

**RARA OSSERVAZIONE DI UN NANISMO DIENCEFALO IPOFISARIO  
IN UNA GEMELLA MONOZIGOTICA**

del  
*Prof. Giuseppe Cotellessa*

Varie cause possono determinare una differenza dell'accrescimento e dello sviluppo in coppie di gemelli monozigotici. Già durante la vita intrauterina si possono stabilire irregolarità della circolazione del sangue fetale o possono intervenire fattori traumatici od infettivi. Nella vita neonatale le cause patologiche sono altrettanto numerose ma non sempre identificabili; comunque la segnalazione di una auxopatia in gemelli mono-  
zigotici acquista interesse per la rarità del fenomeno e per la ricerca della causa morbosa agente eventualmente in un solo gemello.

T. CATERINA di anni 14 6/12 nata a Tagliolo Belforte il 28-10-1937.

La madre ricovera la paziente per consiglio di un sanitario avendo riscontrato un deficit staturale di notevole entità. La paziente ha una sorella gemella e la madre, dal continuo confronto, ha notato già al quinto, sesto mese di vita una differenza notevole tra le due figlie. Il divario si accentuò progressivamente tanto che mentre la paziente si trova nelle attuali condizioni la sorella gemella è ben sviluppata e regolarmente mestrata.

*Notizie demografiche:* persone conviventi in famiglia 5; padre di anni 52, contadino; madre di anni 35, casalinga. Abitazione a pianterreno, due vani ben esposti. Nonno paterno morto a 75 anni per insufficienza cardiaca, nonna paterna morta a 77 anni per neoplasma gastrico. Nonni materni viventi e sani. Zia materna morta a 24 anni per nefrite. Genitori non consanguinei, padre affetto da asma bronchiale, madre sana. Figli viventi 3: femmina di anni 15, gemella della paziente; maschio di anni 10. Figli morti: uno a 9 anni per morte improvvisa con convulsioni per cause che la madre non sa precisare. Aborti: 1 al secondo mese per caduta (dopo la nascita delle gemelle).

*Anamnesi personale:* Gravidanza gemellare; parto a termine fisiologico; allattamento artificiale con latte vaccino per 12 mesi; primo dente a 13 mesi; primi passi a 18 mesi; prime parole a 13 mesi; sviluppo fisico scarso; sviluppo psichico discreto; alvo regolare.

*Malattie pregresse:* Vaccinazione jenneriana a 5 anni. Turbe gastroenteriche dalla nascita fino al tredicesimo anno, frequenti specialmente durante il periodo estivo. La paziente ha anche presentato bronchiti febbrili durante gli ultimi tre anni nei mesi invernali ed è stata tonsillectomizzata un anno fa. Ha avuto inoltre morbillo a nove anni, parotite e pertosse a dieci anni.

