

# ACTA GENETICAE MEDICAE ET GEMELLOLOGIAE

---

VOLUMEN III

MAII 1954 - N. 2

Istituto di Genetica Medica e Gemellologia «Gregorio Mendel»  
Direttore: Prof. Luigi Gedda

## TRIGEMELLANZA DIZIGOTICA CON ALOPECIA CONGENITA ACROMOTRICHIA E LINEA PALMARE TRASVERSA CONCORDANTI NEI TRIGEMINI MONOZIGOTICI

dei

*Prof. Luigi Gedda, Dott. Italo Testa e Dott. Amelia Benigni*

L'esistenza di alcuni caratteri ereditari a diverso significato in una gemellanza superiore caduta sotto la nostra osservazione e studiata nell'Istituto «Gregorio Mendel» ci offre l'argomento per il presente lavoro.

I caratteri accennati sono di varia natura in quanto normali (eredità del fattore G), paranormali (linea palmare traversa) e patologici (alopecia congenita, acromotrichia). Quale sia la combinazione di queste differenti tare nei nostri trigemini e quali le ragioni di essa, tenendo presente che si tratta di trigemini dizigotici, quale il meccanismo di trasmissione e quale il meccanismo fenogenetico; questi ed altri problemi, che ci sembrano interessanti, come hanno consigliato la presentazione in Aula del caso, così ci hanno spronato a compiutamente descriverlo.

### 1. Descrizione della trigemellanza C.

#### GENEALOGIA

La ricostruzione dell'albero genealogico dei trigemini Savino, Bernardino ed Elisabetta C. (cfr. fig. 1) viene rappresentata nella fig. 2. Nella III generazione dello stipite paterno notasi la presenza di una gravidanza gemellare bimaschile di cui non fu possibile stabilire la diagnosi di zigotismo e che appare preceduta da 7 gravidanze semplici.

Per quanto riguarda il gentilizio patologico abbiamo potuto rilevare la presenza di due

tare famigliari l'una nello stipite paterno e l'altra nello stipite materno. La prima riguarda uno zio, fratello minore del padre dei candidati, il quale presentava epilessia; si tratta di un individuo di anni 20, deceduto. La seconda riguarda la nonna materna e la sua famiglia; vi si notano, in complesso, quattro casi di malattia nervosa non meglio precisata con esito in paralisi spastica degli arti inferiori. Secondo quanto si è potuto sapere questa malattia intervenne all'incirca in pari età nei quattro pazienti, essendo essi fra i 35 e i 40 anni. Si tratta di individui morti in età fra i 50 e i 60 anni.

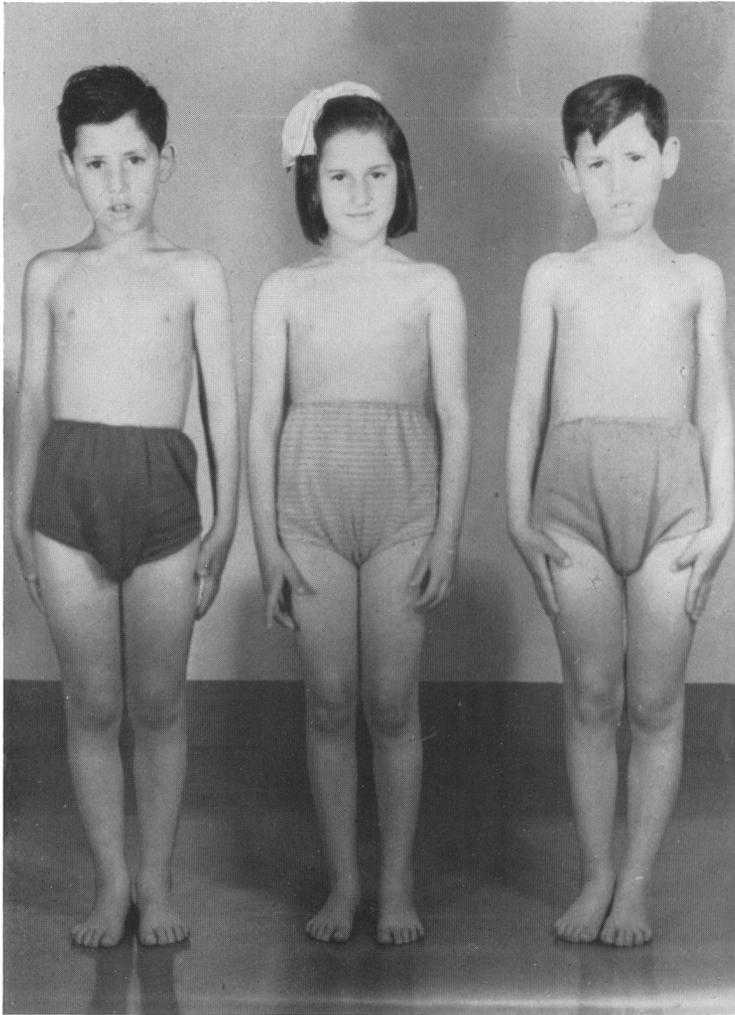


Fig. 1. Savino, Elisabetta e Bernardino C.

---

GRAVIDANZA E PARTO

La trigemellanza prende il 2° posto nell'ordine di generazione della madre la quale, all'epoca del parto, contava, come il padre, 33 anni.

La gravidanza, che aveva avuto decorso regolare, si chiuse al nono mese. Nessuno supponeva che potesse trattarsi di una gravidanza gemellare, neanche l'ostetrico della Maternità presso il quale la madre si era recata. Questa gravidanza seguiva dopo un intervallo

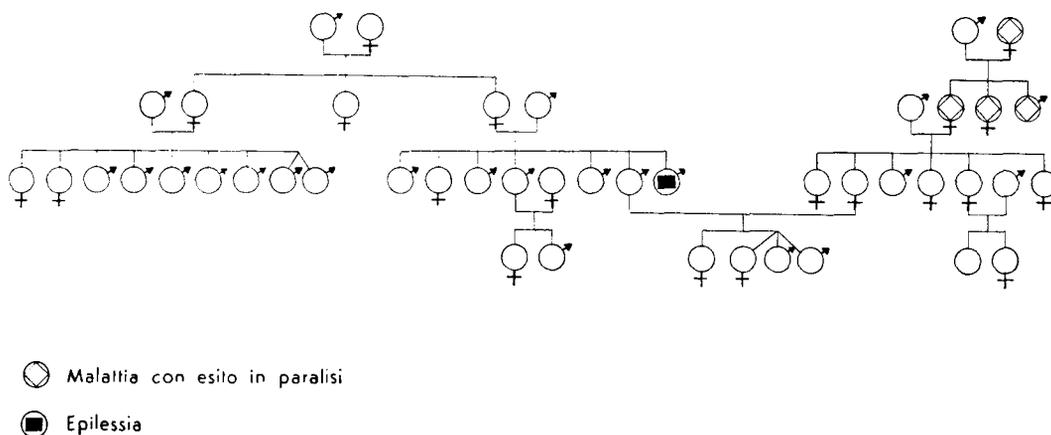


Fig. 2. Albero genealogico dei trigemini C.

di 5 anni la precedente e precipitata gravidanza, decorsa anch'essa senza disturbi di rilievo, da cui era nata una femmina attualmente dell'età di 15 anni, la quale gode ottima salute.

