

Azienda ospedaliero-universitaria Parma

Radiologia Pediatrica

Back to school: dal' Embriologia all' Imaging dell' Apparato Digerente

Dott. Alfonsa Anna Lombardi

AZIENDA
OSPEDALIERA
DI PARMA

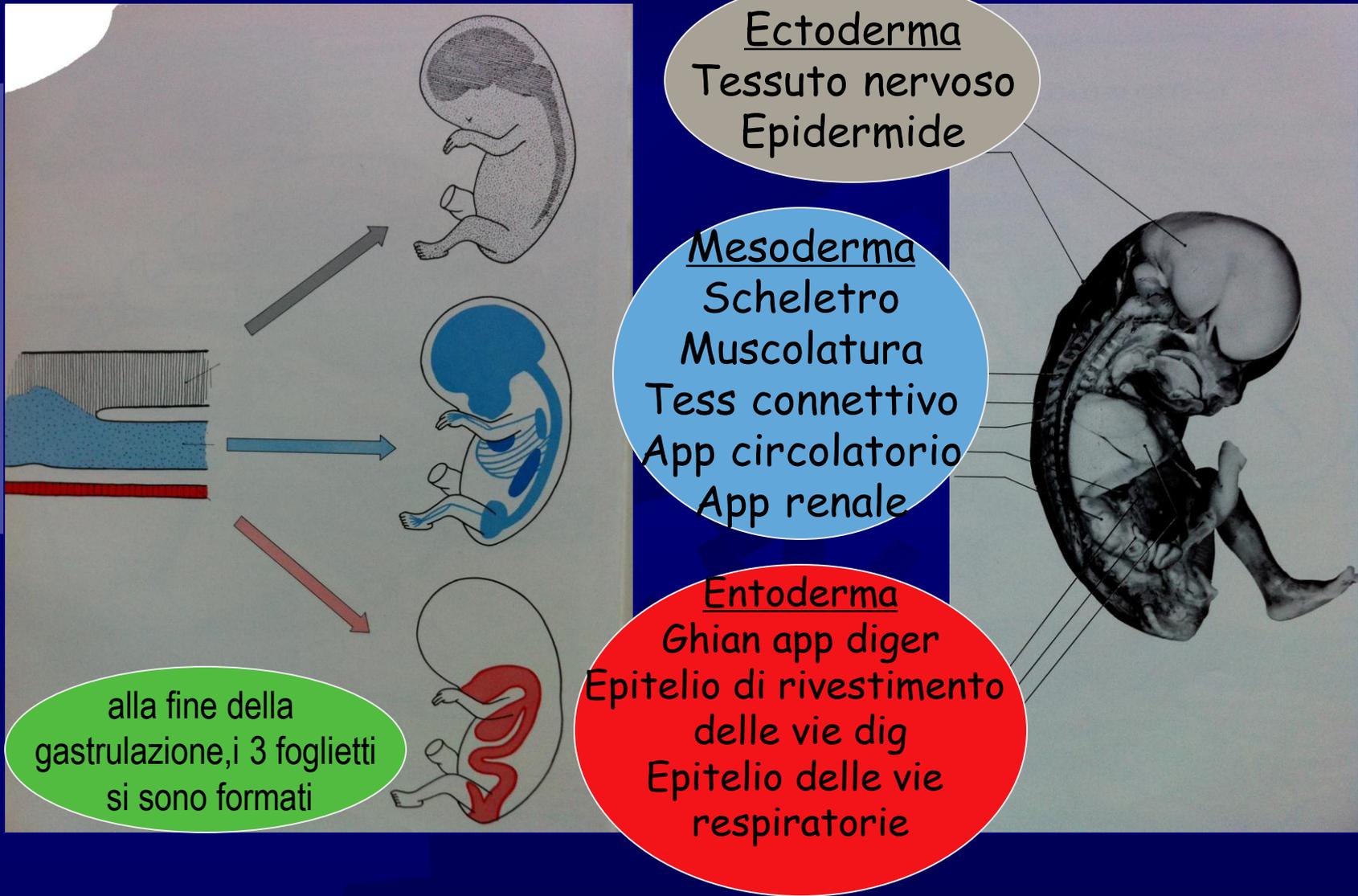


Università degli Studi di Parma
Dipartimento di Radiologia e Diagnostica per Immagini
Sezione di Radiologia Pediatrica



Ferrara, 9 novembre 2012

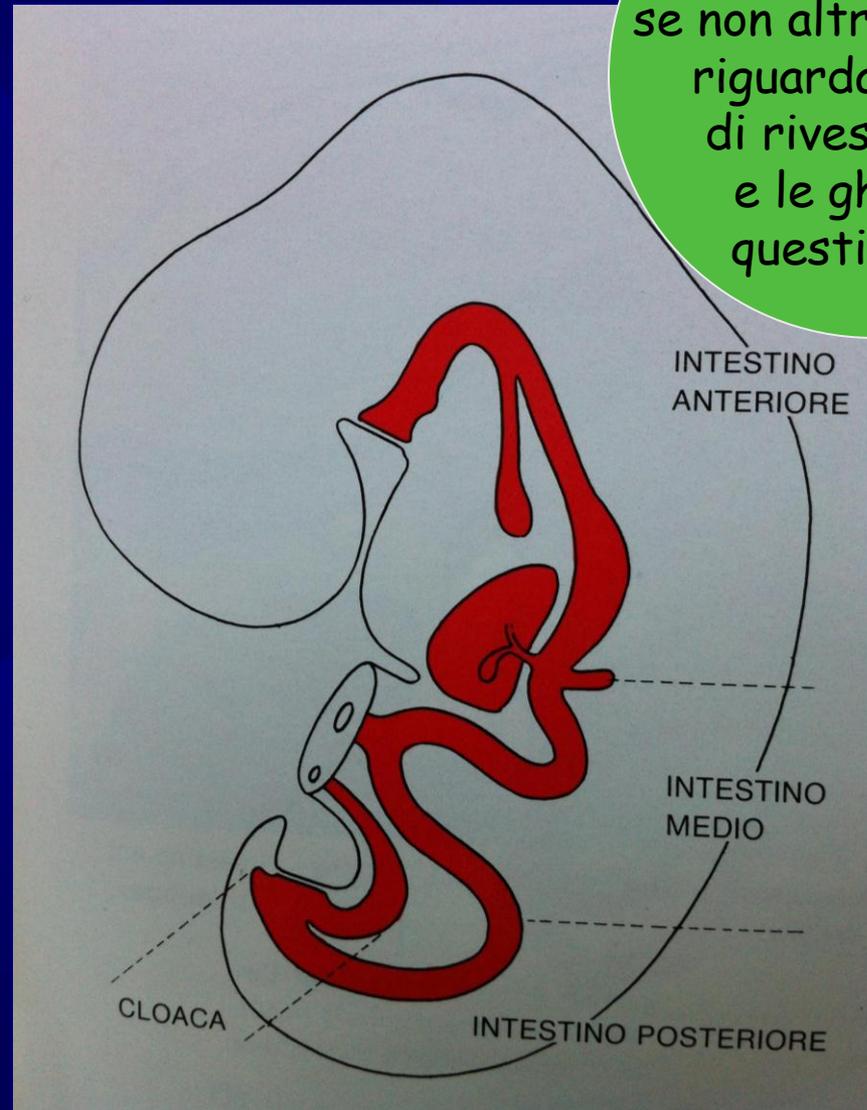
Foglietti embrionari e loro destino



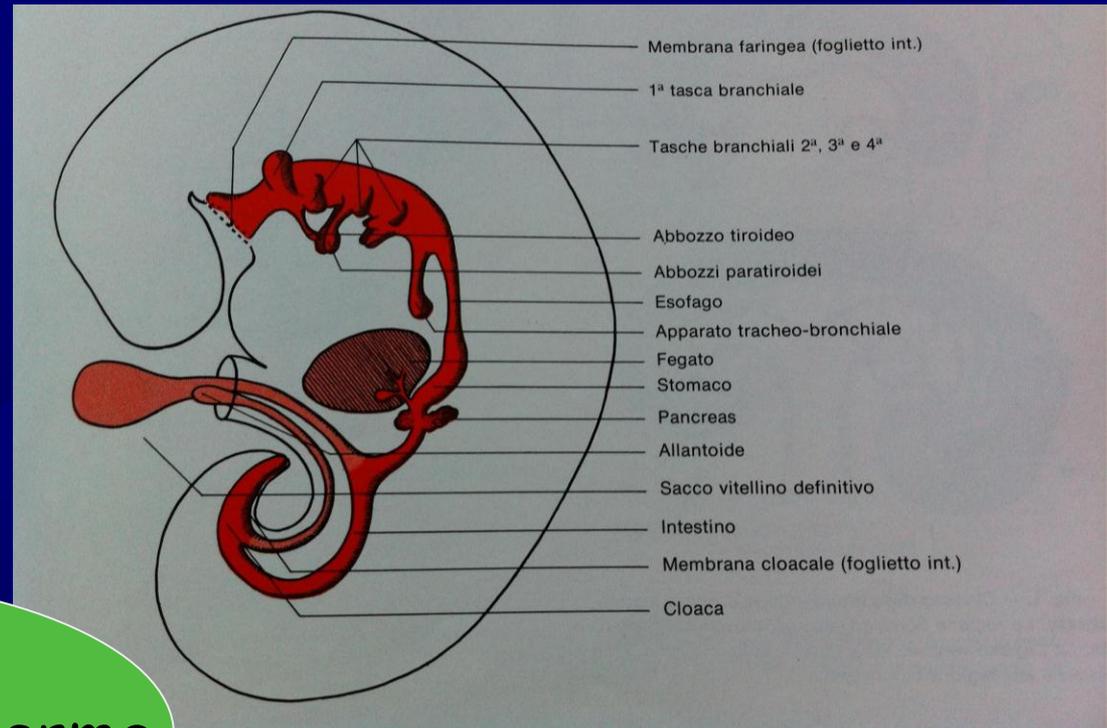
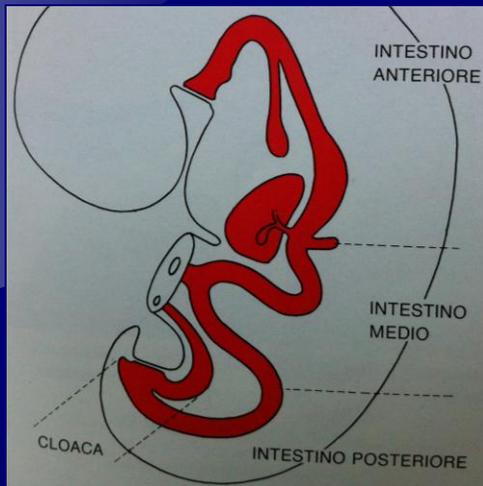
Evoluzione dell' Entoderma

- ★ Dà origine all' intestino primitivo, che è costituito da intestino anter, medio e posteriore di cui fa parte anche la cloaca

Darà origine all' app. dig e resp, se non altro x quanto riguarda l'epitel di rivestimento e le ghian di questi organi

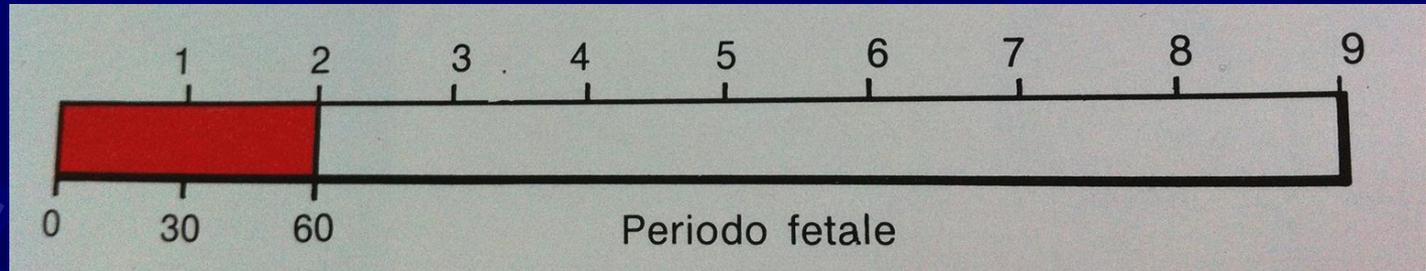


- Il tubo digerente primitivo è chiuso all' estremità dalla membrana faringea, che scompare all' inizio della 4 sett, e m. cloacale, che scompare verso la 7 quando si divide, come la cloaca, in una parte posteriore anale che si riassorbe verso la 9 ed una anteriore , urogenitale.



Derivati dell' Entoderma

Principali tappe dello sviluppo



Periodo
embrionale

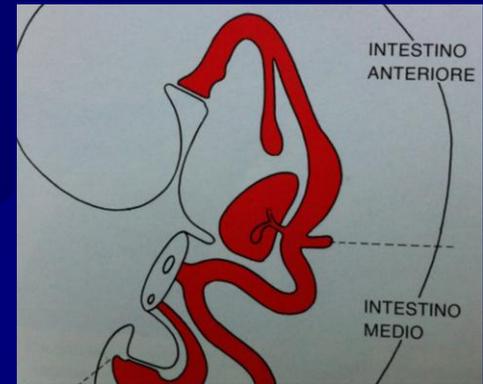


- ☀ è di fondamentale importanza poiché l'embrione in tale periodo acquista la sua forma definitiva (morfogenesi) ed edifica i principali abbozzi dei suoi organi (organogenesi).
- ☀ Durante il successivo lungo periodo fetale, gli organi non subiranno che processi di maturazione a livello istologico (istogenesi), si collocheranno nella loro topografia definitiva e si accresceranno.