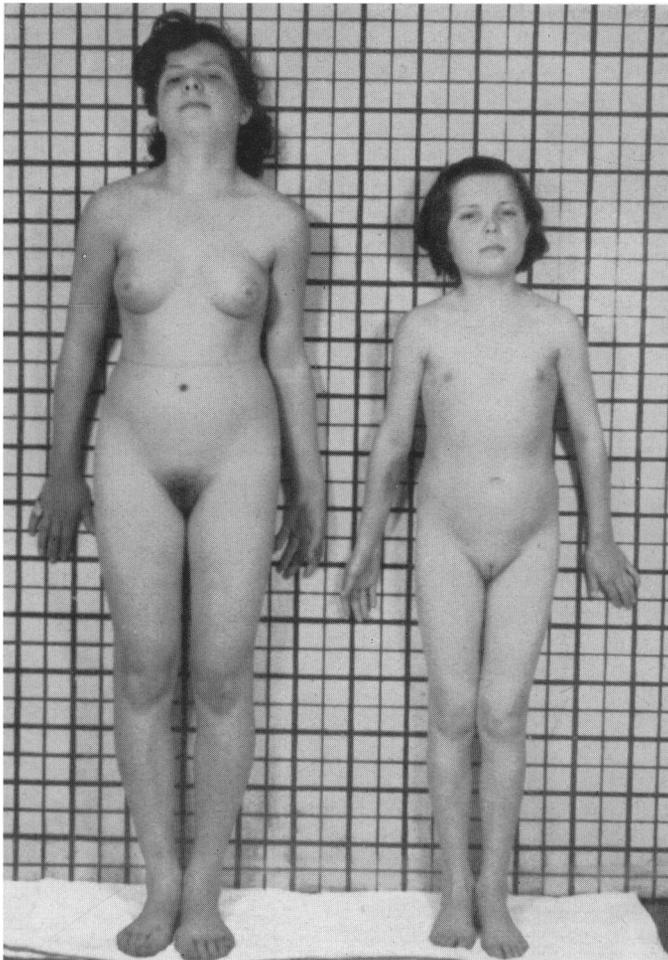


Fig. 1 - Sono chiaramente visibili nella fotografia delle due gemelle le profonde differenze esistenti nello sviluppo somatico e sessuale.

*Esame obiettivo (praticato all'ingresso in Clinica):* La ragazza si presenta con accrescimento pondero-staturale notevolmente inferiore a quello corrispondente alla sua età (Fig. 1). Non si notano sproporzioni tra gli arti ed il tronco né deformità a carico dei vari segmenti scheletrici. Facies composita, cute elastica, non pigmentazioni né edemi; masse muscolari di volume corrispondente allo sviluppo somatico, ipotoniche, ipotrofiche. Ghiandole periferiche indenni. Capelli di color castano chiaro, lisci. Faringe roseo. Nulla di notevole all'apparato respiratorio ed a quello cardiovascolare. Atti respiratori 20 al minuto; polso di frequenza 80. Negativo l'esame dell'apparato digerente e degli organi ipocondriaci. Genitali esterni di aspetto e di sviluppo corrispondente a quelli di un soggetto di 8-9 anni. Assenza di peli al pube ed alle ascelle. Mammelle non sviluppate, areola mammaria appena apprezz-

zabile, capezzoli ipoplasici. Per quanto concerne il sistema nervoso non si mettono in evidenza turbe della motilità, della sensibilità e della reflattività.

*Esami eseguiti e risultati:*

Peso kgr. 31 pari ad anni 10 e 6/12; statura cm. 132 pari ad anni 9 e 10/12. Definizione auxologica secondo De Toni: Nanismo iposomico.

Età scheletrica: anni 7 e 10/12 (foto n. 2). Età dentaria: pari ad anni 9.

Età mentale: 12 anni Q.I. 84.

Esame emocromocitometrico: Glob. rossi 3.660.000 Hb 75 Glob. bianchi 7.200.

Formula leucocitaria: N.55 E.1 L.38 M.6.

Esame urine: P.S. da 1024 a 1026. Albumina: ass. Glucosio: ass. Acetone: ass. Sedi-mento: neg.

Intradermoreazione alla tubercolina: negativa. Reaz. Wass.: neg. Pr. Art. 90/75.

Glicemia mg. 84%. Colesterina Lib: mgr. 10%. Esteri: mgr. 85%. Totale: mgr. 95%.

Proteinemia Alb.: gr. 4,7%. Glob.: gr. 3,1%. Tot.: gr. 7,8%. Azotemia: mgr. 24%.

Natremia: mgr. 280%. Calcemia: mgr. 9,4%. Fosfatemia mgr. 5,2%.

Test di Thorn: dopo iniezione endomuscolare di 20 u. di ACTH: positivo con una caduta degli eosinofili da 250 a 96 per mm<sup>3</sup>. Dopo iniezione endomuscolare di adrenalina: negativo con una caduta di eosinofili da 308 a 290 per mm<sup>3</sup>.

Curva glicemica con carico di glucosio (gr. 40) digiuno: mgr. 82% dopo ½ h: mgr. 134% dopo 1 h: mgr. 138% dopo 2 h: mgr. 97% dopo 3 h: mgr. 85% dopo 4 h: mgr. 70%.

