

27 novembre 1900

N

SOPRA UN CASO
DI EXTROFIA DI VESCICA, ANO PRETERNATURALE,

ED ALTRI MOLTEPLICI VIZI DI CONFORMAZIONE

PEI DOTTORI

GIUSEPPE SPERINO e SERAFINO VARAGLIA

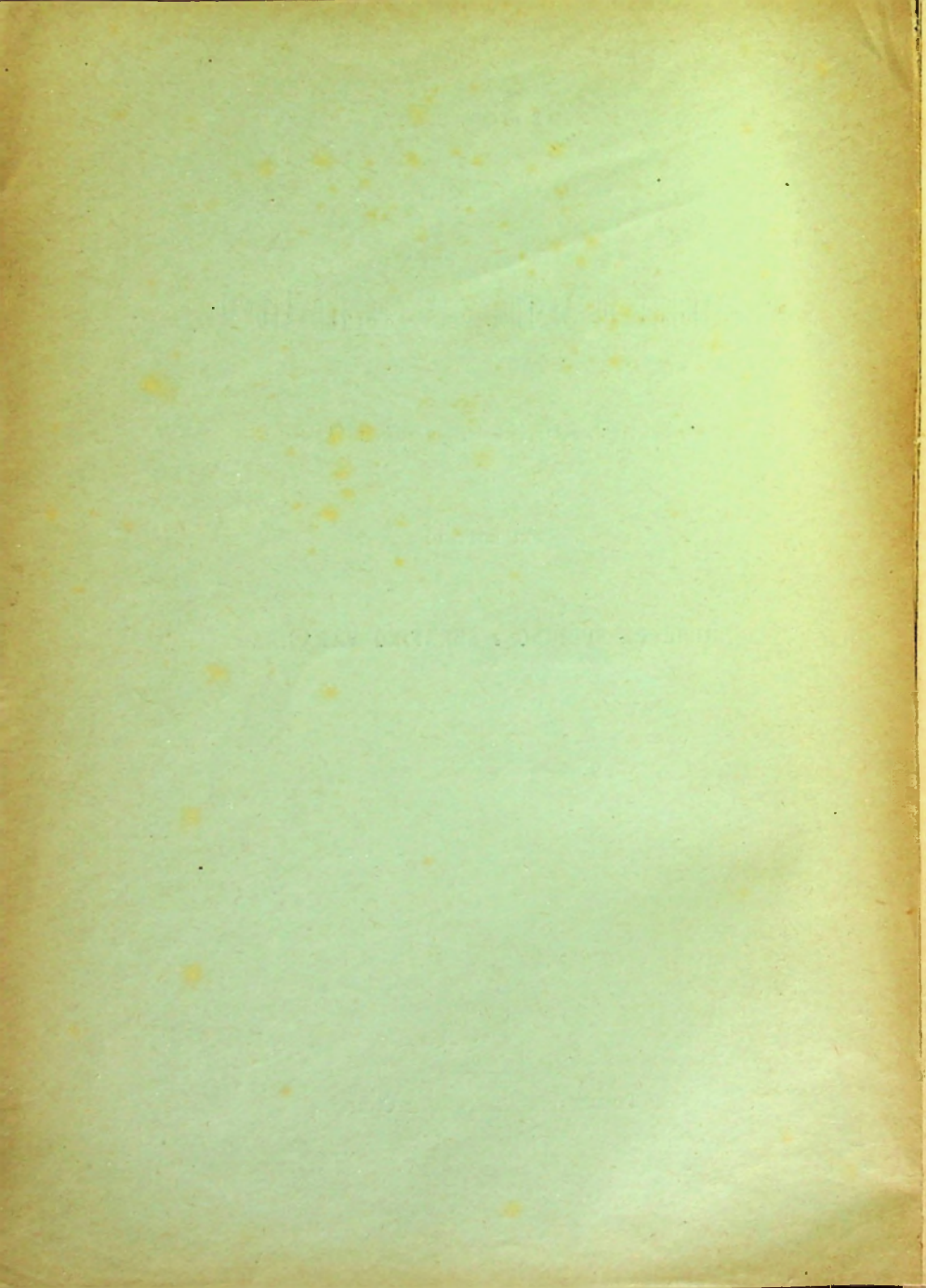


TORINO, 1885

TIPOGRAFIA CELANZA E COMP.

