



All' Illustr. Prof. Dr. Tommasi-Crudeli  
omaggio  
segl. del

ISTITUTO ANATOMO-PATOLOGICO DELL'OSPEDALE DEGL'INCURABILI  
diretto dal Prof. L. ARMANNI

# Corea cronica

## PROGRESSIVA

### Ricerche anatomiche

dei dottori

Giuseppe Cirincione e Girolamo Mirtò

Lavoro comunicato all' *Assoc. dei Naturalisti e Medici* di Napoli  
nella tornata del 26 giugno 1890

Mirtò

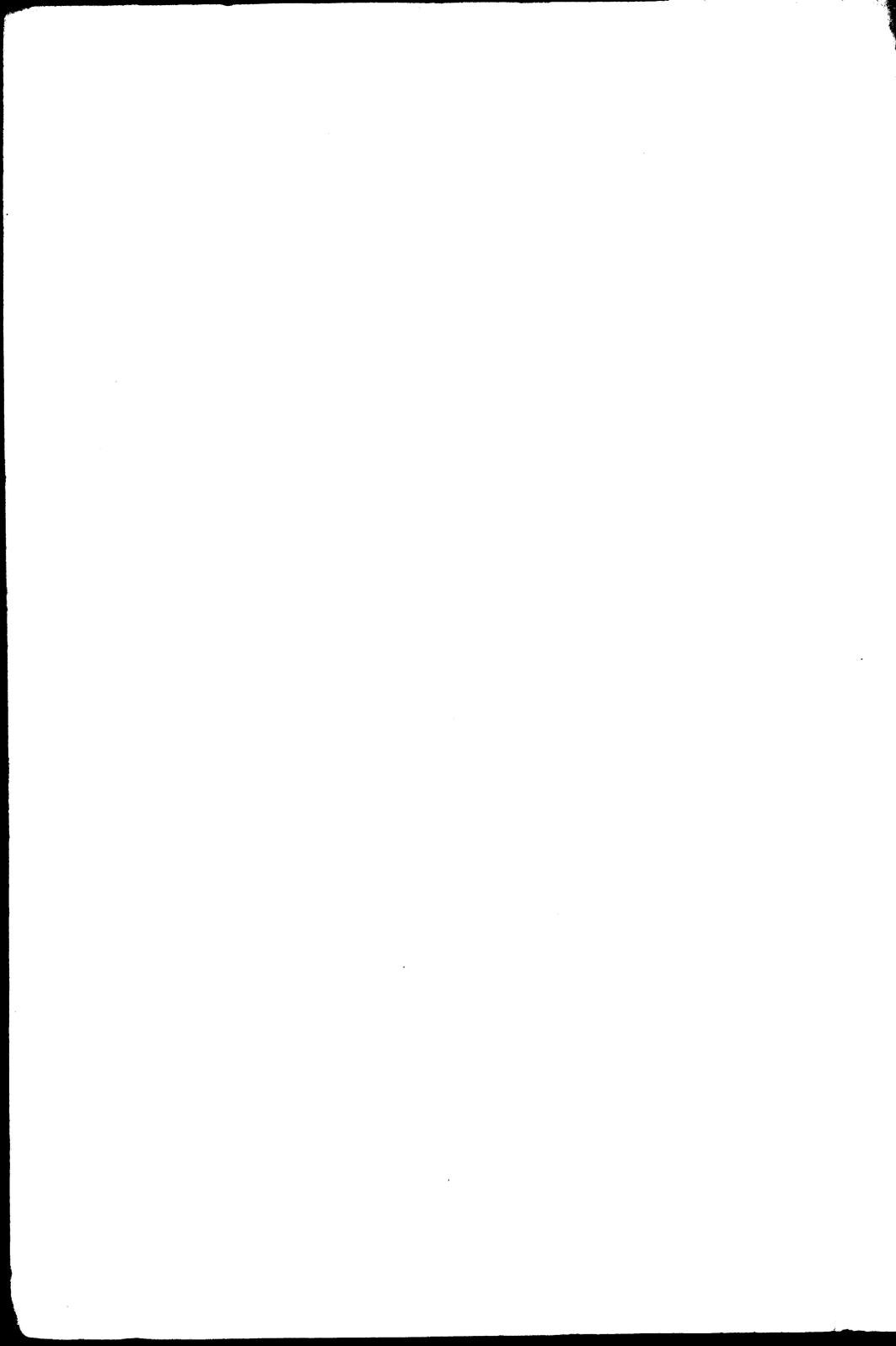
B [Estratto dal *Giornale di Neuropatologia*.--Anno VII. Fasc. 4<sup>o</sup> -- Anno 1890]

BH

37

NAPOLI  
Stabilimento Tipografico A. Tocco  
S. Pietro a Maiella, 31  
1890.





COREA CRONICA

PROGRESSIVA



ISTITUTO ANATOMO-PATOLOGICO DELL'OSPEDALE DEGLI INCURABILI  
*diretto dal Prof. L. ARMANNI*

---

# Corea cronica

## PROGRESSIVA

---

### Ricerche anatomiche

dei dottori

**Giuseppe Cirincione e Girolamo Mirto**

---

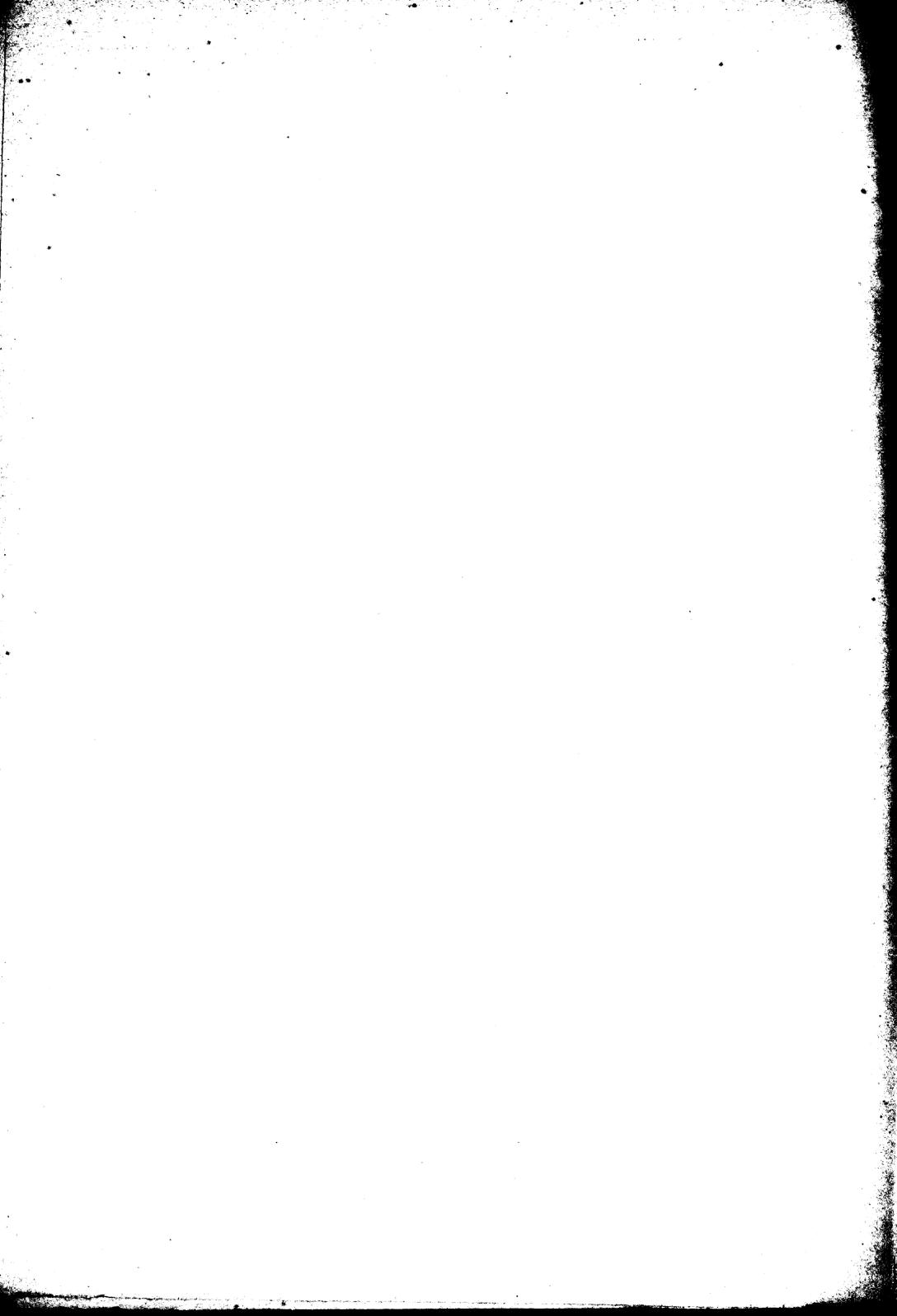
Lavoro comunicato all' *Assoc. dei Naturalisti e Medici* di Napoli  
nella tornata del 26 giugno 1890

---

[Estratto dal *Giornale di Neuro-patologia*.— Anno VII. Fasc. 4° — Anno 1890]

NAPOLI  
Stabilimento Tipografico A. Tocco  
S. Pietro a Maiella, 31  
1890.





ISTITUTO ANATOMO-PATOLOGICO DELL'OSPEDALE DEGL' INCURABILI

diretto dal Prof. L. ARMANNI

---

## COREA CRONICA PROGRESSIVA<sup>(\*)</sup>

---

*RICERCHE ISTOLOGICHE*

DEI DOTTORI

Giuseppe Cirincione e Girolamo Mirto

---

Per completare il nostro studio sulla *Corea cronica progressiva* facciamo seguire alle osservazioni cliniche le presenti ricerche anatomiche.

Nello *Studio clinico* (1) eseguito nell'Istituto di Neuropatologia del Prof. F. Vizioli e riferito a questa medesima *Associazione di Naturalisti e Medici*, abbiamo rilevato un certo numero di sintomi, i quali, a nostro modo di vedere, erano speciali a questa forma di corea e bastavano nel tempo stesso a caratterizzarla e a distinguerla dalla corea di Sydenham, sia che questa si presentasse in fanciulli, sia in individui di età avanzata.

Le conclusioni a cui siamo pervenuti in quel lavoro, sono le seguenti :

(\*) Questo lavoro fu comunicato all'*Associazione dei Naturalisti e Medici* di Napoli ed illustrato dalla dimostrazione microscopica nella tornata del 26 Giugno 1890 (V. *Resoconti nel Giornale d'Associazione*).

(1) *Corea cronica progressiva e corea di Huntington. Studio clinico*. (La *Psichiatria* 1889, fasc. III e IV).

Tutte le forme di corea finora descritte (corea dei bambini, degli adulti, delle gravide, dei vecchi, ereditaria ecc. ecc.) rientrano in un quadro morboso unico, caratterizzato essenzialmente da movimenti irregolari e contraddittori, d'intensità ed estensione variabile.

La corea è una. Dal punto di vista clinico però, è conveniente descriverne due forme, pigliando a base non più l'età o altri dati etiologici, sibbene il decorso benigno o fatale della malattia.

La prima forma costituisce la *chorea vulgaris* o di *Sydenham*. Si manifesta a preferenza nei bambini e più di rado negli adolescenti, negli adulti, nelle gravide ecc. ecc. e finisce sempre colla guarigione.

La seconda forma costituisce la *corea cronica progressiva* e può cominciare in qualunque età, ma si riscontra con maggior frequenza negli adulti e nei vecchi, ed è caratterizzata:

1.° Dal decorso lento, cronico e progressivo dei movimenti coreici e dalla loro attenuazione negli atti volontari.

2.° Da disturbi della parola.

3.° Da disturbi psichici (perdita della memoria, forme maniache, demenza).

4.° Dall'esito fatale.

Di questa forma grave della corea fanno parte le osservazioni finora descritte col nome di corea ereditaria o di Huntington.

Non credemmo allora utile occuparci dell'anatomia patologica della corea cronica perchè a noi mancavano ricerche personali e perchè d'altro canto le poche autopsie fatte fin'allora — generalmente non confortate affatto o incompletamente da ricerche microscopiche — offrivano troppo scarso materiale a considerazioni. Aspettammo quindi che il controllo anatomico ci avesse dato l'opportunità di istituire delle ricerche per conto nostro, per portar un modesto contributo all'anatomia patologica e alla patogenesi di questa malattia.

Già prima che il nostro lavoro clinico fosse pubblicato venivano a morte due dei nostri infermi e fummo a tempo per uno di essi (G. Donato) d'inserire in nota il verbale dell'autopsia (1). Da queste

(1) Anche l'ultima dei nostri infermi (Rosa Affinita) che avemmo dalla cortesia del Dott. Fornario, cessò di vivere nei primi giorni di aprile 1890. I pezzi anatomici raccolti colla massima cura saranno oggetto di ricerche da parte del nostro egregio Amico.

due autopsie eseguite nell' Istituto Anatomico-patologico degli Incubabili con tutta quella scrupolosa diligenza che in simili casi si richiede ricavammo il prezioso materiale per le nostre ricerche.

Per quanto avessimo frugato tra le pubblicazioni di ogni genere non ci fu dato riscontrare che solo una diecina di autopsie relative alla corea cronica e tra esse in due soltanto (casi di *Golgi* e di *Berkley*) trovammo che furono istituite delle ricerche istologiche. Le nostre indagini perciò sarebbero le prime in Italia dopo quelle del *Golgi*, che per alcuni autori riguarderebbero una forma discutibile di corea cronica.

Nel piccolo numero di autopsie ora ricordate figurano inoltre tre reperti necroscopici di corea cronica con eredità simile (una di *Huber*, due altre di *Macleod*). A tal proposito non ripeteremo tutte le ragioni mediante le quali credemmo di avere dimostrato sino all'evidenza, che la corea ereditaria o di Huntington è una forma morbosa identica alla corea cronica progressiva, onde consideriamo senz'altro i reperti rispettivi come patrimonio dell'unica malattia che adesso ci occupa. In ordine alla scarsezza dei reperti bisogna ancora osservare che di una delle autopsie riguardante un'inferma di *Huber* ed eseguita dal Prof. Klebs, nonostante vi si fossero rinvenute importanti lesioni cerebrali, come ne riferisce in nota l'Autore stesso (1), il resoconto necroscopico non venne mai pubblicato per intero e quindi tutte le notizie relative al caso si riducono a quel semplice annunzio che ne dà l'autore ora ricordato.

