

Nei casi che hanno risposto positivamente all'elettroanalgesia transcutanea si è notata una riduzione del dolore, soggettivamente definito su una scala convenzionale, del 54% durante la prima parte del periodo dilatante e del 45% durante la seconda parte dello stesso periodo. Nella fase espulsiva la diminuzione del dolore è stata del 40%.

I risultati ottenuti possono considerarsi senz'altro soddisfacenti: essi aprono nuove prospettive nel controllo del dolore durante il travaglio di parto.

RINGRAZIAMENTO: desideriamo esprimere il piú vivo ringraziamento alle ostetriche Giovanna Monegato e Antonietta Ciullo per la loro gentile collaborazione.

BIBLIOGRAFIA

1. Melzack R., Wall P.D.: *Science*, 150, 971, 1965. - 2. Augustinsson L.E., Bohlin P.H., Bundsen P., Carlsson C.A., Forssman L., Sjoberg P., Tyreman N.O.: *Translation from Läkartidningen*, 48, 4205-4208, 1976. - 3. Shealy C.N., Maurer D.: *Surg. Neurol.*, 2, 45-47, 1974. - 4. Gasparetto A., Tambuscio B., D'Antona N., Suma V., Polacco V.: *Acta anesth. Italica*, XXV, 297-306, 1974. - 5. Gordon H.R.: *New England Med. J.*, 279, 910, 1968. - 6. Apgar V.: *Anesth. Analg.*, 36, 77, 1957. - 7. Melzack R., Weisz A.Z., Sprague L.T.: *Exper. Neurol.*, 8, 239, 1965. - 8. Spencer W.A., April R.S.: *Plastic properties of monosynaptic pathways in mammals*, in Horn G., Hinde R.A. (curatori), *Short-term changes in neural activity and behaviour*, Cambridge University Press, 1970. - 9. Melzack R., Konrad K., Dubrovsky B.: *Exper. Neurol.*, 20, 416, 1969. - 10. Andersen P., Eccles J.C.: *Nature*, 196, 645, 1962.

Associazione di malformazione genitale ed urinaria: caso clinico

S. VALENTE, G. FAIS, D. MARCHESONI, M. GANGEMI

Del tutto rari nella nostra specie sono i casi di ermafroditismo vero, mentre relativamente piú frequenti sono i casi di pseudo-ermafroditismo.

È qui riportato un caso di pseudo-ermafroditismo in cui l'anomalia dei genitali era associata a malformazione dell'apparato urinario. Ci sembra non trascurabile riferire che è stato il bagaglio psicologico, unito alla condizione anagrafica, a far sì che la paziente o come meglio diremo in seguito, il paziente, si presentasse in osservazione alla nostra clinica, piuttosto che in altro Istituto.

CASO CLINICO

Si tratta di B.L., di professione « tecnica » cinematografica, ricoverata presso la nostra clinica il 30-I-75 (cc. n. 143).

Anamnesi familiare: negativa

Anamnesi fisiopatologica: amenorrea primaria
non allergopatie, non discoagulopatie

Clinica Ostetrico-Ginecologica dell'Università di Padova (Direttore: prof. A. Onnis).
Comunicazione alla Riunione della Società Triveneta di Ostetricia e Ginecologia - Montebelluna, 9 maggio 1976.

Anamnesi patologica remota: psicoastenìa
tonsillectomia a 8 anni

Anamnesi patologica prossima: la paziente dopo visita ginecologica effettuata nell'aprile del 1974, è stata riscontrata affetta da sospetto pseudo-ermafroditismo. Si ricovera per accertamenti.

Esame obiettivo generale:

altezza: m 1,82
peso: kg 65
stato generale: buono
aspetto: mascolino
cute e mucose: ben rappresentate, rosee
disposizione pilifera: di tipo maschile
apparato linfoghiandolare: n.d.p.
apparato scheletrico: cifoscoliosi
apparato cardiovascolare: n.d.p.
addome: cicatrici: assenti
 aspetto: piano
 trattabilità: conservata
 dolorabilità: assente
 tumefazioni superficiali o profonde: assenti
 ernie: assenti
mammelle: scarsa componente ghiandolare



Fig. 1.



Fig. 2.

Esame dei genitali esterni:

all'esame esterno dell'apparato genitale, si osserva il clitoride molto pronunciato, che raggiunge le dimensioni di un pene di bambino in pubere. Il clitoride, nella sua faccia inferiore, è percorso da un solco longitudinale che arriva fino all'orifizio vulvare posteriore. Non si penetra nell'orifizio vaginale, in quanto risulta pervio solo alla punta del dito. Assenza di piccole labbra, mentre c'è presenza di grandi labbra. Disposizione dei peli pubici di tipo mascolino. Per via rettale: non si apprezza il corpo uterino. In corrispondenza delle fosse inguinali destra e sinistra, si apprezzano tumefazioni, grandi come noci con mallo, spostabili sui piani sottostanti, dolenti. Non si apprezza l'organo prostatico (Figg. 1-2).

