

Michael Respondek

Con la collaborazione di **Hans-Werner Kohlmann**

Patologia intestinale e ano-rettale

Atlante

Edizione italiana a cura di

Massimo Rugge

*Professore Ordinario di Anatomia Patologica
Unità Operativa di Anatomia Patologica e Citopatologia
Dipartimento Di Medicina -DIMED
Università degli Studi di Padova
Direttore Scientifico
del Registro Tumori del Veneto - RTV*

PICCIN

Titolo originale
Bildatlas der intestinalen und anorektalen Makropathologie
by Michael Respondek
Published by arrangement with Dr. med. Michael Respondek
Copyright © 2017 Dr. med. Michael Respondek

Traduzione a cura di
Giulio Riva
Unità Operativa di Anatomia Patologica e Citopatologia
Dipartimento Di Medicina -DIMED
Università degli Studi di Padova

Opera coperta dal diritto d'autore – **Tutti i diritti sono riservati.**

Questo testo contiene materiale, testi ed immagini, coperto da copyright e non può essere copiato, riprodotto, distribuito, trasferito, noleggiato, licenziato o trasmesso in pubblico, venduto, prestato a terzi, in tutto o in parte, o utilizzato in alcun altro modo o altrimenti diffuso, se non previa espressa autorizzazione dell'editore. Qualsiasi distribuzione o fruizione non autorizzata del presente testo, così come l'alterazione delle informazioni elettroniche, costituisce una violazione dei diritti dell'editore e dell'autore e sarà sanzionata civilmente e penalmente secondo quanto previsto dalla L. 633/1941 e ss.mm.

AVVERTENZA

Indicazioni accurate, effetti indesiderati e dosaggi per i farmaci sono indicati nel libro, ma è possibile che cambino. Il lettore deve esaminare le informazioni contenute nel foglietto illustrativo dei produttori dei medicinali menzionati. Gli autori, curatori, editori o distributori non sono responsabili per errori od omissioni o per qualsiasi conseguenza derivante dall'applicazione delle informazioni di quest'opera e non danno nessuna garanzia, esplicita o implicita, rispetto al contenuto della pubblicazione. Gli autori, curatori, editori e distributori non si assumono alcuna responsabilità da qualsiasi ingiuria o danno a persone o cose derivanti dalla pubblicazione.

ISBN 978-88-299-2984-9

Stampato in Italia

Copyright © 2019, by Piccin Nuova Libreria S.p.A., Padova

Presentazione dell'edizione italiana

È un privilegio ricevere l'invito a scrivere una presentazione alla edizione italiana di questo Atlante di Michael Respondek.

È superflua ogni lode alle immagini che popolano questo libro; da esse molti trarranno insostituibili insegnamenti: chirurghi, gastroenterologi, oncologi e patologi. Tutti ritroveranno nelle immagini la traduzione *in vivo* degli enunciati teorici della patologia gastro-intestinale.

Nell'epoca della dimensione molecolare, della medicina di precisione e della terapia personalizzata, Michael Respondek esalta il valore irrinunciabile della osservazione macroscopica. Nelle immagini di Michael Respondek, si riconosceranno chirurghi e endoscopisti; da esse trarranno insegnamento molti patologi. Nella cascata delle valutazioni diagnostiche a cui la Anatomia Patologica è chiamata, la diagnosi macroscopica è l'*incipit* di un itinerario che va dalla percezione dell'occhio, alla dimensione molecolare.

Con accuratezza di Scuola Tedesca, i reperti macroscopici sono descritti nel loro dettaglio e ciascuno di essi è legato a doppio filo alle successive fasi della diagnosi anatomico-patologica, microscopica e molecolare. È un grande insegnamento quello derivabile da queste immagini: ciascuna di esse è insieme una "realtà di malattia" e un "ponte" verso i successivi approfondimenti.

