

50  
Molx B73 / 52

Dott. ALDO SOVENA

SULLO « STATUS DYSRAPHICUS ».  
Un caso di associazione cervico-dorsale  
e lombare. - Aspetto clinico. - Tratta-  
mento chirurgico (simpatectomia).

Estratto dal BOLLETTINO E ATTI  
DELLA R. ACCADEMIA MEDICA DI ROMA  
Anno LXIX (1943) - Fasc. 7



DITTA TIPOGRAFIA CUGGIANI  
ROMA - VIA DELLA PACE, 35  
1943

OSPEDALI RIUNITI DI ROMA - POLICLINICO UMBERTO I  
II PADIGLIONE - SEZIONE NEUROCHIRURGICA  
Primario - Aggregato Clinico: Prof. A. CHIASSERINI

DOTT. ALDO SOVENA, AIUTO CHIRURGO F. F.

# SULLO "STATUS DYSRAPHICUS"

UN CASO DI ASSOCIAZIONE  
CERVICO-DORSALE E LOMBARE - ASPETTO CLINICO  
TRATTAMENTO CHIRURGICO (SIMPATECTOMIA)

*Comunicazione alla Seduta del 30 luglio 1943  
della Reale Accademia Medica di Roma*

THE UNIVERSITY OF CHICAGO  
DIVISION OF THE PHYSICAL SCIENCES  
DEPARTMENT OF CHEMISTRY

RESEARCH REPORT

# THE CHEMISTRY OF THE

... ..  
... ..  
... ..

... ..  
... ..

Col nome di « status dysraphicus » o mielodisplasia venne negli ultimi anni isolata come unità clinica e nosologica una affezione appartenente al gruppo delle malformazioni congenite — spesso a carattere ereditario e familiare — del S. Nervoso e più particolarmente del Midollo spinale.

Per primo descritta da BREMER nel 1926, è stata del tutto recentemente sistematizzata nel suo aspetto clinico e nei suoi rapporti genetici dagli AA. Tedeschi.

Della affezione risultano citati sinora pochi casi: ritengo quindi interessante riportarne uno, appartenente a una famiglia, gli altri componenti della quale furono già accuratamente studiati da ENDERLE. Ma oltre all'interesse clinico, uno maggiore ne riveste il caso stesso dal punto di vista terapeutico, avendo notevolmente beneficiato di un intervento chirurgico sul simpatico, mentre non risulta sia stata tentata o riscontrata efficace, sinora, alcuna terapia, anche dal punto di vista puramente sintomatico.

Molto di recente — come ho detto — si è portata l'attenzione sull'argomento, e lo « status dysraphicus » non trova quindi ancora posto in trattati di neurologia anche moderni: ritengo perciò utile far precedere una revisione dei vari aspetti — genetico, anatomico, clinico — della malattia, quale risulta dallo studio comparativo delle osservazioni sull'argomento.

GENESI: Precedentemente al lavoro di BREMER, varie furono le citazioni di lesioni degenerative eredo-familiari: mal perforante, disturbi trofici delle estremità e disturbi della sensibilità, disturbi dei riflessi ecc.: esse furono per lo più attribuite a siringomielia.

Pure in discendenti di siringomielici trovò BREMER le stimmate costituenti lo « status dysraphicus »; l'A. riscontrò inoltre nei membri di una stessa famiglia varie gradazioni morbose, da una chiara siringomielia a una sindrome mielodisplasica. Inversamente, CURTIUS su 11 siringomielici riscontrò 8 volte — e cioè con grande frequenza — una fessura vertebrale e cifoscoliosi, 3 volte anomalie mammarie, segni tutti

caratteristici della disrafia, e sei volte sintomi di tale malattia nei familiari. Esisterebbe quindi tra le due affezioni uno stretto rapporto, una intima parentela: v. PASSOW anzi pressochè le identifica. ENDERLE fa invece notare come la insorgenza e il decorso clinico le distinguano: la siringomielia insorgendo sporadica e decorrendo progressivamente, per interessamento centrifugo del processo gliomatoso nei vari cordoni, con disturbi della sensibilità e degli sfinteri, ulcerazioni e paterecci provocati da ustioni, traumi ecc.; lo status dysraphicus essendo spesso familiare, a decorso non necessariamente progressivo, con ulcerazioni e necrosi spontanee.

Altre sindromi neurogene possono coesistere con la mielodisplasia: mal. di Friedreich (BOGAERT), m. di Recklinghausen, sindrome adiposogenitale (TOURAINÉ), sclerosi a placche (CURTIUS). Secondo quest'ultimo A., la disrafia costituirebbe un terreno di aumentata morbilità neuropatologica, come del resto di accresciuta rispondenza morbosa ad agenti esterni.

L'affezione sarebbe essenzialmente dovuta a una disfunzione embriologica, ereditaria, e più particolarmente a un difetto di coalescenza dei due rafe mediani, anteriore e posteriore, e specie del canale neurale (BREMER).

REPERTI ANATOMICI: Sono scarsi, e i più a tipo siringomielico. BREMER in 6 su 8 soggetti riscontrò tre volte gliomatosi midollare posteriore, due volte centrale, con proliferazione endimaria, una volta idromielia. L'A. ritiene che stretti legami uniscano numerose displasie congenite con gliomatosi del midollo, la cui più alta espressione è rappresentata dalla siringomielia.

ROJAS riscontrò in un caso iperplasia degli elementi gliali circondanti l'acquedotto Silvano, con ostruzione del lume e idrocefalo. Altri AA. ammettono ipoplasie midollari.

E' comunque da presumere che sia per lo più colpito il midollo lombare; la disrafia cervico-dorsale — importante per le manifestazioni oculari — rappresenterebbe una rarità (CURTIUS); è citata l'associazione cervico-dorsale e lombare (BECK).

