

La Clinica

DIRETTORI:

PROF. ANTONIO GASBARRINI

DIRETTORE
DELLA R. CLINICA MEDICA
BOLOGNA

PROF. RAFFAELE PAOLUCCI

DIRETTORE
DELLA R. CLINICA CHIRURGICA
ROMA

REDATTORE CAPO
MARIO TRINCAS

REDATTORI PER LA MEDICINA

G. BASSI e G. SOTGIU

REDATTORI PER LA CHIRURGIA

A. QUIRI e E. RUGGIERI

SEGRETARIO DI REDAZIONE
E. BERNABEO

ANNO SETTIMO
1941

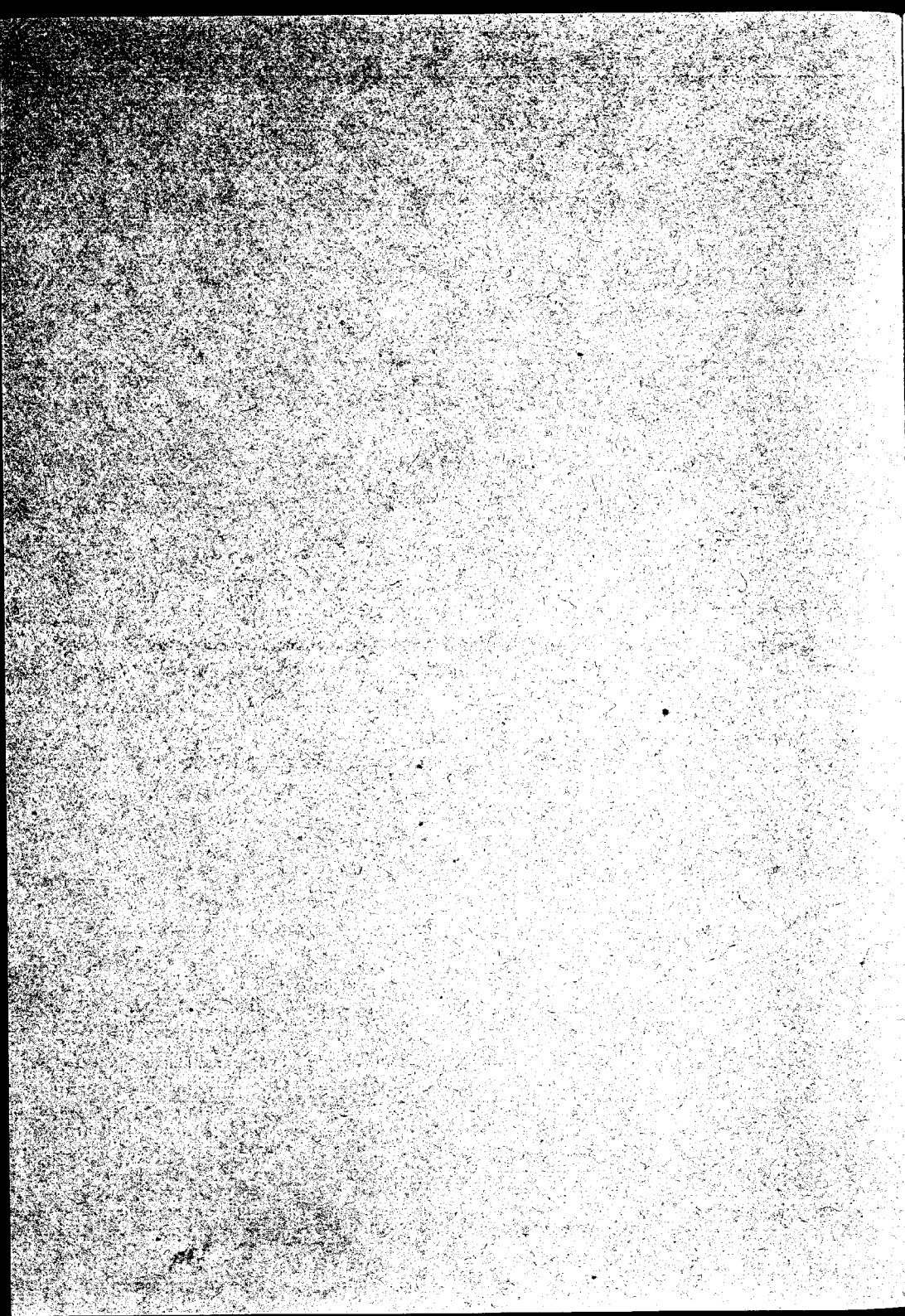


Su una rara forma di crisi diencefali-
che da iperostosi della base cranica.

ENRICO POLI

ASSISTENTE EFFETTIVO E LIBERO DOCENTE

L. CAPPELLI — EDITORE — BOLOGNA



Su una rara forma di crisi diencefaliche da iperostosi della base cranica.

