

53 / 214

Mbce B73/38

Dott. TULLIO BAZZI - assistente vol.

La cecità di natura epilettica

Estratto da »CLINICA NUOVA«
Luglio 1946 A. II - N. 7



«CLINICA NUOVA»

RASSEGNA DEL PROGRESSO MEDICO INTERNAZIONALE
DIREZIONE, REDAZIONE, AMMINISTRAZIONE
ROMA - VIALE XXI APRILE, 13 - TEL. 82458

Tra i vari sintomi che negli epilettici intendiamo riferirci anzitutto alla forma cosiddetta « essenziale » possono precedere o seguire all'eccesso convulsivo oppure sostituirsi ad esso, si riscontra, seppur di rado, un deficit visivo sotto forma di amiaurosi transitoria. Tale disturbo, pur essendo conosciuto classicamente sia dai neurologi che dagli oculisti, specie sotto forma di « aura » e di sintoma post-accessuale, non sembra aver suscitato studi approfonditi: i vari trattati di Oculistica, di Neurologia oculare e di Neurologia che abbiamo consultato sull'argomento si limitano in genere a riportare la possibilità di tale evenienza senza addentrarsi nell'analisi clinica del sintoma, nè prospettare un'ipotesi patogenica. Anche i casi riportati nella letteratura sono assai rari ed in genere poco dimostrativi.

Ci è parso quindi non privo di interesse un tentativo di messa a punto sull'argomento prendendo lo spunto da alcuni casi che abbiamo avuto l'occasione di osservare.

Prendendo come criterio pratico di suddivisione il rapporto della crisi di cecità coll'accesso convulsivo si possono distinguere i seguenti tre gruppi:

I. - Cecità pre-accessuale: « aura » visiva sotto forma di cecità;

II. - Cecità post-accessuale: postumo;

III. - Cecità quale « equivalente » epilettico: nel senso che in questi casi non vi è un rapporto cronologico costante tra cecità ed accesso convulsivo.

Nel primo gruppo comprendiamo quegli epilettici il cui accesso convulsivo viene preceduto da pochi istanti (alcuni minuti al massimo) di cecità.

La brevità del disturbo, le sue connessioni dirette con l'accesso fanno sì che questi casi presentano scarso interesse specie per il medico generico. Negli altri due gruppi invece, la cecità, talora più prolungata, si presta all'osservazione medica e, se da un lato solleva complessi problemi di neuro-fisiologia di carattere strettamente « specialistico », dall'altro interessa anche il medico pratico che, di fronte ad un epilettico che ha perso bruscamente la vista, deve saper riconoscere la natura del disturbo per poterne emettere la prognosi.

Riportiamo anzitutto sinteticamente due casi di cecità post-accessuale:

Oss. I. — G. A., anni 19. Ingresso in Clinica 24-3-1912. Dall'età di 12 anni accessi convulsivi generalizzati, non preceduti da « aura » tipicamente epilettici ad intervalli irregolari di settimane o mesi. Viene ricoverato in stato di male epilettico e durante i primi due giorni presenta accessi convulsivi e grave stato confusionale. Nei cinque giorni successivi nessun accesso convulsivo e miglioramento graduale delle condizioni psichiche mentre insorge la seguente sintomatologia rimasta fondatamente invariata durante tale periodo: deviazione coniugata dello sguardo e del capo sia a destra che a sinistra con nistagmo orizzontale a molla che batte nel senso della deviazione. La fase di deviazione in un determinato senso dura 20-30" e viene in genere seguita da deviazione in senso contrario. Durante la crisi le pupille non reagiscono alla luce ma

talora presentano variazioni spontanee di diametro. Negli intervalli liberi le pupille sono immobili e reagiscono normalmente.

Col migliorare delle condizioni psichiche è inoltre possibile mettere in evidenza, studiando in varie prove il comportamento del p. e le sue reazioni a sorgenti luminose, che egli è totalmente cieco mentre afferma invece di vederci bene. Avvicinando bruscamente la mano agli occhi del p. non si provoca il normale riflesso di ammiccamento di difesa.

