

S E C T I O S E C U N D A : “D E G E N E T I C A M E D I C A ”

Istituto di Genetica Medica e Gemellologia « Gregorio Mendel » - Roma

IL MOSTRO DI VIPITENO (XIFODIMO TETRABRACHIO MASCHILE)

del

Prof. Luigi Gedda, Direttore

Con una cortese lettera del 27 marzo 1954, il Dott. Arturo Langer, Primario dell'Ospedale Civile di Vipiteno, rendeva informato il nostro Istituto che in quella Maternità era nato un mostro doppio, deceduto in occasione del parto. Abbiamo subito provveduto al prelievo del feto mostruoso, al suo trasporto nel nostro Istituto e alle ricerche attinenti.

Alcune caratteristiche del caso lo rendono interessante e quindi se ne ritiene opportuna la consegna alla letteratura scientifica.

DESCRIZIONE DEL CASO

Anamnesi genealogica

Dobbiamo alla cortesia del Rev. Parroco di M. se siamo riusciti a ricostruire l'albero genealogico della malformazione doppia in oggetto, quale risulta nella fig. 1.

Basandosi sugli Atti di Battesimo (*Geburtsmatriken*) il Rev. Parroco ha ricostruito la derivazione familiare di Joseph H. e di Olga G., rispettivamente padre e madre della duplicitas. In realtà tanto lo stipite paterno quanto lo stipite materno non ci offrono delle particolarità degne di nota, quando si prescindano dalla fecondità costantemente alta delle generazioni successive, tantochè nel gentilizio paterno abbiamo 2 gruppi famigliari con 11 figli ciascuno, nel gentilizio materno 2 gruppi famigliari con 10, un gruppo con 11 e un altro gruppo con 15 figli.

L'albero genealogico non mette in evidenza dei casi di gemellarità negli ascendenti; ma con ciò l'anamnesi genealogica non è muta nei riguardi di altri processi di geminazione in quanto, nel medesimo gruppo familiare del mostro candidato, esiste un parto gemellare espletato normalmente.

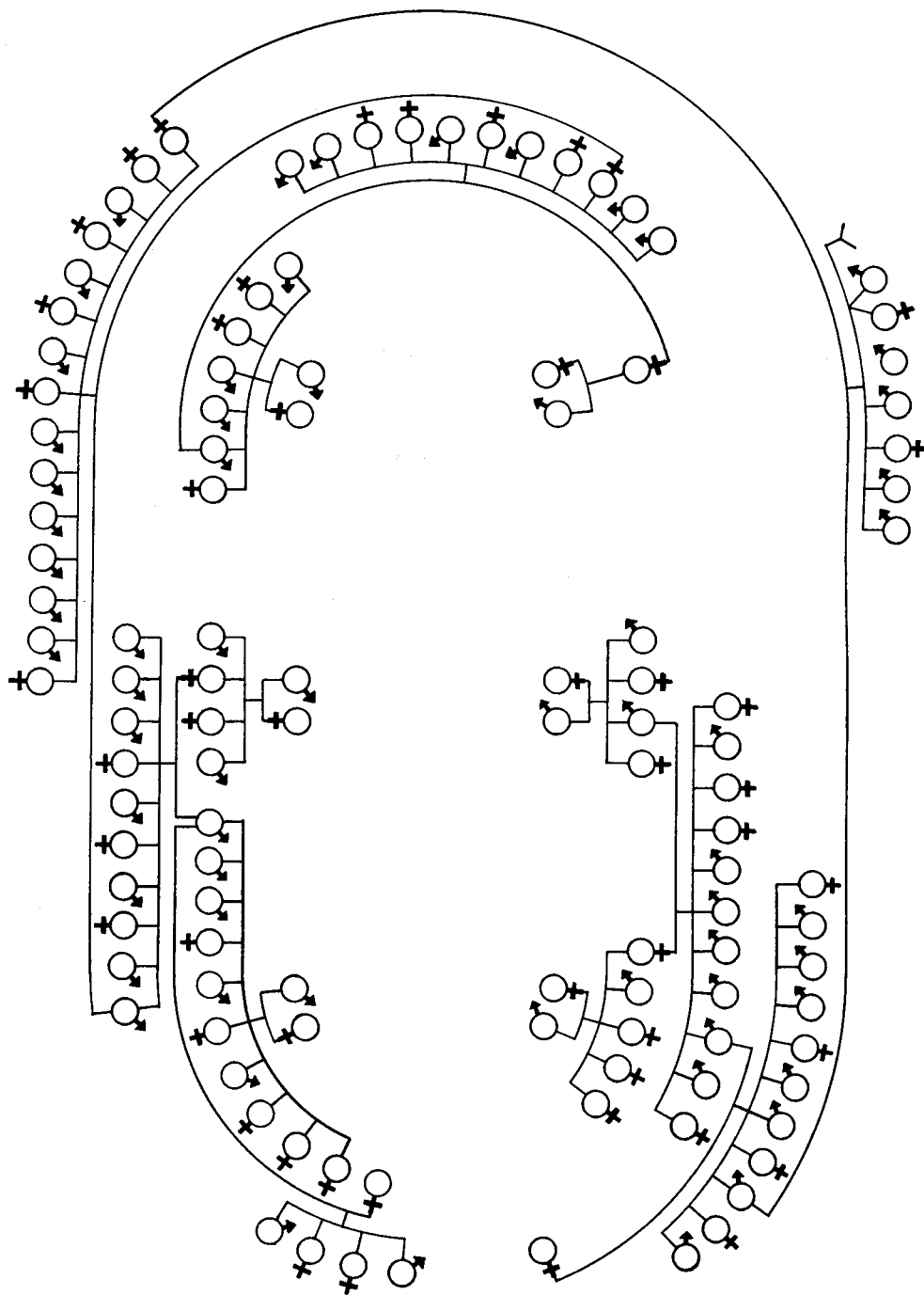


Fig. 1. Albero genealogico della Famiglia H.