Parto espletato a domicilio il 12 dicembre 1944 con intervento di un'ostetrica la quale riferì di aver riscontrato una sola placenta con due sacchi coriali, in uno dei quali si trovava Savino (primo nato), mentre nell'altro si trovavano insieme Bernardino (secondo nato) ed Elisabetta.

SAVINO

*Anamnesi personale:* Primo nato del parto trigemino; in presentazione podalica, avente sacco coriale a sè stante.

Normali i primi atti fisiologici, tranne la deambulazione che è sopravvenuta con ritardo all'età di 17 mesi. Prima dentizione a 8 mesi, seconda iniziata a 7 anni e non ancora compiuta. Controllo degli sfinteri non ancora completo (enuresi). A 4 anni soffrì di parotite, a 6 di pertosse e poi di morbillo; a 9 tonsillectomia. Attualmente ha 10 anni.

E. O. Statura: cm. 131. Peso: kg. 30. Facies subadenoidea, cute rosata con chiazze ipercromiche tendenti al violaceo al di sopra del sopracciglio sinistro e sulla regione mentoniera. Notasi anche herpes labialis a carico del labbro superiore, lungo la linea mediana. Mucose visibili ben iniettate; micropoliadenia nelle comuni stazioni; lingua impiantata, umida; 2° dentizione in atto. Palato ogivaliforme.

Torace cilindrico, ben espansibile; f.v.t. normalmente trasmesso; suono chiaro polmonare alla percussione; murmure vescicolare universalmente trasmesso; qualche ronco alla base di D.

Aia cardiaca nei limiti: ictus al IV spazio sulla mammillare; polso 82, ritmico, molle, di media ampiezza; pressione Mx = 115, Mn = 85.

Addome normale, non si palpano gli organi ipocondriaci. Sistema nervoso indenne.

Palmo delle mani. All'esame della regione palmare ed a carico soltanto della mano S notasi presenza della *linea palmare traversa*; le pliche palmari della mano D sono normalmente conformate (cfr. figg. 3 e 4).

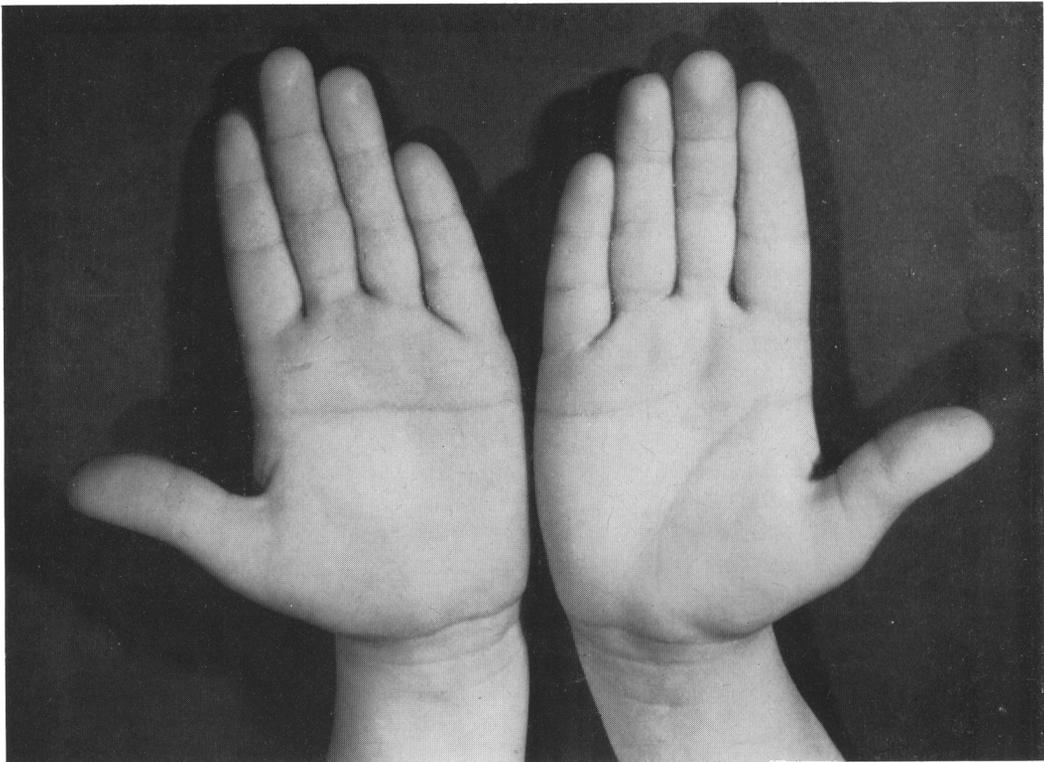


Fig. 3. Fotografia delle palme di Savino

Cuoio capelluto. All'esame del capillizio, in corrispondenza della regione nucale, notasi presenza di numerose chiazze di *alopecia* che il gemello dichiara di aver sempre avuto nell'attuale rapporto di superficie (cfr. fig. 5). Le chiazze alopeciche sono in numero di circa undici, presentano un diametro oscillante fra i tre e i sei cm. e un perimetro irregolarmente circolare; in parte sono confluenti. La pelle delle chiazze appare bianca e liscia;

---

non si notano nè centralmente, nè ai margini segni di flogosi. Ancora nella regione della nuca ed anche in quella del vertice notansi dei capelli bianchi (*acromotrichia*) frammisti ai capelli neri lucidi caratteristici della capigliatura di Savino. Questi capelli bianchi sono più fragili dei capelli neri circostanti. Osservando i capelli al microscopio con un debole ingrandimento (20 diametri) si nota il quadro riportato nella fig. 9a.

Esame radiologico del cranio. Accentuato prognatismo. Sferoide scarsamente pneumatizzato.

Esame sierologico: A<sub>2</sub> Rh + M.