È appropriata per un testo che nasce nella valle del Weser, la citazione di Johann Wolfgang Von Goethe "*Ein jeder sieht, was er im Herzen trägt.*"

Nella traduzione italiana, Giulio Riva ha mescolato abilità linguistiche e esperienza di giovane Patologo. Per coloro che, come me, hanno studiato su molte "Edizioni Piccin", la scelta di Nicola Piccin di produrre la versione italiana di questo testo è, insieme, un motivo di gratitudine e un profumo di ricordi giovanili.

Padova, Gennaio 2019
Massimo Ruge

Ringraziamenti

Sono passati molti anni dal momento in cui è stata concepita l'idea di creare il presente Atlante fino alla sua realizzazione. Lungo questo tortuoso, ma sempre stimolante, percorso ho potuto contare sul sostegno di diverse persone.

Desidero rivolgere ai Colleghi Chirurghi e Gastroenterologi un particolare ringraziamento; si deve infatti al loro lavoro il materiale, peraltro eccellente, che costituisce le fondamenta dell'Atlante.

Ringrazio il dott. Hans-Werner Kohlmann non solo per la sua cortese e collegiale collaborazione ma anche per aver trasmesso nelle immagini che compongono l'Atlante la sua passione e la sua competenza. Queste immagini racchiudono in sé la sua inconfondibile arte iconografica.

Ringrazio inoltre i miei Colleghi dott. Maria Entrup-Henemann, Anne Versmold, Frank Boussejot, e dott. Sebastian Mannweiler, PD, per l'accortezza e perizia nel sezionare i preparati macroscopici.

Un ringraziamento particolare è rivolto a Herbert Neteler per la minuziosa realizzazione della documentazione fotografica dei preparati macroscopici e per l'ottima qualità della stessa.

Ringrazio i tecnici di laboratorio Marion Menke, Judith Joachim-meyer, Corinna Hagen e Anke Nuxoll per la qualità eccelsa delle macro-sezioni istologiche.

Ringrazio Manuela Nentwig per il costante sostegno e per la sua applicazione nella realizzazione dell'Atlante.

Ringrazio dott. Hans-Gerd Laberke, PD, e sua moglie Christel per i suggerimenti e le critiche costruttive ricevute.

Ringrazio il fotografo Michael Nath per l'elaborazione delle immagini fotografiche e per aver seguito il processo di stampa.

Ringrazio Karl Majert per la creatività, il senso artistico, l'impaginazione curata e per le gradite occasioni di confronto.

Ringrazio Dagmar Fernholz per la realizzazione dell'indice analitico e per le sue competenze.

Ringrazio la casa editrice Egeling per l'eccellente qualità di stampa dell'Atlante.

Vechta/Gartenlaube inverno 2016/2017

Prefazione

La decisione di realizzare un Atlante di patologia macroscopica del tratto intestinale ed ano-rettale è conseguenza delle esperienze positive raccolte nel contesto delle conferenze clinico-patologiche che regolarmente hanno avuto luogo nell'area dell'Oldenburgo meridionale. Colleghi Internisti, Chirurghi e Gastroenterologi mostrano infatti spesso interesse per i riscontri morfologici propri della disciplina. Un ostacolo a questa interazione virtuosa è tuttavia posto dalla modalità con cui i Chirurghi e i Gastroenterologi da un lato e i Patologi dall'altro si avvicinano all'osservazione di un quadro patologico. Se i colleghi Clinici per l'interpretazione di un processo morboso sono usi far affidamento oltre che sulle loro competenze specialistiche soprattutto su dati radiologici ed ecografici, il Patologo invece fa delle sue abilità macroscopiche e microscopiche il miglior alleato. Tutti i metodi impiegati e le conoscenze a disposizione hanno i loro vantaggi, tuttavia anche una significatività limitata. Oggi come allora l'anatomia microscopica rappresenta il *gold standard* per la maggior parte delle malattie del tratto intestinale.

Al fine di rendere maggiormente fruibile agli occhi dei colleghi Clinici la significatività diagnostica del referto macroscopico-morfologico è indispensabile anche un approfondimento microscopico dei processi morbosi. Questo obiettivo può essere raggiunto grazie all'impiego di tecniche fotografiche all'avanguardia.