Principali tappe di sviluppo dell' Apparato Digerente

Tale sviluppo è caratterizzato essenzialmente da:

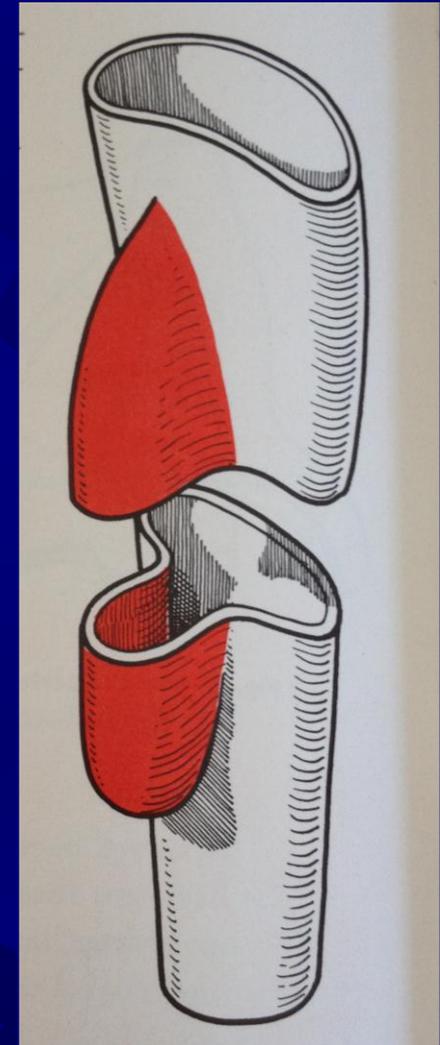
- l'estrema complessità della sua parte cefalica, faringea
- L' enorme accrescimento in lunghezza della sua parte media, addominale
- Il confluire col sistema uro-genitale nella sua porzione terminale



Intestino primitivo anteriore- Esofago

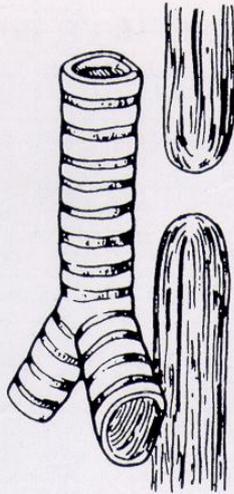
- L'intestino anteriore può essere suddiviso in un segmento craniale (intestino faringeo) e in uno caudale che comprende l'esofago, lo stomaco e metà del duodeno

L' **ESOFAGO** rimane in posizione mediana e subisce solo un processo di allungamento.
Sulla sua faccia anteriore nasce l' abbozzo della trachea



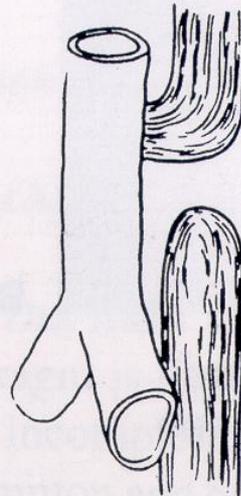
Atresia esofagea e fistola tracheo-esofagea

Esophageal atresia



No tracheoesophageal fistula
9%

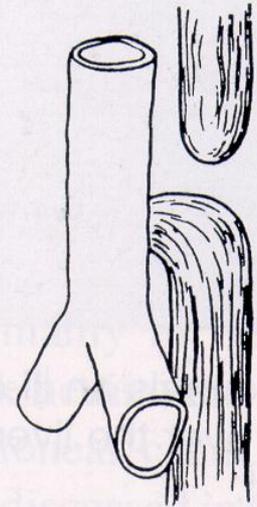
Esophageal atresia and tracheoesophageal fistula



Proximal fistula
1%



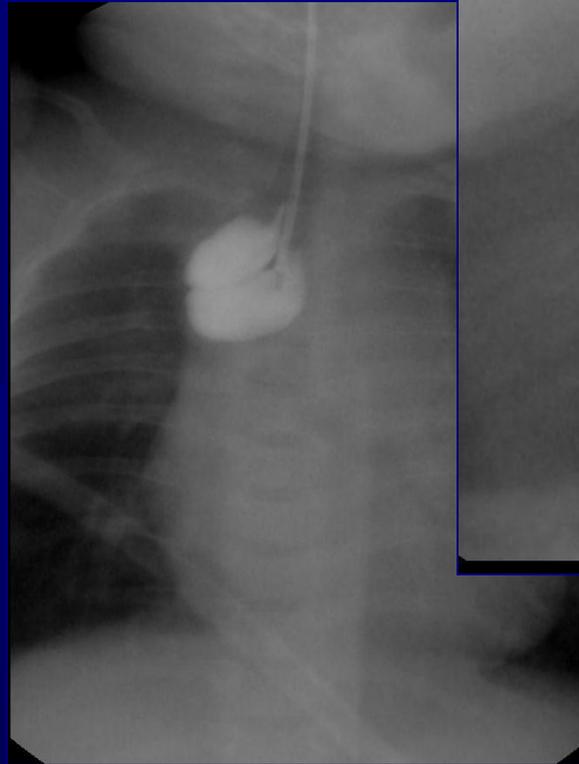
Proximal and
distal fistulas
2%



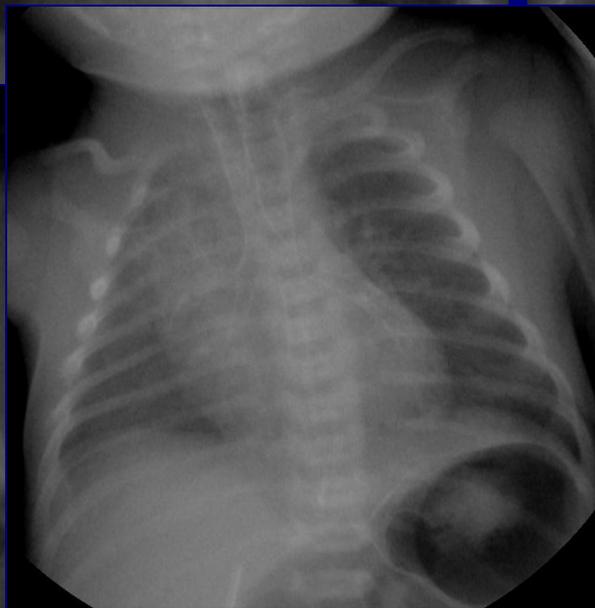
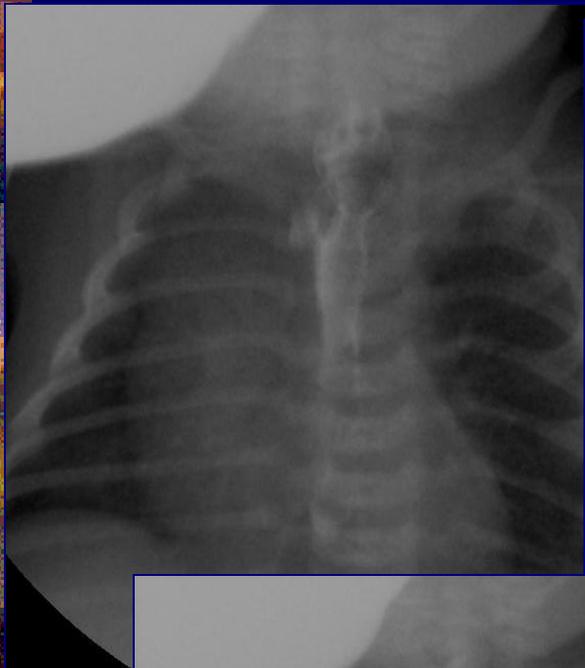
Distal fistula
82%

Tracheoesophageal fistula

Atresia esofagea

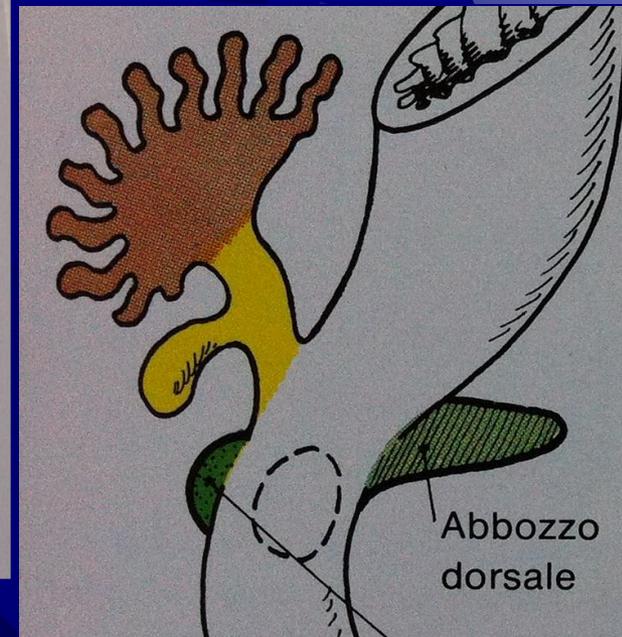
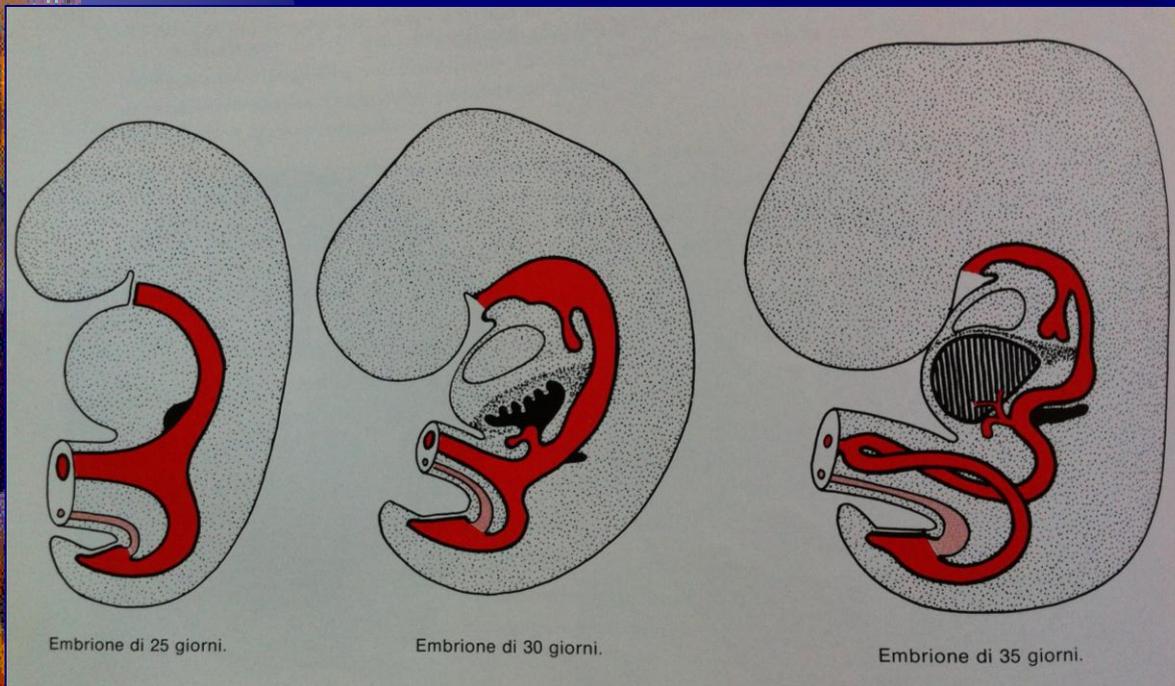


Fistola tracheo-esofagea



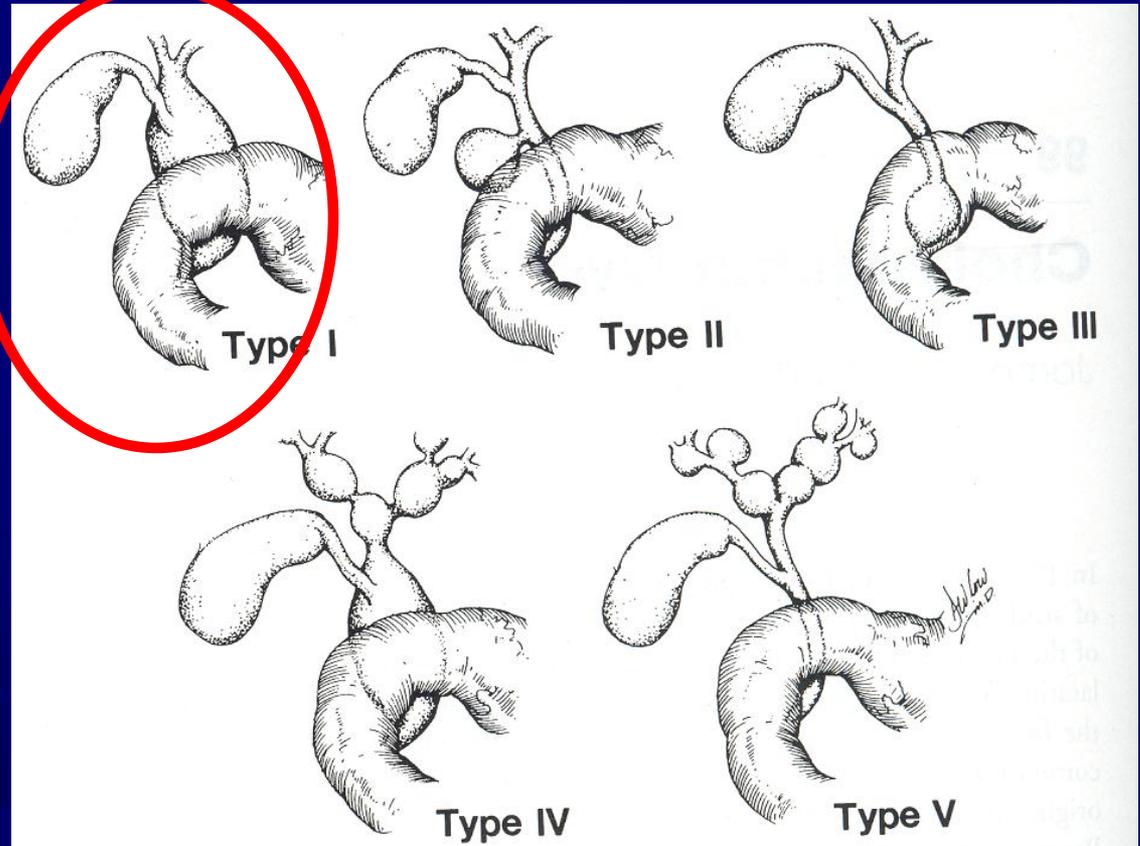
Fegato e Vie Biliari

L'abbozzo epato-cistico appare verso la 3° settimana sotto forma di un ispessimento ventrale del tubo intest primitivo a livello della parte terminale dell'int. anteriore



Cisti del coledoco

- localizzata dilatazione del sistema duttale biliare
- classificazione di Todani 1977



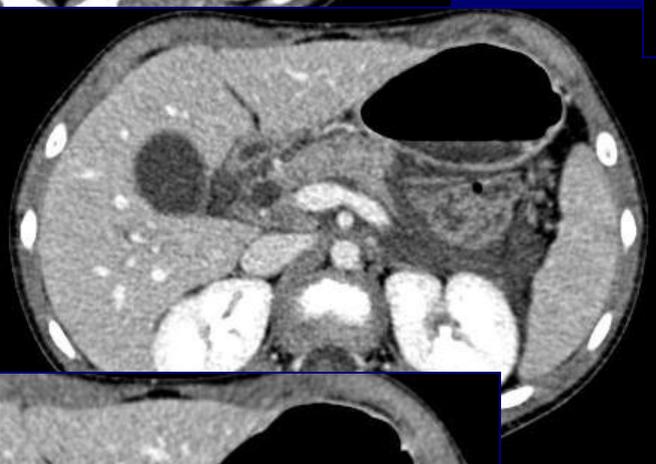
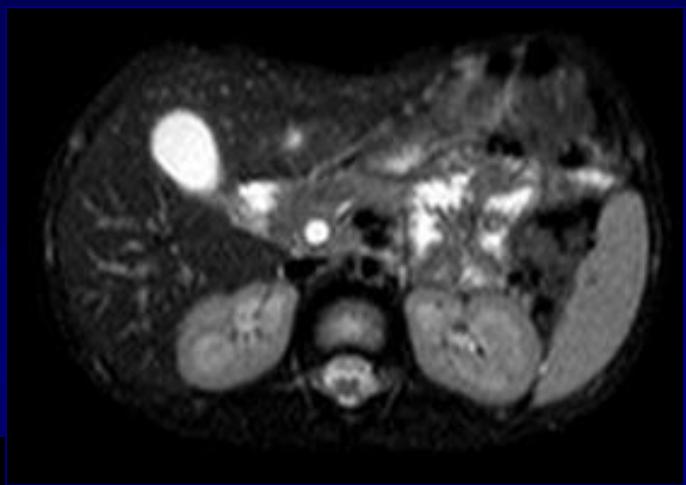
52%
C 50
P Bassa
Ris