Via Garibaldi, N. 38.

70



*Istituto Anatomico di Torino diretto
dal Prof. C. GIACOMINI.*

Sopra un caso di extrofia di vescica, ano preternaturale, ed altri molteplici vizi di conformazione, *pei dottori GIUSEPPE SPERINO e SERAFINO VARAGLIA, settori.*

Il 16 maggio 1883 ci recavamo in Borgo Dora presso la famiglia C... di condizione povera, gentilmente avvertiti dal dott. Bestente addetto all'Ufficio Municipale d'Igiene, per constatare la nascita di un feto vivente che presentava vizi diversi di conformazione.

All'ispezione riscontrammo in corrispondenza della regione ipogastrica, sulla linea mediana, un'ampia breccia che si prolungava in basso sino in corrispondenza della regione perineale, con mancanza di apertura anale.

Per questa breccia gocciolava l'urina e ne veniva fuori il meconio.

Si pensò subito trattarsi di extrofia di vescica con ano preternaturale.

Il neonato presentava inoltre spina bifida lombare ed un dito sopranumerario al piede destro, nel resto della conformazione esterna null'altro di anormale; era però molto emaciato.

Pochi giorni dopo veniva ricoverato nelle sale dell'Ospedale di S. Giovanni nella sezione del dottor Novaro, dove si fermò due giorni per vedere se vi era modo di riparare chirurgicamente alle imperfezioni che natura aveva lasciate nello sviluppo dell'individuo.

Il dott. Novaro, dopo accurato esame, disse pure trattarsi di extrofia di vescica con ano preternaturale, non compatibile colla vita, ma per le condizioni generali grame del neonato e per la gravità del vizio di conformazione, esser miglior consiglio il non procedere ad alcun atto operativo, chè sarebbe stato certo vittima dell'operazione.

lasciarlo quindi in balia della natura; ed il 1° luglio susseguente il bambino veniva a morte e portato all'Istituto Anatomico.

Il caso presentando particolarità abbastanza interessanti, abbiamo creduto utile renderlo di pubblica ragione e ci accingiamo pertanto a darne una particolareggiata descrizione.

Il feto era a termine e misurava cm. 45 in lunghezza e pesava chg. 2,4.

Si procedette all'iniezione colla solita massa colorata per l'arco aortico, quindi venne tolto l'asse cerebro-spinale dalla sua cavità, avendo cura di conservare le meningi delmidollospinale, per la presenza della spina bifida, e fu deposto nel liquido del Müller per ulteriore studio.

All'esame riscontrammo in corrispondenza della zona ipogastrica e sulla linea mediana una saccoccia limitata lateralmente da due eminenze mammellonate col maggior diametro diretto in senso verticale, ricoperte da mucosa con numerose cripte. Queste due eminenze hanno l'aspetto delle grandi labbra e sul margine libero di esse, in corrispondenza del punto più declive, notansi due aperture circolari papilliformi del diametro di mm. 1 1/2 circa, per mezzo delle quali si penetra nei due ureteri.

Al disotto di queste due aperture, alla distanza di un centimetro circa, osservansi due forellini che permettono l'introduzione di una setola e questi non sono altro che lo sbocco dei canali eiaculatori.

Più in basso di questa escavazione e sulla linea mediana trovasi un'eminenza frangiata che rappresenta l'uretra accompagnata dai corpi cavernosi, ed aperta superiormente in tutta la sua lunghezza, comunicando ampiamente senza limite ben definito con la sovra descritta saccoccia.

Inferiormente a questa eminenza fogliata, notasi sulla linea mediana una ripiegatura cutanea, diretta in senso antero-posteriore, che è il rafe perincale, la quale termina in una piccola depressione ben distinta, detta dagli embriologi, fossetta anale.