Il 30 marzo presenta un accesso convulsivo e nei giorni successivi le crisi di deviazione coniugata si fanno sempre più rare sino a scomparire completamente il 2 aprile data in cui si comincia anche a notare un graduale ripristino della vista. Dapprima percepisce solo le sorgenti luminose e riappare il riflesso visivo di ammiccamento. Dopo 20 giorni di degenza il visus è tornato quasi normale: talora commette qualche errore nel denominare oggetti ma è sempre in grado di correggersi; tale disturbo appare legato (più che al rallentamento dei processi psichici in genere, che permangono) ad un notevolissimo deficit attentivo nel riguardo alle prestazioni visive: ciò rende impossibile un esame accurato del campo visivo ma non sembra che vi siano disturbi grossolani.

Durante la degenza l'esame neurologico più volte praticato non ha messo in evidenza alcun segno degno di rilievo oltre a quelli già riportati. Il fondo oculare ripetutamente esaminato è sempre risultato normale. Negative le varie ricerche per la lues nel sangue e liquor. Normali la pressione del liquor e la sua composizione. Rencefalografia: nulla di notevole.

Oltre a cure di Luminal è stato sottoposto ad iniezioni endovenose di Nicotene durante il periodo in cui era amaurotico senza alcun effetto apprezzabile sulla sindrome morbosa.

Dopo circa tre mesi abbiamo avuto l'occasione di rivedere il nostro p. all'Ospedale Psichiatrico dove era stato trasferito: ha presentato accessi convulsivi isolati e frequenti, assenze ma nessun disturbo a carico della vista.

Oss. II. - R. A., anni 30. Ingresso il 10-5-1942. Nulla di notevole nell'anamnesi ereditaria e familiare. Sin dall'infanzia soffre di accessi convulsivi tipicamente epilettici non preceduti da «aura», ad intervalli irregolari (1 o 2 al mese). Prima dell'ingresso è stato colto da numerosi accessi convulsivi (6-7 nello stesso giorno) ed i familiari si sono accorti che era diventato cieco benchè affermasse di vederci bene.

All'ingresso è torpido, disorientato, eloquio lento, abburrato. Nulla di notevole all'esame neurologico tranne una sintomatologia visiva ed oculare analoga a quella dell'oss. precedente: cecità totale (durata circa una settimana) che non viene riconosciuta dal p. Fundus oculi normale, riflesso fotomotore conservato. Il nistagno spontaneo con deviazione del capo non venne osservata, esisteva tuttavia nistagno nelle posizioni laterali dello sguardo.

Ripristino graduale della vista tanto che due settimane dopo l'ingresso era in grado di indicare correttamente il numero delle dita che gli venivano presentate. Nessun disturbo grossolano del campo visivo ma, come nell'oss. precedente, notevole «disattenzione visiva».

Le varie ricerche sul sangue e sul liquor nonchè l'encefalografia diedero risultati normali. Ipotensione arteriosa e bradicardia vennero osservate durante tutta la degenza.

I due casi riportati presentano caratteristiche fondamentalmente uguali tanto da poter essere discussi assieme. Osserviamo anzitutto che i nostri p. per gli accessi epilettici insorti nell'infanzia, la negatività dell'esame neurologico (tranne la sintomatologia transitoria) e delle varie analisi e ricerche eseguite, appartengono alla categoria «clinica» degli epilettici «essenziali», «gennini» o «criptogenetici» che dir si voglia.