Fig. 3

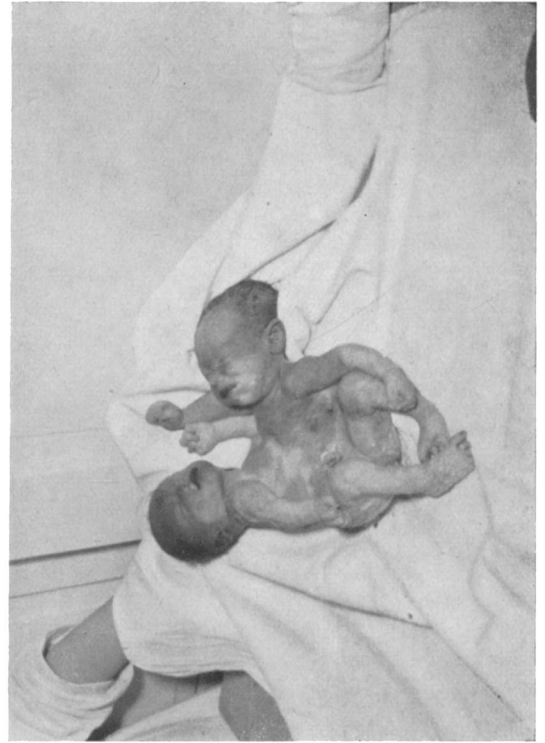


Fig. 5



Fig. 2

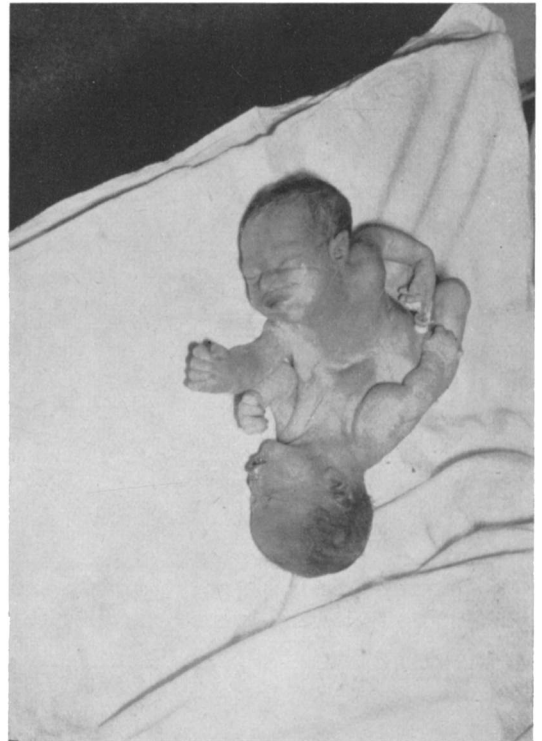


Fig. 4

Si nota altresì che il precedente parto gemellare è intervenuto nell'ordine di generazione della madre come V parto, mentre la gravidanza mostruosa occupa, nel medesimo ordine, il VI posto.

In complesso, i coniugi Olga e Joseph avevano avuto, in precedenza, i seguenti figli: Enrico (✱ 1944), Giuseppe (✱ 1946), Hildegarda (✱ 1947), Francesco (✱ 1949), Rodolfo (✱ 1950), Marlene ed Ermanno (✱ ✱ 1951). A prescindere da Hildegarda morta, nel 1948, gli altri figli sono viventi e sani.

Anamnesi ostetrica

La donna gestante che si presenta all'Ospedale Civile di Vipiteno conta 28 anni ed è sposata a uomo di anni 34, da cui ebbe nel passato 7 figli. La precedente fu una gravidanza gemellare, normalmente condotta a termine, così come fu normale il parto che ne seguì, dando esito ad una coppia gemellare bisesso.

Al secondo mese della gravidanza in atto la madre presentò una leggera emorragia che dopo due giorni di riposo a letto cessò completamente.

Il giorno 19 febbraio la donna avvertì dolori da parto e si recò all'Ospedale; dopo poco tempo cessarono i dolori; però la donna rimase per due giorni in osservazione durante i quali, alla visita ostetrica, si diagnosticò una probabile gravidanza gemellare.

La gravidanza attuale, secondo i computi materni, era a termine e se anche le dimensioni dell'addome e l'esplorazione potevano lasciar presagire una gravidanza gemellare, non esistevano segni premonitori che potessero far pensare ad una malformazione doppia del prodotto del concepimento.

Notasi però che questa gravidanza ebbe un decorso soggettivo peggiore della precedente gravidanza gemellare felicemente conclusasi; la donna, che non è soggetto neurotico, aveva questa volta il presentimento di una gestazione anormale.

Descrizione del parto

Il giorno 26 marzo, alla mattina, ebbero inizio le autentiche doglie del parto. Alle ore 13 del medesimo giorno si verificò la rottura spontanea delle membrane e l'emissione delle acque; ricovero nell'Ospedale Civile di Vipiteno alle ore 17.

All'esame ostetrico l'orifizio uterino esterno si presenta dilatato per la grandezza della palma di una mano all'incirca; si nota presentazione cefalica con testa già fissata.

Alle ore 18 viene praticata un'iniezione per vincere l'inerzia uterina (Piton). Alle 20,15 spontaneamente viene espulsa una testa, poi il parto non progredisce per cui al capezzale della gestante viene chiamato il Primario Dr. A. Langer.