Una lacuna significativa dell'interazione tra colleghi Clinici e Patologi è certamente il livello morfologico a cui ciascuno dei due porge la propria attenzione. L'elaborazione di referti corredati di tutte le informazioni indispensabili al collega Clinico, compresa la valutazione macro-morfologica, è molto dispendiosa in termini di tempo per il Patologo e spesso accompagnata da immagini fotografiche di modesta qualità. Non per ultimo è proprio imputabile alla scarsa qualità delle immagini fotografiche che è scemato l'interesse nei confronti delle classiche conferenze clinico-patologiche, cosicché spesso i colleghi Clinici risultano interessati pressoché unicamente alla diagnosi scritta. Effetto collaterale è lo sviluppo di una discussione molto specialistica, volta unicamente alla risoluzione della problematica in atto, che sfocia in un esercizio autistico di conoscenza.

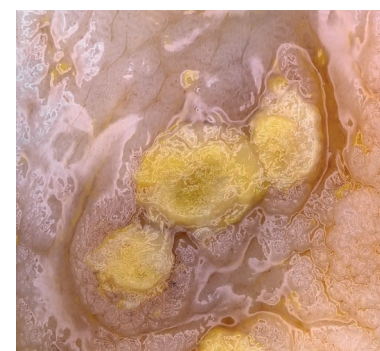
L'obiettivo di questo Atlante di patologia macroscopica del tratto intestinale ed ano-rettale è quello, attraverso la combinazione del dettaglio macroscopico e della tecnica isto-morfologica della macro-sezione, di trovare un connubio tra gli aspetti macroscopici e quelli microscopici.

Auguro a tutti i Chirurghi, agli Internisti e ai Pediatri attivi in ambito gastroenterologico una lettura interessante ed appassionata che possa ampliare gli orizzonti della conoscenza.

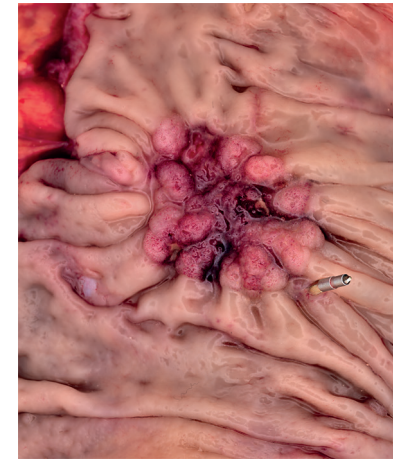
Inverno 2016/2017
Michael Respondek

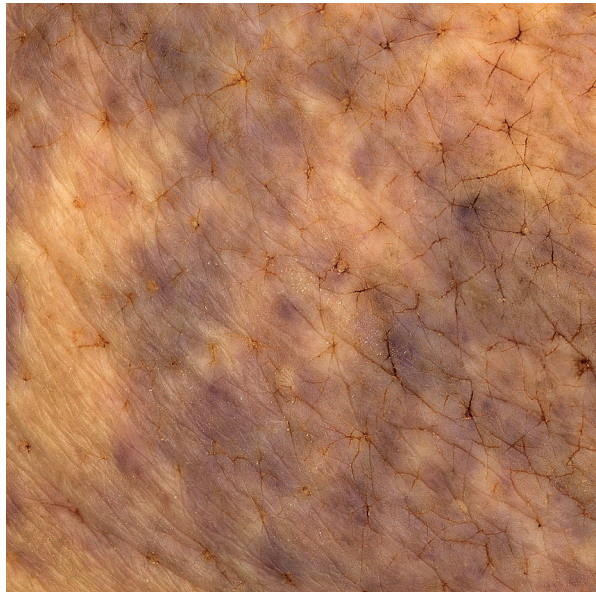
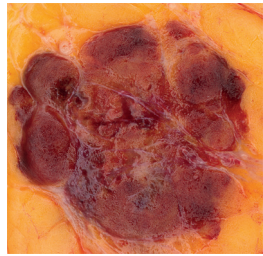
Indice generale