EREDITÀ: BREMER afferma che la malattia ha carattere ereditario; WINKLER lo ammette solo in singoli casi; CURTIUS riscontrò rispondenza eredo-familiare in 13 su 14 casi.

Il concetto di eredità della affezione va naturalmente inteso nel senso che viene trasmessa non la singola displasia in se stessa, ma il fondo comune disrafico, che nei vari soggetti si potrà manifestare con

l'una o l'altra malformazione o l'associazione di esse. Persino nello stesso individuo possono del resto occorrere due differenti tipi di deformazioni (ad es. piede piatto da un lato, cavo dall'altro — HACKENBROCH).

QUADRO CLINICO: Elencherò i vari sintomi analizzandoli nel loro aspetto clinico e nella derivazione embriologica:

*spina bifida* palese o di occulta. Può andare da piccole disgiunzioni della saldatura vertebrale ai più alti gradi di fessurazione. E' citata sempre come sintomo fondamentale, ed infatti venne riscontrata con grande frequenza nella disrafia. Non sarebbe tuttavia esatto — come HINTZE, HACKENBROCH — fare diagnosi della affezione dalla esistenza di questo solo sintomo, che risulterebbe infatti presente anche in circa il 17 % degli individui in genere (media raccolta su 7000 controlli radiologici, di vari AA. e per malattie molteplici, citati da CURTIUS). La sua esistenza non è quindi « conditio sine qua non » per diagnosticare una mielodisplasia. CURTIUS, JANCKE citano casi con chiari sintomi della malattia e senza spina bifida. Le fessure possono del resto non essere radiologicamente visibili (HINTZE);

*enuresi*: ha uno stretto nesso col precedente segno: statistiche di vari AA. — BECK, DELBET, HOFFMANN, riportate da CURTIUS — dimostrano su oltre 300 casi di enuresi la presenza di spina bifida nel 60 %.

La enuresi, già considerata come funzionale, psicogena, sarebbe molto spesso indice di una disrafia (CURTIUS);

*altre malformazioni della colonna vertebrale*: esiste con frequenza una cifosi, per lo più per malformazione della XII D. e rachischisi della X e XI D. (GARRENSTEIN, GRUBERS), talora scoliosi per vertebre a cuneo o incompleto sviluppo dei corpi vertebrali;

*deformazioni del torace*: per lo più torace ad imbuto, spiegato (SCHWALBE) dal fatto che la fessura dorsale è spesso accompagnata da una ventrale, rimanendo così divise più o meno completamente anche dopo la nascita le due metà dello sterno. Il torace ad imbuto — spesso ereditario — avrebbe del resto relazione con neuropatie organiche. Talora la deformazione toracica può limitarsi a una depressione sternale, a una accentuazione dell'angolo di LOUIS;

*deformazioni del piede*: piede cavo o piatto. Pure queste deformità coesistono in genere con displasie congenite midollari, come spina bifida ecc. (HACKENBROCH-BECK-HAUIS);

*disturbi trofici e vasomotori delle estremità*: ulcerazioni trofiche particolarmente alla pianta del piede; acrocianosi specie delle mani, con parestesie;

*tare neurologiche*: disturbi della sensibilità, atrofie muscolari — e *psichiche*: ipocondria, ebefrenia, reperibili anche nei familiari (CURTIUS);

*predominanza dell'apertura delle braccia sull'altezza*: segno caratteristico solo se accentuato;

*anomalie mammarie*: anisomastia, polimastia.

Sono stati descritti *segni oculari*, raggruppati nella c. d. *sindrome di v. Passow*, costituita essenzialmente da sindrome di C. Bernard-Horner ed eterocromia iridea. V. PASSOW ha infatti notato la frequenza di sintomi di status dysraphicus concomitanti a quelli oculari su accennati, spesso dallo stesso lato, e talora con segni di paresi dei nervi cranici, specie del facciale.

A questi segni principali, TOURAINE ne aggiunge altri, sec. l'A. pure essi espressione clinica di disturbi della coalescenza dei rafe midollari specialmente mediani: riunione dei sopraccigli; labbro leporino; allontanamento degli incisivi; ipertricosi sternale e sacrolombare; estrofia vescicale; ernia ombellicale; ipo ed epispadia; imperforazione anale; fossetta coccigea; fistole e cisti branchiali.

L'A. è anzi incline ad includere nello stesso quadro, o almeno a attribuire loro stretti rapporti di parentela con la disrafia, altre affezioni quale lussazioni congenite, eritromelalgia, trofoedema ecc.

\* \* \*

Riassumo brevemente dalla accurata esposizione di ENDERLE il quadro clinico dei familiari della paz., oggetto di questo lavoro, dall'A. studiati nel 1933.

Un fratello risulta morto a 17 anni per vizio cardiaco congenito, dopo ripetute amputazioni per necrosi ossee.

Una sorella è affetta da struma, anisomastia, eczema.

Due sorelle avevano presentato insorgenza spontanea di ulcerazioni plantari, con distruzione delle parti molli e ossee, che avevano condotto a successive amputazioni, sino al III superiore della gamba D, mentre a S. i disturbi trofici erano più limitati. Qualche disturbo della sensibilità non a tipo dissociato. Andatura

spastica - Piede piatto S. - Radiologicam.: spina bifida occulta della I vert. S.; lordosi della colonna lombare.

L'esame istologico dei pezzi asportati dimostrava essenzialmente lesioni endoflebiche per proliferazione intimale e degenerazione delle guaine mieliniche dei nervi.

L'A., scartate le teorie che attribuiscono le sindromi mutilanti delle estremità inferiori ad azione di carico su tessuti non vitali, o ad alterazioni ateromatose, negava anche potesse trattarsi di una forma di neurite, o di lebbra (mancanza di anestesia, di nodi leprosi, del bac. di Hansen). Inquadrava invece i casi nello status dysraphicus, di cui infatti ripetevano vari sintomi, più precisamente con localizzazione nella metà D. del midollo lombare.