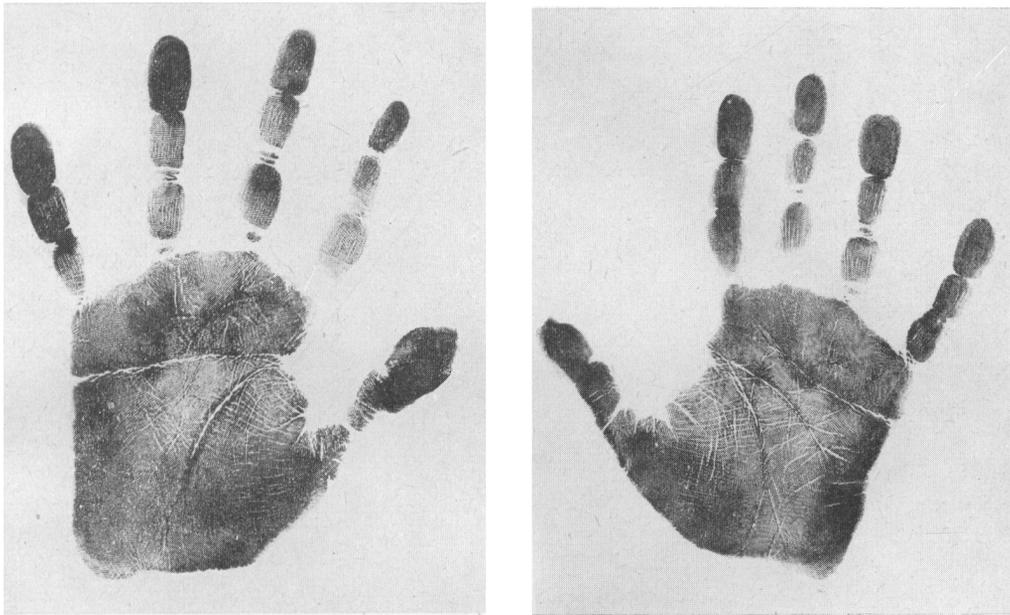


Fig. 4. Impronte delle palme di Savino

#### BERNARDINO

*Anamnesi personale:* Secondo nato del parto trigemino; in presentazione cefalica, divideva con Elisabetta il medesimo sacco coriale

Normali i primi atti fisiologici, tranne la deambulazione che iniziò ai 16 mesi. Prima dentizione a 8 mesi; seconda iniziata a 7 anni e non ancora compiuta. Controllo degli sfinteri tra il 15° mese e il secondo anno di vita. Soffrì di morbilli a 6 anni; a 9 anni tonsillectomia. Attualmente ha 10 anni.

E. O. Statura: cm. 130. Peso: kg. 29. Per i caratteri non accennati presenta un esame obiettivo identico a quello di Savino.

Polso 82; pressione arteriosa: Mx = 120, Mn = 80.

---

Notasi *criptorchidismo* monolaterale D.

A carico del palmo della mano S si nota la *linea palmare traversa* esattamente uguale a quella di Savino (cfr. figg. 7 e 8).

A carico del cuoio capelluto si notano aree di *alopecia* e *acromotricosi* disseminata, analogamente al reperto di Savino (cfr. figg. 6 e 9b).

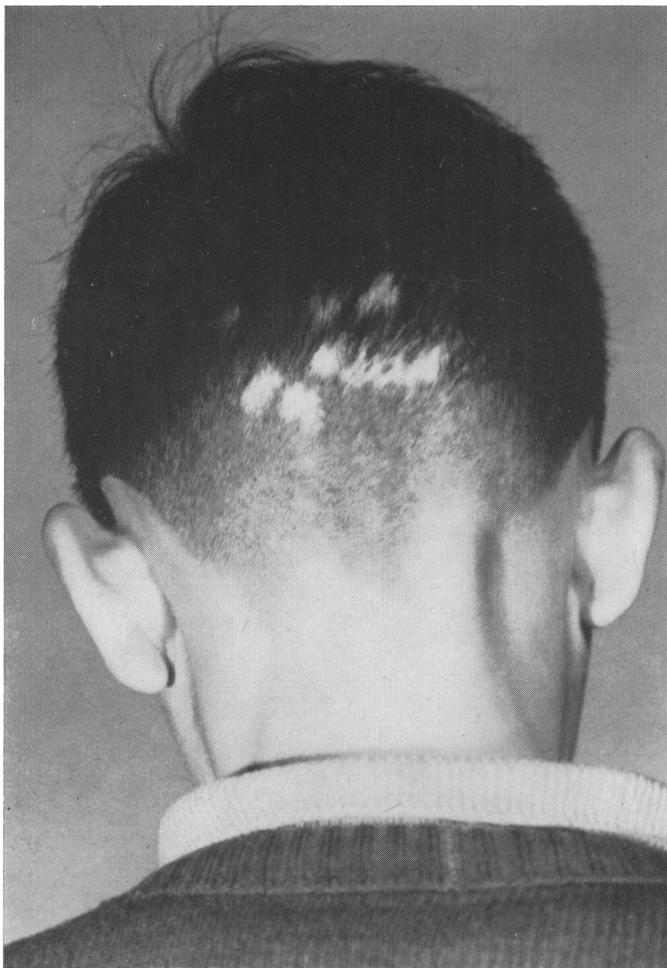


Fig. 5. Alopecie nella regione nucale di Savino

Esame radiologico del cranio. Accentuato prognatismo. Sfenoide scarsamente pneumatizzato.

Esame sierologico: A<sub>2</sub> Rh + M.

---

ELISABETTA

*Anamnesi personale:* ultima nata della trigemellanza C., in presentazione cefalica e nel sacco coriale che pure ospitava Bernardino.

Prima dentizione a 8 mesi, seconda iniziata a 7 anni e tuttora in atto; fonazione a

