



2. A. 40.30

Ospedale Civile di Faenza

---

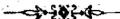
# + Nuovo contributo alla Patogenesi della malattia

di Dupuytren

ALBERICO TESTI

Primo medico e Docente di Clinica medica

nella R. Università di Bologna



*Espresso dalla Riforma Medica, anno XXI, num. 30*



PALERMO

STAB. TIPOGRAFICO FERDINANDO ANDO'

SEZIONE DELLA *Riforma Medica*



Ospedale Civile di Faenza

---

# Nuovo contributo alla Patogenesi della malattia

di Dupuytren

ALBERICO TESTI

Primario medico e Docente di Clinica medica

nella R. Università di Bologna



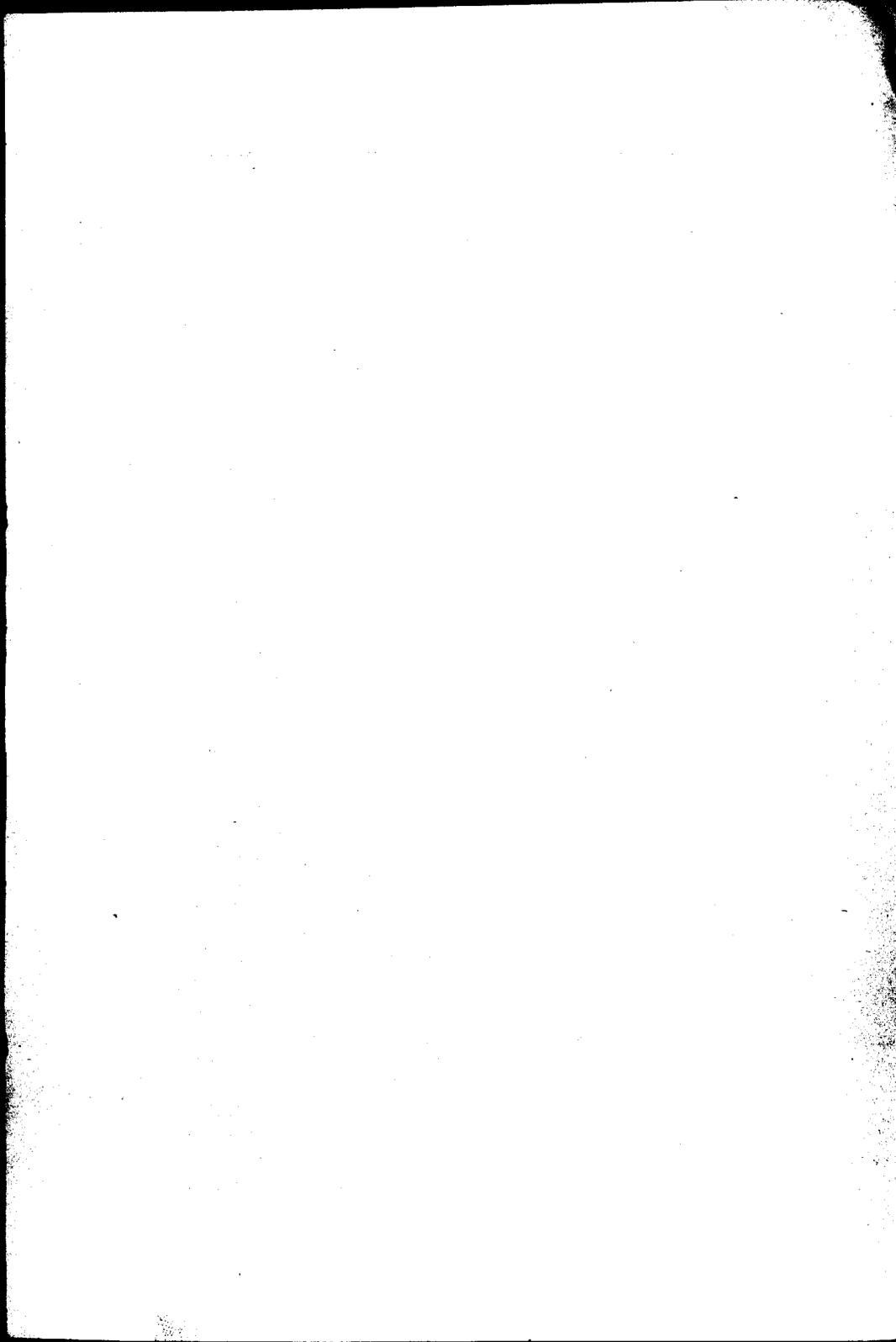
*estratto dalla Riforma Medica, anno XXI, num. 30*