Il disturbo visivo caratterizzato fondamentalmente da: Cecità. — Integrità del fondo oculare. — Conservazione del riflesso pupillare alla luce, presenta la triade sintomatica essenziale che Magitot e Hartmann, autori di un importante studio sull'argomento, attribuiscono alla cecità «corticale» o «cerebrale» secondo Monbrun, dato che tale triade può osservarsi in tutte le lesioni della via ottica all'indietro dei corpi genicolati esterni. Sono inoltre da rilevare nei nostri casi due altri sintomi di cecità corticale considerati «accessori» dai suddetti AA.: l'assenza del riflesso visivo di

innervamento di difesa, e la « amasognosia » (o sintoma di Anton secondo gli AA. tedeschi), cioè il mancato riconoscimento della propria cecità da parte dell'infermo.

ci troviamo quindi sicuramente di fronte ad una cecità di tipo corticale; anche le possibilità del ripristino della vista (sulle quali non ci siamo dilungati per ragioni di spazio) e la « disattenzione visiva », appartengono alla cecità corticale transitoria.

ci sembra pertanto inutile soffermarci in discussioni di diagnostica differenziale; in tal modo è evidente che non si tratta nei nostri casi di amaurosi isterica (la presenza del nistagno permette da sola di escluderlo con certezza). Nè è lecito mettere in discussione la cecità psichica (agnosia ottica) dato che nei nostri pazienti vi era la perdita delle sensazioni visive elementari e non un difetto specifico del riconoscimento degli oggetti mediante la vista.

Non ci soffermeremo sui sintomi concomitanti (nistagno, deviazione del capo e dello sguardo) perchè vi accenneremo nella discussione del nostro terzo caso.

Da un punto di vista pratico ci possiamo chiedere se la cecità transitoria post-accessuale di tipo corticale stia ad indicare la presenza di una qualsiasi lesione organica nella regione occipitale. Vari AA. (Magnus, Hartmann, Lapersonne, Cantouet, Oppenheim, ecc.) che accennano sommariamente al possibile riscontro di una cecità transitoria post-accessuale (non specificano di che tipo) non vi attribuiscono alcun valore « localizzativo ».

In altri casi invece (« Epilessia ottica » di Foerster; Moore, Oster, ecc.) in cui vennero descritte cecità post-accessuali, la presenza di altri sintomi dimostrava che si trattava di accessi convulsivi (« sintomatici » tumori, lesioni traumatiche, ecc.); che all'intervento chirurgico ed all'autopsia risultarono a sede occipitale.

Queste brevissime considerazioni, se lasciano indiscusso il meccanismo patogenetico, permettono tuttavia di giungere alle seguenti conclusioni: in epilettici « essenziali » è possibile riscontrare (solo dopo accessi ravvicinati, almeno nei nostri casi) una cecità post-accessuale tipicamente corticale, di durata relativamente notevole (sin ad una settimana) ma di prognosi fausta, ed alla cui presenza non si può attribuire un valore localizzativo (« spina irritativa » organica, occipitale) che permetta di infirmare la diagnosi di « essenzialità » emessa in base ai classici criteri clinici.

Il nostro terzo caso per i rapporti cronologici tra cecità ed accessi convulsivi appartiene al terzo gruppo che abbiamo creduto di poter individuare: cecità quale « equivalente epilettico ».

Le numerose crisi amaurotiche presentate, la presenza di sintomi concomitanti (allucinazioni visive), le varie osservazioni, prove e ricerche praticate durante il lungo periodo di osservazione, l'estrema rarità della sindrome, giustificerebbero una relazione dettagliata ed un'ampia discussione sui vari quesiti neurologici e psicopatologici sollevati dal caso. Tuttavia per non esulare dai limiti imposti, riassumeremo la storia clinica e svilupperemo solo quegli argomenti teorici che possano portare a conclusioni pratiche.

Oss. III. — A. D., anni 50. Da più di 20 anni soffre di accessi convulsivi epilettici non preceduti da aura. Nel 1938 insorgono per la prima volta brevi crisi di deviazione coniugata del capo e dello sguardo senza perdita di coscienza, senza rapporto cogli accessi convulsivi.

