

## Scintillatio nivea senile del Vitreo a carattere familiare<sup>1</sup>

R. Tittarelli

La scintillatio nivea o albescens è un processo morboso del corpo vitreo che si manifesta negli individui anziani in prevalenza di sesso maschile. Appare con maggiore incidenza nel 7°-8° decennio di vita e frequentemente ha una localizzazione monolaterale. Viene considerato come un processo morboso primario in quanto si presenta nella maggior parte dei casi in occhi sani (od apparentemente sani) con Vitreo per lo più di aspetto normale. L'affezione non determina di per se stessa alcun disturbo funzionale per cui viene di solito riscontrata accidentalmente. La diagnosi clinica non offre particolari difficoltà poichè l'aspetto morfologico della manifestazione morbosa è affatto caratteristico. Si osserva infatti, a luce riflessa, la presenza nel Vitreo di particolari sferule di varia grandezza e numero, di colore bianco-opaco (giallo-oro nella varietà « aurea »), splendenti per la luce ed immobili o poco mobili con i movimenti del bulbo oculare; questi corpuscoli appaiono all'esame biomicroscopico come fissi in una trama vitreale di aspetto normale o quasi normale.

Le numerose indagini isto-chimiche hanno messo in evidenza trattarsi in massima parte di composti di Calcio sotto forma di saponi (Poncet, Jess, Bachstetz, Holloway e Fry, Clapp, Manschott, R. Gallenga). Tutti gli AA. sono concordi nell'ammettere che si tratti di una manifestazione senile; discordano invece nelle ragioni che condizionano la comparsa della forma morbosa sovrapponendosi al comune denominatore della senescenza oculare. Varie ipotesi sono state infatti avanzate per dare una qualche spiegazione al fenomeno, ma nessuna ha trovato finora un numero valido di sostenitori. Di queste alcune prospettano una genesi locale (spostamento dell'equilibrio elettrolitico del colloide con variazione dell'alcalinità; alterazione della barriera ematoftalmica; deficit di acido ialuronico; ecc.); altre cercano in varie modificazioni del plasma sanguigno (aumentata presenza di sostanze prevalentemente di natura lipoidea; variazioni del rapporto potassio/calcio con ipocalcemia; ecc.), con o senza la compartecipazione di cause locali, la ragione prima del processo morboso (Jess, Holloway e Fry, Valentine, Scalinci, Tallei, R. Gallenga, Gördüren,

<sup>1</sup> Il presente lavoro è stato oggetto di comunicazione all'8° Congr. della Soc. Ital. di Gerontologia e Geriatria (Roma, 19-21 ottobre, 1959).

Tinelli). Recentemente Pau esaminando istologicamente un bulbo oculare enucleato per melanoma della corioide e nel quale era stato messo in evidenza precedentemente anche il fenomeno della Scintillatio nivea, ha notato nella pars plana del corpo ciliare la presenza dei caratteristici corpuscoli limitati da epitelio pigmentato; il riscontro di questo particolare quadro ha permesso all'A. di avvicinare il processo morboso a quello noto sotto il nome di « Drusen » della lamina vitrea.

Dalla breve esposizione delle varie interpretazioni patogeniche è facile rilevare come ancora ci sfugga l'intima essenza del processo morboso; risulta chiara perciò la ragione che ci ha spinto a ricercare se la Scintillatio nivea senile del Vitreo avesse un certo « cliché » familiare che permettesse di inquadrarla nel capitolo delle malattie da disordini metabolici familiari su base costituzionale. Il carattere familiare della forma morbosa è stato segnalato per la prima volta nel 1937 dal Prof. Bietti, il quale aveva osservato in quattro individui della stessa famiglia, un fratello e tre sorelle, la presenza di opacità bilaterali del Vitreo, che per il loro carattere morfoclinico potevano essere agevolmente inquadrare nelle Scintillatio. Recentemente anche BÉLICARD ha osservato in soggetti appartenenti alla stessa famiglia (tre sorelle) la presenza del fenomeno morboso, localizzato però monolateralmente ed allo stesso occhio.