Curva glicemica dopo carico di glucosio + insulina (7 unità per via endomuscolare digiuno mgr. 74%, dopo ¼ h mgr. 60%, dopo ½ h mgr. 62%, dopo 1 h mgr. 78%, dopo 2 h mgr. 71%.

Prove di concentrazione e diluizione: normali.

Eliminazione urinaria dei 17 chetosteroidi: mgr. 2,28 nelle 24 ore.

Eliminazione urinaria delle gonadostimuline: 3 U.R. nelle 24 ore.

M. B.: 30% rispetto all'età cronologica +20% rispetto all'età pondero-staturale.

Determinazione dei Gruppi Sanguigni: AB.

Esame radiografico del sistema scheletrico: Non segni di lesione a carico della teca cranica; la sella turcica è normale per forma e volume. Non segni di lesioni a carico delle ossa dei quattro arti. La trasparenza dei seni frontali, mascellari e delle cellule etmoidali non è sensibilmente alterata. Ampia schisi dell'arco posteriore della 1<sup>a</sup> sacrale con sfaldamento dei due semiarchi.

L'urografia endovenosa determina una buona iniezione bilaterale delle cavità renali che sono normali per forma e volume. Non ostacolato il deflusso uretrale.

MARIA T. (sorella di Caterina).

Età scheletrica: 14 anni. Presenza del nucleo sesamoide del pollice (foto 3). Eliminazione urinaria dei 17 chetosteroidi mgr. 5,06 nelle 24 ore. Esame radiografico del cranio: Non segni di lesioni a carico della sella turcica che è normale per forma e volume.

All'esame obbiettivo non si nota alcun dato patologico. La ragazza è regolarmente mestrata e presenta dal lato somatico, sessuale e psichico uno sviluppo normale per l'età (fig. 1).

---

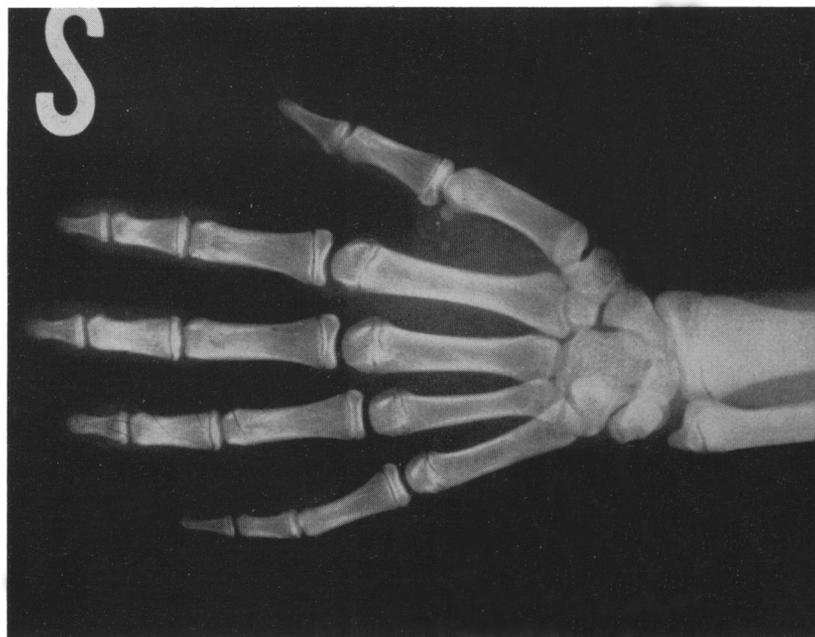


Fig. 2

Fig. 2 - Radiografia della mano della paziente (Caterina). Età scheletrica corrispondente ad anni 7 e 10/12. Profondo ed armonico ritardo evolutivo nei confronti dell'età cronologica



Fig. 3

Fig. 3 - Radiografia della mano della sorella gemella sana (Maria). Età scheletrica: 14 anni, corrispondente all'età cronologica. L'evoluzione ossea è normale. A differenza di Caterina, sono evidenti nel radiogramma l'iniziale saldamento di alcune cartilagini epifisarie e la presenza del nucleo sesamoide adduttore del pollice che di solito compare contemporaneamente alla maturazione sessuale

