

Dott. PIETRO GIROTTI

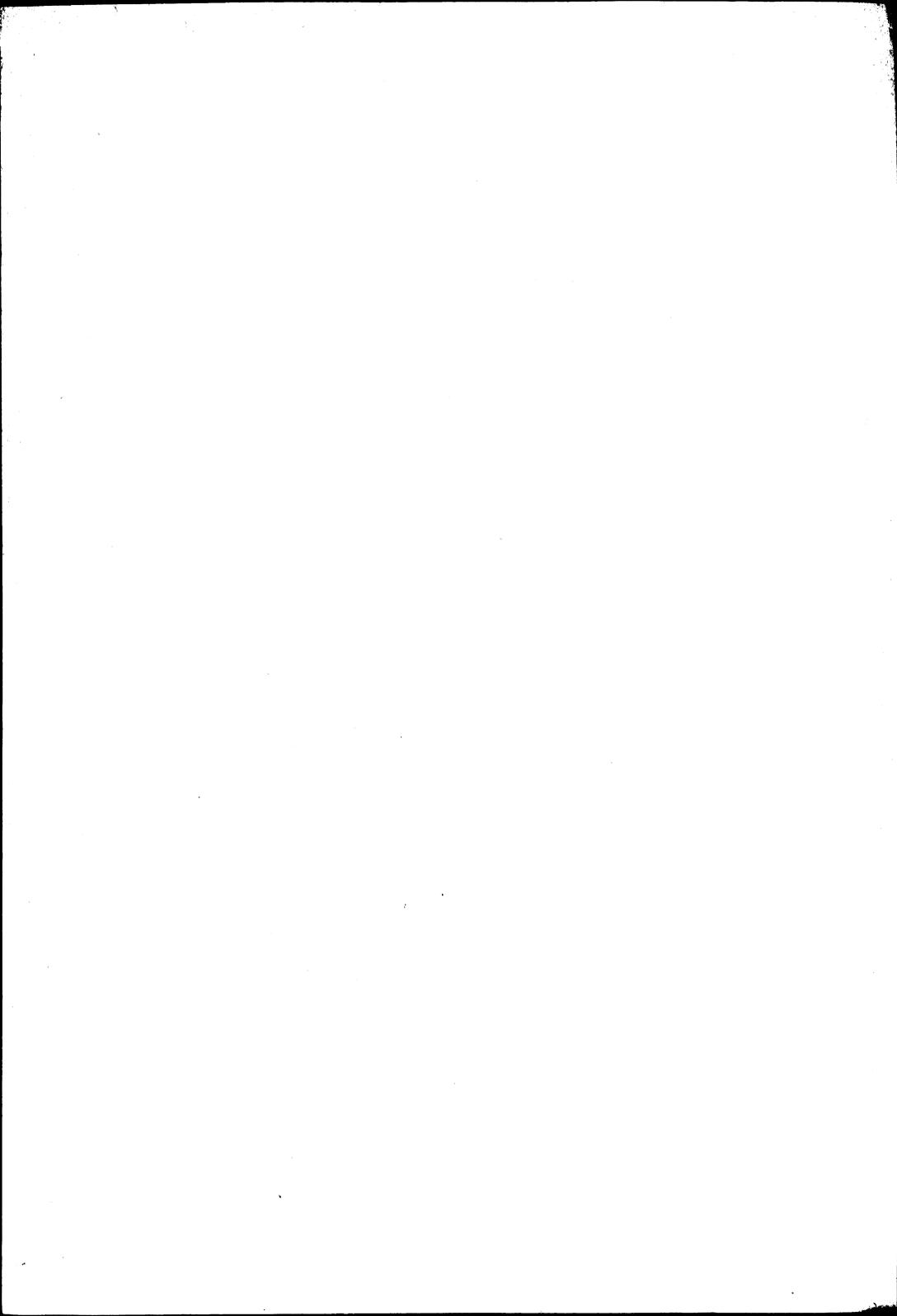
UN CASO DI EMOFILIA RENALE O DI EMATURIA ESSENZIALE?

