



# LINEE GUIDA PER LA DIAGNOSI E LA CODIFICA DEI TUMORI DEI TESSUTI MOLLI DEL CANE E DEL GATTO



**CEROVEC**  
Centro di Referenza Nazionale  
per l'Oncologia Ueterinaria e Comparata



Associazione Italiana  
di Patologia Veterinaria

ABE



# LINEE GUIDA PER LA DIAGNOSI E LA CODIFICA DEI TUMORI DEI TESSUTI MOLLI DEL CANE E DEL GATTO



# INTRODUZIONE

Il documento che presentiamo **“Linee guida per la diagnosi e la codifica dei tumori dei tessuti molli del cane e del gatto”** è frutto dell’attività svolta dal Gruppo di Lavoro (GdL) **“Patologi per la Standardizzazione Diagnostica e Codificazione dei Tumori dei Tessuti Molli”**.

La costituzione del GdL è stata approvata dall’assemblea annuale dell’AIPVet nell’ambito del Convegno SISVET 2019 e definita nel mese di aprile 2020. Il GdL, partendo dalla recente classificazione Davis-Thompson DVM Foundation (2020) e integrando le informazioni con testi del settore e con l’esperienza professionale dei membri del gruppo, ha steso il corrente documento di linee guida specifiche per i tessuti molli che rappresentano una parte rilevante della patologia neoplastica.

Il documento è stato elaborato allo scopo di:

1. fornire definizioni utili alla comprensione del fascicolo e delle patologie in esso trattato;
2. armonizzare la refertazione e la diagnosi morfologica;
3. proporre l’uso dei codici dei tumori utilizzando quelli riportati nel Vet-ICD-0 (Pinello 2022) in comparazione con l’International Classification of Diseases for Oncology (ICD-O 3.2) (World Health Organization - WHO, 2019) nell’uomo.

# SOMMARIO

- **INTRODUZIONE** 2
- Gruppo di lavoro 4

## SEZIONE A:

### LINEE GUIDA PER LA DIAGNOSI E LA CODIFICA DEI TUMORI DEI TESSUTI MOLLI DEL CANE

#### E DEL GATTO 6

- Definizioni 8
  - Tessuti molli 8
  - Tumori dei tessuti molli 8
  - Neoplasie dei tessuti molli 8
  - Sarcomi dei tessuti molli 8
  - Tumori a cellule fusate dei tessuti molli 9
- Metodi di valutazione 9
  - Grado istologico dei sarcomi dei tessuti molli del cane 9
  - Grado istologico dei sarcomi dei tessuti molli del gatto 10
  - Valutazione dei margini di escissione chirurgica dei sarcomi dei tessuti molli 15
  - Refertazione dei margini 16
  - Standardizzazione del referto 17
  - Referenze bibliografiche 18

## SEZIONE B:

### CLASSIFICAZIONE E DIAGNOSI DEI TUMORI DEI TESSUTI MOLLI 20

- 1 **TUMORI DEL TESSUTO FIBROSO** 22
  - 1.1 Tumori benigni del tessuto fibroso 22
  - 1.2 Tumori maligni del tessuto fibroso 26
  - 1.3 Lesioni simil-neoplastiche del tessuto fibroso 29