ENRICO POLI

ASSISTENTE EFFETTIVO E LIBERO DOCENTE

Le nostre conoscenze sulla cosiddetta « epilessia diencefalica » e specialmente sulla complessa e polimorfa fisionomia clinica che essa può presentare, sono ancora attualmente molto scarse ed in parte contrastanti, sia per la rarità della malattia sia per la sua incerta ed imprecisa fisionomia nosologica. Ritengo quindi interessante comunicare un caso da me osservato, il quale è tanto più istruttivo in quanto il paziente è un medico, che ci ha potuto fornire una accurata analisi introspettiva delle complesse manifestazioni soggettive della malattia.

Esporrò prima di tutto i dati risultanti dalla cartella clinica, riferentesi al malato C. S., di anni 45, di professione medico.

Anamnesi familiare: il nonno paterno morì a 85 anni di broncopneumonia influenzale; la nonna morì a 30 anni per tubercolosi polmonare; i nonni materni morirono in tarda età per forme imprecisate.

La madre morì a 67 anni per tubercolosi polmonare, il padre morì a 87 anni per angina pectoris.

Il paziente ha due fratelli uno dei quali è vivente e sano, mentre l'altro è morto in seguito a tubercolosi polmonare.

Anamnesi personale remota: il paziente è nato prematuramente (a 7 mesi) da parto eutocico; ha avuto allattamento materno, normali i primi atti fisiologici (dentinazione, fonazione, deambulazione).

A tre anni presentò un empiema, che guarì in seguito a intervento chirurgico; a 12 anni

soffrì il tifo; a 13 anni il morbillo; a 16 anni una lieve enterocolite mucomembranosa. Fatto abile al servizio militare, nel 1918 contrasse, durante il servizio stesso, la dissenteria, probabilmente bacillare, che guarì in modo completo.

Dopo gli studi universitari, nella sua attività di assistente in un Istituto di Patologia generale, contrasse, nel 1922, un'infezione malsana da laboratorio, la quale però guarì rapidamente, in un mese circa. Il paziente ha sempre fatto vita agiata e regolata; parco mangiatore; non bevitore.

Anamnesi personale prossima: la malattia attuale si rivelò improvvisamente il 15 novembre 1929, quando, in pieno benessere, mentre saliva le scale, il paziente sentì venir meno le forze e pur conservando una piena integrità di coscienza, cadde violentemente a terra, andando a urtare la testa contro un gradino; in seguito al colpo ricevuto perdette la conoscenza, la quale ricomparve però completamente dopo 10 minuti. Nei giorni immediatamente seguenti a questo episodio residuò solo una lieve cefalea al vertice. Tuttavia, dopo circa 20 giorni, contemporaneamente ad un marcato aumento della cefalea, il paziente cominciò a presentare dei disturbi a tipo accessionale, rappresentati da cefalea al vertice, sensazioni di caldo al viso, senso di oppressione, sudorazione fredda; questi sintomi talora erano seguiti da periodi, della durata di un quarto d'ora circa, di scosse cloniche, disordinate, comparenti irregolarmente nei vari gruppi muscolari, e mai accompagnate da morsicature né da ferite, né da perdita di conoscenza, né da paralisi degli sfinteri. La ripresa, dopo le crisi si verificava lentamente con sbadigli ripetuti, insistenti, e senso di grave stanchezza, persistente per parecchie ore. Le crisi ora descritte si ripetevano circa una volta

al mese, precedute da lieve malessere generale.

Praticato un *esame radiologico del cranio* vennero riscontrati un restringimento della sella turcica e calcificazioni in corrispondenza della grande falce cerebrale.

Dopo qualche mese le crisi si diradarono e nel 1930 mancarono quasi completamente per 6-8 mesi, per ricomparire però, verso la fine dello stesso anno, facendosi anzi più frequenti e più gravi.

In questo periodo il paziente notò anche una rapida *diminuzione del visus*, specialmente all'occhio sinistro; un esame oculistico, subito praticato, mise in evidenza l'esistenza di turgore delle vene del fundus e di emorragie retiniche.

Il paziente venne allora sottoposto ad una rachicentesi la quale diede esito a liquor con pressione e caratteri fisico-chimici e citologici normali, ma che fu seguita da imponenti disturbi e cioè da cefalea marcatissima e da contrattura dolorosa del tronco in opistotono, tali disturbi si attenuarono solo dopo 15 giorni, per poi lentamente scomparire. Da quest'epoca l'occhio sinistro è rimasto quasi completamente cieco.

