |
|---|------------|-------------|
| 1. Cefaleia | 312 | 84 |
| 2. Náuseas e/ou vômitos | 182 | 49 |
| 3. Alterações do equilíbrio ¹ | 268 | 72 |
| 4. Disfagia | 141 | 38 |
| 5. Alteraciones visuais ² | 212 | 57 |
| 6. Diplopia | 58 | 16 |
| 7. Acúfenos | 171 | 46 |
| 8. Sranstornos de linguagem ^A | 92 | 25 |
| 9. Deterioração da memória ^A | 162 | 43 |
| 10. Alterações de atenção ^A | 143 | 38 |
| 11. Tristeza ^B | 100 | 27 |
| 12. Angústia ^B | 45 | 12 |
| 13. Nervosismo ^B | 196 | 53 |
| 14. Insônia | 181 | 49 |
| 15. Cansaço generalizado | 183 | 49 |
| 16. Dor nos membros superiores | 167 | 45 |
| 17. Dor nos membros inferiores | 208 | 56 |
| 18. Dor torácica | 81 | 22 |
| 19. Dor cervical | 268 | 72 |
| 20. Dor dorsal | 243 | 65 |
| 21. Dor lombo-sacra | 270 | 72 |
| 22. Adormecimento em membros superiores | 110 | 30 |
| 23. Adormecimento em membros inferiores | 76 | 20 |
| 24. Parestesias | 262 | 70 |
| 25. Alterações percepção térmica ³ | 146 | 39 |
| 26. Câimbras | 44 | 12 |
| 27. Sensação de falta de força membros superiores | 182 | 49 |
| 28. Sensação de falta de força membros inferiores | 175 | 47 |
| 29. Alterações esfinterianas ⁴ | 192 | 52 |
| 30. Alteração da marcha | 170 | 46 |

localizações, esta relação existe for analisada mais detalhadamente, mas a relação positiva entre a Descida das Amígdalas Cerebelares com a Siringomielia com componente cervical é anulada por uma relação negativa de Descida das Amígdalas Cerebelares com Siringomielia de localização dorsal e/ou lombar.

A comparação de médias e o teste t para amostras independentes, aplicados às novas variáveis contínuas formadas agrupando sintomas e sinais, segundo critérios

topográficos (Tabela 2), evidencia as seguintes relações positivas: Sintomas cervicais - Siringomielia com componente cervical; Sintomas cranianos - Descida das Amígdalas Cerebelares; Sinais cranianos - Descida das Amígdalas Cerebelares; e Sinais medulares - Malformações occipito-cervicais.

Cabe mencionar que, tanto conjuntamente nas Siringomielias (Cistos Intramedulares), como se consideramos só as de componente cervical, há menos sintomas gerais e cranianos do que em pacientes sem cistos intramedulares (relações negativas).

Quanto ao coeficiente de correlação de Pearson, aplicado às mesmas variáveis contínuas novas, se observam boas correlações dentro do conjunto de sintomas e sinais clínicos - as melhores sendo entre sintomas gerais-sintomas cranianos ($r=0,531$, $p=0,000$), sintomas medulares-sinais medulares ($r=0,523$, $p=0,000$), sintomas medulares - sintomas cervicais ($r=0,513$, $p=0,000$), sintomas cranianos- sintomas medulares ($r=0,420$, $p=0,000$) e sintomas gerais-sintomas medulares ($r=0,414$, $p=0,000$). Há correlações positivas significativas estatisticamente ($p<0,05$), apesar de mais fracas (r entre $0,106-0,149$), entre sintomas cranianos - Descida das Amígdalas Cerebelares, sinais cranianos - Descida das Amígdalas Cerebelares, sintomas cervicais e Cistos Intramedulares e os sinais medulares - Cistos Intramedulares. Do mesmo modo, há débeis correlações negativas significativas estatisticamente ($p<0,05$, r entre $0,120-0,197$) entre os sintomas gerais e Desvio da Coluna Vertebral, sintomas gerais - Cistos Intramedulares, sintomas cranianos - Cistos Intramedulares, sintomas medulares - Descida das Amígdalas Cerebelares e sinais cranianos - Cistos Intramedulares. Em geral, é notável que a Descida das Amígdalas Cerebelares tem correlações positivas com os sintomas e os sinais cranianos, enquanto que a outra alteração de imagem principal, o Cisto Intramedular, tem correlações positivas com os sintomas cervicais e os sinais medulares.