Le due sole osservazioni che furono seguite da ricerche istologiche concordano tra loro nella molteplicità delle lesioni, che si possono riassumere in alterazioni delle cellule nervose (necrobiosi, atrofia, degenerazione pigmentaria, calcarea, ecc.) tanto nel cervello quanto nella midolla, nella sclerosi dei cordoni laterali e posteriori della midolla, nella sclerosi delle arterie cerebrali e delle meningi.

Gli altri reperti, tutti macroscopici, e non sempre riguardanti forme pure di corea cronica progressiva si accordano per lo più nel far rilevare lesioni croniche delle meningi cerebrali.

In qualcuno non si è riscontrata nessuna lesione, in due ematoma della dura madre, in due altri rammollimenti parziali del cer-

(1) ARMIN HUBER. *Chorea hereditaria der Erwachsenen* (Huntington'sche Chorea). Virchow's Archiv., Bd. CVIII, 1887, p. 277.

vello e della midolla. Nelle circonvoluzioni motrici si è trovato in più casi compressione ed atrofia.

Quello che si può intravedere da queste notizie gli è la molteplicità delle alterazioni del sistema nervoso centrale, benchè a preferenza la pachimeningite figuri come un reperto più costante.

Esporremo anzitutto estesamente i nostri due reperti facendoli precedere dalle rispettive storie cliniche, faremo poi un brevissimo riassunto delle poche autopsie raccolte dalla letteratura, analogamente a quanto abbiamo fatto nel nostro precedente lavoro per le osservazioni cliniche.

Ci lusinghiamo in tal maniera di avere raggiunto lo scopo che ci eravamo proposti, di raggruppare, cioè, intorno alle nostre personali ricerche, cliniche ed anatomiche, tutto quanto esiste nella scienza a proposito della *Corea cronica progressiva*.

---

**METODO DI RICERCA.** — Le nostre ricerche sono state minuziose ed estese a tutte quelle parti del sistema nervoso centrale e periferico, come anche del sistema muscolare che potevano contribuire a rischiarare la patogenesi della malattia.

Abbiamo indurito in liquido di Müller e successivamente in alcool gradatamente più forte il cervello e la midolla spinale.

Del primo abbiamo sottoposto al nostro studio i centri psicomotori, asportandone delle fettoline profonde da 1 a 2 centimetri ed a preferenza di tre punti ove più assottigliati ci sembrarono le circonvoluzioni e di due altri ove queste invece avevano ampiezza normale; altri tratti abbiamo escissi dal lobo parietale, frontale e occipitale.

Speciale interesse, come ben s'intende, abbiamo annesso, nello studio del primo caso, a quei punti, segnalati nel reperto necroscopico, ove la sostanza cerebrale era scavata da formazioni cistiche.

Quanto al così detto tronco-cerebrale procedemmo in modo differente pel lato sinistro e per il destro, reputando indispensabile per un esatto apprezzamento dei fatti, studiare le diverse parti della capsula interna in sezioni trasversali ottenute mediante i tagli alla Flechsigs, e nelle sezioni longitudinali ottenute mediante i tagli alla Pitres.

La protuberanza fu divisa in tre parti mediante due tagli pas-

santi l'uno immediatamente innanzi le radici del quinto paio, il secondo indietro di queste.

Pel bulbo ci siamo ingegnati di ottenerlo tutto in sottilissime sezioni asseriate. Quanto sia penoso questo genere di lavori è noto a chi anche lontanamente si sia occupato dello studio del sistema nervoso. L'ostacolo principale che ci si frapponeva per uno studio completo e rapido del bulbo rachidiano, era la lunghezza eccessiva delle manovre richieste dalla colorazione dei singoli tagli col metodo *Weigert-Armanni*. Onde, per evitare la colorazione, certamente complicata e fastidiosa di parecchie centinaia di tagli, abbiamo avuto di mira, anche anteriormente a queste ricerche, di trovare un mezzo che ci avesse permesso l'adattamento del metodo prezioso del Weigert ai pezzi in massa, adoperando o sostituendo altri mezzi e altre sostanze a quelle ordinariamente in uso. Il risultato è stato sempre meschinissimo a causa principalmente della lenta penetrazione della ematossilina nei pezzi e la lenta imbibizione delle sostanze atte a produrre il differenziamento di colorito delle varie parti, cosicchè quando nelle parti più centrali si era ottenuta una mediocre differenziazione, tutto il rimanente appariva affatto decolorato.

Un mezzo pertanto che in qualche modo ovvia a siffatto inconveniente è quello che abbiamo messo in pratica per lo studio del bulbo dei nostri coreici. Abbiamo sezionato il bulbo (e per bulbo intendiamo con *Erb* tutta quella parte che sta tra i due piani trasversali passanti l'uno immediatamente in sotto dell'incrocciamento delle piramidi, l'altro a livello dell'estremo posteriore dell'acquedotto di Silvio e non a livello delle strie acustiche come si insegna dagli anatomici), l'abbiamo sezionato in tre punti: a livello della parte media delle olive; tra le strie acustiche e le ali cineree; e due millimetri in sopra del limite anatomico superiore del bulbo. Di ogni pezzo, dopo la inclusione in celloidina, si son praticate le sezioni rimontando sempre da sotto in sopra. Nel margine di celloidina che porta con sé ogni sezione, abbiamo cucito un piccolissimo pezzetto di carta portante il numero progressivo ad essa corrispondente. I tagli così numerati si sovrappongono uno alla volta su un disco di carta alquanto più ampio e si passano in una vasca di alcool al di sopra di quelli già sezionati e trattati alla stessa maniera.

Per comodità di ricerca noi sogliamo intercalare ad ogni dieci tagli un disco di carta di vario colore. Il primo tempo del metodo Weigert-Armanni (passaggio in acqua e soluzione di acetato di rame) si fa per un gran numero di tagli, come se si trattasse di una sola sezione; nell'ematossilina li trasportiamo a 15 per volta dopo una immersione in acqua distillata per venti secondi, ove si lasciano per mezz'ora o poco più. Quindi si passano in *grande quantità* di soluzione decolorante allungata con due parti di acqua per rallentare alquanto la decolorazione. Il tempo più difficile è questo, poichè si corrono due rischi, l'uno di guastare le sezioni, trasportandole con aghi e

spatole l'una dopo l'altra col rispettivo cartellino; l'altro di oltrepassare il grado di decolorazione stante la perdita di tempo necessario pei singoli passaggi. È opportunissima in tal caso una vaschetta ampia con numerosi fori nel suo fondo. Tosto che le sezioni hanno raggiunto il grado voluto della decolorazione, curando di mantenerle distanti l'una dall'altra, si solleva pian piano la vasca forata contenente le sezioni e si trasporta in acqua distillata, che *molte volte si rinnova*, se si desidera non perdere i preparati dopo poche settimane.

Per distinguere i minuti dettagli, per il quale scopo mal si adatta la colorazione di Weigert-Armanni, abbiamo aggiunto alle sezioni così colorate una imbibizione al carminio alluminato e poi all'eosina. Con questa triplice colorazione i preparati perdono alquanto in eleganza, ma si rendono molto istruttivi.

Della *midolla spinale* abbiamo incluso e sezionato i rigonfiamenti in totalità e solamente un tratto dei punti intermedi.

Dei *nerri periferici*, sui quali da alcuni si era richiamata l'attenzione, credemmo opportuno studiare alcuni brani dei seguenti: sciatici, crurali, plessi brachiali, mediano, e ebitale (fissamento in liquido di Müller).

Dello sciatico e d'un ramo del plesso brachiale fissammo i pezzi in soluzione di acido osmico (1 0/10).

Benchè ai *muscoli* non avessimo annesso speciale importanza pure abbiamo conservato in liquido di Müller e acido osmico pezzetti della lingua, dei gemelli, del flessore superficiale delle dita della mano, del deltoide, degli interessei e dell'eminenza tenare.

Oltre al metodo di Weigert-Armanni abbiamo adoperato il metodo di Adamkiewicz che è altrettanto noioso per la sua lunghezza quanto inutile, almeno nelle nostre mani (1). Ottimi risultati invece abbiamo ottenuto, per la cognizione delle particolarità delicate di struttura, col metodo ultimamente proposto dal Prof. G. Paladino (2).

I.

OSSEVAZIONE PRIMA.

*Uomo a 50 anni — coreico da molti anni. Gravi disturbi della parola. Mancanza dei riflessi rotulei. Demenza.*

Donato Gaetano di anni 50, celibe, da Nocera, ricevuto nell'Ospedale degl'Incurabili il 12 Dicembre 1888 nella sala 4.<sup>a</sup> letto numero 1.

Le notizie anamnestiche sono scarse, perchè l'infermo, sebbene si sforzi di pronunziare qualche parola, non vi riesce affatto, dappiù

(1) Questo metodo fu comunicato all'Accad. di Vienna nell'anno ora decorso *Neue Rückenmarkstinctionen* (Sitzungsbericht d. keiserl. Akademie, Vol. 89).

(2) G. PALADINO, *Di un nuovo processo per le indagini microscopiche del sistema nervoso centrale* (Atti della R. Accad. di Scienze di Napoli, Fasc. I, 1890).

è completamente sordo. In circa 8 mesi di soggiorno nell'Ospedale non è venuto a visitarlo nessuno dei parenti, nè dal suo paese nativo abbiamo potuto aver le informazioni da noi domandate.

Il Donato ci fa comprendere che è infermo da lungo tempo; è di cattivo umore, e ci dice cogli occhi e coi gesti che dispera la sua guarigione.

*Esame obbiettivo.* Ha l'aspetto d'una vecchiaia molto avanzata mentre non conta che 50 anni.

Giace sempre a letto ed è agitato da continui movimenti estesi a tutta la persona, che richiamano l'attenzione dei passanti. I movimenti più intensi sono alla testa e alle braccia e ricordano in tutto quelli osservati nella nostra inferma Concella Iadazzo, però qui l'ampiezza e l'intensità sono maggiori.

Fa colla faccia continue smorfie, apre e chiude la bocca, dibatte la testa sul cuscino: invitato a cacciar fuori la lingua, vi riesce senza grande difficoltà, però questa fuori la bocca non sta ferma un momento, devia ora a destra ora a sinistra o in alto e rientra rapidamente; invitato a imitare colla lingua i nostri movimenti vi riesce con facilità.

Colla testa esegue ad intervalli, specialmente quando collo sguardo segue qualcuno che attraversa la sala, movimenti di affermazione e di negazione nel tempo stesso che solleva e abbassa le spalle in vari sensi, come se volesse cambiare di posizione.

Nel momento dell'osservazione i movimenti coercici, che nel riposo avevano una mediocre intensità, divengono più esagerati. Le braccia fanno larghi e disordinati movimenti come di chi annaspa nel buio, si flettono, si estendono, sono abdotte e addotte, le mani sono flesse ed estese, le dita anch'esse si flettono, si estendono e si divaricano continuamente. Le gambe sono portate in abduzione e adduzione, altre volte sono flesse e rapidamente estese.

La respirazione è tranquilla.

Non ostante l'intensità di questi movimenti l'infermo riesce benissimo a portare un bicchiere alla bocca, senza far cadere una goccia del liquido contenuto. Può mangiare senza aiuto e anche scendere da letto per urinare. La posizione che egli assume per compiere questi atti è delle più strane: stando sul letto in posizione dorsale colle spalle sollevate sui cuscini, afferra con ambedue le mani la scodella, in modo che le quattro dita di ciascuna mano stanno addossate alla parete interna della scodella e il pollice sulla esterna, fissa le braccia sulle parti laterali del torace e tiene le avambraccia e la scodella strettamente al petto e così ne assicura in certo modo la immobilità. Col capo poi fa ripetuti tentativi di avvicinare le labbra all'orlo della scodella e una volta riuscito vi ingoia in fretta parecchi sorsi della minestra; mentre altri movimenti del capo allontanano le labbra dalla scodella, l'infermo fa nuovi tentativi e riesce così a vuotare tutto il contenuto.

Ma lo spettacolo più penoso si ha quando il Donato scende

dal letto per urinare. È quasi impossibile descrivere tutti quei movimenti complessi e contraddittori: si aggrappa con le mani alla sponda del letto e poi alla spalliera, scivola colla pancia sul margine dei materassi, e in mezzo a movimenti i più disordinati mette i piedi a terra, quindi lascia con una mano l'appoggio e si mette ginocchioni sopra una sola gamba, essendogli impossibile la stazione all'impiedi senza un aiuto: tiene l'orinale colla mano libera e non gli viene fatto di urinare fuori o bagnarsi le mutande. Le contrazioni muscolari si fanno più energiche nell'atto di rimontare sul letto, l'infermo impiega almeno una decina di minuti per pigliare la giusta posizione supina e mettersi sotto le coperte e aggiustarle. Nel sonno si ha perfetta tranquillità.

La deambulazione è impossibile stante la grande esagerazione dei movimenti involontari, sta all'impiedi sorretto, lancia le gambe di qua e di là senza alcuna regola, e se si abbandona un istante perde subito l'equilibrio.

La forza muscolare discretamente conservata, segna 30° a sinistra e 40° a destra.

Un esame accurato delle varie sensibilità non fu mai possibile: però l'infermo avverte bene anche la leggiera puntura d'un ago o una debole corrente elettrica.

Non si può saggiare il senso muscolare.

L'eccitabilità elettrica dei muscoli e dei nervi è ben conservata.

I riflessi cutanei sono normali: il solletico alla pianta dei piedi suscita un riflesso piuttosto energico; esiste pure il riflesso cremasterico.

I riflessi tendinei sono aboliti, soltanto percuotendo sul tendine rotuleo di sinistra si ottiene una lieve oscillazione della gamba. Il fenomeno del piede non esiste.

*Sfera psichica:* non si può bene esaminare perchè l'infermo è sordo, però mostra di capire i segni che noi gli facciamo e si sforza di rispondere, ma riesce soltanto ad emettere qualche rauco suono. Quando si sforza per parlare, i muscoli del collo, le labbra e la lingua entrano in convulsione, vi perdurano per alquanti minuti e poi ritornano al riposo come se l'infermo avesse già esaurito il suo discorso. Noi abbiamo sospettato che la sua sordità potesse essere congenita e quindi ad essa doversi attribuire la mancanza della parola. L'intelligenza sembra molto decaduta, lo sguardo è vago e senza espressione: guarda gli oggetti che gli si presentano ma la sua fisionomia non si commuove. Non s'interessa del suo isolamento, non cerca i parenti, spesso s'impazientisce quando gli stiamo troppo d'attorno, ma ritorna buono se gli mettiamo dei soldi in mano.