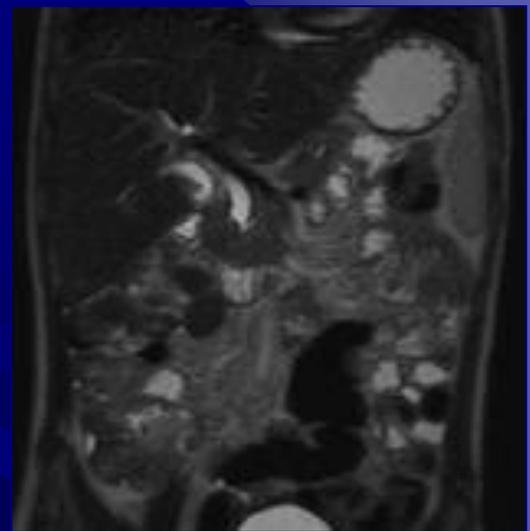
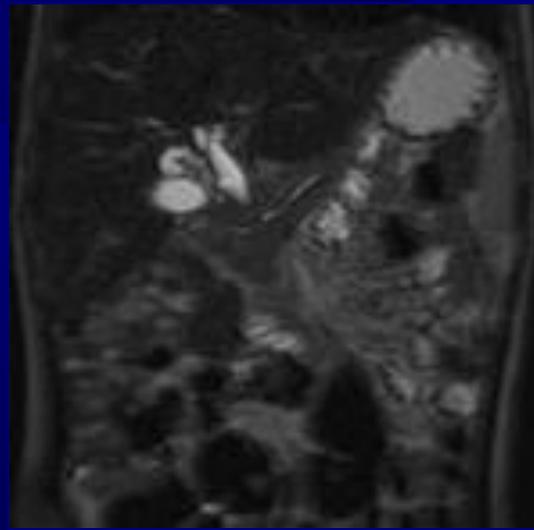
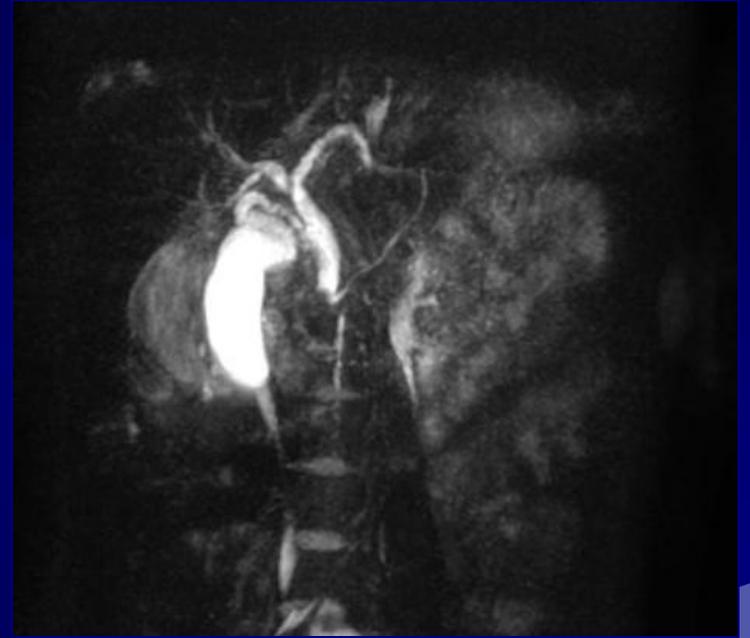
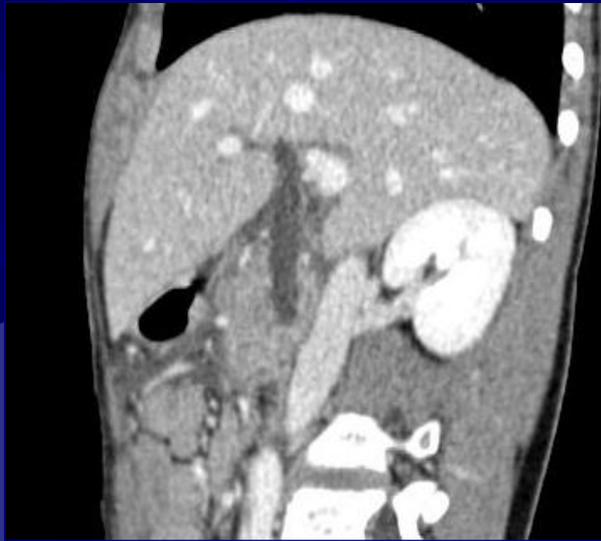


Anja, 8 aa

Dist 2.94 cm
Dist 0.880 cm
Dist 0.567 cm



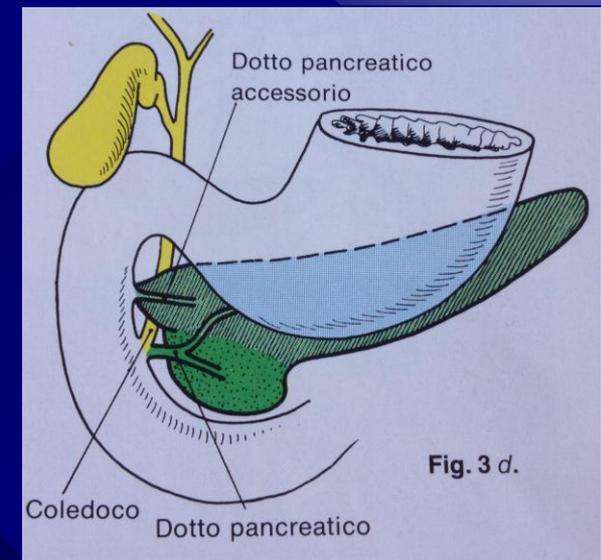
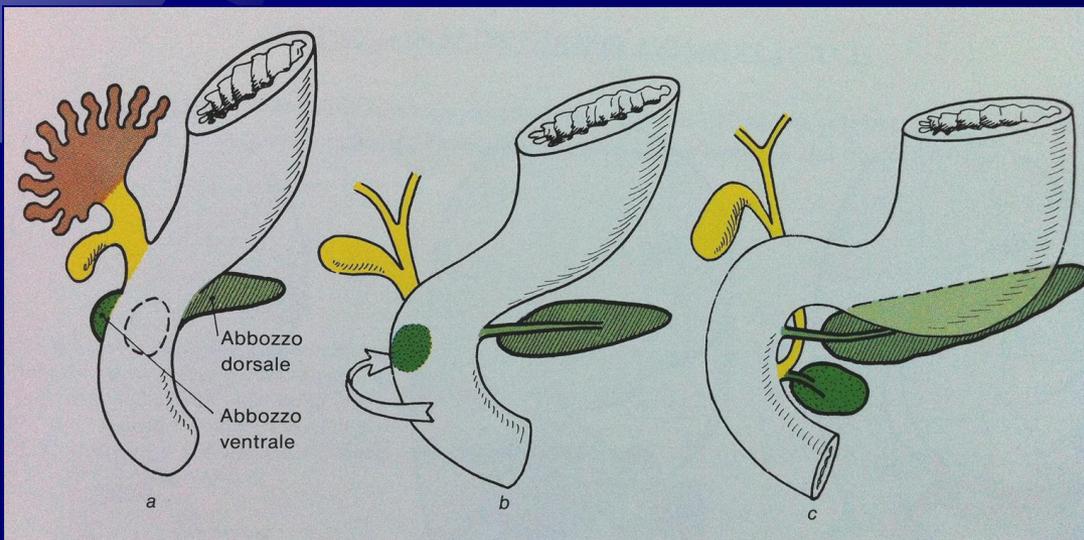




- Verso la 5° sett. da un abozzo dorsale ed uno ventrale

Pancreas

- A. dorsale dà origine a metà sup della testa, istmo, corpo e coda; il suo canale escretore è il dotto accessorio di Santorini
- A. ventrale migra con estremità inferiore del coledoco e si fonde con quello dorsale ; forma metà inferiore della testa.



Pancreas

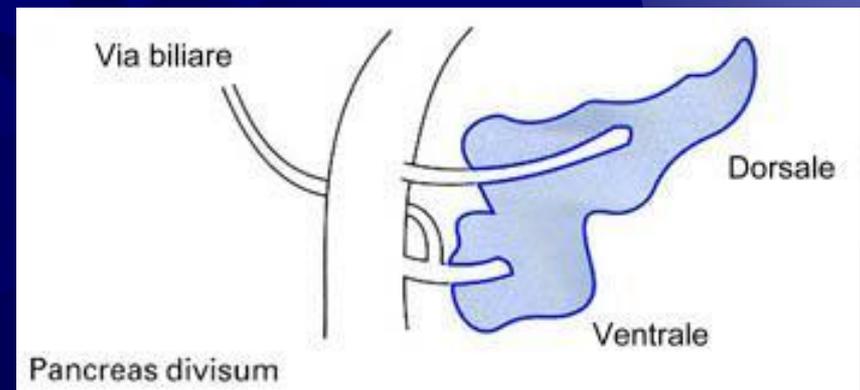
Il malfunzionamento di questo processo embrionale può generare le 2 malformazioni più frequenti del pancreas:

- ✦ il pancreas anulare e
- ✦ il pancreas divisum

Pancreas Divisum

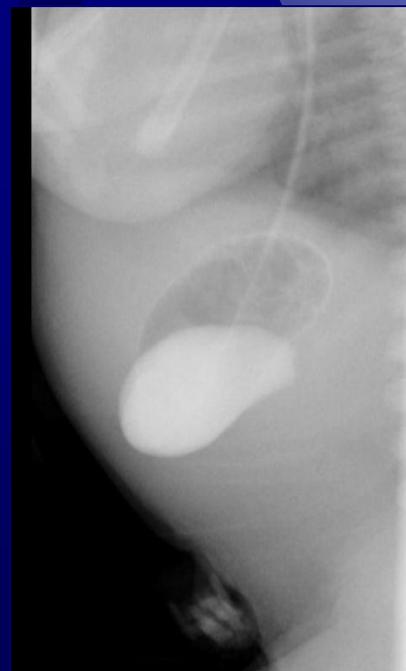
Incompleta fusione dei due abbozzi genera una ghiandola pancreatica con due diversi dotti che sboccano separatamente nel duodeno.

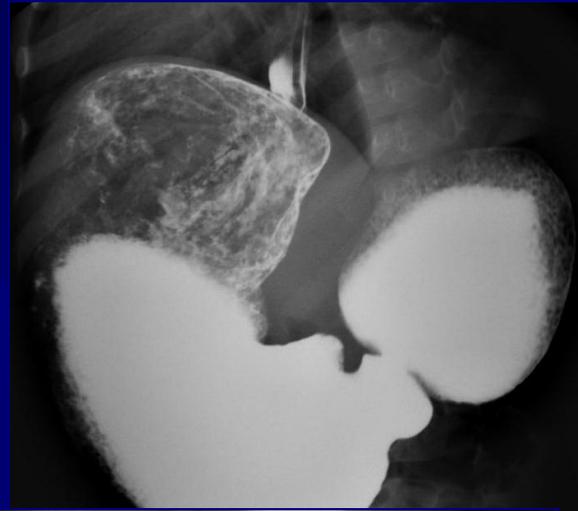
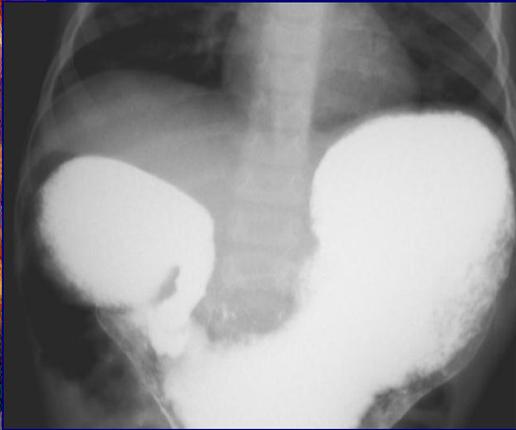
Di conseguenza il dotto di Santorini che drena la parte dorsale più grande sbocca nel duodeno tramite un orifizio chiamato *papilla minor*. La parte ventrale del pancreas viene drenata da un dotto separato chiamato dotto Wirsungiano che sbocca nel duodeno tramite la papilla major dove sbocca anche il coledoco.



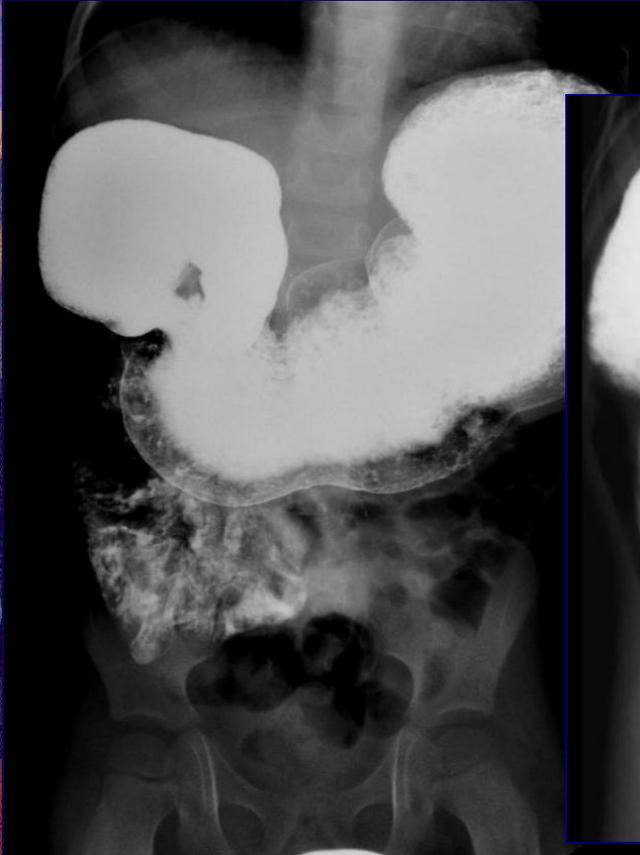


R. Antonino, 1 die



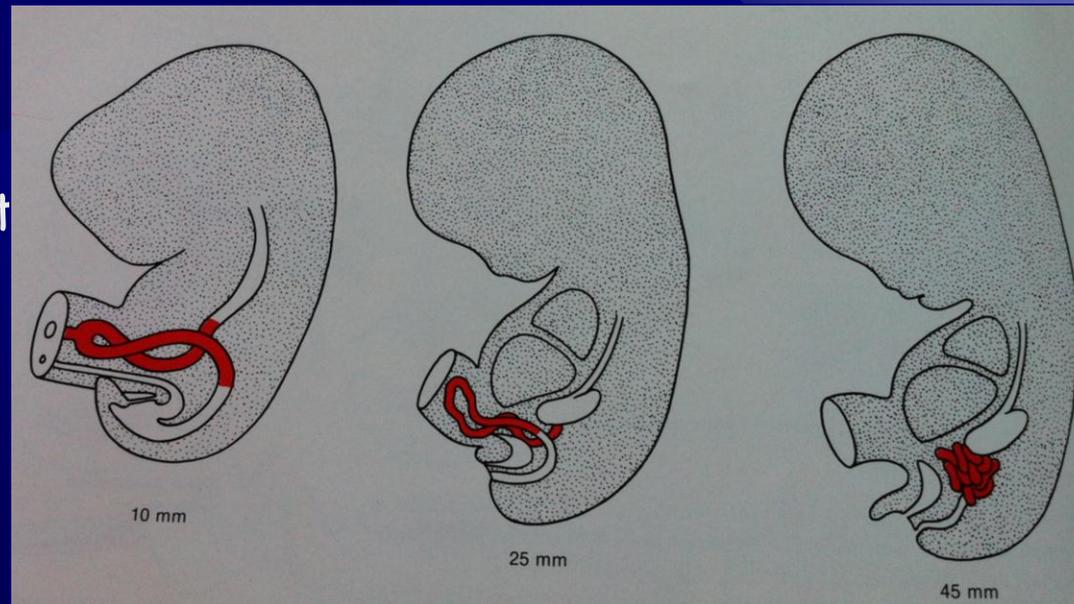


Giacomo S, 3 aa
vomiti



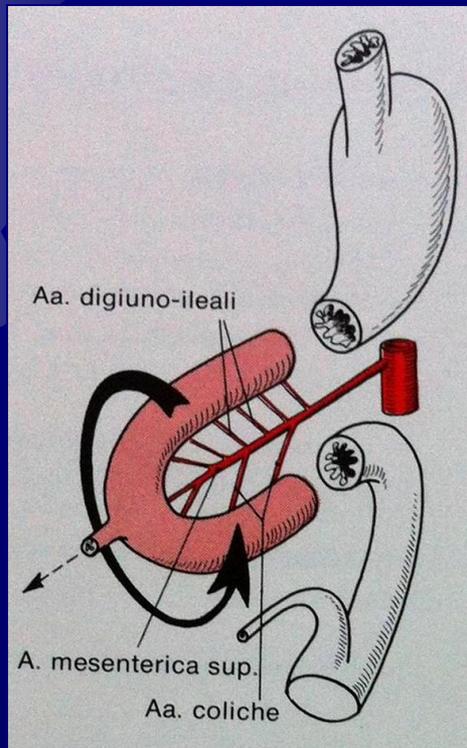
Intestino medio-Ansa ombelicale

- ★ L'A. O. si forma a spese dell' intestino medio, ed è compresa tra seconda porzione del duodeno e l' inizio dell'ultimo terzo del colon trasverso
- ★ Subisce uno straordinario accrescimento in lunghezza
- ★ Si sviluppa pressocchè interamente al di fuori della cavità addominale (ernia fisiologica visibile da 6 a 7 sett)
- ★ Alla 10 sett rientra nella cavità addominale a spese di un adattamento che modifica completamente il suo orientamento iniziale.