Discussão

Historicamente, as patologias mencionadas foram definidas, em geral, em uma ou duas publicações como: Fuchs 1910 [3] e Lichtenstein 1940 [4] para a síndrome da medula ancorada; Hoffman 1976 [7] para a medula ancorada oculta; Garceau 1953 [5], para a síndrome de tração medular e a síndrome do filum terminale. Em nenhuma delas se demonstrou a correlação entre a Siringomielia idiopática, a Síndrome de Arnold -Chiari I, a Escoliose idiopática, a Platibasia, a Invaginação Basilar, a Retroflexão do Odontóide e a Angulação do Tronco Cerebral com um conflito de crescimento desarmônico entre o neuroeixo e a espinha com a retenção de um filum terminale aparentemente normal nas avaliações complementares.

Tabela 4. Frequência dos sinais clínicos nos 373 pacientes selecionados.

| Sinais | Frequência | Porcentagem |
|---|------------|-------------|
| 1. Nistagmo espontâneo | 204 | 55 |
| 2. Desvio da úvula e da língua | 237 | 64 |
| 3. Alterações sensibilidade térmica | 257 | 69 |
| 4. Alterações sensibilidade táctil | 242 | 65 |
| 5. Alterações reflexos osteotendinosos membros sup. | 322 | 86 |
| 6. Alterações reflexos osteotendinosos membros inf. | 309 | 83 |
| 7. Alterações reflexos cutâneo-abdominais | 254 | 68 |
| 8. Alterações reflexos cutâneo-plantares ¹ | 274 | 73 |
| 9. Manobra de Lasègue positiva | 165 | 44 |
| 10. Manobra de Mingazzini positiva | 245 | 66 |
| 11. Teste de Romberg positivo | 188 | 50 |
| 12. Força preensão manual diminuída | 259 | 70 |

¹Sinal de Babinski presente unilateral ou bilateralmente em 109 (29%)

Até agora, nenhuma destas enfermidades foi relacionada a este mecanismo patológico, exceto em 1992 com a tese de doutorado “Aportación a la siringomielia idiopática” [26], na qual se propôs a existência de uma força axial caudal que afeta todo o sistema nervoso humano, ante a evidência estatística de uma posição baixa do cone medular nos pacientes com Siringomielia idiopática.

Nas nossas publicações de 1996 [27, 28], se considerou um filum terminale aparentemente normal – ou seja sem apresentar anomalias nas avaliações complementares – como transmissor ou responsável da tração da medula espinal e de todo o sistema nervoso central, afetando a ambos e ao seu entorno ósseo: crânio e coluna vertebral,

sendo então a causa comum para a Síndrome de Arnold - Chiari I, a Siringomielia idiopática, a Escoliose idiopática, a Platibasia, a Invaginação Basilar, a Retroflexão do Odontóide e a Angulação do Tronco Cerebral. Denominamos a presença de uma ou mais destas doenças em um paciente como *Síndrome Neuro-crânio-vertebral* e, no caso de não ser possível identificar nenhuma causa traumática, tumoral, infecciosa, congênita malformativa vertebral ou outras, a denominamos *Doença do Filum*.

Em 1981 e 1986, Roth [19, 20] propôs o crescimento desarmônico entre a coluna vertebral e a medula espinal para explicar a escoliose e o síndrome de Arnold-Chiari I, sem existir nenhuma malformação neurovertebral.

