

SUL RADDOPPIAMENTO SPECULARE DELL'ARTO INFERIORE
(Presentazione di un caso di dimelia peroneale)

di

S. ALOISIO

L. NOVELLINO

La maggior parte dei casi finora pubblicati di raddoppiamento speculare di un arto o di un segmento di arto riguardano l'arto superiore; nelle letterature che abbiamo potuto consultare, infatti, figurano solo quattro casi sicuri riguardanti l'arto inferiore; per questo abbiamo ritenuto di un certo interesse presentare un caso di dimelia dell'arto inferiore venuto alla nostra osservazione. Fig. 1, 2, 3.

Si osservi come le due ossa della gamba, ambedue con caratteristiche, diciamo così, peroneali, si articolano con l'epifisi femorale e con il tarso; l'osso di dimensioni più piccole ripete nelle grandi linee la morfologia del più grande; a livello del piede si nota la presenza di alcune ossa disposte specularmente alle principali si da raddoppiare quasi la morfologia del piede stesso: si nota un doppio calcagno ed un doppio cuboide oltre a quattro metatarsi speculari ai principali; la formula dei raggi, presi nel loro insieme, è la seguente: 5 4 3 2 2
3 4 5.

Ci siamo orientati per una dimelia peroneale e non tibiale, oltre che per l'aspetto radiografico, anche per il fatto che, durante la vita endouterina, è il segmento preassiale tibiale ad essere più facilmente soggetto a fenomeni involutivi o necrobiotici analogamente a quel che succede per l'antibraccio ove è più esposto il radio, anch'esso segmento preassiale; comunque su questo punto torneremo più diffusamente in seguito dopo aver richiamato brevemente qualche nozione di embriologia.

Gli arti originano, com'è noto, dalle creste di Wolf poste longitudinalmente sulle parti laterali dell'embrione; il primo abbozzo compare allorché questo ha raggiunto le dimensioni di circa quattro millimetri con lo spuntare, alle estremità della cresta di Wolf, di quattro protuberanze di tessuto blastomatoso indifferenziato; in ordine di tempo spuntano prima le due gemme toraciclle, seguono poi le gemme addo-

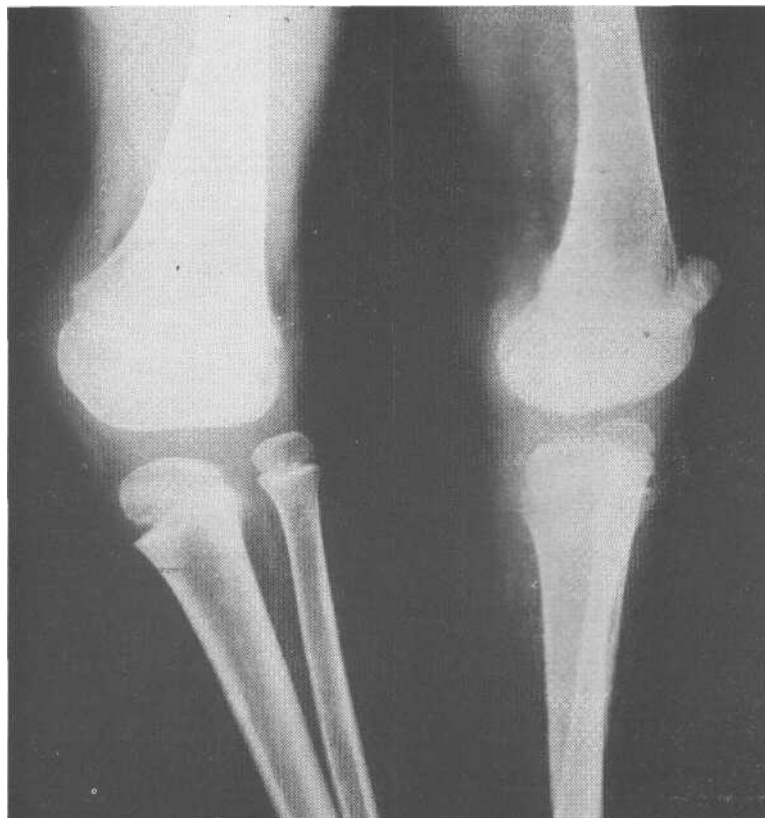


Fig. 1.