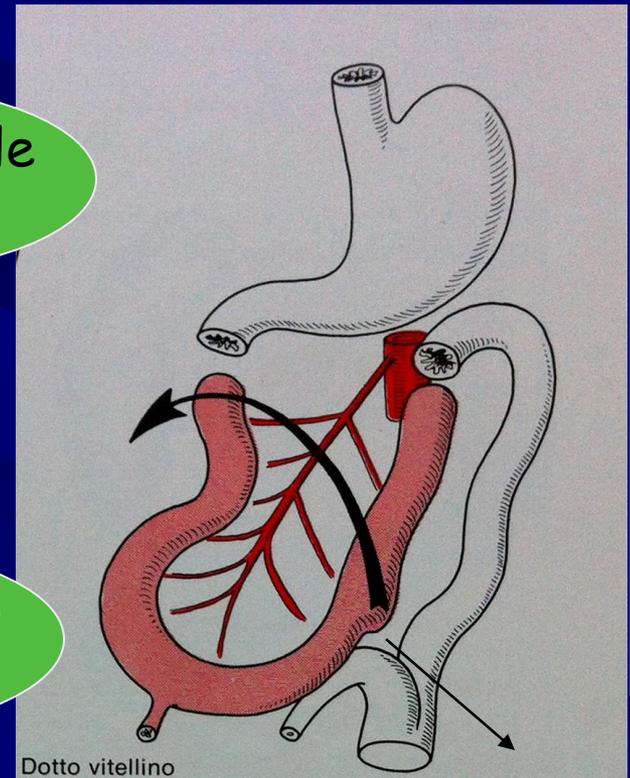
Ansa ombelicale e sua rotazione

- La massa intestinale subisce una rotazione in senso anti-orario attorno ad un asse teorico rappresentato dall'art mesenterica superiore ed il dotto vitellino



Piano sagittale

Rotazione fino a 90°

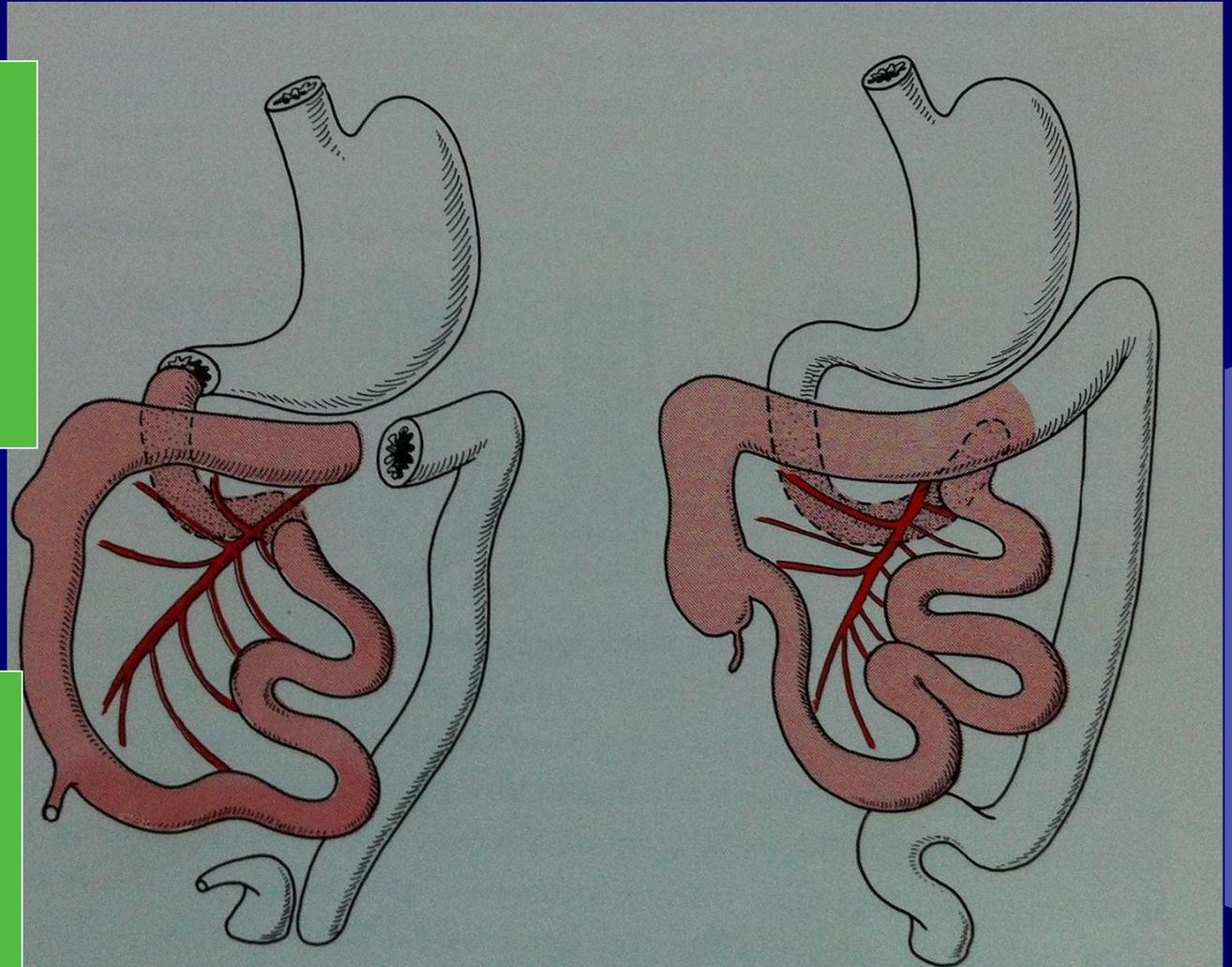


Rigonfiamento cecale

Ansa ombelicale e sua rotazione

Rotazione
fino a 180°
e "bascule" verso
un piano frontale

Disposizione
Definitiva-
Ceco discende in
FID-duodeno è
accollato



Malformazioni intestinali

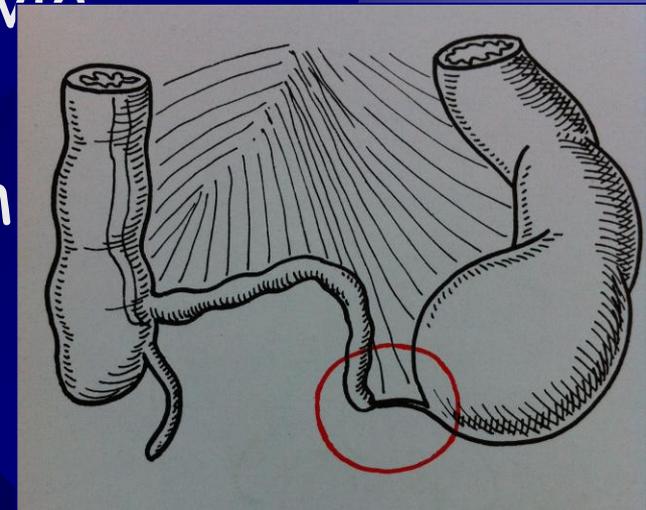
Anomalie di sviluppo

- 1) PER DIFETTO:

agenesia, incompatibile con la vita se estesa
atresia o malformaz cordonale,

un segmento è talmente ristretto da
non essere praticamente pervio

aplasi, il segmento ristretto
possiede una mucosa ed un lum
diaframma mucoso



Riccardo, primo giorno di vita

Distensione liquida delle anse ileali a livello di tutto l'addome. In sede sottoepatica alcune anse di calibro regolare, contenenti modesto materiale ecogeno.



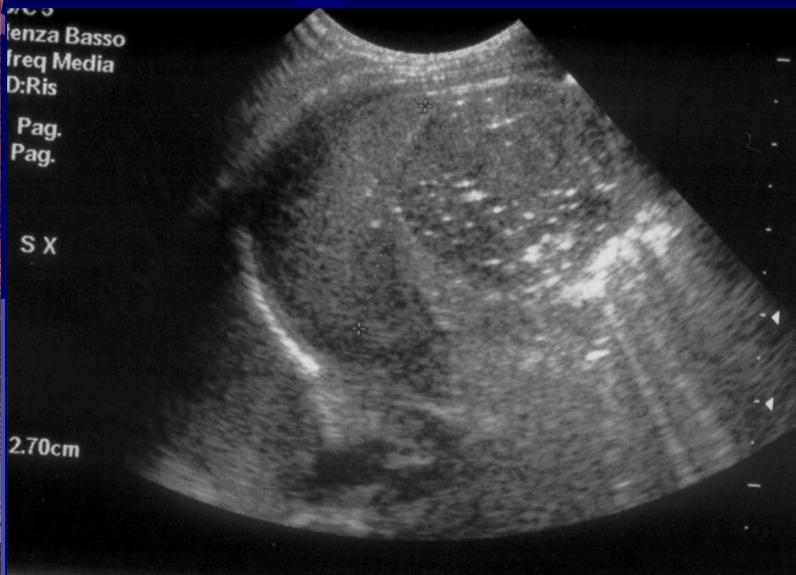


Clisma
opaco,
stesso
giorno

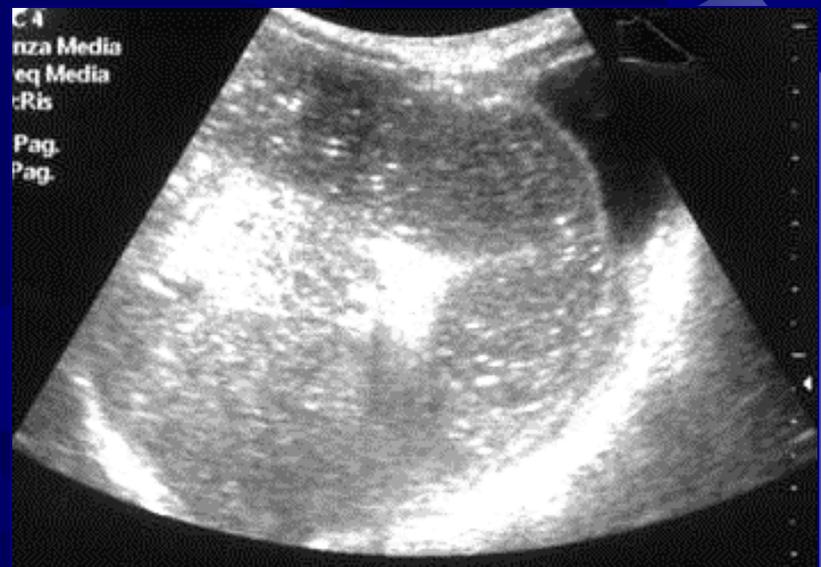
Atresia
dell'
ultima
ansa ileale



Rx di
controllo il
giorno
successivo

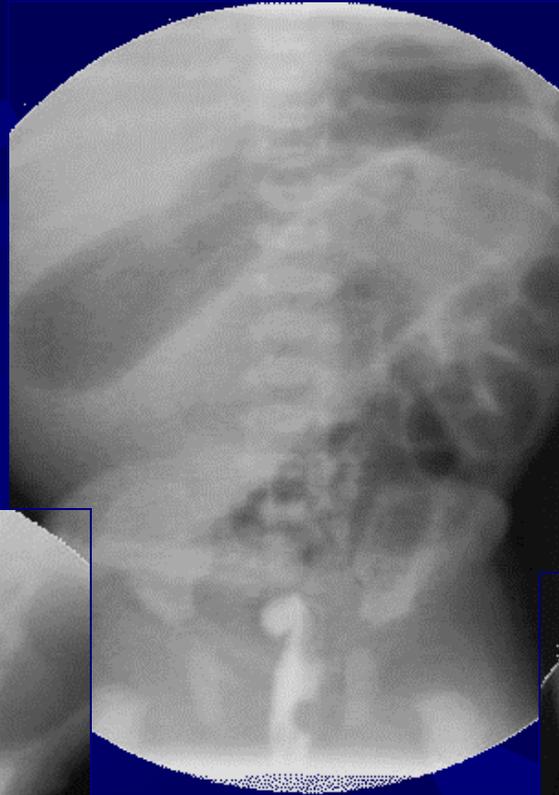


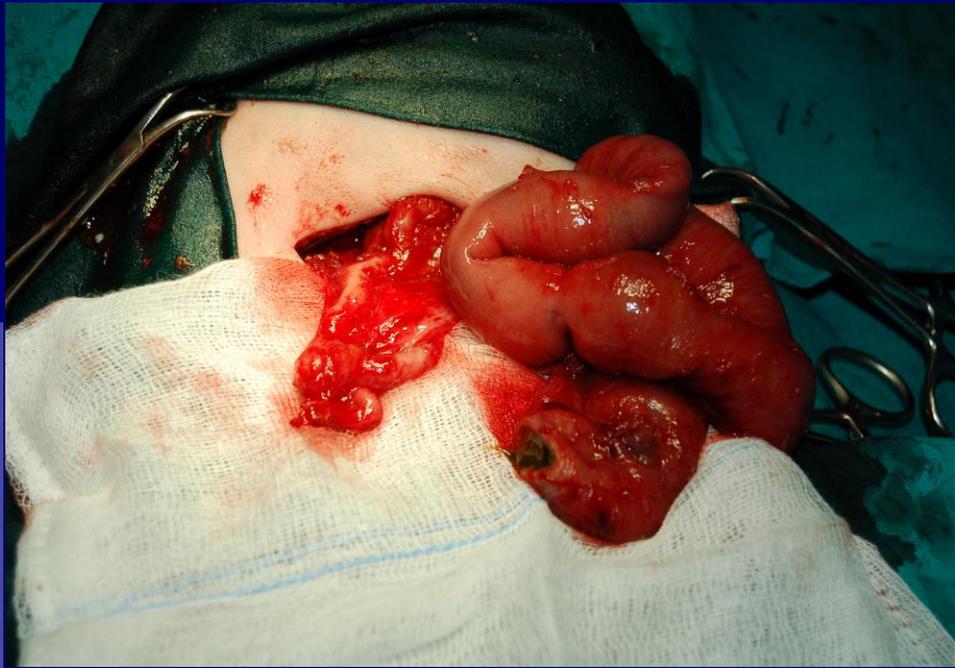
Bimbo in 1° giornata
con mancata emissione
di meconio



2° giornata - peggioramento del quadro ecografico

Atresia colica





Malformazioni intestinali

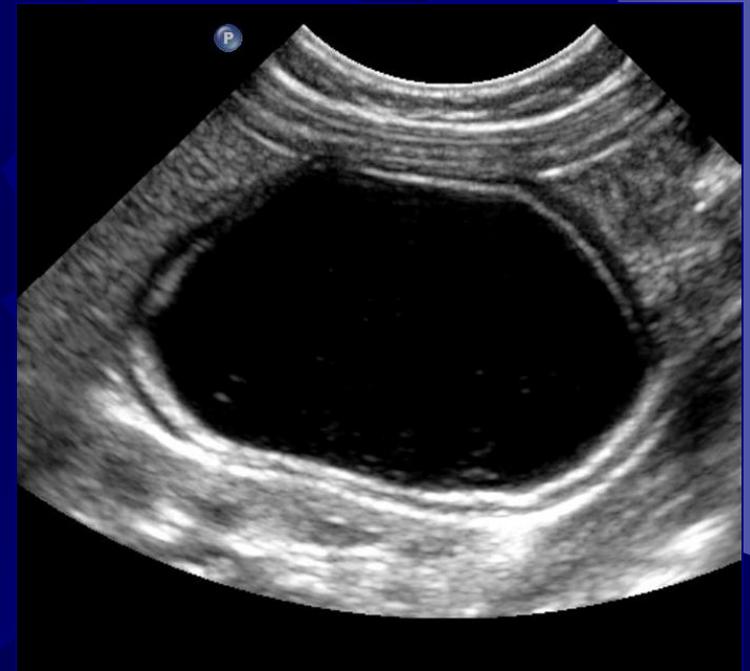
Anomalie di sviluppo

2) **PER ECCESSO**: duplicazioni, dal semplice diverticolo allo sdoppiamento pressochè completo, ovunque nel tubo digerente

Linea ecogena rappresentante la mucosa e rima ipoecogena rappresentante la parete muscolare :

→ Diagnostiche per duplicazione

Ciascuno di questi strati ha uno spessore di circa 1-2 mm.