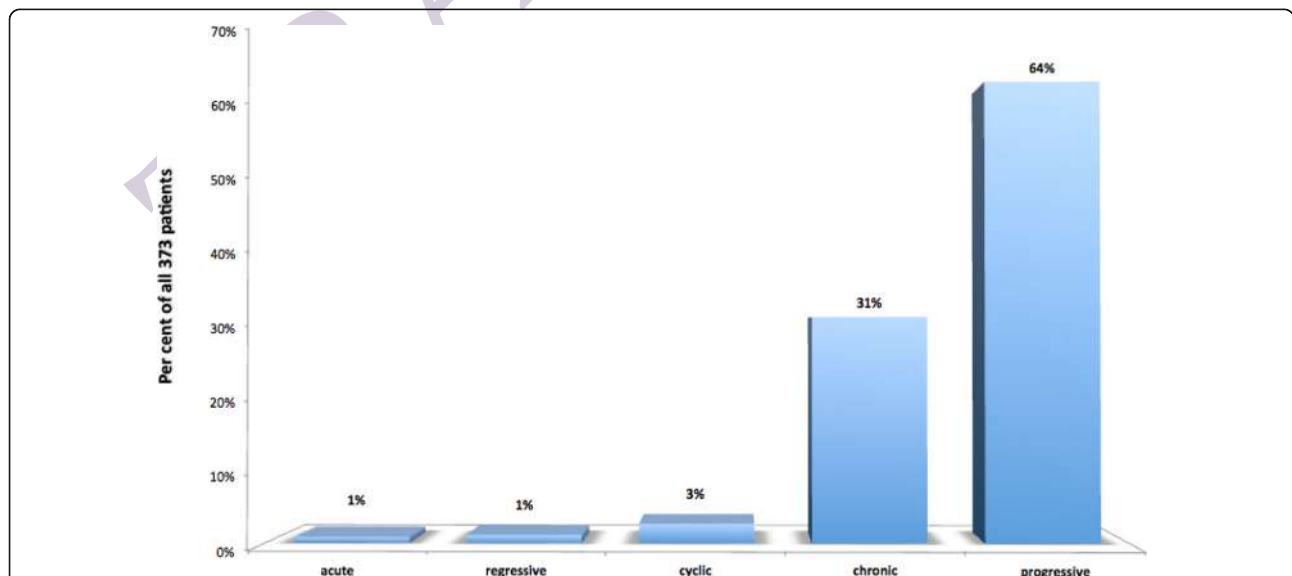


Figura 10. Tipo de evolução clínica de 373 pacientes selecionados. agudo= início de sintomas nos seis meses prévios; regressivo= sintomas diminuem ou desaparecem gradualmente com o tempo; cíclico= os sintomas aparecem em fases separadas por períodos de normalidade; crônico= os sintomas são mais ou menos constantes durante longas temporadas; progressivo= os sintomas aumentam em intensidade e/ou número com o tempo.

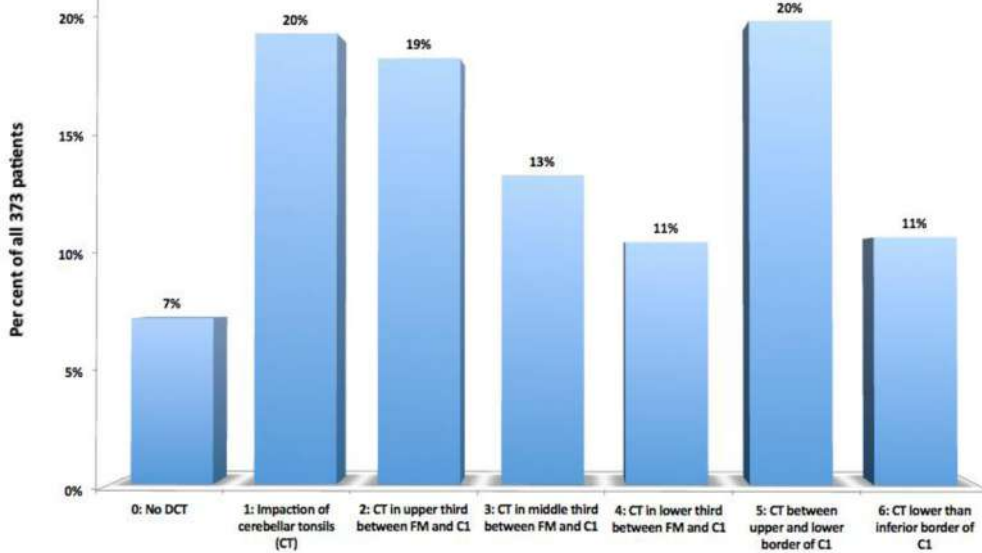


Figura 11. Descida da Amígdalas Cerebelares (DAC) em relação ao orifício occipital, arco posterior de C1 e C2 em 373 pacientes selecionados. AC=Amígdalas Cerebelares; OO=Orifício Occipital; C1= primeira vértebra.

Consideramos este crescimento desarmônico, juntamente com o conflito mecânico que exerce um filum terminale aparentemente normal, o responsável por várias patologias idiopáticas, entre elas, a Siringomielia idiopática, a Invaginação Basilar, a Retroflexão do Odontóide, a Platibasia e a Angulação do Tronco Cerebral.

A presença da tração caudal, que se supõe que está em todos os seres humanos a partir da nona semana da vida embrionária, e qualquer desvio da coluna vertebral de caráter idiopático pode ser uma forma de expressão da própria força de tração caudal.