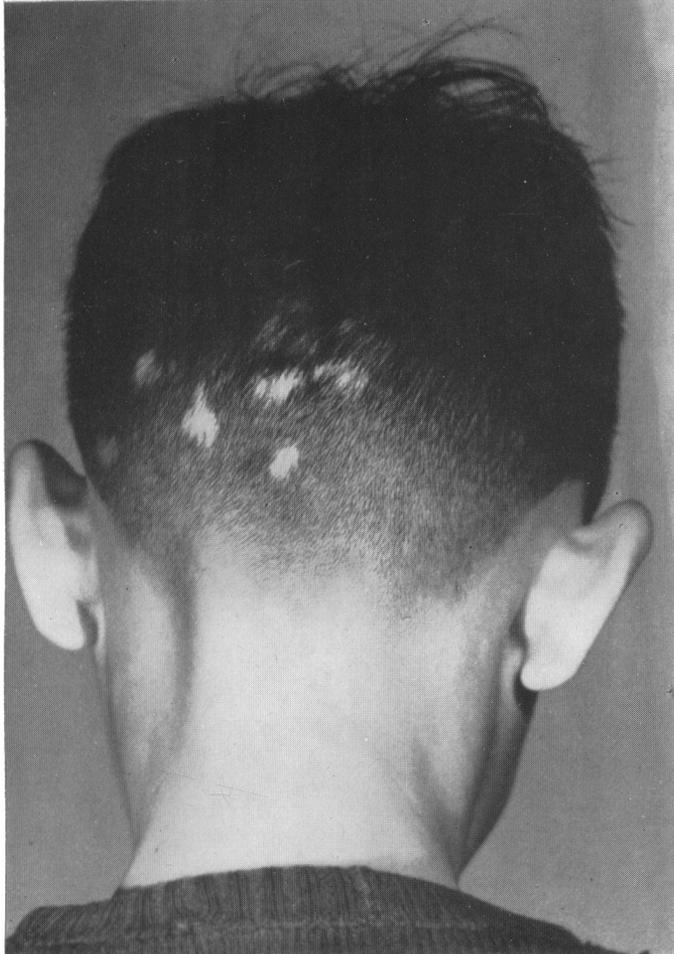


Fig. 6. Alopecie della regione nucale di Bernardino

2 anni; deambulazione a 15 mesi. Controllo degli sfinteri fra il quindicesimo mese e il secondo anno di età. A 6 anni soffrì di morbillo unitamente ai suoi fratelli, a 9 di varicella; ancora a 9 anni tonsillectomia.

Allorchè la bambina fu presa in cura, circa due anni fa, appariva pallida, astenica, anoressica e presentava un'elevazione serotina della temperatura. L'indagine radiologica del torace mise in evidenza la presenza di un nodulo lievemente opaco, delle dimensioni di un grosso cece, con sede laterale nella parte bassa della regione sottoclaveare D. Pra-

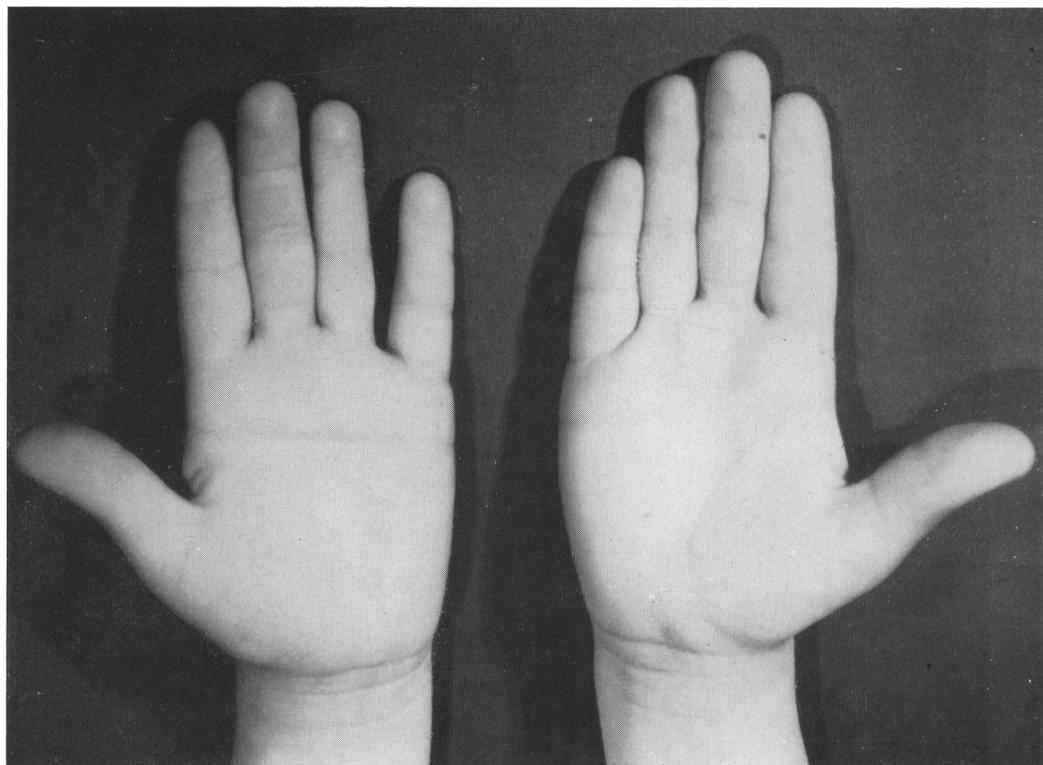


Fig. 7. Fotografia delle palme di Bernardino

ticò allora, per circa un anno, più cicli di cura a base di Pas ed Emoantitossina, ed oggi, al controllo radiologico, si rileva uno stato di iniziata sclerotizzazione del complesso primario, mentre anche le condizioni generali appaiono alquanto migliorate.

E. O. Statura: cm. 129. Peso: kg. 28. Aspetto non sofferente; cute asciutta di colorito roseo, con pannicolo adiposo non abbondante; mucose visibili tendenzialmente pallide; micropoliadenia particolarmente evidente alle stazioni latero-cervicali; apparato osseo-articolare indenne.

Temperatura ancora sub-febbrile, polso 105-110, ritmico, normoteso. Pressione: Mx = 120, Mn = 80.

Globi oculari normalmente protrusi, pupille isocoriche, normoreagenti alla luce e alla

acomodazione. Dentatura: in atto la seconda eruzione, con lieve diastasi a carico degli incisivi superiori; palato alquanto ogivaliforme.

Torace ben conformato normalmente mobile; f.v.t. universalmente e normalmente trasmesso. Cuore: aia cardiaca apparentemente non ingrandita; non rumori patologici.