La donna viene narcotizzata. La testa procidente si presenta cianotica ed all'esame locale si palpa anche la procidenza di una mano, per cui si pensa che questa sia la causa del ritardo nell'espletamento del parto. Sempre in narcosi profonda, vengono liberati gli arti superiori e poi inspiegabilmente l'estrazione presenta delle enormi difficoltà. Un successivo esame permette di rilevare la presenza di un'altra mano e questo fatto conferma



Fig. 6

l'ipotesi del parto gemellare. Nella speranza di poter salvare il secondo bambino, viene esercitata con molta pazienza una trazione continua e graduale, non violenta, controllando continuamente il perineo, onde praticare eventualmente un'episiotomia. Dopo circa 30 minuti viene superata la difficoltà di svincolare l'enorme torace e si riesce ad estrarre, con estrema meraviglia, un xifodimo. Una piccola lacerazione del perineo viene suturata con un punto. Al primo neonato durante l'estrazione viene prodotta una frattura dell'omero.

I due feti coalescenti in occasione del parto non hanno gridato nè respirato; essi apparivano morti. Le figg. 2, 3, 4, 5, che dobbiamo con le altre notizie cliniche alla cortesia del Dott. A. Langer, riproducono lo xifodimo subito dopo il parto.

Estratto lo xifodimo, viene iniettato per via endovenosa del Methergin e, dopo 5 minuti, si ottiene l'espulsione spontanea della placenta la quale si presenta completa, normale, ma di volume più cospicuo che di solito.

Il decorso del puerperio è stato normale. La donna fu trattata per 4 giorni con penicillina, a scopo profilattico, e con iniezioni di preparati di follicolina per arrestare la secrezione latte.

La perpuera esce dall'Ospedale il 7 aprile.

Esame obiettivo

Il mostro doppio si presenta come un corpo unico costituito di varie parti le quali possono essere iscritte in un parallelepipedo rettangolare di cm. $15 \times 27,5 \times 47$. Il mostro pesa Kg. 5,950.

All'ispezione si notano due feti coalescenti (cfr. fig. 6 e 7) ai quali attribuiamo i nomi di feto A (a quello che si trova a S di chi guarda il prospetto anteriore del mostro) e di feto B (a quello che si trova a D nella medesima prospettiva). Abbiamo attribuito il nome di feto A a quello di S perchè la testa di questo feto fu la prima ad impegnarsi ed a fuoriuscire nelle manovre del parto.

Tanto il feto A quanto il feto B presentano la testa normalmente formata, sviluppata e coperta di capelli piuttosto radi e di colore castano. Normalmente sviluppate appaiono le due facce; nella fattispecie le regioni oculari, nasali, boccali ed auricolari appaiono perfettamente conformate.

I due colli sono normalmente sviluppati come pure le spalle e gli arti superiori; in particolare le mani sono ben formate e le unghie normalmente sviluppate. Il braccio superiore D del feto A appare anche all'esterno alquanto deformato da una frattura.

A carico della parte alta del torace notasi il capezzolo della mammella D del feto A e quello della mammella S del feto B. Le mammelle controlaterali non esistono in quanto i due toraci appaiono coalescenti dal corpo sternale verso l'estremità caudale, e la coalescenza è tale che i due toraci appaiono saldati così da formare un angolo diedro di circa 45°, aperto verso la faccia anteriore.

All'ispezione anteriore del mostro si nota che l'arcata costale D del feto A si congiunge con l'arcata costale S del feto B, formando un angolo quasi retto aperto verso il



Fig. 7

basso che simula un angolo epigastrico di soggetto normale. Sulla bisettrice di quest'angolo a livello delle creste iliache notasi il moncone di un unico funicolo ombellicale. Più in basso, sulla medesima linea mediana ed nella posizione consueta per un feto semplice, notasi un apparato genitale esterno maschile apparentemente normale.

All'ispezione posteriore del mostro (cfr. fig. 7) notasi la mancanza, nella metà inferiore del tronco, di quella unificazione che appare anteriormente, in quanto il feto A possiede due regioni glutee nettamente formate, mentre il feto B possiede una sola regione glutea chiaramente individuata. Perciò soltanto il feto A possiede un solco anale proprio. Inoltre notasi, a carico della regione iliaca S del feto A, la procidenza di un arto inferiore atresico consistente, per altro, di tre segmenti individuabili. Che questo arto inferiore rudimentale corrisponda all'arto inferiore S del feto A si può dedurlo anche dalla posizione flessoria del moncherino che corrisponde a quella dell'arto indicato.

Pertanto la coalescenza dei due feti è tale che il feto B sembra meno sviluppato del feto A, specie per quanto riguarda le regioni del bacino e l'arto inferiore D.

L'arto inferiore D del feto A e l'arto inferiore S del feto B appaiono normalmente sviluppati nei vari segmenti; anche le unghie dei due piedi appaiono normali e corrispondenti all'età dei feti.

Sul collo, sul tronco e sugli arti dei due feti notasi lanugo fetale normalmente sviluppata.

Reperto radiografico

Formazione fetale doppia (cfr. figg. 8, 9, 10) con determinati segmenti scheletrici che presentano dei caratteri morfologici identici e simmetricamente evoluti nei riguardi dei crani, delle colonne vertebrali, dei cingoli scapolari, delle gabbie toraciche e degli arti superiori. In particolare si nota che i crani appaiono ambedue ben conformati; negli scheletri facciali gli abbozzi dentari sono appena visibili. La colonna vertebrale del gemello A non permette di rilevare delle alterazioni morfologiche. Invece il cogemello B presenta normale e concordante il tratto cervicale, ma alterazione dei corpi della VII, IX, X e XI D, consistente in deformazione e rotazione dei corpi vertebrali, nonchè in mancata saldatura con gli archi posteriori e lussazione anteriore del corpo della XI; normale il tratto lombare.