Testut e Latarjet de Péré 1900 (30) destacam o seguinte: “Em 100 adultos examinados a respeito deste ponto [referindo-se às inflexões laterais da espinha], foi comprovada a sua existência em 93 vezes; apenas em 7 a coluna vertebral era reta. Portanto, pode se considerar como normal a existência das curvaturas laterais da espinha”. Isto indica, nesta série, uma potencial prevalência de 93 % de um DCV lateral nem sempre percebida e, com isso, uma possível existência da força axial caudal e, por ende, da Doença do Filum. Sendo o Desvio da Coluna Vertebral um dos múltiplos sinais por

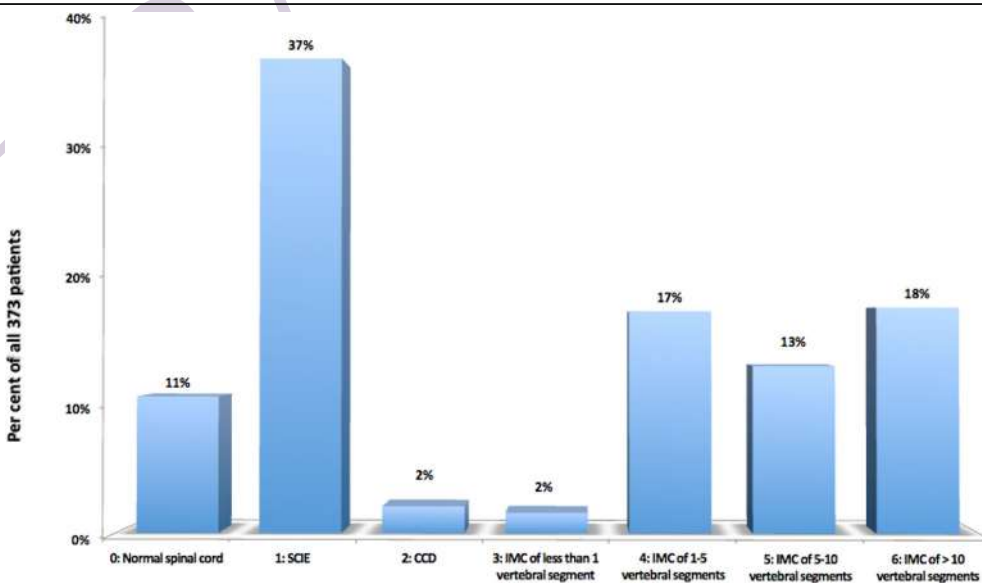


Figura 12. Frequência das lesões pré-siringomiélicas e os diversos graus de extensão longitudinal das cavidades siringomiélicas (Grau 0 corresponde a uma medula espinhal normal), nos 373 pacientes selecionados. IEM= Isquemia-Edema medular; DCE= Dilatação do Canal Ependimário; CIM= Cisto intramedular.