Lateralmente a questo rafe perineale, osservansi altre due rilevatezze cutanee, con ripiegature dirette obliquamente dall'alto al basso, rappresentanti le due borse isolate, destinate ad accogliere i testicoli, i quali arrestati nella loro discesa, trovansi in una fossetta situata sul margine esterno del retto anteriore dell'addome.

Nel fondo della saccoccia sovra accennata, coperta da mucosa, riscontrasi un'ampia apertura dalla quale partono tre sfondati che si dirigono nella cavità addominale.

Due si portano l'uno a destra, l'altro a sinistra, e misurano 2 cm. in lunghezza, ed in diametro 1 cm. circa; dal fondo di essi si distaccano due piccole appendici vermicolari della lunghezza di 3 cm. circa e del diametro di 4 mm., legate ai due sfondati per mezzo di una ripiegatura peritoneale, costituendo due mesenterioi.

Il terzo sfondato, che si origina dalla parte posteriore e superiore della saccoccia fra i due sopra descritti, misura 10 cent. in lunghezza ed 1 cent. in diametro, si porta in alto ed a destra nella fossa iliaca, legato alla massa intestinale da lamine peritoneali, costituendo il mesenterio.

Questi tre sfondati ricevono rami arteriosi che si distaccano delle due arterie mesenteriche, fatto questo importante, sopra il quale dovremo ritornare parlando della circolazione e ci sarà di grande aiuto per l'interpretazione della parte del tubo digerente, rappresentata da questi sfondati.

Inoltre in questa vescica extrofica e nella parte sua superiore verso sinistra trovasi un'altra apertura che ci conduce nella matassa intestinale, la quale è rappresentata in massima parte dall'intestino tenue, che misura m. 2,45 in lunghezza. Aperta superiormente la saccoccia nella quale sboccano i sovradescritti sfondati e prolungando ancora il taglio lungo la linea alba, scorgesi una ripiegatura mucosa circolare, la quale si accentua sempre più a partire dal fondo, che possiamo paragonare al collo vescicale, sino a giungere alla parte sua superiore, ove raggiunge il massimo sviluppo a guisa quasi di una valvola, la quale perciò si trova in corrispondenza dell'im-

boccatura del tenue nella saccoccia comune ed abbraccia i tre sfondati.

Arrovesciando poi all'esterno i due sfondati laterali, non riscontransi più ripiegature mucose, ma semplici eripte, come abbiamo visto trovarsi sui margini laterali, formate dalle due eminenze mammellonate descritte.

Nel centro poi della escavazione scorgesi l'apertura di comunicazione collo sfondato posteriore più lungo sopra descritto circondato dalle ripiegature mucose.

Il resto del tubo digerente non presenta nulla di notevole.

Il cuore è normale, pure normali i grossi vasi che vi si recano e che da esso partono.

Aorta toracica nulla di notevole.

Aorta addominale — La tripode celiaca normale nella sua origine. La coronaria stomacica, appena si pone in rapporto colla piccola curvatura del ventricolo, somministra un cospicuo tronco che si porta tosto in alto all'ilo del legato nella branca sinistra dell'H, distribuendosi al lobo sinistro di esso.

Normale l'origine, il decorso e la distribuzione dell'arteria epatica, la quale somministra inoltre la pilorica. Normale pure l'origine ed il decorso della gastro-epiploica destra.

Normale la pancreatico-duodenale.

L'arteria cistica si origina dalla mesenterica superiore abbastanza sviluppata.

La splenica normale, come pure la gastro-epiploica sinistra, normali i vasa breviora.

Mesenterica superiore. Presenta normale l'origine, essa è posta tra la massa intestinale e la colonna vertebrale, manca il rapporto che normalmente contrae colla terza porzione del duodeno, contrae invece rapporto diretto colla faccia anteriore della vena renale sinistra, che incroccia.

Questa arteria, per mezzo di arcate 1° 2° 3° ordine, si distribuisce a tutta la matassa intestinale. Dalla concavità a destra che essa forma, si distaccano le tre arterie

coliche, le quali, decorrendo fra le due pagine del mesenterio vanno a distribuirsi al terzo sfondato lungo 10 cent., che abbiamo visto partire dalla faccia posteriore superiore della saccoccia comune.