(Estratto da "Le Forze Sanitarie", N. 17, del 15 settembre 1936-XIV)

Ass
B
56
108



STABILIMENTO TIPOGRAFICO "EUROPA",
ROMA - VIA DELL'ANIMA, 46

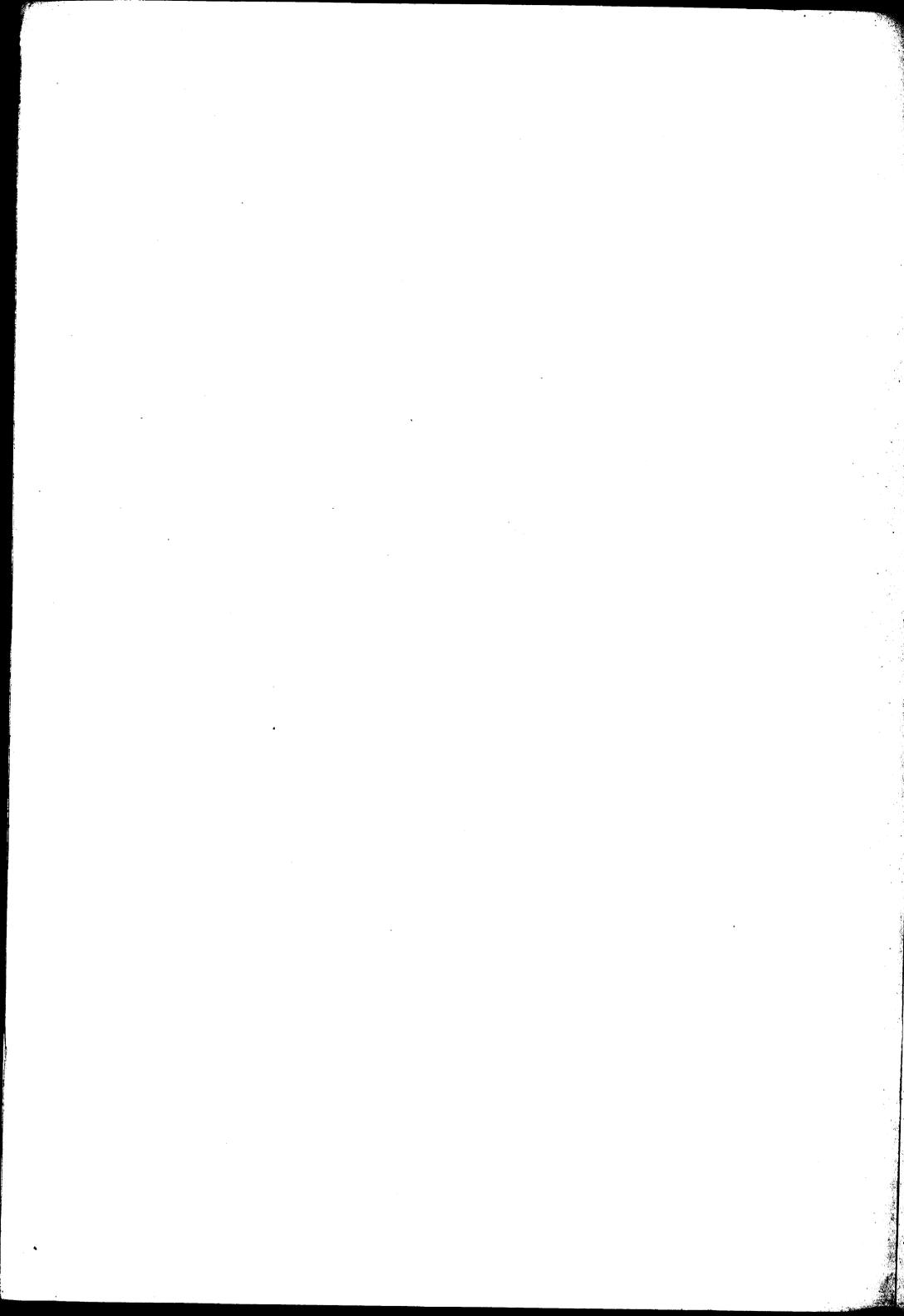


Dott. PIETRO GIROTTI

UN CASO DI EMOFILIA RENALE O DI EMATURIA ESSENZIALE?