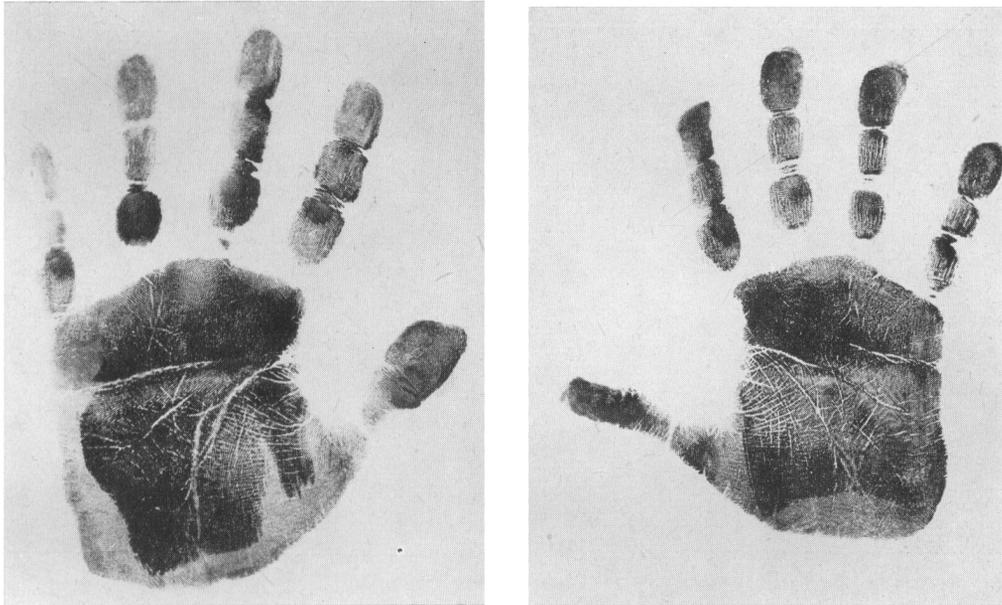


Fig. 8. Impronte delle palme di Bernardino

Addome globoso; un po' svasato ai fianchi; con una qualche prominenzza delle regioni ipogastriche, accentuata dalla posizione eretta; fegato lievemente debordante, con margine rotondeggiante, superficie liscia e consistenza non aumentata.

Palmo delle mani. Le linee palmari nelle mani di Elisabetta appaiono normali e simmetriche (cfr. fig. 10) e cioè non presentano nè unilateralmente, nè bilateralmente quella linea palmare traversa che abbiamo descritto nei cogemelli maschi.

Cuoio capelluto. I capelli di Elisabetta sono di colore castano e pertanto più chiari rispetto ai capelli dei fratelli. Presentano normale grado di resistenza; non presentano aree alopeciche nè manifestazioni di acromotrichia.

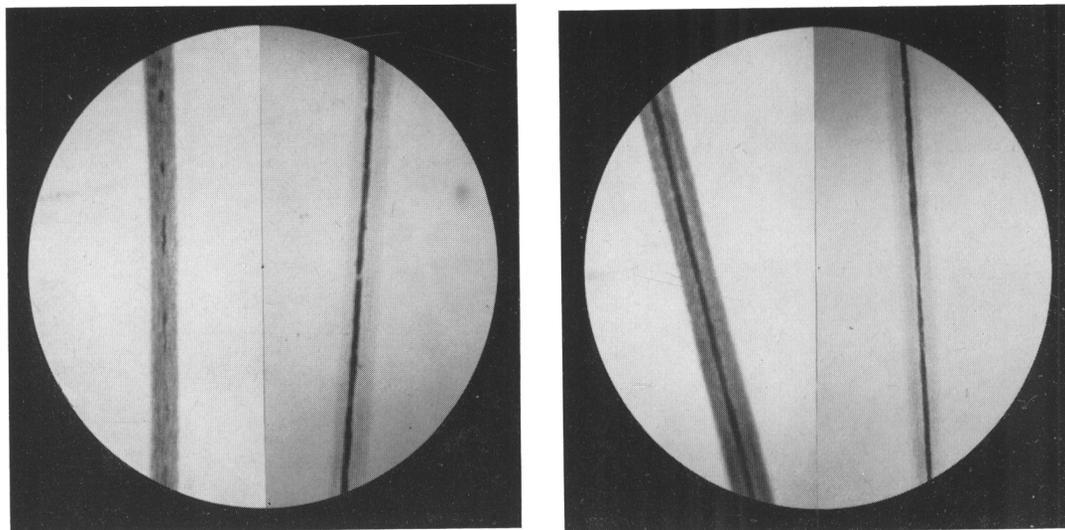
Esame radiologico del cranio. Conformazione cranica regolare. Assenza di prognatismo. Sfenoide normalmente pneumatizzato. Esame radiologico del torace: nell'emitorace D complesso primario in via di sclerotizzazione.

Esame sierologico: B Rh + M.

## 2. Discussione clinica

La discussione dei nostri reperti richiede di essere preceduta da un approfondimento analitico dei singoli elementi a significato patologico, o comunque anormale.

Anzitutto consideriamo le alterazioni riguardanti il capillizio: alopecie e acromotri-



<sup>a</sup> <sup>b</sup>  
Fig. 9. Microfotografia di capello nero e di capello acromico di Savino (a) e di Bernardino (b)

così disseminata. Le chiazze di alopecia che si riscontrano in corrispondenza della regione occipitale di Savino e di Bernardino risalgono nei ricordi dei famigliari a sempre, cioè essi riferiscono di averle notate fin dalla primissima età. L'esame di queste aree dimostra la presenza di una cute glabra, cioè con totale assenza di annessi pilari e indenne di qualsiasi segno di flogosi. La superficie di queste aree è rimasta, per quanto si può arguire dall'anamnesi, a un dipresso di dimensioni costanti. Per tutti questi caratteri sembra logico considerare tali chiazze come un'espressione di quell'alopecia circoscritta nota con il nome di *alopecia congenita*.

La presenza di uno scarso numero di capelli bianchi frammischiati a quelli di colore nero (*acromotrichia*) è un reperto contestuale, ma indipendente dalle chiazze alopeciche e consegue probabilmente ad un'ipopragia del bulbo pilifero interessato.

La linea palmare traversa (o linea delle quattro dita, o linea della scimmia) presente unilateralmente a sinistra in Savino e in Bernardino, risulta dalla coalescenza di due solchi di flessione della mano ed appartiene al corredo sintomatologico del mongoloidismo (68% secondo Turpin e Lejeune) mentre è eccezionale nell'uomo non mongoloide (1%);

tale è per l'appunto il caso dei nostri due trigemini i quali non presentano gli altri segni somatici e mentali del mongoloidismo.

Il criptorchidismo unilaterale D presentato da Bernardino e il complesso primario polmonare sofferto in tempo precedente da Elisabetta non offrono all'interpretazione particolari alternative o difficoltà.

