

Xenomelia: la sindrome dell'arto straniero

Giusy Milintenda

Dipartimento di Scienze Cognitive, psicologiche, pedagogiche e degli studi culturali. Università di Messina
gmilintenda@unime.it

Abstract Xenomelia is a condition not yet recognised as a mental disorder and which conceptual basis is still under construction. The psychiatric literature refers to it as body integrity identity disorder (BIID). People with a disability desire describe a profound mismatch between their actual and their desired body, with respect to its shape or functionality. A frequently used word in their complaints is overcompleteness. People suffer from having four limbs, because they recognize themselves in the identity of an amputee. Those disability desires represent a neurological disorder, specifically a focal syndrome of the right parietal lobe. Clinical neurology identifies many syndromes of various misperceptions of body parts after damage to this site of the brain, ranging from a total neglect of the left side of the body to illusory reduplications and the loss of agency and ownership, to an active aversion or hatred of left-sided limbs. Morphometry shows that there is a reduced cortical surface area for the right inferior parietal lobule in people suffering a disability desire. The question to ask is whether conformance to disability desires can ever be ethically justified. This discussion has unfolded in connection with elective amputations offered to people with xenomelia in some countries. The framework of bioethical principlism indicates that the controversy is mainly about empirical issues.

Keywords: Xenomelia, BIID, Brain, Body representation, Bioethics

Accepted 26 February 2020.

0. Introduzione

La xenomelia può essere considerata come una condizione non ancora riconosciuta quale disordine mentale, le cui basi concettuali sono attualmente in via di sviluppo. Presa in considerazione in tempi piuttosto recenti, necessita di un'etichetta medica che venga universalmente accettata. I pazienti affetti da questa condizione non presentano alcuna forma di disabilità fisica ed è esattamente questo il motivo che causa in loro insoddisfazione. La letteratura psichiatrica si riferisce alla suddetta condizione con *Body integrity identity disorder* (B.I.I.D.), ovvero disturbo dell'identità dell'integrità corporea. Gli studi in prospettiva sociologica la analizzano in quanto transabilità, mentre gli studi neurologici utilizzano il concetto di xenomelia. Sebbene le forme di B.I.I.D. in generale riguardino desideri di disabilità che spaziano dalla sordità, alla cecità o alla castrazione, la xenomelia riguarda più prettamente il desiderio di amputazione di uno o più arti,

dunque anche la paraplegia, e si tratta della forma più frequente di desiderio di modificazione corporea.

1. Desideri di disabilità: principali caratteristiche

I pazienti con desiderio di disabilità manifestano un profondo senso di insofferenza tra il corpo che possiedono e quello che desiderano e lamentano di essere “ultracompleti” poiché, mentre la loro rappresentazione interna del corpo corrisponde a quella di un amputato, il loro aspetto fisico si presenta con quattro arti. Alcuni di coloro che desiderano l’amputazione di un arto hanno infatti dichiarato:

Mi sento completo senza la mia gamba sinistra [...] Sono troppo completo con essa (First 2005).

L’anima si sente come se appartenesse a un corpo con una sola gamba. Il corpo non corrisponde a questa realtà interiore (Swindell & Lawrence 2009).

Dal mio tredicesimo anno, la mia vita cosciente è stata assorbita, con intensità variabile, da un desiderio ossessivo, bizzarro e prepotente, da un bisogno, un desiderio di avere la mia gamba amputata sopra il ginocchio (Kasten 2009).

Voglio svegliarmi con un moncone bendato e due stampelle accanto al letto dalle quali desidero dipendere per il resto della mia vita» (Money, Jobaris & Furth 1977, trad. mia).

Avevo 4 anni quando mi sono reso conto che volevo tagliare la gamba. Non ho idea di come sia emerso questo bisogno o da dove venga» (Nelson 2009, trad. mia).

Tra i pazienti con desiderio di paraplegia ritroviamo invece dichiarazioni del tipo:

Ho sentito il bisogno di essere paralizzato dal ventre in giù da quando ero un bambino molto piccolo. [...] L’unica cosa che mi ha aiutato un po’ a vivere in tranquillità è stato l’uso di una sedia a rotelle. Intorno ai vent’anni, ho iniziato a vivere “a tempo pieno” – cioè ho usato una sedia a rotelle nella mia vita quotidiana, tutto il giorno, tutti i giorni (Becker 2009).

Uso una sedia a rotelle “a tempo pieno” quando sono in pubblico. Cammino a casa. Questo è l’unico modo per rimanere in parte funzionali (O’Connor 2009, trad. mia).

Nei pazienti con desiderio di perdita dell’udito questo è giustificato da un riferito stress dovuto alla capacità di udire normalmente e si manifesta come iperacusia, ovvero una forma di ipersensibilità a certe frequenze di suoni, o misofonia, ridotta tolleranza al suono (Veale 2006). Un paziente di questo tipo può arrivare a fare una dichiarazione come la seguente:

«Voglio diventare sordo, ma userei anche apparecchi acustici per ripristinare l’udito» (Blom, Hennekam & Denys 2012, trad. mia).

L’utilizzo di protesi, quali stampelle, apparecchi acustici e sedie a rotelle, è un aspetto importante della condizione, perché già la sola finzione della condizione di disabilità rende necessaria la fruizione degli aiuti rispettivi alla condizione simulata da parte dei pazienti.

Il desiderio di cecità, invece, viene descritto come una sofferenza da condizioni di luce regolari:

Quando è buio pesto, mi avvicino di più al modo in cui dovrebbe essere la mia vita» (Johnson et al. 2010, trad. mia).

Sembra che i desideri di disabilità colpiscano maggiormente gli uomini e si tratta spesso di persone con una buona istruzione. La condizione, manifestata con segni di sofferenza, viene diagnosticata nell'infanzia o nella prima adolescenza (Smith 2004) e, per quanto riguarda la xenomelia, il desiderio è rivolto prevalentemente all'amputazione degli arti inferiori e del lato sinistro del corpo.

È stato rilevato che i desideri di disabilità sono maggiormente presenti nelle popolazioni che sono a favore dell'individualismo sociale (Lawrence, 2009), concezione assolutistica dell'io, mentre nei paesi asiatici sono stati descritti solo pochi casi (Blom, Vulink, van der Wal, et al., 2016). Esistono anche comunità virtuali che si dedicano ai desideri di disabilità e che permettono di fare stime, seppur orientative, dell'incidenza della condizione. Negli uomini la prevalenza riguarda più i desideri di amputazione di un solo arto che quelli rivolti alla paraplegia (Giummarra et al. 2012); ancora meno si riscontrano negli uomini i desideri di cecità e sordità (Harmon 2012). Un dato controverso riguarda la maggiore incidenza della condizione in soggetti omosessuali (Johnson, Liew & Aziz-Zadeh, 2011); non vi sono comunque ragioni conosciute che permettono di associare il desiderio di disabilità con l'orientamento sessuale (Blankeet et al. 2009; Khalil & Richa, 2012).