PALERMO

STAB. TIPOGRAFICO FERDINANDO ANDO'

SEZIONE DELLA *Riforma Medica*



---

Da quando nell'XI Congresso della Società di Medicina Interna apportai il mio secondo contributo alla anatomia patologica e patogenesi della malattia di Dupuytren gli studii compiuti sotto questo punto di vista si compendiano nella minuta osservazione clinica del Gualdi e nel caso di Bolli; ed ultimamente nel reperto anatomo-patologico fatto nella scuola del Prof. Foà dal Ferrero. Jemmel, è vero, tornò sull'argomento, mostrandosi partigiano della natura uricemica della malattia di Dupuytren; ma dei suoi malati può facilmente comprendersi come gran parte fosse colpita da affezioni gotose, che nulla hanno a che vedere colla retrazione dell'aponeurosi palmare.

Ora io che, come dissi, per altre due volte ho avuto l'opportunità di studiare in una sola famiglia diversi casi di malattia del Dupuytren tanto sotto l'aspetto clinico che anatomo-patologico, e che anche prima del Bieganski ne stabilii l'origine centrale, ho creduto di sciogliere la promessa fatta nell'ultima comunicazione, tenuta nell'XI Congresso di medicina interna, quando riportando le mie e le osservazioni di Bieganski e di Neutra dissi che ulteriori studii necessitavano ancora per dar valore alle mie conclusioni, che, cioè, la malattia di Dupuytren altro non fosse che l'espressione di un processo siringomielitico.

Ed ecco che il terzo dei fratelli Ventacoli, la cui storia non ripeto, perchè tracciata assieme con quella degli altri nella prima delle mie comunicazioni, pure colpito dalla retrazione dell'aponeurosi palmare, venne a

mancare nella età d'anni 61 nell'ospedale il giorno 2 del febbraio 1904.

Dico subito che tenuto per molto tempo in osservazione, in quest'uomo all'infuori della caratteristica attitudine della mano e delle dita, dell'indurimento ed ingrossamento dell'aponeurosi palmare, della flessione e rattramento delle falangi delle dita dei piedi null'altro fatto



Fig. I.

obbiettivo si rilevava, se toglie la motilità inceppata, che non fosse un discreto grado d'atrofia dei muscoli interossei e più leggera delle eminenze tenar ed ipotenar, del tutto analoga a quella riscontrata ne' suoi fratelli. Trovo poi ripetutamente trascritto nella cartella cubicolare che la sensibilità degli arti, delle mani, dei piedi e delle dita e del tronco non presentava nelle sue diverse modalità alterazioni di sorta. (Fig. I e II.)

Del resto in ordine alle condizioni generali somatiche e psichiche di quest'ammalato, egli coll'impronta della sua fisionomia, colla struttura scheletrica muscolare del suo corpo infantile, direi atrofico, colla nutrizione e sanguificazione deficienti al più alto grado, colla ottusità

della sua mente, ricordava siffattamente in tutto e per tutto i suoi fratelli, già decessi, da farsi scambiare dai conoscenti per l'uno o l'altro di essi. Morì in seguito a marasma.

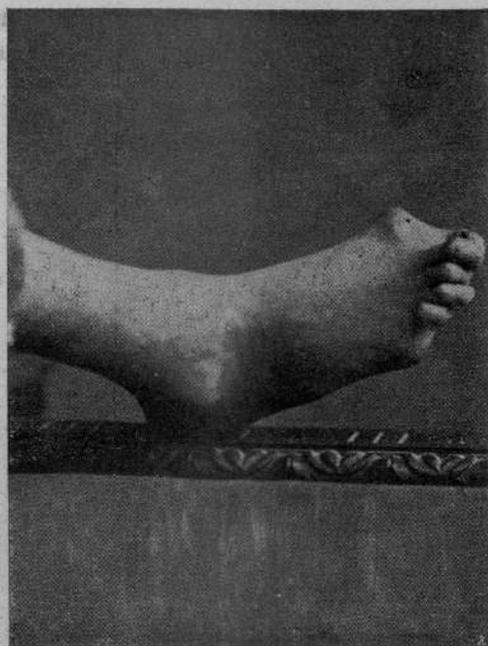


Fig. II.