Tab. I - Dati anamnestici ed esame obiettivo delle due gemelle (secondo Gedda)

	Paziente Caterina	Sorella Maria
Parto		
presentazione	vertice	vertice
peso	Kgr. 3	Kgr. 3
lunghezza	?	?
allattamento	artif. per 13 mesi	artif. per 12 mesi
primo dente	13° mese	7° mese
seconda dentiz.	?	?
primi passi	18° mese	13° mese
prime parole	13° mese	13° mese
Alvo	regolare	regolare
Diuresi	normale	normale
Pubertà	impubere	mestr. 14° anno poi regol.
Cibi preferiti	non tollera pollame	tollera tutti i cibi
Cibi dannosi	nessuno	nessuno
Sonno	tranquillo	tranquillo
Scuola	profitto scarso	profitto buono
Statura	cm. 132	cm. 151
Peso	kgr. 31	kgr. 48,500
Circonf. torace	cm. 66	cm. 74
Polso	88	80
Pr. arteriosa	100/75	125/85
Respiro	20	18
Temper. corpor.	36,3°	36,6°
Sviluppo scheletrico	deficitario	normale
Linfoghiandole	micropoliadenia	micropoliadenia
Condizioni generali	buone	buone
Cute		
colorito	roseo	roseo
aspetto	arti inf. cute lievemente variegata	arti inf. cute lievemente variegata
lanugo	assente	assente
nei	corrispondenza qualcuno	non corrispon. qualcuno
efelidi	assenti	assenti
Dermografismo	rosso uguale durata	rosso uguale durata
Capelli		
colore	corrispondente	corrispondente
impianto	corrispondente	corrispondente
forma	lisci	più riccioluti
vortice	corrispondente	corrispondente
Occhi		
sopracciglia	disposizione uguale	disposizione uguale
palpebre	conformazione simile	conformazione simile
iride	colorito e disegno strutturale	uguali
visus	regolare	regolare
Bocca		
labbra	conformazione uguale	conformazione uguale
lingua	conformazione uguale e papille	simili
palato	morfologia uguale	ampiezza lievemente superiore

	Paziente Caterina	Sorella Maria
tonsille	assenti	intraveliche
denti	dentizione ritardata	conformazione regolare
Naso	regolare	regolare
Orecchio	padiglioni uguali	padiglioni uguali
Tiroide	palpabile in ambedue	palpabile in ambedue
Apparato sessuale	infantile	sviluppo normale per l'età
Segni sessuali secondari	assenti	normale
Mano più adoperata	destra	destra
Piede più adoperato	indifferente	indifferente
Gruppo sanguigno	AB Rh neg.	AB Rh neg.
Diametro bitrocanterico	23 cm.	32 cm.
Lungh. vertice-ischiatica	56 cm.	63 cm.

Tab. 2 - Riassunto dei caratteri concordanti o discordanti

Concordanza	Discordanza
Sesso	(primo dente)
Parto presentazione	(primi passi)
Peso alla nascita	(sviluppo pubere)
allattamento	cibi preferiti
prime parole	(profitto scolastico)
alvo	(misure antropometriche)
diuresi	(polso)
cibi dannosi	(respiro)
sonno	(pressione arteriosa)
temperatura corporea	(sviluppo scheletrico)
Cute: colorito, aspetto, lanugo, nei, efelidi	capelli: forma
Dermografismo	ampiezza del palato
Capelli: colore, impianto, vortice	(segni sessuali primari e secondari)
Occhi: sopracciglia, palpebre, iride, visus	
Bocca: conformazione, lingua	
Naso, orecchie, tiroide	
Mano e piede più adoperati	
Gruppo sanguigno	

Tra parentesi sono segnati i caratteri la cui discordanza è attribuibile alla malattia da cui è affetta la paziente Caterina (vedi testo).