(Estratto da "Le Forze Sanitarie", N. 17, del 15 settembre 1936-XIV)

STABILIMENTO TIPOGRAFICO "EUROPA",
ROMA - VIA DELL'ANIMA, 46



M. LITTEN, nel trattato di Clinica contemporanea di LEYDEN e KLEMPERER, nel capitolo « Malattie dei Reni » così si esprime nei riguardi dell'emofilia renale: « Il SENATOR pubblicò nel 1891 il primo caso di emofilia renale e spetta senza dubbio a lui il merito di avere per primo ammesso la natura emofiliaca delle ematurie. E per quanto vi siano alcuni che mettono in dubbio la genuinità del caso e ritengono siasi trattato di altra emorragia da qualsiasi altra causa non dimostrabile, tuttavia in favore della sua ipotesi vennero descritti, in tempi più recenti, nuovi casi di emofilia renale ereditaria ».

Con ISRAEL incominciarono gli oppositori e quella congerie di lavori contrari al concetto primitivo di SENATOR, che esisterebbe cioè uno stato emofiliaco esclusivo del rene.

Indubbiamente si deve a questo grande chirurgo urologo un reale progresso sulla diagnostica delle malattie renali e di conseguenza sulla cura delle medesime, apportando in tal modo una opinione totalmente divergente alle precedenti riguardo alle loro cause.

Preceduto da HARRISON nel 1896, ISRAEL proponeva nel 1899 sistematicamente lo spaccamento del rene in casi di anuria da nefrite cronica e in quei casi di ematuria, che sono da riferirsi a processi infiammatori dei reni. Così operò malati di tubercolosi renale, di pielonefrite con ascessi miliari disseminati su tutta la superficie dell'organo, in casi con diagnosi di calcolosi o di tumori renali per la esistenza di sintomi unilaterali (coliche, ematurie) e per la assenza nelle urine di albumina e cilindri.

In tutti questi casi egli osservava che mentre il rene non presentava macroscopicamente alcuna alterazione apprezzabile, le ricerche microscopiche di frammenti di tessuto asportati durante l'atto operativo o eseguite in qualche caso venuto al tavolo anatomico, avevano permesso di riscontrare alterazioni infiammatorie croniche renali e ne spiegava i risultati favore-

voli ammettendo la regressione di quei processi flogistici e di quelli stati congestizi del parenchima renale in seguito alla nefrotomia.

Queste nuove vedute di ISRAEL sulle cause di coliche renali e di coliche ematuriche furono abbracciate in particolar modo dai chirurghi urologi.

L'OFBAUER pubblicava un caso di ematuria essenziale unilaterale in cui non si poté stabilire l'etiologia dell'ematuria. Il rene estirpato si trovò macroscopicamente sano, ma all'esame microscopico risultò una glomerulo-nefrite cronica.

FLADERUS dal reperto di un rene estirpato macroscopicamente sano e microscopicamente malato di glomerulite sclerosante disseminata con sclerosi del connettivo circostante, degenerazione grossa e atrofia degli epitelii, faceva la seguente suddivisione delle ematurie:

1° emorragie renali emofiliache; 2° emorragie renali angioneurotiche; 3° emorragie da cause meccaniche; 4° emorragie da processi nefritici; 5° emorragie essenziali. E concludeva che solo in un caso aveva constatato istologicamente l'integrità di un rene sanguinante.

Nel IV Congresso Francese di urologia — 1899 — i relatori MALHERBE e LEGUER concludevano negando l'esistenza dell'ematuria essenziale.

« Toutes les Hematuries sont symptomatique et révelent d'une cause general (toxique ou infectieuse) ou d'une affection renal ».

TEDENAT e PAUSSON esprimevano lo stesso giudizio.

BOURSIER sosteneva che l'ematuria essenziale può essere l'unico sintomo di una nefrolitiasi.