Esami ematochimici: nella norma.

Elettrocardiogramma: nella norma.

Rx torace: nella norma.



Fig. 3.

Indagine cistoscopica con cromocistoscopia:

dall'esame eseguito si è evidenziata la mancanza dell'orifizio ureterale destro; anche la meatoscopia eseguita dopo iniezione endovenosa di indaco di carminio, previo cateterismo dell'uretere controlaterale, ha escluso la presenza dello sbocco ureterale destro.

Urografia:

lieve scoliosi destro concava lombare; non immagini di calcoli radiopachi; dopo infusione endovenosa di Conray si ha buon effetto nefrografico a sinistra e pronta

opacizzazione delle vie escrettrici di questo lato, ove il rene ed il bacinetto risultano più sviluppati della norma; non evidenziazione del rene e delle vie escrettrici di destra anche con tomografia in fase tardiva; vescica ben espansa che si vuota completamente con la minzione; in fase minzionale il cono vescicale si continua verso il basso con un canale uretrale lungo circa 7 cm, diretto in basso ed in avanti (Fig. 3).

Laparoscopia:

mediante pneumoperitoneo con 4 litri di CO₂ ed introduzione del laparoscopio, non si visualizzano nello scavo pelvico visceri tra vescica e retto.

Mappa cromosomica:

coltura di sangue periferico per lo studio dell'assetto cromosomico; colorazione con Giemsa (bande « R »); colorazione con Chinacrina mostarda (bande « Q »). Corredo cromosomico maschile normale 46XY (Fig. 4).



Fig. 4.

Dosaggi ormonali:

il dosaggio degli steroidi urinari eseguito con il metodo gascromatografico ha evidenziato valori (mg/24h) al di sotto dei valori normali maschili (Tab. 1).

DISCUSSIONE

Come già detto nell'introduzione sono assolutamente eccezionali nella nostra specie i casi di ermafroditismo vero, cioè la coesistenza in uno stesso soggetto di un testicolo e di un ovaio, in conseguenza della difettosa evoluzione sessuale, durante lo sviluppo delle due gonadi.

Non sono invece eccessivamente rari i casi di pseudoermafroditismo dovuti alla disarmonia verificatasi, in uno stesso soggetto, fra i caratteri acquisiti degli ab-

Tab. 1. Steroidi urinari dosati con metodo gascromatografico.

| STEROIDI URINARI DOSATI (metodo gascromatografico) | mg - 24 h | VALORI NORMALI mg - 24 h (18 - 25 anni) | | |
|--|--------------------|--|-------------------|-------------|
| | | Fase Follicolinica | Fase Luteinica | Maschili |
| 1) Androstenolo 3 α | | 0,10 - 0,40 | 0,10 - 0,40 | 0,45 - 1,20 |
| 2) Androsterone | 0,75 | 0,80 - 3,20 | 0,80 - 3,00 | 1,90 - 5,60 |
| 3) Etiocolanolone | 0,17 | 1,00 - 3,65 | 0,90 - 3,50 | 1,30 - 2,40 |
| 4) Deidroepiandrosterone | inf. alla norma | 0,10 - 1,50 | 0,10 - 1,50 | 0,10 - 2,10 |
| 5) 11 - Oxo - Androsterone | inf. alla norma | 0,07 - 0,30 | 0,07 - 0,30 | 0,08 - 0,35 |
| 6) 11 - Oxo - Etiocolanolone | inf. alla norma | 0,15 - 1,20 | 0,15 - 1,20 | 0,10 - 0,50 |
| 7) Etiocolandiolo | inf. alla norma | 0,05 - 0,40 | 0,06 - 0,35 | 0,10 - 1,30 |
| 8) 11 - Idrossi - Androsterone | inf. alla norma | 0,15 - 1,00 | 0,25 - 0,90 | 0,40 - 1,00 |
| 9) 11 - Idrossi - Etiocolanolone | inf. alla norma | 0,15 - 0,50 | 0,15 - 0,70 | 0,15 - 0,60 |
| 10) Pregnagnolone | | 0,04 - 0,25 | 0,20 - 0,70 | 0,07 - 0,20 |
| 11) allo - Pregnanidiolo | < 0,04 | 0,05 - 0,20 | 0,40 - 1,50 | 0,04 - 0,20 |
| 12) Pregnanidiolo | < 0,10 | 0,18 - 0,75 | 1,65 - 4,00 | 0,16 - 0,85 |
| 13) Δ 5 Pregnendiolo | | 0,15 - 0,90 | 0,17 - 0,95 | 0,11 - 0,40 |
| 14) Pregnantriolo | \sim 0,20 | 0,19 - 0,56 | 0,70 - 1,40 | 0,40 - 0,90 |
| 15) Δ 5 Pregnentriolo | | 0,04 - 0,24 | 0,04 - 0,35 | 0,11 - 0,40 |
| 16) THS) | 0,00 | assente | assente | assente |
| 17) 11 - Oxo - Pregnantriolo | 0,00 | assente | assente | assente |
| 18) Colesterolo | | 0,35 - 1,50 | 0,30 - 1,30 | 0,85 - 1,60 |
| 19) Tetraidrocortisone (THE) | 0,30 | 0,90 - 2,10 | 0,90 - 2,10 | 1,05 - 2,60 |
| 20) Tetraidrocortisolo (THF) | | 0,50 - 1,20 | 0,50 - 1,20 | 0,60 - 1,80 |
| 21) Tetraidrodeidrocorticosterone (THA) | inf. alla norma | 0,05 - 0,25 | 0,05 - 0,25 | 0,06 - 0,28 |
| 22) Tetraidrocorticosterone (THB) + allo - Tetraidrocortisolo (a - THF) | inf. alla norma | 0,30 - 1,10 | 0,30 - 1,10 | 0,60 - 1,50 |
| 23) allo - Tetraidrocorticosterone (a - THB) | inf. alla norma | 0,05 - 0,35 | 0,05 - 0,35 | 0,08 - 0,40 |
| 24) Cortolone | | 0,55 - 1,50 | 0,57 - 1,70 | 0,60 - 1,80 |
| 25) β - Cortolone | | 0,20 - 0,50 | 0,21 - 0,70 | 0,24 - 0,98 |
| 26) Cortolo | | 0,08 - 0,46 | 0,06 - 0,45 | 0,10 - 0,55 |
| 27) β - Cortolo | | 0,06 - 0,40 | 0,09 - 0,40 | 0,06 - 0,50 |