Nel gemello B le coste di un lato appaiono aperte verso il cogemello e mancano della normale curvatura posteriore. L'abbozzo sternale, costituito dal manubrio, corpo e apofisi ensiforme, è visibile soltanto nel gemello B e si presenta deformato con angolatura anteriore e con il corpo a mo' di piastrone.

Nel gemello A notasi frattura completa dell'omero D con spostamento ed angolatura dei frammenti; non essendovi segni di callo osseo, si ritiene verosimile l'ipotesi del trauma ostetrico.

I segmenti scheletrici del bacino sono unici; tale bacino appare abbastanza conformato, per quanto le due metà siano molto distanziate.

A proposito degli arti inferiori notasi anzitutto lussazione completa delle due articolazioni coxo-femorali. Gli arti inferiori presenti nella formazione doppia sono tre. Due



Fig. 8

A. Ge. Me. Ge.

di questi appaiono sufficientemente ma inegualmente sviluppati; in uno solo notasi presenza di metatarsi con diafisi calcificate. Si ritrae l'impressione che esista l'arto inferiore D completo del gemello A e l'arto inferiore S completo del gemello B.



Fig. 9

L'abbozzo di un terzo arto inferiore può ravvisarsi nella formazione apparentemente caudale costituita da tre segmenti ossei di varia lunghezza e forma. I due prossimali richiamano per la loro morfologia quella del femore e della rotula; il segmento distale può essere costituito dall'abbozzo di una tibia sottile o di un piede.

Dai caratteri del reperto radiografico, l'età del feto doppio sembra corrispondere a circa mesi otto.

Reperto autoptico

Nulla da rilevare a carico del contenuto endocranico ed endotoracico. Le cavità toraciche si presentano nettamente distinte da un sepimento connettivale ed i due diaframmi sono uniti lungo la linea di contatto.

La cavità addominale è unica e vi si rinviene un unico fegato che, ad un'attenta ispe-



Fig. 10

zione, appare costituito da due organi uniti per la faccia anteriore. Le cistifellee sono due, mentre unico è il dotto di Aranzio, come pure i vasi ombellicali. I tubi gastroenterici sono due, ben distinti sino alle ultime anse dell'ileo dove si uniscono in un unico tubo e pertanto l'intestino crasso è unico, come pure l'appendice, e termina a fondo cieco a livello dell'ampolla rettale. Il crasso si presenta di grandezza notevolmente aumentata.

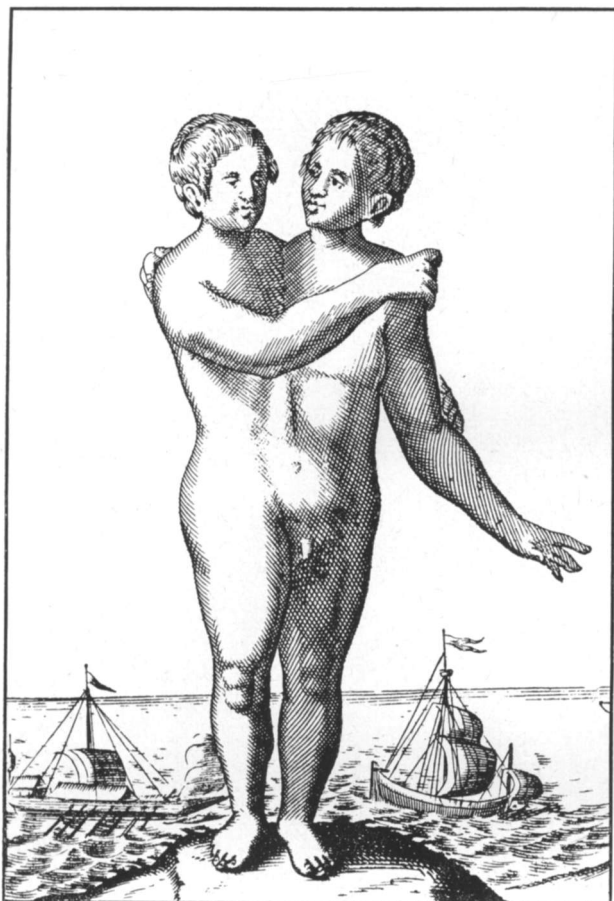


Fig. 11 (da F. Liceto)

Nella cavità si rinvengono due pancreas e due milze ben conformati.

Il feto B presenta un rene a ferro di cavallo a concavità rivolta verso il basso; il feto A due reni di grandezza diversa. La vescica è unica di grandezza aumentata.

Non si rilevano organi genitali interni del feto B, come pure non è possibile seguire il decorso degli ureteri per la difficoltà che presentano le operazioni autoptiche eseguite con criterio conservativo, e per la notevole lacerabilità dei visceri che si presentano in stato iniziale di autolisi.

DISCUSSIONE

Durante il divenire del pensiero umano, da Aristotile nella « Storia degli Animali », fino a Ellery Queen nel romanzo giallo « The Siamese Twin Mystery », filosofi, artisti e popolo hanno favoleggiato intorno all'esistenza di mostri umani prendendo indubbiamente lo spunto da fatti esistenti,

ma estendendo la denuncia e l'interpretazione oltre i limiti della realtà e della logica.