Introduzione	11
Cenni di patologia	12
1 Anatomia normale macroscopica e microscopica	14
1.1 Piccolo intestino	16
1.2 Colon-retto e appendice ciecale	26
1.3 Regione ano-rettale	34
1.4 Drenaggio linfatico	42
1.5 Peritoneo	44
2 Malattie non-infiammatorie, non-neoplastiche	46
2.1 Diverticolosi e sue complicanze	48
2.2 Invaginazione	76
2.3 Modificazioni simil-tumorali	80
2.3.1 Endometriosi esterna	80
2.3.1.1 Endometriosi extra-genitale intramurale	80
2.3.1.2 Endometriosi extra-genitale della parete addominale	82
2.3.2 <i>Pneumatosis coli</i>	84
2.3.3 Polipi giovanili	86
2.3.4 Polipi di Peutz-Jeghers	88
2.3.5 Polipi linfoidi	90
2.3.6 Polipi infiammatori	94
2.3.7 Linfangectasia della parete intestinale	98
2.3.8 Mucocele dell'appendice ciecale	100
2.3.9 Mixoglobulosi	104
2.3.10 Appendici epiploiche	106
2.3.11 Corpi estranei	108
2.3.12 Coprostasi e coproliti	110
2.4 Turbe circolatorie	114
3 Patologia infiammatoria colo-rettale	126
3.1 Appendicite acuta	128
3.2 Malattie infiammatorie croniche intestinali	132
3.2.1 Colite ulcerosa	132
3.2.2 Morbo di Crohn	144
3.2.3 Megacolon tossico	156
3.2.4 Appendice ciecale in corso di colite ulcerosa	160
3.2.5 Appendice ciecale in corso di morbo di Crohn	161
3.3 Colite pseudomembranosa	162
3.4 Malattie parassitarie dell'appendice ciecale	168



5.3.8.2	Invasione venosa negli adenocarcinomi colo-rettali	320
5.3.8.3	Infiltrazione neoplastica delle guaine nervose peri-neurali	322
5.3.8.4	Eterogeneità tumorale	324
5.3.8.5	Aspetti morfologici correlati all'instabilità dei microsatelliti (MSI)	330
5.3.8.6	Noduli satelliti	338
5.3.8.7	Fronte di avanzamento degli adenocarcinomi colo-rettali	340
5.3.8.8	Neoplasia: aspetto in sezione	342
5.3.9	Carcinomi colo-rettali in malattie infiammatorie croniche intestinali	344
5.3.10	Carcinomi recidivi del grosso intestino	348
5.3.11	Metastasi al piccolo intestino di carcinomi del grosso intestino	350
5.3.12	Metastasi epatiche di carcinomi del grosso intestino	352
5.3.13	Metastasi polmonari di carcinomi del grosso intestino	356
5.3.14	Metastasi cutanee di carcinomi del grosso intestino	358
5.3.15	Metastasi intramurali al grosso intestino di neoplasie primitive extra-intestinali	360
5.4	Neoplasie neuroendocrine	362
5.5	Tumori dello stroma gastrointestinale (GIST)	372
5.6	Melanomi ano-rettali	378
5.7	Linfomi intestinali primitivi	380
6	Esiti di procedure clinico-diagnostiche	388
6.1	Posizionamento di clip	390
6.2	Marcatura con tempere colorate	391
6.3	Asportazione con ansa	392
6.4	Mucosectomia endoscopica (<i>Endoscopic Mucosal Resection: EMR</i>)	393
6.5	Mucosa con esiti di polipectomia	394
6.6	Lesione traumatica della parete intestinale	396
6.7	Stomie	398
6.7.1	Ileostomie	398
6.7.2	Colostomie	400
6.7.3	Urostomie	404
6.8	Deiscenza di sutura	406
6.9	Carcinomi rettali trattati con chemio-radioterapia	408
6.10	Linfonodi post-chemio/radioterapia	412
6.11	Enterocolite attinica	414
7	Sequenze adenoma-carcinoma	418
7.1	Sequenza adenoma-carcinoma 1	420
7.2	Sequenza adenoma carcinoma 2	426
7.3	Sequenza adenoma carcinoma 3	430
7.4	Sequenza adenoma-carcinoma 4	434
7.5	Sequenza adenoma-carcinoma 5	438
7.6	Sequenza adenoma-carcinoma 6	442