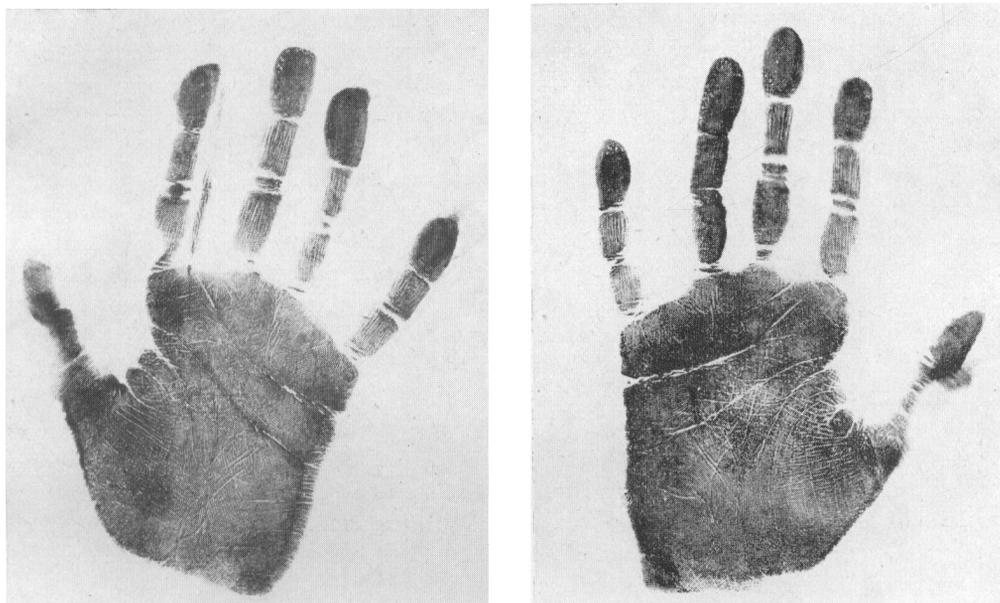


Fig. 10. Impronte delle palme di Elisabetta

In conclusione, riteniamo di poter formulare la seguente diagnosi: *alopecia congenita, acromotrichia disseminata e linea delle quattro dita in due trigemini maschi, criptorchidismo monolaterale in uno di questi, esiti di complesso primario nella femmina cotrigemina.*

### 3. Discussione genetica

Prima di affrontare la disamina genetica dei caratteri morbosi, è necessario soffermarsi brevemente sui caratteri normali significativi di cui si tiene conto per porre la diagnosi di zigotismo nei casi di gemellanza semplice e superiore. Lo studio di questi caratteri, secondo le consuete norme della diagnosi polisintomatica di rassomiglianza, ci ha permesso di stabilire che i due trigemini maschi sono fra di loro monozigotici, mentre la trigemina deriva da uno zigote per sè stante ed è quindi eterozigotica rispetto ai due cogemelli maschi. Questo rilievo è reso con particolare evidenza dallo studio dei caratteri gruppospecifici che, per comodità, ripetiamo nel seguente specchio:

Savino	A <sub>2</sub>	Rh + M
Bernardino	A <sub>2</sub>	Rh + M
Elisabetta	B	Rh + M

Ciò premesso, è interessante osservare come ancora una volta la diagnosi ostetrica non coincida con la diagnosi genetica di zigotismo. Infatti, sulla base del reperto annessiale, Bernardino ed Elisabetta sarebbero stati contenuti in un unico sacco coriale, mentre un sacco coriale esclusivo avrebbe ospitato Savino. Pertanto Bernardino ed Elisabetta sembrano essere stati monocoriali mentre, dal punto di vista genetico, risultano dizigotici. Anche il prognatismo concordante in Savino e Bernardino, assente in Elisabetta, conforta la diagnosi di zigotismo che abbiamo espresso.

Per quanto riguarda i caratteri anormali, notiamo anzitutto come la concordanza congenita di alcuni di questi nei gemelli MZ della nostra trigemellanza, e cioè la presenza concordante delle chiazze alopeciche, dell'acromotrichia e della linea palmare trasversa in Savino e in Bernardino, rappresenti una circostanza indicativa per la natura ereditaria di questi fenomeni, e tanto più in quanto appartiene alla medesima gravidanza la cotrigemina eterozigotica Elisabetta la quale non presenta questi caratteri anormali.

I reperti gemellari riguardanti le varie forme di alopecia non sono di molto facile interpretazione perchè nella descrizione dei casi si riflette la difficoltà della diagnosi. Secondo quanto si può raccogliere nella bibliografia, Turnacliffe (1931) descrisse la presenza di alopecia areata in una coppia di gemelli con lesioni non identiche e con discronia nell'insorgenza. Margarot, Rimbaud, Ravoire e Sentein (1939) descrissero una coppia di gemelle affette da « pelade decavalcante ». Melsom (1945) descrisse una coppia MZ femminile di 15 anni nella quale una sola gemella presentava da 2 anni una chiazza di alopecia areata nella regione parietale. Hendren (1949) descrisse una coppia MZ maschile di 11 anni nella quale si sviluppò contemporaneamente e concordemente nei due membri una chiazza di alopecia areata nella regione occipitale. Gedda (1951) segnalò una coppia MZ femminile di anni 20 con alopecia concordante in forma grave in una gemella, fugace nella cogramella.

Sulla base di questi reperti sembra dunque che i casi di alopecia segnalati in gemelli corrispondano alla forma acquisita della cosiddetta *alopecia areata* o *Area Celsi*. Mancava finora nella casistica gemellare una coppia interessata dall'alopecia congenita e quindi, salvo errore, la nostra è la prima segnalazione di alopecia congenita concordante in gemelli MZ che viene consegnata alla letteratura. Se non in base all'incidenza nei gemelli, però sulla base di reperti a carattere familiare i dermatologi, accanto all'ipotesi dell'etiologia luetica (c. d. *eredolue*) avanzano l'ipotesi che si tratti di un fenomeno ereditario. Jeanselme e Rime (1924) descrissero un caso di alopecia congenita familiare; Gaviña Alvarado (1925) un altro caso di alopecia congenita familiare; Tillmann (1952) segnalava due famiglie tarate dall'alopecia congenita; inoltre Hadida e Béranger (1950) segnalavano l'alopecia congenita in due fratelli mononati. L. S. Scott in Sorsby (*Clinical Genetics*), dopo aver notato che l'alopecia congenita è un'affezione rara, informa che furono registrate delle genealogie con trasmissione dominante, recessiva e legata al sesso di alopecia congenita, clinicamente non distinguibili.

Il nostro reperto gemellare giunge quindi a conferma di questa ipotesi ed anche a

relativa esclusione dell'eziologia da lue congenita per l'assenza di questo sintomo, o di altri sintomi autentici della lue congenita, nella trigemina cogemella eterozigotica. Notiamo ancora che le reazioni di Wassermann, Meinicke e Kahn da noi praticate sulla madre dei trigemini hanno dato risultato negativo. Perciò a noi sembra che a questo tipo di alopecia potrebbe essere ormai attribuito il nome di *alopecia ereditaria*, certamente più descrittivo di quello di « alopecia congenita ». Che la presenza osservata nel nostro caso di chiazze multiple di alopecia, nonchè di acromotrichia concomitante, rappresenti un'associazione integrante o facoltativa del quadro dell'alopecia ereditaria, sarà compito delle future osservazioni accertare.