Il 30-10-1942 capita per la prima volta alla nostra osservazione presentando il seguente quadro: cecità totale, integrità del fondo oculare, conservazione del riflesso pupillare alla luce. Inoltre variazioni spontanee del diametro pupillare che in genere si associano a deviazione coniugata del capo e dello sguardo con scosse nistagmiche, talora rotazione del tronco. Durante tali crisi è preda di allucinazioni visive (facce, paesaggi, ecc.). Negli intervalli liberi la p. perfettamente lucida, riconosce di essere cieca e critica le allucinazioni. Durante la crisi invece afferma di vedere mentre descrive le allucinazioni e presenta un restringimento della coscienza.

Dopo circa una settimana di cecità ripristino graduale della vista e scomparsa

degli altri sintomi. Primi colori percepiti: il rosso ed il verde. Restringimento concentrico del campo visivo, «disattenzione visiva». Dopo due settimane dall'ingresso la p. è tornata perfettamente normale.

Durante la degenza ripetuti esami somatici e neurologici, e le varie ricerche sul sangue e liquor hanno dato risultati normali. Anche il fondo dell'occhio è sempre risultato normale. Un esame eseguito da uno specialista della Clinica Oculistica dell'Università oltre a confermare l'integrità del F.O. permise di rilevare che la pressione dell'art. centrale della retina era normale. Ripetute iniezioni di vasodilatatori effettuate durante il periodo dell'amaurosi non hanno dato risultati apprezzabili.

Torna in Clinica il 2-4-1943. Durante i mesi precedenti ha sofferto di qualche crisi di deviazione coniugata senza che i familiari abbiano rilevato se vi era cecità concomitante. Alcuni giorni prima dell'ingresso numerosi accessi convulsivi senza cecità post-accessuale. Dopo due o tre giorni dagli accessi è insorta bruscamente cecità totale. Sintomatologia analoga a quella del ricovero precedente, ripristino della vista dopo una settimana.

Viene nuovamente ricoverata nel dicembre 1943: nel periodo intervallare ha avuto solo qualche accesso convulsivo. Presenta nuovamente amaurosi (con il quadro già descritto) che decorre come nei ricoveri precedenti. Insorgono tuttavia complicazioni (flebite, bronco-polmonite) per cui viene trasferita al Policlinico dove avviene l'obitus. Per contingenze belliche non fu possibile eseguire l'autopsia.

La cecità della nostra p. presentando le stesse caratteristiche dei casi precedenti non ha bisogno di essere nuovamente discussa. Il quadro clinico differisce tuttavia nei seguenti punti:

Nessun rapporto cronologico della cecità cogli accessi convulsivi.

Presenza di allucinazioni visive durante le crisi di deviazione coniugata.

Perfetta lucidità e mancanza del sistema di Anton. Solo durante le crisi di rotazione del capo e dello sguardo vi è un restringimento transitorio della coscienza con difetto di critica rispetto alle allucinazioni.

Avverrebbero anche crisi di deviazione isolata a visus integro; tale dato risulta tuttavia solo dalle dichiarazioni dei familiari.

In definitiva ci troviamo di fronte ad una epilettica, secondo ogni probabilità «essenziale» le cui crisi di amaurosi sono indipendenti dagli accessi convulsivi ed acquistano il carattere di «equivalenti».

Circa l'esistenza di un amaurosi epilettica, come forma a se, insorgente in epilettici genuini, i pareri sono discordi:

Dopo Jackson che la descrisse per primo nel 1871 altri A.A. ne hanno riportato singoli casi (Heinemann, Gayet, Wimmer, Souques e Dreyfus-Seé, ecc.). Tuttavia non mancarono le critiche a tale concetto (Wilbrand e Saenger, Muskens e altri) tanto più che i casi riportati sono assai discutibili: gli infermi non hanno potuto mai essere visitati durante il periodo amaurotico (sempre assai breve) oppure è dubbio se si tratti di epilettici o di isterici oppure ancora si tratta di epilettici «sintomatici».