LOUMEAU non ammetteva l'ematuria essenziale se non sulla base dell'esame microscopico e della completa integrità degli epitelii renali.

GAUDIANI affermava che una vera e propria ematuria essenziale non esiste, che ogni ematuria deve riferirsi a processi nefritici.

Il prof. GIOVANNI MERONE così scriveva nel 1913 nel suo lavoro « Nefralgie e nefralgie ematuriche »: « Fra i momenti patogenetici dell'ematuria quello invocato da SENATOR, secondo l'opinione del quale esisterebbe uno stato emofillico esclusivo del rene, è ritenuto inammissibile, nè oramai più lo si discute, senza perciò voler negare l'esistenza di ematurie renali in emofillici, delle quali un certo numero di dimostrative osservazioni è conosciuto nella letteratura medica ».

Si dovrebbe dunque concludere che il concetto primitivo di emofilia renale del grande clinico di Berlino sia totalmente scosso dalle fondamenta e che le ematurie essenziali anch'esse non debbono essere più ammesse?

Alla voce concorde che nega l'esistenza di emorragie essenziali renali fa riscontro quella non meno autorevole di illustri autori che, non escludendo in molti casi e forse nei più, processi nefritici, tumefazioni renali e stati congestivi come cause di ematurie e nefralgie ematuriche, ammettono che altre cause possono esservi capaci di produrle.

E prima di tutti SENATOR stesso — 1902 — in una nota polemica contro ISRAEL, dimostra che non rare volte nessuna lesione renale è dato di rinvenire e sostiene che nessuna importanza deve essere attribuita a quelle lesioni minime che sfuggono all'occhio e sfuggirebbero ad un esame microscopico se non fosse più che minuto in casi di coliche e di abbondanti emorragie.

E credo con ragione perchè quelle piccole lesioni a cui non dà nessuna importanza o l'eventuale presenza di un calcolo o di altre alterazioni renali possono provocare più facilmente ematuria se vi è una disposizione emofillica generale o locale.

LANCEREAUX non condivide neppure egli le idee dei chirurghi urologi e basandosi sulla insorgenza di ematurie in individui neuropatici, ammette l'ematuria angioneurotica.

I casi di KLEMPERER e di SPENCER sono dimostrativi per una ematuria essenziale.

CASTON ammette l'esistenza di vere ematurie essenziali.

FRUGONI così si esprime: resta sempre un certo numero di casi nei quali la ricerca più minuziosa e l'indagine più completa tornano del tutto negative.

DE ROSSI e BACCARANI osservano che vi sono forme che insorgono in modo e in circostanze tali che anche a priori non si è portati a pensare ad una base anatomica.

Infatti sono stati segnalati casi di ematurie critiche la cui estrinsecazione coincide con la scomparsa di un asma datante da 18 mesi (LA-TOUR); con la fine di una emicrania (DE GIO-

VANNI); con la cessazione di un abituale stili-cidio emorroidale (LANCEREAUX); i casi di ematuria che hanno sostituito con la stessa periodicità il flusso mestruale (TRONCH).

Vi sono inoltre altre forme in stretta dipendenza causale con fattori e momenti psichici, le quali per il modo e causa d'insorgenza, per il soggetto in cui si verificano, per il decorso che presentano, per la psicoterapia che talora subiscono, sono state chiamate forme isteriche (CAPPELLARI-LANCEREAUX).

In queste forme dette essenziali, neuropatiche, vasomotorie, angioneurotiche, viene invocato il sistema nervoso vasomotore, nel senso che si produce vasodilatazione, donde la teoria vasoparalitica sostenuta da SATOLOFF, dopo i risultati ottenuti col taglio del plesso renale che avrebbe prodotto dilatazione da vasoparalisi ed ematuria da diapedesin.

BROWN-SEQUARD, SHIFF, VULPIAN ledendo vari punti nervosi ottennero emorragie nei vari organi a distanza.

DE GIOVANNI ammette uno stato di neuroparalisi renale dovuta ad una particolare irrazione sanguigna del centro spinale.