<b>2</b>	<b>TUMORI ADIPOCITARI</b>	<b>33</b>	<b>9.</b>	<b>TUMORI MESOTELIALI</b>	<b>84</b>
2.1	Tumori adipocitari benigni	33	9.1.	Mesotelioma maligno	84
2.2	Tumori adipocitari maligni	37	9.2	Lesioni simil-neoplastiche del mesotelio	85
<b>3.</b>	<b>TUMORI VASCOLARI</b>	<b>40</b>	<b>10</b>	<b>TUMORI CONDRO-OSSEI EXTRASCHELETRICI</b>	<b>88</b>
3.1	Tumori vascolari benigni	40	10.1	Tumori condro-ossei extrascheletrici benigni	88
3.2	Tumori vascolari a malignità intermedia	46	10.2	Tumori condro-ossei extrascheletrici maligni	89
3.3	Tumori vascolari maligni	48	10.3	Lesioni condro-ossee extrascheletriche simil-neoplastiche	90
3.4	Lesioni simil-neoplastiche	53	<b>11.</b>	<b>TUMORI A DIFFERENZIAMENTO INCERTA</b>	<b>92</b>
<b>4</b>	<b>TUMORI PERIVASCOLARI</b>	<b>62</b>	11.1	Sarcoma pleomorfo indifferenziato (Sarcoma anaplastico a cellule giganti, Tumore a cellule giganti dei tessuti molli)	92
4.1	Tumori perivascolari benigni	62	11.2	Tumore dei tessuti molli a cellule giganti del cavallo	93
4.2	Tumori perivascolari a malignità intermedia	63	11.3	Neoplasie addominali del furetto con caratteristiche di tumori adrenocorticali (neoplasia addominale ventrale con caratteristiche di tumore adrenocorticale)	93
<b>5.</b>	<b>TUMORI MUSCOLARI LISCI</b>	<b>66</b>	11.4	Mesenchimoma maligno	94
5.1	Tumori muscolari lisci benigni	66	<b>SEZIONE C:</b>		
5.2	Tumori muscolari lisci maligni	68	<b>TABELLA ASSEGNAZIONE CODICI</b>	<b>95</b>	
<b>6.</b>	<b>TUMORI MUSCOLARI SINCIZIALI STRIATI</b>	<b>70</b>	• <b>TABELLA RIASSUNTIVA DEI PRINCIPALI MARCATORI IMMUNOISTOCHEMICI UTILI PER LA DIAGNOSI DEI TUMORI DEI TESSUTI MOLLI</b>	<b>97</b>	
6.1.	Tumori benigni del muscolo striato	70	• <b>TABELLE DEI CODICI ICD-0 E VET-ICD-0</b>	<b>98</b>	
6.2.	Tumori maligni del muscolo striato	71			
<b>7.</b>	<b>TUMORI DELLE GUAINE NERVOSE (NST)</b>	<b>74</b>			
7.1	Tumori benigni della guaina nervosa	74			
7.2	Tumori maligni delle guaine nervose (MNST)	77			
7.3	Lesioni simil-neoplastiche dei nervi	78			
<b>8.</b>	<b>NEOPLASIE DELLE SINOVIE</b>	<b>79</b>			
8.1	Tumori benigni delle sinovie	79			
8.2	Tumori maligni delle sinovie	81			
8.3	Lesioni simil-neoplastiche delle sinovie	82			

---

# GRUPPO DI LAVORO (GdL)

---

Il GdL è composto da figure professionali con diverso background culturale-scientifico e che a diverso titolo si occupano di diagnostica oncologica veterinaria



## COORDINATORE

**Giancarlo Avallone**  
Università di Bologna



## VICE-COORDINATRICE

**Paola Roccabianca**  
Università di Milano



## COMPONENTI

**Valeria Baldassarre**  
Università di Napoli



**Anna Maria Cantoni**  
Università di Parma



**Silvia Benali**  
MyLav



**Davide De Biase**  
Università di Salerno



**Giovanni Burrai**  
Università di Sassari



**Claudia Eleni**  
IZS Lazio-Toscana



**Selina Iussich**  
Università di Torino/MyLav



**Claudio Pigoli**  
IZS Lombardia Emilia Romagna



**Gianenrico Magi**  
Università di Camerino



**Alessandra Sfacteria**  
Università di Messina



**Lorella Maniscalco**  
Università di Torino



**Monica Sforna**  
Università di Perugia



**Elisabetta Manuali**  
IZS Umbria-Marche



**Filippo Torrigiani**  
Università di Padova



**Laura Nordio**  
Laboratorio Clinica San Marco



**Claudia Zanardello**  
IZS Venezie



**LINEE GUIDA  
PER LA DIAGNOSI E LA  
CODIFICA DEI TUMORI  
DEI TESSUTI MOLLI  
DEL CANE E DEL GATTO**





# A

## SEZIONE A

La prima fase dell'attività del gruppo di lavoro (GdL) ha definito in modo chiaro i termini più comunemente utilizzati nella letteratura riguardo i tumori dei tessuti molli, e le linee guida per l'applicazione delle metodiche di riduzione (*trimming*), grading e valutazione istologica dei margini di escissione chirurgica.

Tali definizioni e linee guida sono state stilate partendo da quelle fornite nel fascicolo della classificazione dei tumori dei tessuti molli della Davis-Thompson DVM Foundation<sup>1</sup>, con eventuali integrazioni sulla base della letteratura scientifica.