Tra tutti i dati ed i caratteri sopra elencati alcuni possono essere considerati significativi, altri hanno relativa importanza per la diagnosi di zigotismo. Comunque la maggior parte dei caratteri ritenuti più sicuri per la conferma di monozigotismo sono, nelle nostre sorelle, presenti; così il sesso (i gemelli di sesso opposto sono sempre dizigotici), le caratteristiche della cute, il colorito, l'aspetto, l'assenza della lanugo e delle efelidi, la disposizione dei nei ed ancora i caratteri oculari che di solito possono maggiormente

contribuire alla diagnosi specialmente per quanto riguarda l'iride la cui pigmentazione e disegno strutturale (studiata anche con la lampada a fessura) si presenta perfettamente uguale. Anche la disposizione e la larghezza delle sopracciglia rendono probabile la diagnosi di monozigotismo mentre non ci dilunghiamo sulla concordanza degli altri dati offertici dall'esame del naso, delle orecchie, del trago e dell'antitrigo. Meno significativo è il confronto tra i capelli che in Caterina sono piuttosto lisci mentre in Maria, cioè nel soggetto normale, si presentano molto ricci. Tornerò in seguito su questo carattere discordante precisando però fin d'ora che per quanto riguarda il colore, l'impianto (che è rigorosamente concordante nei gemelli monozigotici) e la foltezza troviamo nelle due sorelle identiche caratteristiche. Altrettanto uniformi i risultati ottenuti dall'esame della motilità e dalla ricerca della mano e del piede più adoperati. Infine significato notevole assume la concordanza del gruppo sanguigno che, pur avendo valore relativo e non assoluto (Gedda) per la diagnosi di monozigotismo, si collega agli altri numerosi dati già esaminati e considerati positivi per la malattia sospettata.

A voler considerare la discordanza dei caratteri più importanti ci riesce impossibile attribuire loro qualsiasi valore diagnostico se si tiene presente la nanosomia della paziente. Così il ritardo dell'eruzione dentaria e della deambulazione sono facilmente spiegabili con la deficitaria evoluzione di Caterina che, secondo i genitori, già dai primi mesi di vita, dimostrò un accrescimento inferiore alla sorella. Le misure antropometriche che di solito concordano di più nei monozigotici che nei dizigotici sono necessariamente diverse e quindi non utilizzabili per un paragone; lo sviluppo degli organi genitali primari e secondari e la maturazione sessuale in generale sono nella paziente elementi principali della sindrome di nanismo ed infantilismo. Lo stesso ragionamento vale per lo sviluppo scheletrico di solito parallelamente evolvente nei gemelli monozigoti e che nel nostro caso conferma la profonda differenza evolutiva delle due sorelle. Nè meritano di essere trascurati i valori della pressione, del polso, del respiro, che dimostrano l'immatùrità somatica in tutte le sue manifestazioni.

Unico carattere che, pur essendo discordante, non può essere spiegato o giustificato dal nanismo è la forma dei capelli che, come si ricorderà, si presentano nella paziente piuttosto lisci e nella cogramella ricciuti; la forma dei capelli si considera significativa quando si presenta discordante come nel nostro caso. Tuttavia possiamo aggiungere che esso sarebbe l'unico carattere contrario ad una diagnosi di monozigotismo mentre, senza effettuare calcoli statistici, ci sembrano sufficienti tutti gli altri elementi analizzati e ritenuti utili per una diagnosi di monozigotismo per non attribuire a questo carattere isolato una importanza assoluta. Del resto è anche probabile che l'infantilismo somatico della paziente non abbia permesso una evoluzione ed una trasformazione della forma dei capelli mentre l'impianto ed il colore (che sono da considerarsi caratteri molto più stabili e difficilmente mutabili se non per condizioni ambientali o per altre influenze esterne come l'azione del sole, di grassi ecc.) sono di uguali caratteristiche in Caterina e Maria.

Particolare attenzione meriterebbe l'esame dello sviluppo psichico nei due soggetti. Purtroppo durante il ricovero in Clinica non è stato possibile eseguire analisi molto accurate in tal senso. Possiamo però senz'altro asserire che lo sviluppo psichico è leg-

germente deficitario nella ragazza nana; essa durante la degenza in Ospedale ha dimostrato di avere modi e tendenze infantili alquanto arretrate nei confronti dell'età reale.