bozzi dei genitali esterni, quando questi in presenza dei testicoli, si sviluppano secondo il tipo femminile, e in presenza di ovaie, secondo il tipo maschile (^{1,2}).

I soggetti in cui le gonadi sono rappresentate dai testicoli e che presentano i dotti genitali o i genitali esterni non completamente mascolinizzati, tanto da avere in qualche misura caratteristiche tipicamente femminili, sono definiti pseudo-ermafroditi maschili.

In questi pazienti lo sviluppo deficitario in senso maschile è attribuito ad una incapacità dei testicoli a superare la naturale tendenza verso la femminilizzazione e questo può essere determinato sia da una deficitaria produzione androgenica durante l'organogenesi, sia da una assente od errata risposta da parte degli organi bersaglio, in condizioni di normale stimolo androgenico.

Da un punto di vista teorico cioè, una virilizzazione incompleta dei genitali esterni indica una insufficienza delle cellule di Leydig durante la vita intrauterina, oppure una refrattarietà dei tessuti periferici; purtuttavia da osservazioni riportate

dalla letteratura su molti pazienti in età adulta, vi sono motivi per sospettare l'esistenza di altri meccanismi nel determinismo della patogenesi dello pseudo-ermafroditismo maschile. Sorenson ⁽³⁾ infatti ha trovato in gemelli una frequenza di concordanza del 50% circa, Muldal e Ockey ⁽⁴⁾ hanno individuato distrofia muscolare tipo Duchenne ed ipospadia in padre e figlio.

Di norma in pazienti affetti da pseudo-ermafroditismo maschile è presente criptorchidismo distinto, secondo la sede nella quale il testicolo si sofferma, in lombare, iliaco ed inguinale.

Varie sono le cause a cui esso è attribuito: fattori anatomici, disgenesia testicolare, fattori endocrini ecc.

Le forme descritte di pseudoermafroditismo maschile comprendono:

- SINDROME DA FEMMINILIZZAZIONE TESTICOLARE E FORME INCOMPLETE (attribuita a chiaro disordine ereditario)
- RARE FORME DI IPERPLASIA SURRENALICA CONGENITA (con deficit di 3beta-idrossisteroide-deidrogenasi) (con deficit di C17idrossilasi) (iperplasia surrenalica congenita lipoidea)
- HERNIA UTERI INGUINALIS (dotti genitali femminili in uomini altrimenti normali)
- SINDROME DI REIFENSTEIN (con ipospadia, ipogonadismo, ginecomastia)
- ALTRE FORME DI PSEUDOERMAFRODITISMO MASCHILE (familiare) (varianti dei tipi sopradetti)

È nell'ambito di tale classificazione che ci è sembrato interessante riportare il caso venuto in osservazione nella nostra clinica.

