



In omaggio
108

Ospedale Civile di Ascoli Piceno

Misc. B. 47.95

FORMA ATIPICA

DI

Sclerosi laterale amiotrofica

Con reperto istologico

Dott. Santini Alfredo

Primario medico.

Estratto dalla Riforma Medica, Anno XXII, N. 48

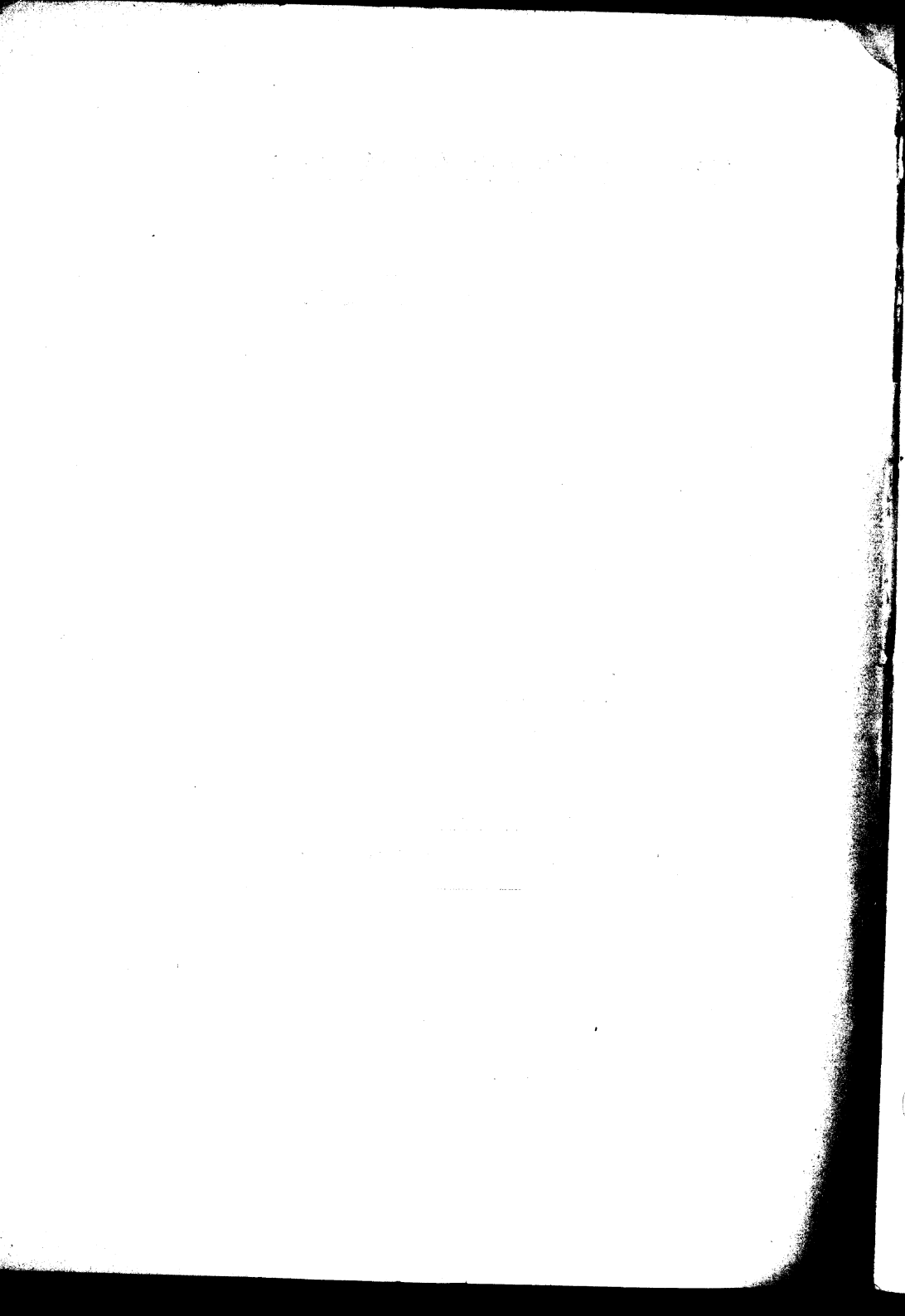


NAPOLI

STAB. TIP. DELLA CASA EDITRICE E. PIETROCOLA
SUCCESSORE P. A. MOLINA

Via Portamedina alla Pignasecca, 44

1906



Ospedale Civile di Ascoli Piceno

FORMA ATIPICA

DI

Sclerosi laterale amiotrofica

Con reperto istologico

Dott. Santini Alfredo

Primario medico.

Estratto dalla Riforma Medica, Anno XXII, N. 48

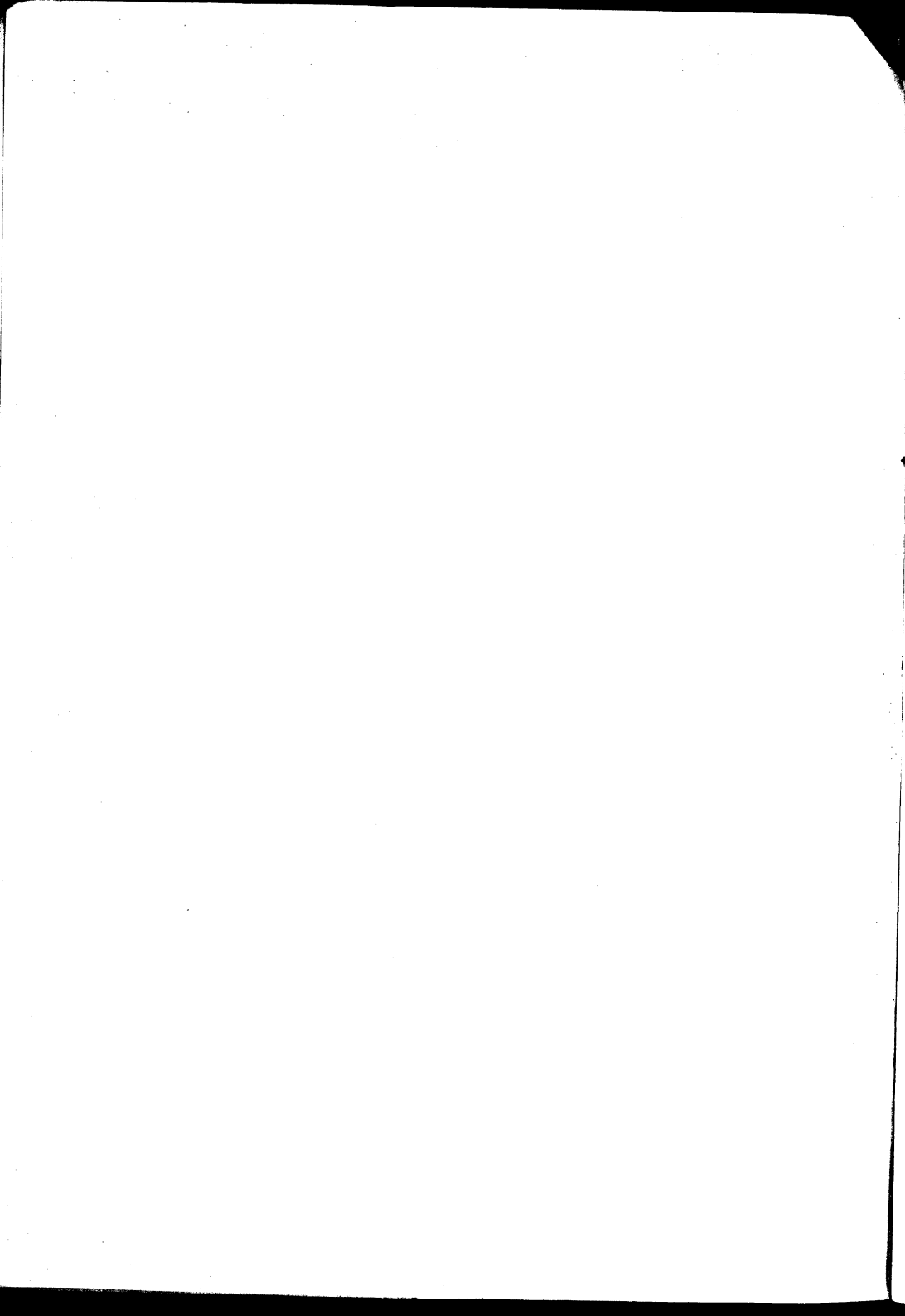
NAPOLI

STAB. TIP. DELLA CASA EDITRICE E. PIETROCOLA

SUCCESSORE P. A. MOLINA

Via Portamedica alla Pignasecca, 13

1906



Dobbiamo a Charcot (1874) la individualizzazione del quadro nosografico della sclerosi laterale amiotrofica, (che dal suo fondatore prese anche il nome di malattia di Charcot), coi suoi caratteri clinici ed anatomo-patologici ben definiti che valgono a separarla dal capitolo generale della amiotrofia spinale primitiva di Aran-Duchenne colla quale in passato veniva confusa.

Nonostante la vivace opposizione che insorse ben presto da parte di Leyden, seguito poi da Gowers e da Hammond, alla autonomia di questa nuova entità nosografica, oggi essa, mercè le successive osservazioni dello stesso Charcot, dei numerosi suoi allievi e di altri autori (Berger, Erb, Roth, Zacher, Joffroy e Achard, Strümpell, Rovighi, etc.), ha acquistato domicilio generalmente riconosciuto legittimo nella patologia speciale.