Ciò che più interessa sapere di lui si è che la necropsia fece rilevare con un estremo grado di emaciazione l'atrofia di tutti gli organi. Il cervello ed il midollo spinale all'infuori di un notevole grado di anemia non presentarono nulla di notevole all'ispezione ed all'esame macroscopico.

Invece i più importanti risultati si ebbero, come negli altri due casi, da me descritti, dall'esame istologico del midollo spinale.

Questo dopo fissato ed indurito nel liquido del Müller, sezionato a varie altezze, specialmente in corrispondenza del rigonfiamento cervicale e lombare, previa inclusione dei pezzi, fu colorato coi metodi seguenti: Pal, Weigert, emallume, emateina di Apàthy, carminio-alluminico e carminio-boracico.

*Alterazioni istologiche.* Forte dilatazione del canale

ependimale, il quale vedesi molto deformato e che d'ordinario si prolunga lateralmente tanto a destra che a sinistra in due piccole cavità più o meno complete, attorno a cui l'endotelio mostra soluzione di continuo. Tutt'attorno al canale ependimale esistono numerosi elementi di glia. Esistono inoltre elementi d'infiltrazione leucocitaria, numerosi specialmente attorno alle cavità siringomieliche che or ora descriverò.



Fig. III.

Esiste, in fatto, una cavità ben distinta che ha sede in corrispondenza della commessura grigia al di dietro del canale dell'ependima, separata da questo per un breve tratto in cui abbondano gli elementi di glia e gli elementi d'infiltrazione sopradetti. La cavità è abbastanza ben delimitata, almeno in alcuni preparati, da una membrana sottile. Oltre questa cavità principale altre ne esistono più piccole lateralmente al canale dell'ependima ed aventi gli stessi caratteri della precedente (v. fig. III).

In sezioni superiori ove esiste detta cavità si nota con sede al davanti del canale dell'ependima, nella commessura bianca una cavità a forma triangolare coll'apice rivolto verso il solco mediano anteriore, apice il quale sospinge in avanti le fibre della commessura bianca che formano attorno ad essa una specie di cappuccio (fig. IV).

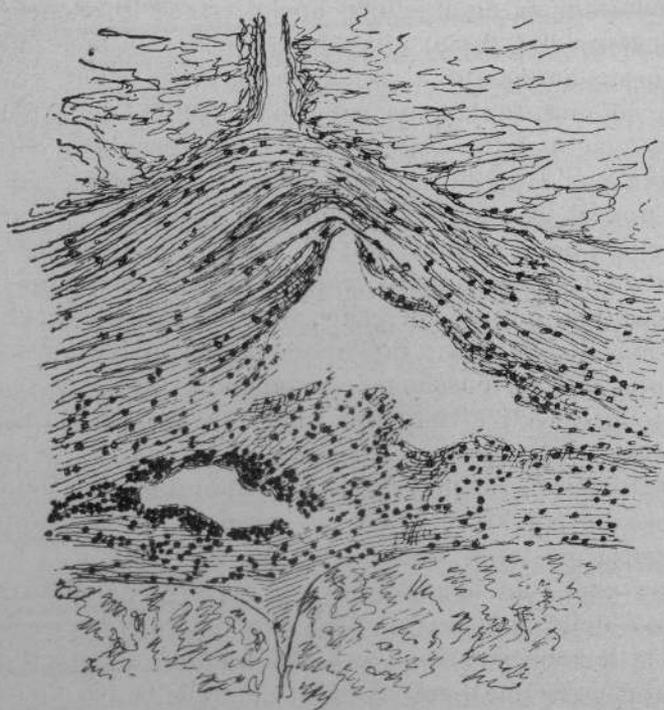


Fig. IV.

Un'altra particolarità è che in alcune sezioni le cavità sono attraversate da cellule nervose fortemente distese coi loro prolungamenti e col loro corpo cellulare, cellule nervose che in taluni punti sono isolate ed appaiono nettamente dissociate.