Siamo quindi propensi a interpretare come carattere ereditario, oltrechè congenito, tanto le manifestazioni alopeciche quanto l'acromotrichia disseminata presentata da Savino e Bernardino. Per quanto riguarda la linea palmare traversa, pure concordante nei trigemini MZ, rileviamo anzitutto la manifestazione unilaterale del carattere e che tale concordanza è omolaterale, riguardando in entrambi i gemelli maschi il lato sinistro; in altri termini l'anomalia non è speculare.

Recentemente la Tillner (1954) ha pubblicato un accurato studio sulla linea palmare traversa in mononati ed in gemelli, nel quale appunto ha dimostrato che tale linea sembra apparire più frequentemente sulla mano sinistra che sulla mano destra e più nel sesso maschile che in quello femminile. In particolare la Tillner ha potuto dimostrare, all'infuori di ogni considerazione relativa all'espressione del carattere, che sopra un totale di 27,5% di coppie MZ affette, il 14,6% presentavano un solo membro affetto e il 12,9% presentavano affetti entrambi i membri. Per quanto riguarda la lateralità nei casi con affezione ad una sola mano, l'A. dimostra che nei MZ il 15,3% presenta la linea palmare traversa in egual grado di espressione nella mano dello stesso lato (posizione omologa), mentre il 9,2% presentano detta linea ma dal lato opposto (posizione speculare).

Per l'interpretazione del fenomeno è importante il rilievo che presso i cogemelli che presentano in mani omologhe la linea del medesimo grado, la concordanza assoluta è molto più alta presso le coppie MZ (15,3%) che presso le coppie DZ di ugual sesso (3,6%) e le DZ di diverso sesso (7,4%).

Circa l'interpretazione del coefficiente ereditario nel determinismo della linea palmare traversa, è anche opportuno ricordare un recente lavoro di Turpin e Lejeune (1953) nel quale, fra l'altro, gli AA. mettono in evidenza che da 16 coppie di genitori, dei quali uno almeno era portatore della linea palmare traversa, sono derivati 16 figli mongoloidi dei quali 15 portatori della linea palmare traversa, e 15 figli normali dei quali 5 portatori della linea palmare traversa.

Questi rilievi che sembrano deporre per un meccanismo ereditario responsabile della malformazione sono avallati dal nostro reperto sia per la concordanza della linea palmare traversa nei due gemelli MZ della nostra trigemellanza, sia per l'assenza di questa malformazione nella cogemella proveniente da un altro zigote.

L'inquadramento dei dati raccolti nel contesto dell'albero genealogico non è compito facile poichè la ricostruzione dell'anamnesi è stata laboriosa e il nostro esame obiettivo ha potuto essere praticato solo in un numero limitato di famigliari. Nei soggetti che abbiamo potuto esaminare (padre, madre e sorella) non abbiamo trovato traccia nè di

---

alopecia, nè di acromotrichia, nè di anomalie nelle linee palmari. Però un duplice rilievo positivo, seppure riguardante altre voci nosologiche, è presente anzitutto, a proposito di uno zio paterno, e poi per il lato materno, a proposito della nonna, della bisnonna e di due prozii. Lo zio paterno, secondo quanto riferiscono i famigliari, era affetto da epilessia. I membri tarati dello stipite materno presentarono invece una forma di paralisi spastica degli arti inferiori insorta in età matura e durata a lungo fino alla morte; per quanto il giudizio non possa essere che di presunzione, dal complesso dei sintomi e dall'accumulo della tara nel gruppo famigliare, si può giustificare l'ipotesi che si tratti di una sindrome ereditaria riguardante il sistema nervoso centrale.

Lo stipite paterno tarato dall'epilessia può aver trasmesso dei fattori specifici ai nostri candidati, così come altri fattori riguardanti il genotipo della malattia nervosa ereditaria dello stipite materno possono essere derivati ai nostri trigemini. Perciò può darsi che ad una di queste due tare, o ad entrambe, debbano essere riferiti i caratteri anormali che abbiamo rilevato nei trigemini MZ quali l'alopecia congenita, l'acromotrichia e la linea palmare traversa. A sostegno di questa ipotesi adduciamo una doppia serie di considerazioni. Anzitutto le ben note argomentazioni di natura genetica per cui l'epilessia genuina è concordemente ritenuta espressione di una tara ereditaria gravante il sistema nervoso centrale, ed in secondo luogo le cognizioni che ricollegano il sistema nervoso centrale all'ectoderma da cui embriologicamente deriva. Questa considerazione può essere valida anche per la malattia del sistema nervoso centrale riscontrata presente nello stipite materno. Se ora pensiamo che l'alopecia, l'acromotricosi e l'anomalia palmare dei nostri gemelli riguardano i tegumenti che derivano anch'essi dall'ectoderma, possiamo giustificare l'ipotesi che questi caratteri abnormi rappresentino un'espressione parziale dei genotipi morbosi riguardanti l'ectoderma riscontrati nello stipite paterno, o nello stipite materno.

Inoltre vogliamo ricordare come nel patrimonio dei concetti clinici relativi all'eredità, prima dell'immissione delle chiarificatrici correnti della genetica medica, si possono trovare delle espressioni, in realtà non molto perspicue, ma adombranti dei fenomeni certamente esistenti, anche se male interpretati. In questo senso si parla di « stigmati degenerative », di « caratteri regressivi » o di « atavismi » e di « eredità peggiorativa ». Ciascuna di queste espressioni copre un'intenzione particolare. Così le stigmati degenerative vengono volentieri messe in rapporto con la sifilide dei genitori, o con altri stati tossico-infettivi di essi (alcoolismo, saturnismo, idrargirismo, ecc.).

I caratteri regressivi, o atavismi, hanno ricevuto questa denominazione in rapporto alle teorie evoluzionistiche, come se questi caratteri rappresentassero un'involuzione della filogenesi con ritorno a caratteri ancestrali di stadi precedenti. In tal senso appunto la linea palmare traversa, o linea delle 4 dita, viene volentieri chiamata « linea della scimmia » perchè presente nelle scimmie inferiori, mentre è assente negli oranghi, negli scimpanzè e negli altri antropomorfi.

Il concetto poi di eredità peggiorativa rappresenta un sensibile avvicinamento all'interpretazione genetica, in quanto riconosce la presenza di una realtà ereditaria, pur considerandola come soggetta ad un ignoto meccanismo di peggioramento, non comprensibile sulla base delle cognizioni dalla genetica finora acquisite.