Collins (*The Amer. Journ.*, 1903), che fece una rivista nella letteratura delle pubblicazioni di sclerosi laterali amiotrofica, ne raccolse un totale di 104 casi. Ad onta però di un così numeroso contributo di osservazioni e di altre che successivamente si sono andate accumulando, esse non hanno ancora esaurito lo studio dell'argomento, sia nelle varietà cliniche sia nei dettagli anatomo-patologici. Avviene di rado nella letteratura medica di leggere osservazioni della malattia di Charcot, perchè la casistica è molto rara, perciò ho creduto registrare questo caso di mia osservazione che ho potuto corredare del reperto istologico e che si rende notevolmente interessante per diversi caratteri atipici che lo distinguono dalla forma clinica comune della malattia.

Antmnesi. F. Mazzanti, di Rosara (Ascoli), di anni 48, colono, celibe. Entra nello spedale il 27 gennaio 1906.

Nel gentilizio vi è solo di notevole che uno dei fratelli dell'età di 51 anni è affetto da idiozia congenita.

Il paziente nacque da parto fisiologico e sviluppò in buona salute, se si eccettuano dei disturbi dolorosi che saranno in appresso ricordati: non fu fatto abile al servizio militare per ristrettezza di petto: ha sempre lavorato molto, si è nutrito discretamente secondo le sue condizioni di contadino, fece poco uso di granturco, non abusò mai di alcoolici nè di tabacco.

All'epoca della pubertà si dette moderatamente alla venere solitaria ed in tutta la sua vita non ha mai avuto contatto venereo con alcuna donna.

Fin da ragazzetto il malato andò facilmente soggetto, per ogni piccolo disordine, a dolori di capo emilaterali, ora a destra ora a sinistra, senza alcun turbamento sensoriale; questi dolori si dileguavano dopo poche ore e di rado dopo uno, due giorni. A 13 anni cominciò ad essere colto di quando in quando, una, due volte al mese, più spesso nella stagione fredda, da dolori improvvisi ora agli arti superiori, ora a quelli inferiori (un piede, una gamba, un braccio, un'avambraccio) che duravano uno, due giorni al massimo e che lo costringevano ad abbandonare momentaneamente il lavoro. Tali dolori interessavano più che altro le grosse articolazioni, cominciavano leggeri, gradatamente aumentavano e poi gradatamente scomparivano. Non però così avvenne alla grossa articolazione del piede destro dove il dolore provato la prima volta non scomparve mai completamente, ma rimase sempre quasi inavvertibile, riacutizzandosi ad accessi di quando in quando. I dolori non davano mai alcun impedimento ai movimenti articolari, non erano accompagnati nè da tumefazione nè da rossore locale nè da febbre: il malato non sa dire a che li potrebbe precisamente assomigliare; più che altro dice che potrebbe paragonarli a colpi di coltello infitti entro l'articolazione: non coincidevano mai coi dolori del capo: risentiva vantaggio da applicazioni calde locali.

In queste condizioni abituali della sua salute, il paziente arrivò fino all'inizio dell'attuale malattia, cioè alla fine del settembre 1905, 4 mesi circa prima del suo ingresso allo spedale.

In quell'epoca un giorno, senza alcuna causa apprezzabile dal malato, si riacutizzò fortemente il dolore al piede destro che era sempre rimasto, sebbene quasi inavvertibile, dopo il primo accesso di tanti anni addietro. Per questo dolore e più specialmente perchè nelle gambe non aveva più la forza di reggersi in piedi, dopo pochi

giorni il malato fu costretto a mettersi in letto da dove non si è più potuto rilevare.

Ben presto il dolore dal piede destro si diffuse in alto alla gamba, poi alla coscia, poi a tutti e 4 gli arti con tale rapidità che il paziente non sa dire con quale progressione furono colpiti i diversi membri. Questi dolori sono sempre persistiti per tutta la malattia, talora con brevi periodi di attutimento, talora con esacerbazioni parossistiche; erano specialmente localizzati alle grosse articolazioni, in particolar modo a quelle del ginocchio, da dove pareva si diffondessero a tutto il resto degli arti; avevano carattere indeterminato, che si può dire reumatoide.

Non si ebbe mai alcun dolore nè altro disturbo al capo, al collo, al tronco che solo il malato sente come intormentito.

A breve distanza dall'inizio della malattia, il paziente cominciò a prendere un decubito supino colle ginocchia flesse e sollevate e gli avambracci incrociati sul petto come si vede nella figura 1 riprodotta in appresso: restava assai difficile e doloroso qualunque tentativo per cambiare tale posizione, nella quale il malato è poi rimasto sempre, invariabilmente dai primi giorni che si mise in letto. Fino da allora poi la possibilità di muovere gli arti inferiori si andava facendo sempre più difficile per modo che in meno di un mese si ebbe l'incapacità di compiere qualsiasi movimento volontario. Poco dopo il paziente si avvide che veniva a mancare gli con grande rapidità anche la forza agli arti superiori che si erano fatti sempre più rigidi, incrociati sul petto, per maniera che in breve si trovò nella impossibilità di servirsene per alimentarsi e per soddisfare a qualsiasi altro bisogno personale.

I movimenti del capo, del collo, rimasero sempre liberi: così quelli del tronco che però il paziente era costretto a tenere immobilizzato per non provocare dolore agli arti.

Quasi contemporaneamente al progredire della paralisi delle estremità superiori e poi inferiori, il malato notò che queste si andavano rapidamente sempre più assottigliando, che il dorso delle mani si faceva scarno. La flessione che si era costituita degli avambracci sulle braccia, delle ginocchia, delle cosce sul bacino, era così tenace che se per qualche ragione chi assisteva il paziente tentava di modificarla non vi riusciva e provocava insieme un vivace dolore.

L'alvo si fece fin da principio della malattia fortemente stitico tanto che la defecazione non si compieva più che ogni 15-20 giorni e quando avveniva le feci uscivano involontariamente. La minzione si conservò per

qualche tempo regolare, poi circa un mese prima dell'ingresso allo spedale non si compieva più ed il medico era costretto ad evacuare l'orina colla sonda senza che il paziente avvertisse alcuna molestia per la ripienezza della vescica: in seguito cominciò a perdere l'orina involontariamente.

Dopo due mesi dall'inizio della malattia si formò piaga da decubito sacrale.

L'appetito si è sempre ben conservato: la nutrizione generale è andata sempre gradatamente deperendo.

Il paziente non si è mai accorto di avere avuto febbre.

ESAME OBBIETTIVO. 27, 28, 29 gennaio 1906. Statura approssimativamente misurata m. 1,60. Decubito supino cogli arti superiori incrociati sul petto, le cosce flesse sul bacino, ginocchia flesse e sollevate come si vede nella figura I.

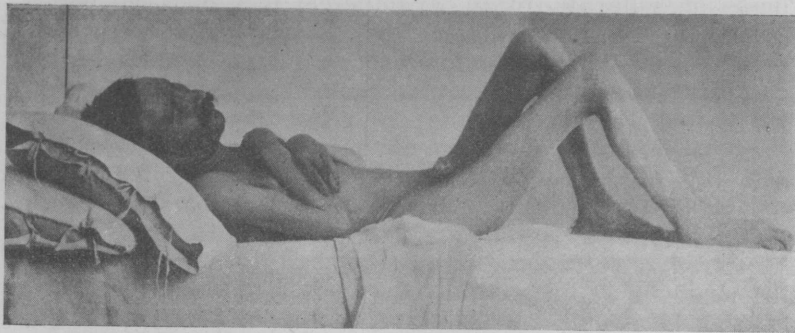


Fig. 1.

Apirettico. Polso piccolo, frequenza normale, ritmico: non tracce di ateromasia alle radiali nè alle temporali superficiali.

Costituzione scheletrica regolare. Masse muscolari assottigliate al tronco, molto più spiccatamente agli arti nella loro massa totale; l'atrofia risalta nel maggior grado ai polpacci delle gambe. Qualche piccolo ganglio ingrossato ai lati del collo, qualcheduno più voluminoso agli inguini. Lieve traccia di edema al dorso dei piedi.

Colorito della pelle e mucose visibili normale; desquamazione forforacea molto abbondante agli arti inferiori, meno alle mani. Piaga da decubito sacrale.

Capo inclinato a destra, asimmetrico, colla fronte piuttosto sfuggita indietro e la metà sinistra un poco depressa in confronto della destra: Pomelli pronunziati, più il sinistro: occhi infossati; capelli neri discretamente conservati. Lingua leggermente patinosa; dentatura ben conservata; nulla alla retrobocca.

Collo, nulla di notevole.

Torace cilindrico, simmetrico, avvallato allo scrobicolo, fosse sopraclavicolare depresse, angolo di Louis pianggiante, spazi intercostali appena visibili; piuttosto rigido alla palpazione, indolente.

L'esame fisico dei polmoni e del cuore non fa rilevare nulla di speciale ad eccezione del murmure respiratorio un poco scarso e i toni cardiaci un poco fiacchi.

Addome; nulla di notevole.

Urine coi caratteri di un catarro cronico della vescica. Null'altro di speciale.

