

# NOTE E VARIETÀ

---

Manicomio di S. Maria della Pietà di Roma, diretto dal prof. G. Mingazzini  
(Reparto osservazione donne — Primario prof. A. GIANNELLI)

---

## UN CASO DI ALBINISMO PARZIALE

pel dott. A. ROMAGNA-MANOIA

(Con 1 fig.)

---

Col nome di albinismo parziale si indica l'assenza congenita di pigmento in singole parti della cute, che si manifesta sotto forma di macchie bianche a limiti per lo più irregolari, e nelle quali la cute del resto è completamente normale. Le medesime o sono circondate di cute pigmentata normalmente o intorno ad esse esiste un'altra zona di cute meno pigmentata della normale sicchè avvi un passaggio graduale (Lesser). Secondo Kaposi l'albinismo parziale congenito costituisce un fatto inverso, ma analogo ai nei pigmentari piani congeniti. Sembra inoltre essere rarissimo nelle razze bianche mentre è relativamente più frequente nelle razze di colore (Levi). Le regioni più specialmente affette nelle razze bianche sono quelle del tronco, della fronte, del cuoio capelluto e dei genitali.

Un caso di albinismo parziale che ricorda quello descritto dal Lesser, è il seguente, da me osservato nel manicomio di Roma.

Si tratta di una fanciulla di circa 21 anno, epilettica, affetta da emiplegia spastica destra, relitti di una encefalite sofferta da bambina. Dal punto di vista ereditario non esistono anomalie simili a quella del soggetto, (che sarà in seguito descritta), e che è congenita, poichè la madre asserisce di averlo notato fino dalla nascita. All'*esame somatico* al di fuori di una notevole asimmetria facciale, dovuta particolarmente alla notevole riduzione del lato destro rispetto al sinistro non si riscontrano particolarità degne di nota: solo ricorderò l'incontro delle sopracciglia sulla linea mediana, l'incontro dei fiumi laterali dei capelli con l'angolo esterno delle sopracciglia per mezzo di peli radi, ma molto

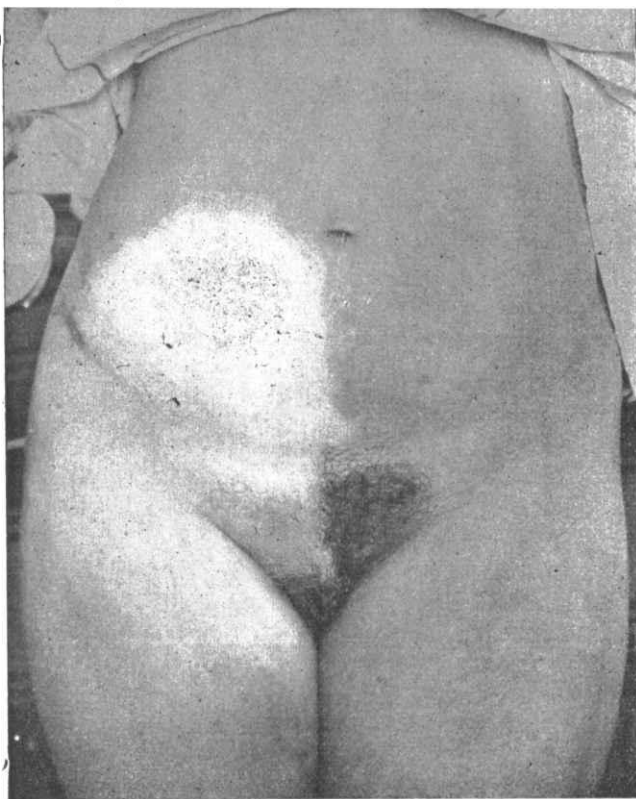
bene sviluppati ai limiti delle regioni fronto-temporali d'ambo i lati. Notasi inoltre una zona ridottissima nella regione temporale sinistra, lungo la linea di inserzione dei capelli, nella quale vi ha una superficie di cute irregolare apigmentata, assolutamente bianca, su cui si impiantano pochi capelli del tutto bianchi.