## DEFINIZIONI

### 1. TESSUTI MOLLI

Tessuti connettivali extrascheletrici (di origine mesodermica) rappresentati da muscolatura liscia e striata, tessuto adiposo e fibroso, vasi e guaine dei nervi che servono tali tessuti. Sono inclusi, inoltre, i rivestimenti sierosi e sinoviali. Sono esclusi lo stroma, la muscolatura, i vasi e le guaine dei nervi degli organi viscerali, così come le cellule del sistema leucocitario.

### 2. TUMORI DEI TESSUTI MOLLI (STT)

Lesioni proliferative, neoplastiche e non neoplastiche, che originano dai tessuti molli o si differenziano in tal senso.

I tumori dei tessuti molli possono essere suddivisi in base alla localizzazione in:

- superficiali: derma e sottocute
- profondi:
  - ▶ fasciali/subfasciali (in presenza di indicazione da parte del chirurgo)
  - ▶ intramuscolari
  - ▶ intracavitari
  - ▶ retroperitoneali/intrapelvici

### 3. NEOPLASIE DEI TESSUTI MOLLI (STN)

Lesioni proliferative neoplastiche dei tessuti molli siano esse benigne, maligne, a malignità intermedia o a comportamento biologico indefinito.

### 4. SARCOMI DEI TESSUTI MOLLI (STS)

Neoplasie dei tessuti molli con comportamento maligno o a malignità intermedia (intermedio a/b). A tal fine vengono applicate le definizioni tratte dalla *managerial classification* del comportamento biologico adattata da Kempson et al. Atlas of tumor Pathology, Tumors of the Soft tissues. AFIP, Washington DC 2001 (Tab 1).<sup>1</sup>

**TAB. 1 - MANAGERIAL CLASSIFICATION DEL COMPORTAMENTO BIOLOGICO DEI TUMORI DEI TESSUTI MOLLI**

<b>Gruppo</b>	<b>Comportamento biologico</b>	<b>Esempio</b>
Benigno a	L'escissione (anche marginale) è quasi sempre curativa. Non ha capacità metastatizzante	Lipoma
Benigno b	Può recidivare ma non è localmente distruttivo. Non ha capacità metastatizzante	Lipoma infiltrante; sarcoide
Intermedio a	Le recidive locali sono frequenti, può essere localmente distruttivo. Non ha capacità metastatizzante	Angiomatosi progressiva
Intermedio b	Le recidive sono comuni. Le metastasi si sviluppano raramente	Liposarcoma ben differenziato
Maligno a	Le recidive sono comuni. Ha capacità metastatizzante	Tumore maligno delle guaine nervose
Maligno b	Metastasi a distanza frequentemente presenti al momento della diagnosi	Emangiosarcoma

## 5. TUMORI A CELLULE FUSATE DEI TESSUTI MOLLI

Il termine "tumori a cellule fusate dei tessuti molli" è stato introdotto nel 1998 in riferimento a fibrosarcomi, emangiopericitomi e schwannomi<sup>2</sup>. Successivamente è stato largamente utilizzato in letteratura come sinonimo di "sarcomi dei tessuti molli". Ciò esclude entità come il liposarcoma o il rhabdomyosarcoma che presentano morfologia differente, e comprende tumori benigni a morfologia fusata come lo schwannoma. Alla luce di questa premessa, il GdL scoraggia l'utilizzo del termine "tumori a cellule fusate dei tessuti molli" come sinonimo di "sarcomi dei tessuti molli".

## METODI DI VALUTAZIONE

### 1. GRADO ISTOLOGICO DEI SARCOMI DEI TESSUTI MOLLI DEL CANE

Il sistema di grading dei sarcomi dei tessuti molli comunemente adottato nel cane è stato proposto da Kuntz et al. (1997) e deriva dall'applicazione del sistema di grading dei sarcomi dei tessuti molli utilizzato in medicina umana sviluppato da Trojani et al. e modificato da Coindre.<sup>5,13,23</sup> Tale sistema di grading si basa sull'attribuzione di punteggi a tre parametri: la differenziazione delle cellule neoplastiche, la conta mitotica e la necrosi (Tab. 2).<sup>3-5</sup>