Per quanto ci è dato di conoscere dai dati bibliografici in nostro possesso, i casi che costituiscono l'oggetto di questa nota dovrebbero rappresentare quindi la terza segnalazione del carattere familiare della Scintillatio nivea senile del Vitreo.<sup>2</sup>

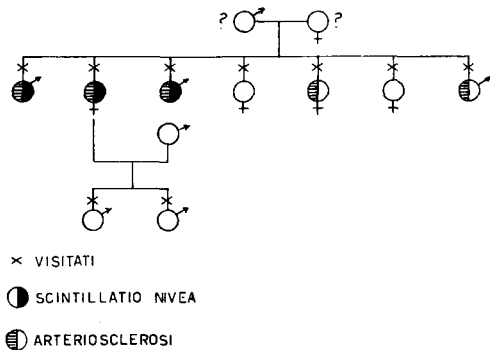
I soggetti da noi osservati comprendono una sorella e due fratelli, di età superiore ai 60 anni. La donna (B. Marina) fu ricoverata in clinica perchè aveva accusato per più di un mese progressiva diminuzione della acuità visiva all'O. S., senza altri sintomi oculari o generali. Il Visus naturale era di 1/10 all'O. D. e di 1/50 all'O. S.; entrambi non miglioravano con lenti (alla Schiascopia risultavano infatti emmetropi). L'esame del campo visivo (al perimetro di Goldmann ed al campimetro di Bjerrum) metteva in evidenza la presenza di uno scotoma assoluto in entrambi gli occhi, con associato un ingrandimento della macchia cieca all'O. S. Al fondo oculare erano presenti segni di angiosclerosi dei vasi corio-retinici; inoltre all'O. D. risultava una atrofia ottica secondaria ed all'O. S. una papillite in atto. Mentre il corpo vitreo dell'O. S. era di aspetto normale, se si eccettuava una fine corpuscolatura nella parte posteriore di esso, all'O. D. esistevano delle opacità caratteristiche della Scintillatio nivea situate in un Vitreo di aspetto normale. L'esame fu esteso perciò ai familiari della paziente che si resero reperibili. In tutto furono visitati ambulatoriamente altri otto soggetti (sei fratelli e due figli) e la presenza della Scintillatio nivea, localizzata bilateralmente, fu riscontrata in altri due componenti la famiglia. Uno di questi soggetti (B. Fausto) raggiungeva con entrambi gli occhi un Visus pieno con una lieve correzione sferica positiva; l'altro (B. Rutilio) aveva una acuità visiva naturale all'O. D. di 9/10 e non migliorava con lenti, mentre con l'O. S. vedeva i 10/10 con una correzione sferica negativa di -0,5 diottrie. In quest'ultimo paziente inoltre

---

<sup>2</sup> La ricerca di casi familiari in altri 7 pazienti con Scintillatio nivea senile del Vitreo accorsi alla nostra osservazione è stata negativa.

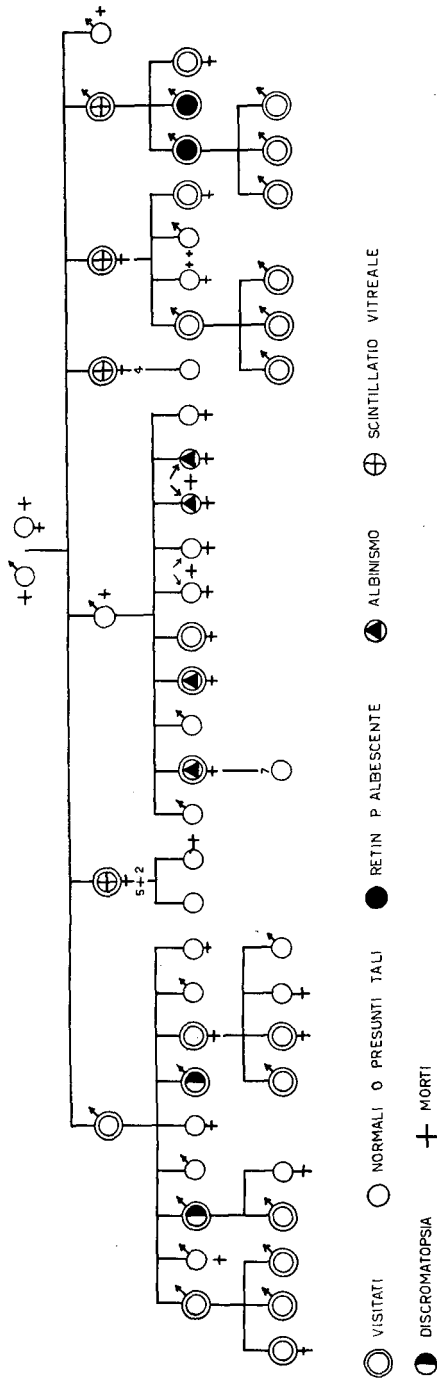
il Cristallino di entrambi gli occhi presentava alcune opacità corticali incipienti prevalentemente equatoriali, più accentuate all'O. D. Al fondo oculare di entrambi i soggetti erano visibili notevoli alterazioni sclerotiche dei vasi coroideali e retinici, con associate manifestazioni degenerative vascolari della membrana retinica (capillarosi).