*Vista:* i movimenti del bulbo si compiono bene. Le pupille ugualmente e regolarmente dilatate, sono lente nei loro movimenti, l'accomodazione si fa bene. Il campo visivo non può essere osservato per le condizioni psichiche speciali. All'esame oftalmosco-

pico la papilla destra è un po' più scolorita della sinistra, nel resto tutto normale.

*Udito:* abolito.

*Gusto e olfatto:* sembrano normali.

*Urinazione e defecazione:* normali.

*Cuore e altri organi:* nessun fatto degno di nota.

Abbiamo tenuto d'occhio l'infermo per circa nove mesi; le sue condizioni sono peggiorate. I movimenti coreici hanno perduto la loro intensità e non si suscitano così facilmente come prima. Il paziente giace sempre abbandonato in letto; il suo sguardo è più smorto di prima; da poche settimane non può più mangiare né muoversi senza un aiuto. Il 26 agosto 1889 l'abbiamo trovato morto.

*Autopsia fatta 32 ore dopo la morte.*

Scheletro bene sviluppato, rigidità cadaverica scomparsa, pianicolo adiposo scarsissimo. Piaghe di decubito a livello dei trocanteri con escare necrotiche della grandezza di un centesimo in tutta la regione sacrale e glutea.

Rigonfiamento dell'estremità inferiore del cubito e del radio destro.

*Cranio.* La calotta si stacca con facilità, solamente esiste qualche aderenza a livello del seno longitudinale. Liquido piuttosto abbondante nello spazio subaracnoideale. Intorbidamento delle parti convesse della pia con essudato gelatinoso negli spazi subaracnoideali. In qualche punto la dura madre è aderente alla pia in corrispondenza delle circonvoluzioni rolandiche in alto.

L'intorbidamento e l'essudato si osservano più notevoli e abbondanti nelle vicinanze della scissura interemisferica verso la parte alta delle circonvoluzioni frontali e parietali ascendenti e dei lobuli parietali posteriori simmetricamente e un po' più a sinistra. L'essudato diviene meno significativo verso il lato occipitale. Notevole iniezione vasale specialmente nei lobi frontali si da costituire una evidente e fina rete arteriosa. Riempimento delle vene.

Alla base, meno intensa la iniezione vasale che non alla parte convessa. Non c'è ateromasia, solo un leggero intorbidamento nelle arterie dell'esagono di Willis. Al taglio dei peduncoli cerebrali niente di notevole, i fasci piramidali benissimo conservati. I corpi quadrigemini non mostrano niente macroscopicamente. Il cervelletto non mostra alcuna anomalia. Nulla di notevole, nemmeno impiccolimento, nelle circonvoluzioni temporali superiori.

Scarsa quantità di liquido nei ventricoli laterali relativamente a quello che si è trovato nello spazio subaracnoideale. Fatti i tagli alla Flechsig nell'emisfero destro non si trova nulla nella capsula e nei gangli; l'altro emisfero viene conservato intatto per eseguire i tagli dopo indurimento. I pezzi tagliati a fresco, previa numerazione vengono egualmente conservati in liquido di Müller.



All'ispezione dello scheletro craniano, il Prof. Bianchi ci fa notare che la terza fossetta occipitale si trova molto accentuata.

A livello della 4<sup>a</sup> vertebra dorsale si trova per la estensione di cinque vertebre uno strato considerevole di grasso al di sopra della dura meninge spinale. All'apertura della dura madre spinale non si è constatata alcuna alterazione. Il volume, il colorito e la consistenza della midolla sono normali in tutti i punti. Ai tagli macroscopicamente, non si rinviene altro di patologico tranne un certo appiattimento e coloramento grigiastro della sostanza bianca della midolla in corrispondenza dei cordoni posteriori.

*Torace.* Aperta la cassa toracica i polmoni restano accavallati in modo da ricoprire tutta l'aia cardiaca che resta profondamente infossata tra i due polmoni. Minima quantità di liquido nelle pleure nessuna traccia di pleurite recente, né pregressa. Circa 15 grammi di liquido sieroso, cedrino nel pericardio.

Polmone destro: enfisema di alto grado al lobo superiore, leggiera ipostasi alla base.

Polmone sinistro: gli stessi fatti e inoltre catarro dei bronchi medi e calcificazione, forte iperemia nei grossi bronchi egualmente calcificati.

Glandole peribronchiali normali.

Un nodulo calcificato al lato esterno del lobo inferiore destro.

Cuore: piccolo, flaccido, alla superficie anteriore nel pericardio viscerale una vasta chiazza tendinea che si connette con ispessimenti analoghi delle valvole. Non c'è traccia di ateromasia nelle grosse e medie arterie.

*Addome.* Forte meteorismo. Il fegato raggiunge appena l'arco costale. La milza sporge due dita.

Fegato: volume, consistenza normali, colore rosso-scuro, presenta le note del fegato noce-moscato. Al taglio sgorga facilmente molto sangue. Verso la parte convessa nel limite della grande ala colla piccola esiste un focolaio nero come un carbone, grosso quanto una nocella e profondo un centimetro circa al di sotto della superficie del fegato. Un simile focolaio ma più piccolo, esiste nella parte più inferiore del bordo dell'ala piccola; un altro verso il margine libero della grande ala.

Rene destro: impiccolito, di colore bruno. Le venule del Verein molto appariscenti, la consistenza è ineguale; in certi punti la sostanza renale è rammollita e si spappola con molta facilità. La sostanza corticale ridotta a cinque millimetri si confonde per colorito colla sostanza midollare. I bacinetti impiccoliti lasciano vedere molte diramazioni venose.

Rene sinistro: è suddiviso in molti lobi da piccole solcature; ha superficie granulosa e presenta cisti da ritenzione. Il parenchima alquanto più pallido che nell'altro rene, mostra chiazze biancastre dovute certamente a nefrite cronica.

Milza: grande diametro cent. 19, diametro trasverso 12, altezza 6.

La sua superficie è fortemente aderente al peritoneo e al diaframma, è rivestito da una specie di capsula dura, quasi cartilaginea, molto compatta in tutta la superficie antero-esterna, assai meno nella superficie posteriore, ove la capsula propria della milza è riconoscibile benchè molto ispessita. Nei bordi si vedono molti piccoli bitorzoli dell'apparenza della cera, di durezza cartilaginea che stanno isolati o a gruppi e si continuano con quell'ispessimento coriaceo della milza. I noduli e la capsula al taglio appaiono striati e lucenti, in qualche punto la capsula è calcificata. Al taglio il parenchima apparisce di un colorito feccia di vino, interrotto da numerosissime strie bianche in connessione coi vasi molto bene visibili.

Stomaco e intestini: normali.

Dopo aver completato l'indurimento nella serie degli alcool, abbiamo praticato dei tagli trasversali e longitudinali sull'*emisfero cerebrale sinistro*, rimasto intatto.

Mediante una sezione trasversa praticata innanzi alla branca anteriore della M della circonvoluzione frontale inferiore e parallelamente alla stessa, si riscontra in corrispondenza del piede della M e della circonvoluzione immediatamente soprastante, una cavità grossa quanto un piccolo pisello, non limitata apparentemente da pareti proprie, e senza contenuto. Con un altro taglio passante dietro la M, dinanzi la metà inferiore della circonvoluzione frontale ascendente, nel punto ove finisce la M e comincia la circonvoluzione frontale media, nella parte profonda del solco frontale inferiore si riscontra un'altra cavità molto più vasta della prima, (V. Fig. 1. Tav. I) alquanto allungata trasversalmente e a superficie scabra, e ugualmente priva di pareti proprie. Ha la grandezza d'una grossa nocella. Nei suoi limiti in corrispondenza della corteccia si riscontra una striscia semilunare di sostanza grigia, la quale manca nel segmento inferiore, poichè la cavità s'inoltra nella sostanza bianca sembra però arrivare sino al nucleo lenticolare. Divisa la M in due parti (nel punto medio) non si rileva alcuna lesione.

Un terza cavità si riscontra nella profondità del solco di Rolando mercè un taglio trasverso, posteriore al precedente e fatto in modo da suddividere le circonvoluzioni parietale e frontale ascendente, nell'unione del terzo inferiore coi due terzi superiori. Ha figura piriforme con apice in sopra, grossa quanto una mandorla, con pareti lisce nella metà superiore, quivi scavate nella sostanza grigia, e scabre nel resto ove sono scavate nella sostanza bianca.

Il rimanente dell'emisfero, minuziosamente ricercato, non ha mostrato macroscopicamente alcuna lesione.

*Diagnosi anatomica.* Leptomeningite cronica, più notevole alla parte convessa e posteriore del cervello. Poroencefalia. Nefrite, cronica, perisplenite e splenite cronica. Fegato noce moscato.

REPERTO ISTOLOGICO — Per non prolungare soverchiamente la descrizione ci limitiamo a trascrivere le lesioni riscontrate nelle sezioni del midollo lombare, dorsale e cervicale, che abbiamo riprodotto nelle figure annesse per agevolarne la comprensione.

I. *Midollo lombare.* Piccolo ingrandimento (V. Fig. 3. Tav. II). Le corna anteriori son molto voluminose, le posteriori invece assottigliate e le colonne di Clarke ben manifeste, sotto forma d'una chiazza giallastra irregolarmente ovale. I cordoni posteriori, simmetricamente nei due lati, sono trasformati in una sostanza di colorito giallo, il rimanente della midolla conserva il colorito bleu intenso ordinario.

Forte ingrandimento. Nei corni anteriori le cellule appaiono in scarso numero e relativamente molto impicciolite. La colonna vescicolosa di Clarke è ben limitata da un contorno di fibrille bluastre e contiene nel suo interno alcune cellule più o meno ovali e piccole; vi manca però ogni traccia di fibre mieliniche.

Le corna posteriori in alcuni tagli appaiono del tutto sprovviste di cellule e vi esistono invece, specialmente nella parte media, dei punti colorati in rosso mattone dentro i quali benchè non si riscontri alcun lume, pur nondimeno dall'esame comparativo dei diversi tagli si riconoscono per sezioni trasverse di capillari ispessiti e obliterati. In alcuni la sostanza che ne oblitera il lume appaisce fragmentata.

I cordoni posteriori per tutta la loro estensione lasciano vedere un reticolo di sostanza gialla, dentro il quale son disseminate alcune fibre di volume normale e colorate in bleu; tali fibre sono più numerose nella vicinanza della commessura posteriore. Lo stroma giallo dei cordoni si continua lateralmente colla sostanza gelatinosa dei corni posteriori senza alcun limite determinabile. Le meningi e segnatamente la dura in questo punto sono molto ispessite per aumento della parte fibrosa. Le radici posteriori dentro il corno posteriore non si distinguono in alcun modo, i loro fascetti però in fuori della periferia della midolla sono di volume normale e provvisti di molte fibre mieliniche.

II. *Midollo dorsale.* Piccolo ingrandimento (V. Fig. 2. Tav. II). Le corna anteriori sono assottigliatissime specialmente il destro che si intravede appena nei tagli che corrispondono ai punti medi dell'intervallo compreso tra due radici di nervi rachidiani. Le colonne di Clarke continuano ad esser ben distinte e uniformemente gialle. I cordoni posteriori hanno la medesima apparenza rilevata nei tagli precedenti e si confondono ugualmente coi corni posteriori. Oltre a ciò nei cordoni laterali, per tutta la periferia della midolla e per poca estensione verso l'interno, mancano le fibre mieliniche onde questa zona assume un colorito giallastro, ma meno intenso di quello corrispondente ai cordoni posteriori. Son conservati i fasci delle regioni motrici e lo strato limitante laterale della sostanza grigia. Nelle sezioni corrispondenti al segmento superiore del midollo

dorsale le corna laterali della sostanza grigia (*tractus intermediarius lateralis* dei tedeschi) sono normalmente sviluppate, come pure la sostanza reticolare; ma queste parti non si estendono oltre nel midollo cervicale.

Forte ingrandimento. Si costatano i fatti medesimi che nella regione lombare e inoltre una grande scarsezza di fibre mieliniche nella zona periferica di tutta la midolla.

*Midollo cervicale* — Piccolo ingrandimento (V. Fig. 1, Tav. II). Le corna anteriori hanno un' estensione molto considerevole e son ricche nella loro metà esterna di cellule gangliari, che si distinguono anche bene a così piccolo ingrandimento. Nella commissura anteriore e intorno al forame centrale i vasi sono aumentati di numero e sovraccarichi di sangue. La regione corrispondente alle colonne di Clarke per nulla si distingue dal resto, poichè una fibrillatura delicata e alquanto compatta si estende dal corno anteriore al posteriore senza subire alcuna modificazione. Le corna posteriori in questa regione sono ben distinte dalla sostanza degenerata dei cordoni posteriori. Le fibrillature ora ricordate formano un piccolo rigonfiamento al loro estremo posteriore che si continua colla sostanza gelatinosa di Rolando. I cordoni di Goll sono ben delineati e degenerati come i cordoni posteriori, però contengono tuttavia un discreto numero di fibre specialmente nella parte esterna ancora non distrutta.

Nella parte del cordone posteriore che sta immediatamente dietro la commissura appariscono, a destra e a sinistra del solco, due piccoli fascetti semilunari a concavità posteriore, costituiti di fibre pressochè intatte.

Nei cordoni laterali, in quella parte che corrisponde ai fasci di *Flechsig*, è ugualmente distrutta la sostanza midollare. Nei tagli ulteriori questi fasci degenerati assumono una forma alquanto triangolare ad apice in dentro e una delimitazione sempre più marcata. Il resto della sostanza bianca ha l'apparenza normale.

Forte ingrandimento. Nelle cellule delle corna anteriori nessuna alterazione; sono scarsissime le cellule delle corna posteriori. Le pareti dei vasi menzionati nell'esame a debole ingrandimento sono fortemente ispessite, il lume vasale molto ridotto. Le radici anteriori perfettamente normali come pure le posteriori.