Sistema nervoso. — Funzioni psichiche. Espressione del volto sofferente e molto triste. Facoltà intellettive discretamente sviluppate e ben conservate. Nessun disturbo nella parola e nel linguaggio. Conservata la facoltà di leggere: non è più possibile la scrittura per l'impedimento motorio degli arti superiori.

Sfera sensitiva. Subbiettivamente esiste dolore continuo a tutti e quattro gli arti, assai mite a quelli superiori, più forte alle estremità inferiori con il massimo di intensità e centro di irradiazione alle ginocchia e collo dei piedi, dove spesso il dolore si esacerba così acutamente da far piangere il paziente. Il carattere di questi dolori non è ben definibile e si potrebbe dire reumatoide. Cercando di eseguire qualche movimento passivo, i dolori si accentuano. Tutte le altre parti del corpo sono indolenti: al tronco esiste senso di intormentimento generale.

Obbiettivamente risultano normali la sensibilità tattile, dolorifica, termica, barica, elettrica in tutta la superficie del corpo: solo si nota un leggero grado di ipoestesia tattile alle gambe e piedi.

E' ben percepita la distanza delle punte del compasso di Weber. Non si provoca dolore alcuno colla pressione profonda lungo il decorso dei nervi radiali, ulnari, sciatici.

Sensi specifici perfettamente integri.

Sfera motoria. All'ispezione spicca un assottigliamento profondo, generale, di tutti i muscoli in massa degli arti superiori ed inferiori, dalla loro radice all'estremità: il grado maggiore di atrofia si ha ai polpacci delle gambe, alle masse dei glutei, negli spazi interossei delle mani e in particolar modo alla regione degli adduttori del pollice.

Circonferenza a metà lunghezza delle seguenti parti è: braccio destro cm. 15—braccio sinistro cm. 15—avambraccio destro cm. 14—avambraccio sinistro cm. 14—coscia destra cm. 25—coscia sinistra cm. 25—gamba destra cm. 19—gamba sinistra cm. 19. Cioè la grossezza degli arti è ridotta ugualmente da ambedue i lati di circa la metà del volume normale di un individuo di statura media.

Quanto ai muscoli del resto del corpo appaiono un poco ridotti i due grandi pettorali: i muscoli del collo e della testa non possono dirsi in stato di atrofia.

Alla palpazione le masse muscolari degli arti si avvertono molto sottili, flaccide nelle superfici estensorie, assai tese in quelle flessorie. Si costata forte contrattura dei grandi pettorali che fissano tenacemente le braccia aderenti al tronco, per modo che non se ne possono allontanare passivamente che in grado leggero e con fatica: nella figura I si vede all'ascella destra il tendine del gran pettorale rilevato per la forte contrattura. Tenace parimenti è la contrattura dei bicipiti brachiali e ancor più quella di flessione delle coscie sul bacino e delle gambe sulle coscie.

Ogni tentativo per vincere le diverse contratture provoca lamenti e pianto da parte del paziente.

Le mani sono flesse sugli avambracci, inclinate dal lato ulnare nella posizione ritratta nella figura 2^a; i mo-

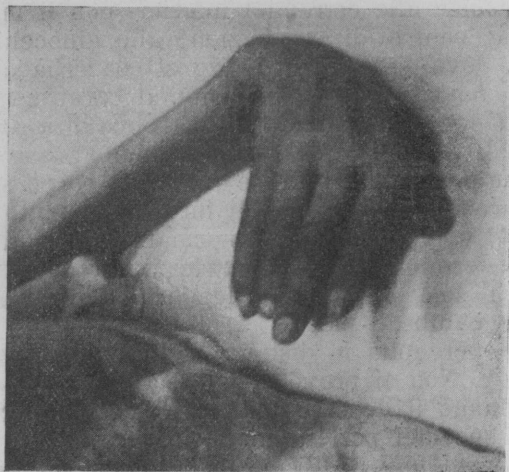


Fig. 2.

vimenti passivi della articolazione dei polsi non provocano alcun dolore, presentano leggera resistenza, non permettono però l'estensione della mano che in grado assai limitato.

Le dita delle mani sono estese coi pollici addotti: la flessione passiva completa delle prime falangi sul metacarpo, incontra resistenza e riesce solo parzialmente; così pure non è possibile la flessione completa delle falangi fra di loro.

I piedi presentano debole resistenza alla flessione passiva dal lato plantare.

Qualsiasi movimento volontario di tutti e quattro gli

arti è abolito. Invitando il paziente ad addurre e alzare le braccia non vi riesce e solleva invece i monconi delle spalle, facendo valere l'azione dei trapezi. Si compiono benissimo tutti i movimenti attivi colla muscolatura del capo e del collo. I movimenti attivi del tronco sembrano possibili ma non si possono ricercare facilmente perchè il malato ha bisogno di restare immobile per non provocare dolori agli arti inferiori.

Questo stato contratturale e di paralisi delle estremità determina una posizione fissa, imm modificabile, permanente, del malato come è stata riprodotta nella fig. I.

L'eccitazione faradica e galvanica dei muscoli dà:

Testa e collo. Stimolazione diretta nei vari muscoli e indiretta sul tronco del facciale, reazione normale.

Arti superiori. Aila corrente faradica stimolazione diretta e indiretta con media intensità, reazione debole nei vari muscoli: alla corrente galvanica stimolazione diretta e indiretta con una forza di 2-3 mA. reazione un poco lenta ma con la formula nettamente normale $KCC > AuCC$.

Arti inferiori. Come nei superiori ma le contrazioni sono molto più deboli alle gambe: in qualche punto la contrazione faradica avviene in forma ondulata.

Tronco. I retti dell'addome reagiscono discretamente, i muscoli del dorso non furono potuti saggiare non permettendolo le condizioni del paziente.

Riflessi. Di quelli tendinei assenti il riflesso patellare, quello del tendine di Achille (non si provoca il clono colla estensione brusca del piede), quello del tricipite brachiale, il radiale; non è possibile percuotere il tendine del bicipite brachiale per la forte flessione dell'avambraccio sul braccio: accennato il riflesso masseterino.

Dei riflessi cutanei il plantare si esplica con flessione dorsale del piede assai vivace, esagerata; a sinistra provocando ripetutamente il riflesso si produce clono del piede che dura parecchi secondi; non si ha flessione nè estensione (Babinski) degli alluci.

Accentuato il riflesso cremasterico e quello addominale.

I riflessi congiuntivale, palpebrale, iridei, faringeo, sono normali.

I riflessi vasomotori provocati col dermatografismo, si manifestano tardi e durano poco.

Funzioni retto-escicali. Perdita involontaria di feci e urina.

Trofismo. Vasta piaga da decubito sacrale: arrossamento e lieve ulcerazione della pelle dell'angolo inferiore delle scapole, della parte interna dei ginocchi e malleoli. La pelle delle gambe e dei piedi è un poco lucida con abbondante desquamazione forforacea. Il dorso dei piedi presenta leggero edema.

DECORSO E FINE DELLA MALATTIA. Le condizioni del paziente andarono progressivamente aggravando senza alcuna tregua.

I dolori, localizzati di preferenza agli arti inferiori e specialmente ai ginocchi e collo dei piedi, persistettero sempre, talora con vivissime esacerbazioni parossistiche che non trovavano sollievo con dosi forti di analgesici ed ipnotici. Qualche volta si ebbe dolore anche ai gomiti ma più leggero e di più breve durata. Solo verso il termine della malattia i dolori si andarono mitigando tanto da lasciar riposare il paziente.

Le diverse sensibilità restarono sempre normali, come pure integri si conservarono i sensi specifici e le facoltà intellettive.

Il decubito e l'atteggiamento degli arti rimasero sempre fissi, invariati come quando il malato entrò nell'ospedale. Le contratture degli arti si indebolirono ma in grado leggero solo nel periodo degli ultimi giorni di vita.

I movimenti del capo e del collo rimasero sempre liberi: mai si notò il più lieve disturbo riferibile a lesioni bulbari, disturbi della favella, atrofia linguale, disturbi nella deglutizione, nella fonazione, ecc.

I disturbi retto-vescicali furono permanenti.

Il 23 febbraio fu fatta puntura lombare con esito di circa 15 cc. di liquido acquoso limpido le cui culture rimasero sterili: nulla di notevole all'esame chimico e alla colorazione microscopica del sedimento.

Gravemente progredirono i disturbi trofici della pelle: si costituirono gradatamente vaste piaghe alle regioni interne degli arti inferiori, ai malleoli, al dorso, accompagnate da febbre irregolare, che assunsero all'ultimo aspetto gangrenoso con odore ributtante e il paziente in tale stato morì il 23 maggio dopo otto mesi di durata complessiva della malattia.

Riassumendo concisamente il caso descritto, si trattava di un uomo di 48 anni con gentilizio immune ad eccezione di un fratello affetto da idiozia congenita. Negli antecedenti personali spiccavano delle note nevropatiche rappresentate da accessi di emicrania fino dalla adolescenza: accessi dolorosi parossistici agli arti, in particolar modo al collo del piede destro; la verginità del coito.

La malattia ebbe inizio eminentemente acuto con un accesso di riacutizzazione violenta dell'antico dolore del piede destro, dal quale si diffuse rapidamente a tutti e quattro gli arti da dove non scomparve più per tutta la durata della malattia, permanendo con maggiore intensità agli arti inferiori, con predilezione alle grosse

articolazioni, a carattere *sui generis* che si potrebbe dire reumatoide, con esacerbazioni parossistiche di molte ore di durata.