ALBERO GENEALOGICO FAM. B.



e fluidificato testimoniando l'origine secondaria a malattie delle membrane interne dell'occhio: emorragie, gravi processi infiammatori e degenerativi, ecc.).

Come abbiamo avuto occasione di segnalare precedentemente, le opinioni sulla genesi di questa manifestazione morbosa del Vitreo sono alquanto discordanti. Alcune particolarità fanno pensare tuttavia che la malattia possa, in questi casi, essere attribuita ad un disturbo metabolico familiare su base costituzionale. In primo luogo la segnalazione di casi familiari, poi la presenza costante della arteriosclerosi, già messa in evidenza da Westpfahl, che com'è noto insorge frequentemente su varie malattie del ricambio, inoltre il dato importante delle indagini chimiche sulla costituzione dei caratteristici corpuscoli della Scintillatio, che hanno messo in evidenza trattarsi in massima parte di composti di calcio sotto forma di sali e di saponi. Tutto fa ritenere probabile quindi che siano presenti in questi pazienti disturbi metabolici locali o generali. Questa ipotesi è in parte confermata dalle indagini svolte dal Prof. Bietti sui familiari dei quattro pazienti con Scintillatio nivea. L'A. ha infatti rilevato in due soggetti della generazione successiva la presenza nella cornea di particolari depositi cristallinei costituiti con molta probabilità da dismetaboli o da sali (Distrofia marginale cristallinea di Bietti). Inoltre in questi soggetti era presente una degenerazione tappeto-retinica (forma puntata albescente con caratteristiche particolari) estesa a tutto l'ambito del fondo, con numerose chiazze splendide di aspetto cristallino, che non potevano non richiamarsi ai depositi corneali suddetti; anche noi stessi abbiamo di recente avuto occasione di osservare in una paziente af-



ALBERO GENEALOGICO FAM. P. (OSSERV. G.B. BIETTI)

fetta da degenerazione tappeto-retinica atipica con pigmentazione, lo stesso quadro corneale ed oftalmoscopico.

Che la « Scintillatio vitreale » possa dipendere poi da un disturbo lipoideo generale, come sostengono alcuni AA. (Holloway e Fry, Valentine, Gördüren, Smith, ecc.) o locale, però a nostro avviso su base costituzionale, o piuttosto che si tratti di soggetti familiarmente predisposti a turbe generiche del ricambio, non ci è purtroppo dato ancora di conoscere. A tale proposito crediamo opportuno sottolineare che recentemente Smith ha riscontrato la presenza del diabete mellito in 6 casi su 19 di Scintillatio nivea, associazione questa già messa in evidenza peraltro da altri AA.; il che verrebbe a confermare in parte la ipotesi di un disturbo metabolico familiare. È riconosciuto infatti al diabete una origine eredo-costituzionale in un elevato numero di casi (circa il 30% secondo Lenti e Gavosto).

Qualcuno potrebbe ora chiedersi se la Scintillatio nivea senile del Vitreo, presente in membri della stessa famiglia debba considerarsi realmente quale indice di un vero e proprio disturbo familiare costituzionale oppure semplicemente quale reperto accidentale. Le segnalazioni precedenti del mio Maestro, quelle recenti di Bêlicard e la nostra, sembrano piuttosto a favore della prima interpretazione. A tale riguardo crediamo opportuno sottolineare che le scarse osservazioni riportate nella letteratura possono dipendere da vari fattori quali: il non comune riscontro di casi di Scintillatio nivea, la difficoltà di avere a disposizione più soggetti anziani della stessa famiglia ed infine l'assenza di ricerca in questo senso da parte di altri AA.

Resta da stabilire perchè questa affe-

zione abbia frequentemente una localizzazione monolaterale. Il quesito non è facilmente risolvibile anche perchè il problema della localizzazione monolaterale di affezioni degenerative in organi bilateralmente rappresentati è molto spesso oscura e sfugge ad una definizione precisa. Può forse spiegarsi ammettendo la possibilità di un particolare stato locale meioragico, sostenuto da fattori imprecisabili che permetta alla malattia di localizzarsi in un organo piuttosto che nell'altro. Comunque manifestazioni a localizzazione unilaterale sicuramente dovute a dismetabolismi eredo-familiari non sono rare e ne abbiamo una prova nella patologia oculare: vedi lo xantelasma palpebrale della xantomatosi ipercolesterinematica. Varie sono le ragioni quindi che ci fanno ritenere probabile la presenza nella Scintillatio nivea senile del Vitreo di un fattore dismetabolico erodofamiliare; confidiamo che ulteriori ricerche possano meglio chiarire questa interpretazione etio-patogenetica che oggi peraltro va sempre più delineandosi non soltanto nelle manifestazioni degenerative giovanili, ma anche nelle alterazioni senili degenerative dell'occhio.