**TABELLA 2 - GRADO ISTOLOGICO DEI SARCOMI DEI TESSUTI MOLLI DEL CANE**

<b>Differenziazione</b>	
1	Sarcomi con morfologia maggiormente simile al normale tessuto mesenchimale adulto di origine (es. tumori perivascolari o delle guaine dei nervi ben differenziati, fibrosarcomi ben differenziati o liposarcomi ben differenziati)
2	Sarcomi per i quali è possibile determinare morfologicamente il tipo istologico, sebbene la differenziazione sia scarsa (es. liposarcoma scarsamente differenziato, fibrosarcoma, tumori perivascolari scarsamente differenziati o tumore delle guaine dei nervi)
3	Sarcomi indifferenziati, sarcomi di tipo sconosciuto
<b>Conta mitotica:</b>	
1	mitosi per 10 campi microscopici ad alto ingrandimento (400x, 2.37mm <sup>2</sup> ) 0-9
2	10-19
3	> 19
<b>Punteggio necrosi</b>	
0	Necrosi assente
1	≤ 50% necrosi
2	> 50% necrosi
<b>Grado istologico:</b>	
≤ 3	punteggio totale I
4-5	II
≥ 6	III

**a) Differenziazione**

La valutazione del parametro della differenziazione, al quale viene assegnato un punteggio su una scala da 1 a 3, fa riferimento al grado di somiglianza della neoplasia con il tessuto mesenchimale di origine, prendendo in considerazione il pattern istologico e la presenza e il tipo di matrice. Le atipie e il pleomorfismo cellulari non sono inclusi nella definizione della differenziazione.

Pertanto, viene assegnato.

- punteggio 1: sarcomi che somigliano molto al tessuto mesenchimale maturo;
- punteggio 2: sarcomi per i quali si riesca a determinare il tipo istologico sebbene la differenziazione sia scarsa;
- punteggio 3: sarcomi indifferenziati per i quali non è possibile stabilire il tipo.

Studi in medicina umana hanno evidenziato

che la differenziazione istologica sia una delle maggiori problematiche del sistema di *grading* nell'uomo.<sup>6</sup> L'applicazione di questi punteggi, infatti, pone alcune incertezze poiché la letteratura scientifica non fornisce ulteriori dettagli o esempi specifici riguardanti le diverse neoplasie.<sup>3-5</sup> Il principale problema deriva dalla soggettività nella valutazione della differenziazione, specialmente tra punteggio 1 e punteggio 2, che appare anche correlata al livello di esperienza del patologo.

Per ridurre la soggettività di questa valutazione, in medicina umana il punteggio di differenziazione viene assegnato sulla base dell'istotipo, attribuendo quindi un valore prognostico a quest'ultimo.

Anche nel cane si osserva un'ampia discordanza intra- e inter-operatore nella valutazione istologica della differenziazione dei sarcomi dei tessuti molli.<sup>7</sup> Tuttavia, non è praticabile, allo stato attuale, l'attribuzione del punteggio di differenziazione sulla base del tipo tumorale nella specie canina, principalmente per due motivi:

1. la definizione del punteggio 3 per la differenziazione appare in conflitto con la tale approccio, poiché viene attribuito ai sarcomi per i quali non è possibile la definizione dello specifico istotipo. Pertanto, nel momento in cui si riesca a definire il tipo di sarcoma, non può essere assegnato il punteggio 3.
2. l'istotipo non ha attualmente alcun valore prognostico, poiché mancano dati relativi al comportamento biologico.

Vanno inoltre considerati ulteriori fattori:

- lo scarso grado di differenziazione morfologica corrispondente al punteggio 3 potrebbe porre in diagnosi differenziale neoplasie maligne a cellule fusate non mesenchimali, precludendo la certezza della diagnosi stessa di sarcoma dei tessuti molli.
- Mentre per alcuni tipi di sarcomi è relativamente semplice identificare un tessuto mesenchimale maturo a cui far riferimento (es. fibrosarcoma ben differenziato, liposarcoma ben differenziato), per altri, tra cui sarcomi canini frequenti quali i tumori perivascolari (PWT) e i tumori delle guaine nervose (NST), non esiste un tessuto mesenchimale maturo di riferimento e ci si rifà a modelli di architettura che tuttavia non sono sempre specifici.<sup>6,8</sup>

Altri fattori, quali ad esempio il tipo e l'estensione del campionamento biptico oppure la presenza di trattamenti medici pre-chirurgici potrebbero influenzare la valutazione della differenziazione della neoplasia.<sup>8</sup>

In questo contesto, le atipie e il pleomorfismo cellulare potrebbero aiutare a definire la perdita di differenziazione e a decidere il punteggio, pur sottolineando che tali parametri sono insufficienti per definire la differenziazione che dipende principalmente dall'architettura del tumore e dalla presenza e tipo di matrice.