Prima ancora dell'ingresso della scienza induttiva nello studio della biologia umana, ma già in epoca moderna, vi furono svariati tentativi di catalogazione delle mostruosità umane come quello di Fortunio Liceto, medico e letterato genovese che nel 1616 pubblicò in Padova il *De monstrorum causis, natura et differentiis* di cui Gerardo Blasio curò ad Amsterdam una *Editio Novissima* nel 1665. Il quale Blasio all'opera del Liceto *monstra quaedam nova et rariora ex recentiorum scriptis addidit*. Da questa celebre

opera del Liceto e del Blasio riproduciamo un'incisione su rame che richiama con sufficiente approssimazione il caso di malformazione doppia di cui ci stiamo occupando (cfr. fig. 11). Fra le opere successive ci limitiamo a ricordare, per il celebre nome dell'Autore e per la sua particolare accuratezza scientifica, il lavoro casistico di Alberto Haller *Descriptio foetus bicipitis ad pectora connati ubi in causas monstrorum ex principiis anatomicis inquiritur* (Hannover, 1739) dalla quale ricaviamo un'altra incisione (cfr. fig. 12) che ci servirà più avanti nella nostra discussione.

In epoca propriamente scientifica, lo studio della teratologia molto deve a Isidore Geoffroy Saint-Hilaire il quale riordinò ed estese la nomenclatura e la tassonomia del complesso argomento nell'opera: *Histoire générale... ou Traité de Tératologie*, 3 voll. Paris 1837; ma ancor più deve ad un anatomo-patologo italiano, Cesare Taruffi dell'Università di Bologna (✱ 27. III. 1821; † 8. VII. 1902) il quale scrisse con grande diligenza e completezza un trattato in otto volumi che, ancor oggi, rimane un'opera classica alla quale gli AA. si ispirano: *Storia della Teratologia*, Bologna, Regia Tipografia 1881.

Nella presente occasione che ci conduce a trattare di un argomento teratologico siamo lieti di ricordare questo insigne Maestro della Medicina Italiana pubblicando il suo ritratto (cfr. fig. 13) e notando come egli abbia con precisione affermato il rapporto esistente fra le malformazioni doppie, che il Taruffi chiama *Disomata synerita*, e la gemellazione, la quale dà origine a due organismi distinti che il medesimo Taruffi chiama *Disomata dierita*. I primi vengono a lor volta distinti dall'A. in *Disomata synerita simmetra* e in *Disomata synerita asimmetra*.

Anche studi successivi hanno confermato questo punto di vista del quale lo Schwalbe



Fig. 12 (da A. Haller)

ci offre una convincente espressione grafica nello schema che riproduciamo (cfr. fig. 14) e che, se è eloquente ed utile per dare corpo al concetto della derivazione gemellare delle formazioni doppie, è però ben lungi dal riflettere esaurientemente tutta la gamma delle malformazioni doppie che possono essere ricondotte ad un processo incompiuto e abnorme di gemellazione.



Fig. 13 - Cesare Taruffi

In realtà tale concetto fu affacciato in quel tempo non solo per le malformazioni doppie simmetriche, ma anche per quelle asimmetriche e perfino per quei teratomi che si raccolgono sotto l'espressione di « Cisti Congenite », delle quali Broca così scriveva: « Cette série qui commence au simple kyste pilifère congénital pour aboutir au cas des frères Siamois est si complète, si naturelle, si bien ménagée dans ses transitions, qu'il est impossible de songer à la scinder, et que la théorie applicable à l'un quelconque de ces termes doit être applicable à tous les autres ». Questo pensiero domina anche il classico *Traité des Kystes Congénitaux* di Lannelongue e Achard (1886) nel quale, con parole di Verneuil, viene indicato il merito principale di Geoffroy Saint-Hilaire nell'aver stabilito « l'échelle tératologique come l'échelle ou la série zoologique ou botanique ».

Evidentemente questi AA. formati nella mentalità allora dominante del trasformismo, cadevano nell'ingenuo errore di scambiare un rapporto di contiguità formale per un rapporto di identità causale. Oggi, per quanto riguarda i teratomi, le ricerche dell'embriologia sperimentale (specialmente quelle relative agli organizzatori) ci rendono più cauti e ci fanno pensare che nel *climax* teratologico possano intervenire causalità varie, oltre a quella di una gemellazione abortita. Ma per quanto riguarda le mostruosità doppie, le ricerche successive di teratologia e di embriologia sperimentale non hanno fatto che confermare da nuovi punti di vista il concetto della loro derivazione da un meccanismo di gemellazione a fenotipizzazione incompleta. Nel trattato *Studio dei gemelli* abbiamo affermato, a nostra volta, questo prin-

cipio rivendicando alla gemellologia la competenza di studio relativa alle duplicitas.

Per sottolineare la parentela fra malformazioni doppie e gemellanza, possiamo citare delle osservazioni che mettono in rilievo la coesistenza, in determinati stipiti famigliari, dell'una e dell'altra evenienza. Martin (1880) riporta un'osservazione di Verey secondo la quale una madre di gemelli avrebbe dato alla luce una mostruosità doppia. Böhm di Gunzenhausen ebbe dalla moglie, che anteriormente aveva prodotto due coppie di gemelli, un mostro doppio xifopago femminile che il padre stesso operò nel 1866. Dujol e Legros (1922) descrissero il caso di una donna (il cui marito era figlio di una gemella) la quale ebbe un parto gemellare bifemminile e, due anni dopo, diede alla luce un mostro deradelfo. Duvernoy descrisse il caso di una donna che diede alla luce parecchie volte dei gemelli ed anche una malformazione doppia; Luksch e Ringelhan (1926) descrissero una famiglia nella quale si notavano parecchi teratomi e una gravidanza gemellare. Aschner (1928) interpreta questi reperti come gradi diversi di pluriformazione che si alternano in una stessa famiglia. Senza dire che in una stessa famiglia si possono verificare, all'infuori di gravidanze gemellari propriamente dette, più casi di malformazioni doppie come nel caso descritto da Lugeol nel quale una donna partorì 9 figli monogeniti normali e tre mostruosità doppie.

Il caso del mostro di Vipiteno si inserisce con alcuni particolari caratteristiche degne di rilievo nella gamma così numerosa e svariata delle malformazioni doppie. A tali caratteristiche limitiamo la nostra discussione.