A questi disturbi della sensibilità degli arti si associarono con rapidità e quasi contemporaneamente fra di loro, paralisi degli arti stessi, atrofia in massa di tutti i loro muscoli, forte contrattura dei flessori e dei grandi pettorali che fecero assumere ben presto al malato una posizione che divenne invariabilmente permanente, colle braccia fissate al tronco, gli avambracci incrociati sul petto, le mani flesse sugli avambracci con inclinazione sul lato ulnare, ginocchia flesse e sollevate, coscie flesse sul bacino (fig. 1 e 2). Paralisi, atrofia, contratture, ebbero come il dolore, il primo inizio dagli arti inferiori.

A questi fatti si associò ben presto forte stipsi intestinale con incontinenza delle feci, dopo 3 mesi di malattia incontinenza delle urine, dopo 2 mesi piaga del decubito sacrale.

Questo era il quadro morboso presentato dal paziente al suo ingresso allo spedale, che, completato cogli altri dati raccolti all'esame obiettivo, era così caratterizzato:

Dolori a tutti e quattro gli arti di carattere *sui generis* che può dirsi reumatoide, con predilezione di sede alle grosse articolazioni delle estremità inferiori, con esacerbazioni parossistiche. Integrità completa della sensibilità tattile, dolorifica, termica, barica, elettrica, in tutta la superficie del corpo. Integri i sensi specifici e le facoltà intellettive.

Atrofia profonda e paralisi di tutti i muscoli in massa degli arti superiori ed inferiori, con tenace contrattura dei flessori e dei grandi pettorali. Reazione elettrica, galvanica e faradica, nei muscoli colpiti dall'atrofia, un poco debole ma nettamente secondo la formula normale $KCCl > AnCCl$. Integro lo stato della muscolatura esterna del capo e del collo, della lingua, della deglutizione, della fonazione.

Dei riflessi, assenti tutti quelli tendinei degli arti: di quelli cutanei esagerato quello plantare che ripetutamente stimolato era seguito da clono del piede a sinistra. Normali i riflessi mucosi, palpebrale, iridei.

Paralisi retto-vescicale. Piaga del decubito sacrale, arrossamento e desquamazione forforacea della pelle delle

gambe e dei piedi con lieve edema al dorso di questi ultimi.

Lo stato del paziente si conservò invariato con decorso monotono, progressivo fino alla morte che avvenne dopo 8 mesi di malattia con gangrena delle vaste piaghe cutanee che si erano formate.

Il compito della diagnosi non si presentò facile poiché il quadro morboso, anche dopo aver seguito per qualche tempo il paziente, non era abbastanza ben delineato da condurvi senz'altro per via diretta. Fu necessario pertanto entrare in una analisi differenziale per cercare di riconoscere a quale forma morbosa si potesse riferire il nostro caso.

I dolori così vivi agli arti che tormentavano il paziente, fecero nel principio pensare ad una polinevrite. Ed invero si addicevano ad un tale concetto l'insorgere per lo più brusco di tale malattia, l'iniziarsi della paralisi degli arti inferiori, la mancanza dei riflessi tendinei. Però nella nevrite multipla di solito figura una intossicazione o una infezione nella eziologia, la paralisi predilige i muscoli estensori, assai di rado si hanno fenomeni di irritazione muscolare (contratture), quasi mai disturbi trofici della pelle, rarissima la paralisi retto-vescicale (per diffusione del processo al midollo), comunemente si ha dolore alla pressione profonda lungo i tronchi nervosi principali. Ma oltre e più che la discordanza di tutti questi fatti col nostro caso, fece rinunziare alla diagnosi di polinevrite l'assenza della reazione elettrica degenerativa che sebbene possa mancare nell'inizio di un processo polinevritico, non poteva fare difetto nel nostro caso dove la malattia datava già ormai da alcuni mesi con un decorso rapidamente progressivo e distruttivo.

Vedremo poi come il reperto istologico abbia dimostrata giusta l'esclusione della polinevrite.

Per l'inizio, la diffusione ascendente, il nostro caso poteva ricordare la paralisi di Landry; ma senza entrare nei caratteri multiformi e poco ben definiti di questo tipo morboso, esso si lasciava facilmente escludere anzitutto per il decorso che è eminentemente acuto, svolgendosi la malattia in pochi giorni o settimane e terminando o colla morte o colla regressione dei fenomeni

morbosi: oltre ciò la paralisi del Landry è a tipo flo-scio, l'atrofia manca o è leggera, rarissimamente presenta disturbi retto-vescicali.

Scartata così l'idea di una malattia dei nervi periferici, bisognava risalire al midollo e qui si addiceva a scopo diagnostico, il prendere in considerazione le mielopatie che danno luogo ad atrofia muscolare, la quale costituiva uno dei caratteri più salienti presentati dal malato.

Che non si trattasse di uno dei tipi della distrofia muscolare primitiva era troppo ovvio: l'età del malato, la mancanza del carattere familiare, la distribuzione delle atrofie, bastavano senz'altro ad escluderla in modo reciso.

Delle amiotrofie d'origine spinale ne abbiamo anzi tutto talune che solo eccezionalmente si associano ad una malattia del midollo: tali ad es. la tabe dorsale, la sclerosi a placche; ma di tali affezioni si aveva la mancanza dei caratteri più tipici del nostro malato che resterebbe superfluo il discuterne. Lo stesso è a dirsi della siringomielia.

Così pure restavano escluse le amiotrofie da lesione circoscritta del midollo (mielite trasversa) da trauma, compressione etc. poichè evidentemente nel nostro malato si trattava di una lesione che interessava il midollo spinale in tutta la sua altezza e si affacciava così il concetto di una mielite cronica diffusa, forma abbastanza rara, non da tutti riconosciuta, poichè ad es. Leyden e Goldscheider (*Nothnagel. Pat. spec.*, vol. X, p. 2^a, 1897), Strümpell, Bruns, Windschheid (*Trentschell Century Practice of medicine*, vol. XI), vorrebbero ritenere non altro che come forma speciale della sclerosi multipla. Ad ogni modo mal si poteva comprendere nel nostro caso l'esistenza di una mielite diffusa senza nessuna alterazione obbiettiva della sensibilità per lesione dei centri grigi e cordoni posteriori che di solito anzi in tale malattia sogliono per prime apparire.

Si era condotti così a pensare meglio ad una delle lesioni sistematiche del midollo interessante i fasci motori e i centri trofici delle colonne grigie anteriori. Per tale modo la diagnosi veniva ristretta o all'atrofia muscolare progressiva primitiva spinale (tipo Aran-Duchenne) o alla sclerosi laterale amiotrofica.

Quanto alla atrofia muscolare progressiva spinale

(forse giustamente secondo taluni autori, Wernicke, sinonimo della poliomielite anteriore cronica), sebbene il quadro del nostro caso ne presentasse qualche carattere, essa si faceva però escludere recisamente oltre che per l'inizio brusco, il decorso rapido, per il fatto che in tale affezione l'atrofia non coglie tutti i muscoli contemporaneamente nè in massa, ma saltuariamente, per il fatto che l'atrofia precede di molto la paralisi che ne è la conseguenza e principalmente perchè in essa la paralisi è sempre flaccida, mai associata a fenomeni spastici di irritazione muscolare, a contratture così marcate nel nostro caso) dovute alla coesistente alterazione dei fasci piramidali.

Cosicchè non restava che ammettere la sclerosi laterale amiotrofica o malattia di Charcot.

Difatti due fenomeni spiccavano soprattutto nel quadro morboso offerto dal paziente, i quali sono tra i più caratteristici di tale malattia, cioè l'atrofia in massa e le contratture dei muscoli degli arti. L'attitudine delle estremità superiori era quale è descritta da Charcot, cioè braccia aderenti al torace, avambracci flessi sulle braccia, la mano in completa flessione palmare come fu riprodotto nella fig. 2: se non che le dita erano in estensione, non ripiegate in flessione come nella figura data da Charcot.

Ma se queste note caratteristiche rispondevano alla malattia di Charcot, il nostro caso se ne discostava in modo assai singolare per altri fatti assai importanti che davano luogo a dubitare della diagnosi o ad ammettere una forma molto atipica di sclerosi laterale amiotrofica.

Intendo riferirmi al modo brusco di insorgere e al decorso così rapido della malattia, alla manifestazione primitiva dei sintomi degli arti inferiori, al dolore che rappresentava uno dei fenomeni più salienti, all'assenza dei riflessi tendinei, alla sede delle contratture solo alla superficie flessoria degli arti, ai disturbi trofici della pelle, alla paralisi retto-vescicale. Tutti fatti che davano al caso descritto un carattere assai particolare; ma prima di intrattenermi brevemente su di essi, dirò del reperto necroscopico ed istologico.

NECROSCOPIA. Cadavere in stato di profonda emaciazione con cosce flesse sul bacino, gambe sulle coscie, avambracci sui bracci: estendendo gli arti si produce alle articolazioni del ginocchio e gomiti un rumore di lacerazione, indizio di leggere aderenze anchilosanti. Piaghe di aspetto gangrenoso al malleolo e ginocchio interno sinistro, parte inferiore del calcagno e superficie anteriore del ginocchio destro. Vaste piaghe da decubito parimenti di aspetto gangrenoso con scoperta delle ossa nella regione sottoscapolare, sacrale e glutea di destra. Piaga gangrenosa alla base del pene.