2. Criteri diagnostici

Né il DSM-V, né l'ICD-10 riportano nella classificazione i desideri di disabilità, ma è stato proposto di inserirlo tra i disturbi mentali sotto la voce B.I.I.D. (First, Fisher, 2012). I criteri diagnostici riguardano la durata e l'intensità del desiderio di disabilità, il disagio persistente (Beresford 1980) e i tentativi di autolesionismo al fine di raggiungere lo stato di disabilità (Clervoy, Vautier & Naudin 2009). Inoltre bisogna escludere danni cerebrali acuti che possono essere accompagnati dall'alienazione dai propri arti. Ad esempio la somatoparafrenia, ovvero la negazione di appartenenza di un arto danneggiato funzionalmente, e la misoplegia, cioè l'odio per le proprie parti del corpo, sono sindromi neurologiche con insorgenza improvvisa, in genere a seguito di una lesione cerebrovascolare, che si discostano dal principio di base dei desideri di disabilità (Giummarra, Bradshaw, Nicholls, Hilti, Brugger, 2011). Questi ultimi si basano su fantasie non deliranti riferite alla possibilità di realizzare la vera identità grazie a modificazioni corporee e in assenza di errate percezioni sensoriali e si tratta di disturbi dello sviluppo nell'unità esperita di corpo e sé. Simili criteri diagnostici sono stati proposti anche dal chirurgo britannico Smith.

Se da una parte è in atto il tentativo di attribuire uno status medico ufficiale al desiderio di disabilità, in netta contrapposizione c'è la schiera di coloro che vedono la xenomelia come un nuovo modo di essere pazzi (Elliott 2000), una contemporanea manifestazione della sofferenza psicologica (Baubet et al. 2007) o anche la prima malattia psichiatrica nata all'interno del cyberspazio (Charland 2005), insieme di piattaforme che hanno fatto sì che le malattie transitorie siano diventate popolari e dai sintomi sempre più complessi. Esistono infatti siti in cui le persone che sentono desideri di amputazione condividono tra di loro le esperienze vissute, i sentimenti nei confronti della condizione e stilano liste e classificazioni dei sintomi.

Il DSM e l'ICD sono prove tassonomiche che tentano di creare, modellare o eliminare condizioni specifiche, come ad esempio nel caso dell'omosessualità, classificata nel DSM-I come "disturbo di personalità sociopatico", nel DSM-II come "deviazione sessuale" ed eliminata definitivamente dal DSM-III in poi (Drescher 2015).

Una condizione spesso confusa con il desiderio di disabilità è il disturbo dismorfico del corpo; entrambe le condizioni hanno in comune la preoccupazione su una specifica parte del corpo (Bayne & Levy, 2005), ma, a differenza del desiderio di disabilità, il disturbo dismorfico riguarda gli aspetti visivi di quella parte (Ryan & Shaw 2011). Inoltre, i disturbi dismorfici sono sempre orientati su parti del viso e non sugli arti.

Il termine B.I.I.D. è stato modellato su quello di G.I.D., ovvero *gender identity disorder* e quindi disturbo dell'identità di genere, in quanto disforia di genere e desiderio di amputazione di un arto sano hanno stretti collegamenti concettuali (Lawrence 2006). Entrambe le condizioni condividono la sensazione di disagio a causa della morfologia del corpo, insorgono improvvisamente nell'infanzia o nella prima adolescenza, sono predominanti nel sesso maschile, riguardano una prevalenza di soggetti mancini, hanno una correlazione con la sfera sessuale del soggetto, tanto che questo prova eccitazione sessuale se simula la condizione; la psicoterapia non rappresenta un trattamento efficace al contrario della chirurgia che è legale per la disforia di genere, ma illegale per la xenomelia. Inoltre è possibile che insorgano disturbi psichiatrici secondari.

Prima di essere riconosciuto come disturbo di identità, il desiderio di amputazione veniva considerato una forma di parafilia, ovvero un comportamento sessualmente orientato ed atipico, per il quale il soggetto avverte una forte e costante eccitazione erotica. Oggi però il DSM non approva l'origine parafilica di condizioni come ad esempio l'apotemnofilia, ovvero l'eccitazione sessuale provata per mezzo della fantasia di venire amputati, spesso accompagnata da acrotomofilia, ovvero l'eccitazione sessuale provata per la visione dell'amputazione altrui (Money, Simcoe, 1986). Secondo Bridy:

Gli apotemnofili e i loro sostenitori ad oggi sottolineano che l'apotemnofilia è un disturbo d'identità su larga scala e non strettamente e sessualmente determinato (Bridy 2004, trad. mia).

Anche lo psichiatra americano First ha riferito, attraverso il suo studio su cinquantadue soggetti con desiderio di disabilità (First, 2005), che solo il 15 % dei partecipanti indicava come motivazione primaria dei loro desideri l'eccitazione sessuale. In altri studi però (De Preester, 2003) l'eccitazione sessuale viene riferita come motivazione secondaria dal 52% dei partecipanti. Inoltre 45 su 52 partecipanti dello studio di First hanno riferito di essere sessualmente attratti da soggetti amputati. Più recentemente sono stati fatti altri sondaggi per mezzo di un reclutamento di soggetti su internet; su 54 soggetti dal 90% al 97% riferiva di provare eccitazione sessuale al pensiero di divenire amputato o sordo, se si trattava di desiderio di sordità. Per avere un quadro più chiaro dell'aspetto sessuale nei casi di desiderio di disabilità, Brugger ha analizzato i correlati morfometrici cerebrali ((Hilti, Hänggi, Vitacco, Brugger et al., 2013) in pazienti che non riferiscono di provare desideri sessuali correlati all'amputazione. I risultati morfometrici sono molto simili sia per chi prova desideri sessuali, sia per chi non li prova. Ciò significa che l'aspetto sessuale è parte dell'ampio quadro dell'identità corporea, quindi non bisognerebbe del tutto escludere la motivazione sessuale tra i criteri diagnostici proposti per i desideri di disabilità, considerata l'inscindibilità tra sessualità ed identità.

Le persone che soffrono di desideri di disabilità fanno sempre più pressioni perché la loro condizione venga elencata all'interno dei manuali diagnostici, in modo da poter in parte avviare il processo di promozione del trattamento chirurgico per risolvere il problema. A causa del persistente disagio che accompagna le persone che soffrono di desideri di disabilità, ci si è chiesti se non sia meglio riferirsi alla condizione, in particolare alla disforia corporea, non come disturbo dell'identità dell'integrità corporea, ma come *Body Dissatisfaction* (BD), ovvero insoddisfazione per il proprio corpo. Infatti coloro che sentono la necessità di utilizzare una sedia a rotelle o le stampelle, o

particolari occhiali con l'intento di non fare penetrare troppa luce negli occhi, lo fanno accompagnati anche da un senso di angoscia che fa sì che il loro comportamento possa essere considerato patologico.

3. Prospettiva neurologica della xenomelia

Il termine xenomelia deriva dal greco *ξένος* (*xenos*), che significa straniero, e *μέλος* (*melos*), che significa arto, dunque indica estraniamento dai propri arti. Tale termine è stato coniato da McGeoch e colleghi per contrapporlo ad altri termini (McGeoch, Brang, Song, Lee, Huang, 2011) come apotemnofilia e B.I.I.D. Essi hanno riferito che i desideri di disabilità sono dovuti ad un disturbo neurologico, ovvero una sindrome focale del lobo parietale destro. È per questo motivo che i pazienti manifestano percezioni errate delle parti del corpo, soprattutto riferite al lato sinistro del corpo, non più percepito come proprio, se non anche odiato (Critchley, 1953). Il desiderio di disabilità è circoscritto e diversi studi clinici supportano un'origine neurologica. Oltretutto, un paziente che desidera l'amputazione bilaterale delle gambe detesta l'idea di diventare paraplegico, così come un soggetto paraplegico detesta l'idea che possano essergli amputate le gambe. Ciò significa che un soggetto xenomelico non avrebbe soddisfatto il proprio desiderio diventando paraplegico, perché egli desidera realmente eliminare una specifica parte del corpo, non semplicemente essere incapace a muoverla ed utilizzarla, in quanto in questo modo continuerebbe a non sentirsi nel giusto corpo.