Normali le arterie *renali* e le *capsulari*.

Mesenterica inferiore. Si distacca a 5 mm. al disopra della biforcazione dell'aorta, si porta in basso dando rami alla base della saccoccia vescicale e somministrando le coliche sinistre che si distribuiscono ai tre sfondati.

L'*arteria iliaca primitiva destra* misura 1 cent. e 1½, mentre la *sinistra* misura 3 cent. 1½.

Nulla di notevole nelle iliache *esterne* ed *interne*.

Le *arterie ombelicali* ridotte a cordone fibroso ancora pervio, si portano ai lati della saccoccia per terminare alla parte superiore in vicinanza del resto fibroso dell'uraco.

Le *arterie vescicali* originatesi dalle ombelicali, abbastanza bene sviluppate, decorrono tortuosamente ai lati della vescica extrofica, somministrano molteplici rami per terminare all'apice, anastomizzandosi fra loro.

Riguardo al sistema venoso riscontrammo che la vena iliaca primitiva di sinistra, che è nel suo decorso molto lunga, dapprincipio è posta al disopra dell'arteria iliaca esterna, quindi si reca all'esterno, passa al disotto dell'arteria iliaca primitiva sinistra, si porta verso destra, decorre al disopra dell'arteria iliaca primitiva destra verso la sua origine, al disopra dell'uretere destro, finalmente si riunisce alla vena iliaca primitiva destra, costituendo il tronco della cava ascendente.

Le due vene iliache primitive comunicano fra loro per mezzo di un ramo anastomotico trasversale in corrispondenza del promontorio e l'arteria iliaca primitiva destra, coll'uretere, passa nell'occhiello formato dalle due vene iliache primitive e dal tratto anastomotico.

Nulla di notevole nel rimanente sistema venoso.

Preso ad esame lo scheletro, si osserva che il bacino si presenta molto allargato, fatto questo osservato già dagli

autori in feti che presentavano analoghi vizi di conformazione.

Le due spine pubiche distano fra loro di 5 cent., e sono semplicemente riunite da sottili tratti fibrosi.

Ora poche parole sulle varietà anatomiche riscontrate nell'ultimo segmento dell'arto inferiore destro.

Il piede destro presenta un dito sopranumerario il quale sorge al lato esterno del 2° dito, nel punto in cui avviene l'articolazione metatarso-falangea. Presenta anch'esso tre falangi ben distinte, non si riscontra traccia di articolazione metatarso-falangea. A questo dito sopranumerario giunge un tendinuzzo del muscolo pedidio. L'innervazione dorsale e plantare di questo dito è esclusivamente presieduta dal nervo plantare interno.

L'*arteria tibiale* anteriore si esaurisce nei muscoli della regione anteriore della gamba ed in corrispondenza dell'articolazione tibio-astragalea, l'*arteria pedidia* viene somministrata dalla peronea anteriore, comportandosi normalmente nella sua distribuzione. Anche al dito sopranumerario giungono le due arterie collaterali dorsali.

Il *muscolo tibiale* anteriore, che si presenta normale nella sua posizione, nella sua inserzione superiore e nel suo decorso alla gamba, dopo essersi posto al disotto del legamento anulare superiore del tarso e disceso lungo il margine interno del piede, va ad inserirsi all'estremità posteriore del primo metatarso mandando un'espansione tendinea fino in corrispondenza della prima falange del grosso dito.

L'*estensore proprio* del grosso dito si presenta normale nella sua inserzione superiore e nel suo decorso alla gamba, ma, giunto al piede, il suo tendine, dopo essersi posto al disotto del legamento anulare superiore del tarso, si approfonda fra le ossa del 1° e 2° ordine del tarso, contraendo rapporto all'esterno colla faccia interna del primo cuneiforme e dello scafoide, ed all'interno con la testa dell'astragalo e del secondo cuneiforme; quindi, giunto alla pianta del piede, si congiunge coi tendini del lungo flessore proprio del grosso dito e del lungo flessore comune delle dita. Abbiamo così alle pianta del piede, al disotto del flessore breve comune delle dita e della porzione ac-

cessoria, una specie di zampa d'oca costituita dalla riunione di questi tre tendini, situata in una doccia formata in gran parte dalla faccia inferiore dell'astragalo.