Significativo ci sembra altresì rilevare, nel quadro della anomalia di sviluppo sessuale, che il caso presentava l'agenesia renale di un lato.

È ben noto che l'agenesia renale bilaterale non solo è estremamente rara, ma è incompatibile con la vita e conseguentemente è di interesse puramente accademico. L'agenesia renale unilaterale invece, nota come rene unico congenito, è relativamente più frequente ^(5,6,7,8).

Secondo i dati riportati dalla letteratura per alcuni Autori esisterebbe un rapporto di 1/610, in una casistica di 122.320 casi autoptici; secondo altri un rapporto di 1/552. Arnold ⁽⁹⁾ riporta la frequenza di aplasia congenita di un rene, dai dati della letteratura mondiale, secondo un rapporto di 1/1286. Dagli stessi dati inoltre si osserva che in 3/4 dei casi, il surrene omolaterale è assente.

Il rene solitario è di solito ipertrofico, ma può essere doppio, policistico od ectopico. In alcuni casi sono associate anomalie dell'uretere, della vescica, di altri organi pelvici e dei genitali esterni. In pochi casi è stata osservata anomalia testicolare con criptorchidismo. Circa la patogenesi di tale patologia, si afferma che essa è provocata da un mancato sviluppo del bottone renale o da una mancata formazione del blastema nefrogeno o da entrambi, oppure da una mancata formazione della rete vascolare. Allorquando si ha mancato sviluppo del dotto di Wolff vi è agenesia del nucleo primitivo omolaterale da cui si forma la parte corrispondente dell'apparato urinario; di frequente vi è anche assenza dell'apparato genitale omolaterale.

In alcuni casi è presente un uretere rudimentale, mentre in altri il rene può essere sostituito da una massa tissutale fibrolipomatosa degenerata senza uretere.

Per quanto riguarda il nostro caso è indubbio che, nell'ambito della precedente classificazione, esso rientri in quelle forme varianti di pseudoermafroditismo e precisamente di ipospadia pseudovaginale. Volutamente si è trascurato in questa sede di considerare i problemi di natura psicologica che il caso presentava. Si trattava comunque di un soggetto geneticamente maschile in cui era presente una solida identità psicologica femminile con spinte di attrazione verso tale sesso. Non ci sentiamo comunque di affermare che sia stato l'errore di natura anagrafica a determinare il disordine psicologico della paziente, anche se questo non si può con certezza assoluta escludere.

RIASSUNTO

È riportato un caso di malformazione genitale associato a difetto di sviluppo delle vie urinarie di un solo lato.

BIBLIOGRAFIA

1. Morris J. M.: *Am. J. Obst. Gyn.*, 65, 1193, 1953. - 2. Gilbert-Dreyfus S., Sabaoun C. A.: *Ann. Endocrinol.*, 18, 93, 1957. - 3. Sorenson S.: *N. Y. State J. Med.*, 63, 2258, 1963. - 4. Muldal J., Ockey R. E.: *N. Y. State J. Med.*, 63, 1342, 1963. - 5. Campbell M. F., Harrison J. H.: *Trattato di Urologia*, SEU Ed., Roma 1972. - 6. Anders J. M.: *Am. J. Med. Sci.*, 139, 313, 1910 (cit. da 5). - 7. Anderson E. E., Harrison J. H.: *New. England J. Med.*, 273, 683, 1965. - 8. Berg O. C., Kearns W. M.: *J. Urol.*, 62, 275, 1949. - 9. Arnold D., Hawes C. J.: *J. Urol.*, 64, 435, 1950.

Su di un caso di fistola vescico-uterina secondaria a taglio cesareo ripetuto (rassegna sintetica e contributo clinico)

E. MICHELON, S. RUSSO, G. SERPOTTA

La maggior parte delle fistole vescico-uterine appartiene, nosograficamente, alle istmopatie complicate o secondarie.

Sono affezioni di rara osservazione ed i casi segnalati in letteratura non superano di molto la cinquantina. Bitker e Dimopoulos ⁽¹⁾ parlano di circa una trentina di casi, Saporiti ⁽²⁾ di un numero di poco superiore e Ljubovic ⁽³⁾ di soli 33 casi.

Come rilevano Tapparelli e Coll. ⁽⁴⁾, però, il numero esatto è difficile da stabilire per la dispersione degli articoli in una grande moltitudine di riviste di oste-

Divisione Ostetrica e Ginecologica, Ospedale Civile di Montebelluna (Primario: dott. E. Tapparelli).

Comunicazione alla Riunione della Società Triveneta di Ostetricia e Ginecologia - Montebelluna, 9 maggio 1976.