Considerato che gli arti della parte sinistra del corpo sono il bersaglio più frequente dei desideri di disabilità, viene sottolineato il ruolo centrale che svolge l'emisfero destro nella rappresentazione del sé corporeo e i suoi disturbi (Brugger, Lenggenhager, 2014). Alle volte il desiderio di amputazione diventa prevalente per gli arti del lato destro del corpo e ciò farebbe pensare ad un'ipotesi neurologica ingiustificata; in realtà invece la corteccia parietale destra codifica sia per gli arti del lato destro, sia per gli arti del lato sinistro, motivando così il desiderio nei confronti dell'arto omolaterale. Questa codifica è tale che il paziente riferisce anche l'esatto punto in cui vuole che venga amputato l'arto e la precisa linea di demarcazione.

Sono stati effettuati alcuni esperimenti che prevedono la stimolazione tattile delle aree che i pazienti percepiscono come estranee (Brang, McGeoch, 2008) ed è emerso che avviene una forte attivazione del sistema nervoso autonomo (Romano, Sedda, Brugger, Bottini, 2015). Altri esperimenti invece hanno messo a confronto xenomelia e somatoparafenìa (Romano, Gandola, Bottini, Maravita, 2014), ovvero la negazione di appartenenza di una parte del corpo vista come "aliena", appartenente a qualcun altro, accompagnata da fantasie morbide. È stato dimostrato che, in riferimento all'arto non accettato o non riconosciuto come proprio, vi è un'attivazione precedente, ma ridotta, della percezione del dolore. Le due condizioni hanno in comune caratteristiche nelle funzioni attentive ed autonome del sistema nervoso. Si è visto che attraverso la stimolazione vestibolare è possibile sospendere in modo temporaneo il delirio somatofrenico (Lopez, 2016), senza però riuscire ad influenzare il desiderio di amputazione (Lenggenhager, Hilti, Palla, Macaudo, Brugger, 2014). Inoltre, uno studio parallelo sulla xenomelia ha dimostrato che i pazienti hanno una sensibilità ridotta al disgusto in riferimento ad immagini di violazioni del corpo, tanto che sembra sostenere una possibile disfunzione insulare (Bottini, Brugger, Sedda, 2015) e considerare anche le rappresentazioni dello schema corporeo.

Per comprendere meglio la relazione tra cervello e comportamento nel caso della xenomelia si è rivelato utile effettuare studi di neuroimaging, come nel caso dell'analisi della risposta neurale alla stimolazione tattile in quattro soggetti con desiderio di amputazione delle gambe e in quattro soggetti sani. L'esperimento consisteva

nell'erogazione di stimoli ai piedi, nella parte anteriore delle gambe, sopra la linea di demarcazione indicata dal paziente per l'eventuale amputazione, e specularmente negli stessi punti nella gamba non inclusa nel desiderio di amputazione ed anche in entrambe le gambe del paziente sano. È emerso che i segnali magnetoencefalografici erogati sulla gamba non accettata del soggetto xenomelico erano inferiori nella parte superiore del lobo parietale destro rispetto a quelli erogati sulla gamba accettata. Questa riduzione dei segnali era presente anche nei soggetti non xenomelici (Figura 1).

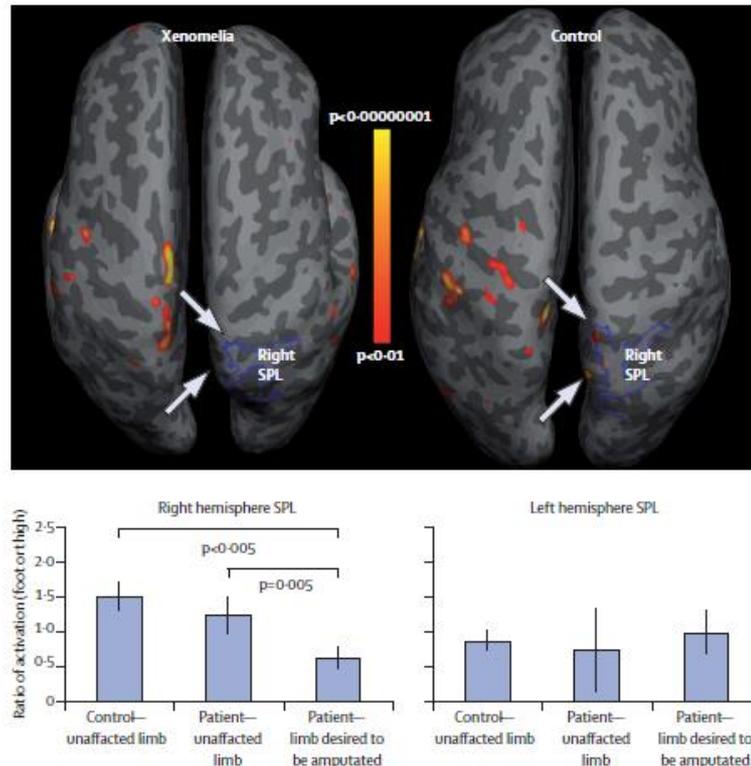


Figura 1: correlati neurali della xenomelia

Tale esperimento ha dimostrato che le rappresentazioni bilaterali del corpo avvengono nell'emisfero destro (Sterzi, Bottini, Celani et al., 1993) e che quindi la minore risposta della parte destra del lobo parietale superiore fosse indipendente dal fatto che il desiderio di amputazione riguardasse la gamba sinistra o la gamba destra.

In un altro esperimento con cinque soggetti dei quali tre desideravano l'amputazione della gamba destra e due della gamba sinistra, la risonanza magnetica funzionale ha registrato che la risposta neurale alla stimolazione tattile della parte inferiore delle gambe è aumentata rispetto alla risposta neurale di soggetti sani appartenenti ad un gruppo di controllo (van Dijk, van Wingen, van Lammeren, et al., 2013). Tra le aree che si attivavano maggiormente vi erano la corteccia parietofrontale e occipitotemporale di entrambi gli emisferi, ma maggiore nell'emisfero destro, e nell'insula destra (Figura 2).

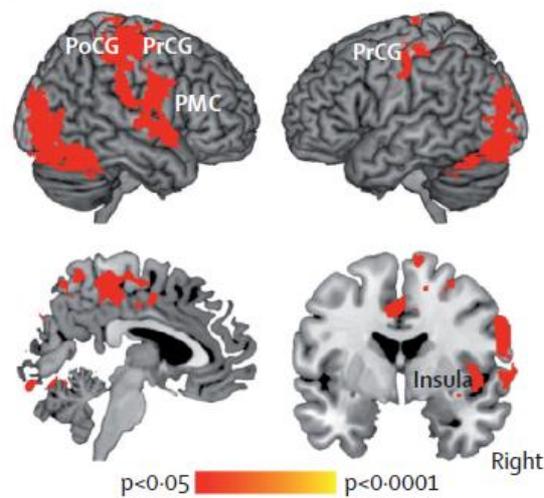


Figura 2

Inoltre nei soggetti affetti da xenomelia toccare la gamba non accettata causava un'attivazione minore della corteccia premotoria rispetto a quando veniva toccata la gamba accettata (Figura 3).