*Bulbo*. Dall'inizio del bulbo sino all'incrociamiento completo delle piramidi, queste ultime soltanto danno la caratteristica reazione del metodo Weigert-Armanni; il rimanente apparisce di colorito giallastro anche nei preparativi meglio riusciti. Le parti corrispondenti a quelle degenerate della midolla, benchè ridotte di volume, sono però riconoscibili per la assoluta mancanza di fibre mieliniche e formano nella porzione posteriore del bulbo (in sotto dell'incrociamiento e per poco anche in sopra) una zona unica, non interrotta che si estende dal prolungamento virtuale del solco posteriore, anteriormente sino alla sostanza grigia che costituisce la colonna mista dopo lo strozzamento delle corna della midolla, e lateralmente sino all'inizio della

olive. Un po in sopra i nuclei del cordone gracile e del corpo restiforme vi restano all'indietro e all'innanzi.

A livello della parte media delle olive questi fasci degenerati occupano sotto forma d'una stretta bendelletta arcuata, il lato esterno della regione della radice ascendente del quinto paio, indietro delle olive. Sin dalle sezioni corrispondenti a livello dei nuclei cennati, nella parte posteriore della bendelletta degenerata appaiono delle sezioni trasverse di fibre che successivamente aumentano di numero e si estendono a tutta la sua estensione, di modo che nelle parti più superiori del bulbo non è possibile ulteriormente seguire le parti degenerate.

I nuclei dell'ipoglossio paragonati a quelli di sezioni identiche di bulbo normale appaiono a debole ingrandimento, sviluppati più dell'ordinario e a forte ingrandimento riccamente provvisti di cellule ganglionari multipolari.

Taluni di questi prolungamenti si seguono per due, tre diametri del corpo cellulare. Nulla abbiamo notato che possa interessarci nello studio degli altri nuclei bulbari.

*Protuberanza e peduncoli.* Studiati nelle sezioni, secondo le modalità ricordate nella parte tecnica, non ci permettono alcuna considerazione degna d'interesse.

*Cervello.* Le cavità cistiche preparate col metodo di Weigert-Armanni hanno dato niun risultato in quanto alla struttura delle loro pareti e delle parti circumambienti, poichè per una zona concentrica alla cavità, dello spessore di 4-6 millimetri secondo la grandezza della cisti, la sostanza bianca che vi corrispondeva non mostrava neanche lontanamente la solita reazione della mielina.

I fasci mielinici al di là di quel limite, ben colorati s'insinuavano nella sostanza granulosa compatta di questa zona senza costituire intorno alle cisti alcun involucro particolare. Abbiamo ricorso perciò agli ordinari metodi di colorazione e specialmente all'ematosilina eosinica, alla safranina, al bruno di Bismark, al carminio. Con tutti questi metodi di colorazione abbiamo constatato che la parete delle cisti è costituita da sostanza cerebrale in via di trasformazione necrotica ugualmente progredita tanto nella parte superficiale quanto nella profonda. L'insieme è costituito da una sostanza granulosa compatta dentro la quale non si viene a constatare che pochi nuclei rotondi senza protoplasma, alcuni vasi e dei vacuoli (V. Fig. 2. Tav. I).

Intorno ai vasi in alcuni preparati abbiamo trovato dei corpicciuoli arrotondati, di struttura non sempre identica, disposti dentro le guaine perivascolari. Questi corpicciuoli visti a forte ingrandimento non lasciano scorgere alcuna particolarità. La loro parte centrale è omogenea, poco colorabile, la periferica è più compatta e assorbe bene i colori, specialmente l'ematosilina (V. Fig. 3. Tav. I).

Il contenuto delle due cisti maggiori è sfuggito alla nostra os-

servazione, in quelle più piccole appariva costituito da poche cellule rotonde e da detrito granuloso trasparente.

Tanto la corteccia quanto la sostanza midollare, che circonda le cisti, non mostra in rapporto al rimanente alcun speciale interesse.

*Corteccia.* I preparati comprendono anche la pia e l'aracnoide.

Senza far lunghe descrizioni rileviamo i fatti seguenti (V. Fig. 4. Tav. II).

La dura madre non è in alcun modo alterata, la pia invece dappertutto è ispessita e manda nell'interno della sostanza grigia, specialmente in quella dei lobi occipitali, delle grosse trabecole che si arrestano tosto. L'ispessimento è fatto da connettivo e vasi sclerotici.

La sostanza grigia è dappertutto assottigliata. Lo strato delle fibre nervose nel primo strato della corteccia (strato molecolare sottomeningeo di *Meynert*) manca completamente in ogni regione. Nelle regioni motrici la metà superiore delle circonvoluzioni, corrispondente allo strato delle piccole cellule piramidali e a una parte di quello delle grosse cellule piramidali (strato secondo e terzo) mostrasi costituita di granuli e di poche cellule, tutte impicciolate paragonate con quelle di regioni simili ma normali. Le fibre mieliniche scompaiono poco al di sopra dello strato delle grosse cellule piramidali. Queste, tolto la scarsezza del loro numero, hanno le apparenze ordinarie. Strato delle cellule fusiformi normale.

*Talami ottici e corpi striati*, preparati a dissociazione e in sezioni, normali.

*Vasi arteriosi della base* pure normali.

*Nervi periferici.* Le alterazioni sono le stesse per tutti i tronchi nervosi sottoposti al nostro esame, variano soltanto nelle proporzioni essendo più considerevoli nello sciatico.

La parte nervosa di ogni tronco è ridotta a piccoli fascetti i quali sono separati da grande abbondanza di connettivo e circondati da un involucro fibroso straordinariamente ispessito. Benché avessimo usato la precauzione di legare ai due estremi ogni tratto di nervo prima di asportarlo, pure dopo l'indurimento abbiamo trovato nelle sezioni la guaina lamellosa di Ranvier (1) afflosciata, raggrinzata, ora addossata alle fibre, ora di molto allontanata, il che ci ha fatto supporre che lo spazio interposto tra questi involucri e le fibre, virtuale nello stato fisiologico, qui fosse divenuto reale e molto considerevole. Molto sviluppato il connettivo interfascicolare. I tubi nervosi col metodo Weigert-Armanni e con quello all'acido osmico appaiono colorati in scarsissimo numero. Si penserebbe ad una estesa degenerazione se l'uso di altri mezzi coloranti non ci facesse rilevare che la parte non colorata col Weigert-Armanni risulti in gran parte di fibre amieliniche. Onde insieme a forte au-

(1) Cfr. *Archives de physiologie* 1872 e più estesamente: *Leçons sur l'histologie du système nerveux*. T. I. pag. 159 e 197.

mento della parte connettivale giova rilevare la scarsezza delle fibre midollate (1).

*Muscoli.* Gemelli e diaframma: aumento dei nuclei del sarcolemma e assottigliamento corrispondente delle fibre muscolari primitive, presenza di minutissimi granuli colorati in nero dall'acido osmico nelle vicinanze dei detti nuclei (V. Fig. 4.<sup>a</sup> Tav. I). Nella lingua e nei muscoli degli arti superiori niente di notevole.

Delle lesioni che abbiamo riscontrato nei reni, nei polmoni, nel fegato e nella milza non crediamo opportuno intrattenerci, per la nessuna attinenza che esse hanno con la malattia che ci occupa.

(1) Per la colorazione dei fasci nervosi periferici dà soddisfacenti risultati il metodo Weigert-Armanni, adoperato secondo le indicazioni del Dott. Colella. Per cortese comunicazione dell'Autore possiamo darlo qui in nota. Giova osservare che trattasi solamente di variazione nella durata dei diversi passaggi e non di modificazione del metodo, che è lo stesso da noi adoperato.

\* Fissamento dei pezzi in liq. Müller, non lavaggio in acqua, indurimento prolungato in alcool gradatamente e più forte. Inclusione in celloidina e sezioni di buona sottigliezza.

Le sezioni vengono immerse in

Soluzione alcoolica satura di acet. rame emc. 5  
Alcool ordinario " 20

In questo liquido i tagli rimangono per 10-15 minuti, e poscia vengono lavati per qualche minuto in 30 cm. c. di alcool. ord.

Le sezioni subito dopo s'immergono in 15 cm. c. di ematoss. Weigert così preparata:

Ematoss. cristallizzata gr. 1  
Alcool assoluto " 10  
Acqua distillata " 90

Il tutto si fa bollire lentamente, e dopo il raffreddamento si aggiungono 3 cm. c. di soluzione satura a freddo di carbonato di litina.

Il recipiente, insieme ai tagli che contiene, si copre e si pone nel termostato a 40°C., ove le sezioni dovranno rimanere fino a 24 ore nell'ematossilina.

Trascorse le 24 ore, il recipiente insieme ai tagli viene immerso in una buona quantità di acqua distillata, e poco dopo i tagli intensamente colorati in nero vengono immediatamente tratti fuori e passati in 20 cm. c. circa di ferrocianuro potassico e borace.

Ferrocianuro potass. gr. 250  
Borace " 2  
Acqua distillata " 100

Diluiti in quantità prima triplo, poi uguale e poi minore di acqua distillata. Qui vi avviene una decolorazione parziale, la quale richiede (secondo la spessore del taglio) 1/2 1 ora per i centri nervosi; la decolorazione è perfetta quanto la sostanza grigia appare giallo-nericcia e la sostanza bianca appare nera o bleu scuro.

Per il sistema nervoso periferico però la decolorazione è assai più lenta, e la decolorazione simile a quella coll'acido osmico la ottengo abbandonando i tagli per 24, e talvolta 48 ore, in acqua distillata in cui verso poca quantità di ferrocianuro e borace, sorvegliando ben inteso con un piccolo ingrandimento il punto di decolorazione prima di fare ulteriore trattamento.

Consecutivamente (siano nervi siano centri nervosi) le sezioni si passano in buona quantità di acqua distillata, e dopo 10-15 minuti vengono passati in un vetro con alcool a 90 0/0, per esser passati dopo pochi altri minuti in altret-

*Diagnosi microscopica.* Degenerazione dei cordoni posteriori, dei cordoni di Goll e dei fasci cerebellosi diretti della midolla. Assottigliamento delle corna grigie anteriori e posteriori. Atrofia delle cellule della colonna di Clarke. Focolai necrotici di rammollimento nella corteccia cerebrale, con parziale riassorbimento e relativa formazione cistica (poroencefalia). Atrofia dello strato delle piccole cellule piramidali, riduzione numerica delle grosse cellule piramidali. Sclerosi dei piccoli vasi della corteccia. Leptomeningite cronica. Atrofia e sclerosi dei tronchi nervosi periferici. Atrofia bruna parziale nei muscoli.

## II.

### OSSERVAZIONE SECONDA.

*Donna a 56 anni. Corea generalizzata, intensa, esistente da due anni e in itasi sotto forma di atetosi doppia. Intelligenza diminuita, carattere capriccioso.*

Concetta Iadazzo da Napoli, di anni 56, ricevuta nella 1ª sala done dell'Ospedale Incurabili il 1º ottobre 1888 — letto N. 25.

È maritata, di mestiere tessitrice, ha fatto undici figli che tutti morirono nella tenera età di uno a due anni. Ebbe genitori sani; non sa di che malattia morì suo padre, la madre morì per apoplessia cerebrale.

Intorno ai parenti non rileviamo alcuna notizia degna d'interesse.

L'inferma non ha fatto abuso di bevande alcoliche, non ha sofferto reumatismo; riguardo a infezione sifilitica le notizie sono dubbie: ricorda d'aver avuto un'ulcera, sulla cui natura non pos-

tanto alcool assoluto. In fine, dopo 5-10 minuti, invece di portare direttamente le sezioni nello xilolo ove si raggrinzano quasi costantemente, trovo utile passare i tagli dall'alcol ass. in essenza di bergamotto (qualità incolore), e quando, dopo 1-3 minuti, essi non galleggiano più, si passano nello xilolo.

Dallo xilolo le sezioni vengono deposte nel portoggetti, l'eccesso di xilol si toglie, e si include o in balsamo canadense sciolto nello xilolo, o forse meglio in resina Dammar, sciolta in xilolo e trementina a bagno maria (metodo Martiniotti), che si prepara così:

Resina Dammar gr. 5  
Xilol gr. 5

Si mette nella stufa a 60-70° C. fino a che, evaporandosi lo xilolo si ottiene una consistenza sciropposa. Quindi nella stufa stessa si filtra e a freddo vi s'aggiunge olio di trementina, fino a ottenere la consistenza del comune balsamo del Canada.

Nel s. n. centrale vedonsi le più delicate fibre della cort. cerebrale e del midollo colorate in bleu scuro o in nero, e le diverse cellule nervose colorate in giallo-cocozza e differenziate nei loro elementi. Nei nervi periferici è colorata in nero la guaina mielinica, incolore il cilindrassi. „

siamo apprendere nulla, benchè asserisca che in seguito avesse avuto macchie alla pelle e più tardi dolori alle ossa.

Non ha sofferto malattie nervose, solo nella gioventù andava spesso soggetta a capogiri. Non ha sofferto gravi dispiaceri.

L'inferma fa risalire la presente malattia a due anni addietro, nella quale epoca soffriva di un forte dolore all'orecchio sinistro, che persistette continuo per un mese; non ci furono segni di suppurazione. In seguito a queste sofferenze cominciò ad accusare dei movimenti disordinati, involontari alla testa, agli arti inferiori e superiori. Questi movimenti sono cresciuti sempre d'intensità specialmente alla testa ed ai muscoli della faccia, tanto che non potendo più accudire al suo mestiere di tessitrice e più tardi alle faccende di casa, s'è ricoverata in quest'ospedale.

**ESAME OBIETTIVO** — L'inferma giace a letto supina, è agitata da squisiti movimenti coreici molto intensi, estesi a tutta la persona. I muscoli della faccia sono in continuo movimento, corruga la fronte, fa delle smorfie grottesche, contrae fortemente le labbra; poi le rilascia, contorce la bocca ora verso destra ora verso sinistra, esegue coi mascellari certi movimenti che imitano la masticazione.

Tutte queste contrazioni si succedono irregolarmente, sono quasi continue, con intervalli brevissimi.

Quando s'invita l'inferma ad aprire la bocca non si osserva alcun movimento del velopendolo, però la lingua è agitata da continui movimenti, per cui ora è spinta contro una guancia, ora si addossa alla volta palatina, ovvero è tirata indietro e successivamente spinta in avanti. Può cacciarla fuori dalla bocca e tenerla così per pochi minuti, poi la rientra d'un colpo. Fuori della bocca è un po' tremula; può dirigerla bene a destra e a sinistra, però i movimenti sono celeri e si eseguono con una grande instabilità, la quale è in certo modo frenata dalla volontà della paziente.