Cisti da duplicazione

Occasionalmente:
emorragia o detriti proteici
* massa complessa,
* setti e calcificazioni: rare

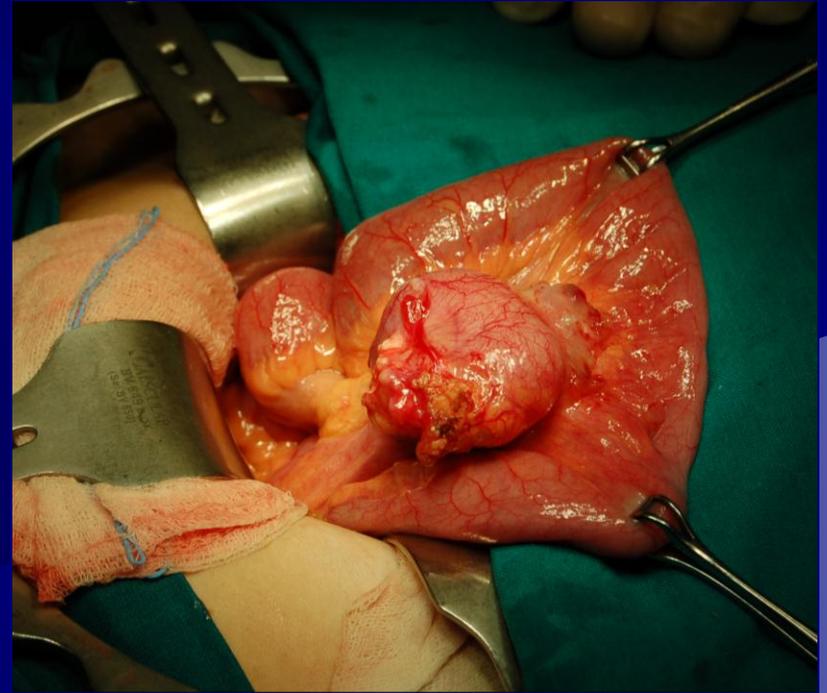


Melissa, 3 mesi
Cisti in ipocondrio sx



Reperto operatorio:
duplicazione intestinale a livello del medio ileo

Cisti da Duplicazione



Malformazioni

Anomalie di sviluppo

intestinali

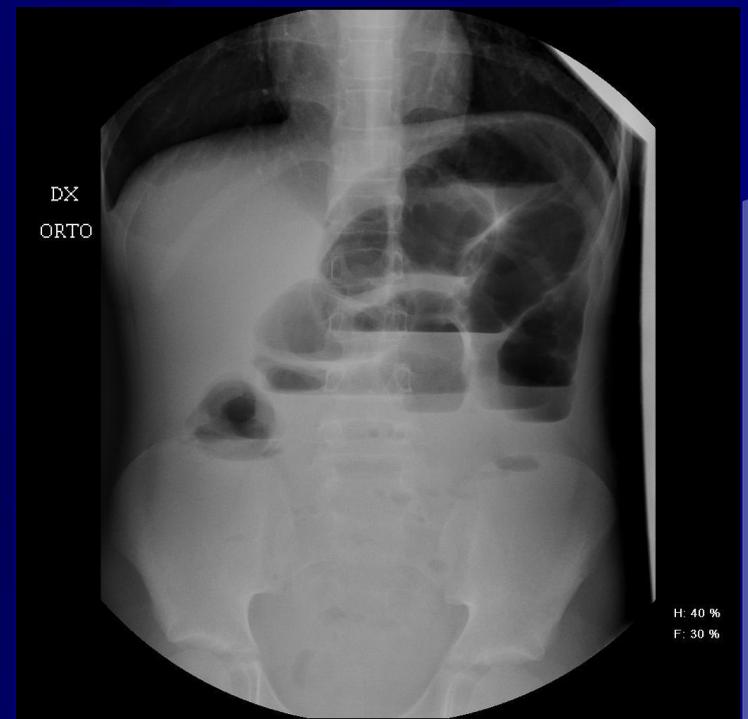
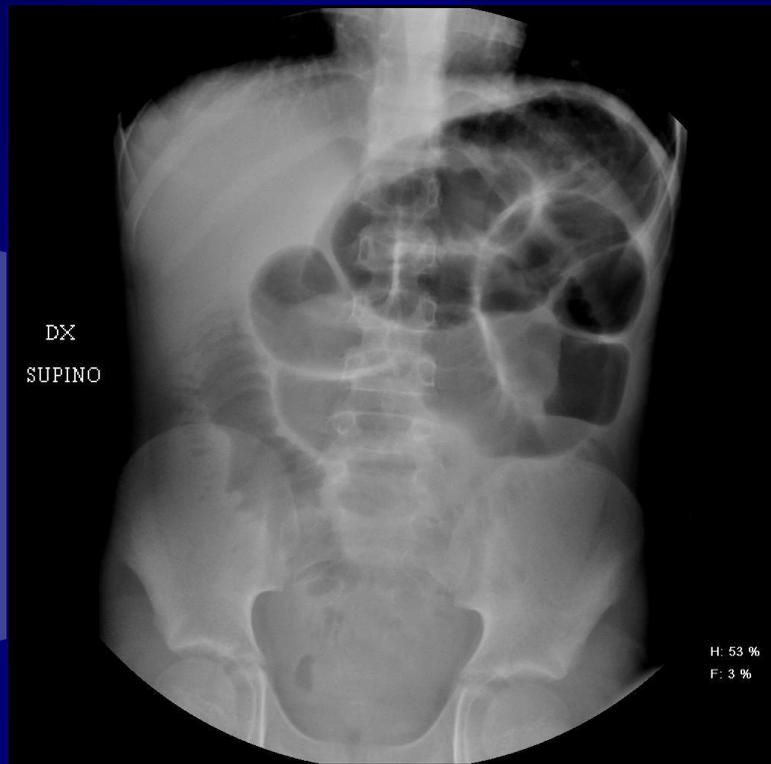
- 3) PER PERSISTENZA ANOMALA DI ELEMENTI EMBRIONALI

Diverticolo di Meckel, residuo del dotto vitellino che può presentarsi sotto forma di canale completo, cordone pieno, cisti intermedie, fistole cieche e diverticolo intest



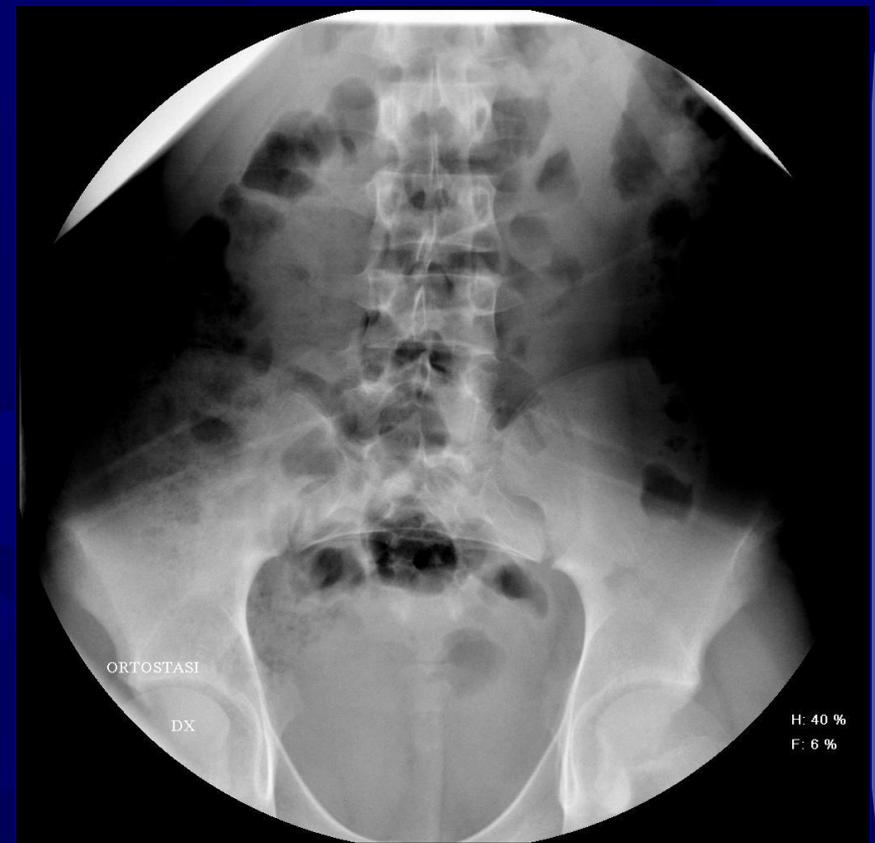
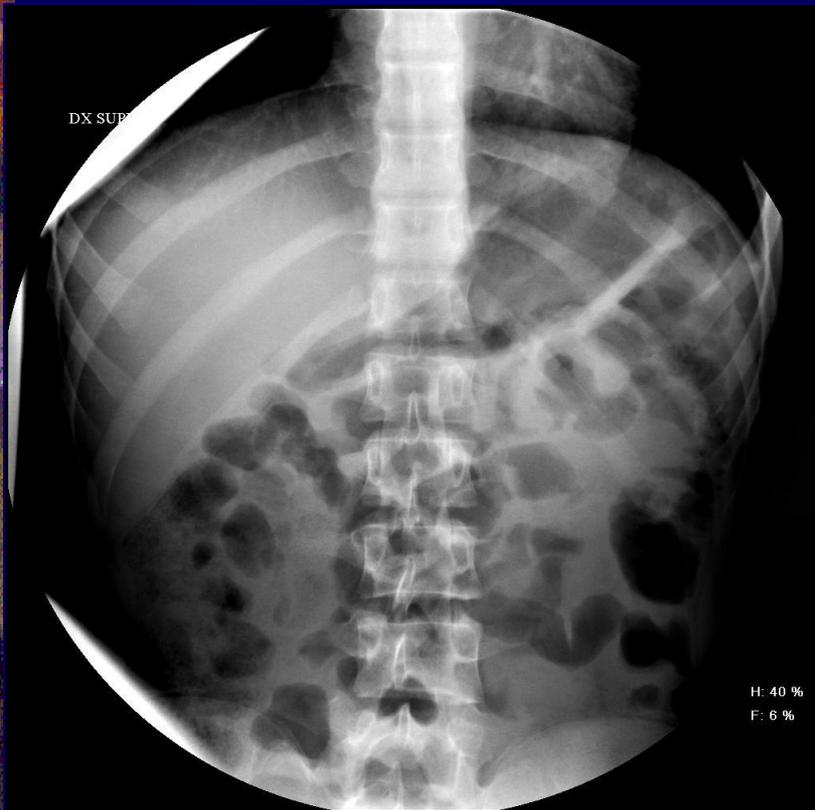


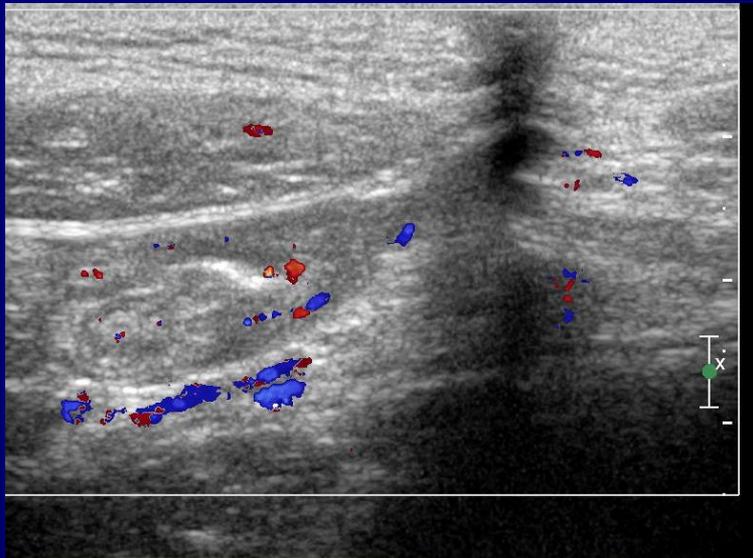
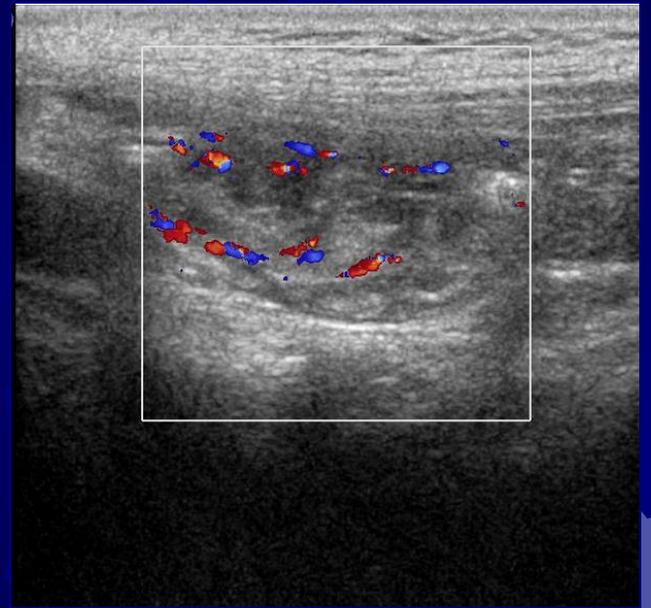
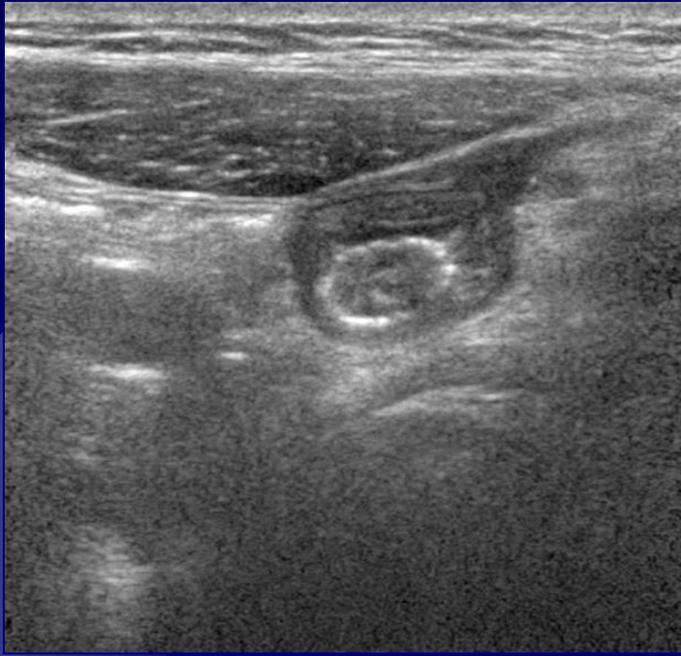
Manuel, 11 aa,
addominalgia