Dopo un nuovo periodo di benessere, nell'agosto 1931 le crisi, presentanti sempre i caratteri sopra ricordati, aumentarono ancora di gravità e si fecero ancor più frequenti; un nuovo esame oculare mise in evidenza altre emorragie retiniche ed il paziente ricorda di essere stato allora sottoposto alle comuni prove di diatesi emorragica le quali però diedero esito negativo.

Nel 1932 si verificò una modesta remissione della sintomatologia per 5 mesi, seguita da una lieve ripresa e poi da una nuova remissione di 4 mesi (1933).

Nell'agosto del 1933 nuova ripresa delle crisi, *non più accompagnate, però, da scosse cloniche*: vennero praticati nuovi esami radiografici del cranio, che confermarono i reperti già precedentemente descritti ed il paziente venne sottoposto ad un ciclo di 21 applicazioni roentgenoterapiche sul cranio. Queste furono seguite da un notevole miglioramento, tanto che il paziente, dal 1934 al 1937 poté riprendere la propria attività professionale, pur accusando sempre una forte ambliopia dell'occhio sinistro. Nel 1935 venne ripetuto un ciclo di 21 applicazioni di raggi X. Nel 1937, anno di ricovero nella nostra clinica, si è verificato un nuovo peggioramento di tutta la sintomatologia e le crisi, che erano diventate molto rare e distanziate,

hanno ritornato a farsi frequenti: attualmente però esse sono molto più lievi e *in parte diverse dalle precedenti*. Esse iniziano infatti con un marcatissimo senso di calore, specialmente al viso, raffreddamento delle estremità, sudorazione profonda, grave malessere generale, e sono seguite da un senso di profondo abbandono delle forze, della durata di una o due ore, e da una lenta ripresa, con spossatezza persistente. Durante le crisi il paziente non accusa cefalea, nè presenta scosse cloniche, resta perfettamente cosciente; pur non esistendo una vera aura, il paziente avverte in generale come sintomo premonitore dell'accesso un diffuso senso di caldo.

Esame obiettivo: normotipo in buone condizioni di nutrizione e di sanguificazione, in decubito indifferente, psichicamente normale; cute umida, elastica, trofica; pannicolo sottocutaneo bene conservato, muscolatura tonica e trofica; nulla di particolare a carico delle arterie, vene, linfoghiandole superficiali.

Polso 88 ritmico, valido, Pr. 140/90 R. R. Respiro: 18 addomino-costale.

Capo: conformazione e mobilità normale; oculomozione normale, pupille di conformazione regolare e reagenti normalmente alla loro, all'accomodazione ed alla convergenza. Nulla a carico della rima buccale, della lingua, della mucosa orale e faringea.

Collo: normalmente mobile, sia passivamente che attivamente; nulla di particolare alla regione tiroidea; nulla di particolare a carico dei vasi del collo; lieve impulso sistolico palpabile al giugulo.

Torace: prevalenza dei diametri toracici trasversi; buona e simmetrica espansibilità respiratoria. F. V. T. ovunque trasmesso, con carattere normale; nessun punto dolente alla palpazione. Reperto plessico normale; espansibilità respiratoria delle basi ridotta a sinistra, normale a destra. Ascoltazione: murmure vescicolare normale ovunque; non rumori aggiunti.

Cuore: nulla di particolare all'ispezione della regione precordiale; plessicamente, l'area cardiaca relativa ha una estensione normale; ascoltorialmente si avvertono toni ritmici, un po' cupi, lontani, su tutti i focolai.

Addome: lievemente globoso, bene trattabile, indolente alla palpazione in tutti i quadranti; visceri ipocondriaci semeiologicamente nella perfetta normalità.

Arti: nulla di notevole.

Sistema nervoso: facoltà mentali integre nelle loro proprietà mnemoniche, logiche, affettive.

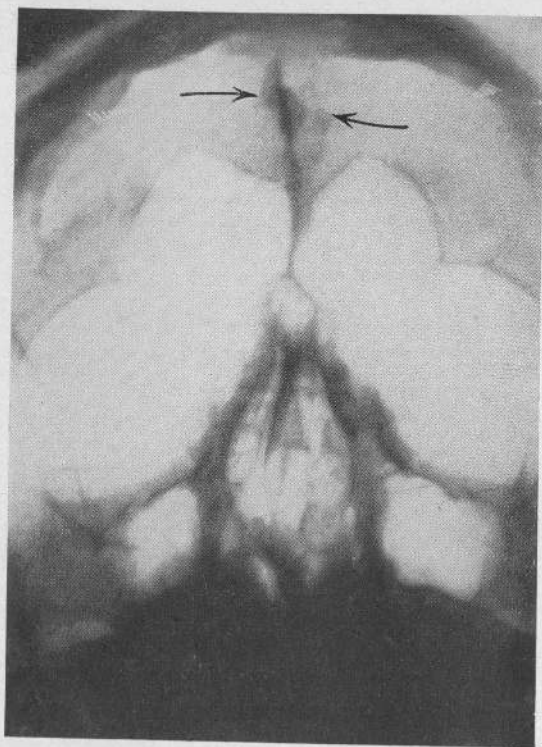


Fig. 1.