Una volta accertata la diagnosi di monozigotismo, sarà necessario definire la natura del nanismo o meglio specificare la causa del deficit evolutivo presentato dalla paziente.

Per il nanismo e l'infantilismo non si possono porre dubbi, tanto evidenti essi risultano già ad un esame sommario delle due sorelle; la paziente presenta infatti un nanismo armonico con permanenza dei caratteri somatici infantili (armonia tra i vari segmenti corporei, scarso sviluppo del bacino, mancanza di sviluppo dei caratteri sessuali primari e secondari, viso infantile ecc.). I dati somatici e quelli biochimici rendono abbastanza facile la diagnosi di nanismo ipofisario. Dopo aver facilmente escluso i nanismi derivanti da gravi alterazioni ossee, quelli consecutivi a pubertà precoce, quelli contemporanei a gravi malformazioni o cerebropatie, può essere anche trascurata la diagnosi di ipotiroidismo per la evoluzione quasi normale della psiche di Caterina, per la mancanza di mixedema e per l'aspetto della paziente. Altrettanto eliminabili le malattie metaboliche gravi come il diabete, la steatorrea, le tesaurismi e, tra le malattie di origine viscerale, quelle di origine cardiaca, intestinale ed epatica. Anche il nanismo renale può essere escluso per la pielografia normale, per lo svolgimento delle prove di concentrazione e di diluizione, per l'assenza dei segni di sofferenza renale e delle alterazioni radiologiche. (In verità sono noti alcuni casi di nanismo renale in coppie di gemelli monozigotici; la descrizione più caratteristica è quella di Milne che sottolinea la rarità della forma anche se nella nanosomia renale classica la familiarità può ritrovarsi con una relativa facilità).

Il nanismo presente nei casi di agenesia ovarica può essere discusso in base ai caratteri clinici ma deve essere escluso dall'esame dei valori delle gonadostimuline, molto alti nei casi di ipofunzione ovarica a differenza di quanto è avvenuto nella nostra paziente. Naturalmente non è da prendere neanche in discussione una diagnosi differenziale con lo Status Bonnevie Ullrich dove all'agenesia delle ovaie si accompagnano le ben note malformazioni multiple.

Nelle varie classificazioni dei nanismi trova anche posto il nanismo primordiale di Hansemann. La sua principale caratteristica è data dal nanismo armonico e proporzionato che tale rimane fino alla seconda infanzia confondendosi facilmente con la nanosomia pituitarica. In seguito la maturazione funzionale, l'ossificazione e la chiusura delle cartilagini di coniugazione avvengono all'età giusta, l'evoluzione psichica e la crisi puberale si svolgono regolarmente e l'unico carattere patologico rimane rappresentato dalla bassa statura. In altre parole il soggetto si presenta come un adulto in miniatura e può generare una discendenza perfettamente normale. Non è il caso di discutere qui l'etiologia di tali forme in cui il fattore genetico esercita indubbiamente un ruolo di primo piano (anche se attualmente qualche Autore ammette in tali casi una produzione deficitaria ed isolata dell'ormone della crescita). D'altra parte l'osservazione di gemelli monozigotici con nanismo primordiale è rarissima e Gedda riferisce di una sola coppia studiata da Grote e Hartwich. Non resta quindi che prendere in considerazione il nanismo di origine diencefalo-ipofisaria. La maggior parte dei segni clinici è favorevole a questa

---

ipotesi (ritardo staturale e ponderale, deficit scheletrico, infantilismo genitale) che è confermata dal ritardo evolutivo psichico che, pur senza arrivare a gradi evidenti di deficienza mentale fa pensare ad un rallentato sviluppo delle varie funzioni cerebrali. L'età mentale è infatti corrispondente a 12 anni ed il quoziente intellettivo è di 84.

Le prove di funzionalità eseguite per quanto riguarda il metabolismo glicidico hanno dimostrato un orientamento caratteristico delle sindromi di deficit diencefalo-ipofisario con ipoglicemia a digiuno, aumentata tolleranza ai carboidrati, lieve aumento della sensibilità all'insulina.