Fig. 2.

minali e, nello spazio intermedio, la cresta di Wolf viene riassorbita. Successivamente, nel corso delle prime otto settimane di vita endouterina, le gemme si vanno morfologicamente adeguando al loro destino di arti e così intanto compaiono dei nuclei precartilaginei che, per l'arto superiore, seguono il seguente ordine: omero, radio e ulna, scapola, carpo e poi i nuclei metacarpali e falangei ad eccezione del nucleo prossimale della falange terminale che si forma al principio del terzo mese.

Il processo di condificazione dei vari elementi scheletrici avviene in senso prossimale-distale e così pure la comparsa dei centri di ossificazione; un processo di sviluppo analogo troviamo per l'arto inferiore e cioè, nell'ordine, femore, tibia e perone, bacino, tarso, metatarsi, falangi.

Le ipotesi fin qui ammesse sulla genesi della malformazione che c'interessa sono numerose e, volendo riassumere solo le principali,

osserveremo come REISTEMER e MAU invocano variazioni primarie del germe da cause endogene, APPELRATH chiama in causa un raddoppiamento del germe, DE GAETANO avanza l'ipotesi che cause esogene abbiano distrutto parte del germe embrionario o, comunque influito sul germe embrionario stesso. A tal proposito ci sembrano molto interes-



Fig. 3.

santi gli studi di SPEMAN che ha dimostrato il fenomeno dell'induzione embrionale stabilendo che il destino delle singole parti dell'embrione non è irrevocabilmente fissato fin dall'inizio dello sviluppo ma può essere modificato sotto adeguati stimoli. In un primo tempo si credeva che lo stimolo inducente e funzionante da centro organizzatore fosse specifico, ma poi s'è visto che molte sostanze chimiche di differente natura come la digitonina, il bleu di metilene, vari acidi organici, erano in grado di provocare l'induzione.

Entrando ora nel campo della nostra malformazione, se si ammette che un processo ulcerativo, anche minimo, abbia distrutto in parte la gemma embrionaria nella sua metà preassiale, cioè tibiale, la gemma postassiale peroneale avrà potuto subire un'azione induttiva

dal processo necrotico od infiammatorio provocando lo sviluppo di un secondo abbozzo peroneale speculare; logicamente l'azione induttiva ha dovuto manifestarsi prima che nel campo embrionale specifico, è cioè in tutta la regione in cui si può esercitare un'azione morfogenetica, si sia stabilita una determinazione fissa non più influenzabile; assai probabilmente si può fissare nel tempo intorno alla quarta settimana di vita endouterina.

Quanto abbiamo qui sopra esposto ripete sostanzialmente la teoria che il nostro compianto Maestro, il prof. FAGGIANA, aveva emesso nel 1949; oggi tale teoria appare suffragiata, oltre che dai suddetti studi di SPEMAN, anche dagli studi più recenti di teratologia sperimentale che hanno dimostrato come le parti del corpo più soggette a risentire delle influenze teratogene sono proprio le parti più prominenti dell'embrione e cioè gli arti; appare quindi verosimile che, qualunque sia la causa agente, sia essa una flogosi oppure un riassorbimento di necroormoni, isolatamente o in associazione, venga prodotta la malformazione, e cioè, nel nostro caso, la rigenerazione indotta del raggio peroneale. Anche RAUSCH presentando il suo caso nel 1946 arrivava a conclusioni analoghe; ci sembra qui utile ricordare che, scorrendo la letteratura esistente sul raddoppiamento speculare non si riscontra alcuna osservazione riguardante consanguineità nè viene descritto alcun caso che possa far pensare ad una ereditarietà dell'affezione; a tal proposito GIUNTITI asserisce che « è indubbio che molte malformazioni dipendono da errori genetici trasmissibili secondo le leggi dell'ereditarietà e non influenzabili da alcuna modificazione dell'ambiente in cui si sviluppa l'embrione, ma è altresì vero che le stesse anomalie di sviluppo possono talora instaurarsi per effetto di sfavorevoli condizioni ambientali, prodottesi accidentalmente nell'organismo materna durante i primi periodi di gravidanza. Anche più interessante è il fatto che non esistono descrizioni riguardanti l'assenza dell'ulna ed il raddoppiamento del radio nè l'assenza del perone ed il raddoppiamento della tibia e dei relativi raggi; ciò, verosimilmente, si spiega con l'origine preassiale del margine radiale e del margine tibiale.