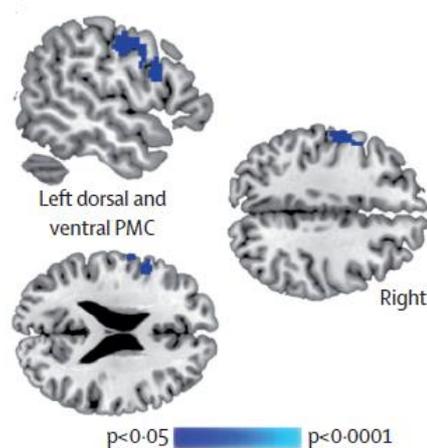


Figura 3

Grazie a questi risultati si è arrivati alla conclusione che nei pazienti affetti da xenomelia potrebbe essersi sviluppata una sensibilità maggiore alla stimolazione tattile, probabilmente dovuta ad un'elevata attenzione allo stimolo tattile. Al contrario della somatoparafrenia (Karnath, Baier, 2010), nella xenomelia la sensazione di proprietà dipende, anche se non primariamente, dall'attività delle reti parietoinsulari (Gandola, Invernizzi, Sedda, et al., 2012) e dalla corteccia premotoria, la quale ha un ruolo importante nell'intermediazione della proprietà delle parti del corpo (Ehrsson, Spence, Passingham, 2004).

In uno studio basato sulla risonanza magnetica funzionale sono stati sottoposti ad esame tredici soggetti con desiderio di amputazione, dei quali otto per la gamba sinistra, due per la gamba destra e tre per entrambe le gambe, ed altri tredici soggetti come gruppo di controllo. La morfometria ha rilevato una riduzione dello spessore in alcune specifiche aree corticali nei soggetti con desiderio di amputazione rispetto ai soggetti di controllo (Hilti, Hänggi, Vitacco, et al., 2013), in particolare nel lobo parietale inferiore

destro, nella corteccia somatosensoriale primaria e secondaria e nell'insula anteriore destra (Figura 4) (Hänggi, Bellwald, Brugger, 2016).

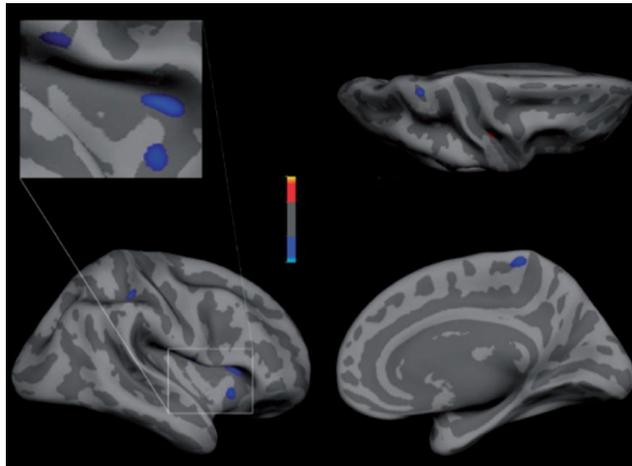


Figura 4

Inserendo i dati rilevati in un diagramma è possibile notare come desiderio di amputazione e superficie dell'area corticale del lobo parietale inferiore destro siano inversamente proporzionali, ovvero ad un maggiore desiderio di amputazione corrisponde una minore superficie corticale (Figura 5).

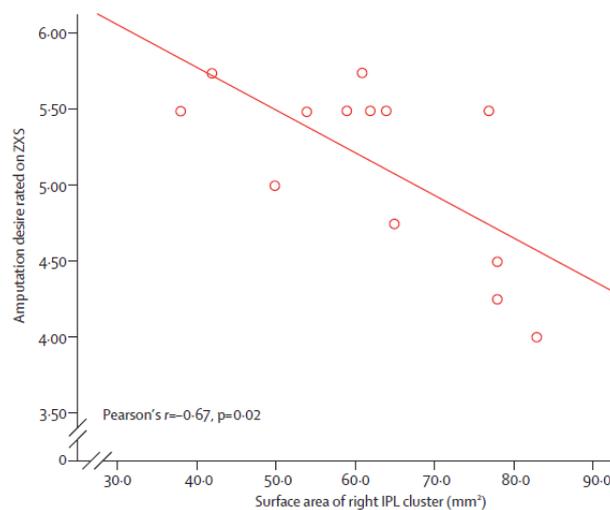


Figura 5

Attraverso l'analisi della forma è possibile evidenziare assottigliamento o inspessimento delle sottoaree adibite alla rappresentazione somatotipica del corpo o alla proiezione nelle aree della corteccia motoria (Figura 6).

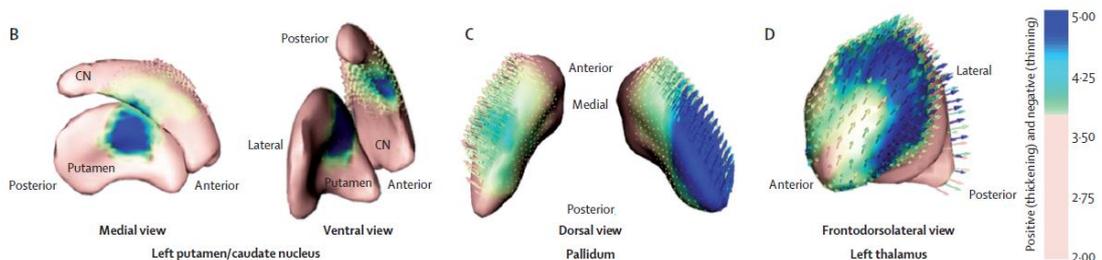


Figura 6

Si può quindi dedurre che i correlati neurali della xenomelia determinano una rete di regioni corticali e subcorticali, fortemente localizzata nell'emisfero destro, in compatibilità con la preferenza di amputazione di un arto del lato sinistro del corpo e con una prevalenza in soggetti mancini. Tale network include principalmente tre regioni:

- I lobi parietali, per quanto riguarda la consapevolezza corporea;
- L'insula, per quanto riguarda l'integrazione di corpo e mente (Jones, Ward, Critchley, 2010);
- La corteccia premotoria, per quanto riguarda la formazione dell'unità del corpo e del sé (Gentile, Björnsdotter, Petkova, et al., 2015).

Sebbene ci siano numerose prove a sostegno dell'ipotesi di una disfunzione focale nei circuiti sensorimotori di ordine superiore per la rappresentazione degli arti nelle persone con desiderio di disabilità, d'altra parte è evidente che le conoscenze dal punto di vista fisiologico e neuropsicologico della xenomelia sono ancora incomplete, così come le sue correlazioni con la dimensione sessuale.

Considerare i desideri di disabilità come manifestazioni di una sindrome del lobo parietale ha rimesso in luce il divario già esistente tra coloro che hanno una visione individualistica dell'incarnazione e coloro che hanno una concezione sociologica di corpo nel mondo. Trovare risposte attraverso l'approccio neurologico e sociologico sulle rappresentazioni corporee potrebbe diminuire la distanza tra cervello e visione del mondo basata sulla mente.