Di fronte a questi casi poco dimostrativi, Ayala, nel 1928, porta invece un contributo decisivo all'argomento: per la prima volta, a quanto ci risulta, viene osservata e studiata accuratamente in un epilettico genuino un amaurosi prolungata ed i sintomi concomitanti. Tale caso descritto sotto il nome di «Status epilepticus amauroticus» (s.e.a.) riguarda un uomo di 34 anni che sin dall'infanzia soffriva di accessi epilettici generalizzati. Neli 1927 cominciò a presentare, a periodi, un quadro clinico che, tranne le allucinazioni, era in tutto identico a quello descritto nella nostra malattia (oss. III).

La quarta crisi amaurotica del caso di Ayala durò 15 giorni.

In questo caso, come anche nei nostri, in cui la sindrome amaurotica ha potuto essere accuratamente studiata, possiamo sufficienti dati obiettivi per tentare di dedurre la localizzazione e la natura del disturbo.

Secondo l'opinione di Ayala il quadro clinico dovrebbe essere attribuito a disturbi

di circolo (probabilmente ischemici) ed idrodinamici prevalenti nei centri della vista e dell'oculomozione, mesencefalici e diencefalici che in tali regioni si trovano ravvicinati. Oggi, in base alle recenti acquisizioni cliniche e neurofisiologiche dovute soprattutto ai lavori di Foerster e di Penfield è possibile prospettare l'origine esclusivamente corticale dello s.e.a. Risulta infatti da numerosi esperimenti di stimolazione elettrica della corteccia (sui quali non ci possiamo addentrare) che il quadro clinico osservato nei nostri casi può essere messo in rapporto a « scariche epilettogene » originatesi nella regione occipitale e parietale (Aree 18 - 19 e 5, b secondo la nomenclatura di Vogt). Un esame elettrencefalografico dei nostri malati avrebbe permesso di obiettivare la presenza di un'attività epilettogena occipitale e di portare una conferma alla nostra ipotesi; la mancanza di un apparecchio di elettrencefalografia non ci ha permesso purtroppo di effettuare tali ricerche.

Rileviamo inoltre che pur sostenendo la genesi esclusivamente corticale dello s.e.a. non intendiamo trarne alcuna illazione circa il meccanismo del classico accesso convulsivo generalizzato. È noto infatti che alcuni autorevoli neurologi (Cerletti, Salmon ed altri) sostengono l'esistenza di un centro epilettogeno sottocorticale, che, stimolato, sarebbe il punto di partenza di una serie di complicati meccanismi sbocciati nell'accesso classico (perdita di coscienza fenomeni motori e neurovegetativi). Lo s.e.a. deve invece essere considerato alla stessa stregua dell'accesso jacksoniano motorio, senza perdita di coscienza, che, anche secondo i suddetti AA., può essere di genesi originariamente ed esclusivamente corticale.

Da un altro punto di vista dobbiamo anche chiederci quale sia il « *primum movens* » responsabile dell'attività epilettogena occipitale. Infatti riconoscere la natura di tipo epilettico di un determinato fenomeno non ci permette nessuna sicura induzione circa la presenza, importanza e durata di disturbi vasomotori, mentre ciò sarebbe importante dal lato terapeutico. Tale quesito ci pone però di fronte all'intricato e complesso problema del meccanismo patogenetico dell'epilessia in genere, nel quale non possiamo evidentemente addentrarci. Ricorderemo solo che se alcuni AA. sostengono ancora l'origine « ischemica », da spasmo vasale, dei fenomeni epilettici, le più recenti acquisizioni tendono a dimostrare che l'attività epilettogena del neurone non è legata a disturbi circolatori (Moruzzi). Eventuali spasmi (post-accessuali secondo Penfield) avrebbero solo il valore di epifenomeni.

Tornando ai nostri casi, l'esistenza di uno spasmo vasale che possa durare una settimana e più, ripetersi varie volte, producendo un'ischemia sufficiente per produrre la cecità senza tuttavia ledere in modo irreversibile la cellula nervosa è quanto mai improbabile.

Inoltre il criterio « *ab adjuvantibus* » (inefficienza dei vasodilatatori) è stato negativo.