8	Sindromi poliposiche	446
8.1	Poliposi iperplastica (HPS, <i>Hyperplastic Polyposis Syndrome</i>)	448
8.2	Poliposi adenomatosa familiare (FAP, <i>Familial Adenomatous Polyposis</i>)	450
8.3	Poliposi adenomatosa familiare attenuata (AFAP, <i>Attenuated Familial Adenomatous Polyposis</i>)	460
9	Peritoneo e retroperitoneo	462
9.1	Peritonite	464
9.2	Localizzazione peritoneale di neoplasie secondarie	466
9.3	Linfangioma cistico intra-addominale	474
9.4	Angiosarcoma	476
9.5	Leiomiomasarcoma e liposarcoma	478
9.6	Linfomi nodali	482
10	Regione ano-rettale	484
10.1	Patologia infiammatoria della regione anale	486
10.1.1	Ragade anale	486
10.1.2	Fistola anale	488
10.1.3	Ascesso peri-rettale	490
10.1.4	Condilomi acuminati	491
10.1.5	Mollusco contagioso	492
10.1.6	Idroadenite suppurativa	493
10.2	Lesioni simil tumorali della regione anale e perianale	494
10.2.1	Emorroidi	494
10.2.2	Trombosi della regione perianale	495
10.2.3	Marische	496
10.2.4	Cisti epidermoidali	497
10.2.5	Ectasie vascolari	498
10.2.6	<i>Sinus pilonidalis</i>	499
10.3	Neoplasie benigne	500
10.3.1	Nevi nevocitici	500
10.3.2	Fibromi	501
10.3.3	Idroadenoma papillifero	502
10.3.4	Emangiomi	506
10.4	Neoplasie maligne	508
10.4.1	Morbo di Bowen	508
10.4.2	Carcinoma basocellulare	510
10.4.3	Carcinoma spinocellulare del canale anale	512
10.4.4	Carcinoma spinocellulare della cute anale	514
10.4.5	Melanoma maligno	516
10.4.6	Angiosarcoma cutaneo	518
	Riferimenti Bibliografici	520
	Abbreviazioni ed Acronimi	525
	Indice analitico	526

Introduzione

Le malattie intestinali si annoverano tra le più frequenti problematiche della medicina umana. Medici di medicina generale, Internisti, Radiologi, Chirurghi, Oncologi, Radioterapisti, Patologi ed Infermieri professionali si prendono cura ogni giorno di innumerevoli pazienti con condizioni morbose intestinali assai diverse. Svariate condizioni quali anomalie di sviluppo, malformazioni, disturbi circolatori, metabolici, patologie infettive, non infettive, neoplasie benigne e maligne possono essere responsabili di tali affezioni. Una corretta diagnosi è requisito indispensabile per un trattamento mirato alla guarigione.

Le caratteristiche osservabili di un processo morboso sono la base del ragionamento diagnostico per la maggior parte dei colleghi Clinici. Le moderne tecnologie di imaging sono oramai inamovibili all'interno dei procedimenti diagnostici. Le tecniche di imaging, pur essendo loro una mera astrazione in toni di grigio di una condizione morbosa, rendono possibile identificare aspetti ai quali non si presta più attenzione dal punto di vista clinico. In verità la reale natura delle malattie e delle neoplasie con la sua molteplicità di sfaccettature quali colore, morfologia, estensione non è riproducibile attraverso tali metodi.

La Patologia classica che si basa sulla morfologia è metodica di scelta per l'atto diagnostico sia per quanto riguarda l'entità patologica che per valutarne l'estensione.