In conclusione i fatti principali osservati sono : 1. Cavità siringomielitiche multiple; 2. a sede varia o nella commessura anteriore e posteriore; 3. infiltrazione gliomatosa e leucocitaria.

Questi risultati non hanno bisogno di ulteriori commenti; dessi stanno ad indicare in modo che non ammette dubbio come la retrazione dell'aponeurosi palmare e plantare avesse per sua espressione anatomo-patolo-

gica una peculiare lesione dell'asse midollare costituente la siringomielia. Dimostrai in un precedente lavoro come la siringomielia in se stessa considerata non possa essere l'esponente di una uguale sindrome in ogni caso. Dessa deve essere proteiforme e diversamente presentarsi al clinico a seconda dei punti che vengono colpiti dalla sostanza grigia, non senza osservare che talora delle lesioni siringomieliache anche estese possono esistere senza dar luogo alla loro speciale sintomatologia. In questo ammalato il processo siringomielico s'associava ad una dilatazione del canale centrale che per se stesso già un fatto siringomielico rappresentava, ed attaccava pur anco la sostanza grigia posteriore, ed invece non si manifestarono che puri e semplici fatti di retrazione delle aponeurosi ed atrofia degli interessei senza altri perturbamenti trofici o vasomotorii, come ha, per esempio, or non ha guari, osservato il Bolli nel suo caso di retrazione dell'aponeurosi con iperidrosi.

Dopo ciò noi possiamo oramai mettere in rassegna quanto in questi ultimi anni si è ricavato dallo studio complessivo di questa infermità in ispecie dal lato della sua patogenesi, poichè l'indagine minuta del sistema nervoso ha condotto i diversi osservatori a stabilire l'esistenza costante della siringomielia. Da Testi e Bieganski ad oggi furono sei le osservazioni di retrazione delle aponeurosi nelle quali ci fu dato riatracciare la lesione siringomielica del midollo spinale. I due casi appena cennati dal Nicols e dall'Oppenheim non è certo se sieno stati studiati anche dal lato anatomico-patologico, mentre il caso studiato dal Ferrero istologicamente, e comunicato alla R. Accademia di Medicina di Torino il giorno 8 decorso luglio, presenta il più alto valore sia per l'Istituto da cui proviene, d'anatomia patologica del Prof. Foà, sia per la lesione riscontrata nel midollo spinale, il cui complesso rispecchia il quadro di un processo idromielico con imponente stipamento neuroglifico, reperto cotesto che coincide per quanto riguarda le lesioni idromieliche e la degenerazione delle fibre dei cordoni posteriori colle osservazioni mie e di Bieganski e con le lesioni siringomieliache quali riscontrò Neutra nel suo caso.

Ma anche l'osservazione clinica ha contribuito a sta-

bilire l'origine siringomielia del morbo di Dupuytren. Io già altra volta cennai ad alcuni casi di Caspari, nei quali si trovò abolita la sensibilità dolorifica; ora in questo istesso anno il Gualdi in un suo caso accuratamente studiato nella Clinica medica propedeutica di Perugia ci riferisce di un militare nel quale era profondamente lesa la sensibilità dolorifica e la termica, ed anche diminuita la sensibilità elettro-muscolare, e con questo di particolare riguardo alla sensibilità termica che mentre il freddo ed i gradi moderati vengono percepiti esattamente tanto da distinguere il soffio dall'alito, gli alti gradi di temperatura non danno alcuna sensazione di scottatura, ma di semplice contatto, e solo dopo un certo tempo ed in modo incerto viene avvertita la sensazione termica. E' questo nell'osservazione del Gualdi il punto più saliente perchè, esclusa la neurite e l'isterismo pur anco, che secondo taluni potrebbe causare la dissociazione della sensibilità, diede campo all'osservatore di addimostrare che la retrazione dell'aponeurosi e siringomielia costituivano l'espressione della malattia che aveva colpito il suo malato.

E questa del Gualdi e di altri non sono le sole osservazioni che si conoscano. Nel mio corso libero di Clinica medica nell'anno scolastico passato io presentai un caso di malattia di Dupuytren, nel quale alla banale e solita retrazione dell'aponeurosi si univano i sintomi della dissociazione della sensibilità, che mi fecero risalire alla diagnosi di siringomielia suffragata eziandio dai risultati avuti negli altri miei casi dall'indagine istologica del midollo spinale.