Il *m. lungo flessore proprio* del grosso dito manda poi un'espansione tendinea all'ultima falange di esso, come nelle condizioni normali.

Nello scheletro di questo piede troviamo una trasposizione di alcune ossa del tarso.

Lo *scafoide* invece di articolarsi colla testa dell'astragalo si articola lateralmente colla faccia interna del collo dell'astragalo e superiormente col malleolo interno della tibia.

Il *m. tibiale* posteriore decorrendo dietro il malleolo interno, va a fissarsi alla faccia inferiore dello scafoide, come nelle condizioni ordinarie.

Il *primo o grande cuneiforme* si articola collo scafoide ed a questo si unisce il primo metatarso, per cui il dito grosso resta in abduzione esagerata.

Il *secondo cuneiforme* si articola esclusivamente colla testa dell'astragalo, rimanendo separato dal primo cuneiforme per l'interposizione del tendine dell'estensor proprio del grosso dito.

Al secondo cuneiforme si articola il terzo, al quale fanno seguito le articolazioni dell'estremità posteriore del secondo e del terzo metatarso.

Il *cuboide* occupa lo spazio circoscritto dal secondo, dal terzo cuneiforme, dal calcagno e dall'estremità posteriore del quarto e del quinto metatarso.

Dall'esame che abbiamo fatto appare che ci troviamo in presenza a molteplici vizi di conformazione, extrofia vescicale con ano preternaturale, mancanza della sinfisi pubica, genitali atrofici, spina bifida, polidactilia, ecc. Se alcune di queste anomalie si possono ritenere come diretta conseguenza di altre, come atrofia dei genitali in seguito ad extrofia vescicale, ve ne sono pur altre che si debbono considerare come concomitanti, e che per conseguenza deve esservi esistito una causa generale, la quale abbia presieduto alle medesime.

Facendo astrazione di molte anomalie ed occupandoci in modo speciale dell'ano preternaturale congenito, troviamo che i casi descritti, che più si avvicinano al nostro, stati consultati nei lavori di Otto, Geoffroy Saint Hilaire, Augusto Förster, ecc., si possono riassumere in quelli in cui l'ileo rimasto aperto, sbocca nella vescica extrofica, mentre il grosso intestino è rappresentato da un tubo a fondo cieco, che, o non si apre per nulla all'esterno, oppure ha anch'esso la sua apertura speciale verso l'esterno, al di sotto del punto in cui si apre l'ileo.

Il caso da noi descritto si allontana da questi per la presenza dei tre tubi a fondo cieco, ai quali si può accedere con uno stiletto passando per la vescica extrofica, che forma una specie di saccoccia, e per la presenza delle due appendici, che continuano i due tubi a fondo cieco laterali, le quali ricordano l'appendice vermicolare del cieco.

Lo *Petit* pubblicò un'osservazione in cui si notavano due appendici simili, ma esse sorgevano da un unico tubo a fondo cieco, il quale, a dire del Geoffroy Saint-Hilaire, rappresentava il grosso intestino.

Questi tre tubi a fondo cieco crediamo che rappresentino il grosso intestino, arrestatosi nel suo sviluppo, fondandoci sul modo di comportarsi del peritoneo, della distribuzione arteriosa, e sull'anatomia comparata. Il peritoneo appunto, passando sulla parete posteriore della vescica, riveste questi sfondati, tenendoli fortemente riuniti alla parete posteriore della vescica extrofica e formando delle benderelle che si possono paragonare a quelle che normalmente si riscontrano sulla superficie esterna dell'intestino crasso.

Riguardo alla circolazione arteriosa, noi sappiamo come normalmente dalla concavità a destra, che forma l'Ar. mesenterica superiore, partano le arterie coliche, distinte in superiore, media, ed inferiore, di cui la media talvolta manca, e come queste arterie si distribuiscano all'ileo, al colon ascendente ed alla metà destra del colon trasverso, mentre la metà sinistra di esso, il colon discendente e l'S iliaca siano sotto la dipendenza delle Ar. coliche sinistre, originatesi dalla Ar. mesenterica inferiore.