L'auspicabile andamento della diagnostica clinica-radiologica da un lato e di quella patologica macro e microscopica dall'altro viene spesso reso difficoltoso

dai diversi punti di vista specifici delle varie formazioni specialistiche. Le conseguenze sono rare ma sempre più spesso si assiste a discussioni sul piano morfologico, che ciascun specialista affronta sulla scorta del proprio bagaglio di conoscenze tecniche, gravate da un atteggiamento darwinistico di gruppo nei confronti dei dettami della patologia classica.

Dal mio punto di vista un ostacolo significativo che rende difficoltoso trovare un punto di contatto durante la discussione tra colleghi Clinici e Patologi è la colpevole dimenticanza dell'aspetto macroscopico della patologia da parte dei Patologi, sia nell'ambito della formazione dei medici che nella diagnostica clinica. Tra le cause bisogna annoverare l'elevato impegno in termini di tempo, l'equipaggiamento fotografico molto oneroso e il mancato riconoscimento degli sforzi profusi per ottenere una documentazione macromorfologica di qualità.

Il presente Atlante delle malattie più frequenti del tratto intestinale e della regione ano-rettale meritevoli di trattamento endoscopico o chirurgico tenta di scuotere la diagnostica macroscopica e morfologica dal suo sonno e di riconferire ad essa la significatività e il valore che le competono.

Il futuro mostrerà se le conoscenze ottenute grazie alla documentazione fotografica macromorfologica ad alta risoluzione riusciranno a gettare un ponte verso la moderna biologia molecolare nell'ambito della carcinogenesi dei tumori intestinali.

Cenni di patologia

Questo Atlante è un “libro fotografico”. Viene mostrato non solo materiale a fresco, non fissato, quale polipi asportati endoscopicamente e pezzi operatori ma anche polipi e pezzi operatori dopo fissazione in formalina. Il colore tipico esibito varia grandemente soprattutto in base alla fissazione ma anche in base alla tipologia di materiale. In linea di massima il tessuto fresco, non fissato in formalina, mostra un aspetto vagamente edematoso e colore rossastro cosicché il riconoscimento fine di strutture morfologiche appare parzialmente precluso. La tonalità di colore invece del tessuto fissato in formalina è grigiastro solitamente, il tessuto adiposo vede invece esaltata la sua colorazione giallastra. Un chiaro vantaggio della fissazione in formalina del tessuto è la possibilità che si acquisisce di discernere tra tessuti differenti, con particolare riferimento all'interfaccia tra due strutture anatomiche adiacenti.

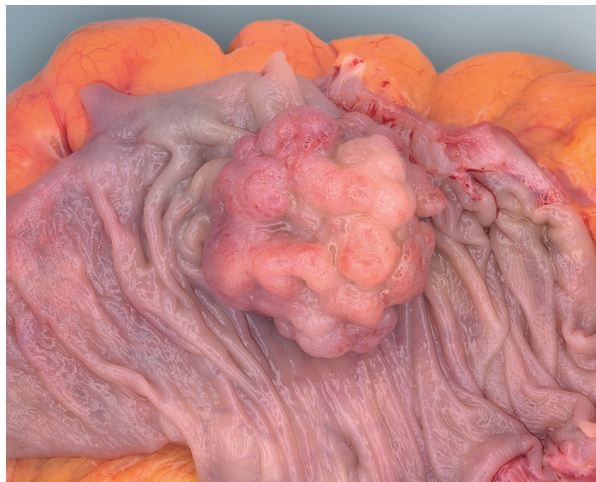


Fig. 1 Segmento colico aperto, a fresco, sulla cui superficie luminale è presente un voluminoso polipo.



Fig. 2 Medesimo segmento colico, dopo 24 ore di fissazione in formalina, dove si riconosce facilmente il cambiamento di colore della mucosa colica e del tessuto adiposo periviscerale e della sottosierosa.