Che se si considera l'argomento da un punto di vista più largo ci verrà fatto di riscontrare come lesioni siringomieliache accertate al reperto istologico possono farsi operative di alterazioni di diversa gravità ma di uguale significato, cioè quali alterazioni trofiche determinatisi a seguito di lesioni della sostanza grigia periependimale.

Già in un'altra mia osservazione, la H., andava compagna alla retrazione dell'aponeurosi una vitiligine a chiazze che occupava il dorso delle mani e la regione dell'avambraccio, e ben si sa come questa mancanza di pigmento della pelle faccia parte del coacervo di molte ma-

lattie nervose, poichè sembra accertato che in prossimità del canale centrale del midollo nel punto di passaggio fra il corno anteriore ed il posteriore esistano centri che lesi darebbero distrofie cutanee; e fra le molte piaceri ricordare anche il lipoma della mano, cui in questi ultimi tempi si è fatto cenno da chirurghi ed ultimamente in una nota molto istruttiva del Dottor Mergari.

Del resto non ho bisogno di ricordare i punti di affinità della siringomielia classica colla retrazione della aponeurosi palmare; basti menzionare il patereccio del Morvan e la mano succulenta di Marinisco; e queste sono manifestazioni ben note. Ma altre lo sono meno. Lunz per esempio, e non è il solo, descrive un caso atipico di siringomielia, nel quale assieme alle atrofie comuni di quest'affezione si notava nelle mani un processo ipertrofico, cioè una siringomielia con chiro-megalia che si doveva ad un'ipertrofia di tutti i tessuti sia delle parti molli che dello scheletro della mano. Flegger due anni or sono descrisse i molti perturbamenti cutanei della siringomielia, fra i quali ammette assai comuni gli ispessimenti della pelle; ed a questo proposito sono notevoli i quattro casi riportati da Maixner al Congresso di Mosca, dei quali uno era rimarchevole perchè il piede dallo stesso lato partecipava alla iperplasia dei tessuti.

In complesso si hanno nella siringomielia delle manifestazioni nelle estremità superiori ed anche inferiori, limitate specialmente alle mani ed ai piedi che ricordano la retrazione dell'aponeurosi palmare; sarebbero, dirò così, espressioni fra loro affini, ma determinate sempre dall'istesso processo morboso che a seconda di diverse contingenze nel suo sviluppo, di sede, di diffusione, a seconda dei particolari centri trofici, che colpisce, appare a noi non già come univoco sintoma, ma diverso per quanto la sua patogenesi e la lesione anatomo-patologica, in se stessa considerata, sia la medesima.

Sembrerebbe che la tendenza risvegliatasi nei chirurghi di sottoporre ad operazioni cruenta coloro che sono affetti da retrazione dell'aponeurosi palmare indicasse una ribellione a questo modo di considerare la malattia di Dupuytren, ci fosse, cioè, una tendenza di ritornare all'antico quando al trauma si dava la massima

importanza; ma gli atti operativi non apportano alcun beneficio, quando non tornano dannosi, e questa smania ad operare dipende dal fatto che la patogenesi nervosa della retrazione dell'aponeurosi palmare non è dall'universale accolta in ispecie dai chirurghi. Il Mangiavillani per esempio seguendo le orme del suo maestro d'Ambrogio confonde i veri casi di malattia del Dupuytren con altri che con quelli hanno nulla che fare, e che egli vorrebbe determinati da insulti meccanici assieme al vizio gottoso. Tricomi opera due casi di malattia del Dupuytren non ostante traveda la lesione d'origine nervosa. Salaghi M. non tenendo conto di quanto si è fatto in quest'ultimi tempi non sa spiegarsi come un disturbo trofo-neurotico possa dar luogo a maggiore attività formativa dell'aponeurosi invece che ad atrofia e necrosi, e come si dieno innumerevoli casi di malattie spinali nelle quali non si osserva la malattia di Dupuytren. Iansen, escludendo il trauma dalle cause generatrici della retrazione, è poco soddisfatto dei risultati della cura chirurgica, e va in cerca di metodi speciali per impedire la recidiva dell'affezione, e che assicurino la successiva funzione della mano. Sono tentativi inani che possono solo soddisfare per il risultato immediato, e che riescono di utilità nei casi nei quali si tratta di semplici affezioni locali indipendenti da lesioni spinali.