Segue ora il caso della nostra Sezione :

*F. Zara*, anni 33 - d. d. c.

An. familiare: padre morto a 60 anni per cardiopatia. Madre vivente e apparentemente sana: ha avuto nove gravidanze a termine e 1 aborto. Tre figli sono morti in tenera età, 1 a 17 anni (v. sopra); 1 figlio gode buona salute; per le altre tre sorelle della paz. vedi sopra.

An. personale: Nata da parto eutocico. Allattamento materno. A 4 anni poliomielite a. a.: residuo astenia degli arti di D., gradatamente migliorata sino alla quasi completa ripresa della funzionalità. Mestruada a 16 anni; mestruazioni irregolari per ritmo, dolorose. Ha frequentato con profitto le scuole elementari.

Circa 10 anni fa la p. notò la comparsa alle dita dei piedi di accessi — ripetuti ma della durata di pochi minuti — caratterizzati da cianosi spiccata e dolorabilità. Dopo qualche mese dall'inizio di tale sintomatologia, gli estremi distali delle dita cominciarono a tumefarsi progressivamente, mentre su di essi si formavano piccole rilevatezze che si aprivano spontaneamente dando esito a una materia biancastra, di cattivo odore; residuava spesso un foro che si approfondiva, e con scarsa tendenza alla cicatrizzazione.

Successivamente insorse tumefazione anche alla pianta del piede S., dolente, che pure si aprì spontaneamente, residuandone una piaga ad aspetto torpido e a carattere estensivo. Gli episodi erano accompagnati per lo più da febbre, a carattere suppurativo; ricoverata in reparto Ospedaliero, le fu praticato raschiamento alle piaghe delle dita e a quella plantare. Il beneficio ottenuto fu di breve durata per la piaga del piede, che dopo un mese tornò ad aprirsi e a scernere abbondantemente; fino a che un intervento praticato alla radice della coscia — simpatectomia periarteriosa? — ebbe buon esito, facendo nuovamente detergere la soluzione di continuo.

Dopo circa 1 anno tuttavia le condizioni locali peggiorarono, mentre il piede S. diveniva tumido e cianotico, dolentissimo. Ricoverata la prima volta nel nostro Reparto la p. presentava (luglio 1940): edema e cianosi del piede S. sulla pianta del quale, in corrispondenza della testa del I metatarso si notava

una piaga della grandezza di circa  $1/2$  per  $1/2$  cm., a fondo necrotico, approfondendosi sino all'osso. Discheratosi del piede D., cianosi degli arti superiori, con dita leggermente a bacchetta di tamburo.

Radiologicamente, processo distruttivo neurotrofico della testa del I metatarso e base I falange dell'alluce S.

Essendo dimostrato alla prova funzionale un fattore spastico abbastanza elevato all'arto infer. S., l'8-7-1940 in R. An. novoc. veniva praticata (prof. Chias-

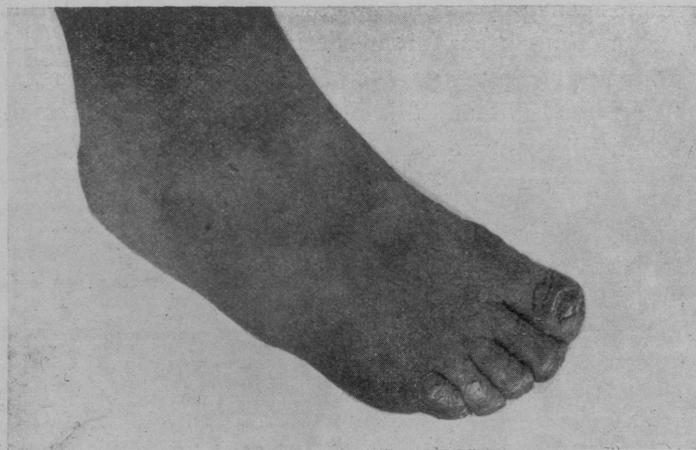


FIG. 1. — Paziente F. Zara (Status dysraphicus).

serini) ganglionectomia lombare S. per via extra peritoneale (II e III ganglio), procedendo quindi allo sbrigliamento della fistola plantare e resecando la corrispondente articolazione metatarso-falangea.

L'atto operativo portava notevole benefici: il piede diveniva caldo, scomparivano i dolori, la piaga andava detergendosi. Il 17-10-1940 la p. veniva trasferita in Colonia elioterapica.

Il 10-7-1941 rientrava in reparto. Persisteva la fistola plantare. Inoltre da qualche mese una sintomatologia analoga a quella dei piedi era comparsa a carico delle mani: le unghie si spezzavano, distaccandosi a frammenti, sui polpastrelli si formavano piccole pustole che davano esito a liquame biancastro denso — e ciò era accompagnato da febbre e dolori — mentre le dita assumevano aspetto sempre più claviforme, specie i due pollici che erano fortemente ingrossati.

*Obiettivamente* si notava: Condizioni generali buone; sensorio integro; decubito indifferente.

Cute rosea, con cicatrici da pregressi atti operativi alla radice della coscia S. e alla regione lombare S. Sottocutaneo normale. Lingua umida. Nulla al faringe, Apparato ghiandolare normale.