DE ROSSI ammette un disturbo paralitico dei vasi, donde sovrariempimento ed ematuria.

TEDENAT e PAUSON invocano genesi svariate e specialmente la nefroemofilia.

ZANGONI nel suo lavoro « Della patogenesi nervosa di alcuni sintomi renali » ha raccolto in merito quanto può esservi d'interessante su questo argomento nei riguardi del sistema nervoso sull'anuria o oliguria nervosa e sulla poliuria o albuminuria nevropatiche.

CAPOGROSSI pungendo il IV ventricolo nei conigli riconfermava l'azione del sistema nervoso sul rene e sulla funzione urinaria, rappresentata dalla poliuria e albuminuria, nonché dalla iperemia dell'organo e dalle alterazioni costanti per quanto transitorie.

PENDE nel suo trattato di Terapia Medica Speciale dice che vi sono casi di ematuria detta essenziale che si manifestano in individui completamente sani, con i reni privi assolutamente di lesioni di qualsiasi genere, e la sua patogenesi è molto probabilmente angioneurotica; e che vi sono poi altri casi di ematuria in cui questo sintomo non è che la prima manifestazione di una emofilia.

Le opinioni sono dunque divise in due vasti campi, dove grandi studiosi sostengono il proprio convincimento e ciò dimostra che non è stata detta l'ultima parola sull'argomento che io vado svolgendo e questa appunto è la ragione per la quale sono invogliato a rendere di pubblica ragione il seguente caso clinico, mosso dal desiderio di portare un granellino di contributo alla soluzione del difficile compito.

Stato presente. — Carolina V. di anni 49, maritata, da Ussita. E' donna di costituzione scheletrica regolare, con pannicolo adiposo discreto, masse muscolari bene sviluppate, sanguinificazione buona, mucose visibili, bene colorite. Mestruta a 13 anni regolarmente nel tempo, nella quantità e nella qualità. Le mestruazioni ancora persistono con un ritardo ora di un mese ora di due mesi.

Anamnesi remota. — Ha fatto le malattie d'infanzia: morbillo e pertosse. Assicura di non avere avuto la scarlattina. A sei anni ebbe colica renale ed emise un calcolo, poi è stata sempre bene. Nel 1904 andò a marito. Nel 1905 ebbe il primo figlio morto di paralisi infantile.

Nel 1907 altro bambino che a 18 mesi ammalò di nefrite, a 10 anni di pleurite, morto lo scorso anno di tifo.

Nel 1909 terzo parto. Questo bambino a un anno di età, da un lieve taglio su due dita della mano destra, ebbe gravissima emorragia che si poté arrestare solamente col termo-cauterio. D'allora si susseguirono frequenti emorragie cutanee, per lievi lesioni, e nasali. Ne seguì anemia acutissima per la quale morì.

Nel 1911 quarto parto di bella bambina che oggi, giovane di 22 anni, è apparentemente sana e robusta.

Nel 1913 quinto parto di altra bambina che all'età di un anno cominciò a presentare emorragie nasali e dentarie. A un anno e mezzo primo emarto dell'articolazione tibiotarsica di destra; a 5 anni gravissima emorragia da una ferita lacero-contusa alla testa. Oggi ha circa 20 anni. L'emorragie nasali si susseguono con impressionante frequenza. Due anni fa copioso emoperitoneo; quest'anno grave ematoma della fossa iliaca destra. E' claudicante per successivi ematomi. E' pallidissima sempre, sofferente per frequenti cefalee, debolezza generale e irregolarità mestruale.

Nel 1916 sesto parto di bambino che oggi è giovane di 17 anni ed è apparentemente sano.

Nel 1918 settimo parto di bambino morto a 14 mesi per emorragia prodotta dalla espulsione dei primi denti incisivi, durata quattro giorni.

Nel 1923 ultimo parto di bambino che fino ad oggi, decimo anno di età, è stato sempre bene. Tutti i parti si sono espletati felicemente, non vi sono stati aborti.