A queste diverse denominazioni che, in definitiva, vogliono significare una minorazione costituzionale del soggetto, possono appartenere anche quelle stigmate che abbiamo rilevato nei nostri trigemini MZ come l'alopecia, l'acromotrichia e la linea delle quattro dita. A questo riguardo il nostro reperto serve a dimostrare: 1° che si tratta con verosimiglianza di fenomeni condizionati dall'eredità in quanto concordanti nei due trigemini MZ ed assenti nella trigemina prodotta da un altro zigote; 2° che nel caso nostro questi fenomeni ereditari possono essere collegati in via d'ipotesi ad altre più manifeste tare famigliari, come l'epilessia e una forma paralitica ereditaria; in tal senso l'eredità potrebbe essere considerata incompleta, ma non certo peggiorativa; 3° che la linea delle quattro dita, per quanto analoga al reperto palmare delle scimmie inferiori, non ha una specifica significazione scimmiesca e cioè regressiva, perchè manifestamente associata nel quadro ereditario dei trigemini MZ ad altri caratteri (alopecia, acromotrichia) che non hanno nulla di scimmiesco, ma bensì un chiaro significato patologico; le linea delle quattro dita ha il significato di un carattere fenotipico normale nella scimmia, anormale nell'uomo, cioè si tratta di una occasionale convergenza prodotta da meccanismi diversi. Questa considerazione è anche più valida quando la linea palmare traversa venga considerata nel quadro classico e nettamente patologico del mongoloidismo, che qui non entra in discussione.

Infine, dal punto di vista genetico, dobbiamo rilevare come la ricerca del fattore gemellogenetico G, operante nel quadro genealogico dei nostri trigemini, abbia avuto risultato positivo. Infatti nella III generazione dello stipite paterno si nota la presenza di una coppia gemellare unisesso insorta come ultima gravidanza dopo sette gravidanze singole. Ammettendo quindi che il fattore G sia derivato per via paterna alla nostra trigemellanza, possiamo constatare ancora una volta la verità del principio affermato da Gedda della polivalenza qualitativa e quantitativa del fattore G. Qui infatti la polivalenza qualitativa è documentata dalla stessa trigemellanza, che presenta simultaneamente una coppia monozigotica e un gruppo di trigemini dizigotici; mentre la polivalenza quantitativa può essere desunta dall'albero in quanto comprende una gemellanza semplice e una gemellanza superiore.

#### Riassunto

Gli AA. descrivono una trigemellanza dizigotica (composta di due maschi MZ e di una femmina) di anni 10 nella quale, a carico dei gemelli MZ, notasi concordanza di alopecia congenita, di acromotricosi e di linea palmare traversa. Il reperto viene messo in relazione ad una doppia tara (epilessia e altra malattia del sistema nervoso), riscontrata nell'albero genealogico dei trigemini. Gli AA. notano che in letteratura questo è il primo caso di alopecia congenita concordante in gemelli MZ e che l'espressione *alopecia congenita* potrebbe essere sostituita vantaggiosamente con quella di *alopecia ereditaria*.

## Bibliografia

- GAVINA ALVARADO, E. R.: Un caso de alopecia congénita y familiar. *Sem. méd.*, 32 : I, 1908-105 (1925).
- GEDDA L.: *Studio dei Gemelli*. Roma, Orizzonte Medico, 1941.
- HADIDA E. et J. BÉRANGER: Alopecie congenitale. *Bull. Sa. franç. dermat. et syph.* 57 : 424-25 (1950).
- HENDREN, O. S.: Identical alopecia areata in identical twins. *Arch. dermat. syph.* 60, 793-795 (1949).
- JEANSELME et RIME: Un cas d'alopecie congénitale familiale. *Bull. Soc. franç. dermat. et syph.* 31 : 79-82 (1924).
- MARGAROT J., RIMBAUD P., RAVOIRE J. et SENTEIN P.: Pelade décalvante chez deux jumelles. *Arch. Soc. d. sc. med. et biol. de Montpellier.* 20, 263-265 (1939).
- MELSOM, R.: Dermatological investigations on 22 pairs of identical twins. *Acta dermat. venereol.* 25, 1, 29-47 (1945).
- TILLMANN W. G.: Alopecia congenita: report of two families *Brit. Med. Journ.* 23 Aug. 1952, p. 428.
- TILLNER, IRMGARD: Ueber die Vierfingerfurche und ihre Uebergangsformen, insbesondere bei Zwillingen. *A. Ge. Me. Ge. III* : 1, 50-83 (1954).
- TURNACLIFFE, D. D.: Alopecia aerata in twins. *Arch. dermat. syph.* 24, 1122 (1931).
- TURPIN, R. et LEJEUNE J.: Étude dermatoglyphique des paumes des mongoliens et de leurs parents et germains. *Sem. des Hôp.* 29 : 76 (1953).
- TURPIN R. et LEJEUNE J.: Analogie entre le type dermatoglyphique palmaire des singes inferieurs et celui des enfants atteints de mongolisme. *Comptes rendus des séances de l'Académie des Sciences.* t. 238, pp. 395-395 (1954).

## RÉSUMÉ

Les Auteurs décrivent une trigémellarité dizygothe (composée de deux garçons MZ et d'une fille) de 10 ans, au sujet de laquelle, en ce qui concerne les jumeaux MZ, on enregistre une concordance d'alopecie congénitale, d'acromotricose et de ligne palmaire transversale. L'examen médical découvre une double tare (épilepsie et autre maladie du système nerveux) figurant dans l'arbre généalogique des trijumeaux. Les Auteurs constatent qu'en littérature, celui-ci est le premier cas d'alopecie congénitale concordante dans des jumeaux MZ et que l'expression *alopecie congénitale* peut être avantageusement remplacée par celle d'*alopecie héréditaire*.

## SUMMARY

The Authors describe a case of ten-year-old dizygotic triplets (two monozygotic males and one female) of which the dizygotic twins on concordantly affected by congenital alopecia acromotrichosis and transverse palmar line.

The findings are connected with a double hereditary disease (epilepsy and another ailment of the nervous system) found in the triplet's family tree.

The Authors point out that in the literature this is the first reported case of concordant alopecia congenita on monozygotic twins and that the term *congenital alopecia* might be very well be changed into *hereditary alopecia*.

## ZUSAMMENFASSUNG

Die Verfasser beschreiben einen Fall von dizygotischen Drillingen (bestehend aus zwei eineiigen Jungen [MZ] und einem Mädchen) im Alter von 10 Jahren. Die eineiigen Zwillinge wiesen konkordant *alopecia congenita*, *acromotricosis* und *linea palmaris transversa* auf. Dieser Befund wird mit einem zweifachen Erbleiden (Epilepsie und andere Nervenkrankheit) in Verbindung gebracht, welches im Stammbaum der Drillinge auftritt. Die Verfasser bemerken, dass dies der erste Fall von *alopecia congenita* eineiiger Zwillinge in der Literatur ist und dass man die Bezeichnung *alopecia congenita* besser mit *alopecia hereditaria* ersetzen könnte.