Nelle cavità addominale e toracica nulla di anormale salvo un certo grado di flaccidità del miocardio.

Asportata la calotta cranica si riscontra normale la superficie della dura: il seno longitudinale non contiene coaguli. Incisa la dura, lieve grado di iperemia alla superficie cerebrale. Inciso il corpo calloso fuoriesce piccolissima quantità di liquido acquoso limpido.

Asportato l'encefalo ed esaminato in tutte le sue parti esterne e in sezioni si trova di aspetto del tutto normale.

Nulla di notevole alla base del cranio.

Scoperto lo specchio vertebrale in tutta la sua lunghezza, si osserva la dura madre spinale di aspetto normale.

Asportato il midollo spinale colle meningi, le radici e qualche ganglio intervertebrale, il tutto appare di aspetto e consistenza normale, come la superficie di sezione trasversa di diversi punti del midollo.

Andando alla ricerca delle masse muscolari delle cosce e delle gambe non se ne trova che una miserrima rappresentanza di aspetto giallo, succulento, di consistenza assai molle. Le masse dei glutei sono parimenti quasi del tutto scomparse e risaltano in esse filoni e rete di connettivo che contiene scarsissimo tessuto muscolare flaccido, umido, grassoso. Lo stesso può dirsi degli arti superiori dove agli avambracci riesce quasi del tutto inutile la ricerca dei muscoli: resta solo ancora una misera rappresentanza dei bicipiti brachiali che hanno aspetto meno giallo e sono un poco più consistenti che i residui dei muscoli degli arti inferiori.

I pectorali sono assottigliati, ma di essi resta sempre una discreta rappresentanza di colorito più naturale e di consistenza maggiore dei muscoli degli arti.

I muscoli del capo, del collo, hanno aspetto normale.

Si procede alla ricerca dei tronchi nervosi principali del plesso brachiale, degli arti superiori e inferiori: mediano di destra, radiale destro all'avambraccio, cubitale sinistro, muscolo-cutaneo del braccio destro, sciatico e crurale di destra, peroneo sinistro, del femore al collo, che appaiono di volume e consistenza normali.

L'encefalo, il midollo spinale e bulbo con le meningi,

pezzetti dei diversi nervi principali asportati, dei residui dei muscoli degli arti, vengono riposti in liquido di Müller.

REPERTO ISTOLOGICO. Fu usata la colorazione di Van Gieson per i nervi periferici, la stessa e quella di Weigert per il midollo.

Nervi periferici. Furono esaminati dei cordoni del plesso brachiale, la branca cervicale trasversa, il frenico al collo, il mediano, il radiale, il cubitale, il muscolo cutaneo, lo sciatico, il crurale, il peroniero.

A piccolo ingrandimento si vedono i fasci di varia grossezza che costituiscono il nervo, riuniti da connettivo rosso splendente di volume normale, coi piccoli vasi di aspetto normale. I singoli fasci si vedono costituiti di fibre nervose di varia grossezza, di aspetto normale, senza aumento di connettivo nella compage del fascio.

A forte ingrandimento le singole fibre presentano l'anello di mielina tinte in giallo e il cilindrasse scuro, ben conservate. In alcuni punti però, visibili solo con forte ingrandimento, si vedono delle piccole zone di sostanza rosso-splendente in sostituzione di una o più fibre associate scomparse o in stato quasi non più differenziabile; in qualche punto di queste zone si vede ancora qualche cilindrasse residuo, in altri no.

Non esiste infiltrazione di cellule rotonde.

I nervi, dove le piccole alterazioni suddette esistono maggiormente estese e diffuse, sono il radiale, il cubitale, il muscolo-cutaneo, lo sciatico, il peroniero.

Sicché in complesso, nei nervi periferici spinali, si osservano solo leggere alterazioni consistenti nella degenerazione e scomparsa di alcune fibre.

Midollo spinale. (Fig. 3, 4, 5, 6, 7). — *Sostanza bianca.* Fino all'altezza del 3^a-4^o paio cervicale (fig. 3) non

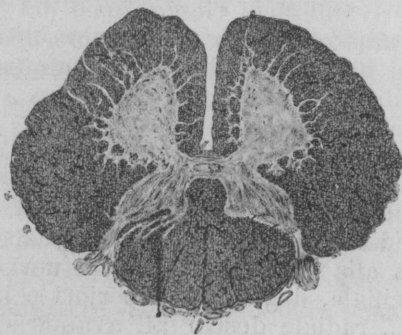


Fig. 3. — III-IV cervicali.

si osserva alcuna alterazione nelle fibre; esse si vedono di varia grossezza, uniformemente distribuite; ben distinti e

conservati i cilindrassi e le guaine midollari. Le pareti capillari sono un poco ingrossate e il lume ristretto.

All' altezza del 5°-6° paio cervicali (fig. 4) comincia

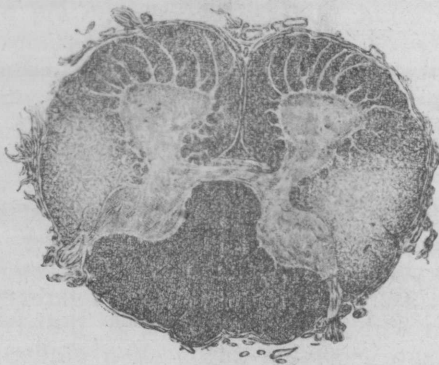


Fig. 4. — V-VI cervicali.

ad essere evidentissima e marcata la scomparsa completa delle fibre che costituiscono il fascio piramidale crociato di ambedue i lati, come si vede già benissimo anche in sezioni non colorate, con sostituzione di tessuto sclerotico che ha preso colore rosso vivo col metodo di V a n G i e s o n.

Nessuna infiltrazione di cellule rotonde. I limiti della zona alterata sono abbastanza ben delimitati nè il processo si mostra diffuso ai fasci circostanti a quelli piramidali crociati: ben conservati sono i fasci cerebellari diretti, i fasci di Burdach e di Goll: nessuna alterazione nei fasci piramidali diretti di T ü r c k. I capillari della sostanza bianca sono in gran parte a lume ristretto e pareti ispessite.

Identico stato, cioè scomparsa dei fasci piramidali crociati, integrità di tutto il resto della sostanza bianca, sclerosi dei capillari, si osserva in tutta la lunghezza sottostante del midollo spinale come si vede dalle figure 5

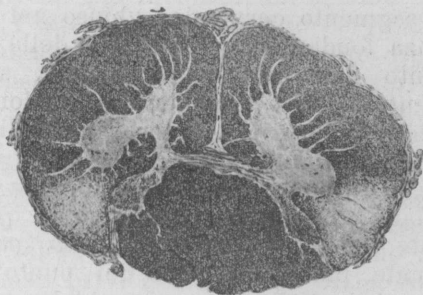


Fig. 5. — VIII cervicale.

(a livello dell' 8^a radice cervicale), 6 (8^a radice dorsale),
7 (3^a radice lombare).

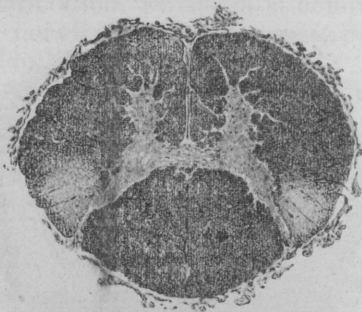


Fig. 6. — VIII dorsale.

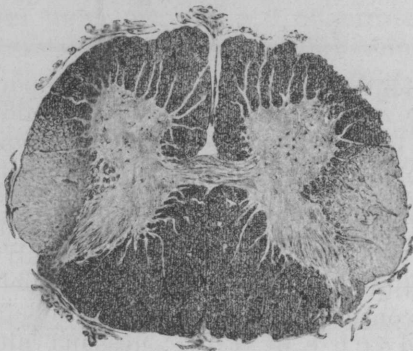


Fig. 7. — III lombare.

Sostanza grigia. Le corna anteriori e posteriori, la connessura grigia, in tutta l'altezza del midollo si presentano di estensione e contorni normali: a livello dell' 8^a radice cervicale le corna anteriori appaiono rimpicciolite e invece molto sviluppate le corna laterali, ciò che però è un carattere normale del midollo. Il canale dell'ependima è visibile nel segmento cervicale: chiuso nel resto.

La sostanza fondamentale spugnosa delle corna anteriori, ha assunto una colorazione pallida, specialmente nella parte centrale dove facilmente si vedono aree vacuolizzate o delle lacerazioni. A forte ingrandimento resta discretamente visibile la struttura fibrillare con numerose rarefazioni in molti punti resi traslucidi. Qua e là si vede qualche capillare colle pareti ispessite e in qualche punto occluso. Queste lesioni esistono già nella parte alta del midollo cervicale, più in alto cioè del punto ove comincia la degenerazione delle fibre piramidali: tali alterazioni sono maggiormente visibili a livello del rigonfiamento

cervicale, meno a quello lombare: non risaltano nella regione dorsale dove la sostanza delle corna anteriori appare lievemente alterata.

Le corna posteriori hanno assunto una colorazione più intensa e più omogenea di quelle anteriori e si presentano ben conservate.

La connessura grigia si mostra di aspetto normale.

Le cellule nel segmento cervicale si vedono in discreto numero e discretamente conservate nel contorno delle corna anteriori in rappresentanza del nucleo antero-intero ed antero-laterale.