Motilità, trofismo e tono muscolare ovunque normali; sensibilità protopatiche ed epicritiche ovunque normali. Coordinazione statica e dinamica pure normali; nessuna alterazione particolare a carico della riflessia, se si eccettua un notevole torpore dei cremasterici e dell'addominale inferiore di sinistra.

Esami di laboratorio:

Esame delle urine: giallo arancio, limpide, P sp. 1025, reazione acida; albumina, sangue, urobilinogeno, glucosio: assenti; nulla di particolare a carico del sedimento.

Azotemia a digiuno: 0,45 ‰.

Glicemia a digiuno: 0,89 ‰.

Curva glicemica da carico, dopo somministrazione di 0,75 gr. di glucosio pro kg. di peso corporeo: a digiuno: 0,79 ‰, dopo mezz'ora: 1,10 ‰, dopo un'ora: 1,56 ‰; dopo un'ora e mezza: 1,01 ‰; dopo due ore: 1,03 ‰; dopo tre ore: 0,88 ‰. Glicemia durante le crisi oscillante fra 0,75 e 1 ‰.

Sieroreazione di Wassermann e Meinicke negative.

Esame del sangue: Hb. 80 ‰; Emazie: 4.250.000; Valore globulare: 0,95. Globuli bianchi: 6.900.

Formula leucocitaria: neutrofil: 60, linfociti: 38, monociti: 2, basofili: 0; eosinofili: 0; modica anisocitosi; scarsi ammassi di piastrine.

Elettrocardiogramma: Ritmo normale, frequenza 100, onda P bassa, positiva nelle tre derivazioni, tempo di conduzione 0,14", complessi ventricolari di durata normale ad oscillazione prevalentemente positiva in D₁ e D₂, negativa ed uncinata in D₃; onda T positiva in D₁ e in D₂, negativa in D₃. Basso voltaggio.

Esame otorinolaringoiatrico: normale.

Esame oftalmoscopico: Occhio S. esiti di emorragie retiniche, chiazze di atrofia coroideale maculare e perimaculare, papilla ottica normale di aspetto e colore; nulla di particolare ai vasi retinici, tranne un'esilità dell'arteria temporale superiore. Occhio D.: esiti di piccole emorragie nella zona perimaculare; nulla di particolare alla papilla ottica ed ai vasi retinici.

Campo visivo: O. O. normale il campo visivo periferico.

O. D.: lieve ingrandimento della macchia cieca di Mariotte e scotoma centrale relativo.

O. S.: esteso scotoma centrale assoluto e relativo.

Esame radiologico del cranio: i radiogrammi dimostrano un opacamento del seno sfenoidale sinistro; presenza di calcificazioni a striscia in corrispondenza della parte anteriore della gran



Fig. 2.

falce cerebrale (fig. 1); sella turcica ristretta, a ponte, con grosse calcificazioni retrosellari; presenza di un evidente osteofita sul clivus (fig. 2). (Il confronto degli attuali radiogrammi con quelli praticati 9 anni or sono, all'inizio della malattia dimostra che le lesioni della base cranica sono del tutto stazionarie).

DISCUSSIONE

Si può affermare innanzitutto che il primo disturbo presentato dal paziente 10 anni or sono, è stato rappresentato da una crisi di *cataplessia* insorta improvvisamente. Con tale denominazione (astasia di Gelineau), s'intende infatti, secondo la definizione di LHERMITTE « la sospensione dell'attività volontaria automatica e riflessa della muscolatura striata, in contrasto con la conservazione quasi completa dell'attività psichica superiore ». Praticamente « il fenomeno più importante è rappresentato dalla dissoluzione subitanea del tono d'attitudine, e cioè della contrazione muscolare tonica che permette di lottare efficacemente contro l'influenza del peso del corpo ».

Quando la cataplessia interessa la muscolatura volontaria in totalità (esistono com'è noto anche cataplessie parziali, interessanti ad esempio esclusivamente gli arti) l'ammalato cade naturalmente a terra, pur conservando perfettamente integra la coscienza. Nel nostro caso, a vero dire, il paziente ha perduto la conoscenza per circa 10'; ma si tratta evidentemente di un fatto del tutto accidentale, secondario all'urto violento subito dalla testa nella caduta.

Se, prima di discutere il quadro morboso nella sua complessità, vogliamo cercare fin d'ora di dare un'interpretazione al fenomeno che rappresenta l'inizio dei disturbi accusati dal paziente, possiamo senz'altro dedurre che esso sta ad indicare l'esistenza di una lesione, in corrispondenza del *sistema diencefalico*.