*Apparato osteoarticolare:* Le ultime falangi delle mani, specie alle prime tre dita, si presentano rigonfie a clava; la tumefazione è ancora più evidente

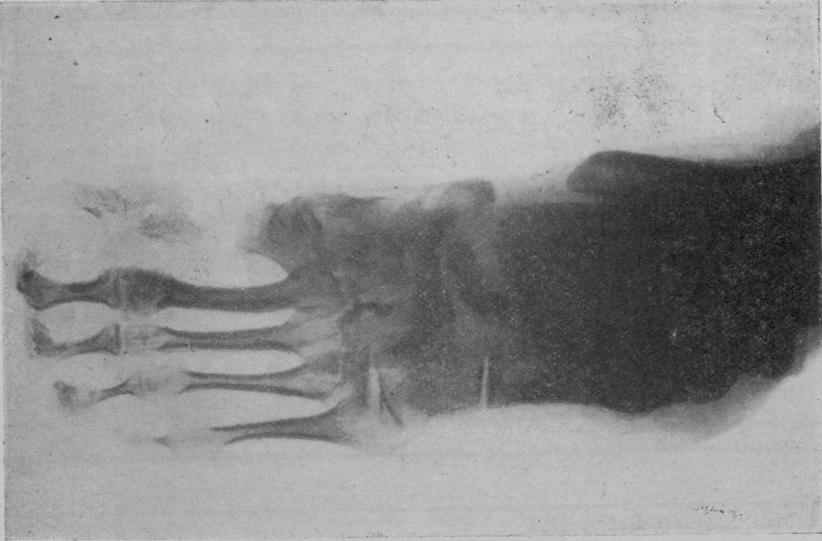


FIG. 3.

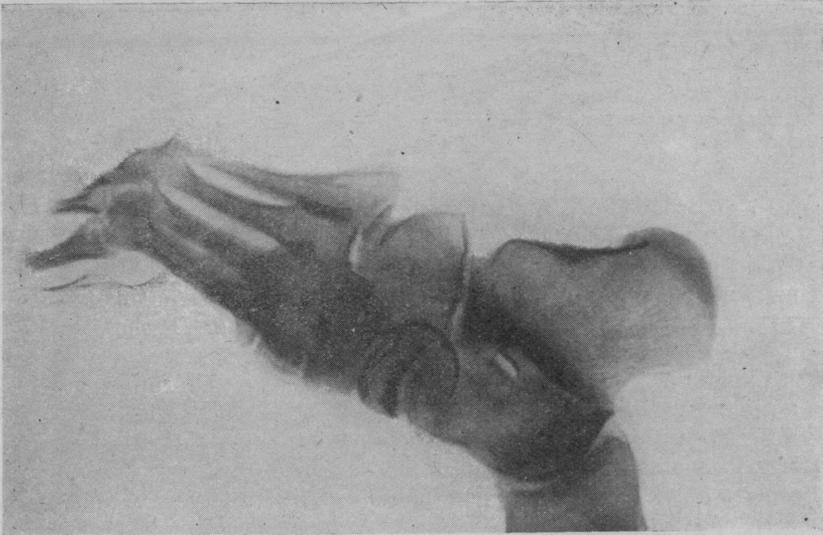


FIG. 2.

Paziente *F. Zara* (Status dysraphicus).

ai due pollici, fortemente ingrossati. La cute su tali zone è arrossata, atrofica, le unghie profondamente usurate.

Sul margine ungueale del pollice D. piccola ulcerazione torpida, secernente materiale pioide. La palpazione suscita dolore sui polpastrelli, specie ai due pollici.

Piede piatto bilaterale di grado accentuato, con tendenza al varismo. Anche le dita dei piedi presentano alterazioni di forma, con aspetto clavato delle

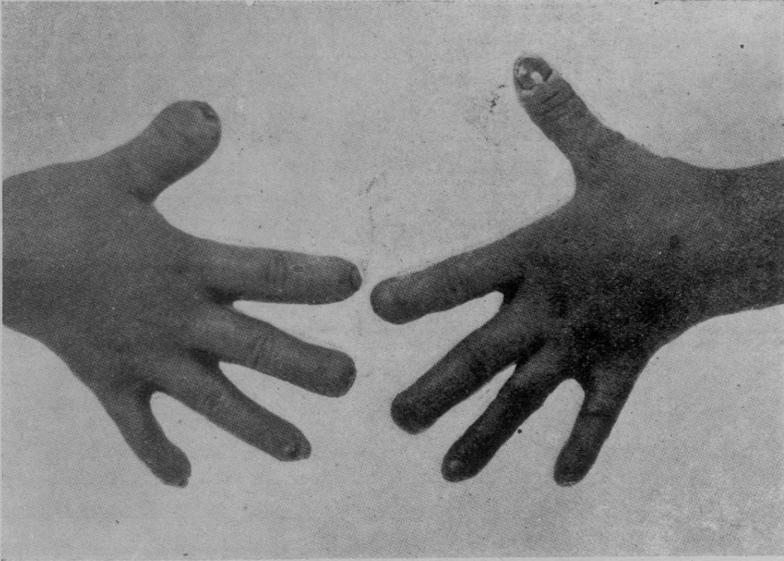


FIG. 4. — Paziente *F. Zara* (Status dysraphicus).

ultime falangi, che sono accorciate e lievemente flesse. Il I metatarso di S. è accorciato e in corrispondenza della testa di esso e sul piano cutaneo si apprezza una ulcerazione a margini irregolari, piuttosto torpidi, sottominati, circa 1/2 per 1/2 cm.; per l'accorciamento del metatarso l'alluce si presenta in posizione viziata rispetto a l'omologo. Abbondante sudorazione del piede D. che è freddo, mentre l'omologo (simpatectomizzato) è caldo.

*Torace*: simmetrico espansibile elastico; suono chiaro su tutto l'ambito. F. v. t. e murmure vescicolare bene trasmessi.

*Cuore*: nei limiti; toni netti sui vari focolai. Polso ritmico di m. ampiezza; frequenza 80; Pressione arter. 120/80.

*Addome*: trattabile, dolente solo al punto colecistico; fegato e milza nei limiti.

*Sistema Nervoso*: Psiche indenne, bene orientata.