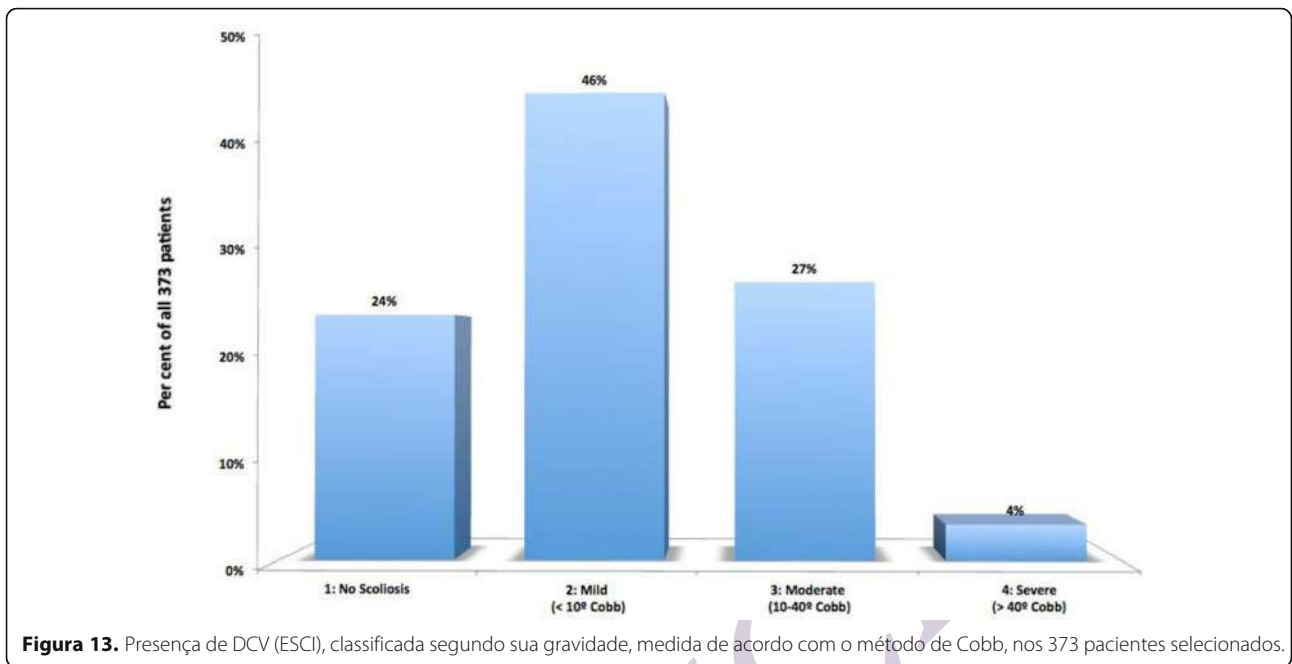


Figura 13. Presença de DCV (ESCI), classificada segundo sua gravidade, medida de acordo com o método de Cobb, nos 373 pacientes selecionados.

meio dos quais se manifesta a Doença do Filum, não é arriscado acreditar que, na maioria dos humanos, existem sinais em avaliações complementares e sintomas e sinais no quadro clínico, que normalmente passam despercebidos e que poderiam confirmar a possível existência universal do conflito mecânico entre o neuroeixo e a espinha.

Somos conscientes de que a seleção de pacientes depende do diagnóstico prévio de certas patologias por parte dos profissionais da saúde independentes do nosso centro e também da assimilação destes diagnósticos por parte dos pacientes, juntamente com a solução cirúrgica

que lhes propomos ou a ausência de uma proposta terapêutica. Apesar de uma possível interferência de vários fatores sobre a criação de um viés de seleção (intensidade do quadro clínico, características de temperamento e de caráter individuais, hábitos culturais regionais, facilidade de uso de Internet, status social, etc.), podemos supor que, inclusive a procura por uma segunda opinião, assim como a compreensão dos limites óbvios do tratamento atual, delimitem os pacientes afetados por esta doença, o que, portanto, não deve desanimar a nenhum pesquisador a tentar explicar este quadro clínico e de exames complementares.