Anzitutto è da notare il fatto che dall'analisi genealogica appare in modo chiaro la presenza del fattore G (fattore gemello genetico) nel patrimonio ereditario della famiglia da cui proviene il mostro. Questo fatto è testimoniato dalla precedente gravidanza gemellare della madre la quale diede esito ad un maschio e ad una femmina. Pertanto il caso del mostro di Vipiteno può essere catalogato con quelli che furono prima esposti come documenti dei legami ereditari che collegano le malformazioni doppie ai processi di gemellazione.

Giova inoltre rifarsi alla considerazione che le mostruosità doppie traggono la loro origine non da una coalescenza secondaria di due abbozzi embrionali primitivamente indipendenti, ma bensì da una coalescenza primitiva derivante da una anomalia della gemellogenesi, per cui i due abbozzi destinati a individuarsi rimangono invece, in misura e in modo vario, saldati l'uno all'altro. Questa dottrina rappresenta oggi l'ipotesi più attendibile, da un lato per effetto delle risultanze dell'embriologia sperimentale le quali dimostrano che mediante interventi svariati è possibile ricavare da un unico uovo fecondato ogni tipo di duplicitas (Spemann, Mangold), e dall'altro sul riscontro della concordanza dei caratteri ereditari ambientostabili nei gemelli siamesi (Ford). Partendo da questi dati di fatto si può dunque affermare che, quanto meno, ogni malformazione doppia, trae la sua origine da un unico uovo fecondato sottoposto ad un incongruo processo di gemellogenesi e cioè che, nel caso speciale, il mostro di Vipiteno corrisponde ad una gemellanza MZ mal riuscita. Peraltro nel medesimo gruppo famigliare si presenta una gemellanza sicuramente DZ, poichè risulta di un maschio e di una femmina, e poi, a distanza di tre anni, una gemellanza MZ rappresentata da una mostruosità doppia xifodima. Questo alternarsi dei due tipi fondamentali di ge-

mellanza (la DZ e la MZ) nella medesima famiglia non ci stupisce perchè altri AA, e noi stessi, abbiamo rilevato fatti analoghi, ma piuttosto giunge a conferma del principio da noi affermato della polivalenza qualitativa del fattore G.

La polivalenza quantitativa, per cui il medesimo fattore può dare origine a gemellanze semplici ed a gemellanze numericamente superiori, non riguarda il caso presente, dove

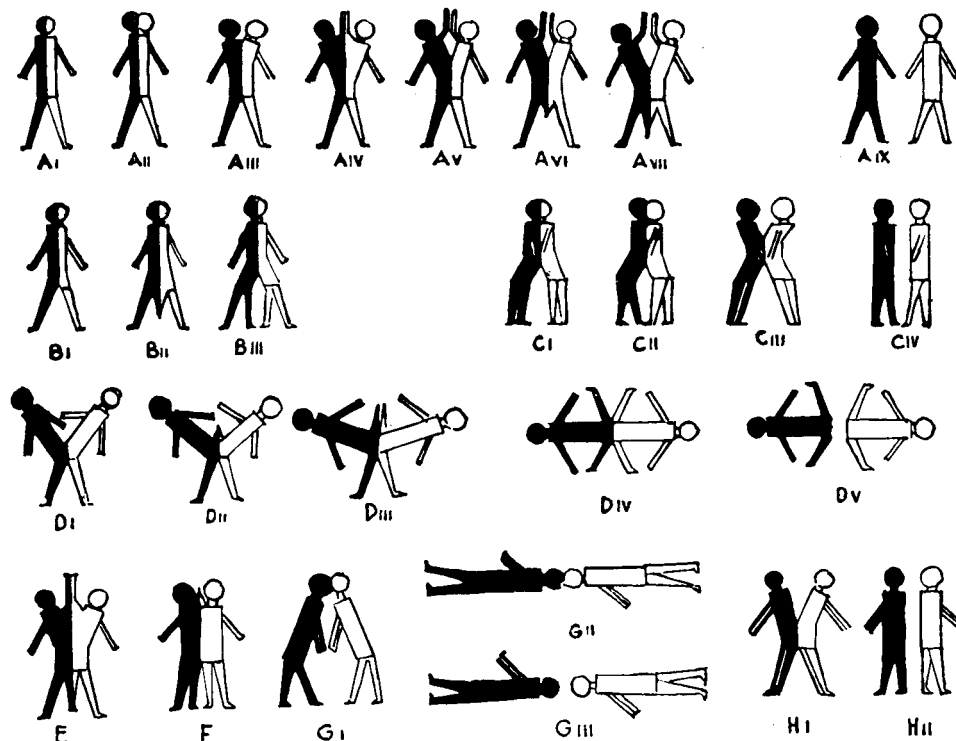


Fig. 14 (da E. Schwalbe)

invece può essere confermato il principio della capacità del medesimo fattore G di produrre gemellanze MZ e gemellanze DZ, cioè il principio della polivalenza qualitativa del fattore gemellogenetico.

D'altra parte l'ordine di generazione del primo parto gemellare e dell'ultima gravidanza che dette esito al mostro, corrisponde a quanto dimostrato da parecchi AA. circa la più frequente incidenza del parto gemellare dopo una serie di nascite singole.

Il fatto poi che non sia stato possibile riscontrare altre gemellanze sia nello stipite paterno come in quello materno, può essere interpretato come effetto di uno dei tanti momenti che nella generazione umana possono non evidenziare un fenomeno ereditario, oppure può essere interpretato come dovuto all'incidenza di una mutazione specifica, per esempio presso l'uno o l'altro dei genitori.