4. Oltre le ragioni cerebrali

Comprendere pienamente i desideri di disabilità è possibile in ragione di un'analisi neurologica, ma non può prescindere dal considerare anche le questioni sociali. L'immagine corporea è un fenomeno sociale, in quanto il corpo umano è un mezzo tra sé e gli altri e viene rappresentato nei circuiti neurali (Schilder, 1935). Il modo in cui sentiamo ed esperiamo il nostro corpo è lo stesso modo che ci permette di capire come comunichiamo con altri individui che hanno corpi simili ai nostri.

La nostra consapevolezza sul livello più astratto è rappresentata dall'immagine corporea, che ci permette di valutare il nostro aspetto fisico contro norme culturali ed estetiche (Candini, Aglioti, 2015). In termini di localizzazione cerebrale questo tipo di rappresentazione corporea è difficile da identificare. Negli ultimi decenni si è giunti all'individuazione nella corteccia premotoria e somatosensoriale del sistema dei neuroni – specchio umano (Keysers, Kaas, Gazzola, 2010). Inoltre è stata analizzata anche l'imitazione spontanea dei neonati (Meltzoff, 1988) per mezzo di registrazioni elettrofisiologiche (Marshall, Meltzoff, 2015) che hanno provato un abbinamento somatotipico della corteccia somatosensoriale e motoria del bambino che osserva azioni di mani e piedi. Si risale a questo tipo di studi sull'elaborazione gerarchica degli infanti circa le forme e i movimenti del corpo di altri individui proprio perché possono dirci molto su alcuni comportamenti tipici della xenomelia.

Il concetto di impressione materna (Bondeson, 1997) sembra avere un principio di base simile alle motivazioni che spingono un paziente affetto da xenomelia a ricercare l'amputazione. L'impressione materna fa riferimento ad un racconto che risale all'antica Grecia, intorno al V sec. a. C., quando una donna di famiglia benestante fu accusata di adulterio. Il capo d'accusa era inconfutabile, in quanto sia lei, sia il marito erano bianchi, ma avevano dato alla luce un bambino dalla pelle scura. Sul punto di ricevere la condanna, Ippocrate apparve nel tribunale e si prestò come testimone. Fece notare che la donna aveva vissuto gran parte della sua gravidanza in camera da letto, ove vi era un quadro rappresentante l'immagine di un moro, al quale il bambino somigliava

sorprendentemente. L'osservazione di questo quadro, come affermò il padre della medicina, aveva determinato nella donna un'impressione materna, tale da conferire al nascituro connotati e colore della pelle alterati. L'accostamento con il caso della xenomelia nasce dal fatto che circa la metà dei pazienti riferisce di avere tale desiderio dal momento in cui ha visto un altro soggetto amputato. Per questo motivo non dovrebbe essere rigettata la possibilità che esista una base neuropsicologica della patologia. Potrebbe trattarsi di una risposta iperempatica che sembrerebbe predisporre i soggetti ad integrare nel loro schema corporeo i difetti corporei osservati in altre persone. Questo caso è assimilabile alla sinestesia specchio-tocco, una condizione in cui vedere che il corpo di un'altra persona viene toccato, suscita sensazioni tattili consapevoli sul corpo dell'osservatore (Bolognini, Rossetti, Fusaro, Vallar, Miniussi, 2014). Questo tipo di sinestesia è osservabile in un gran numero di soggetti affetti da xenomelia e non così frequentemente su soggetti sani, in quanto è legata all'empatia psicologica (Banissy, Ward, 2007), particolarmente frequente negli amputati (Goller, Richards, Novak, Ward, 2013). Vi sono casi di soggetti con aplasia degli arti in cui si manifesta il fenomeno dell'arto fantasma, ovvero un'attivazione cerebrale che si innesca attraverso l'osservazione dei movimenti degli arti di altre persone (Frank, 1986). Da qui parte la concettualizzazione della xenomelia come il meccanismo degli arti fantasma: se in quest'ultima condizione vedere un arto in movimento può suscitare la sensazione di un corrispondente arto in un soggetto apasico, nella xenomelia vedere l'assenza di un arto potrebbe smascherare un'identità interna, fino ad allora sconosciuta al soggetto, che prevede l'assenza dello stesso arto (Smith, 2012).

5. Componenti parafiliche della xenomelia

L'architettura delle rappresentazioni corporee cerebrali di livello inferiore sembrerebbe spiegare la componente parafilica del desiderio di amputazione. Durante lo sviluppo fetale avvengono due meccanismi giustificati dalla conformazione corporea dell'individuo umano: le mani toccano spesso il viso e frequentemente i genitali vengono autotoccati dai piedi del nascituro (Farah, 1998). Si determina così l'*homunculus* corticale, in cui si denota un'adiacenza tra le rappresentazioni di mani e braccia con quelle del viso e tra le rappresentazioni di piedi e gambe con quelle degli organi genitali nel giro postcentrale (Ramachandran, Brang, McGeoch, Rosar, 2009). Così se il contatto con il viso può suscitare la sensazione dell'arto fantasma in un soggetto che ha subito l'amputazione di uno o più arti superiori (Henderson, Smyth, 1948), il desiderio di amputazione di un arto della parte inferiore del corpo si carica di forti connotazioni erotiche. Inoltre l'insula, come centro della somatosensazione e dell'eccitazione sessuale (Moulier, Mouras, Pelegriani-Issac, et al., 2006) è adiacente alla corteccia somatosensoriale corrispondente alla rappresentazione degli arti inferiori del corpo e conferma perché viene inclusa tra le aree delle anomalie cerebrali funzionali e strutturali nei pazienti affetti da xenomelia. Secondo De Preester l'insula è coinvolta nei processi somatosensoriali, sessualmente eccitatori e di osservazione visiva dei conspecifici tali da costituire uno schema sessuale in essa localizzato. Questo schema sessuale si rispecchia nell'immagine corporea ed ha più possibilità di realizzarsi se nelle prime fasi dello sviluppo si ha esperienza visiva di un amputato. Si tratta di una teoria parafilica, spesso e ampiamente rifiutata sia dai sostenitori di un sostrato cerebrale che determina la condizione patologica, sia dai sostenitori degli approcci mentalisti ai desideri di disabilità.

6. Implicazioni bioetiche della xenomelia

Una delle domande che sorge spontanea circa la possibilità di soddisfare le richieste dei soggetti affetti da xenomelia riguarda la sfera bioetica. In alcuni paesi sono state praticate amputazioni elettive su soggetti xenomelici, tanto da sollevare la discussione sul *principalismo* bioetico (Beauchamp, Childress, 2008). I principi bioetici di riferimento sono quattro:

- Principio di autonomia;
- Principio di non maleficenza;
- Principio di beneficenza;
- Principio di giustizia.