L'aspetto generale ed il dettaglio morfologico facilitano il riconoscimento da un punto di vista macroscopico delle lesioni e rendono possibile una valutazione diagnostica basata sulla morfologia. Attraverso la preparazione dei pezzi operatori si possono apprezzare i processi patologici, non solo sulla base dell'aspetto tipico cui sono abituati i colleghi Clinici, ma è inoltre possibile eseguire sezioni sia trasversali che longitudinali del materiale in esame.



Fig. 3 Aspetto di un segmento colico, a fresco, con numerosi osti diverticolari, si noti l'aspetto mammellonato della mucosa.

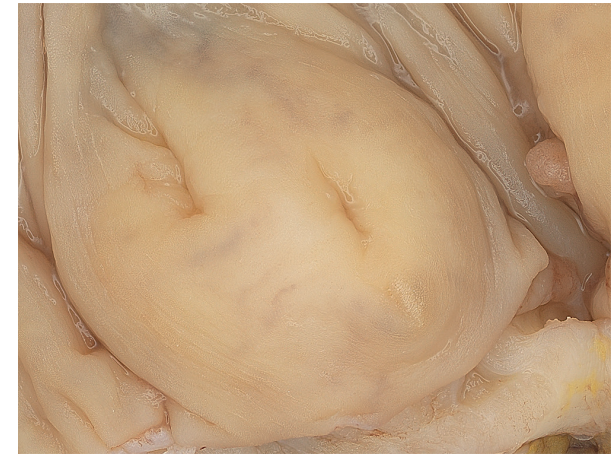


Fig. 4 Dettaglio di un diverticolo, dopo 24 ore di fissazione in formalina.



Fig. 5 Sezione longitudinale lungo l'asse di un diverticolo con coprolita incuneata.

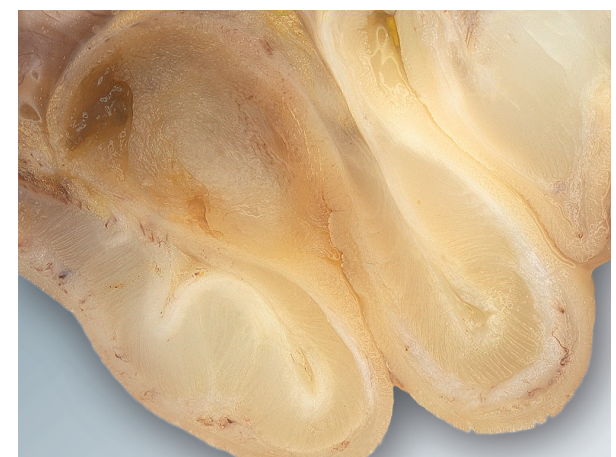


Fig. 6 Medesimo diverticolo dopo rimozione del coprolita.

Inoltre verranno illustrate macroscopicamente strutture anatomiche che nella loro struttura più fine e dettagliata non sarebbero apprezzabili ad occhio nudo senza l'aiuto di lenti dedicate. Il riconoscimento di tali strutture è assai utile dal momento che il quadro microscopico è diretto corollario



Fig. 7 Segmento di grosso intestino, fissato in formalina, che mostra la presenza di più di 200 focolai di neoplasia intraepiteliale in uno stadio molto precoce di sviluppo in un paziente con sindrome poliposica adenomatosa.

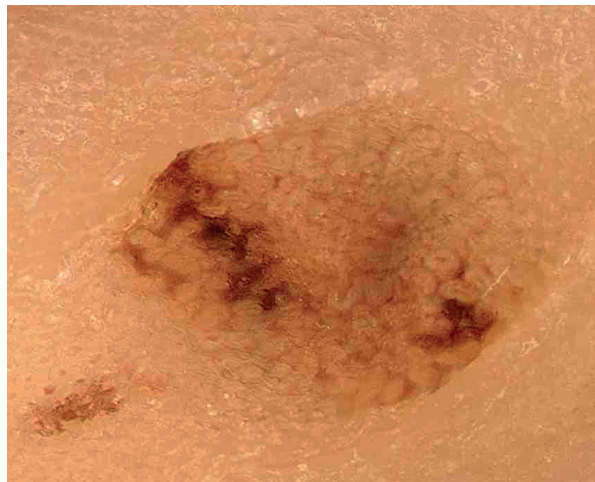


Fig. 8 Fotografia a forte ingrandimento di una forma di neoplasia intraepiteliale, si noti la presenza di stravasi ematici.