Oramai resta provato che la malattia di Dupuytren non è altrimenti una malattia locale della mano, sebbene la manifestazione di una lesione centrale che sotto molti punti di vista s'annoda ad altre forme di chirodistrofie, le quali talvolta possono pure trovarsi accoppiate, come nel raro caso pubblicato da Spandri, nel quale un'ulcera perforante si sviluppò nel dorso di una mano colpita dal morbo di Dupuytren. L'osservatore pensa alla compressione dei nervi per parte del tessuto connettivo retrattile, ma forse è più ovvia l'interpretazione che amendue le manifestazioni trofiche fossero d'origine centrale.

Pertanto il nostro studio, confermando la costanza dei dati anatomici precisi, risalendo da questi alla patogenesi della retrazione dell'aponeurosi, rilevando i rapporti che esso tiene con altre manifestazioni della sirin-

gomielia, accertando in taluni casi la presenza di segni obbiettivi (atrofie, dissociazione sensitiva) che di quella sono molto significativi, viene in certo modo a restringere il cerchio dei molteplici cocervi di sintomi nel quale s'imperniano oggi svariate forme morbose acrodistrofiche. Direi quasi che va ad avverarsi anche per l'acropatologia la profezia di Gowers che, cioè, coll'accrescersi delle cognizioni anatomiche e fisiopatologiche nostre, in ispecie riguardo alle malattie del sistema nervoso, vadano scomparendo alcune malattie da prima descritte come forme autoctone, e restino solo come sindromi di un identico processo morboso.

#### BIBLIOGRAFIA

Per chi voglia conoscere tutti gli scritti che riguardano la patologia sull'argomento, consulti l'accurata bibliografia di Neutra <sup>4)</sup>. Qui si riporta specialmente, se non esclusivamente, la letteratura di quanto riguarda la patogenesi nervosa del morbo di Dupuytren.

U<sup>o</sup> Velpeau. *Gazette Médicale de Paris*, 1835. — Dupuytren. *Leçons orales de clinique chirurgicale*, 1839. — Dardel. *Contraction idiopatique des deux doigts. Gazette Médicale de Paris*, 1863. — Brodhurst. *Lectures on orthopaedic surgery. The Lancet*, 1868. — Topinard. *Flexion permanent des doigts spontané et héréditaire. Ree. des travaux. Soc. Méd. de Paris*, 1859 1863. — Hutchinson. *British medical journal*, 1876. — Charcot. *Bulletin de la Société anatomique*, 1877. — Adams. *Observations on finger contraction*, London, 1879. — Reeves. *British medical journal*, 1881. — Eulemburg. *Zusammenhang von Dupuytren'scher Fingerkontraktur mit Neuritis. Neurolog. Centralblatt*, 1883. — Viger. *Thèse de Paris*, 1883. — Lancereaux. *Traité de l'herpétisme*, 1883. — Cenas. Citato da Fiateau nel Trattato di patologia di Nothnagel, 1884. — Noble Smit. *Dupuytren's contraction. The Lancet*, 1884. — Costilhes. *De la retraction de l'aponeurose palmaire. Thèse de Paris*, 1885. — Guerin. *Progrès Médical*, n. 43. 1885. — Abbe. *On Dupuytren's contraction of the fingers its nervous origin. Trans. N. York Acad. M.*, 1886. — Guarracino. *La malattia di Dupuytren. Riforma medica*, n. 76-77, 1886. — Vizioli R. *Casi di contrattura ereditaria ripetentesi in tre generazioni. Giornale di Neuropatologia*, 1886. — Cardarelli. *Sull'origine neuropatica del morbo di Dupuytren. Atti del Congresso dell'Associazione Medica Italiana*, 1887. — Kocher. *Behandlung der Rektion der Palmaraponeurose. Centralblatt f. Chirurgie*, 1887. —

---

<sup>4)</sup> Ueber die Dupuytren'sche Kontraktur mit besonderer Berücksichtigung ihrer Beziehungen zu den inneren Erkrankungen. *Centralblatt für die Grenzgebiete der Medicin und Chirurgie*, Iena, numero 19-20, 1901.