Stabilita la sede corticale e scartata come improbabile la genesi vascolare, rimane tuttavia inspiegata la ragione per cui nello s.e.a. l'attività epilettogena rimanga localizzata alla regione occipitale. Solo l'esame istopatologico avrebbe potuto forse darcene la ragione. Nel nostro caso, (Oss. III) che venne a morte, l'autopsia, come già dicemmo, non fu eseguita. In quello di Ayala il p. (qualche tempo dopo la comunicazione dell'A.) morì per un'affezione intercorrente. Il compianto Prof. Ayala ebbe la compiacenza di comunicarci che il cervello era macroscopicamente normale. Non ci vennero comunicati tutti i particolari circa i reperti istologici, ma non vi erano comunque alterazioni importanti.

Volendo trarre da queste considerazioni conclusioni di carattere prevalentemente clinico pensiamo che si debbano rilevare i seguenti punti:

L'amaurosi (post-accessuale o « equivalente ») osservata nei nostri casi (ed in quello di Ayala) è sicuramente a sede corticale, può raggiungere una notevole durata (sino a 15 giorni) pur permanendo buona la prognosi.

Sembra assai improbabile che uno spasmo vascolare sia alla base della sindrome e pertanto una terapia a base di vasodilatatori non è adeguata.

Inoltre considerando tutto il quadro clinico e non il solo sintoma « cecità », proponiamo da un punto di vista clinico nosografico di radunare sotto il nome di « epilessia occipitale » sia il tipo descritto da Foerster col nome di « epilessia ottica » che lo « Status epilepticus amaurotico » di Ayala dato che la loro sintomatologia fondamentale è secondo ogni probabilità da mettersi in rapporto essenzialmente con la « scarica » epilettogena delle aree occipitali 18 e 19 (accessoriamente 5 b).

Le differenze tra le due forme riguardano l'etiopatogenesi: epilessia « sintomatica » nel tipo Foerster da lesioni occipitali evidenti, mentre la sindrome di Ayala insorge in epilettici « essenziali » (senza alcuna lesione — macroscopica — dimostrabile).

La diagnosi differenziale si pone tenendo conto (oltre agli eventuali segni generici di epilessia « sintomatica ») anzitutto dei sintomi interaccessuali (disturbi permanenti del campo visivo) che nel tipo Foerster stanno ad indicare la lesione occipitale. Nella sindrome di Ayala invece, il malato, superata la crisi, torna ad essere perfettamente normale. (Dalla Clinica delle Malattie Nervose e Mentali dell'Università di Roma - Direttore: Prof. U. Cerletti) (*).

BIBLIOGRAFIA

- Ayala, *Boll. Acc. Med. di Roma*, 55; 1929.
 Bunke, Foerster, *Handbuch der Neurologie*, Springer, 1936.
 Cerletti U., *Riv. Sperim. di Freniatr.*, 64; 1, 1940.
 Foerster O., in *Wilbrand-Saenger*, vol. III, 2.
 Lapersonne et Cantonnet, *Manuel de neurologie oculaire*, Masson, 1910.
 Magitot e Hartmann, *Rev. d'Otto-Neuro Ophth.*, 6; 81, 1927.
 Moore, in *Wilbrand-Saenger*, vol. III, 2.
 Moruzzi G., Niederhausern A., *Giorn. Med. Mil.*, fasc. 12, dicembre 1942.
 Muskens, *Epilepsie*, Springer, 1926.
 Oppenheim, *Trattato delle malattie nervose*, Milano, 1904.
 Osler, in *Wilbrand - Saenger*, vol. III, 2.
 Penfield W., *Arch. of Neurol.*, 30; 709, 1933.
 Penfield W., *Un. Med. Canada*, 63, 1934.
 Souques et Dreyfus-Sec, *Rev. Neur.*, 31; 1, 98, 1924.
 Wilbrand u. Saenger, *Neurologie des Auges*, Wiesbaden, 1906.
 Wimmer, *Rev. Neur.*, 31; 11-86, 1924.

253165

(*) Il presente lavoro è stato eseguito sotto la direzione del prof. Lucio Bini, aiuto presso la Clinica.