Sull'addome, a destra, si osserva una zona di cute abbastanza regolarmente delimitata, completamente bianca, priva cioè del pigmento: questa zona ha margini irregolarmente ondulati; parte subito al disotto dell'ombelico, ed è delimitata da due linee, una orizzontale ed una verticale, che divergono ad angolo retto. La linea verticale corrisponde alla linea mediana del corpo e giunge in tal modo fino all'apertura vulvare, la orizzontale si dirige lateralmente verso destra passando al disopra della cresta iliaca e continuando posteriormente fino alla altezza della spina iliaca posteriore superiore. In complesso la zona circolare della cute sull'addome comprende tutto il lato destro di essa al disotto di una linea trasversale che passa al livello dell'ombelico. Questa superficie così regolare ed ampia sull'addome va verso le regioni glutee riducendosi in striscie, che a poco a poco verso il loro termine, si confondono per il loro colore con quello della cute circostante. La grande zona di cute incolore discende innanzi ed indietro nella regione interna della coscia, fino al limite del terzo superiore di questa, con il terzo medio; in basso ed indietro non sorpassa la regione interna della coscia. Essa si estende poi anche sulla metà superiore del grande labbro di destra. Una piccola zona apigmentata, isolata, di cute corrisponde alla regione sacrale subito al di sopra della piega della natica. Tra la striscia di cute apigmentata che limita il grande labbro di destra e la zona di cute incolore della faccia interna della coscia destra si estende una zona irregolare, quasi quadrangolare di circa 70 mm. di colore bruno intenso, che non trova riscontro in nessun'altra parte del corpo.

I peli del monte di Venere sono distinti nella linea mediana del corpo perfettamente in due metà: una, la sinistra, nella quale i peli sono neri, l'altra, la destra, corrispondente alla grande zona di cute apigmentata, nella quale i peli sono quasi tutti bianchi; solo sparso qualche raro pelo nero. Questi peli bianchi dal lato destro si estendono ancora ai lati della vulva, al di sopra del grande labbro, mentre un gruppo di peli bruni esterni ad essi vengono a delimitarli lateralmente. Non si hanno differenze nella zona apigmentata per ciò che riguarda la sensibilità tattile, termica, dolorifica. (Vedi figura).

Dalla descrizione suddetta e dall'esame del soggetto non può cader dubbio trattarsi di un caso di albinismo parziale. Unica affezione con la quale potrebbe farsi la diagnosi differenziale è la vitiligine: la quale però è una malattia dell'età media, che si manifesta in forma di macchie bianche, che crescono mano mano e possono confluire in zona estesa, ed ha per caratteristica l'accumulo di pigmento alla periferia che fa maggiormente risaltare il con-

trasto. I focolai per solito hanno una disposizione simmetrica. Vero è che nel nostro caso si ha una zona intensa di pigmento in vicinanza del limite di quella apigmentata nell'interno della coscia destra, ma essa non ha rapporti di continuità, nè sembra, come nella vitiligo, essersi sviluppata l'una a spese dell'altra, per il progressivo restringersi del pigmento nelle zone limitrofe. La pelle circostante a tutto il resto della zona di apigmentazione è normale, anzi questa decolorazione si confonde, specie posteriormente, in modo insensibile nel tessuto circostante.



Le teorie sulla distribuzione del pigmento sulla cute non sono convalidate da dimostrazioni ancora sicure: certo la dottrina che farebbe dipendere la sua disposizione dal sistema nervoso, e precisamente secondo l'innervazione segmentaria, sembra essere la più