Nella parte centrale delle corna anteriori non si vedono cellule solitarie, solo raramente qualche ombra di esse mal colorata, rattappita, mal distinta, che ha perduto i prolungamenti, a margini arrotondati, senza nucleo né nucleolo visibili. A livello dell'8ª radice cervicale non esistono più cellule nelle corna anteriori, qualcheduna ne esiste nelle corna laterali.

Nel segmento dorsale si vedono nelle corna anteriori cellule disseminate di buon aspetto.

Nel segmento lombare, nella parte superiore in corrispondenza del 1º e 2º paio di radici, si vedono al margine delle corna poche cellule rattappite, rotondeggianti o con prolungamenti appena accennati, senza nucleo né nucleolo visibili. All'altezza delle radici sottostanti restano ancora numerose cellule ben colorite, delle meglio conservate di tutto il midollo, con lunghi prolungamenti, nucleo e nucleoli bellissimi.

Non si vedono cellule nella connessura grigia di tutti i segmenti, salvo qualcheduna rara a quello dorsale.

Si vedono, ma non molte numerose e piccole, le cellule del gruppo della colonna di Clarke.

Le corna posteriori appaiono di struttura omogenea, con qualche cellula disseminata assai piccola.

Il midollo sacrale presenta numerose cellule giganti nelle corna anteriori, la maggior parte delle quali benissimo conservate.

Meningi. La pia meninge del midollo si mostra ispessita in tutta l'altezza dal segmento cervicale a quello sacrale, con numerosi capillari fortemente dilatati. L'ispessimento è costituito da connettivo colorito in rosso fiammante col Van Gieson. Colla colorazione semplice nucleare si vedono numerosi nuclei affusati e qua e là, specie intorno ai capillari, delle cellule rotonde.

Radici nervose. Quelle anteriori sono assottigliate. In sezione si vedono molte fibre scomparse e sostituite da sostanza sclerotica; qua e là si vedono ancora dei cilindri rimasti privi del contorno di mielina.

Anche nelle radici posteriori si osserva scomparsa di alcune fibre con sostituzione di sostanza sclerotica.

Alla periferia delle radici anteriore e posteriore lieve ispessimento di connettivo ma in grado minore che nel midollo.

Bulbo e peduncoli cerebrali. Non si apprezzano alterazioni nè nei sistemi di fibre nè nella sostanza dei nuclei. Alla periferia del bulbo non esiste affatto ispessimento connettivale della pia come nel midollo.

Muscoli. Ben conservati, colla striatura trasversa delle fibre regolarissima, i pectorali e gli sterno-cleido-mastoidei. Nei bicipiti brachiali si vede una abbondante proliferazione di connettivo tinto in rosso fiammante col Van Gieson: diverse fibre rimangono ancora ben conservate, molte sono atrofizzate, disfatte con colorazione pallida, giallastra, molte scomparse completamente e rimane solo ancora visibile un gran numero dei loro nuclei. Si vedono diversi capillari dilatati ripieni di sangue. Alterazioni simili sono molto più abbondanti nei glutei, nei muscoli delle coscie, dei polpacci delle gambe dove per la maggior parte non si vede che connettivo.

Miocardio ben conservato.

In complesso le lesioni principali risultate dal reperto microscopico riferito così si riassumono:

Degenerazione completa dei fasci piramidali crociati in tutto il midollo spinale cominciando dall'altezza della 5^a-6^a radici cervicali. Profonda alterazione e disgregazione del reticolo fondamentale della sostanza delle corna grigie anteriori del midollo con scomparsa di alcune cellule nervose, degenerazione ed atrofia di altre specialmente nel segmento cervicale: sclerosi dei capillari della sostanza spinale. Atrofia e sclerosi delle radici anteriori e in grado più leggero di quelle posteriori. Leptomeningite cronica spinale.

Atrofia e notevolissima degenerazione delle masse muscolari degli arti, in grado maggiore di quelli inferiori.

Questo reperto istologico è l'immagine anatomica della sclerosi laterale amiotrofica di Charcot e tronca quindi ogni discussione sulla diagnosi clinica che lasciava luogo a delle incertezze e delle riserve per alcuni caratteri assai notevoli che discostavano il quadro offerto dal paziente da quello comune presentato dalla malattia da cui era colpito.

Con desiderio di brevità metterò ora in rilievo i ca-

ratteri atipici più notevoli che presentava il mio caso di sclerosi laterale amiotrofica.

Anzitutto è da notarsi qualche particolarità poco comune offerta dal reperto microscopico.

Così ad esempio è notevole che la sclerosi dei fasci piramidali fosse limitata semplicemente a quelli dei cordoni laterali, mentre erano del tutto risparmiati i fasci diretti di Türck che nella maggior parte dei casi seguono la stessa sorte dei fasci crociati.

Altro fatto notevole si è che la sclerosi dei fasci crociati aveva solo principio a circa metà altezza del midollo cervicale e non risaliva nelle parti superiori del sistema nervoso centrale come fu trovato nella maggioranza dei casi: così pure è notevole che le lesioni della sostanza grigia restavano del tutto limitate al midollo spinale senza alcuna compartecipazione dei nuclei grigi del bulbo che comunemente o già fin dal principio sono colpiti, o almeno nella fase terminale della malattia non vengono risparmiati. Nel mio caso tanto la mancanza di disturbi funzionali in vita come il reperto istologico concordemente attestano la completa integrità del bulbo.

Oltre a ciò relativamente alla diffusione del processo è da rimarcarsi il fatto che la lesione delle corna grigie anteriori risaliva nel midollo cervicale più in alto del punto a cui cominciava la sclerosi dei fasci crociati: questa ultima non era manifesta che a livello del 5°-6° paio cervicali, mentre le alterazioni delle corna anteriori esistevano già nei segmenti soprastanti.

Questo fatto parmi abbia interesse relativamente ad una questione tuttora insoluta, cioè se la lesione iniziale nella sclerosi laterale amiotrofica, sia primitiva nella sostanza grigia anteriore e secondaria nei fasci piramidali o viceversa. Charcot, come Leyden, ammetteva che la lesione fosse primitiva nelle vie piramidali e chiamava deuteropatiche le alterazioni della sostanza grigia. Basandosi sopra le varietà dei tipi clinici, nei quali talora la malattia si inizia primitivamente con fenomeni spastici talora con l'atrofia muscolare, Kahler e Pick (*Beiträge Zur Path. and Pathologische Anat. Centralnervensystems*, 1879) ritengono che la lesione iniziale possa partire talora dai fasci talora dalla sostanza grigia con diffusione reciproca.

Nel caso da me osservato parmi si abbia da ritenere che la diffusione sia avvenuta dalla sostanza grigia ai fasci crociati, poichè si sa che è caratteristico della sclerosi laterale amiotrofica la tendenza a progredire in alto del processo, e nel segmento superiore del midollo cervicale dove non si aveva ancora lesione dei fasci piramidali esisteva già lesione delle corna anteriori che deve ritenersi quindi come primitiva. Con ciò parmi concordi anche il modo di iniziarsi della malattia nel paziente nel quale, secondo le notizie anamnestiche che furono raccolte, la scena s'apri con l'atrofia e paralisi degli arti inferiori a cui seguirono poi gl'indizi di irritazione dei fasci piramidali, cioè le contratture.

Fatto pure degno di nota osservato nel mio caso si è che, non ostante che i primi sintomi della malattia avessero origine negli arti inferiori a carico del midollo lombosacrale, e che l'atrofia muscolare degli arti inferiori fosse anche più intensa che nei superiori, pure le alterazioni istologiche del midollo, disgregazione della sostanza fondamentale delle corna anteriori, atrofia, degenerazione cellulare, erano in proporzione assai più rilevante nel segmento cervicale che in quello lombare dove rimaneva ancora discreto numero di cellule nervose e di aspetto ben conservato.

Infine va notata la esistenza della leptomeningite cronica spinale con cointeressamento delle radici posteriori, sui quali fatti tornerò meglio in seguito a proposito del dolore.

Ma più che da queste particolarità anatomiche, l'interesse del caso che ho descritto è costituito dai seguenti caratteri atipici assai notevoli e singolari o assai raramente osservati nel corso della malattia.

Questi caratteri sono i seguenti:

Inizio brusco e durata assai breve della malattia.
Questa esplose, si può dire, in forma acuta con un accesso di dolore ad un piede che poi si diffuse in breve in tutti e quattro gli arti: poscia atrofia, paralisi e poco dopo i sintomi spastici colpirono il malato quasi contemporaneamente nel giro di pochi giorni, agli arti inferiori da dove si diffusero a quelli superiori, e con tale rapidità si stabilì la tetraplegia che il malato stesso non sapeva dire con quale progressione i suoi membri restarono successi-

vamente colpiti. L'inizio della malattia di Charcot invece è lento, talora estremamente lento, come nelle altre affezioni così strettamente affini ad essa, cioè l'amiotrofia spinale progressiva, la paralisi labio-glosso-faringea, la paralisi spastica primitiva; la progressione dei sintomi della lesione spinale e la loro diffusione da un segmento midollare all'altro, avviene sempre lentamente nel corso di molti mesi per lo più anzi intercorrono degli anni prima che il paziente si trovi ridotto all'impossibilità di servirsi degli arti e sia relegato in letto. Solo in un caso di Oppenheim e in un altro di Schlesinger ho trovato riferito lo sviluppo acuto della malattia.