#### **b) Conta mitotica**

Per "conta mitotica" (MC) si intende il numero di mitosi totali in un'area istologica di 2.37 mm<sup>2</sup>, pari ad un'area di osservazione di 10

campi microscopici valutati a 400x in un microscopio con numero di campo ("Field Number", FN) dell'oculare pari a 22. Si raccomanda l'impiego del termine "conta mitotica" e non di "indice mitotico".<sup>6,9</sup>

Ai fini dell'attribuzione del grado istologico di un sarcoma dei tessuti molli, alla conta mitotica viene attribuito: punteggio 1, quando è inclusa tra 0 e 9; punteggio 2, quando è inclusa tra 10 e 19; punteggio 3, quando è superiore a 19.<sup>4</sup>

Dal punto di vista metodologico, per procedere alla conta mitotica, si inizia con una rapida scansione a basso ingrandimento della sezione in modo da individuare le regioni della neoplasia a più alta attività mitotica ("hot spot"). Si procede, dunque, al conteggio del numero totale di figure mitotiche in 10 campi contigui, non sovrapposti, pari ad un'area totale di 2.37mm<sup>2</sup>. Durante tale procedura, si raccomanda di evitare i campi microscopici scarsamente cellulari per la presenza di emorragie, edema, aree di necrosi, aree cistiche, aree fortemente infiammate o aree autolitiche.

Per quanto riguarda la relazione tra la conta mitotica e la morfologia delle figure mitotiche, vanno escluse dalla conta le cellule in profase. Gli elementi in telofase, così come le figure mitotiche atipiche (es. tripolari), vanno conteggiati come un'unica figura mitotica.<sup>10</sup>

Se la conta mitotica si avvicina ad un valore *cut-off* significativo, si suggerisce di ripetere la conta su hot spot diversi, di riportare tutte le conte mitotiche effettuate e la conta mitotica più alta. Quando il campione bioptico da

valutare ha un'estensione minore di 2.37mm<sup>2</sup>, è possibile allestire nuove sezioni oppure riportare matematicamente l'area disponibile a 2.37mm<sup>2</sup>. Nell'eventualità che, al contrario, siano presenti sezioni multiple della stessa neoplasia è possibile effettuare una sola conta mitotica sull'area ritenuta più appropriata dopo valutazione a basso ingrandimento; tuttavia, nel caso in cui vengano svolte più conte, si suggerisce di riportare nel referto sia la conta mitotica più alta che tutte quelle contate.

### c) Necrosi

In medicina veterinaria manca un *consensus* sulla definizione di necrosi tumorale.<sup>6</sup> A questo proposito diversi studi di medicina umana sottolineano la distinzione tra necrosi tumorale e aree infartuali. La necrosi coagulativa tumorale è definita come un'area nella quale le cellule neoplastiche caratterizzate da alterazioni quali picnosi, cariolisi, carioressi o dall'assenza del nucleo, sono frammiste a un infiltrato neutrofilico, cellule degenerate e detriti nucleari extracellulari.

L'infarto viene, invece, definito come un'area tumorale in cui sono identificabili cellule neoplastiche (in numero variabile), detriti di queste o mantenimento dell'architettura su uno sfondo eosinofilo in assenza di una risposta infiammatoria.<sup>11,12</sup>

Questa distinzione non è stata ben definita in oncologia veterinaria, tuttavia, in uno studio dei tumori muscolari lisci del cane, la necrosi infartuale è stata definita come un'area a localizzazione centrale con demarcazione

netta dal tessuto adiacente vitale, in presenza di tessuto di granulazione o stroma ialino nell'area di transizione. Nelle aree infartuali possono essere presenti emorragie recenti, inoltre i bordi cellulari degli elementi necrotici sono mantenuti e si ha il coinvolgimento sia di tessuto tumorale che dei vasi. Questo stesso studio ha definito la necrosi tumorale come un'area caratterizzata da morte cellulare a margini irregolari in cui si ha un mancato coinvolgimento delle cellule neoplastiche attorno ai vasi sanguigni.<sup>13</sup>