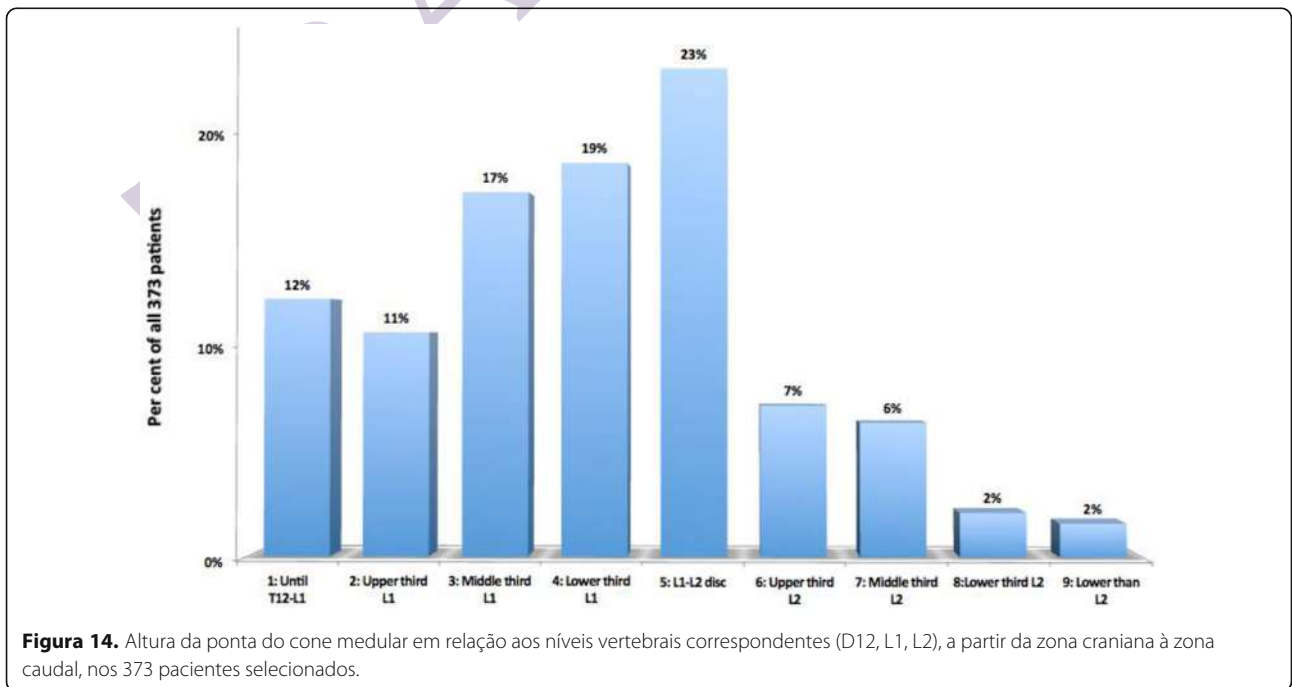


Figura 14. Altura da ponta do cone medular em relação aos níveis vertebrais correspondentes (D12, L1, L2), a partir da zona craniana à zona caudal, nos 373 pacientes selecionados.

A representatividade da nossa amostra de pacientes para toda a população que padece destas patologias não é preocupante, se considerarmos que esta é só a primeira descrição de uma nova patologia, à espera de futuros estudos nos quais esta população global se caracterize melhor em condições mais objetivas.

Segundo os resultados em 373 casos

Epidemiologia

Há uma predominância entre o sexo feminino (72%). A idade mais frequente na qual se realiza o diagnóstico é de 33 anos (média de 33,66 anos com desvio standard 15,87 anos) e o tempo da evolução até o diagnóstico é de mais de 10 anos em 48% dos casos.

Sintomas

Os seguintes sintomas principais definem o quadro clínico da DF, por ordem decrescente de frequência: cefaleia, 84%; dor lombo-sacra, 72%; dor cervical, 72%; alteração de equilíbrio, 72%; parestesias, 70%; dor dorsal, 65%; alterações visuais, 57%; dor nos membros inferiores, 56%; nervosismo, 53%; alteração de esfíncteres, 52%; cansaço generalizado, 49%; sensação de falta de força nos membros superiores, 49%; náuseas e/ou vômitos, 49%.

Sinais

Os sinais apresentados mais frequentemente na Doença do Filum são, por ordem decrescente de frequência: alterações dos reflexos osteotendinosos nos membros superiores, 86%; alterações dos reflexos osteotendinosos nos membros inferiores, 82%; alterações dos reflexos cutâneo-plantares, 73%; diminuição da força de preensão manual, 70%; alteração da sensibilidade térmica, 69%; alteração dos reflexos cutâneo-abdominais, 68%; manobra de Mingazzini positiva, 66%; alteração da sensibilidade táctil, 65%; desvio da úvula e/ou língua, 64%; nistagmo espontâneo, 55%; teste de Romberg positiva, 50%; manobra de Laségue (membros inferiores) positiva, 44%.

É significativo o fato de que a análise estatística efetuada confirme a existência de uma correlação entre o nível do cone medular e a Descida das Amígdalas Cerebelares ($p=0,008$) e entre o nível do cone medular e o Desvio da Coluna Vertebral ($p=0,045$). Também se confirma a existência de uma correlação entre a Descida das Amígdalas Cerebelares e a SM com componente cervical ($p=0,003$), coexistindo com uma relação curiosamente inversa entre Descida das Amígdalas Cerebelares e Siringomielia "baixa" (sem componente cervical, ou seja, Siringomielia dorsal ou dorso-lombar) ($p=0,001$). Além disso, detectamos uma correlação entre a Descida das Amígdalas Cerebelares e o Desvio da Coluna Vertebral ($p=0,014$).

De todos os sintomas e sinais clínicos, só a manobra de Laségue positiva uni- ou bilateral ($p=0,048$) e a

diminuição da força de preensão manual uni- ou bilateral (Kendall $p=0,019$) têm uma correlação com o nível do cone medular. As alterações dos Reflexos Cutâneo-plantares têm uma correlação com a Siringomielia com componente cervical ($p=0,005$) e com o Desvio da Coluna Vertebral ($p=0,000$).