Affermata in questo modo la probabile derivazione del mostro di Vipiteno da un anomalo processo di gemellazione in famiglia ereditariamente disposta alla polifrutte, siamo in grado di intrattenerci sui caratteri fenotipici del nostro caso affrontando anzitutto il problema tassonomico.

Attenendoci alla nomenclatura corrente che ripete quella fondamentale di Geoffroy Saint-Hilaire sembrerebbe logico di classificare il nostro caso fra quelli che presentano una duplicazione cefalica e una coalescenza caudale dei due feti e, fra questi, alla categoria degli xifodimi di cui Geoffroy Saint-Hilaire precisa le seguenti caratteristiche: «*Deux corps distincts supérieurement: thorax confondus inférieurement, séparés supérieurement: deux membres pelviens: quelquefois les rudiments d'un troisième*». L'individuazione cefalica è spinta, oltre che alle due teste ed ai due colli, ai due cingoli scapolari completamente distinti, e pertanto alla presenza di quattro arti superiori, cosicchè alla diagnosi precedente di xifodimo possiamo aggiungere il predicato descrittivo di *tetrabrachio*. Interrogando le radiografie, siamo in grado di accertare che l'individuazione scheletrica dei due feti è spinta anche più in là di quanto l'ispezione non lasci supporre, poichè vi sono due colonne vertebrali nettamente individuabili fino al bacino, come pure sono presenti e distinte le due gabbie toraciche.

Peraltro i fenomeni di coalescenza anteriore interessano dei metameri dove la coalescenza rachidea non esiste, come la parete anteriore del torace.

Il reperto autoptico ha dimostrato che nell'unica cavità addominale si nota un fegato unico, benchè apparentemente costituito da due organi uniti per la faccia anteriore, unico il dotto di Aranzio ed unico il complesso dei vasi ombelicali; maggiore individuazione compete al tubo gastroenterico che diventa coalescenza, e cioè intestino composto di un unico tubo, a livello della porzione terminale dell'ileo.

Normali e individualizzabili i pancreas e le milze, mentre i reni, benchè anch'essi individualizzabili, presentano delle alterazioni che fanno presagire un perturbamento embriogenetico, in quanto il feto A presenta due reni di grandezza diversa e il feto B presenta un rene unico a ferro di cavallo.

Dal bacino in giù, il processo di gemellazione appare profondamente turbato. Intanto nella pelvi la vescica è unica. Unico è l'apparato genitale. Unico appare anche il sistema delle ossa del bacino. A proposito degli arti inferiori il reperto invece non è così univoco. Per quanto siano presenti due arti inferiori quasi normalmente sviluppati e tali da poter essere considerati l'uno di D e l'altro di S, sulla faccia posteriore dello xifodimo è manifesta l'esistenza di un terzo arto inferiore rudimentale, fornito di uno scheletro di sostegno difettoso, ma caratteristico come le radiografie documentano. Le questioni sollevate da questo terzo arto inferiore rudimentale interessano per un lato la tassonomia e per l'altro l'organogenesi.

Dal punto di vista della classificazione è evidente che il mostro di Vipiteno appartiene ad un tipo speciale di xifodimo, accennato da Geoffroy Saint-Hilaire e per il quale ci sembra logico l'attributo di asimmetrico, data la presenza del terzo arto inferiore.

Dal punto di vista embriogenetico si pongono due quesiti: anzitutto quello dell'appartenenza, cioè a quale dei due gemelli coalescenti appartenga l'arto rudimentale. In secondo luogo, quale sia il significato genetico dei due arti inferiori più sviluppati.

Le due domande sono correlate. Infatti l'asimmetria d'impianto dell'arto rudimentale il quale corrisponde alla natca posteriore S del feto A, mette questo arto inferiore piuttosto in relazione con tale feto.

Non in via assoluta, ma in via d'ipotesi si può quindi pensare che il gemello A fosse fornito di un arto inferiore D normale e di un arto inferiore S rudimentale, mentre il gemello B avrebbe posseduto soltanto un arto inferiore S normale.

Peraltro, che i due arti inferiori abbiano una derivazione genetica differente può anche accordarsi con un particolare fornito dall'esame radiografico, e cioè che i due arti inferiori, attentamente esaminati, non sono egualmente evoluti, e in uno solo notasi presenza di metatarsi con diafisi calcificate. Differenze di questo genere sono state riscontrate da Buschke all'esame radiografico di gemelli MZ e possono essere interpretate come discronie di sviluppo; nel caso nostro però confermerebbero e consentirebbero l'individuazione dei due arti inferiori più sviluppati i quali non appartengono, come potrebbe apparire a prima vista, ad un unico individuo dal bacino in giù non duplicato, ma bensì l'uno ad un feto e l'altro all'altro feto. Anzi, questo reperto ci permette di presentare il mostro di Vipiteno come una iniziale forma di transizione fra lo xifodimo classico e il teratopago, con quattro arti superiori e quattro arti inferiori analogo, a quello bifemminile descritto dall'Haller nell'opera prima citata (cfr. fig. 12).

Partendo dall'ipotesi ormai più volte ripetuta e che per noi ha carattere di convinzione, cioè che le malformazioni doppie traggano la loro origine da un errato processo di gemellogenesi monozigotica, ora possiamo chiederci quale contributo alla conoscenza di tale disgemellogenesi possa ricavarsi dal caso in oggetto.

È certamente molto difficile, e quasi temerario, introdursi a discutere delle anomalie di un processo che anche sotto l'aspetto normale è quasi completamente ignoto. Infatti le conoscenze che si possono ricavare dalla embriologia gemellare sperimentale sono sempre di approssimazione molto lata, sia perchè riguardano altre specie, sia perchè il risultato, pur essendo analogo, non è sovrapponibile per quanto riguarda lo standard somatico della specie.