Capo: normali i movimenti. Pupille isocoriche di m. ampiezza normoreagenti. Oculomozione normale, non nistagmo.

Non deficit del V e VII paio bilateralmente, alle comuni prove.

Velopendolo mobile. Masticazione, fonazione, deglutizione normali.  
Arti superiori: conservati tono e trofismo muscolari; diminuita la forza della mano D. Non abbassamenti precoci a braccia protese.  
Presenti le già descritte lesioni.

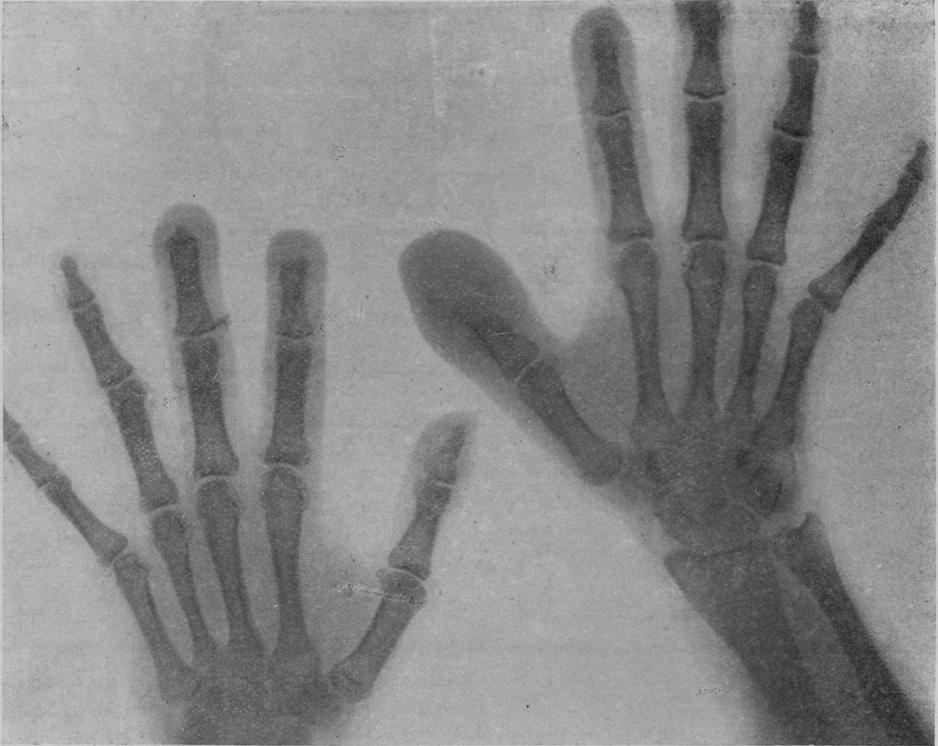


FIG. 5. — *F. Zara* (Status dysraphicus).

Arti inferiori: ipotrofia e ipotonia muscolari e diminuzione della forza a D. La p. riesce a sollevare gli arti dal piano del letto solo uno alla volta, e li tiene alzati per breve tempo, specie a D.; sollevati insieme passivamente ricadono quasi subito.

Sensibilità: ovunque percepita per le tre forme. Normali anche batiestesia, pallestesia, stereognosi.

Riflessi: corneali, faringeo, addominali normali. Osteotendinei pronti bilateralmente agli arti superiori; patellari molto vivaci bilateralmente con tendenza a S. al clono della rotula. Achillei presenti. Non riflessi patologici.

Non Romberg Non dismetria.

Deambulazione: la p. striscia un poco a terra con l'arto D. specie con la punta.

Dolente spontaneamente e alla pressione la regione sacrale. Dolenti i punti di Valleix.

Sensi: Vista: miopia in OO (6 a D. 7 a S.) C. V. e F. O. normali.  
Normali udito gusto olfatto.

R. W. Meincke Kahn negative.

Puntura lombare: liquor limpido, pressione Claude 50 (63)

35

R. W. Meincke Kahn negative. Album. 0,15 %. Pandy Weichbrodt  $\pm$ .  
Citometria: solo qualche emazia.

*Esami radiologici:* Nulla di notevole al tratto cervicale della colonna. Malformazione del tratto dorso-lombo-sacrale: l'ultima dorsale ha carattere di passaggio con le lombari, la prima sacrale non è saldata col sacro, ha l'arco posteriore indipendente e tende perciò alla lombarizzazione.

Piede piatto bilaterale per schiacciamento da malacia dello scafoide; in rapporto a ciò anche i cuneiformi appaiono deformati.

(13-I-1942). Processo distruttivo delle falangi ungueali del I, II, III dito della mano D., del II e III della S.; nell'indice e medio la distruzione assume netto carattere distrofico, nel pollice di D. concomitano fatti infiammatori cronici con reazione periosteale che avvolge a manicotto la I falange. (prof. Nuvoli).

Uscita il 26-I-1942, la p. rientra in Reparto il 7-6-1942, Erano insorti fenomeni settici gravi a carico del piede S., specie avampiede, a punto di partenza dalla fistola plantare; era progredito il processo distrofico a carico del piede D. e soprattutto delle due mani. Era inoltre insorta pollachiuria, con incontinenza (mizione anche 10 volte al g.).

L'avampiede S. si presentava fortemente tumefatto e arrossato, la cute tesa, lucida; le dita del piede avevano assunto aspetto claviforme, dalla fistola usciva materiale sanioso, la palpazione suscitava vivo dolore.

Dato il carattere del nuovo processo, la forte febbre a tipo suppurativo, il 29-6-1942 in E. N. veniva praticata disarticolazione sec. Lisfranc (Sovena): la ferita operatoria, lasciata chiudere per II intenzione, guariva regolarmente.