Or bene, noi troviamo appunto nel nostro caso verificato lo stesso fatto, cioè la Ar. mesenterica superiore forma una concavità a destra e da questa si distaccano le arterie coliche, le quali vanno a distribuirsi al tubo a fondo cieco più lungo che misura 10 cm. circa; inoltre l'Ar. mesenterica inferiore somministra pure nel nostro caso un'Ar. colica sinistra, che si distribuisce a questo stesso tubo a fondo cieco, formando così la grande arcata anastomotica fra le due Ar. mesenteriche. Questa grande arcata anastomotica per la disposizione anatomica del tubo più lungo a fondo cieco, non può trovarsi, disposta concentricamente all'arco trasverso del colon, ma si riscontra nella fossa iliaca destra. Esili rami si distaccano dalla Ar. mesenterica inferiore e si portano in corrispondenza degli altri sfondati più brevi.

Questo modo di distribuzione delle Ar. mesenteriche ci conforta nell'idea che i tubi a fondo cieco rappresentino il grosso intestino arrestato nel suo sviluppo.

Il grosso intestino nella serie zoologica si presenta diversamente sviluppato in lunghezza. Nei mammiferi, negli uccelli la divisione fra tenue e grosso intestino viene segnata da un ringonfiamento detto cieco. Questo ringonfiamento trovasi semplice nell'uomo e nella maggior parte dei mammiferi, laddove la presenza di due ciechi laterali è condizione generale negli uccelli, e quanto più si trovano in vicinanza della terminazione del tubo intestinale, cioè presso la cloaca, tanto più il grosso intestino trovasi diminuito in lunghezza e quanto più lunghe sono le appendici cecali, tanto più breve è il grosso intestino propriamente detto, ed in alcuni uccelli si trovano vicinissime alla terminazione del grosso intestino.

In qualche roditore e più spesso in alcuni uccelli, si riscontra al disopra del cieco propriamente detto, un diverticolo, chiamato impropriamente cieco, il quale è considerato come una persistenza del peduncolo della vescicola ombellicale, non completamente atrofizzatasi.

Le appendici cecali sono destinate a raccogliere il contenuto dell'intestino, ed hanno identità di funzione col

grosso intestino, e perciò si possono considerare come modalità di sviluppo del medesimo.

Questi fatti di anatomia comparata possono appunto mettersi in rapporto coi tubi a fondo cieco da noi descritti, ritenendo per grosso intestino vero il mediano, più lungo, e gli altri due laterali per le appendici cecali. Il paragone calza maggiormente quando si rifletta che nella vescica extrofica, coperta di mucosa, due solamente sono i fori di sbocco, uno superiormente situato, quello del tenue, l'altro più inferiormente, cioè quello del tubo a fondo cieco più lungo, circondato da una ripiegatura a mo' di valvola; dall'inferiore poi si accede ai due tubi a fondo cieco, più brevi e laterali; così che la parvenza di tre tubi che si attaccano alla parete della vescica extrofica, si può ridurre ad un unico tubo, il grosso intestino, con due appendici cecali.

Ora come avvenne questa apertura?

Il mesenteron o intestino medio propriamente detto, dà origine, ben presto, ad un'ansa con convessità diretta in avanti e si sviluppa un mesenterio alla parte posteriore. Quando quest'ansa, la cui sommità dà inserzione al canale vitellino, è ancora poco sviluppata, protende colla sua estremità nel cordone ombellicale; e le sue due branche si applicano l'una al disopra dell'altra. Questo fatto si inizia nell'uomo verso il 2° mese, e si può considerare come un'ernia ombellicale normale; persiste fino al 3° mese, cioè fino a quando per il restringimento dell'ombellico e per la chiusura completa dell'addome non sia l'intestino ricondotto nella cavità addominale; fatto questo che succede contemporaneamente all'allungamento del grosso intestino: probabilmente nel caso nostro la mancanza completa del retto e l'incompleto sviluppo del grosso intestino furono causa determinante la persistenza dell'ansa nel cordone ombellicale.