Ad ogni modo nel caso presente sembra di poter osservare che l'agente disgemellogenetico dimostra di possedere un'azione locale e non un'azione generale, tale cioè da rendere abnorme in una sede e non in altre il normale processo della gemellogenesi. Infatti nel nostro caso vi è un netto contrasto fra la normalità dell'effetto gemellogenetico nel tratto superiore e la profonda anormalità rilevabile nel tratto medio e nel tratto inferiore.

Il secondo rilievo possibile consiste in ciò che l'agente disgemellogenetico non si rivela a motivo di una *mancante* funzione gemellogenetica, ma bensì a motivo di un'*alterata* funzione gemellogenetica. Infatti, come si è visto, mentre la metà superiore corrisponde a due individui, la metà inferiore del mostro non corrisponde a un solo individuo. Al contrario anche inferiormente si tratta di alcune parti erroneamente combinate dei due gemelli derivati dall'unico primitivo zigote per azione del fattore ereditario G.

A proposito poi del settore di duplicazione sconvolto per l'azione dell'agente disgemellogenetico, è anche possibile osservare che tale azione non si verifica secondo la distribuzione metamERICA (il rachide è individuabile fino al bacino, mentre la coalescenza

delle parti molli risale fino al corpo dello sterno), ma bensì secondo una zona di influenza che riguarda in modo differente i vari apparati.

Quale sia poi questo fattore disgemellogenetico è ancor meno possibile dire: solo è consentito osservare che può trattarsi di un fattore intrinseco al materiale ereditario, oppure anche estraneo ad esso.

Riassunto

L'A. descrive un caso di xifodimo tetrabrachio nato nel marzo 1954 nell'ospedale di Vipiteno e, nella discussione, rileva l'apporto che il caso può dare alla conoscenza delle malformazioni fetali doppie, della loro classificazione, della loro causalità e del loro meccanismo. La madre aveva avuto in precedenza una gravidanza gemellare.

Letteratura

- ASCHNER, BERTA: Zur Erbbiologie des Skelettsystems. *Ztschr. f. Konstitutionslehre* 14, 2, 129-211 (1928).
- BÖHM: Ein Fall verwachsener Zwillingfrüchte glücklich operativgetrennt. *Virchow's Archiv*. Bd. XXXI, pag. 152. Berlin 1866.
- BROCA P.: *Traité des tumeurs*, 2 voll. Paris, 1869.
- BUSCHKE, FRANZ.: *Röntgenologische Skelettstudien an menschlichen Zwillingen und Mehrlingen*. Leipzig, Thieme, 1934.
- DUJOL, G. et LEGROS: Monstre double autositaire. *Loire méd.* St. Etienne (1922).
- FORD WALKER, NORMA: A Discussion of the Zygoty and Asymmetries of Two Pairs of Conjoined Twins. *A. Ge. Me. Ge.* I: 2, p. 136 (1952).
- GEDDA, LUIGI.: *Studio dei Gemelli*, Roma, Ed. Orizzonte Medico, 1951.
- GEOFFROY SAINT-HILAIRE, ISIDORE: *Histoire générale et particulière des anomalies de l'organisation chez l'homme et les animaux ... ou Traité de Tératologie*. Voll. 3. Bruxelles, Société Belge de Librairie; Hauman, Cattoir et C^e. 1837.
- HALLER, ALBERTI: *Descriptio Foetus Bicipitis ad Pectora Connati ubi in causas Monstrorum ex principis anatomicis inquiritur*. Hannoverae, Foerster, 1739.
- LANNELONGUE et CH. ACHARD. *Traité des Kystes Congénitaux*. Paris, Asselin et Houzeau, 1886.
- LUKSCH, F. und RINGELHAN, J.: Ueber mehrfaches Auftreten von Teratomen in einer Familie. *Virchow's Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol.* 261,372 (1926).
- MANGOLD, OTTO: *La Fisiologia dello sviluppo*, Prefazione di L. Gedda. Trad. it. I. Testa. Roma, Studio Editoriale degli Istituti Universitari, 1953.
- MARTIN: *Histoire des monstres*, Paris, 1880.
- SCHWALBE, ERNST: *Missbildungen*. In *Aschoff. Lehrb. d. pathol. Anat.* 1923.
- SPEMANN, HANS: *Embryonic development and induction*. New Haven, Yale Univ. Press. (1938).
- TARUFFI CESARE: *Storia della Teratologia*, voll. 8. Bologna, Regia Tipografia (1881).
- VERNEUIL, A.: *Mémoire sur l'inclusion scrotale et testiculaire*. *Archives génér. de médecine*, 1855.

RÉSUMÉ

L'Auteur décrit un cas de xiphodyme tétrabraque né le 3 mars 1954 à l'Hôpital de Vipiteno. Il met en évidence l'apport que ce cas peut donner à la connaissance des malformations fœtales doubles, de leur classification, de leur cause et de leur mécanisme. Précédemment, la mère avait eu une grossesse gémellaire.

SUMMARY

The Author reports a case of xifodimus tetrabrachius born in March, 1954, in the Hospital at Vipiteno (Italy) and, in the discussion, points out the improvement the case can bring about in the knowledge of double foetal malformations, their classification, their causes and their mechanism.

The mother had had a previous case of twin pregnancy.

ZUSAMMENFASSUNG

Der Verf. beschreibt einen Fall von Xiphodymus tetrabrachialis, geboren im März 1954 im Hospital zu Vipiteno und hebt bei der Besprechung hervor, welchen Beitrag dieser zur Erkenntnis der doppelten Foetalmissbildungen, deren Klassifizierung, Ursachen und Mechanismus liefern kann.

Die Mutter hatte bereits vorher eine Zwillingengeburt gehabt.