Invaginazione ileo-ileale
su diverticolo di Meckel
non perforato

Alessandro, 16 aa
addominalgia e
sangue nelle feci





Malformazioni intestinali

Anomalie di posizione

- assenza completa di rotazione
- varietà di rotazione incompleta
- rotazione in senso inverso: speculare, in senso orario (colon retroduodenale)

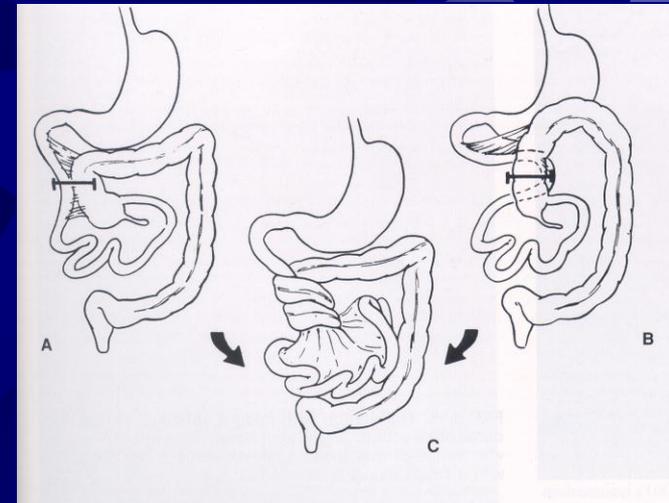
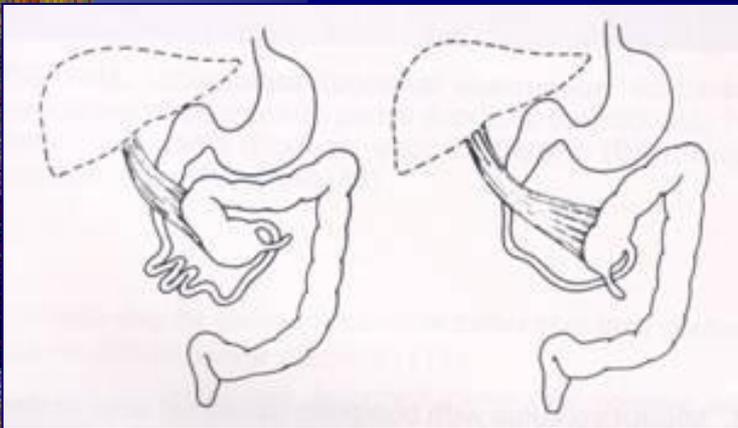
Anomalie di fissazione

- assenza totale (persistenza del mesentero comune)
- eccesso di accollamento, con tutte le forme di transizione

→ completamente latenti o rivelarsi bruscamente con alterazione della canalizzazione intestinale

Malrotazione Intestinale

Qualsiasi anormale o incompleta rotazione intestinale e conseguente malfissazione. Di per sé non causa problemi ma può avere conseguenze fatali → il mesentere ha una stretta base d' impianto e l' intestino tende ad avvolgersi attorno al suo corto mesentere → **Volvolo dell' intestino**



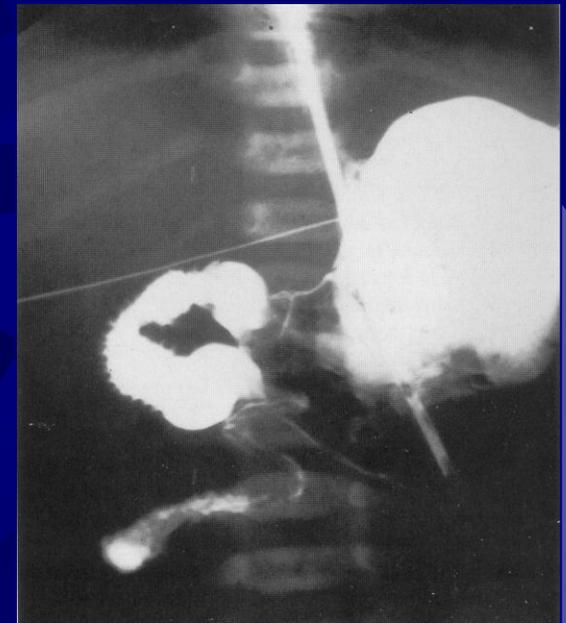
Spesso la malfissazione si accompagna a bande peritoneali, di Ladd, che possono portare ad ostruzione duodenale

Malrotazione Intestinale



Malrotazione Intestinale

- ✦ Principale metodica di studio è l'esame del tratto GI superiore con mezzo di contrasto che dimostra l'esatta posizione della flessura duodeno-digiunale.



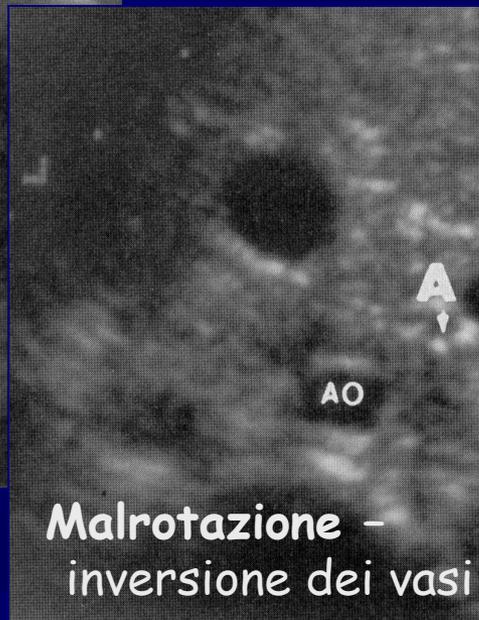
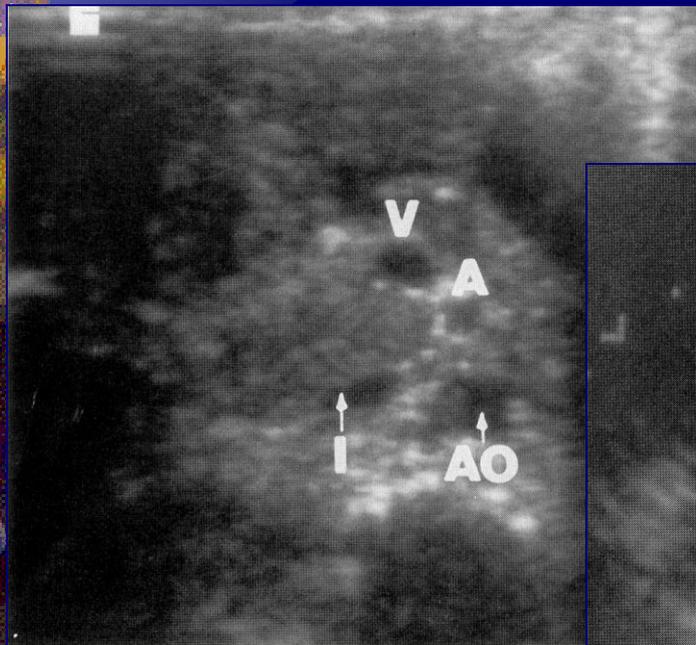
- ✦ La diagnosi può essere fatta anche all'ecografia.
- ✦ L'ecografia addominale è l'esame iniziale in caso di presentazione clinica atipica.

Malrotazione -Valutazione US

1)Rapporto tra arteria e vena mesenterica superiore.

Nella malrotazione si ha una inversione:

la V. è a sinistra della A.



Malrotazione -
inversione dei vasi mesenterici



Malrotazione -
posizione ventrale della v

Malrotazione Intestinale: US conclusioni

*La sensibilità dell'inversione tra A. e V. mesenterica nella diagnosi di malrotazione: 53-87%

*15-20% dei pz con malrotazione hanno posizione ventrale della V. rispetto all'A.

→ non specifica: anche in individui normali!

*1\3 dei pazienti con malrotazione hanno un rapporto A/V normale ed alcuni con anormale posizione non hanno malrotazione



la diagnosi deve sempre essere confermata dall'esame radiologico contrastografico del tratto GI superiore.

Il volvolo è la più seria complicanza della malrotazione. A seconda della durata e grado dell' avvolgimento del rifornimento vascolare, il piccolo intestino viene compromesso e portare a severa ischemia con necrosi dell' intero digiuno ed ileo → morte del pz

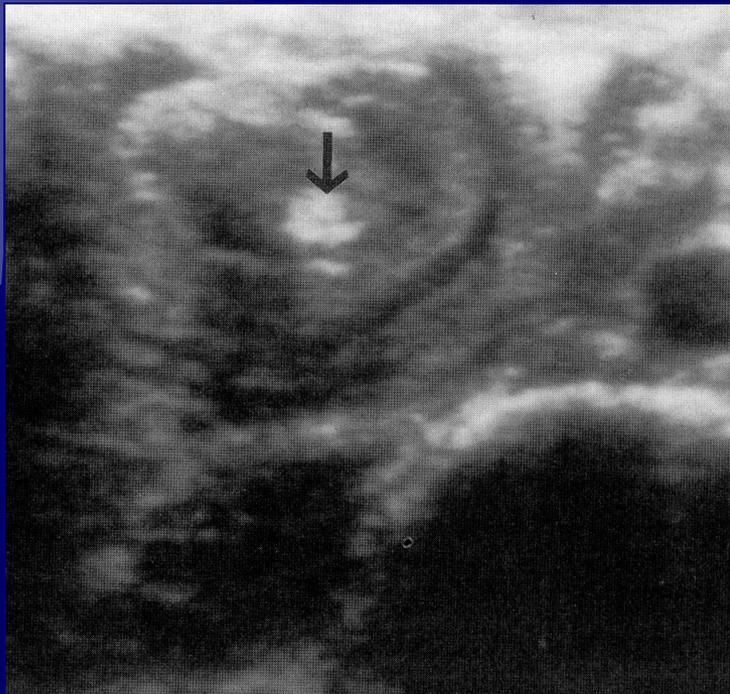


Corkscrew pattern

Reperti ecografici

2) avvolgimento del mesentere attorno all'arteria.

3) dilatazione duodenale secondaria ad ostruzione da volvolo intestinale o da parte delle bande di Ladd .



Malrotazione

- avvolgimento del mesentere attorno all'a. mesent.sup (whirlpool pattern)

Malformazioni intestinali

4) Compressioni estrinseche

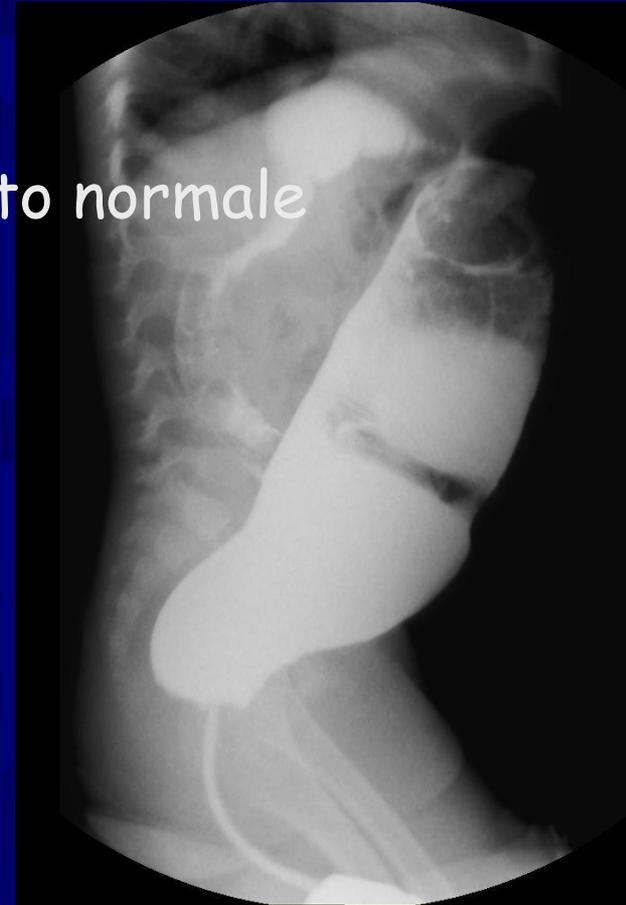
- Pancreas anulare

5) Anomalie istologiche

- Distonia agangliare
- Mucoviscidosi

Morbo di Hirschsprung

- RX aspecifico
- RX può essere del tutto normale



- Zona di transizione
- 'Indice retto / sigmoideo < 1



Ogbeide,
12 giorni

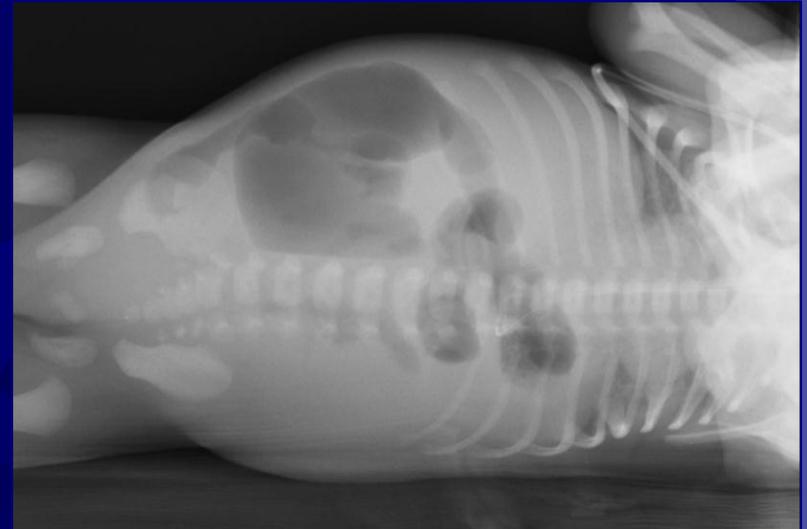


Aganglia
rettale

ONFALOCELE/ GASTROSCHISI

Malformazione della parete addominale anteriore, associate spesso ad altre anomalie di accollamento del tubo digerente.

Bimbo con gastroschisi operato in 2° giornata. Dopo intervento addome globoso e tracce biliari nel ristagno gastrico



grossolano livello idro-aereo nel contesto di un'ansa intestinale nella regione del fianco destro.