L'ansa di cui ci occupiamo, mentre essa è ancora parzialmente contenuta nel cordone ombellicale, subisce importanti modificazioni, sviluppandosi in seguito dalla branca posteriore il grosso intestino, e dalla anteriore ed in piccola parte dalla posteriore il tenue.

Qualunque ne sia la causa per cui quest'ansa non fu ricondotta nella cavità addominale, aderenze contratte colle parti vicine, strozzamento erniario, o persistenza dell'apertura del condotto vitellino, ecc., lesioni subordinate alla causa che determinò le molteplici anomalie, quello che per noi importa, e che ci spiega in parte questo ano anormale congenito situato tra l'ombellico e la vescica extrofica, si è il trovarsi l'ansa impegnata nel condotto ombellicale in un momento della vita embrionaria, ed una porzione della medesima, da cui si debbono differenziare due importanti tratti del tubo intestinale, che noi abbiamo riscontrato anormali.

Ma questa non è la sola anomalia che si riscontra nel nostro bambino, altre ve ne esistono, come già accennammo, extrofia vescicale, mancanza della sinfisi pubica, genitali atrofici, mancanza di apertura anale, mancanza d'intestino retto, atrofia del grosso intestino, spina bifida, polidactilia ecc, le quali anomalie, in gran parte sono arresti di sviluppo, e forse furono influenzate da una causa comune, la quale ci è completamente ignota. La parola arresto di sviluppo, viziosa direzione dell'attività formativa, lasciano riguardo alla causa, la stessa oscurità di prima, poichè si dà come ragione la constatazione del fatto, e ci arrestiamo d'innanzi alla ricerca intima delle cause determinanti lo sviluppo incompiuto o deviato.

Se noi in un punto, cioè per quanto riguarda l'ano anormale congenito, abbiamo cercato di dilucidare *come* avvenne e *quando* avvenne, non dileguammo per nulla la densa nebbia che copre il *perchè* avvenne.

Nelle mostruosità in genere è probabile che la causa sia una malattia sofferta dal feto nell'utero, la quale disturbi il regolare svolgersi del medesimo; e tale deve essere stata quella che determinò le lesioni riscontrate e descritte.

SPIEGAZIONE DELLA TAVOLA

Fig. 1^a

- a. — Vescica extrofica.
- b. — Sbocco dei due ureteri.
- c. — Apertura dei canali eiaculatori.
- d. — Uretra aperta.
- e. — Corpi cavernosi.
- f. — Rafe perineale.
- g. — Fossetta anale.
- h. — Borse dei testicoli.

Fig. 2^a

- f. — Porzione terminale del tenue incisa in corrispondenza della vescica extrofica.
- g. — Sfondati laterali rovesciati all'esterno.
- h. — Apertura di comunicazione delle appendici vermicolari.
- h'. — Apertura dello sfondato mediano più lungo.

Fig. 3^a

- 1. — Fegato.
- 1'. — Legamento sospensorio del fegato.
- 2. — Cistifellea.
- 3. — Rene destro.
- 4. — Ventricolo.
- 5. — 5. — Anse del tenue e sua terminazione.
- 6. — Testicoli.
- 7. — Sfondati laterali.
- 8. — Sfondato mediano posteriore.
- 9. — Appendici vermicolari riunite agli sfondati laterali dai mesenterioi
- A. — Aorta addominale.
- B. — Vena cava ascendente.
- a. — Ramo della Ar. coronaria stomacica che si porta al lobo sinistro del fegato.
- b. — Arteria epatica.
- c. — Arteria cistica.
- d. — Arteria mesenterica superiore.
- e. — Arteria renale destra.
- f. — Arteria spermatica destra.
- g. — Uretere destro.
- h. — Arteria mesenterica inferiore.
- i. — Tratto anastomotico tra le due vene iliache primitive nel cui anello decorre l'uretere destro.
- l. — Parete addominale rovesciata in basso.
- m. — Muscoli retti dell'addome.