Deficitaria è anche l'eliminazione urinaria dei 17-chetosteroidi e caratteristico è il dosaggio delle gonadostimuline il cui basso tasso di eliminazione attesta la scarsa produzione da parte dell'ipofisi di ormoni sessuali. Ne risulta, ovviamente, un valore di 17-chetosteroidi inferiore alla norma anche se questo esame non assume nel sesso femminile valore assoluto in simili condizioni.

Conferma l'ipofunzione surrenalica il comportamento del test di Thorn ritenuto dagli Autori nordamericani il più significativo e probante per una diagnosi di nanismo ipofisario. La somministrazione di adrenalina non ha causato la caduta degli eosinofili essendo mancata la produzione massiva di ACTH da parte dell'ipofisi; la somministrazione di ACTH ha invece avuto effetto positivo perchè agente direttamente sul surrene che si è dimostrato pronto alla risposta. Infine la radiografia della mano presenta le tipiche note del nanismo ipofisario: ritardo evolutivo del carpo e delle epifisi metacarpo-falangee, persistenza delle cartilagini di coniugazione ancora aperte, assenza dell'osso sesamoide normalmente sviluppato all'epoca della pubertà (fig. 2). Interessante è inoltre il confronto con la mano della cogenella del tutto normale per evoluzione e morfologia (fig. 3). La diagnosi di nanismo ipofisario spiega anche la discordanza di alcuni caratteri: lo sviluppo dentario, l'evoluzione sessuale, il polso, il respiro, la pressione arteriosa, lo sviluppo scheletrico e naturalmente l'accrescimento staturale e ponderale non possono essere presi in considerazione per negare la diagnosi di monozigotismo.

Resta da stabilire la causa di un simile arresto evolutivo e la cosa non è semplice anche se la assoluta mancanza di lesioni endocraniche, la normalità delle radiografie del cranio e dell'esame del fundus, l'assenza di segni di ipertensione endocranica, di localizzazioni neurologiche e di sintomi di malattie infettive o degenerative fanno escludere un nanismo ipofisario da lesioni organiche. È probabile invece si tratti di una alterata funzione che si sarebbe instaurata molto precocemente se è vero che già dopo la nascita la paziente ha mostrato di avere chiare differenze evolutive dalla sorella. La ragione di tale fenomeno, già difficile a spiegarsi nei casi di nanismo essenziale riportati nella letteratura, è ancora più difficile da chiarire in questa evenienza. Si può solo confermare la caratterizzazione clinica dell'infantilo-nanismo ipofisario in cui concorrono in varia misura difetti quantitativi dell'accrescimento e qualitativi dell'evoluzione. L'insieme di queste manifestazioni è oggi interpretabile, grazie alle moderne nozioni di fisiopatologia diencefalo-ipofisaria, con deficit molteplici degli ormoni somatotropo, gonadotropo ed in minor misura corticotropo.

A questo punto credo sia interessante sottolineare la rarità del caso. Gedda, nel suo completo trattato dove tutta la patologia gemellare è accuratamente riportata, segnala

---

tre soli casi di coppie monozigotiche affette in modo discordante da sicura disendocrinopatia ipofisaria responsabile del nanismo.

Un caso fu infatti descritto in Giappone da Komai e Fukuoka (1934), una seconda coppia di gemelle profondamente diverse nello sviluppo sessuale e somatico e con segni di compromissione ipofisaria nella ipoevoluta fu studiata da Luth nel 1937. Un terzo paziente è infine riportato da Van Braan Houckgeest e Sanders. Naturalmente altri casi sono stati descritti in cui potevano essere sospettate o diagnosticate alterazioni a carico dell'ipofisi o di altre ghiandole endocrine e per maggiori precisazioni sull'argomento, che del resto esula dal nostro lavoro, rimandiamo alla citata opera di Gedda. In linea generale possiamo però affermare che è difficile riscontrare una malattia endocrina in un gemello monozigotico.