Intanto si erano accentuati notevolmente i fenomeni distrofici e displastici a carico delle mani. le dita assumevano sempre più aspetto claviforme, la mano diveniva succulenta, con facile sudorazione. Ai due pollici, specie il D., la tumefazione, più spiccata, ricordava l'aspetto del « patereccio », senza segni di flogosi acuta. Inoltre aumentavano in intensità e frequenza gli accessi asfittici, sia a carico delle mani che del piede D., ove si notava la deformità delle dita e la sudorazione.

La progressiva tumefazione, i dolori, lo stato permanente di pallore e le crisi asfittiche, costringevano la paz. a letto, mentre compromettevano, limitandolo gravemente, l'uso delle mani.

Si pensava allora, per tentare di migliorare il trofismo delle estremità, di intervenire sul simpatico, previo esame funzionale (termometria cutanea prima e dopo la prova della camera calda) che dimostrava buon fattore spastico.

Il 9-9-1942 in An. loc. nov. (prof. Chiasserini) veniva eseguita gangliotomia cervico-toracica D. per via anteriore (dallo stellato al III toracico); il 26-9-1942 (prof. Chiasserini) stesso intervento a S. (dopo tali operazioni, comparsa di sindrome di C. Bernard-Horner).

Visto il buon risultato degli interventi (v. oltre) il 9-II-1942 in R. An. nov. (prof. Chiasserini) veniva praticata gangliotomia lombare D. per via extra-peritoneale (II e III ganglio L.) aggiungendovi anche la sezione dello splancnico di D.

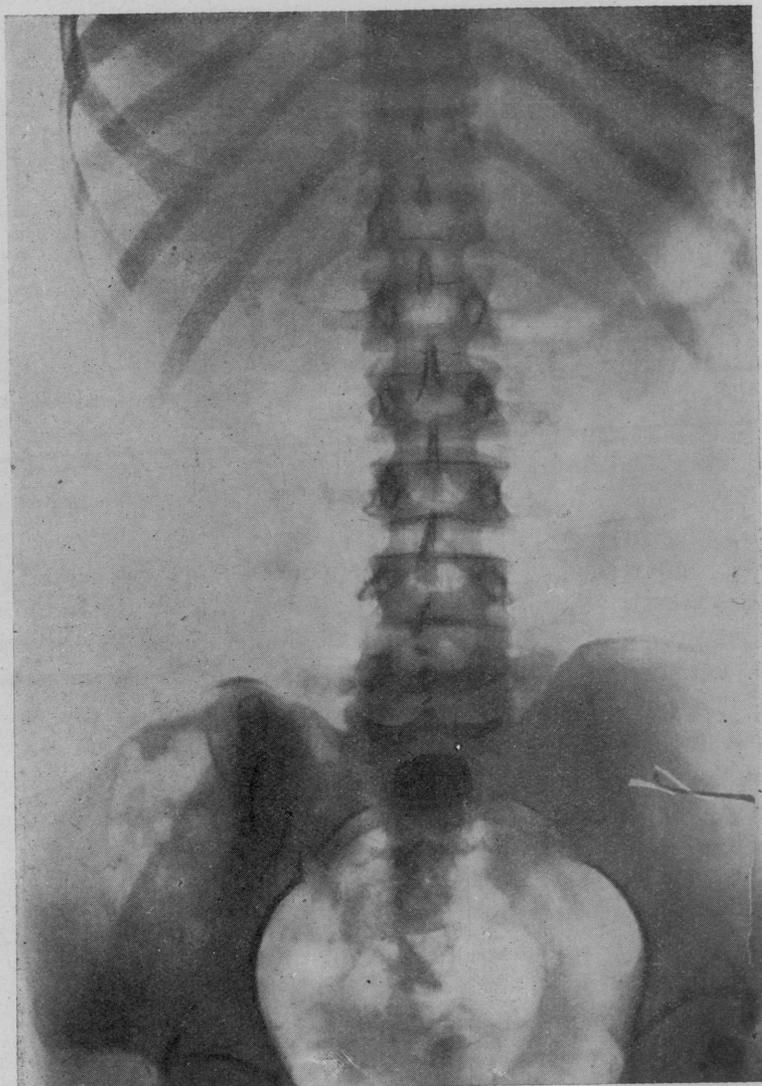


FIG. 6. — Paziente *F. Zara* (Status dysraphicus).

In seguito alle ganglionectomie si apprezzava alle mani una netta benefica azione sui fenomeni asfittici, che regredivano, mentre si iniziava un miglioramento graduale ma progressivo del trofismo delle mani stesse. Infatti queste, da pallide, succulente, dolenti, divenivano calde e asciutte (il notevole aumento della temperatura, oltre 5°, era testimoniato dalla misurazione col termometro elettrico), la cute assumeva aspetto elastico.

Le stesse modificazioni si avevano quindi anche a carico dell'arto infer. D.

Si poteva rilevare inoltre un arresto dei fenomeni deformanti distrofici e displastici — che negli ultimi tempi avevano assunto carattere rapidamente progressivo — a carico delle dita.

In conseguenza di tali benefiche modificazioni, la p. — oltre al miglioramento soggettivo, specie la scomparsa dei dolori — riacquistava la possibilità di accudire a varie mansioni, anche fini, quali ad es. il cucire ecc., e di camminare con facilità.

In queste evidenti migliorate condizioni, con il moncone di amputazione del piede S. in ottimo stato di trofismo, la p. nel marzo 1943 veniva trasferita in Colonia elioterapica. A tutt'oggi — e cioè dopo 10 mesi — le buone condizioni su accennate persistono.

RIASSUMENDO, si tratta di una paz. appartenente a famiglia della quale altri tre membri risultavano affetti da mielodisplasia: essa presentava essenzialmente accessi acroasfittici, ulcerazione plantare e altri fenomeni distrofici e displastici a carico delle parti molli e ossee delle dita, progressivamente e fortemente aggravati, e molto migliorati dopo intervento sul simpatico (ganglionectomia).