Fig 1^a

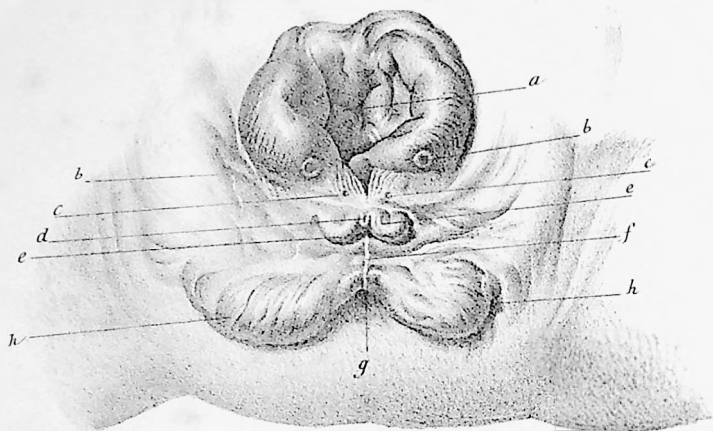


Fig 2^a

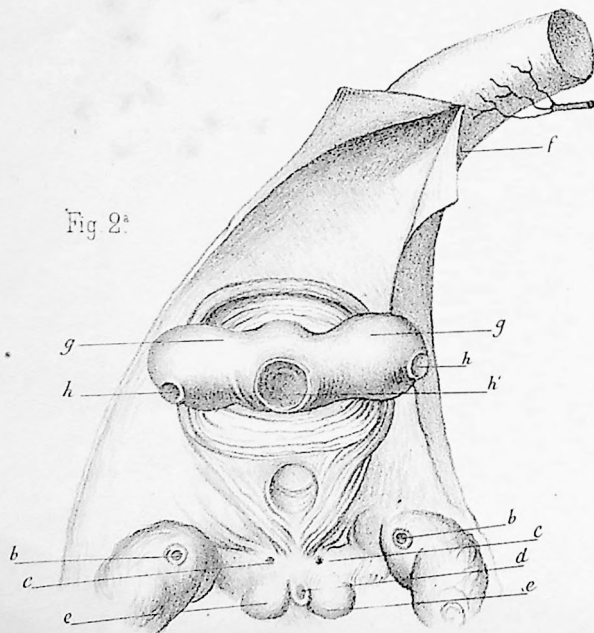
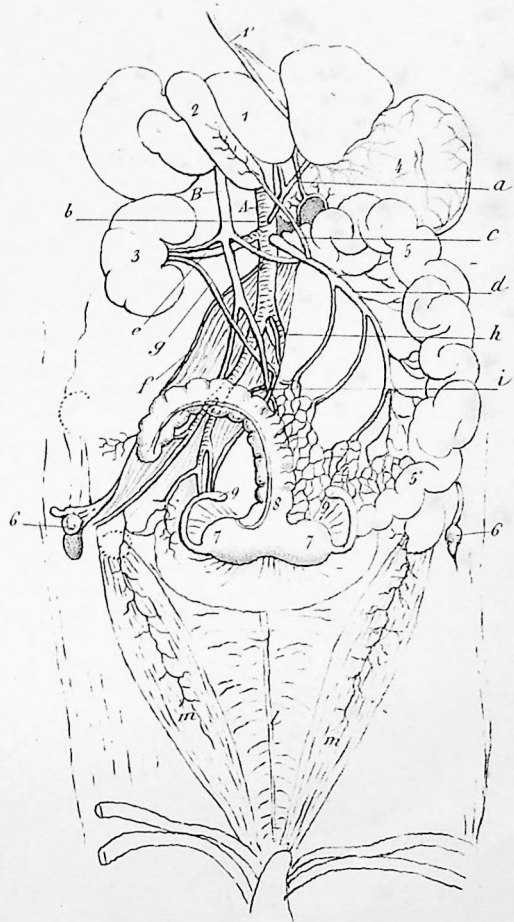


Fig. 3^a



rod 1097770 am

ACCADEMIA NAZIONALE
DI
SCIENZE LETTERE ED ARTI
IN MODENA

BIBLIOTECA

Scaffale CXXVII

Palchetto 5

Numero 70

Provenienza

Inventario