Secondo il principio di autonomia bisogna rispettare le scelte informate dell'individuo, il quale deve essere in grado di comprendere le conseguenze della sua scelta in termini di salute, stile di vita, credenze religiose e sistema di valori, e deve essere libero da ogni forma di coercizione o influenza esterna. Inoltre un altro fattore da tenere in considerazione è capire se è possibile un'efficacia terapeutica, sia che si tratti di psicoterapia, sia che si tratti di chirurgia. Nel caso specifico della xenomelia si è visto che la psicoterapia non ha avuto effetti consistenti sui pazienti (Thiel, Ehni, Oddo, Stirn, 2001), in quanto riduce i sintomi associati alla condizione, come ad esempio la depressione, ma non i desideri di disabilità. Al contrario la terapia chirurgica, che consta dunque dell'amputazione elettiva, ha prodotto immediate e durature alleviazioni della sofferenza cronica dei pazienti (Dyer, 2000), fatta esclusione per alcuni casi. Si pensi ad esempio al caso di un uomo di cinquantuno anni arrivato in ospedale dopo aver autoamputato la mano sinistra con un'ascia e che aveva chiesto la sutura del moncone in modo da poter utilizzare in futuro una mano protesica. Prima di procedere con l'amputazione aveva legato una calza elastica sulla parte distale dell'avambraccio per riprodurre la funzione di un laccio emostatico. Dopo aver proceduto all'amputazione si era assicurato di aver reciso tutto il possibile affinché non potesse essere possibile il reimpianto. È però importante sottolineare che il paziente provasse sentimenti ossessivi riguardo la modificazione del proprio corpo già dall'infanzia e soprattutto dopo aver visto un amputato. Dieci anni prima però aveva già subito l'amputazione della gamba destra a causa di un'osteomielite, che però non aveva soddisfatto i suoi desideri di disabilità; anzi, otto anni prima aveva amputato il suo mignolo destro, due anni prima il mignolo sinistro e tre mesi prima l'anulare sinistro. Ciò dimostra che nonostante il paziente avesse raggiunto lo stato di disabilità, i suoi desideri non si arrestavano, al contrario miravano sempre alla realizzazione di nuove amputazioni (Sorene, Heras-Palou, Burke, 2006).

Eccezioni a parte, sono stati registrati ventuno casi di persone nelle quali è stata praticata l'amputazione elettiva ed in tutti i casi è stato constatato che la qualità della vita dei pazienti è sostanzialmente migliorata dopo l'intervento chirurgico e che non sono emersi nuovi desideri di disabilità.

Ovviamente esistono ferme opposizioni alla pratica dell'amputazione e sono state prodotte numerose argomentazioni in merito. Spesso i pazienti non vengono considerati come soggetti con capacità decisionali in quanto i loro desideri sono irrazionali e questo è provato dal fatto che i casi di desideri di disabilità siano notevolmente aumentati da quando sono emersi nel cyberspazio luoghi virtuali in cui i pazienti possono confrontarsi, tanto da giungere alla conclusione che si tratta di una vera e propria malattia psichiatrica. Inoltre esistono e possono migliorare ulteriormente le terapie farmacologiche, molto meno invasive rispetto ad un intervento di modificazione definitivo.

Il principio di non maleficenza vuole che prima ancora che fare il bene del paziente sia necessario non creare danni al paziente e di conseguenza che il danno non debba superare i benefici. Sebbene per alcuni si soffra maggiormente per la condizione psicologica causata dal fatto di sentirsi in un corpo ultracompleto, rispetto alla condizione fisica di disabilità, non bisogna dimenticare che l'amputazione vera e propria di un arto può portare a gravi conseguenze, come infezioni, necrosi, trombosi. Solo in casi estremi potrebbe esserci un ribaltamento del principio di non maleficenza, ovvero praticare un'amputazione chirurgica per evitare un'autoamputazione da parte del paziente e tutti i rischi connessi ad essa.

Il principio di beneficenza pone come obiettivo il beneficio del paziente, ma per quanto concerne la xenomelia è dubbia l'efficacia in termini di beneficio che un'amputazione può arrecare, dato soprattutto che vi è un numero di casi troppo basso per poter giudicare. Oltretutto potrebbe succedere che un paziente che sia finalmente riuscito ad ottenere l'amputazione potrebbe non percepirla come la soluzione al problema, ma potrebbe anche avere difficoltà ad ammetterlo, facendo sì che risulti difficile valutare oggettivamente l'adeguatezza del trattamento in termini di risoluzione della condizione.

Secondo il principio di giustizia i pazienti con condizioni simili dovrebbero essere trattati in modo simile e inoltre costi, benefici e rischi dovrebbero essere equamente distribuiti. Se consideriamo il paragone tra xenomelia con altre condizioni patologiche, come la disforia di genere, in entrambi i casi il paziente perde qualcosa irreversibilmente, rispettivamente uno o più arti e la capacità di riprodursi. Ad oggi però il cambio di sesso per mezzo della chirurgia è stato accettato, al contrario dell'amputazione perché in questo caso, se da un lato l'individuo diventa più felice, socialmente integrato e non attinge più al sostegno psichiatrico, dall'altro ha necessità di trattamenti medici, riabilitazione e può usufruire del pensionamento anticipato, tanto da determinare costi elevati a livello sociale e quindi una distribuzione non equa delle risorse per gli altri pazienti; ciò significa che il danno determinato dall'amputazione supera il danno conseguente ad altri tipi di modificazioni corporee.

Dopo aver considerato la condizione e esposto alcuni casi sorge spontaneo porsi alcuni interrogativi che riguardano la possibilità di giustificare eticamente le amputazioni, anche se non ci sono ancora prove sugli effetti a lungo termine della pratica. Pertanto prima di poter acconsentire alle pratiche di modificazione irreversibile del corpo è necessario che vengano creati documenti bioetici, psichiatrici e medici in cui siano esplicitate minuziosamente le condizioni che garantiscono la protezione degli operatori che accettano di effettuare queste procedure senza incorrere in sanzioni legali.

È altresì importante capire come è meglio affrontare i desideri di abilità, ovvero se considerarli alla stregua di desideri patologici o se riguardano più semplicemente impulsi di una minoranza di pazienti che esaminano continuamente il loro sé corporeo in vista di possibili modificazioni. Ciò che è certo è che i desideri di disabilità sono sempre accompagnati dal senso di insoddisfazione di chi li prova, senso che emerge generalmente fin dai primi anni di vita e da un confronto fra il proprio corpo, il corpo degli altri e il corpo che desidererebbero avere. Si tratta di un disagio talmente forte da essere considerato invalidante, al punto che non sarebbe errato riferirsi alla condizione come disturbo mentale.

Se anche la xenomelia sia dettata da una forte influenza cerebrale, considerato che esistono delle alterazioni neurali che distinguono la percezione del corpo di un soggetto sano con quella di un soggetto con desiderio di amputazione, non bisogna trascurare le influenze socioculturali sulla percezione corporea e quindi sulla costruzione mentale dell'immagine corporea.

Nonostante sia dubbio il potere curativo dell'amputazione e la sua influenza sui desideri di disabilità e le relative condizioni di disforia corporea, in futuro la ricerca empirica

dovrebbe considerare l'integrazione tra più livelli d'analisi del problema, come quello etnologico, sociologico e neuropsicologico, quindi partire da indagini sullo schema corporeo di un individuo, sui processi rappresentazionali del corpo di ordine superiore e sul rapporto dell'uomo con la società in cui vive. Bisogna che siano incluse altre varianti dei desideri di disabilità, come ad esempio i desideri di disabilità sensoriale, ma anche la disforia di genere, l'anoressia e i disturbi associati all'esperienza corporea. Per capire se si tratta di condizioni universalmente realizzabili, o etnologicamente variabili, c'è la necessità di pianificare studi interculturali che affianchino i dati provenienti dal neuroimaging.