#### Riassunto

Viene riferito sulla presenza della « Scintillatio nivea » senile del vitreo in 3 soggetti appartenenti alla stessa famiglia (una sorella e due fratelli). Si tratta della terza segnalazione di casi familiari di « scintillatio » vitreale, la cui prima osservazione fu resa nota nel 1937 da Bietti. Il riscontro di casi familiari di « Scintillatio nivea » senile del Vitreo fa ritenere probabile che siano presenti in questi soggetti disturbi metabolici familiari su base costituzionale.

#### Bibliografia

- BACHSTEZ, E.: Zbl. ges. Ophthal., 6: 96 (1922).  
BÉLICARD, M.: Bull. Soc. Ophtal. France. 7-8: 547 (1958).  
BIETTI, G. B.: Klin. Mbl. Augenheilk. 99: 734 (1937).  
— Boll. Ocul. 12: 3 (1937).  
— Atti XXXIV Congr. Soc. Oftal. Ital.: 189 (1937).  
BISCHLER, V.: Klin. Mbl. Augenheilk. 104: 351 (1940).  
CLAPP, C. A.: Arch. Ophthalm., Chicago. 2: 635 (1929).  
GALLENGA, R.: Arch. Ottalm. 38: 398 (1931).  
— Rass. Ital. Ottalm. 6: 85 (1937).  
GÖRDÜREN, S.: Brit. J. Ophthalm. 32: 435 (1948).  
HOLLOWAY E FRY: Cit. Manschot, W. A.  
JESS, A.: Klin. Mbl. Augenheilk. 68: 790 (1922).  
— Graefes Arch. Ophthal. 112: 80 (1923).  
LENTI, G. e GAVOSTO, F. Diagnosi precoce in medicina interna. Ed. Minerva Medica. 8: 84 (1959).  
MANSCHOT, W. A.: Acta Ophthal., Kbh. 20: 80 (1942).  
PAU, H.: Klin. Mbl. Augenheilk. 131: 610 (1957).  
PONCET: Cit. Tallei, E.  
SCALINCI, N.: Ann. Ottal. 52: 964 (1924).
-

- SMITH, J. L.: J. amer. med. Ass. 168: 891 (1958).  
TALLEI, E.: Boll. Ocul. 6: 79 (1927).  
TINELLI, F. G. ital. Oftal. 5: 157 (1952).  
VALENTINE: Cit. Gallenga, R.  
VERHOEFF, F. H.: Amer. J. Ophthal. 4: 155 (1921).  
WESTPFAHL: Cit. Gallenga, R.  
WIEGMANN, E.: Klin. Mbl. Augenheilk. 61: 82 (1918).

### RÉSUMÉ

L'Auteur rapporte trois cas de Scintillatio nivea du corps vitré chez des patients appartenant à la même famille (deux frères et une sœur). C'est la troisième publication d'un cas familial de Scintillatio nivea du corps vitré. La première observation fut effectuée par Bietti en 1937. Le caractère familial de cette affection fait suspecter chez ces sujets des troubles métaboliques constitutionnels familiaux.

### SUMMARY

The author reports cases of senile Scintillatio nivea of the vitreous present in the same family (one sister and two brothers). This is the third observation of familial cases of vitreous scintillatio; the first observation was noted in 1937 by Bietti. These familial cases of senile Scintillatio nivea of the vitreous make one suspect that metabolic disturbances are present on a constitutional basis in these familial subjects.

### ZUSAMMENFASSUNG

Es wird über das Vorkommen seniler « Scintillatio nivea » des Glaskörpers bei drei Mitgliedern derselben Familie berichtet (eine Schwester und zwei Brüder). Es handelt sich um die dritte Veröffentlichung über familiäres Auftreten von Scintillatio des Glaskörpers, deren erste Beobachtung im Jahre 1937 von BIETTI bekanntgegeben worden ist. Der Nachweis des familiären Auftretens von Scintillatio nivea senilis des Glaskörpers lässt annehmen, dass bei diesen Personen familiäre Stoffwechselstörungen auf konstitutioneller Grundlage vorliegen.