Tra i pochi casi appartenenti a questo gruppo che siano stati chiaramente studiati, ci sembra interessante il nanismo descritto da Luth in una seconda coppia di gemelle monozigotiche: una delle ragazze presentò un profondo ritardo nella evoluzione somatica e sessuale fino all'età di venti anni allorchè lo sviluppo si attuò rapidamente nello spazio di un anno, senza alcuna terapia, e la statura aumentò di dieci centimetri mentre la maturazione sessuale avveniva regolarmente. Questa strana pubertà ritardata sarà stata certamente in rapporto ad una transitoria e reversibile ipofunzione diencefalo-ipofisaria ed è tanto più anomala se si considera la sua presenza in gemelle monozigotiche. Nella nostra paziente è difficile che si tratti di un disturbo transitorio: i segni dell'infantilismo sessuale e del nanismo sono tanto evidenti da non lasciare dubbi in proposito. La deficiente funzione somatotropa e la scarsa produzione di gonadostimuline sono certamente intervenuti nella prima infanzia ed hanno avuto modo di agire negativamente anche nelle età successive sì da provocare l'insorgenza dell'auxopatia a carattere irreversibile.

### Bibliografia

- GEDDA L.: *Studio dei Gemelli*. Ed. Orizzonte Medico, Roma, 1951.  
GROTE e HARTWICH: *cit. da Gedda*.  
KOMAI T., FUKUOKA G.: *J. Hered.* 25-423-1934.  
LUTH K. F.: *Vererb. u. Konstitution* 21, 55, 1937.  
MILNE M. D.: *Lancet*, 27, 204, 1951.  
TANGHERONI W., TOSI E.: *Riv. Clin. Ped.* 53, 489, 1954.  
VAN BRAAN HOUCKGEEST A. H., SANDERS J.: *cit. da Gedda*.  
WARKANY J., SELKIRK T. K.: *Am. s. Dis. Child.* 89, 144, 1955.

RIASSUNTO

L'Autore riferisce dettagliatamente intorno ad una rara forma di nanismo di origine diencefalo-  
ipofisaria che interessa una gemella monozigotica

La paziente presenta i classici segni del nanismo e dell'infantilismo che naturalmente hanno deter-  
minato la discordanza di alcuni caratteri; significativi sono invece i risultati ottenuti dall'esame obbiet-  
tivo e dai dati di laboratorio che hanno confermato la diagnosi di zigotismo.

RÉSUMÉ

L'Auteur réfère minutieuse-  
ment sur un très rare type de  
nanisme d'origine diencephalo-  
hypophysaire qui intéresse une  
jumelle monozygotique.

La patiente présente les si-  
gnés classiques du nanisme et  
de l'infantilisme qui naturelle-  
ment ont causé la discordan-  
ce de quelques caractères; tout de  
même sont très significatifs les  
résultats obtenus à l'examen ob-  
jectif et avec les réponses de  
laboratoire qui ont confirmé le  
diagnostique de zygotisme.

SUMMARY

The Author give a detailed  
description of a rare observa-  
tion of hypophyseal dwarfism in  
a monozygous twin.

The patient showed the clas-  
sic symptoms of dwarfism and  
infantilism which have produ-  
ced a discordanance in some cha-  
racters; important and useful  
are the results obtained from  
clinical and laboratory data.  
They have confirmed the dia-  
gnosis of zygotism.

ZUSAMMENFASSUNG

Der Verfasser berichtet aus-  
führlich über einen Fall von  
Zwergwuchs diencephalish-hypo-  
physären Ursprungs, bei dem es  
sich um einen monozygotischen  
weiblichen Zwillling handelt.

Die Patientin zeigt die klas-  
sischen Zeichen des Zwergwu-  
chs und des Infantilismus,  
durch welche die Nichtüber-  
einstimmung hinsichtlich einiger  
Merkmale erzeugt wird.

Die Resultate, welche durch  
objektive Untersuchung und mit  
Hilfe von Laboratoriumsangaben  
erzielt wurden, sind bezeichnend  
und haben die Diagnose von  
Zygotismus bestätigt.