E' da rilevare che in questa successione di parti la malattia ereditaria presenta una norma e una eccezione, e cioè sono i maschi che nascono anche in questo caso emofiliaci, ma vi è anche una bambina emofiliaca, il quinto parto.

Anamnesi prossima. — Dopo il quinto parto, allorché la paziente aveva ripreso ogni sua cura

domestica, emise per la prima volta, copiosamente, urina sanguigna, non accompagnata né da dolore renale, né da vomito, né da edemi, né da febbre.

Non erano preceduti dolori reumatici muscolari o articolari, né traumi, né sforzi (eccettuati i lavori domestici e di campagna), né processi infiammatori addominali, né malattie infettive acute (fatta eccezione del morbillo e della pertosse, di cui non so, a tanta distanza di tempo, quanto conto si debba tenere), né malaria, né sifilide.

L'ematuria durò un sol giorno.

D'allora sino al 1925 l'emorragia renale si è ripetuta ogni anno per tre quattro volte, insorta sempre sensibilmente e sempre di breve durata. Appariva in particolar modo nei primi due mesi di autunno, nei due ultimi di primavera. Una volta cessata l'emorragia renale, la malata riprendeva le sue occupazioni, il suo regime di vita, la sua alimentazione molto grossolana, come nulla avesse sofferto. Dal 1925 in poi non ha avuto più ematuria e gode oggi una buona salute.

Storia familiare. — Il padre è uomo alto, magro, pallido. Malarico per lungo tempo nella sua giovane età. Ha sofferto grave polmonite e due suoi fratelli sono morti di questa malattia. La madre aveva da giovanetta frequenti e abbondanti epistassi. All'età di 35 anni, quando già aveva dato alla luce tutti i suoi figli — due maschi e quattro femmine — ebbe la polisierosite, di cui guarì dopo un anno. E' morta lo scorso anno di cancro allo stomaco. Un suo fratello è morto tubercoloso. Una sua figlia, sorella della nostra paziente, soffrì anch'essa da giovanetta di polisierosite ed ebbe facili ma non abbondanti emorragie nasali. Altra sua figlia, a 12 anni, ebbe pure una grave rinorragia, durata vari giorni con brevi intervalli; successivamente nuove emorragie nasali ma rare e brevi. I due maschi, morti nella grande guerra, soffrivano anch'essi di perdite sanguigne nasali. Uno di essi fu pleuritico.

Ma tanto nella prole del primo maschio quanto in quella delle tre sorelle della malata, oggetto di questo lavoro, si sono annoverati casi di emofilia.

Esame delle urine. — La quantità delle urine emesse nelle 24 ore si aggira intorno ai 1500. La reazione è acida con peso specifico alto. La trasparenza è limpida. L'esame chimico e microscopico fatto in condizioni ordinarie non offre alcun reperto; né albumina né cilindri. Quello microscopico dell'urina sanguigna rivela la presenza di abbondanti globuli rossi e scarsi globuli bianchi, nessun cilindro e nessun elemento. L'esame delle urine è stato ripetuto molte volte

con risultato negativo anche dopo che l'ematuria renale non è più ricomparsa. Indipendentemente dalla mia volontà non ho potuto procedere, come sarebbe stato di somma importanza, ad altri esami. Poteva ricercarsi l'origine unilaterale o bilaterale dell'ematuria; determinarsi il tempo di coagulazione del sangue e il tempo di arresto di una emorragia provocata, la cutireazione alla tubercolina, ricercarsi nelle urine il bacillo di Koch.

Non so e non credo che si possano fare in condotta tutti questi utili e importanti esami. Ma anche in mancanza di questi, possiamo accingerci a studiare la patogenesi dell'ematuria, nel nostro caso, per discernere se possa avere avuta altra causa, all'infuori di quella che noi ammettiamo, l'emofilia.

Non cade dubbio sulla origine del sangue, che è certamente renale, e non vale la pena di fermarsi a dimostrarlo. E penso di potere escludere la glomerulo-nefrite, tanto la forma diffusa che circoscritta, la parcellare di ISRAEL, la forma acuta che cronica.