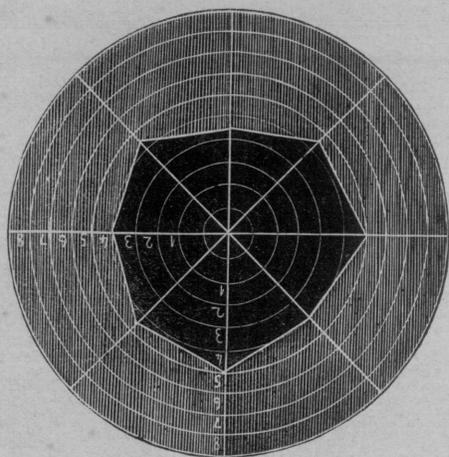
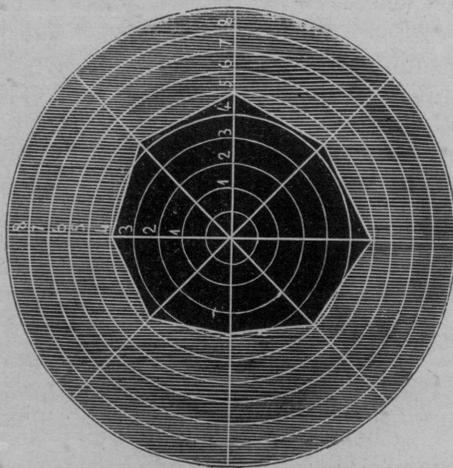
La testa si dimena a destra e a sinistra, si flette e si estende, fa dei movimenti di rotazione spesso molto intensi, irregolari e che si succedono senza interruzione.

Nello stesso modo si osserva una grande instabilità delle spalle, le quali sono fortemente sollevate e abbassate ora contemporaneamente ora alternativamente.

Dal lato degli arti superiori si notano grandi gesticolazioni o di tutto un arto o dell'avambraccio e della mano, sembra che cacci delle mosche o che chiami qualcuno da lontano o che s'aggiusti la coperta del letto; questi movimenti per lo più si alternano nelle due braccia, ma si succedono incessantemente. Le dita sono agitate da movimenti di flessione sull'articolazioni metacarpo-falangee, specialmente l'indice e il pollice.

La volontà modera tutti questi movimenti esagerati: si fa bene il segno della croce, ma in fretta; nel portar la mano alla fronte quasi vi batte contro. Invitandola a bere avanza il braccio, sempre in preda a movimenti gesticolatori, dirige la mano fortemente di-

stesa contro il bicchiere, l'afferra, lo porta con sveltezza alla bocca e riesce a bere senza far cadere una goccia d'acqua; nel compiere quest'atto anche i movimenti della testa sono abbastanza attenuati. Riesce facilmente a pigliare un ago sul tavolino.



*Forza muscolare.* Discretamente conservata ad ambedue le mani. — Senso muscolare integro. — Eccitabilità elettrica normale.

*Arti inferiori.* I movimenti sono qui analoghi a quelli degli arti superiori; stando a letto solleva ora un arto ora l'altro, flette la gamba sulla coscia, la coscia sul bacino, spesso porta l'arto in abduzione. Anche le dita dei piedi si estendono e si flettono, spe-

cialmente le grosse dita; anche i piedi fanno dei movimenti di aduzione, di flessione ed estensione. Può eseguire cogli arti inferiori tutti i movimenti che le vengono ordinati, però tutti questi movimenti si compiono con esagerazione.—La forza attiva dei muscoli è discreta d'ambidue i lati.

Può reggersi all'impiedi anche ad occhi chiusi.

*L'andatura* è alquanto bizzarra, esegue passi piccoli, regolari, nel tempo stesso che cogli arti superiori fa gesticolazioni irregolari e a grande raggio e colla testa movimenti di affermazioni che suscitano l'ilarità.

*Nel sonno* tutti questi movimenti cessano completamente.

*Riflessi*: un po' pronunziati quelli cutanei; i riflessi tendinei molto esagerati, si può produrre alle volte il fenomeno del piede.

*Tutte le sensibilità*, tattile, termica, elettrica, dolorifica, scrupolosamente osservate a più riprese e in diverse epoche, risultano perfettamente conservate.

*La pressione sulle regioni ovariche* non suscita speciali fenomeni.

*Sfera psichica*. L'intelligenza è diminuita più che non comporti l'età dell'inferma, la memoria però è ben conservata. Il marito ci fa notare che mentre prima della malattia era sempre di buon umore e affettuosa, in seguito è divenuta irascibile in grado considerevole. Risponde con arroganza alle domande, spesso inveisce con vie di fatto contro gl'inservienti e contro noi stessi, allorchè la si contraria in qualche cosa.

Voleva uscire dall'ospedale per sentimenti di gelosia, suscitati dalla lontananza del marito.

*Vista*. Le pupille reagiscono bene, mezzi e fondo oculare normali.

L'esplorazione col perimetro di Foerster fece rilevare ridotto il campo visivo per medioere estensione nel segmento periferico, egualmente in ambedue gli occhi (V. Fig.).

Altri organi e funzioni normali.

*Autopsia eseguita il 9 Novembre 1890, 48 ore dopo la morte.* (1) — Sviluppo scheletrico normale — colorito della cute, terreo — pannicolo adiposo sottocutaneo e masse muscolari bene sviluppate. Varici di picciol volume alla regione interna della gamba destra. Escare necrotiche superficiali e poco estese al sacro e a livello dei due trocanteri.

*Cervello e midolla spinale*. — Calotta cranica molto ispessita nella regione anteriore per sviluppo considerevole dei seni frontali che arrivano quasi sino al limite superiore del frontale; è ugualmente ispessita nella regione occipitale. La dura meninge vi aderisce intimamente a livello del seno longitudinale, senza che, ciononostante, ci

(1) Ci corre l'obbligo di ringraziare distintamente il Ch.mo Prof. Modesto de Ritis per averci ceduto il reperto necroscopico ed i pezzi anatomici di quest'inferma ch'erano di sua spettanza, essendo la medesima cessata di vivere nella di lui Sala degl'Incurabili.

sia aumento delle granulazioni del Pacchioni. Dei suoi seni solamente i petrosi contengono dei grumi sanguigni rosso-bruni essendo vuoti gli altri. Aracnoide e pia alquanto intorbidata specialmente in vicinanza della grande scissura ma non ispessite. La pia si distacca con facilità dalle circonvoluzioni sottostanti. Liquido sottoaracnoideale leggermente aumentato.

Non c'è traccia di ateromasia od arteriosclerosi. Le circonvoluzioni sono nel loro insieme alquanto impicciolite ed i solchi più divaricati dell'ordinario; ma di speciale nulla presentano dal punto di vista patologico.

Fatto un taglio parallelo alla circonvoluziane del corpo calloso secondo il metodo di Flechsig, apparisce la sostanza cerebrale alquanto anemica, ma di buona consistenza. Nei ventricoli laterali e medio abbondante il liquido cefalo-rachidiano. Quarto ventricolo normale.

L' emisfero destro fu conservato intatto per eseguire i tagli dopo indurimento, lasciando anche in sito la pia per le ricerche microscopiche. Nulla fu riscontrato nei tagli alla *Pitres* eseguiti più tardi dal Prof. *Armani* su questo emisfero.

Nulla egualmente nel cervelletto e nel ponte.

*Midolla spinale* — Considerevole accumulo di sangue nella metà inferiore e posteriore del canale vertebrale, dovuto verisimilmente ad ipostasi cadaverica. Involueri e sostanza propria della midolla perfettamente normali quanto a simmetria, volume, colorito e consistenza.

*Torace* — Polmoni liberi da aderenze, alquanto enfisematici ai margini, fortemente andracotici. Nessuna traccia di liquido. Glandole peribronchiali grosse ed andracotiche.

Cuore piccolo, contratto, contiene sangue fluido, nerastro nel ventricolo e nella orecchietta destra. Al taglio apparisce rosso-brunastro e duro. Endocardio e pericardio normali. Aorta pure normale.

*Addome* — Visceri afflosciati, nessuna presenza di liquido. Il fegato è piccolo. I vasi aberrantia di Haller sono molto visibili come tante cicatrici superficiali. Consistenza normale, colorito brunastro, anemia di alto grado. Cistifellia piena.

Milza assai impicciolita, dura, compatta e liscia al taglio; abbondanti i sepimenti connettivali.

Reni atrofici, granulosi.

Utero retroverso, alquanto ingrossato. Dal muso di tinca pende un polipetto nerastro, molle e poco più grosso di una nocella.

Vescica piena.

Masse muscolari: niente di notevole.

Nervi periferici, di apparenza normale.

*Diagnosi anatomica* -- Nefrite interstiziale cronica. Assenza di lesioni macroscopiche nel sistema nervoso centrale.

REPERTO ISTOLOGICO — I. *Midollo lombare*. Piccolo ingrandimento. Le corna anteriori e posteriori e i cordoni midollari appariscono nelle

proporzioni ordinarie. Nelle corna anteriori le cellule sono abbondanti e spiccano vivamente come tanti punticini neri ed angolosi. Son disseminate in tutta la parte anteriore ed esterna delle corna anteriori, essendone la parte interna di queste e soprattutto la posteriore del tutto sprovvista. I fasci midollari assumono dappertutto un colorito bluastro intenso ad eccezione di una sottile zona periferica sottostante alle meningi ove il colorito tende alquanto al giallastro per un'estensione di 1-2 millimetri. Non è compatto ma è intersecato di strie ora giallastre ora bluastre. Agli estremi del diametro delle midolla, in corrispondenza dei fasci laterali si osserva un piccolo tratto triangolare e di un colorito giallastro un po' più compatto di quello segnalato precedentemente; non accenna però neppure lontanamente a quell'aspetto caratteristico dato dai cordoni degenerati. Le meningi hanno spessore e apparenza normale.

Forte ingrandimento. Il colorito nerastro assunto dalle cellule delle corna anteriori è dovuto ad accumulo di granuli neri paragonabili nel miglior modo a micrococchi disposti entro il corpo cellulare. (V. *Fig. 6. Tav. II*). Non tutte le cellule però hanno il medesimo contenuto essendovene di quelle (poche però e piccole) che ne sono sprovviste. Si riscontrano tutte le gradazioni; dalle cellule contenenti un deposito di pochi granuli minutissimi attorno al nucleo nella zona endoplastica, fino a quelle in cui tutto il contenuto cellulare, compreso il nucleo, è trasformato in una massa di granuli nerastri.

Come rilevasi dalla figura annessa giammai simili granuli si trovano nei prolungamenti delle cellule i quali si possono seguire agevolmente per tratti considerevoli. Fatta astrazione del contenuto, il volume delle cellule e il numero e la grossezza dei prolungamenti non sono inferiori alle proporzioni ordinarie.

Quei depositi granulosi, osservati senza colorazione o nelle colorazioni al carminio, si mostrano pallidi, e di un colorito tendente al giallo; l'eosina non li colora affatto.

Nelle corna posteriori le cellule sono scarse e non presentano alcun colorito estraneo nel loro interno. Nella sostanza bianca delle parti periferiche ove si riscontrava quel colorito gialletto nell'esame a piccolo ingrandimento, si osserva un impicciolimento straordinario delle fibre nervose, delle quali soltanto poche qui e là hanno il volume di quelle che si riscontrano nelle parti adiacenti della medesima sostanza. Numericamente però non sono inferiori al normale.

*II. Midollo dorsale.* Piccolo ingrandimento. Le corna anteriori non presentano, viste a piccolo ingrandimento, quei punticini vivamente differenziati dal resto, notati nella regione lombare e che corrispondevano alle cellule ganglionari. Bene visibile è invece la colonna di Clarke, la quale apparisce d'un colorito giallo-bluastro, che si continua indietro senza limite preciso colle corna posteriori. La sostanza bianca della midolla è colorata in bleu intenso nei

cordoni posteriori, nei cordoni anteriori, nella metà posteriore dei cordoni laterali e nella zona limitante laterale della sostanza grigia; nel rimanente, vale a dire nella metà anteriore ed esterna del cordone laterale, presenta un colorito giallo-bluastro poco intenso.

Forte ingrandimento. Nelle corna anteriori le cellule ganglionari sono scarse, in talune sezioni se ne contano 2, in tal'altra 3-4 e non più.

Vi è soltanto nella parte posteriore del corno anteriore, lato esterno, un piccolo gruppo di cellule rotondeggianti o clavate e senza prolungamenti, che risalta per la sua costanza in tutte le sezioni di questa regione. Nelle colonne di Clarke poche cellule globose disseminate tra le piccole cellule proprie a questa regione e pochi fascetti intensamente colorati. Nelle corna posteriori nulla d'interessante.

A fortissimo ingrandimento tutta la zona dei fasci laterali ove si notava quella lieve modificazione di colorito non presenta null'altro, in fuori di un maggior diradamento delle fibrille.

III. *Sezione cervicale.* Piccolo ingrandimento. Le cellule delle corna anteriori si raggruppano in tre piccoli cumuli disposti nei due terzi esterni del rispettivo corno, e risaltano per il loro colorito bruno. La sostanza bianca è dappertutto di colorito bleu intenso salvo le piccole modificazioni precedentemente ricordate, che qui si riproducono.

Forte ingrandimento. Si costatano nelle cellule delle corna anteriori i medesimi fatti che nella regione lombare e quindi ci risparmiamo di descriverli. Il canale ependimale un pò allungato trasversalmente è occupato da un cumulo di piccole cellule rotondeggianti. Le fibre radicolari posteriori perfettamente normali, come pure le anteriori.

*Bulbo.* Nei vari fasci del bulbo, nei nuclei di origine e nella formazione reticolare nulla di anormale. Più per curiosità anatomica che per reale importanza, segnaliamo la divisione in due segmenti della piramide anteriore fatta da un grosso cordone di cellule ganglionari che si estende dal nucleo che circonda le piramidi verso l'interno del bulbo fin quasi a toccare il corpo giustaolivare anterointerno, ma senza unirsi con esso.

Le sezioni della *protuberanza*, dei *peduncoli cerebrali* e della *capsula interna* parimenti di apparenza normale.

*Cervello.* Tutti i punti della corteccia sottoposti al nostro esame sono normali sotto ogni riguardo. Normali ancora i *talami ottici* ed i *corpi striati*.