Bibliografia

Banissy, Micheal J., Ward, Jamie (2007), «Mirror-touch synaesthesia is linked with empathy», in *Nat Neurosci*, 10, pp. 815-816.

Baubet, Thierry., Gal, Béatrice., Dendoncker-Viry, S., Masquelet, Alain C., Gatt, M. T., Moro, M. R. (2007), «Apotemnophilia as a contemporary frame for psychological suffering», in *Encéphale*, 33, pp. 609-615 (in French).

Bayne, Tim., Levy, Neil (2005), «Amputees by choice: body integrity identity disorder and the ethics of amputation», in *J Appl Philos*, 22, pp. 75-86.

Beauchamp, Tom. L., Childress, Josh F. (2008), *Principles of biomedical ethics (6th edn)*, Oxford: Oxford University Press.

Becker, A. (2009), *Body integrity identity disorder (BIID) and me*, in: Stirn, Aglaja, Thiel, Aylin, Oddo, Silvia, eds. *Body integrity identity disorder: psychological, neurobiological, ethical and legal aspects*, Lengerich, Germany, Pabst. 103-106.

Beresford, Thomas P. (1980), «The dynamics of aggression in an amputee. A case report», in *Gen Hosp Psychiatry*, 2, pp. 219-225.

Blanke, Olaf, Morgenthaler, Florence D., Brugger, Peter, Overney, Leila S. (2009), «Preliminary evidence for a fronto-parietal dysfunction in able-bodied participants with a desire for limb amputation», in *J Neuropsychol*, 3, pp. 181-200.

Blom, Rianne M., Hennekam, Raoul .C., Denys, Damiaan (2012), «Body integrity identity disorder», in *PLoS One*, 7, e34702.

Blom, Rianne M., Vulink, Nienke C., van der Wal, Sija J., et al. (2016), «Body integrity identity disorder crosses culture: case reports in the Japanese and Chinese literature», in *Neuropsychiatr Dis Treat* 2016, 12, pp. 1419-1423.

Bolognini, Nadia, Rossetti, Angela, Fusaro, M., Vallar, Giuseppe, Miniussi, C. (2014), «Sharing social touch in the primary somatosensory cortex», in *Curr Biol*, 24, pp. 1513-1517.

- Bondeson, Jan (1997), *A cabinet of medical curiosities*, London, IB Tauris.
- Bottini, Gabriella, Brugger, Peter, Sedda, Anna (2015), «Is the desire for amputation related to disturbed emotion processing? A multiple case study analysis in BIID», in *Neurocase*, 21, pp. 394-402.
- Khalil Rami, B., Richa, Sami (2012), «Apotemnophilia or body integrity identity disorder: a case report review», in *Int J Lower Extr Wounds*, 11, pp. 313-319.
- Brang, David., Mcgeoch, Paul. D. (2008), «Ramachandran VS. Apotemnophilia: a neurological disorder», in *Neuroreport*, 19, pp. 1305-1306.
- Bridy, Annemarie (2004), «Confounding extremities: surgery at the medico-ethical limits of self-modification», in *J Law Med Ethics*, 32, pp. 148-158.
- Brugger, Peter (2011), «Der Wunsch nach Amputation. Bizarre Macke oder neurologische Störung? », in *Ars Medici*, 2, pp. 59-63 (in German).
- Brugger, Peter, Lenggenhager, Bigna (2014), «The bodily self and its disorders: neurological, psychological and social aspects», in *Curr Opin Neurol* 2014, 27, pp. 644-652.
- Brugger, Peter, Christen, Markus, Jellestad, Lena, Hänggi, Jürgen (2016), «Limb amputation and other disability desires as a medical condition», in *Lancet Psychiatry*, 3, pp. 1176-1186.
- Candini, Michela, Aglioti, Salvatore M. (2015), «Visual and sensorimotor contributions to the esthetic appraisal of body form motion, and emotion», *Eur Psychol*, 20, pp. 16-26.
- Charland, Louis C. (2005), «A madness for identity: psychiatric labels, consumer autonomy, and the perils of the internet», in *Philos Psychiatry Psychol*, 11, pp. 335-349.
- Clervoy, Patrick. Vautier, Virginie, Naudin, Jean (2009), «Body identity integrity disorder: clinical questioning and ethical issues», in *Ann Med Psychol*, 167, pp. 251-255 (in French).
- Critchley, Macdonald (1953), *The parietal lobes*, London, Edward Arnold.
- De Preester, Helena (2003), *Merleau-Ponty's sexual schema and the sexual component of body integrity identity disorder*, *Med Health Care Philos*, 16: 171-184.
- Drescher, Jack (2015), «Out of DSM: depathologizing homosexuality», in *Behav Sci*, 5, pp. 565-575.
- Dyer, Clare (2000), «Surgeon amputated healthy legs», in *BMJ*, 320, p. 332.
- Ehrsson, Henrik. H., Spence, Charles, Passingham, Richard E. (2004), *That's my hand! Activity in premotor cortex reflects feeling of ownership of a limb*, *Science*, 305: 875-877.
- Elliott, Carl (2000), «A new way to be mad», in *Atlantic monthly*, digital edition, December, <http://www.theatlantic.com/past/issues/2000/12/elliott.htm> (accessed Oct 21, 2016).

Farah, Martha J. (1998), «Why does the somatosensory homunculus have hands next to face and feet next to genitals? A hypothesis», in *Neural Comput*, 10, pp. 183-185.

First, M. B. (2005), «Desire for amputation of a limb: paraphilia, psychosis, or a new type of identity disorder», in *Psychol Med*, 35, pp. 919-928.

First, Micheal B., Fisher, Carl E. (2012), «Body integrity identity disorder: the persistent desire to acquire a physical disability», in *Psychopathology*, 45, pp. 3-14.

Frank, Gelya (1986), «On embodiment: a case study of congenital limb deficiency in American culture», in *Cult Med Psychiatry*, 10, pp. 189-219.

Gandola, Martina, Invernizzi, Paola, Sedda, Anna, et al. (2012), «An anatomical account of somatoparaphrenia», in *Cortex*, 48, pp. 1165-1178.

Gentile, Giovanni, Björnsdotter, Malin, Petkova, Valeria I., et al. (2015), *Patterns of neural activity in the human ventral premotor cortex reflect a whole-body multisensory percept*, *Neuroimage*; 109: 328-340.

Giummarra, Melita J., Bradshaw, John L., Nicholls, Micheal E., Hilti, Leonie M., Brugger, Peter (2011), «Body integrity identity disorder: deranged body processing, right fronto-parietal dysfunction, and phenomenological experience of body incongruity», in *Neuropsychol Rev*, 21, pp. 320-333.

Giummarra, Melita J., Bradshaw, John L., Hilti, Leonie M., Nicholls, Micheal E., Brugger, Peter (2012), «Paralyzed by desire: a new type of body integrity identity disorder», in *Cogn Behav Neurol*, 25, pp. 34-41.

Goller, Aviva, Richards, Kerrie, Novak, Steven, Ward, Jamie (2013), «Mirror-touch synaesthesia in the phantom limb of amputees», in *Cortex* 2013, 49, pp. 243-251.