Dei molteplici segni clinici caratteristici dello status dysraphicus, che sopra ho elencato secondo le descrizioni dei vari AA., nella p. si notavano: disturbi trofici e vasomotori delle estremità (ulcera trofica plantare; accessi acroasfittici spiccati; gravi distrofie a carico delle dita) — malformazioni della colonna vertebrale, nel tratto dorso-lombo-sacrale — deformazioni del piede (piede piatto bilaterale) — altre tare neurologiche (obiettivate da aumento dei riflessi patellari con tendenza al clono rotuleo; ipotrofie muscolari, probabili esiti di antica poliomielite; pollachiuria e soprattutto talora incontinenza di urina anche notturna).

La poliomielite, che avrebbe colpito la p. nell'infanzia, potrebbe rientrare nella citata predisposizione di tali soggetti ad affezioni neurogene.

Si ponevano in primo piano nel quadro clinico della nostra malata i fenomeni displastici e distrofici a carico delle dita (che portavano a gravi deformità delle parti molli e a distruzioni ossee a tipo neurotrofico).

Noto questo, perchè non ho trovato cenno di aspetti clinici similari nei casi di mielodisplasia sinora descritti. Anche gli accessi acroasfittici — accennati da TOURAINE — rivestivano nella p. carattere del tutto eccezionale per intensità. Non meraviglia questo aspetto un poco differente dal quadro della malattia — del resto non ancora bene sistematizzato, data la scarsità della casistica — dovendosi trattare di affezione polidispersiva e proteiforme nella manifestazione sintomatologica delle alterazioni nervose.

Non sembra infatti dubbio che il nostro caso rientri nello *status dysraphicus*. A prescindere dal carattere familiare, la complessa sintomatologia esclude naturalmente si tratti di semplice mal perforante del piede (criptogenetico o espressione di neurite di cui manca qui ogni nesso eziologico) mentre può esser negata la lebbra per l'assenza dei segni essenziali di tale affezione (nodi, anestesie ecc.).

Anche per la siringomielia, nel cui quadro clinico potrebbero inserirsi alcuni aspetti della sintomatologia della nostra paz. (i fenomeni neurotrofici) mancano altri segni caratteristici (disturbi della sensibilità ecc.). Comunque, ho già parlato dell'accostamento che venne fatto specie negli ultimi tempi fra siringomielia e disrafia, nel senso — se non di identità — di una loro stretta parentela.

Il caso citato mi sembra acquisti particolare importanza clinica, trattandosi evidentemente di associazione disrafica cervico-dorsale e lombare.

L'assenza di fenomeni oculari, specie la sindrome di HORNER, e la presenza invece di acroasfissia, parlerebbero per una irritazione simpatica anzichè per lesioni distruttive siringomieliche dei centri simpatici, cui v. PASSOW attribuisce la sindrome che porta il suo nome.

Veniamo alla possibile spiegazione del beneficio che gli interventi sul simpatico hanno portato alla paz. La loro indicazione fu posta dal Prof. CHIASSERINI per la esistenza di disturbi trofici e di evidenti sintomi vasospastici.

Il vasospasmo era clinicamente obiettivato nella paz. dal pallore alternato a cianosi degli arti e dagli accessi acroasfittici, accompagnati da fenomeni dolorosi; ma soprattutto si rilevava sperimentalmente dai dati della prova funzionale. Ricorderò in breve che tale prova consiste nell'esplorare l'entità della costrizione vasale dovuta al simpatico, producendo una transitoria paralisi di esso. Fra i mezzi a cui si ricorre, nella nostra Sezione viene adottato attualmente quello dimostratosi più preciso e sensibile, e consistente nella misurazione, con termometro elettrico, delle variazioni della temperatura cutanea prima e dopo blocco

simpatico ottenuto riscaldando il corpo del paz. in una speciale « camera calda ». Nella nostra malata la prova dimostrava una componente spastica notevole.

Gioverà considerare la evidente obiezione della mancata rispondenza dell'intervento nei riguardi della ulcerazione plantare del piede S. In effetti, sulle ulcere trofiche del piede, spesso sostenute da deformità e difetti della statica plantare e complicate da fatti infettivi, la simpatectomia non ottiene gli stessi buoni risultati che ha in altre molteplici affezioni (CHIASSERINI).

Per quanto riguarda la successiva disarticolazione — eseguita per l'insorgenza di grave processo settico — va tenuto conto che la mutilazione si limitò all'avampiede (LISFRANC), ottenendosi un moncone eutrofico, mentre le sorelle della paz. attraverso successivi e ravvicinati interventi erano state amputate al terzo superiore della gamba, e pure varie amputazioni aveva subito il fratello, poi deceduto (v. lavoro citato).

Ciò dimostra che la simpatectomia aveva per lo meno migliorato il trofismo tissulare dell'arto.

Varia può essere la genesi del miglioramento, nella paz., dei sintomi nelle altre estremità dopo l'intervento sul simpatico. Il successo sui fenomeni acroasfittici può venire spiegato tenendo conto della probabile loro origine simpato-irritativa, così come avviene nella malattia di Raynaud.

E' ben nota, infatti, la fondamentale importanza dell'ipertono simpatico vasocostrittivo nella genesi delle sindromi acroasfittiche (m. di Raynaud e forme Raynaud-simili). L'intervento sul simpatico (intendendosi come tale la ganglionectomia, essendo la simpatectomia periarteriosa insufficiente data la innervazione metamERICA simpatica dei vasi degli arti) ne rappresenta quindi la terapia elettiva, troncando lo stimolo irritativo vascolare e condizionando il ritorno della normale circolazione. L'intervento deve essere il più possibile completo, in base alle moderne concezioni sulla anatomia del simpatico, comprendendo cioè per la ganglionectomia cervico-toracica il g. stellato, il II e possibilmente il III toracico (a parte gli speciali presupposti operativi di SMITWICK) e per la lombare il II e III (e possibilmente il I) g. lombare.