*Cervelletto.* (preparato col metodo del Dr. Breglia (1)). Nessuna

(1) Questo metodo che noi raccomandiamo per la stabilità delle sostanze coloranti adoperate, è stato comunicato dall'Autore all'Ass. dei Naturalisti e medici di Napoli nella tornata del 19 marzo 1889. Vedi A. BREGLIA — *Contributo ai metodi di colorazione del sistema nervoso centrale* (Giornale dell'Ass. dei Naturalisti e Med.; Anno I, p. 169).

alterazione nella sostanza bianca, nei corpi olivari e nella corteccia. Le cellule del Purkinje sono voluminose e provviste di prolungamenti che si possono accompagnare qualche volta fino alla superficie.

*Nervi periferici e muscoli.* Nessuna alterazione.

*Diagnosi microscopica.* Infiltramento pigmentario delle cellule ganglionari delle corna grigie anteriori delle regioni lombare e cervicale.

### III.

Le osservazioni di Corea cronica seguite da necropsopia sono le seguenti, che riassumiamo brevemente come abbiamo già detto, per completare il nostro studio sulla Corea cronica.

#### Osservazione I. (Cazenave)

Corea intensa e generale, esistente da parecchi anni; indebolimento intellettuale, disturbi della parola e della deglutizione — rotazione degli occhi — sensibilità integra — morte a 56 anni.

*Autopsia.* Liquido cefalo-rachidiano aumentato — anemia e atrofia cerebrale — principio di rammollimento nel cervello. Rammollimento completo della metà anteriore della midolla speciale (1).

#### Osservazione II. (Golgi)

Corea generale (complicata probabilmente a paralisi progressiva). Morte a 43 anni.

*Autopsia.* Pachi-lepto-meningite cronica — atrofia delle circonvoluzioni cerebrali, rammollimento della sostanza bianca, punti di degenerazione grigia attorno al corpo striato e nel centro ovale. Rammollimento della sostanza bianca della midolla spinale.

*All'esame istologico:* arterio-sclerosi nelle circonvoluzioni frontoparietali, assottigliamento e degenerazione calcarea, grassosa e pigmentaria delle cellule ganglionari e del Purkinje.

Sclerosi dei cordoni posteriori e laterali nella sezione cervicale della midolla (2).

#### Osservazione III. (Mackenzie)

Corea intensa complicata a stato maniaco — morte a 61 anni.

*Autopsia.* Aracnide cronica, atrofia cerebrale, idrocefalo ventricolare (3). Manca il reperto microscopico.

(1) CAZENAVE — *Union médicale*, 1° marzo 1853.

(2) *Rivista clinica* 1874, pag. 361.

(3) MACKENZIE BACON — *Journal of Mental Science* — Juin 1880 T. XXVI, pagina 253.

**Osservazione IV. (Clongton)**

Corea cominciata lentamente sei anni innanzi con forte cefalgia frontale — riflessi esagerati — iperestesia — difficoltà nei movimenti della lingua, parola difficile — demenza nell'ultimo anno — morte a 38 anni.

*Autopsia.* Parete cranica ispessita — corpuscoli di Pacchioni voluminosi — pachilepto-meningite — emonezie sotto-aracnoideali nei lobi medi. Atrofia delle circonvoluzioni — anemia del cervello — piccoli focolai di rammollimento nel talamo ottico. Meningi spinali, cordoni anteriori della midolla iperemici (1).

**Osservazione V. (Macleod)**

Corea generalizzata, duratasei anni, disturbi della parola, indebolimento mentale. Sopravvenne grande stupore alcune settimane prima della morte avvenuta a 66 anni.

*Autopsia.* Al di sopra dell'emisfero sinistro, sotto la dura madre, si riscontrò una cisti ripiena di sangue limitata da una membrana spessa di nuova formazione. Occupava la zona mostrice estendendosi molto in avanti e indietro. La pia madre aderiva alle circonvoluzioni.

Tutta la parte motrice nella sua parte superiore compressa e atrofica (2).

**Osservazione VI. (Macleod)**

Corea intensa e generale sviluppata all'età di 70 anni — paralisi delle membra inferiori — indebolimento progressivo dell'intelligenza — morte a 73 anni.

*Autopsia.* Tumori fibrosi, della grossezza di una castagna a un pisello comprimenti il piede della prima e seconda circonvoluzione frontale e la metà superiore della frontale e parietale ascendente — atrofia della sostanza grigia sottostante. Altro tumore quanto un cece all'estremo anteriore della grande falce. Ateromasia (3).

(1) Questa osservazione fu pubblicata per la parte clinica da Maclaren nel 1874 nel *Journal of Mental Science*. Vol. XX, pag. 97. Il rimanente della storia clinica sino alla morte, e l'autopsia sono state scritte dal Dott. Clongton e riferite da Macleod nel medesimo *Journal of Mental Science* 1881, XXXIII, pagina 198.

(2) *Journal of Mental Science*. Luglio 1881.

N. B. Questo caso fa parte delle osservazioni pubblicate sotto il nome di corea ereditaria.

(3) *Journ. of Ment. Sc.* (già cit.)

**Osservazione VII. (Macleod)**

Corea a 49 anni — demenza — morte a 55 anni.

*Autopsia.* Al di sotto della dura madre cisti sanguigne estendenti sulla convessità di ciascun emisfero, al lato parietale e alla parte posteriore dei lobi frontali sin nella scissura di Silvio. La pia aderente alle circonvoluzioni parietali. Aтроfia delle circonvoluzioni, molto considerevole in quella del lobo parietale. Ateromasia (1).

**Osservazione VIII. (Wassitch)**

La corea data da 7 anni, cominciò all'età di 34 anni. Tutti i muscoli ne sono presi eccetto quelli della faccia. Allucinazioni, delirio di persecuzione. Pupille ineguali — morte a 42 anni.

*Autopsia.* Nessuna lesione fu riscontrata nel cervello o nella midolla. (2)

**Osservazione IX. (Berkley)**

Corea durata 7 anni e finita colla demenza. Morto a 41 anni.

*Autopsia.* Arterio sclerosi di grado leggiero nel cervello — corpuscoli umiloidi nella guaina linfatica dei vasi — rammollimenti puntiformi della sostanza bianca — degenerazione pigmentaria della corteccia e dei gangli.

Alterazioni simili nella midolla specialmente a livello dei rigonfiamenti, sclerosi dei cordoni autero-laterali molto avanzata (3).

**Osservazione X. (Huber)**

I movimenti coreici apparvero a 45 anni, e poco a poco divennero sempre più intensi. Sopravvennero disturbi psichici (accessi maniaci con carattere di psicosi epiletica) pei quali finì nel manicomio di Rheinau dopo circa 10 anni.

*Autopsia* fatta da Eberth. Grosse piastre ossificate alla faccia interna del frontale. Dura madre cosparsi nella sua superficie interna di depositi grigio-giallastri (il testo non specifica la natura di questi depositi, parla soltanto di *graugelbe Auflagerungen*) dello spessore di una linea ed estesi alla più gran parte del cervello.

Ispezzimento irregolare e intorbidamento della pia. Sostanza cerebrale e midollare, e vasi normali (4).

(1) *Journ. of Ment. Sc.* (già cit.).

(2) *Wassitch.* Thèse de Paris, 1883.

(3) *Philad. medical News* XLIII, 1883, p. 200.

(4) *Virchow's Archiv.*, 1887, p. 278.

**Osservazione XI. (Tessier)**

Movimenti coreici esteci a tutti i muscoli della faccia, del tronco e delle membra. Disturbo della parola. Morte a 79 anni, dopo due anni di malattia.

*Autopsia.* Rammollimento della corteccia in forma di placche alla faccia esterna dei due lobi occipitali e sopra la seconda e la terza circonvoluzione frontale dell'emisfero sinistro. È esclusivamente limitato alla corteccia. Lieve ispessimento e congestione della pia madre. Tutto il resto normale (1).

IV.

La natura delle lesioni spinali di questi nostri infermi anatomicamente non ha bisogno di alcun chiarimento, essendo per sé medesima evidente.

Nell'uno la degenerazione ha colpito i cordoni posteriori e i cerebellosi diretti in tutta la loro estensione ad eccezione nei primi, di una piccola porzione di fibre che—più apparenti nel midollo cervicale—hanno sede immediatamente in dietro della commissura posteriore. Questo fatto, che con ogni probabilità tiene ad una funzionalità e destinazione diversa di quelle fibre in rapporto al cordone posteriore, costituisce dopo le ricerche di *Schulze* un reperto frequente nella sclerosi sistematizzata dei cordoni posteriori.

Nella seconda inferma i cordoni midollari non si possono dire lesi, ma neppure assolutamente normali. Ci è quella gradazione di colorito nei cordoni laterali e posteriori che, per quanto poco accentuata, dev'essere tenuta in conto, perchè si mantiene costante in tutto il tragitto della midolla. Anzi nelle sezioni cervicali accenna ad una demarcazione, in quanto che il colorito sbiadito si limita alle parti esterne e mediane del cordone laterale e nella metà interna del posteriore. È questo un principio di degenerazione? Non si può affermarlo con precisione. Se questi fatti fossero limitati esclusivamente alla zona laterale periferica della midolla, benchè limitati, potremmo spiegarceli come l'espressione di un aumento della glia; la qual cosa non è, come fa notare *Edinger* (2) un fatto straordinariamente raro nei vecchi. Riuscito d'altra parte infruttuoso il processo dell'*Adamkiewicz* ci è giuocoforza rimanere in dubbio, non suggerendo la tecnica microscopica alcun altro mezzo per risolvere la quistione.

Si tratta verisimilmente di lesioni qualitative della mielina, non apprezzabili cogli attuali mezzi d'indagine.

(1) Bull. Soc. Anat. 8 febbraio 1889, p. 85.

(2) L. EDINGER — *Anatomie des centres nerrent* ed fr. del 1889 p.

Comunque sia una lesione importante nella midolla di quest'infirma è costituita dalla comparsa del pigmento nelle cellule ganglionari delle corna anteriori. Non sappiamo definirla una degenerazione pigmentaria, come a prima vista sembrerebbe ovvio, a causa della normale grandezza che tuttavia le cellule conservano, malgrado la straordinaria quantità di pigmento che le sovraccarica ed inoltre per la giusta proporzione delle loro diverse parti e la ricchezza e robustezza dei prolungamenti. Onde ci è parso più conforme al vero interpretare la lesione come aumento patologico, spinto all'estremo grado, del contenuto di granuli pigmentati normalmente esistente nel protoplasma di queste cellule. Si tratta dunque di infiltramento pigmentario e non di degenerazione.

Oltre le lesioni midollari, che come vedremo in seguito, non hanno molto valore per la patogenesi della corea, abbiamo rilevato nel cervello di Donato due fatti molto importanti, vale a dire la atrofia della sostanza grigia delle circonvoluzioni e la meningite, ed i focolai necrotici. Se in questo cervello avessimo riscontrato un aumento della glia ed alterazioni vasali non avremmo esitato ad avvicinare nel loro complesso queste lesioni a quelle che si riscontrano nella denenza paralitica, ma ciò non essendo dobbiamo definire il processo come un'atrofia della sostanza grigia, probabilmente secondaria alla sclerosi meningea per la riduzione da questa prodotta del territorio vascolare. Le cavità cistiche indirettamente dipendono anch'esse dalla diminuita irrigazione sanguigna. Da prima hanno avuto luogo dei piccoli focolai di rammollimento per necrosi della sostanza grigia, poi la dissoluzione granulogrossa di quest'ultima e finalmente il riassorbimento. Questo avviene con maggiore facilità ove le parti rammollite e disgregate comunicano col liquido cefalo-rachidiano, e ne risultano dei vuoti, che dopo l'*Heschl* ed il *Petrone* (1) sono stati compresi, insieme ad altri di natura diversa, sotto il nome poroencefalia.

## V.

Di che natura sono le lesioni coreiche? Qual'importanza assegneremo alle lesioni riscontrate nei nostri casi?

La grande analogia etiologica e sintomatica tra la corea del Sydenham e la corea cronica progressiva ci permette pensare ad analogie circa la sede anatomica, se non circa la natura o la estensione delle lesioni stesse,

Per la corea del Sydenham un lungo cammino è stato fatto. Mercè una serie infinita di rigorose ricerche si è potuto sostituire all'antico concetto di *nevrosi* il concetto anatomico, riguardante la

(1) PETRONE — Osservazioni anatomico-patologiche e considerazioni cliniche sopra tre casi di poroencefalia (Rivista Internazionale, Anno III).

causa di essa in una lesione, benchè molto variabile, generalmente posta nel territorio cortico-motore.

Molte teorie (la *inglese* o cerebrale, la *francese* o spinale ecc.) sono state avanzate per rischiarare il capitolo dell'anatomia patologica della corea vulgaris, ma, cosa rara a verificarsi, la loro molteplicità piuttosto che ostacolare la soluzione dell'intricato problema, contribuì invece a fornire i più preziosi elementi, onde imprimere alle investigazioni ulteriori un esatto indirizzo.

Noi sorvoliamo a un'esposizione minuta dei fatti riguardanti la corea del Sydenham, la cui analisi non può esser esposta in maniera più seria di quello che fecero il Patella (1) e il Giuffrè di Palermo (2), alle memorie dei quali Autori rimandiamo chi ne abbia vaghezza.

Se per la corea volgare le ricerche da lungo tempo preparate hanno già dato il loro frutto, non possiamo dire lo stesso per la corea cronica essendo le ricerche anatomiche tuttora al loro inizio. Ma dal momento che le considerazioni cliniche ci obbligano perentoriamente a fare della corea cronica una forma della corea volgare (essendo una essenzialmente la forma morbosa) possiamo a buon diritto pensare che le lesioni in quest'ultima debbano avere sede analoga a quella.

I concetti fisio-patologici del movimento coreico, i disturbi psichici costanti nella corea cronica han già fatto pensare *a priori* alla possibile esistenza di lesioni corticali o nel dominio psico-motore (3). Queste induzioni più che in base ai pochi e incompleti reperti necroscopici sono state formulate sulle conoscenze acquistate nel dominio della corea volgare.