Nei giorni successivi scarsa emissione di feci biliari e muco, addome globoso →
clisma opaco

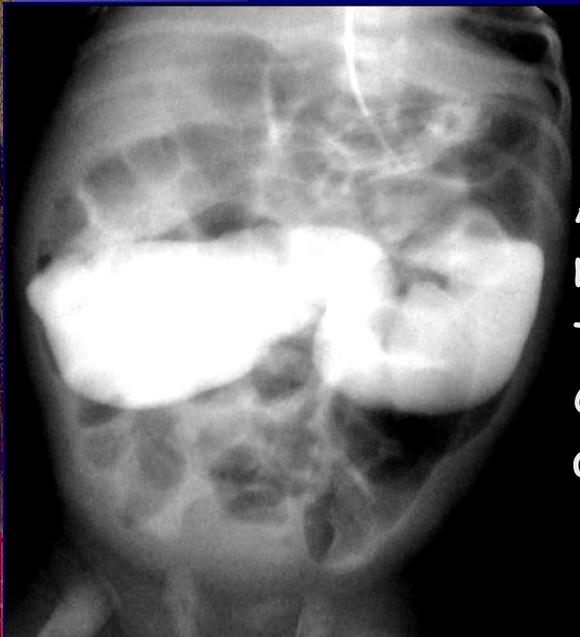


Alcuni giorni si esegue anche Rx tubo digerente





DOPO 2H E MEZZO



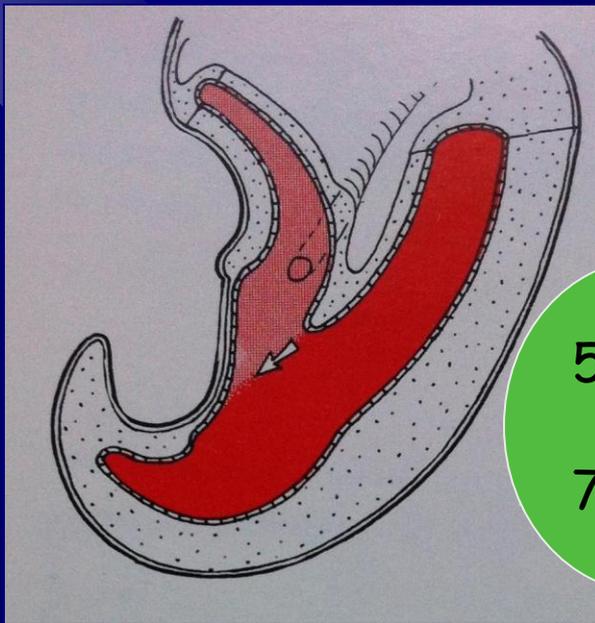
All' intervento
mal rotazione completa
tipo mesenterium comune
con ernia interna
a livello medio-ileale



Dopo 22 ore

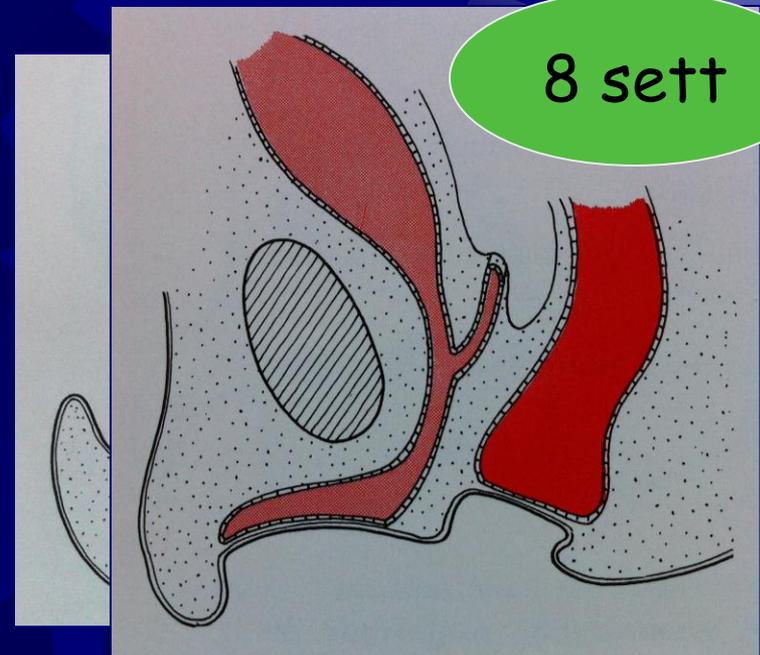
Intestino Posteriore-Divisione della cloaca Retto e Membrana anale

- ☀ Dà origine al terzo sinistro del colon trasverso, al colon discendente, sigma e retto. La sua parte distale partecipa alla costituzione della cloaca.
- ☀ La cloaca all' 8 settimana si trova divisa nel retto posteriormente e nel seno urogenitale anteriormente, che riceve i 2 canali mesonefrici di Wolff



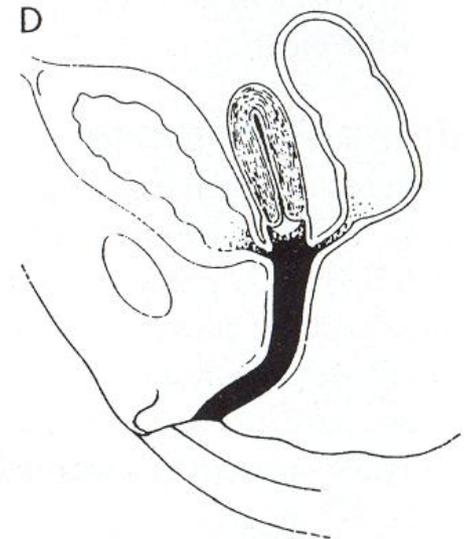
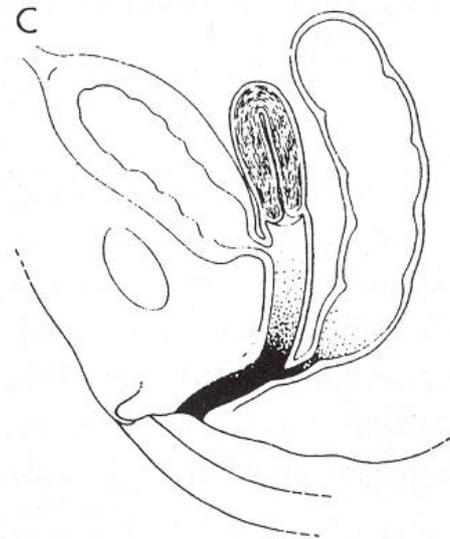
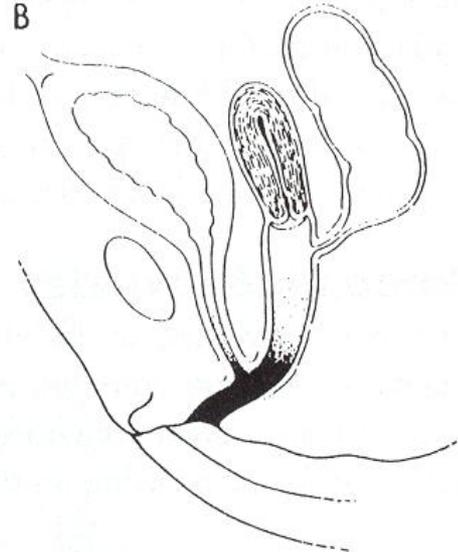
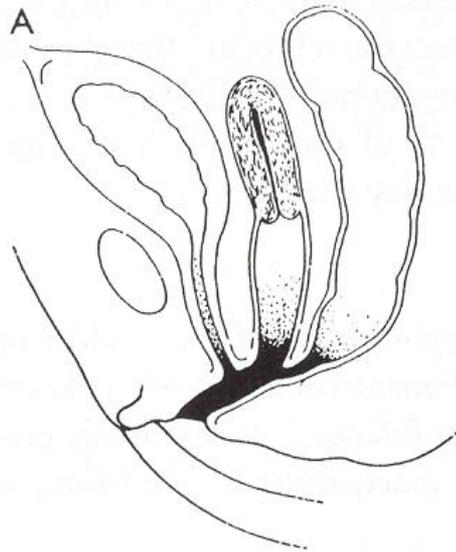
5 sett
←

7 sett
→



8 sett

Varie forme,
prossimali e distali di
ANOMALIA CLOACALE



Malformazioni Ano-rettali

★ Clinicamente

- **l'ano assente** (imperforazione anale) → trattamento chirurgico immediato
- **l'ano insufficiente**, determina turbe nell'evacuazione del meconio → trattato
- **l'ano ectopico**, permette un certo grado di canalizzazione intestinale pur se insufficiente funzionalmente

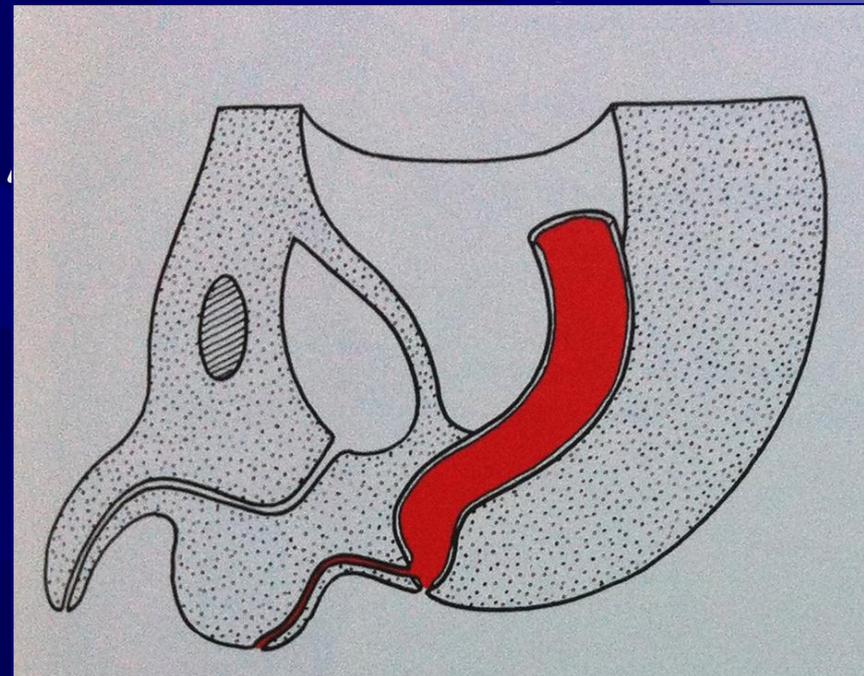
Malformazioni Ano-rettali

★ Embriologicamente

1) **Malformazioni superficiali**, da anomalie della formazione e coalescenza dei piani perineali superficiali,

(rientrano ani insuff,
ani chiusi da membrana,
ani imperforati con
fistola)

Ano imperforato con
fistola scrotale



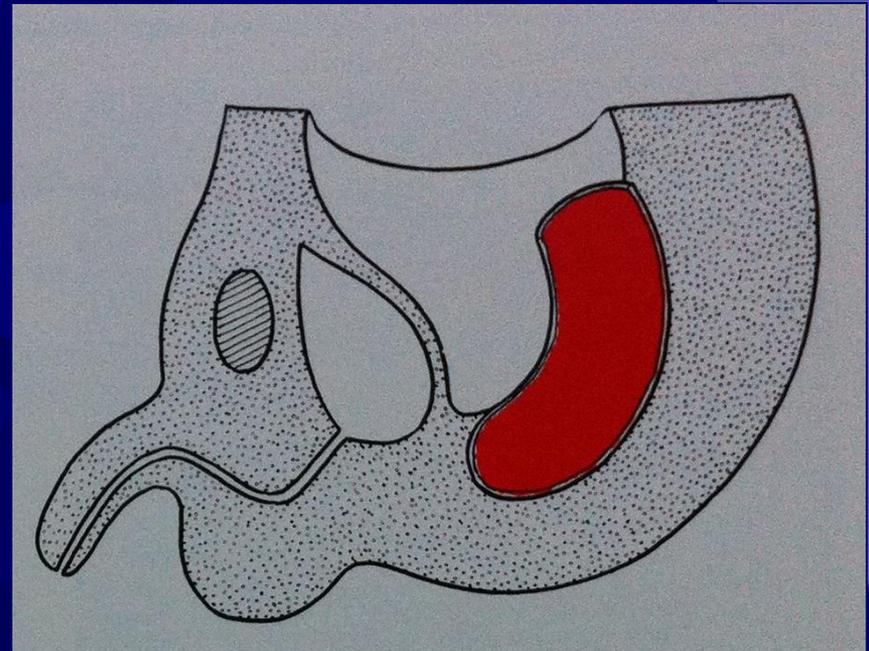
Malformazioni Ano-rettali

★ Embriologicamente

2) **Malformazioni profonde**, l'anomalia interessa la divisione della cloaca

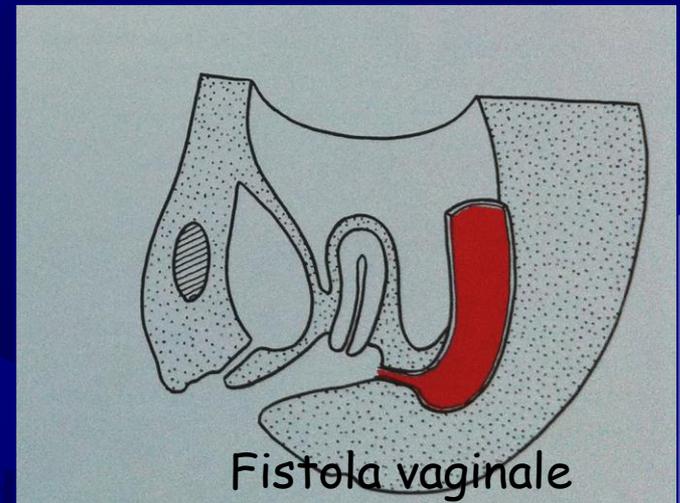
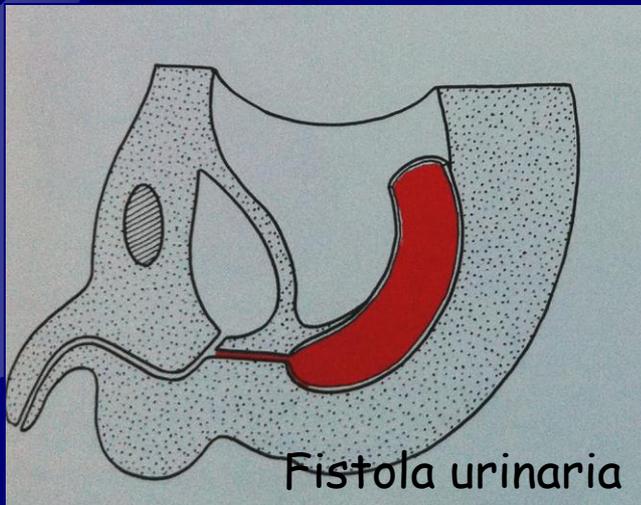
- atresie rettali pure,

assenza completa del retto e del canale anale



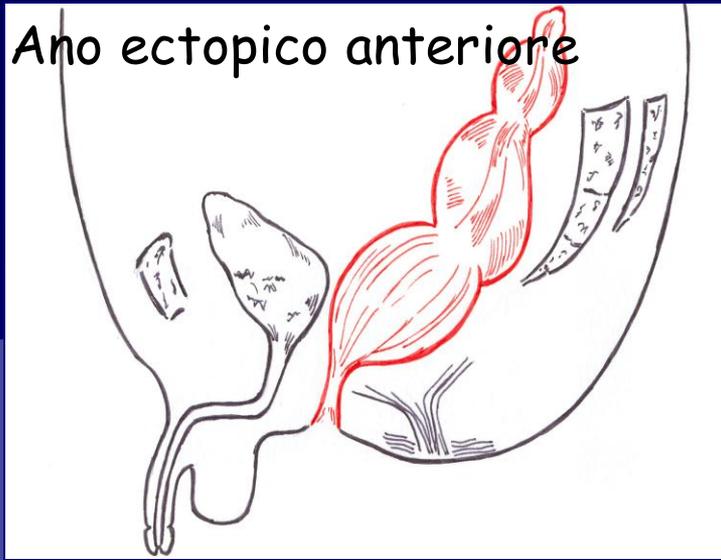
Malformazioni Ano-rettali

- Atresie rettali con fistola che si distinguono a seconda della diversa lunghezza e del diverso sbocco



✱ **3) Malformazioni miste**, tutte le forme di ano ectopico, conseguenza di anomalie perineali e cloacali contemporaneamente, meno rilevanti determinano gravi disturbi funzionali