Ai fini del *grading* istopatologico dei STSs del cane, alla necrosi viene attribuito il punteggio di 0 quando è assente, il punteggio 1 quando inferiore al 50% del tessuto tumorale analizzato e 2 quando superiore o uguale al 50%, tuttavia non esistono criteri stabiliti in oncologia veterinaria per la stima della necrosi<sup>4</sup>. Alcuni lavori che descrivono e analizzano il sistema di *grading* dei sarcomi dei tessuti molli in medicina umana indicano che la necrosi dovrebbe essere valutata sia a livello macroscopico che microscopico, tuttavia in questi stessi articoli gli autori affermano che la valutazione macroscopica della necrosi è poco riproducibile e richiede sempre una conferma microscopica (molto complesso nei tumori di grandi dimensioni).<sup>6,11</sup> Per motivi di natura economica e pratica, inoltre, appare poco applicabile in patologia veterinaria l'indicazione di valutare la necrosi microscopicamente su sezioni seriali eseguite ogni 2 cm di tessuto tumorale, particolarmente difficile in neoplasie di grandi dimensioni. Per questi motivi il

GdL suggerisce di valutare la necrosi esclusivamente dal punto di vista microscopico su almeno due sezioni tumorali trasversali.

Ai fini del *grading* istopatologico dei STSs, sia in medicina umana che in medicina veterinaria, deve essere fatta la valutazione della sola necrosi tumorale.<sup>2-5,13</sup> Per un corretto *scoring* della necrosi devono, inoltre, essere evitate aree con cambiamenti mucinosi o ialini, con presenza di emorragie e di trauma indotto dalla chirurgia.<sup>21</sup>

A causa delle alterazioni precedentemente descritte lo *scoring* della necrosi (e quindi il *grading* del tumore) non dovrebbe essere effettuato su tumori trattati con terapie antineoplastiche prima della chirurgia (radioterapia, chemioterapia ecc.) in quanto possono alterare la percentuale di tessuto necrotico (oltre ad alterare la conta mitotica) e, conseguentemente, portare ad una sovrastima del punteggio.<sup>2,3</sup>

Diversi studi in medicina umana hanno tentato di applicare il *grading* dei sarcomi dei tessuti molli su biopsie tru-cut (*needle core*) o incisionali. Questi approcci, tuttavia, risentono di un potenziale bias o errore di selezione dovuto al campionamento in cui intenzionalmente si evitano le aree necrotiche. Questo può portare a una sottostima del punteggio di necrosi e quindi del grado istologico.<sup>3,1</sup>

Per questo motivo sia in medicina umana che in medicina veterinaria si sconsiglia di effettuare il *grading* su campioni biotici, a meno che non sia presente un tumore di alto grado molto evidente.<sup>8</sup>

#### d) Entità tumorali gradabili

Al momento della diagnosi, il patologo oltre ad una classificazione morfologica del processo neoplastico (basata primariamente sulle caratteristiche istologiche), fornisce anche indicazioni sul possibile comportamento biologico (*managerial classification*) suddividendo le neoplasie in benigne, a comportamento intermedio e maligne.

Il sistema di grading per i sarcomi dei tessuti molli del cane si basa sul cosiddetto sistema di grading francese, ampiamente utilizzato in medicina umana, e prende in considerazione i processi neoplastici classificati come "intermediate a e b" e "malignant a e b".<sup>1</sup>

Il sopra citato sistema di grading ha subito un riadattamento in medicina veterinaria ed è ad oggi applicato ai seguenti sarcomi dei tessuti molli nel cane: fibrosarcoma, mixosarcoma, tumori delle guaine nervose (NST), tumori perivascolari, liposarcoma, leiomioma e rhabdomyosarcoma dei tessuti molli, sarcoma pleomorfo indifferenziato.<sup>4,5</sup>

Tumori quali emangio/linfangiosarcoma dei tessuti molli, tumori dei plessi nervosi e osteo/condrosarcomi dei tessuti molli sono a oggi esclusi dal sistema di grading in quanto non esistono studi sufficienti che correlino le caratteristiche istopatologiche al potere metastatico e alla prognosi.<sup>4</sup>