A lesioni corticali si pensò nella corea volgare quando questa si presentava associata a disturbi mentali e reperti anatomici dimostrarono le giustezze di una tale lesione. Ci piace a questo proposito riferire un prezioso brano dalla memoria del Patella (4), il quale così si esprime: " se si considera il valore semiologico del movimento coreico nella più intima espressione della sua natura, si comprende agevolmente come molteplici condizioni morbose quando rispondano a determinate localizzazioni possano essere capaci a metterlo in iscena. Esso appunto, siccome lunga assai è la via rispondente a questa localizzazione ed ha rapporti complessi cogli altri centri delle più varie funzioni nervose, così data una delle

(1) *F. Patella*. Contribuzione anatomo-patologica e clinica allo studio della corea minore. Padova, 1888.

(2) *L. Giuffrè*. Sulla corea del Sydenham. Note cliniche ed esposizione di una nuova teoria. Palermo, 1886

(3) Sulla fisio-patologia dei movimenti coreici si consulerà con profitto la memoria del FORNARIO: *Sui movimenti coreici e le forme di Corea minor* (La Psichiatria — Anno VII. Fasc. 3 e 4) ove la questione è trattata ampiamente col concorso di ricerche cliniche e sperimentali.

(4) Op. cit. pag. 33.

predette condizioni morbose, potrà esser puro nella sua espressione di fenomeno attinente alla motilità, quando esclusivamente, isolatamente la via di conduzione di questa ne saranno colpite. Quando invece da queste vie le alterazioni in discorso invaderanno altri centri, si potranno associare al tipico quadro dell'acorea fenomeni mentali, nel corso di lesioni cortico anteriori, fenomeni di lesa innervazione della sensibilità quando i centri di questa o le sue vie di conduzione saranno colpite dalle predette alterazioni „.

Ma lasciando adesso le considerazioni d'indole generale e di analogia, veniamo subito alla interpretazione dei nostri due reperti o meglio a un tentativo di interpretazione giacchè fin'oggi, essendo molto povero il materiale scientifico, teniamo più a constatare i fatti che a trarne delle deduzioni.

E riferendoci al primo nostro reperto ci affrettiamo a confessare che la grande varietà delle lesioni sparse in tutto quanto il dominio del sistema nervoso centrale e periferico ci ha fatto dubitare per un momento se una conclusione di qualche interesse ci osse dato dedurre.

Certamente le lesioni cerebrali qui riscontrate (focolai necrotici e di rammollimento, atrofia della sostanza grigia e a preferenza delle cellule piramidali, leptomeningite cronica) devono aver per noi il valore principale poichè esse oltre a spiegarci l'intensità dei disturbi coreici analogamente ai simili reperti della corea volgare, ci danno pure sufficiente spiegazione dei disturbi dell'intelligenza.

Circa le lesioni della midolla spinale (degenerazione dei cordoni posteriori e dei fasci cerebellari diretti) ci sembra poterci nettamente pronunziare non ostante il reperto simile del caso di Golgi (1) in precedenza da noi riassunto.

Senza dubbio vi troviamo le note comuni della tabe dorsale la più avanzata. Se in vita noi non potemmo diagnosticare questa malattia, ciò va attribuito alla mancanza di notizie anamnestiche. Nè l'assenza del riflesso rotuleo da solo ci poteva far pronunziare su questa lesione concomitante, giacchè l'esame negativo del fondo oculare, del riflesso pupillare, la coesistenza dei sintomi coreici imponenti ecc. erano ragioni sufficienti per non permetterci di formulare un diverso giudizio diagnostico. Che anzi la mancanza del riflesso ci sorprese abbastanza, e noi nelle considerazioni cliniche avemmo a notare: “ — i riflessi tendinei e aponevrotici, se in qualche caso si sono trovati diminuiti o mancanti *sembra non doversi attribuire alla malattia* giacchè nella grandissima maggioranza dei casi simili disturbi non sono stati mai notati „ (2).

(1) C. Golgi. Riv. Clinica 1874 p. 361.

(2) *Cirincione e Mirto*. Corea cronica progressiva e corea di Huntington. pag. 58.

Circa le lesioni dei nervi periferici qui riscontrate (assottigliamento delle fibre, aumento del connettivo) noi non possiamo asserire se abbiamo o no un'importanza nel quadro della corea o se piuttosto stiano in rapporto colle alterazioni degenerative delle midolla ove oltre alle lesioni dei fasci esisteva anche atrofia delle corna posteriori e anteriori.

A confortare la prima ipotesi noi potremo citare un reperto analogo in un caso di corea vulgaris dovuto ad Elischer, (1) però in nessuno dei pochi reperti di corea cronica figura una alterazione simile dei nervi periferici, benchè è dubbio se gli autori rispettivi vi avessero portato la loro attenzione. Inoltre è a notare come nel reperto di Elischer ora citato coesisteva con la sclerosi dei cordoni nervosi periferici una simile alterazione diffusa a tutto il sistema nervoso cerebro-spinale. In base a queste considerazioni noi c'impianiamo la più grande riserva.

Resterebbero dunque come substrato anatomico (materiale) della corea, in questo 1° nostro reperto, le lesioni corticali e le subcorticali. Sotto questo punto di vista le nostre ricerche potrebbero meritare una qualche considerazione e insieme ai reperti degli altri autori (Maclarèn (2), Macleod (3), Berkley (4)) forse potrebbero valere a dilucidare la patogenesi dei disturbi motori nonchè le notevoli alterazioni psichiche e specialmente della parola. La natura delle lesioni ci spiegherebbe inoltre il decorso lento, cronico e progressivo della malattia. Noi qui potremmo far molte teoriche considerazioni in proposito; ma crediamo meglio di astenercene aspettando nuovi fatti. Nè d'altra parte spenderemo troppe parole per darci ragione del meccanismo di produzione dei disturbi motori e psichici e per metterli in rapporto con le lesioni in questo caso riscontrate: potremmo ripetere per conto nostro le ragioni già addotte da distinti autori, segnatamente dal Giuffrè (4) a proposito della corea di Sydenham.

Ma tutte queste lesioni non hanno trovato un riscontro nel secondo dei nostri casi. Qui all'infuori di quell'infiltramento pigmentario nelle grosse cellule delle corna anteriori nella sezione lombare e cervicale della midolla, null'altro ci fu dato ritrovare

(1) *Elischer*. Ueber die Veränder. in den periph. Nerven und im Rückenmark bei chorea minor. — Virchow's Archiv. Bd. 61 — pag. 485. 1874. Bd. 63. pag. 174. 1875.

(2) *J. Maclar* n Journal of Ment. sc. aprile 1874 XX. p. 97.

(3) *Macleod*. Journ. of Ment. sc., luglio 1881 (tre reperti).

(4) *Berkley*. Phil. Med. News, XLIII, 1883, pag. 200.

(5) Op. cit. — Il Giuffrè, forte sostenitore della teoria cerebrale, ammette che nella corea si tratti di *funzionalità accresciuta e perversità dei centri corticali*. L'A. dopo una fine analisi del movimento normale, accennando alle dottrine di Galeno, Winslow, Duchenne, Beaunis, conclude che l'atassia coreica dipende per l'un fattore da esaltazione nell'automatismo dei centri motori e per l'altro da mancanza di sincronismo (Golgi) e da sproporzione di attività dei diversi gruppi cellulari delle zone cerebrali.

anche armati dei più recenti metodi d'indagine e della pazienza la più sconfinata.

La corteccia studiata con speciale attenzione non mostrò lesioni di sorta: normale la sostanza bianca subcorticale, normali i grossi gangli della base, il ponte, il bulbo, la midolla, i nervi periferici e i muscoli. Il nostro faticoso lavoro fu qui coronato da un completo insuccesso.

Come è possibile spiegarci anatomicamente questo caso di corea cronica progressiva?

Noi non sappiamo dare gran valore a quella speciale pigmentazione delle cellule delle corna anteriori sebbene simile alterazione figurò anche nei reperti di Golgi e di Berkley già citati; ci limitiamo a constatare il fatto tralasciando ogni apprezzamento sul significato patogenetico che esso per avventura avesse potuto avere.

Lo stesso valga per quel diradamento delle fibre midollari notato lungo i fasci di Flechsig, fatto che potrebbe esser interpretato come un primo inizio di degenerazione, ma che non ci condurrebbe a conclusioni di sorta essendo perfettamente sconosciute le funzioni di questi fasci e i sintomi ai quali la loro degenerazione possa dar luogo.

Concludiamo perciò col dire che in questo caso le lesioni non erano istologicamente costatabili. Probabilmente trattavasi qui di disturbi funzionali, di lesioni molecolari, non dimostrabili coi mezzi attuali di ricerca. Anche nel caso di Wassitch (1) più innanzi riportato, l'autopsia, sebbene non aiutata da ricerche microscopiche, fu completamente negativa. Questi due casi in cui è mancata la base anatomica materiale trovano il loro riscontro nei non rari reperti di corea volgare, anch'essi negativi, in base dei quali fu permesso sino a pochi anni addietro annoverare la corea tra le nevrosi. — « Certo, non vi ha cosa che possa ripugnare alla mente dello scienziato quanto l'ammissione di disordini più o meno molteplici delle varie funzioni del sistema nervoso *sine lesione materialae*. L'espressione di nevrosi solo ha diritto di esser conservata per denotare la importanza dei nostri metodi d'indagine e non mai per significare che possano esistere alterazioni funzionali senza che a queste corrispondano modificazioni istologiche più o meno sottili, nella intricata compage del sistema nervoso. Talune volte, spiccate sintomatologie non devono attenere che a semplici lesioni muscolari, le quali ancora in oggi, stante l'insufficienza dei nostri metodi d'indagine e per le condizioni speciali nelle quali, trattandosi di patologia umana, possiamo compiere l'esame istologico, sfuggono affatto alle nostre ricerche » (2)

In base a queste considerazioni e sulla guida delle cognizioni fisiopatologiche del movimento coreico noi dovremmo ammettere

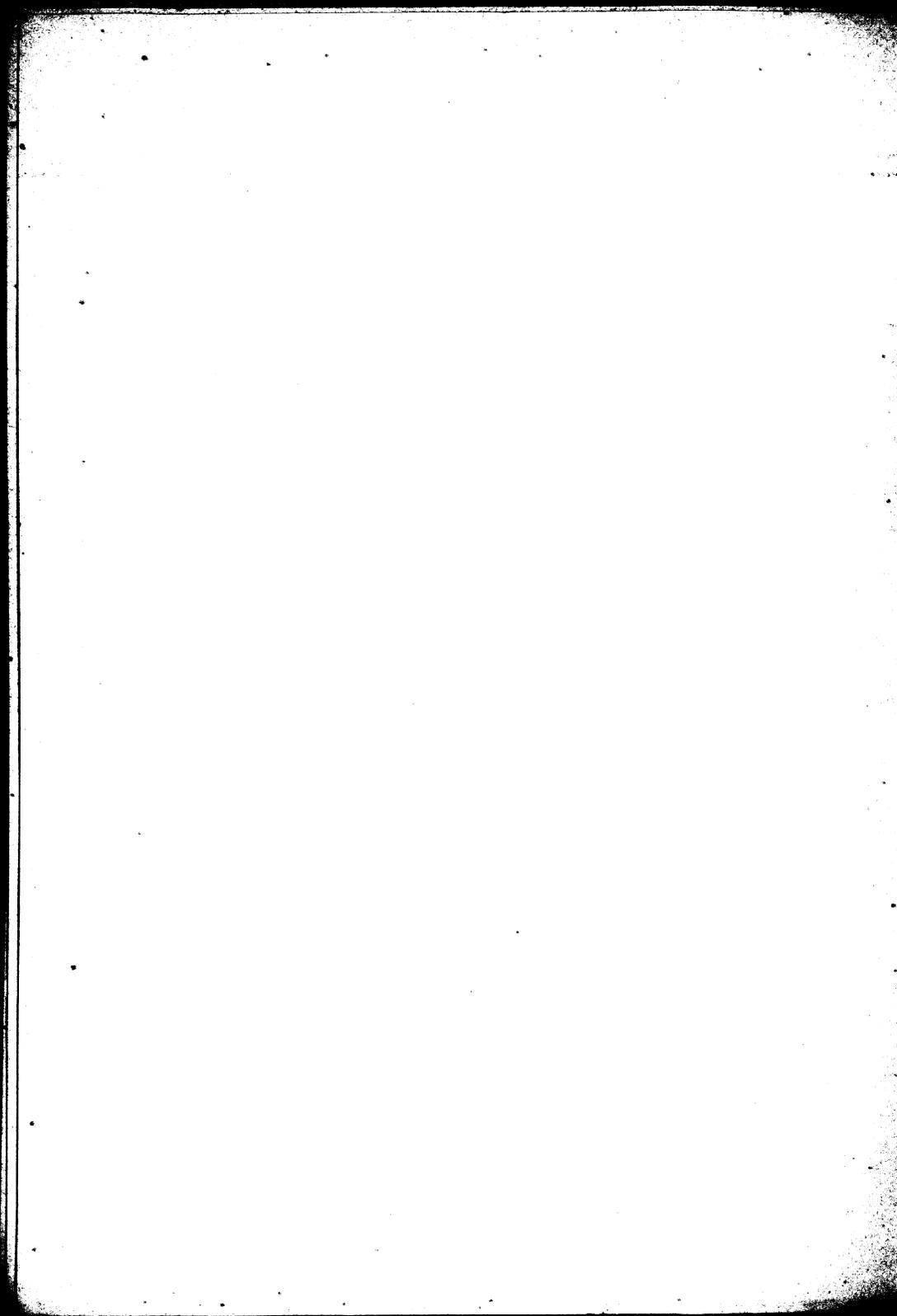
(1) Wassitch. Thèse de Paris, 1883.

(2) Patella, op. cit. pag. 3.

in questo secondo caso lesioni latenti estese a quelle medesime regioni del sistema nervoso che in altri reperti si son trovate affette. Con tali criteri noi reputiamo egualmente importante questo reperto negativo, dal quale risulterebbe che la base anatomica della corea cronica progressiva oltrechè esser rappresentata da lesioni materiali costatabili (non parliamo però dei casi in cui la corea è un sintomo come nelle coree pre- e post-emiplegiche) può altre volte consistere in lesioni molecolari (o funzionali) non dimostrabili anatomicamente.

Tuttavia non vogliamo affrettare troppo conclusioni che noi per i primi giudichiamo premature. All'avvenire è riservato di risolvere sulla stregua di fatti numerosi e bene studiati, il problema anatomico-patologico della corea cronica progressiva.