Imagens

Nas imagens, é possível observar, de maior a menor frequência: alteração da posição das amígdalas cerebelares, 93% (Descida das Amígdalas Cerebelares, 73%, e Impactação das Amígdalas Cerebelares, 20%); Cone Medular Baixo abaixo de D-12-L1, 88%; Desvio da Coluna Vertebral em 76%; discopatia múltipla em 72% e cavidade siringomiélica em 52%.

Conclusão

O que foi observado é compatível com o concluído na tese: a força de tração caudal, aplicada sobre todo o sistema nervoso por meio do filum terminale, se expressa em forma de Descida das Amígdalas Cerebelares, ao se deslocar todo o encéfalo e a sua parte inferior – as amígdalas cerebelares – através do orifício occipital. A coluna vertebral, tentando minimizar a ação traumática na medula espinhal, se desvia, gerando as curvaturas anormais da coluna vertebral como a escoliose, a cifose, a hiperlordose, a rotoescoliose e a retificação da coluna vertebral; o tecido central da medula espinhal sofre a isquemia e a necrose, gerando uma cavidade com líquido intersticial ou soro – a cavidade siringomiélica; ao atuar sobre o crânio e o tronco cerebral, no início do amadurecimento ósseo, aparecem a Platibasia, a Invaginação Basilar, a Retroflexão do Odontóide e a Angulação do Tronco Cerebral. A evolução da cavidade siringomiélica para a fistulização e a troca de líquido intracavitário por líquido cefalorraquidiano para uma redilatação quando existe um mecanismo valvular, ou evoluindo para o colapso e a atrofia da medula espinhal.

Como conclusão de uma tese de doutorado e consequentes publicações científicas [26–28, 31, 32], procedemos a descrição de um novo conceito nosológico e etiopatogênico, propondo as entidades patológicas da doença do Filum, quando sua origem é congênita, e a Síndrome Neuro-Crânio-Vertebral, quando o conflito mecânico entre o neuroeixo e a espinha é adquirido.

Para futuros estudos, seria relevante conhecer melhor a origem da força axial caudal, para avaliar o impacto da Doença do Filum em um indivíduo e na população em geral. Isto ajudará a compreender a magnitude, as consequências e as anomalias do crescimento assíncrono entre o neuroeixo e a espinha sobre o sistema nervoso central, o crânio e coluna vertebral, assim como o resto do organismo.

Este conhecimento permitirá uma nova linha de tratamentos cirúrgicos e genéticos destas doenças. No âmbito da biologia, poderia ser interessante determinar a presença da Doença do Filum em outras espécies animais que pertencem à classe mamalia e sua também possível ausência nos vertebrados não mamíferos.

O corolário prático mais relevante desta mudança de paradigma é a solução que propomos para corrigir ou prevenir estas anomalias o antes possível, que consiste no procedimento cirúrgico de secção do Filum terminale. Este é um procedimento minimamente invasivo cujo objetivo é a liberação desta estrutura fibrosa justo acima da sua inserção coccígea, tal e como foi aplicado na maioria dos pacientes incluídos neste artigo, como uma alternativa a muitas técnicas cirúrgicas complexas e de alto risco, criadas para tratar destas patologias [31, 32]. No entanto, ao não estarem incluídas no propósito diagnóstico e nosológico deste artigo, estas inovações terapêuticas serão o tema de uma futura publicação.

Abreviaturas

ATC: Angulação do Tronco Cerebral; OO: Orifício Occipital; CMB: Cone Medular Baixo; DAC: Descida das Amígdalas Cerebelares; DCE: Dilatação do Canal Ependimário; DCV: Desvio da Coluna Vertebral; DF: Doença do Filum; ESCI: Escoliose Idiopática; FS®: Filum System®; IB: Invaginação Basilar; I+D: Investigação + Desenvolvimento; IEM: Isquemia-Edema Medular; PTB: Platibasia; RO: Retroflexão do Odontóide; RM: Ressonância Magnética; SACHL: Síndrome de Arnold-Chiari I; SMI: Siringomielia Idiopática; SNCV: Síndrome Neuro-Crânio-Vertebral; CIM: Cisto Intramedular

Agradecimentos

Miguel Bautista Royo-Salvador agradece ao Prof. Dr. José Maria Domenech Mateu (†), Cátedra de Anatomia e Embriologia Humana da Universidade Autônoma de Barcelona, e ao seu sucessor na cátedra, o Prof. Dr. Alfonso Rodríguez Baeza, pelo seu apoio científico. Agradece também ao Dr. José Solé Llenas (†) por seu apoio para a realização da tese de doutorado - Aportación a la etiología de la siringomielia- e a posterior descrição da Doença do Filum em duas publicações em 1996; ao