Infatti la cataplessia, considerata come una forma particolare di « dissonia », rappresenta, in un certo senso, l'*equivalente della narcolessia*; e se quest'ultima è espressione del cosiddetto sonno psichico cerebrale (Hirnschlaf), la prima è espressione del cosiddetto sonno somatico (Körperschlaf). In altre parole nella cataplessia si realizzano tutti i fenomeni somatici del sonno e specialmente la *dissoluzione del normale tono posturale*, senza che invece si verifichino i fenomeni psichici del normale stato di sonno; potremmo quindi anche affermare che la cataplessia non è che un sonno parziale.

Come è noto, sebbene il problema della esatta localizzazione dei centri regolatori del sonno e della veglia non sia del tutto risolto, pure è opinione quasi concorde, fondata su un numero ormai imponente di fatti, che questi centri appartengano al *sistema diencefalico o mesencefalico*. GUYET per il primo, descrisse in un malato che aveva presentato una ipersonnia prolungatasi per parecchi mesi, come unico substrato anatomico dimostrabile, l'esistenza di zone di rammolimento nel diencefalo e nel mesencefalo; MATHNER ha successivamente creduto di poter localizzare più precisamente nella sostanza grigia dell'acquedotto di Silvio i centri regolatori del sonno, i quali per ECONOMO sarebbero invece posti nella regione infundibolare; più precisamente, secondo la concezione dualistica, si potrebbero localizzare il centro del sonno nella parete del III ventricolo, lungo il solco di Moro e nella parte anteriore dell'acquedotto di Silvio, (in corrispondenza della cosiddetta sostanza reticolare ipotalamica), mentre il centro della veglia sarebbe situato più lateralmente, nella parte anteriore del III ventricolo, verso lo striato.

In conclusione quindi, se, come pare certo, la *cataplessia* deve essere considerata una *dissonia*, la sua presenza orienta

la diagnosi di sede verso la regione diencefalica.

Analizziamo ora le crisi che il malato ha presentato successivamente, dopo l'isolato episodio cataplettico iniziale. Innanzitutto va sottolineato il fatto che queste crisi non sono mai state accompagnate da perdita di coscienza. Ed erano in fondo semplicemente rappresentate da una *profonda alterazione della cenestesi* caratterizzata da un *senso di rilasciamento e di abbandono* e da *disturbi neurovegetativi*, come *sudorazioni fredde, senso di caldo al viso e al tronco, senso di freddo agli arti*.

Le prime crisi (anni 1929-1930) erano accompagnate anche da cefalea al vertice, e da qualche scossa clonica disordinata; ma attualmente questi ultimi sintomi mancano completamente. Dopo una o due ore l'accesso si dileguava lentamente e nel periodo immediatamente susseguente il paziente presentava *sbadigli ripetuti, insistenti*, ed accusava un marcato *senso di stanchezza* prolungantesi per qualche ora.

Quanto ai sintomi premonitori, pur non potendosi parlare di una vera e propria aura, abbiamo già visto che il paziente accusa in generale un diffuso *senso di calore*.

Ora, se vogliamo trovare un riferimento neurotopografico, per la sintomatologia accessuale accusata dal paziente, dobbiamo evidentemente orientarci ancora verso la regione diencefalica, in quanto è appunto al diencefalo parte posteriore dell'ipotalamo e sostanza grigia centrale che è affidata la *regolazione e la coordinazione di quei fenomeni neurovegetativi che nel nostro malato appaiono alterati*.

Il senso di caldo al viso e al tronco ed il senso di freddo agli arti inferiori deve essere evidentemente riferito semplicemente a fenomeni vasomotori, in quanto non si è mai riscontrata una alterazione della regolazione termica vera e propria e non

vi è motivo per ammettere di conseguenza una disfunzione dei centri termoregolatori veri e propri (tuber cinereum).

Molto più difficile è invece l'interpretazione dei *sintomi cenestesici*, che pure hanno una parte di importanza fondamentale nella sintomatologia morbosa presentata dal paziente. In parte questi sintomi e specialmente il *senso di grave abbandono*, a nostro modo di vedere, potrebbero essere riferiti ancora a una *disfunzione dei centri del sonno, avvicinandole, dal punto di vista patogenetico, alla crisi cataplettica* che ha aperto tutto il quadro morboso; sensazioni soggettive analoghe si verificano infatti già fisiologicamente, ad esempio al momento del risveglio e danno luogo al quadro della cosiddetta « cataplessia da risveglio » ed in fondo, si tratta, anche qui, di una più o meno marcata *difficoltà al mantenimento del normale, vigile, tono posturale della veglia*; fenomeni analoghi, si verificano anche, come è noto, in seguito a gravi emozioni e specialmente al riso (geloplegia) e vengono catalogati appunto fra le dissonie o le parasonnie.