---



## SPIEGAZIONE DELLE FIGURE

### Tav. I.

*Fig. 1.<sup>a</sup>* — Superficie di sezione del lobo frontale sinistro passante trasversalmente al dinanzi della metà inferiore della circonvoluzione frontale ascendente, nel punto ove finisce la M di Broca e comincia la circonvoluzione frontale media.

*a*) — Cavità cistica piriforme comunicante con la estremità posteriore del solco frontale posteriore.

*b*) — Altra cavità più piccola subcorticale.

(Grandezza naturale).

*Fig. 2.<sup>a</sup>* — Una parte della parete della grossa cisti rappresentata nella figura precedente.

La cavità corrisponde al limite inferiore della figura. Nella parte superiore si vede uno strato di sostanza bianca di apparenza normale; al di là di esso la massa cerebrale ha un aspetto necrotico.

*a, b*) — Distaccimento della sostanza bianca in detrito. In questo si vedono pochi nuclei e molti vacuoli, non bene rilevati nella riproduzione litografica.

*c*) — Vaso, in connessione con altri vasi liberi nella cavità della cisti non disegnati, i quali a loro volta stanno in rapporto colla pia meningee.

*d*) — Corpicciuoli disposti lungo la guaina linfatica del vaso, qui molta ampia e vuota.

(Zeiss  $\frac{113}{3}$ )

*Fig. 3.<sup>a</sup>* — I corpicciuoli nella *fig. 2.* indicati con *d*, disegnati a forte ingrandimento. I margini sono scuri, qualche volta a doppio contorno, in modo da far supporre la presenza d'una membrana. Manca ogni stratificazione concentrica.

(Zeiss  $\frac{113}{3}$ )

*Fig. 4.<sup>a</sup>* — Fibre muscolari ottenute per dissociazione e in sezioni trasverse. Vi si costata l'aumento dei nuclei del sarcolemma, del connettivo interfascicolare e la presenza di granuli minuti, colorati in nero dall'acido osmico.

(Zeiss  $\frac{113}{4}$ )

### Tav. II.

*Fig. 1.<sup>a</sup>* — Sezione trasversa del midollo cervicale.

Le proporzioni tra la sostanza grigia e la bianca sono conservate. Simmetricamente ai due lati notasi la degenerazione dei cordoni di Goll e di Burdach (*a*) ad eccezione del piccolo tratto di fibre disposte dietro la commissura posteriore (*b*). Lateralmente in corrispondenza dei cordoni di Flechsig (*b*), vi ha pure degenerazione grigia, che per inesattezza di riproduzione non si può bene rilevare. (*d*) Cellule ganglionari normali.

(Hartnack — OBB. 1. OC. 2)

*Fig. 2.<sup>a</sup>* — Sezione trasversa del midollo dorsale. Le corna grigie anteriori sono assottigliate. Il sinistro (*d*) quasi scomparso. Degenerazione completa dei cordoni posteriori (*a*) e degli antero-laterali nella loro zona periferica *b*). La colonna di Clarke (*c*) è priva di cellule e di fibre, onde appare di colorito giallastro; ma è ben limitata.

(Hartnack — OBB. 1. oc. 2)

*Fig. 3.<sup>a</sup>* — Sezione trasversa del midollo lombare. Si osservano presso a poco i medesimi fatti che nella figura precedente, alla quale rimandiamo per la esplicazione.

*Fig. 4.<sup>a</sup>* — Corteccia cerebrale delle regioni motrici. Gli elementi dei vari strati sono ridotti di numero e di volume.

- a*) — Pia meningee ispessita e strato molecolare sottomeningeo.
- b*) — Strato superficiale o delle piccole cellule piramidali.
- c*) — Strato delle grosse cellule piramidali
- d*) — Strato dei granuli e delle cellule fusiformi.
- e*) — Fibre della sostanza bianca che si inoltrano per breve tratto nella sostanza grigia.
- f, f'*) — Sezione obliqua e trasversa di piccoli vasi.

(Zeiss  $\frac{DD}{2}$ )

*Fig. 5.<sup>a</sup>* — Sezione trasversa del nervo mediano. La parte nervosa è ridotta a pochi fascetti di fibre.

- a*) — Connettivo interfascicolare molto aumentato
- b*) — Guaina lamellosa omogenea ed ispessita. Tra essa e i tubi nervei esiste uno spazio vuoto che l'obbliga a raggrinzarsi.
- c*) Setto provvisto di minutissimi vasi colorati in nero col metodo Weigert-Armanni.

(Zeiss  $\frac{a_3}{3}$ )

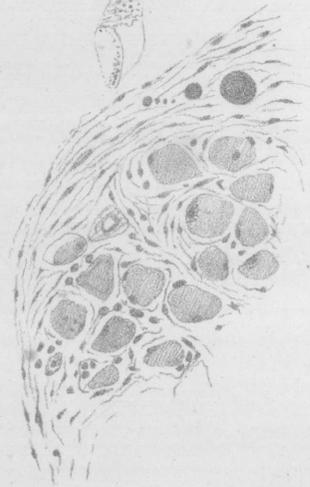
*Fig. 6.<sup>a</sup>* — Parte del corno grigio anteriore della midolla cervicale della seconda inferma.

Infiltramento pigmentario delle cellule ganglionari.

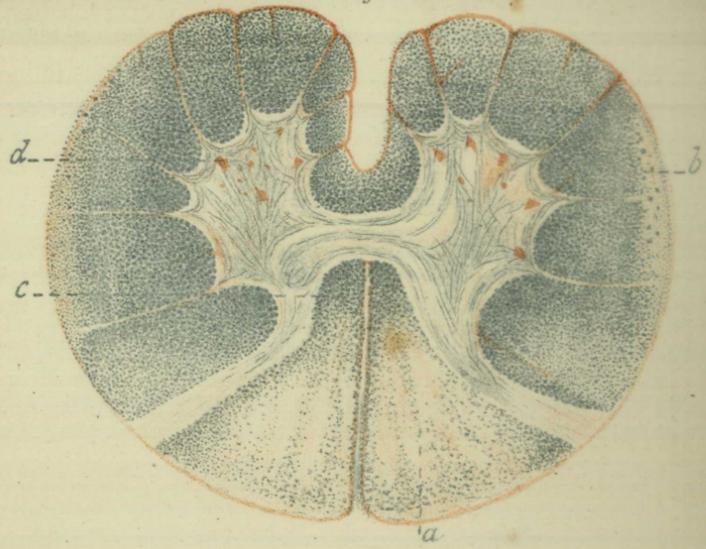
- a*) — Fibre nervose della sostanza grigia intersecate in vari sensi.
- b*) — Fibre nervose della sostanza bianca.
- c*) — Cellule infiltrate a un grado diverso di granuli gialli, colorati in nero col metodo Weigert-Armanni.
- d*) — Fascetto di fibre nervose midollate.

56822

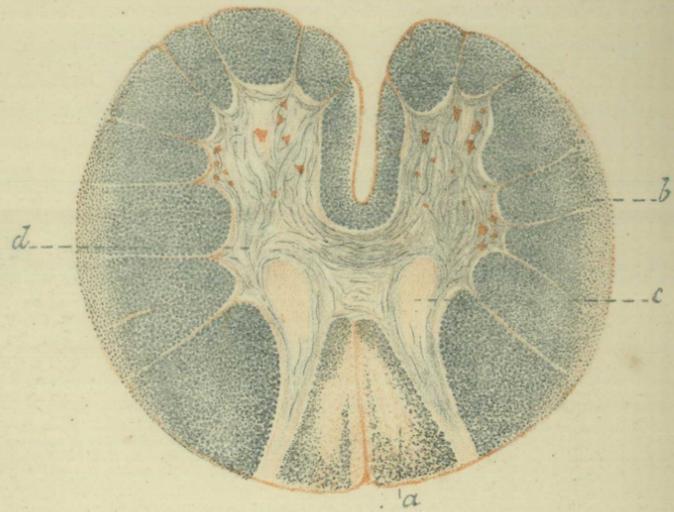




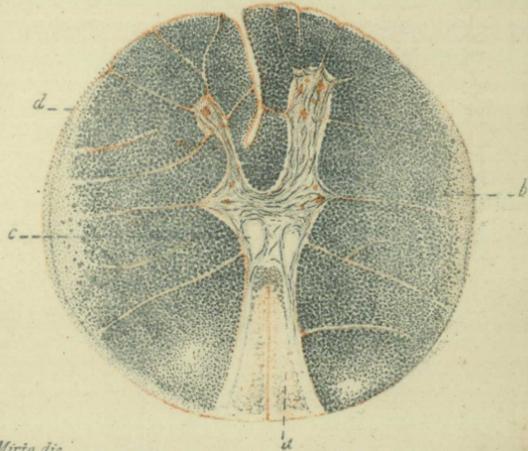
*Fig. 1.*



*Fig. 2.*

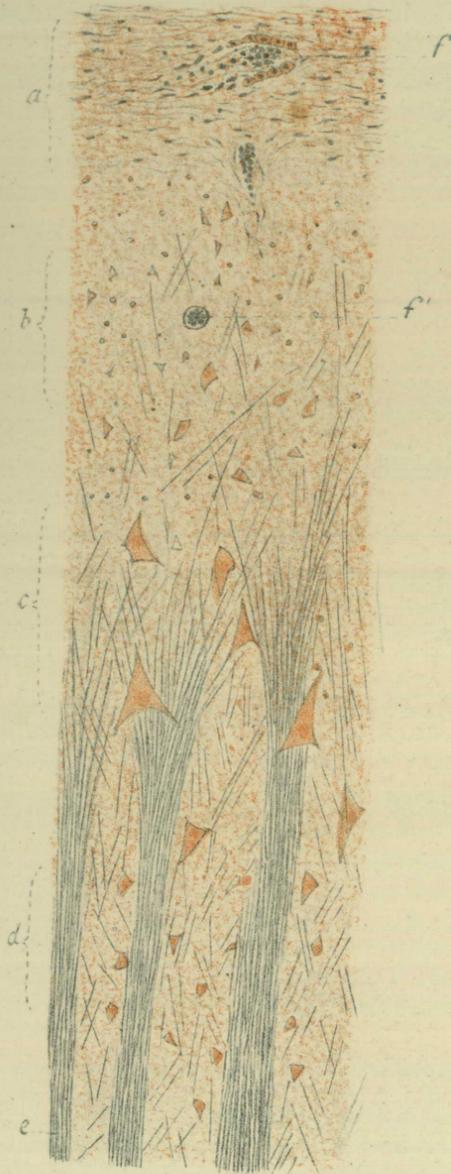


*Fig. 2.*

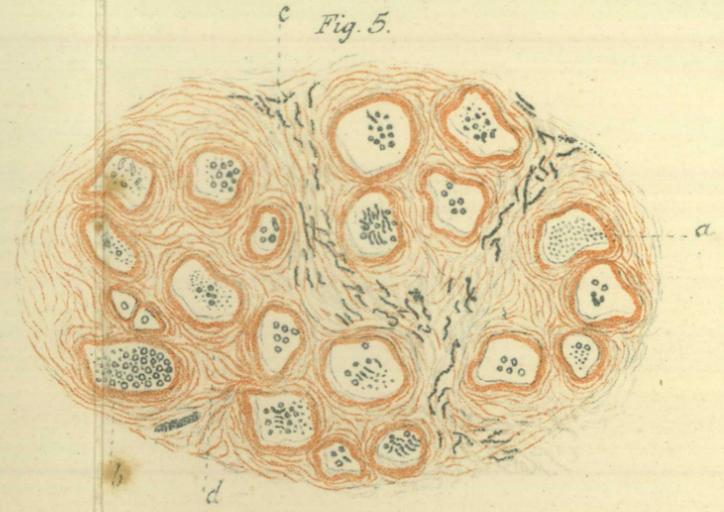


*Cirincione e Mirto dis.*

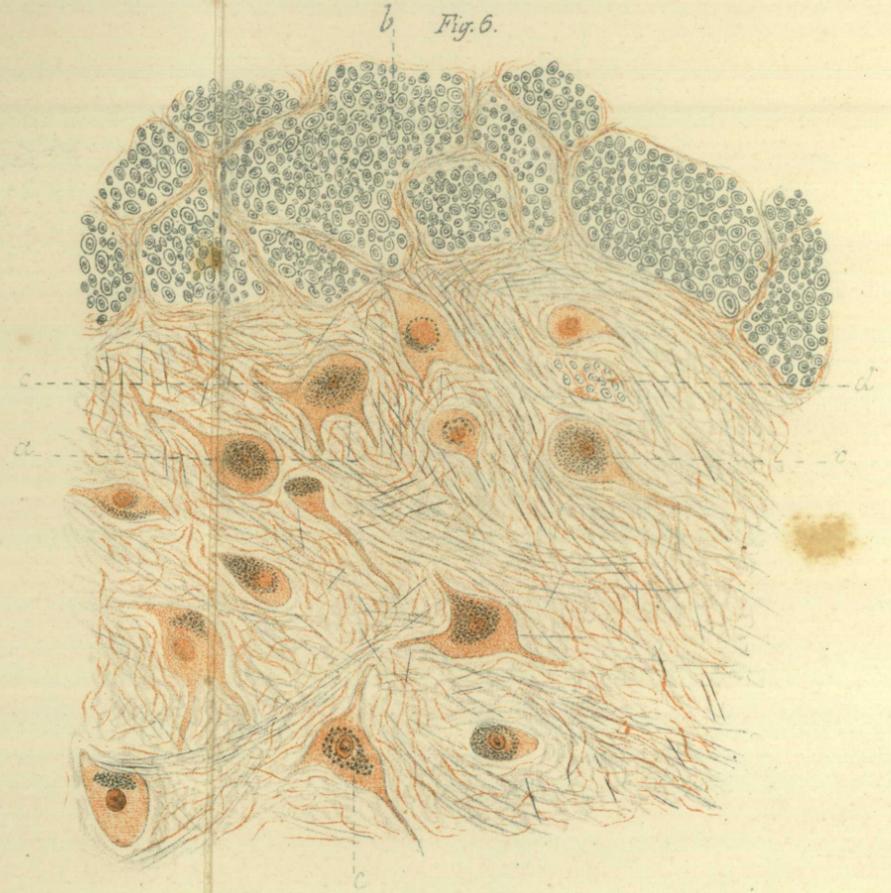
*Fig. 4.*



*Fig. 5.*



*Fig. 6.*



*St. lit. A. Serino*