Allo stesso modo che la vivacità dell'esplosione e la rapidità del decorso fu assai breve la durata complessiva della malattia, otto mesi, mentre la durata della sclerosi laterale amiotrofica varia da un minimo di un anno, in pochi casi, ad una media abituale di 2-3-4 anni e talvolta fino ad 8-10.

Pure notevole fu il manifestarsi dei primi sintomi agli arti inferiori mentre questi sogliono assai più spesso per primo stabilirsi a quelli superiori. Collins nella sua statistica che ho ricordato, di 104 casi raccolti nella letteratura, trovò che fra 85 di essi, in 39 furono prima colpite le estremità superiori, in 14 le inferiori, in 11 tutti e 4 gli arti, in 21 la malattia esordì con sintomi bulbari.

Dolore. Fu questo un fenomeno fra i più salienti ed importanti nel quadro presentato dal paziente, per la sua intensità, per essere stato il primo disturbo con cui esplose la malattia, per la sua persistenza fino al periodo terminale di essa. È proprio invece e costante della malattia di Charcot, l'assenza completa di qualsiasi disturbo della sensibilità, come nella amiotrofia spinale primitiva, o seppure si ha solo raramente qualche lieve parestesia in alcuno degli arti per compressione di qualche tronco nervoso dalla posizione forzata dell'arto stesso (Oppenheim). Esiste, come esempio molto raro, un'osservazione di quest'ultimo autore, nella quale però non era del tutto certa la diagnosi di sclerosi laterale amiotrofica, dove si aveva iperestesia nella metà sinistra del torace, anestesia termica e dolorifica alla gamba e piede di destra.

Nei casi pubblicati che io ho potuto esaminare ho trovato in uno solo, descritto da Pennato (*Clinica Me*

dica Italiana, 1898) riferita l'esistenza del dolore che precedette per lungo tempo l'insorgenza del quadro della malattia di Charcot e che anche dopo che essa fu conclamata, tormentò per lungo tempo il malato (come nel mio caso) agli arti inferiori, con carattere nevralgico. Pennato ritenne potersi attribuire i dolori nel suo paziente alla coesistenza di una leptomeningite cronica trovata alla necropsopia, donde irritazione e parziale atrofia delle fibre più esterne delle radici posteriori.

Nel mio caso pure parmi che non possa darsi altra interpretazione dell'esistenza del dolore che quella del caso di Pennato; poichè in esso egualmente esisteva un processo cronico di leptomeningite diffusa attorno alle radici posteriori. Processo che fu certamente lentissimo perchè già moltissimi anni prima che si mettesse in scena il quadro della sclerosi laterale amiotrofica, cioè fino alla adolescenza il paziente era andato soggetto a dolori le cui riacutizzazioni, che di quando in quando avvenivano, forse sono da mettersi in rapporto con riaccensione o lenta diffusione del processo leptomeningitico, la cui eziologia sfugge completamente. E qui vien fatto di domandarsi: il processo sclerotico del midollo nel mio caso, è da mettersi in dipendenza con una lentissima diffusione della produzione connettivale periferica della pia meninge? Ma in tal caso però perchè la diffusione avvenne solo ai fasci piramidali crociati, con regolarità matematica, e alla sostanza grigia anteriore, e restò risparmiato tutto il resto della sostanza nervosa, specialmente i fasci periferici più contigui alla pia meninge?

Ovvero si potrebbe pensare che la lesione primitiva abbia avuto punto di partenza dalla sostanza midollare e quella meninge sia stata secondaria per diffusione, ma allora come spiegarsi i dolori che da tanti anni esistevano prima che si avessero i sintomi della lesione midollare?

Altro punto oscuro del mio caso è il fatto della perfetta integrità delle fibre dei fasci di Burdach e di Goll nonostante la lesione evidente delle fibre delle radici posteriori: per quanto mi fu dato osservare coi metodi di colorazione usati, la struttura dei fasci sensitivi posteriori aveva l'aspetto di completa integrità.

E così del pari era nel caso di Pennato del quale

il mio rappresenta la seconda osservazione consimile fornita di interesse assai notevole.

Localizzazione delle contratture e della atrofia. Nella sclerosi laterale amiotrofica gli arti superiori, in dipendenza delle contratture, sogliono prendere un atteggiamento simile a quello che presentava il mio caso, come fu descritto da Charcot, cioè braccia fisse al tronco, avambracci e mani in istato di flessione.

Negli arti inferiori la sede delle contratture riguarda sempre sia i flessori che gli estensori, nei quali ultimi anzi lo stato spastico è più intenso, per modo che le gambe si trovano in estensione rigida e i malati possono in tale stato per molto tempo anche camminare cogli arti inferiori tutti di un pezzo coll'andatura spastica caratteristica. Quanto alla atrofia muscolare, questa predomina negli arti superiori, in quelli inferiori invece manca quasi sempre o, se esiste, è molto leggera e si manifesta solo in un periodo molto avanzato della malattia.

Nel mio caso all'incontro fu notevole che le contratture si localizzarono, anziché a tutti i muscoli, solamente ai flessori negli arti inferiori, e che in questi l'atrofia si manifestò fin dal principio della malattia raggiungendo il massimo grado, tanto da essere anche più avanzata di quella degli arti superiori come si vedeva all'esame del malato e come risultò anche alla sezione del cadavere e all'esame istologico.

Assenza dei riflessi tendinei. — È fatto costante nella malattia di Charcot, sintoma dei più spiccati e di grande valore per la diagnosi, l'esagerazione dei riflessi tendinei, specialmente di quello rotuleo, che suole conservarsi anche quando l'atrofia ha raggiunto un grado estremo. L'esagerazione dei riflessi è un fenomeno, direi, indivisibile dello stato miospastico, in dipendenza l'uno e l'altro della esagerazione del tono muscolare, dovuta, secondo il concetto più generalmente accettato, alla soppressione, per la distruzione delle vie piramidali, della azione moderatrice, inibitrice dei centri superiori encefalici sui centri riflessogeni spinali. Il fenomeno della esagerazione dei riflessi riceve la sua espressione più tipica nella paralisi spastica primitiva e nella sclerosi laterale amiotrofica.

Sorprende perciò che nel mio caso, ove era così spic-

cato lo stato miospastico (contratture) agli arti inferiori, mancassero i riflessi tendinei, specialmente quello rotuleo, che cercati ripetutamente e con la migliore accuratezza, non si poterono mai rendere manifesti.

Non credo che tale assenza dei riflessi tendinei si possa spiegare col grado notevolissimo di atrofia muscolare, per modo che, pure essendo pervio l'arco nervoso diastaltico, non vi fossero più fibre muscolari sufficienti da poter rispondere all'eccitamento, perchè fu osservato che i riflessi tendinei sono ancora esagerati o per lo meno conservati, nella malattia di Charcot, anche in condizioni di amiotrofia la più inoltrata, e perchè esistendo nel paziente uno stato miospastico degli arti così elevato, ciò vuol dire che rimaneva ancora un sufficiente numero di fibre atte a contrarsi.

Parmi invece che l'assenza dei riflessi tendinei nella mia osservazione si debba attribuire alla localizzazione delle contratture, così tenaci, solamente ai muscoli di flessione degli arti, per modo che la loro azione antagonistica così altamente esagerata, non permetteva il movimento riflesso per opera degli estensori. Abitualmente invece nella sclerosi laterale amiotrofica, come poco sopra fu ricordato, lo stato miospastico, specialmente agli arti inferiori, è localizzato sia ai flessori che agli estensori, in grado prevalente in questi ultimi, il che costituisce condizione favorevole alla estrinsecazione dei riflessi esagerati.

Si può però osservare che, accettando tale interpretazione, anche il riflesso cutaneo plantare che si estrinsecava con l'estensione del piede, sarebbe dovuto mancare, mentre invece esisteva ed esagerato: ma è da ricordare che la contrazione dei gastrocnemi, flessori dei piedi, non era così tenace come nei muscoli di flessione degli altri segmenti degli arti inferiori, poichè il piede offriva poca resistenza ai movimenti passivi; per tal modo lo stato spastico dei muscoli delle sure non era tale da ostacolare il movimento dorsale riflesso del piede. Quindi tutto ciò starebbe a confermare che se nel malato non era manifesta l'eccitabilità riflessa muscolare esagerata, come in tutti gli altri casi di sclerosi laterale amiotrofica, ciò deve attribuire alla tenace azione antagonistica op-

posta dalla contrattura dei flessori alla azione riflessa degli estensori.