L'ematuria in detti processi infiammatori dei reni non è saltuaria con intervalli di mesi, non scompare in 24 ore per ricomparire dopo mesi ed anni successivi. Manca la facies nefritica, mancano il dolore e l'edema e il reperto chimico e microscopico delle urine. A lungo andare è evidente l'alterazione nella emissione delle urine, con manifesta insufficienza renale. Lo stato di salute buono, l'attività lavorativa quasi continua, l'alimentazione non conveniente ad una malata di nefrite cronica, ne sono una dimostrazione contraria.

Non è ammissibile uno stato congestizio del rene, né una calcolosi renale, pure risultando che a sei anni la paziente ha avuto una colica renale con l'emissione di un calcolo, perché ha fatto sempre difetto il sintoma dolore.

Si può trattare di una tubercolosi renale? Tanto negli ascendenti diretti, quanto nei discendenti e collaterali, la tubercolosi, in verità, è chiaramente presente. Varie pleuriti, due casi di polisierosite, un caso di morte per tubercolosi polmonare potrebbero giustamente destare dubbi. Ma se si riflette che la tubercolosi dei reni è sempre secondaria ad un processo polmonare, di cui la paziente è immune; all'assenza della febbre e del dolore locale; alle numerose gravidanze tutte ben sopportate; ai lavori gravosi da essa compiuti (forno, bucato, mictitura, vendemmia, ecc.), pensiamo che ogni dubbio debba

venir dissipato, per quel decorso clinico che sempre e unicamente ci dà ragione di ogni processo morboso.

Accenno soltanto alla ematuria da stasi renale che suole verificarsi in reni migranti e al carcinoma renale senza discutere. Che resta allora? Credo che il mio caso rientri in pieno in una sindrome emofiliaca e perciò non si debba parlare neppure di ematuria essenziale.

Già negli ascendenti e nei collaterali si è notato quanto facilmente aveva luogo l'epistassi; per quanto nessun caso emofiliaco si è verificato fra essi in modo chiaro e completo, come pure nessun caso nella prole numerosa di molti maschi, nati dalle tre sorelle della malata. Quelle epistassi sono anch'esse espressione isolata di uno stato emofiliaco?

E finalmente ci rivolgiamo la domanda: l'ematuria, nel nostro caso, è manifestazione locale di una condizione emofiliaca generale, o è esclusivamente espressione di una emofilia renale nel concetto di SENATOR?

Non intendo di riaprire una porta che fosse stata ermeticamente chiusa: dico soltanto che ho voluto pubblicare questo caso perchè mi è sembrato che abbia non lieve importanza clinica e pratica, anche dal punto di vista della eccezionalità della malattia nella donna, essendo essa solo trasmittitrice della diteasi ai figli maschi, mentre ne vanno esenti le figlie femmine. Eccezionalità che si ripete in una delle figlie della malata, la quale figlia è evidentemente e indiscutibilmente emofiliaca.

Con ogni probabilità ne farò oggetto di uno studio speciale.

BIBLIOGRAFIA

- SENATOR: *Deutsche Med. Woch.*, n. 8, 1902.
 DE ROSSI: *Ematuria parossistica*. Estratto « Policlinico », 1900.
 PEREZ: Estratto « Policlinico S. M. », 1904.
 FRUGONI: Estratto « Rivista Critica di Clinica Medica », 1905.
 CAPOGROSSI: Estratto « Policlinico S. M. », 1906.
 ALESSANDRI: Estratto « Archivio della Soc. It. di Chirurgia », 1908.
 GAUTIER: *Ematurie dans le rein mobile*. Chese de Paris, 1908.
 GAUDIANT: Estratto « Folia Urologica », 1909.
 LEYDEN e KLEMPERER: *Trattato di Clinica Contemporanea Malattie dei Reni*.
 MORONE: *Nefralgie o Nefralgie Ematuriche*, 1913.
 PENDE: *Terapia Speciale Medica*.
 MALHERBE e LEINER: *IV Congresso Francese di Urologia*, 1899.



~~314427~~