Ano ectopico anteriore

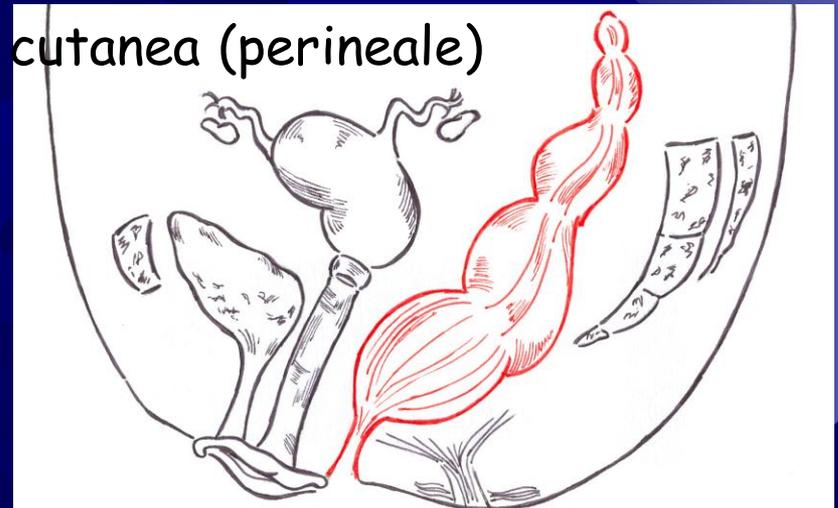
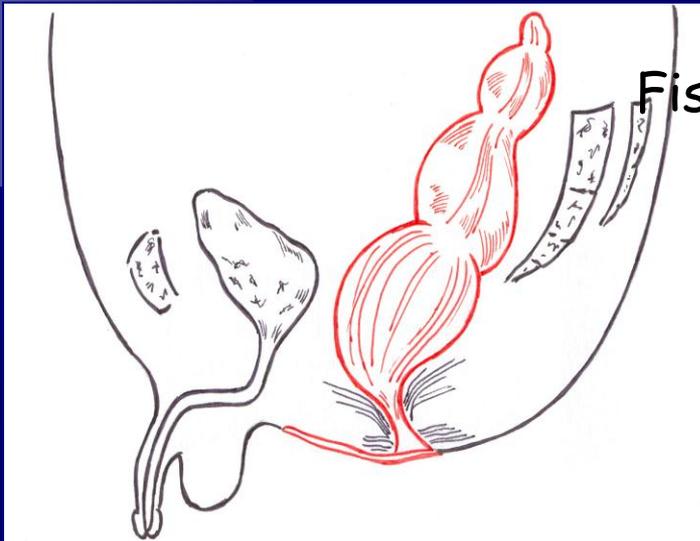


Classificazione Peña (1982)

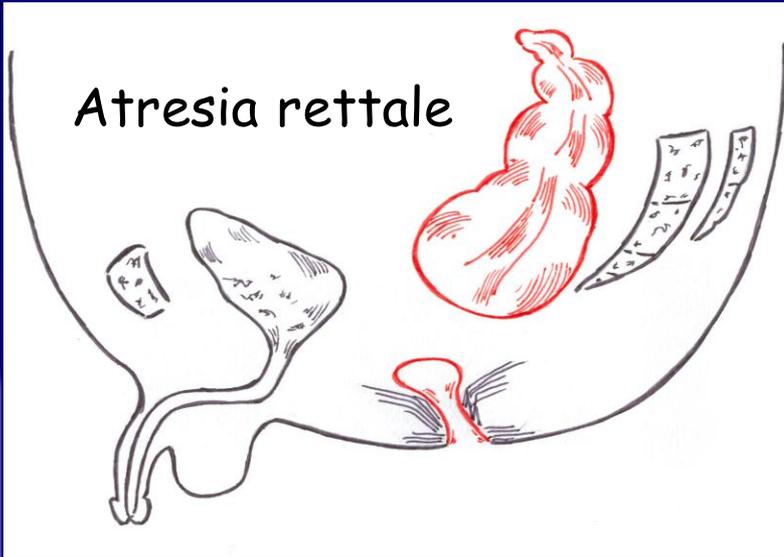
Fistola retto(ano)vestibolare



Fistola cutanea (perineale)



Atresia rettale

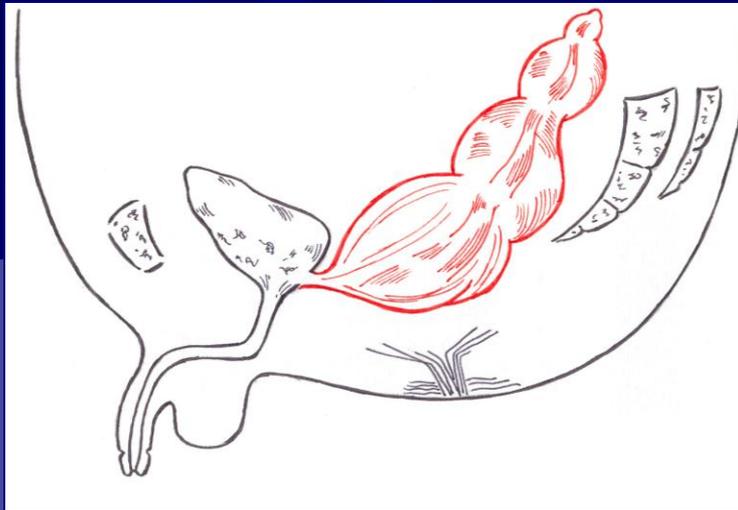


Agenesia anorettale
senza fistola

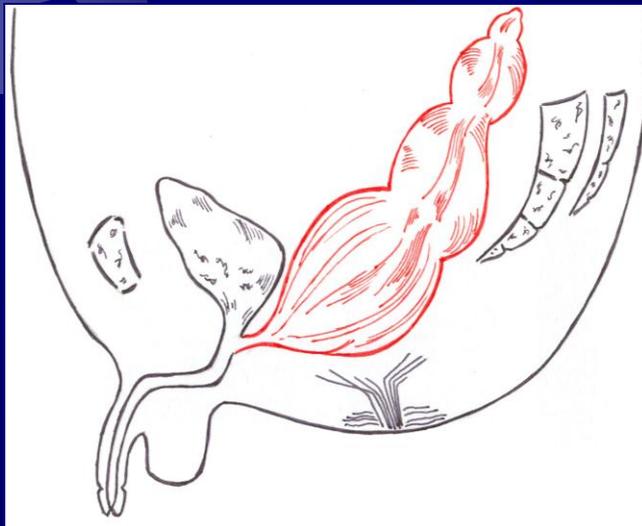


Fistola retto-vaginale



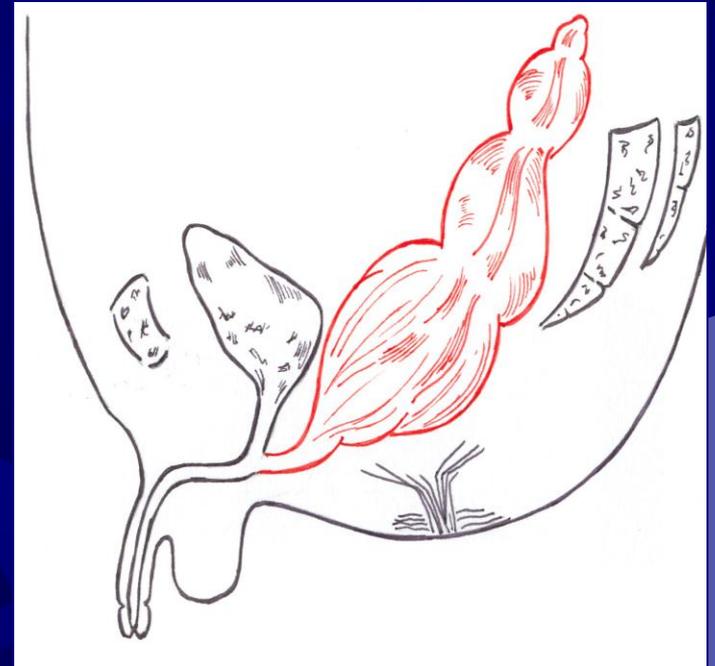


Fistola retto-vescicale

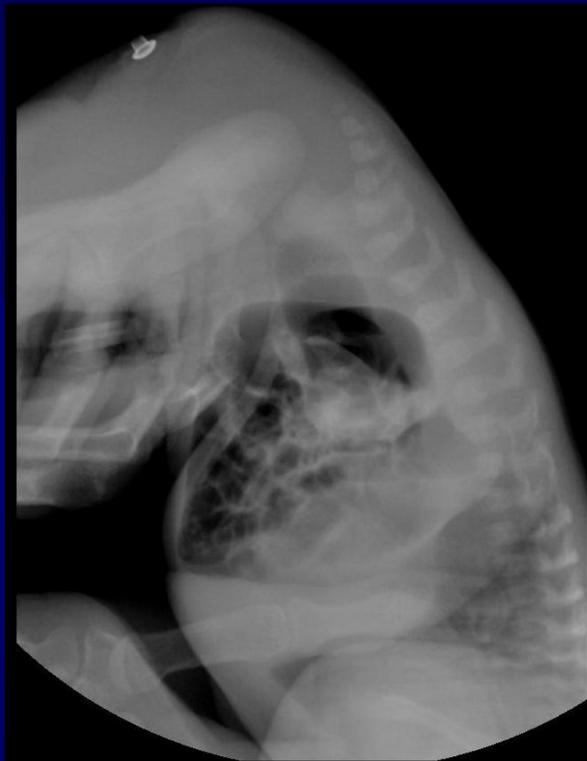


Fistola retto-uretrale
prostatica

Fistola retto uretrale bulbare



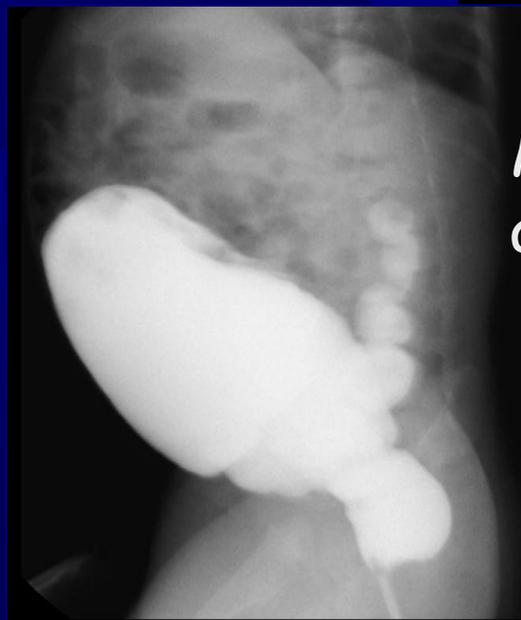
Mattia, alla nascita



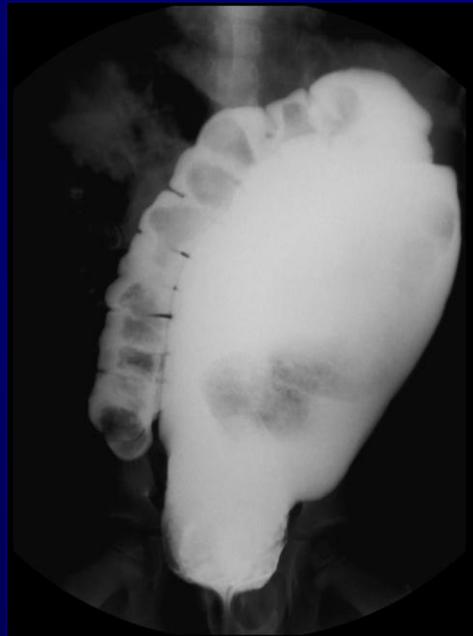
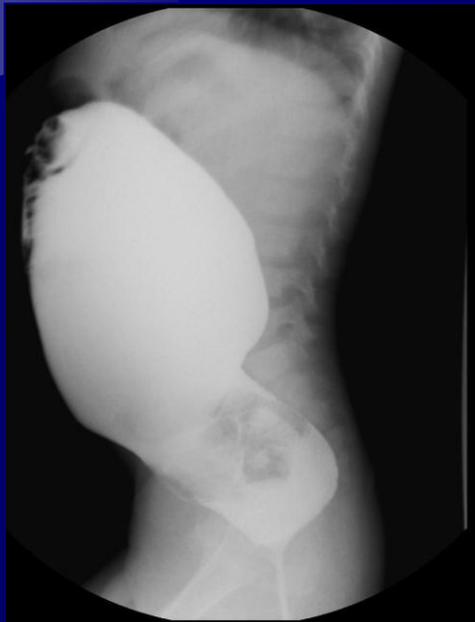
Il giorno dopo



Dopo 1 mese



M di Hirschsprung
associato

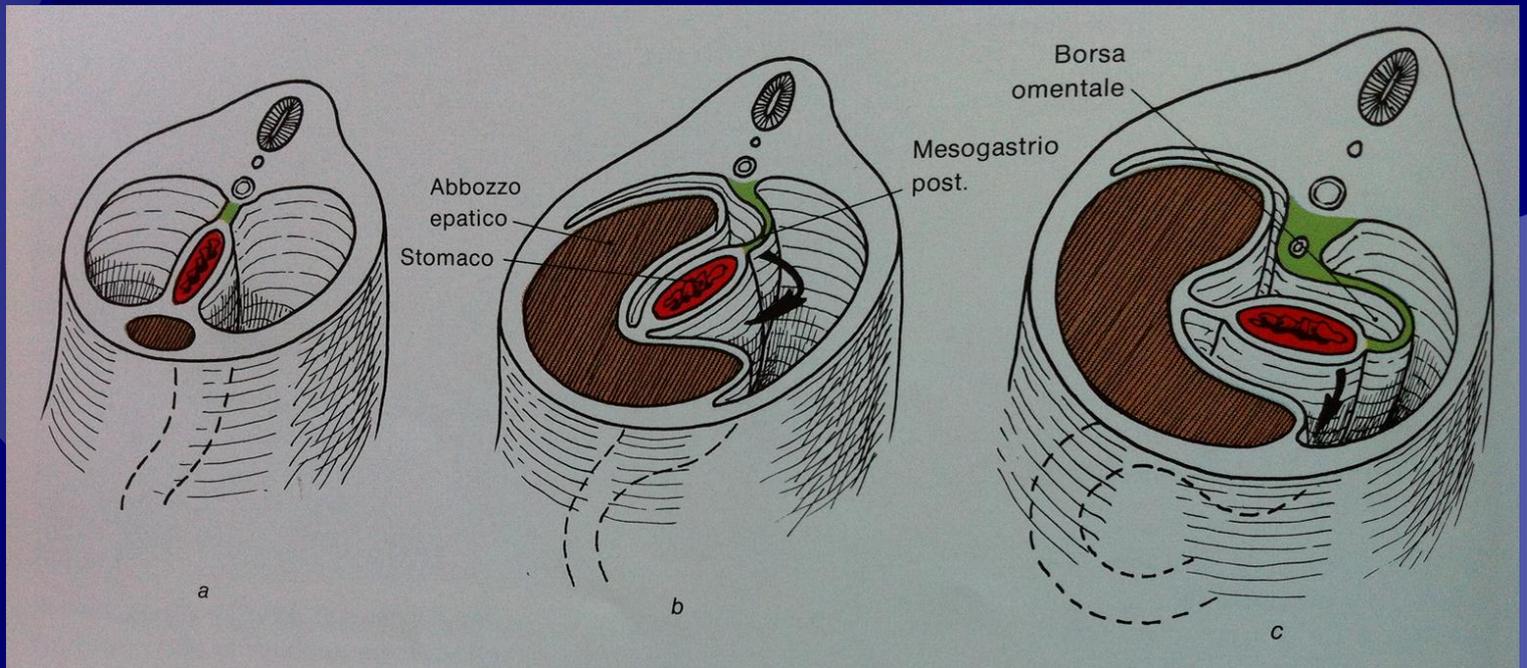


Luca, 9 giorni
operato alla
nascita per
membrana
anale



Grazie

Stomaco





Dall Embriogenesi all' Organogenesi

In questa fase non abbiamo più i grandi sconvolgimenti architettonici capaci di modellare un intero organismo, ma la comparsa, differenziazione e specializzazione degli abbozzi dei singoli organi