Abbe. On Dupuytren contraction. *Medical Record*, 1888.— Régis. Un cas de maladie de Dupuytren dans la paralysie générale progressive. *Gazette Médicale de Paris*, 1888.— Durel. Essai sur la maladie de Dupuytren. *Thèse de Paris*, 1888. † D' Ambrosio. Retrazione dell'aponeurosi palmare. *Riforma medica*, numero 191, 1892.— Tranquilli. Due casi di retrazione dell'aponeurosi palmare. *Lo Sperimentale*, n. 3-4, 1893.— Sciamanna. Trattato italiano di patologia e terapia medica, vol. II, p. IV, 1893. † Testi. Contributo alla patogenesi della malattia di Dupuytren. Atti del VI Congresso di Medicina interna, 1895.— Bieganski. Die spontane Contractur der Finger als ein trophischer Process centralen Ursprunges. *Deutsche medizinische Wochenschrift*, 1895. † Mangiavillani. Sopra un caso di retrazione dell'aponeurosi palmare. *Riforma medica*, n. 245, 248 e 249, 1896.— Vespa. Sulla malattia di Dupuytren. *Bullettino della Società Lancisiana degli Ospedali di Roma*, 1896.— Caspari. Ueber den neuropathischen Ursprung der aponeurosis palmaris. *Archiv. f. Unfallheilkunde*, Bd. I, 1896.— Féré. Note sur la retraction de l'aponeurose palmaire. *Revue de Chirurgie*, 1897.— Guinebault. Contribution a l'étude de la retraction de l'aponeurose palmaire. *Thèse de Paris*, 1897.— Lunz. *Deutsche medizinische Wochenschrift*, 1898. † Mainner (di Praga). Quelques observations sur la symptomatologie de la siringomiélie. Comptes rendus du XII Congrès International de Médecine, Moscou, 1897. † Féré. Note sur la retraction de l'aponeurose plantaire. *Revue de Chirurgie*, 1899.— Nichols. A clinical study of Dupuytren's contraction of the palmar and digital fascia. *The American journal of the medical sciences*, 1899. † Beard. De la retraction de l'aponeurose plantaire. *Thèse de Paris*, 1900. † Luzzato. Sopra un caso di malattia di Dupuytren. *Bullettino della Società Lancisiana degli Ospedali di Roma*, 1900.— Schlesinger. Demonstration eines Falles von Siringomyelie mit Dupuytren'scher Kontraktur. *Centralblatt f. Nervenheilkunde und Psychiatrie*, 1900. † Testi. Nuovo contributo alla patogenesi della malattia di Dupuytren. Atti dell'XI Congresso di Medicina interna, 1901.— Oppenheim. Lehrbuch der Nervenkrankheiten, 1901.— Neutra. Ueber die Aetiologie der Dupuytren'scher Fingerkontraktur. *Wiener klinische Wochenschrift*, 1901. † Salaghi. Della contrattura di Dupuytren o retrazione dell'aponeurosi palmare. *Archivio di Ortopedia*, n. 1, 1902.— Jemmel. *Deutsche Medizinical-Zeitung*, 1902.— Janssen. *Centralblatt f. Chirurgie*, 1902.— Flegger. *Wiener klinische Wochenschrift*, 1902.— Féré e Francillon. Note sur la fréquence de la retraction de l'aponeurose palmaire chez les aliénés. *Revue de Médecine*, n. 6, 1902. † Bolli. Contributo allo studio della malattia di Dupuytren. *Policlinico*, Sezione pratica, 1902-903.— Spandri. Sull'ulcera perforante della mano. *Rivista Veneta di Scienze mediche*, 1903. † Tricomi. Asportazione totale di amendue le aponeurosi palmari. *Bullettino delle Scienze mediche di Bologna*, 1902. R. Accademia delle Scienze, 1903.— Gualdi. Morbo di Dupuytren e siringomiélie. *Rivista critica di Clinica medica*, 1904.—

† Ferrero. Contributo anatomico-patologico alla patogenesi del morbo di Dupuytren. *Giornale della R. Accademia di Medicina di Torino*, 1904. — Mergari. Lipoma della mano. *Nuovo Raccoglitore medico*, 1904. — Testi. Terzo contributo alla patogenesi della malattia di Dupuytren. Atti del XIV Congresso di Medicina interna, 1904. † Tranquilli. Morbo di Dupuytren e diabete. *Gazzetta medica di Roma*, 1904.

3689