di una corretta valutazione macroscopica cosicché il quadro microscopico vada a posteriori a corroborare l'osservazione macroscopica. In una parte dei casi, per maggior chiarezza di esposizione, sarà abbinata all'immagine macroscopica anche una macro-sezione corrispondente alla lesione in esame colorata in

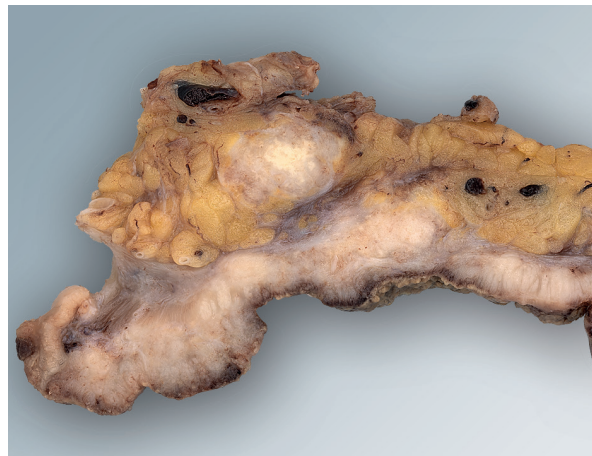


Fig. 9 Sezione longitudinale, fissata in formalina, di un carcinoma ulcerato del grosso intestino infiltrante la parete del viscere a tutto spessore con associate 2 metastasi linfonodali nel contesto della sottosierosa.

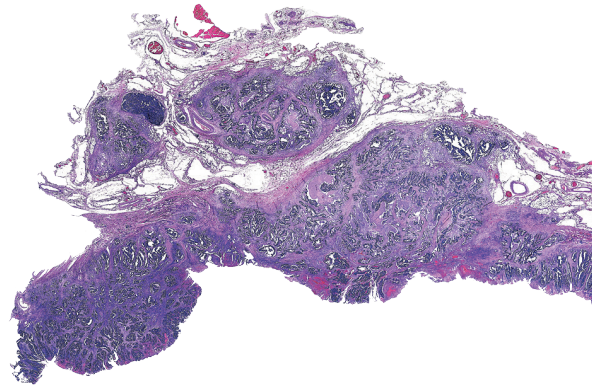


Fig. 10 Macro-sezione corrispondente.

ematossilina ed eosina, nella maggior parte dei casi. Per rendere manifesta ed illustrare la variabilità dei diversi carcinomi del grosso intestino sarà reso disponibile un approfondimento istomorfologico supportato da immagini a forte ingrandimento.

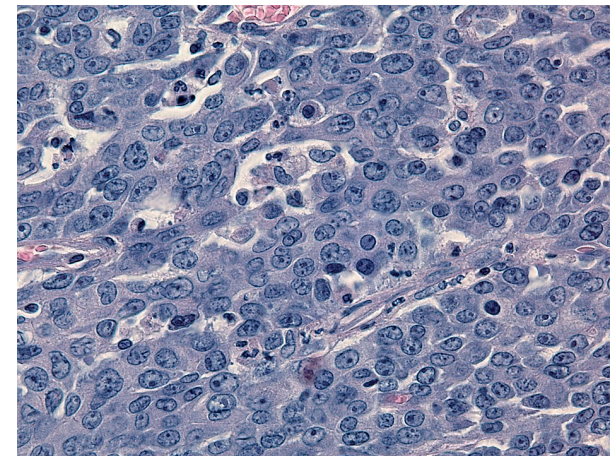


Fig. 11 Immagine microscopica di un adenocarcinoma midollare del grosso intestino.