In conclusione, i fenomeni neurologici presentati dal nostro paziente, a prescindere dalle transitorie e irregolari clonie, sulle quali torneremo più avanti, orientano senz'altro la diagnosi neurotopografica verso la *regione diencefalica*. Ma si tratta di alterazioni semplicemente funzionali o è possibile metterle in evidenza una causa anatomica? Già dal punto di vista clinico si può scartare la *prima ipotesi, in base all'esistenza dei disturbi visivi* accusati precocemente dal paziente e non più regrediti. Per di più l'esame oftalmologico, aveva messo in evidenza, già nelle prime fasi della malattia, numerose emorragie retiniche, delle quali rimangono tuttora tracce (specialmente a sinistra), nelle chiazze di atrofia coroidale, maculare e perimaculare.

Gli esami radiologici del cranio (parecchi dei quali eseguiti direttamente dal prof. BERTOLOTI), hanno permesso di dimostrare, oltre ad un opacamento del seno sfenoidale, più marcato a sinistra, evidenti manifestazioni di reazione periostale della base cranica, con ingrandimento dei processi clinoidi e restringimento della sella, presenza di un grosso osteofito sul clivus, e calcificazioni a striscia del tratto antero-inferiore della gran falce cerebrale: in complesso quindi un quadro radiologico corrispondente, nel modo più tipico, ai quadri di *perisinusite cronica*, con reazioni di adiacenza, tanto bene lumeggiati, non solo nelle loro caratteristiche radiologiche, ma anche nella loro importanza clinica, da BERTOLOTI.

Come è noto questo quadro radiografico è rappresentato infatti, non solo da un opacamento del seno sfenoidale o delle cavità etmoidali e da un ispessimento delle pareti sinusali, ma anche dalle reazioni periostali di adiacenza, dimostrate dall'esistenza di *placche di calcificazione* situate o nella regione dorsale del clivus o nella porzione anteriore della falce cerebrale, al disopra della sua inserzione sull'etmoide, di alterazioni del profilo sellare per la presenza di *osteofiti* sul massiccio sfenoidale, specie delle clinoidi posteriori e della lamina quadrilatera. Non raramente si verifica anche un restringimento avanzato dei due fori ottici, strozzati fra le apofisi di Ingrassias che si presentano ispessite, e che facendo pressione sul nervo ottico danno luogo a gravi alterazioni del campo visivo, spesso anche con scarse o nulle alterazioni del fundus, ma talora con papilla da stasi e con fenomeni di atrofia a carico del nervo (neurite ottica retro-bulbare).

Dal punto di vista pratico è ancora importante ricordare, che nella maggior parte dei casi, questi quadri complessi di *perisinusite* sono provocati da processi in-

fiammatori dei seni paranasali, risalenti molto addietro nel tempo (non raramente fino all'età infantile), decorsi in modo asintomatico e completamente inavvertiti dal paziente.

Nel nostro caso, per l'*opacamento ben evidente a carico del seno sfenoidale*, l'interpretazione dell'*origine sinusifica* del quadro di reazione periostale endocranica, secondo la concezione magistralmente elaborata da BERTOLOTI, deve ritenersi praticamente sicura: non dobbiamo però dimenticare, che PENDE attribuisce a quadri radiologici quasi del tutto analoghi (*endocraniosi iperostotica di Morgagni*) un meccanismo genetico profondamente diverso ritenendole espressioni di primitive perturbazioni funzionali dell'ipofisi (v. anche HENSCHEN). In base a queste alterazioni radiologiche, i fenomeni morbosi riscontrati a carico del fondo oculare, trovano una chiara spiegazione non solo per la compressione esercitata sui nervi ottici dalla imponente reazione periostale della parte anteriore della base cranica, ma anche per il fatto che dalle radiografie appositamente eseguite per evidenziare i forami ottici (proiezione di Mac Millan) risultava un lieve restringimento del forame ottico di destra, dove accanto agli esiti emorragici esisteva, come abbiamo detto, anche un evidente restringimento dell'arteria temporale inferiore.

La discussione clinica, l'esame oftalmoscopico, le ricerche radiografiche permettono quindi, completandosi a vicenda, di giungere ad una sintesi interpretativa sufficientemente precisa della sintomatologia morbosa.

Seguendo nel suo sviluppo nosologico la malattia possiamo concludere che il fenomeno morboso iniziale nel nostro malato deve essere stato rappresentato da una *sinusite sfenoidale cronica*, alla quale è seguita una *vasta reazione periostale di adiacenza* della base cranica, nella zona

iuxta-sellare. Queste alterazioni dello scheletro hanno portato ad uno *stato di sofferenza dei centri nervosi prossimiori, e specialmente del sistema diencefalico*, dove, come abbiamo visto, già dal punto di vista clinico si poteva localizzare e l'origine delle manifestazioni morbose soggettive ed obiettive.