Anche le mutate condizioni del trofismo dei tessuti, specie alle dita, con evidente arresto del processo distrofico e displastico, possono esser riportate all'aumento circolatorio dovuto alla vasodilatazione periferica simpato-paralitica. Ma oltre a tale meccanismo, un altro può esserne prospettato, quello cioè del miglioramento della circolazione nei centri nervosi, con azione diretta, quindi, sulle alterazioni della sostanza midollare, consecutivo all'intervento.

Può giovare a tale proposito un riferimento. WETHERELL comunicava nel 1935 di aver ottenuto buon successo in otto casi di sclerosi a placche mediante l'estirpazione bilaterale dei gangli simpatici cervicale inferiore e I toracico. A base razionale dell'intervento, l'A. prospettava la possibilità, nella multiplex, di una costrizione dei vasi cerebrali — quindi simpato-irritativa — e conseguente diminuito afflusso sanguigno. (Del resto, già PUTNAM aveva prospettato una genesi vascolare della sclerosi a placche e BREMER aveva descritto una sindrome similare riferendola ad angiospasmii cerebro-spinali)

WETHERELL presumeva che il migliorato apporto sanguigno ai vasi cerebrali consecutivo all'intervento avesse potuto portare a una rigenerazione delle aree demielinizzate, e forse a una riduzione della proliferazione gliale.

Pure in tre casi di multiplex, KOCH otteneva beneficio dalla stellectomia, e lo spiegava col miglioramento del circolo cerebrale ad essa consecutivo.

Quindi, pur non essendo ancora definiti i fondamenti anatomici dello status dysraphicus, non appare illogico, come ho già prospettato, pensare a una simile genesi anche nei riguardi della nostra paz.

Il tempo trascorso dalla simpatectomia, seppure ancora breve (10 mesi), è tuttavia ragguardevole se si consideri l'andamento rapido che avevano assunto le lesioni e il beneficio consecutivo all'intervento.

Il buon risultato del tentativo terapeutico effettuato — che viene ad aggiungersi alle molteplici indicazioni della ganglionectomia — è ancor più messo in evidenza dal fatto che non risulta sinora segnalata, nella disrafia, nessuna cura di qualche efficacia.

RIASSUNTO. — L'A. passa anzitutto in rassegna gli aspetti etiologici e anatomo-clinici dello « status dysraphicus », quali risultano dai pochi casi sinora pubblicati.

Espono quindi un caso di tale affezione, in cui i sintomi principali, consistenti in gravi disturbi vasomotori e trofici delle estremità, che avevano preso sviluppo rapidamente progressivo, migliorarono molto dopo simpatectomia cervico-toracica e lombare.

Prospetta la probabile genesi delle modificazioni consecutive — nel caso in esame — all'intervento sul simpatico.

BIBLIOGRAFIA

- BECK, in CURTIUS e LORENZ.
- BING, in BERGMANN e STAEHELIN, Bd. 5, II, S. 1223.
- BREMER, « Fortschr. d. Neurol. u. Psych. », 9-103-113, marzo 1937.  
— « Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. », xcv, pp. 1-103, dic., 1926.  
— « Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. », xcix, pp. 104-123, ag. 1927.  
— « Zentralbl. Neur. », 62, p. 104.
- CHIASSERINI, « Rivista endocr. e neurochir. », 1935.  
— « Baglivi », 1935.
- COPPEZ, « Rev. Neurol. », 63, p. 95, gen. 1935.
- CURTIUS e LORENZ, « Ztschr. f. d. ges. Neurol. u. Psych. », 149, pp. 1-49, 1933.
- ENDELREE, « Ztschr. f. d. ges. Neurol. u. Psych. », 146, pp. 747-766, 1933.
- HACKENBROCH, *Der Hohljus*, Berlin, J. Springer, 1926.
- HINTZE, in CURTIUS e LORENZ.
- KOCH, « C. R. XLV Congr. Ass. Franc. de Chir. », 5-10, ott. 1936.
- OSTERTAG, « Deutsche Ztschr. f. Nervenheilk. », 139, pp. 49-55, 1936.
- ENDERLE, « Ztschr. f. d. ges. Neurol. u. Psych. », 146, pp. 747-766, 1933.  
— « Munch. Med. Wochenschr. », 81, pp. 1243-1249, 10 ag. 1934.
- PUTNAM, « Journ. of nerv. and ment. disease », 81, p. 68, 1935.
- ROJAS, « Rev. Neurol. », 66, p. 190, 1936.
- SCHWALBE, in CURTIUS e LORENZ.
- STERTZ e GEYER, « Ztschr. f. d. ges. Neur. u. Psych. », 157, pp. 796-806, 1937.
- TOURAINÉ, « Bull. Soc. Franc. de Derm. et Syphil. », pp. 1552-1559, 9, VII, 1936.  
— « Bull. Soc. Franc. de Derm. et Syphil. », pp. 1559-1561, 9, VII, 1936.  
— « Bull. Soc. Franc. de Derm. et Syphil. », pp. 444-446, febbr. 1936.  
— « Bull. Soc. Franc. de Derm. et Syphil. », pp. 123-127, gen. 1937.
- TOURAINÉ e SOLENTE, « Bull. Soc. Franc. de Derm. et Syphil. », 43, pp. 1810-1815, dic. 1936  
— « Bull. Soc. Franc. de Derm. et Syphil. », 45, pp. 313-316, febbraio, 1938.
- WETHERELL, « Arch. of Neurol. and Psych. », 34, pp. 99-110, luglio 1935.

351040