La paziente, con opportuni interventi chirurgici di asportazione dei raggi esuberanti e di osteotomia sopramalleolare correttiva, è attualmente in grado di deambulare con sufficiente speditezza.

Riassunto.

Gli autori, dopo una disamina delle teorie oggi più accreditate sui raddoppiamenti speculari degli arti, descrivono un caso venuto alla loro osservazione.

Résumé

Les AA., suivant une revue des théories plus modernes sur le dédoublement spéculaires des extrémités, décrivent un cas qu'ils ont observé.

Sul raddoppiamento speculare dell'arto inferiore

Summary

The AA., following a review of the modern theories on specular doubling of the limbs, present a personal case.

Zusammenfassung

Die Verff. bringen nach einer Übersicht der modernen Theorien über die spekulären Dopplungen der Extremitäten einen Fall den sie persönlich beobachtet haben.

Bibliografia

- APPELRATH: *Zur Kenntnis der Doppelbindungen einzelner Gliedmassen.* Fotschr. Roentgenstr., 29, 57, 1922.
- BALLESTRERO: *Sindattile congenite.* Ed. Minerva Medica, Torino, 1956.
- BONOLA A.: *Sulla correzione chirurgica dei raddoppiamenti speculari della mano.* Ortop. Traum. App. Mot., 23, 713, 1955.
- CHIARUGI: *Trattato di embriologia.* Vallardi, Milano, 1929.
- CORNACCHIA M.: *Rara malformazione dell'arto superiore e suo trattamento.* Boll. Scienze Med., III, 265-275, 1950.
- CORNELI-VERROTTI: *Le malformazioni congenite da cause extrageniche.* Ed. Minerva Ortopedica, Siena, 1959.
- DE GAETANO: *Doppio cubito ecc.* Atti del XVI congresso S.I.O.T., 1935.
- DE LUCCHI: *Eredità ed Ortopedia.* Cappelli, Bologna, 1942.
- FAGGIANA. P.: *Sulla genesi dei raddoppiamenti speculari degli arti superiori.* O.T.A.M., XVII, IIV, 349-366, 1949.
- GIUNTINI: *Le cause extragenetiche delle anomalie congenite.* Rel. al IV congresso S.I.O.T., Barcellona, 1957.
- GUERZONI-LENZI: *Raddoppiamento speculare dell'arto inferiore.* La Chir. Org. Mov., LII, III, 202-207.
- MULLERW.: *Die Angeborenen Fehebildungen der Menschlichenhand.* Thieme, Leipzig.
- PENSA: *Embriologia generale.* Garzanti edit., 1944.
- PERINI: *Dimelia ulnare e suo trattamento chirurgico.* Archivio Putti, vol. 6, 363-372, 1955.
- RAUSCH E.: *Zur Frage der Hyperdactile und diplocheirie (Diplopodie).* Med. Diss. Göttingen. 1946.
- SPEMAN H.: *Experimentelle Beiträge zu Einer Theorie der Entwicklung.* Berlin, 1936.
- WEIL S.: *Diplocheirie und diplopodie.* Zeitschr. f. Orthopad. Chir., 43, 595, 1924.