Ora, è possibile parlare, in siffatte condizioni, di epilessia diencefalica? Come è noto, dopo le osservazioni di PENFIELDT (1929), sono stati resi noti parecchi casi di epilessia presentanti sintomi diencefalici.

Si tratta però sempre, in questi casi, di un'epilessia clinicamente completa, anche se presentante qualche sintomo particolare, come la vasodilatazione cutanea (specie del segmento cefalico, come nel nostro caso) la sudorazione, la ipotermia, i disturbi funzionali cardiovascolari, la sonnolenza. Ma nel nostro caso siamo di fronte in realtà ad una condizione completamente diversa, in quanto una crisi epilettica vera e propria non è mai stata osservata e le manifestazioni neurologiche parossistiche si può dire che abbiano sempre conservato uno stretto carattere focale; e se il malato ha presentato durante le prime crisi, delle scosse cloniche disordinate nei vari gruppi muscolari, è però anche vero che non ha mai perduto la conoscenza.

La differenza fra i due quadri è certo profonda, ed a mio modo di vedere non è opportuno, almeno per il momento, catalogare le due sindromi cliniche sotto una unica denominazione a meno di voler togliere al termine di epilessia ogni significato preciso inglobando in esso tutte le manifestazioni di sofferenza encefalica a carattere parossistico.

D'altra parte, però, la conoscenza della epilessia diencefalica vera, permette di spiegare le clonie presentate dal nostro malato senza dover sopprimere la esistenza

di spine irritative in altre parti dell'encefalo; eventualità del resto poco probabile; in quanto, le contrazioni non mostravano alcuna tendenza alla sistematizzazione del resto dal punto di vista sperimentale è ormai noto che la stimolazione elettrica o meccanica o chimica dell'ipotalamo può provocare la comparsa di vere e proprie convulsioni (DEMOLE, HOUSSAY, MARINESCO, ecc.) ed attacchi convulsivi sono stati osservati anche in casi di aracnoidite ottico-chiasmatica (LO CASCIO).

In un recente ed accurato lavoro, ROASENDA e GARETTO hanno riferito alcuni casi di osservazione personale e che si prestano ad un utile avvicinamento col quadro presentato dal nostro malato.

Si tratta di 6 casi di narcolessia e di 3 casi di cataplessia i quali tutti, tranne uno, dubbio, presentavano, all'indagine radiografica (eseguita dal prof. BERTOLOTTI) note diffuse di sinusite e perisinusite sfenoidale. Merita infine di essere particolarmente ricordato un caso osservato da ROASENDA (e parzialmente riferito nel lavoro di ROASENDA e GARETTO), riferentesi ad una signora, la quale, dopo aver presentato in passato delle crisi di cataplessia parziale, ha poi sempre presentato semplicemente delle crisi vasomotorie; or bene, anche in questa malata l'esame radiologico ha messo in evidenza segni di sinusite sfenoidale e reazione osteofitica circumsellare. È anche lecito pensare che parecchi dei casi che GRIESINGER ed altri AA. avevano descritto come « epileptoide Zustanden », e caratterizzati da secrezione sudorale, vomito, disturbi vasomotori cutanei ad accessi, possano rientrare nelle sindromi ora descritte.

Il caso da me osservato assume però un interesse particolare, in quanto si può dire che la sintomatologia, per lo meno quella delle crisi attuali, è quasi esclusivamente ridotta ai fenomeni subiektivi (che d'altra parte hanno potuto essere analizzati in

modo molto preciso, data la profonda analisi introspettiva di cui il paziente — medico — era capace). A questo proposito è importante rilevare che, malati del genere, qualora non si proceda alle ricerche necessarie, possono con facilità essere considerati, in base all'esame clinico, come « malati funzionali ». Anche a prescindere quindi, dalla concezione (BUSCAINO) che attribuisce all'isterismo un preciso substrato patologico (anatomico o funzionale), localizzato nel sistema diencefalico, come centro della vita emotiva dobbiamo richiamare l'attenzione sul fatto che *quadri morbosi del tipo descritto, i quali ad un esame clinico sommario possono sembrare sine materia*, mediante opportune indagini diagnostiche, possono essere riferiti a sicure alterazioni organiche localizzate. Dal punto di vista diagnostico, merita anche di essere rilevato che una sintomatologia analoga a quella descritta può verificarsi in soggetti portatori di adenomi insulari del pancreas con intercorrenti crisi ipoglicemiche; ma una tale evenienza, del resto rara, può essere scartata facilmente con la determinazione della glicemia, sebbene sia nota l'esistenza di modificazioni del tasso glicemico (per lo più in senso iperglicemico, però), in conseguenza di lesioni diencefaliche (e con probabilità più specialmente del nucleo paraventricolare).