Juan Manuel Jené Gaspar, que atualizou a base de dados ao *FileMaker Pro* e ajudou com o pré-processamento de imagens e com a edição do manuscrito; à Katharina Kühn, que traduziu e revisou o manuscrito; à Gioia Luè, que contribuiu com a gestão para a Acreditação I+D+i do instituto pela Agência de Acreditação em Inovação Espanhola, com a pesquisa da Doença do Filum e com a gestão e apresentação de conferências sobre os pacientes com a DF, assim como com a organização de reuniões de pacientes e médicos na Itália, França e Espanha, onde foram expostos, pela primeira vez ao público, os conceitos da DF e da SNCV; à Mara Espino Hernández, que contribuiu nos âmbitos administrativo, social e econômico dos projetos no Institut Chiari & Siringomielia & Escoliosis de Barcelona, na Chiari & Scoliosis & Syringomyelia Foundation e na Filum Academy Barcelona. Agradecemos à equipe do Institut Chiari & Siringomielia & Escoliosis de Barcelona, que contribuiu, de alguma forma, no atendimento dos pacientes, na coleta, no preparo e na pesquisa de dados. Agradecemos a todos os nossos pacientes e seus cuidadores, sem eles, este trabalho não teria sido possível.

Contribuições dos autores

Desenho do estudo: MRS.
Coleta de dados: MFR, HS e MRS.
Análise estatística: HS e GBO.
Interpretação de dados: MRS e HS.
Preparação do manuscrito: MRS e HS.
Pesquisa bibliográfica: MRS e HS.

Financiamento

Não recebemos financiamento para esta pesquisa.

Disponibilidade de dados e materiais

Os conjuntos de dados utilizados e/ou analisados durante o estudo atual estão disponíveis por meio do autor correspondente mediante uma solicitação razoável.

Aprovação do Comitê Ético e consentimento para participar

Para este artigo utilizamos la base de datos de pacientes de nuestro centro de forma retrospectiva. Los datos de los pacientes se anonimizaron de acuerdo con la legislación vigente en el momento en que se inició el estudio (2009), sin considerar necesaria la opinión de un comité ético, al haber adoptado las garantías y medidas técnicas y organizativas necesarias según lo establecido en el Reglamento UE sobre la protección de datos 2016/679 (artículo 89.1). Como anteriormente mencionado, el Institut Chiari & Siringomielia & Escoliosis de Barcelona posee la certificación de Investigación y Desarrollo (I + D) 1583.001.16-160920-CER-RD.001 por la Agencia Española de Certificación en Innovación (ACIE) y la certificación ENAC 33 / C-PR074, Certificado IQNet y el Certificado AENOR del Sistema de Gestión de la Calidad ISO 9001:2015, Número de registro: ES-0081/2015 para los siguientes campos de actividades: Investigación, diagnóstico y tratamiento de la enfermedad de Filum y certificación de gestión de calidad según las normas UNE-EN ISO 9001:2008.

Consentimento para publicar

Para este tipo de estudo, não se requer consentimento formal para a publicação de dados e imagens dos participantes, uma vez que somente foram utilizadas imagens anônimas (não identificáveis); de acordo com a Lei Orgânica 3/2018 de proteção de dados pessoais (disposição adicional 17.d), isto cumpre a condição de que se tenha feito um compromisso de confidencialidade e foram adotadas medidas de segurança específicas.

Conflito de interesses

Todos os autores certificam que não têm afiliação nem participação em qualquer organização ou entidade com interesse financeiro (como honorários, ajudas educativas, participação em mesas de oradores, associações, empregos, consultorias, propriedade de ações ou outro patrimônio, e testemunhos de especialistas ou acordos de licença de patentes), ou interesse não financeiro (como relações pessoais ou profissionais, afiliações, conhecimentos ou crenças) no tema ou materiais discutidos neste manuscrito.

Author details

¹Institut Chiari & Siringomielia & Escoliosis de Barcelona, Passeig Manuel Girona 16, 08034 Barcelona, Espanha. ²Departamento de anestesia, CIMA Hospital, Barcelona, Espanha.

Published online: 11 May 2020

Received: 12 September 2019 Accepted: 22 April 2020

Referências

- 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 (Myelodysplasia). *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;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