Hänggi, Jürgen, Bellwald, Dorian, Brugger, Peter (2016), «Shape alterations of basal ganglia and thalamus in xenomelia», in *Neuroimage Clin*, 11, pp. 760-769.

Harmon, Kristen (2012), *Hearing aid lovers, pretenders, and deaf wannabes: the fetishizing of hearing*, in: Mccruer, R., Mollow, A., eds. *Sex and disability*, Durham and London, Duke University Press, pp. 355-372.

Henderson, William. R., Smyth, G. E. (1948), «Phantom limbs», in *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 11, pp. 88-112.

Hilti, Leonie M., Hänggi, Jürgen, Vitacco, Deborah A., et al. (2013), «The desire for healthy limb amputation; structural brain correlates and clinical features of xenomelia», *Brain*, 136, pp. 318-329.

Johnson, T. W., Wassersug, R. J., Roberts, L. F., Brett Sutherland, M., First, M. B. (2010), «Desire for castration is not a body integrity identity disorder (BIID): a response», *J Sex Med*, 7, pp. 853-855.

Johnson, A. J., Liew, S. L., Aziz-Zadeh, L. (2011), «Demographics, learning and imitation, and body schema in body integrity identity disorder», *Indiana Univ Undergrad J Cogn Sci*, 6, pp. 8-15.

Jones, C. L., Ward, J., Critchley, H. D. (2010), «The neuropsychological impact of insular cortex lesions», *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 81, pp. 611-618.

Karnath, H. O., Baier, B. (2010), «Right insula for our sense of limb ownership and self-awareness of actions», *Brain Struct Funct*, 214, pp. 411-417.

Kasten, Erich. (2009), «Body integrity identity disorder (BIID): interrogation of patients and theories for explanation», *Fortschr Neurol Psychiatr*, 77, pp. 16-24 (in German).

Keysers, Christian, Kaas, Jon H., Gazzola, Valeria (2010), «Somatosensation in social perception», in *Nat Rev Neurosci*, 11, pp. 417-429.

Lawrence, Anne A. (2006), «Clinical and theoretical parallels between desire for limb amputation and gender identity disorder», in *Arch Sex Behav*, 35, pp. 263-278.

Lawrence, Anne A. (2009), *Parallels between gender identity disorder and body integrity identity disorder: a review and update*, in Stirn, A., Thiel, A., Oddo, S., eds., *Body integrity identity disorder: psychological, neurobiological, ethical and legal aspects*, Lengerich, Germany, Pabst, pp. 154-172.

Lenggenhager, Bigna, Hilti, Leonie, Palla, Antonella, Macaudo, Gianluca, Brugger, Peter (2014), «Vestibular stimulation does not diminish the desire for amputation», in *Cortex*, 54, pp. 210-212.

Lopez Christophe (2016), «The vestibular system: balancing more than just the body», in *Curr Opin Neurol*, 29, pp. 74-83.

Marshall, Peter J., Meltzoff, Andrew N. (2015), «Body maps in the infant brain», in *TICS* 2015, 19, pp. 499-505.

Mcgeoch, Paul D., Brang, D., Song, T., Lee, R. R., Huang, M. (2011), «Ramachandran VS. Xenomelia: a new right parietal lobe syndrome», in *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 82, pp. 1314-1319.

Meltzoff, Andrew N. (1988), «Infant imitation after a 1-week delay: long-term memory for novel acts and multiple stimuli», in *Dev Psychol*, 24, pp. 470-476.

Money, John, Jobaris, Russell, Furth, Gregg (1977), «Apotemnophilia: two cases of self-demand amputation as a paraphilia», in *J Sex Res*, 13, pp. 115-125.

Money, John, Simcoe, K. (1986), «Acrotomophilia, sex and disability: new concepts and case report», in *Sex Disabil*, 7, pp. 43-50.

Moulier, Virginie, Mouras, Harold, Pelegrini-Issac, Mélanie et al. (2006), «Neuroanatomical correlates of penile erection evoked by photographic stimuli in human males», in *Neuroimage*, 33, pp. 689-699.

Nelson [pseudonym] (2009), *Living a life with BIID*, in Stirn A., Thiel A., Oddo S., eds. *Body integrity identity disorder: psychological, neurobiological, ethical and legal aspects*, Lengerich, Germany, Pabst, pp. 82-87.

O’connor, Sean (2009). *My life with BIID*, in Stirn, A., Thiel, A., Oddo, S., eds. *Body integrity identity disorder: psychological, neurobiological, ethical and legal aspects*, Lengerich, Germany, Pabst, pp. 88-93.

Ramachandran, Vilayanur S., Brang, David, Mcgeoch, Paul, Rosar, William (2009), «Sexual and food preference in apotemnophilia and anorexia: interactions between ‘beliefs’ and ‘needs’ regulated by two-way connections between body image and limbic structures», in *Perception*, 38, pp. 755-777.

Romano, Daniele, Gandola, Martina, Bottini, Gabriella, Maravita, A. (2014), «Arousal responses to noxious stimuli in somatoparaphrenia and anosognosia: clues to body awareness», in *Brain*, 137, pp. 1213-1223.

Romano, D., Sedda, Anna, Brugger, Peter, Bottini, Gabriella (2015), «Body ownership: when feeling and knowing diverge», in *Conscious Cogn*, 34, pp. 140-148.

Ryan, C. J., Shaw, T. (2011), «BIID is not BDD» comment on Kwok-Kwan Chan, et al., in *J Plast Reconstr Aesthet Surg*, 64, pp. 8-9.

Schilder, P. (1935), *The image and appearance of the human body*, London, Kegan Paul, 217.

Smith, Robert C. (2004), «Amputee identity disorder and related paraphilias», in *Psychiatry*, 3, pp. 27-30.

Smith, Robert C. (2012), *Body integrity identity disorder: a problem of perception?*, in Alghrani A., Bennett R., Ost S., eds. *Bioethics, medicine and the criminal law*, Cambridge, Cambridge University Press, Cambridge, pp. 71-87.

Sorene, E. D., Heras-Palou, C., Burke, F. D. (2006), «Self-amputation of a healthy hand: a case of body integrity identity disorder», in *J Hand Surg Br*, 31, pp. 593-595.

Sterzi, R., Bottini, G., Celani, M. G., et al. (1993), «Hemianopia, hemianaesthesia, and hemiplegia after right and left hemisphere damage. A hemispheric difference», in *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 56, pp. 308-310.

Swindell, M., Lawrence J.S. (2009), *Body integrity identity disorder: an overview*, in Stirn, A., Thiel, A., Oddo, S., eds. *Body integrity identity disorder: psychological, neurobiological, ethical and legal aspects*, Lengerich, Germany, Pabst, pp. 11-19.

Thiel, Aylin, Ehni, Franziska J., Oddo, Silvia, Stirn, Aglaja (2001), «Body integrity identity disorder— first success in long-term psychotherapy», in *Psychiatr Praxis*, 38, pp. 256-258 (in German).

van Dijk, Milenna, van Wingen, Guido A., van Lammeren, Anouk, et al. (2013), «Neural basis of limb ownership in individuals with body integrity identity disorder», in *PLoS One*, 8, e72212.

Veale, David (2006), «A compelling desire for deafness», *J Deaf Stud Deaf Educ*, 11, pp. 369-372.