D'altra parte, la diagnosi differenziale deve essere posta anche con la cosiddetta aracnoidite ottico-chiasmatica, la quale dopo la fondamentale descrizione, fattane da CUSHING ed EISENHARDT (1929), è andata assumendo sempre maggior importanza (GORDON HOLMES, HEUER e WEIL, WINCHELL e MELLE, DAVIS e HAVEN, BRETA-

GNE e VICHON, CL. VINCENT, DE MARTEL e GUILLANNE, MALBRERA e BALADO, FASIANI, LO CASCIO) e che, oltre al sintomo fondamentale, delle alterazioni del campo visivo con atrofia ottica e talora papilla da stasi, può accompagnarsi a vari disturbi diencefalici; anche nella patogenesi di questa malattia alcuni autori (CUSHING) attribuiscono grande importanza alla esistenza di pregresse sinusiti, ma tuttavia è caratteristica di essa l'assenza di alterazioni radiologiche a carico del cranio.

Per terminare, crediamo opportuno segnalare, dal punto di vista pratico, che in tutti questi casi di perisinusite con iperostosi endocranica i migliori vantaggi terapeutici si ottengono con ripetuti cicli di applicazioni roentgenterapiche; in particolare è interessante rilevare che questa è stata l'unica terapia che ha apportato vantaggio, nel nostro caso, mentre in evidente contrasto con le conoscenze farmacologiche, localizzano il punto di attacco dei che le quali localizzano il punto di attacco dei barbiturici nel *cervello intermedio*, questi, come del resto tutti gli altri sedativi, non hanno influenzato menomamente le manifestazioni cliniche.

La interpretazione del vantaggio provocato in queste sindromi dalla roentgenterapia è ancora molto oscura, tuttavia, a parte l'azione analgesica da essa esercitata sui processi dolorosi, pare che l'azione favorevole sia soprattutto da riferire (BERTOLOTTI) alle modificazioni che i raggi X inducono nella circolazione diploica, alla quale pare spetti una importanza notevole (ipermia venosa) nella diffusione stessa di questi processi flogistici di origine sinusale.

RIASSUNTO

Viene comunicato un raro caso di crisi diencefaliche attualmente rappresentate da disturbi accessionali della cenestesi, riferibili a uno stato di sofferenza diencefalica provocata da una estesa reazione iperostotica di adiacenza, della base cranica.

BIBLIOGRAFIA

- BERTOLOTTI - Le sinusiti croniche e la reazione di adiacenza. *Minerva Medica*, 1, 345, 1929.
- — Disfunzioni del sistema ipofisario da flogosi sinusale. *Minerva Medica*, 1, 823, 1929.
- DE CRINIS - Epilepsie; in: KRAUS u. BRUGSCH - Spez. path. u. Ther. der innerer Krankheiten. Berlin u. Wien, Urban u. Schwarzenberg, B I T III, S. 323.
- FASIANI e BELLONI - Sul trattamento chirurgico di alcune lesioni intracraniche delle vie ottiche. *Minerva Medica*, 1937.
- GUIZZETTI - Die Erkrankungen des Zwischenhirns. In: BRUGSCH - Spez. path. u. Ther. d. Inn. Krankheiten VIII Ergänzungsband, S. 523.
- HENSCHEN - Annales d'Anatomie pathologique, 8, 1936.
- LIERMITE - Le sommeil. Paris, Ed. Colin, 1931.
- LO CASCIO - L'aracnoidite del chiasma dei nervi ottici. *Riv. pat. nerv. e ment.*, II, 638, 1934.
- LUNEDI - In: CECONI - Med. Int. Torino, ed. *Minerva Medica*, vol. VI.
- MASPES - Sindrome narcolettica onirica di origine diencefalica. *Riv. pat. nerv. e ment.*, vol. XLI, fasc. I.
- PENDE - Sindromi morbose coordinate con una speciale alterazione dell'endocranio. (Endocraniosi iperostotica del Morgagni ed endocraniti osteoplastiche diffuse). *Quaderni di Radiol.*, vol. II, 1937.
- ROASENDA e GARETTO - Narcolessie e cataplessie. *Riv. Pat. nervosa e mentale*, II, 766, 1935.
- ROASENDA e MASPES - Sui rapporti fra alcune manifestazioni da Parkinsonismo postencefalitico, sindromi isteriche e sindromi catatoniche. *Minerva Medica*, 36, 1934.
- SALA - L'aracnoidite ottico-chiasmatica. *Rass. Clin. Scient.*, 127, 1939.
- THOMAS - A propos d'un cas de narcolepsie. *La Presse Médicale*, 80, 1273, 1928.

05-032