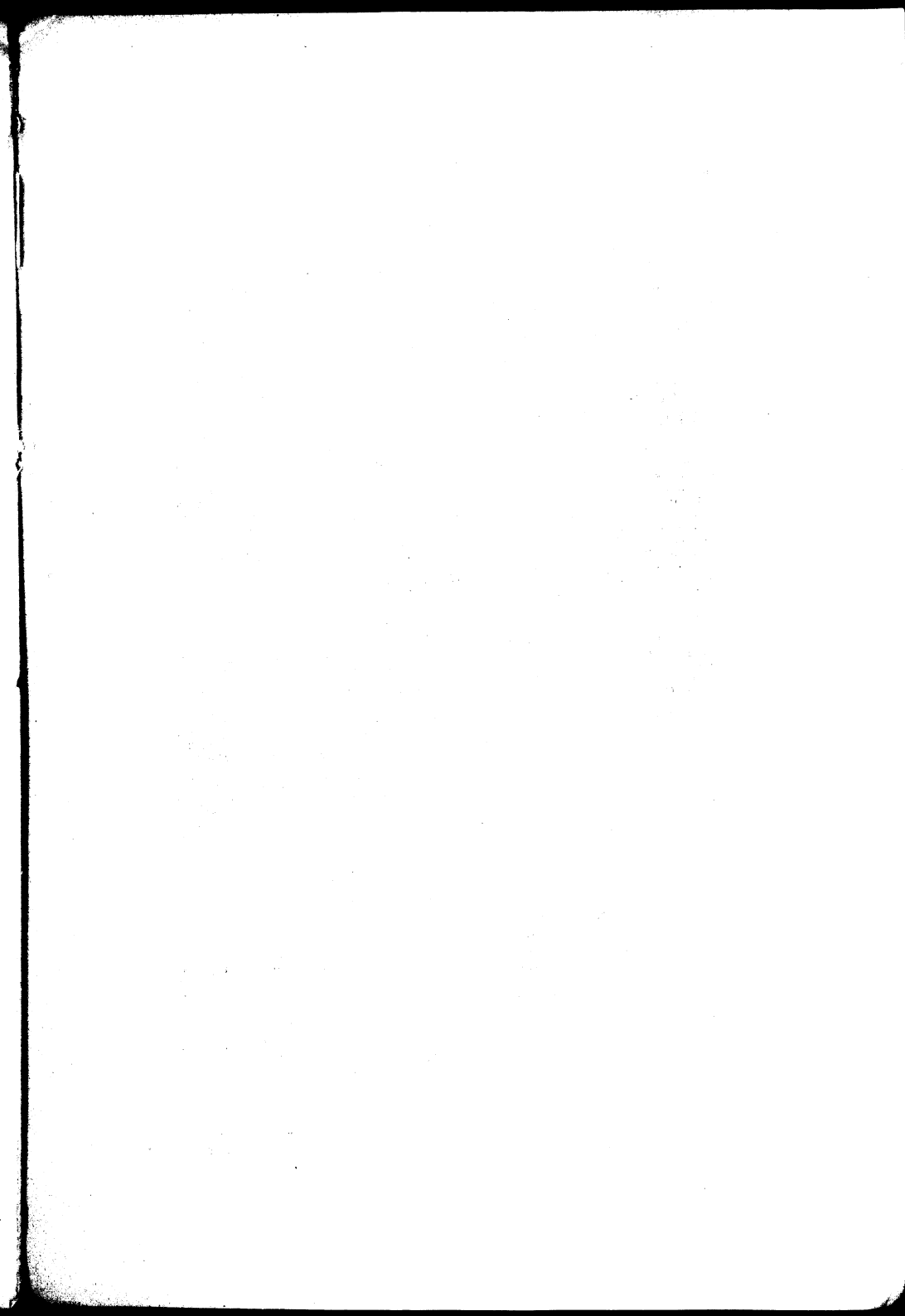
Paralisi retto-vescicale, disturbi trofici cutanei. Ambedue questi fatti sono notevoli nel mio caso poichè non sono propri della malattia di Charcot dove mancano abitualmente: i disturbi trofici erano rappresentati dallo arrossamento e dalla desquamazione forforacea della pelle delle gambe e dei piedi, dalle numerose e vaste piaghe della pelle che terminarono in gangrena.

Quanto alla eziologia essa sfugge completamente nel mio caso come in tutti quelli fin qui osservati pei quali non resta che ammettere una tendenza, una predisposizione congenita a degenerare, in una data epoca della vita, dei sistemi midollari che vengono colpiti, concetto che Gowers sintetizzò nella parola di abiotrofia.

Concludendo, i fatti che rendono principalmente interessante la mia osservazione di sclerosi laterale amiotrofica, per i quali essa rappresenta una forma rara atipica di tale malattia, sono:

1° Alcune particolarità anatomiche poco comuni, riguardanti la diffusione del processo, cioè la mancanza di interessamento dei fasci piramidali diretti, la mancanza di diffusione al bulbo, la diffusione della lesione della sostanza grigia spinale anteriore ad una altezza superiore a quella dove cominciava la sclerosi dei fasci crociati, la coesistenza alle lesioni caratteristiche della malattia di Charcot, di una leptomeningite cronica e il cointeressamento delle radici spinali posteriori.

2° Diverse particolarità nel comportamento della malattia, cioè l'inizio brusco, può dirsi acuto, il decorso progressivo rapidissimo, la breve durata di soli otto mesi, l'esistenza del dolore vivissimo, continuo, a riacutizzazioni accessionali che durò per tutta la malattia, la localizzazione delle contratture solo ai flessori degli arti inferiori, la profonda amiotrofia localizzata a questi ultimi, l'assenza dei riflessi tendinei, la paralisi retto-vescicale e i disturbi trofici della pelle.



LA RIFORMA MEDICA

PER L'ANNO 1906.

LA RIFORMA MEDICA è passata a Napoli per il trasferimento del direttore, Prof. G. RUMMO, alla III Clinica Medica di Napoli. Indirizzare vaglia, abbonamenti, pubblicità, tutti i pagamenti in genere, corrispondenza, libri, unicamente all'Amministrazione della RIFORMA MEDICA — Napoli.

ABBONAMENTO ANNUO: In Italia L. 20,50. — Per l'Estero L. 35,50. — In Italia un semestre L. 11.

CON PREMIO: Per l'Italia L. 21,10. — Per l'Estero L. 36,50.

PREMIO del 1906: Quadro fotografico dei professori di Fisiologia dell'e R. Università d'Italia.

A) PRIMO ABBONAMENTO CUMULATIVO

RIFORMA MEDICA con premio e Trattato di Terapia speciale medico-chirurgica dei Professori Penzoldt e Stintzing.

In abbonamento l'opera costò L. 143. Si concede per L. 32, franco di porto agli abbonati di un anno della RIFORMA MEDICA. L'abbonamento cumulativo (Riforma Medica e Trattato di Terapia) costa in tutto L. 53,10 con diritto al premio dopo il pagamento intero. L'intera somma si può pagare in rate mensili così distribuite: prima rata dicembre 1905 L. 13,10; le residuali lire 40 a rate mensili di L. 5, a cominciare dalla fine di gennaio 1906, pagabili presso l'Amministrazione della RIFORMA MEDICA, ove ogni abbonato elige il suo domicilio. Dopo il pagamento della prima rata si riceverà a rigore di posta il giornale dal 1° gennaio, e l'intera opera dei professori Penzoldt e Stintzing; il premio dopo il pagamento dell'ultima rata.

B) SECONDO ABBONAMENTO CUMULATIVO

Con l'abbonamento cumulativo della RIFORMA MEDICA e dell'opera di Terapia dei prof. Penzoldt e Stintzing si possono richiedere a prezzo di favore ed in abbonamento cumulativo i seguenti libri di proprietà della RIFORMA MEDICA, indispensabili per medici pratici:

L. FERRANNINI. Manuale di organo-terapia, batterio-terapia, siero-terapia, cito-terapia (ultima edizione) L. 4,50. Per coloro che non sono abbonati L. 6,50. — G. KLEMPERER. Compendio di diagnostica clinica (seconda ed ultima edizione) L. 4,50. Per coloro che non sono abbonati L. 6,50. — L. FERRANNINI. Manuale di Semiotica medica, fisica e funzionale (chimica, batteriologica ecc., secondo i più recenti progressi della scienza (recentissima pubblicazione 1905), libro utilissimo per medici esercenti e studenti L. 4,50. Per coloro che non sono abbonati L. 6,50.

L'intero prezzo d'abbonamento cumulativo, RIFORMA MEDICA, Trattato di Terapia e manuali è di L. 66,60 pagabili in rate: Dicembre 1905 L. 16,60; il resto a L. 5 mensili, a cominciare dalla fine di gennaio 1906, pagabili presso l'Amministrazione della RIFORMA MEDICA, ove ogni abbonato elige il suo domicilio.

RECENTISSIMA PUBBLICAZIONE del 1° Gennaio 1906:

La Riforma Sanitaria ed Universitaria

Periodico quindicinale

di Medicina pratica e di Interessi professionali.

Direttore on. G. RUMMO

PROFESSORE DI CLINICA MEDICA NELLA R. UNIVERSITÀ DI NAPOLI.

Comitato direttivo: Dott. BADALONI, deputato al Parlamento. — Dott. DE SIANA, prof. di Laringologia nella R. Università di Napoli. — Dott. MASINI, prof. di prof. inc. di Istologia patologica nella R. Università di Napoli, e deputato al Parlamento. — Dott. PIANESE, Dott. RAMPOLDI, prof. par. di oculistica nella R. Università di Napoli, e deputato al Parlamento. — Dott. SANARELLI, prof. di igiene nella R. Università di Bologna, deputato al Parlamento. — Dott. UGHETTI, prof. di Patologia generale nella R. Università di Catania.

Per la Consulenza legale: AVV. CICARELLI, deputato al Parlamento.

Redattore capo responsabile: Prof. LUIGI FERRANNINI.

Pubblica le proposte, le decisioni e gli atti del Fascio medico parlamentare.

ABBONAMENTO ANNUO ANTICIPATO L. 3,50

Indirizzare vaglia: Amministrazione della RIFORMA MEDICA — Napoli.