accettabile. Van Rynberk<sup>(1)</sup> (1906-1907) sulle tracce di G. Pouchet studiò nei pleuronectidi la distribuzione sulla cute delle fibre « coloratrici » del simpatico, di quelle fibre cioè che innervano le cellule cromatofore contrattili. Van Rynberk chiamò questa funzione « pigmento motrice ». È noto delle ricerche di Pouchet che le fibre pigmento motrici originate dai gangli della catena limitante del gran simpatico corrono nei rami comunicanti alla divisione primaria ventrale dei singoli nervi spinali. Raggiunta questa si dividono in due gruppi: alcuni seguono il decorso dei nervi centrali fino alla cute della regione ventrale del corpo in direzione centrifuga, altre seguono la divisione ventrale per un certo tratto in direzione centripeta fino al punto ove si stacca la divisione primaria dorsale insieme alla quale raggiungono la cute della regione dorsale del corpo. Già Pouchet aveva dimostrato che la recisione di alcuni rami comunicanti, oppure di rami spinali dorsali e ventrali ha per effetto nei pleuronectidi la « paralisi » della cellula cromatofora per cui la cute diventa scura in una zona ben circoscritta e delimitabile. Ma egli non aveva continuate le sue ricerche dal punto di vista della esatta distribuzione dei territori cutanei dei gangli simpatici. Questa ricerca fu eseguita da Van Rynberk il quale volta per volta recise il ramo comunicante del simpatico, insieme al ramo ventrale e dorsale di alcuni nervi spinali per poter confrontare la posizione, la forma, l'estensione delle zone pigmento paralitiche rese visibili per questa operazione con la forma, la posizione e l'estensione delle zone divenute senso-paralitiche, anestetiche per lo stesso intervento. I risultati di queste esperienze furono i seguenti:

1. Le fibre pigmento-motrici dei singoli gangli della catena laterale del gran simpatico raggiungono la cute percorrendo i rami comunicanti simpatici ed i rami dorsali e ventrali dei nervi spinali ben delimitati e continui disposti in serie.

2. Queste zone pigmento-motrici innervate dei gangli del g. simpatico coincidono (almeno nella regione caudale del corpo dei pleuronectidi sperimentati) per disposizione, forma, estensione, coi territori innervati dalla corrispondente serie dei gangli speciali intervertebrali.

---

(<sup>1</sup>) VAN RYNBERK. *Saggio di Anatomia segmentale*. R. Accademia dei Lincei, Roma, 1908.

3. Anche l'innervazione pigmento motrice segue quindi lo stesso schema segmentale ed i territori cutanei innervati dai gangli del g. simpatico si possono chiamare dermatomi pigmento-motori.

4. I segmenti cutanei o dermatomi sensitivi e pigmento motori decorrono in forma di zona a fascia sul corpo, essi si embricano per circa la metà reciprocamente.

Secondo queste conclusioni, che in parte almeno possono essere certamente applicate nell'uomo, è ovvio pensare che, perturbamenti della funzione della innervazione pigmento-motrice, possono dare zone di apigmentazione che corrispondono secondo un ordine dermatomero. Ed è da ritenere identica la genesi della produzione dei nei materni pigmentati, per i quali è stata anche recentemente sostenuta la teoria della sua dipendenza da una radicolite<sup>(1)</sup>, per azione, in questi casi, « paralitica » sulle cellule cromotofore. Tantochè nel nostro soggetto, la macchia scura citata, in prossimità della zona di apigmentazione, starebbe a dimostrare un duplice ordine di disturbi di pigmentazione intervenuti nel periodo fetale; la produzione cioè di una zona di albinismo e di un neo materno pigmentato.

Aggiungerò poi che, data la evidente correlazione tra albinismo parziale e vitiligo, per i quali oltre i pochi caratteri differenziali è criterio principale l'epoca del loro sviluppo, è da supporre con qualche fondamento, che solo la eterocronia dia qualche differenza nella manifestazione dei due processi, ma che la genesi sia uguale in entrambi: e mentre cioè nell'albinismo parziale un perturbamento della funzione pigmento-motrice ripete una causa che agisce sulle fibre nervose del periodo fetale, nella vitiligo una causa identica agisce sul sistema nervoso di adulto, con qualche modalità di estrinsecazione differente.

---

(1) M. KLIPPEL e M. PIERRE-WEIL. *De la disposition radicaire des naevi*. Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1909.