Il sistema di *grading* dei sarcomi dei tessuti molli può essere applicato anche ai campioni biotici pre-chirurgici a patto che questi siano di dimensioni tali da consentire al patologo la valutazione del livello di differenziazione

cellulare, la conta mitotica (in 10 HPFs) e la presenza e la percentuale di necrosi. Tenuto conto che studi precedenti hanno dimostrato una discordanza nel 41% dei casi tra il grading di sarcomi escissi completamente e quello attribuito a campioni biotici della stessa neoplasia, si consiglia in fase di refertazione di inserire un commento nel quale viene specificato che la conta mitotica e l'attribuzione del grading sono stati fatti su un campione biotico e quindi non completamente rappresentativo della lesione nella sua totalità e che quindi potrebbero essere sotto- o sovrastimati.<sup>14</sup>

#### 2. GRADO ISTOLOGICO DEI SARCOMI DEI TESSUTI MOLLI DEL GATTO

È stato proposto un sistema di *grading* per i sarcomi dei tessuti molli cutanei e sottocutanei nel gatto che attribuisce uno *score* alle seguenti caratteristiche istologiche del processo: indice mitotico, presenza e percentuale di necrosi, presenza e gravità del processo flogistico associato. La somma dei punteggi ottenuti suddivide i sarcomi dei tessuti molli felini in grado 1 (basso grado), grado 2 (grado intermedio) e grado 3 (alto grado).<sup>15</sup>

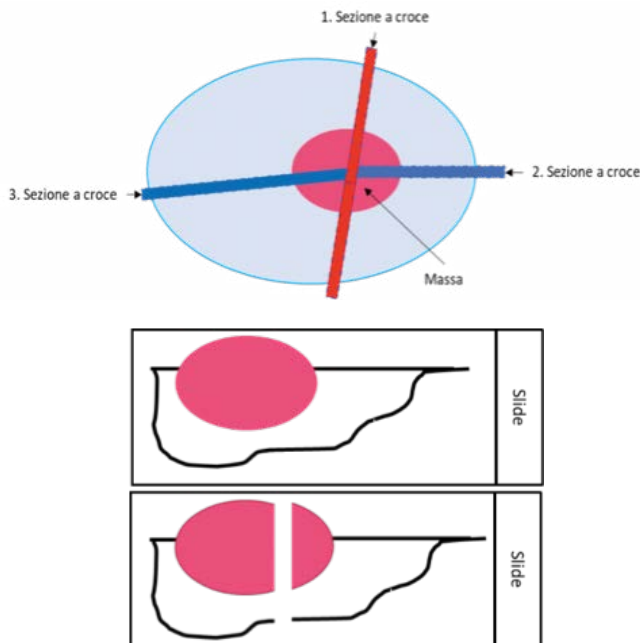
La mancata stratificazione di questa casistica in forme spontanee e sarcomi secondari a iniezioni e/o eventi traumatici (quindi la loro possibile riclassificazione come FISS - sarcomi felini nel sito di iniezione), la mancanza di informazioni riguardo al *follow-up* e alla valutazione dei margini per buona parte dei casi indagati, suggeriscono l'eventuale applicazione del grading solo dopo ulteriori studi di validazione.

### 3. VALUTAZIONE DEI MARGINI DI ESCISSIONE CHIRURGICA DEI SARCOMI DEI TESSUTI MOLLI

Sono descritti diversi protocolli di analisi dei margini per la valutazione della resezione chirurgica dei tumori dei tessuti molli.<sup>1</sup>

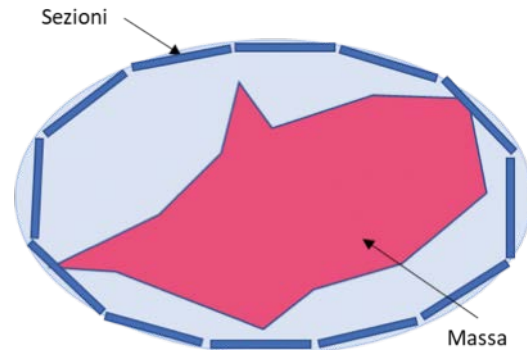
#### a) Sezionamento a croce (cross sectioning) (Fig.1):

è il metodo più frequentemente riportato che consiste nell'analisi di una sezione longitudinale completa della neof ormazione (sono compresi i margini perimetrali e profondo), seguita da sezioni perpendicolare alla prima per l'analisi dei margini perimetrali restanti. Questo metodo permette l'allestimento di un numero ridotto di vetrini ma ha una bassa sensibilità.<sup>16</sup> Tuttavia, il GDL lo ritiene sufficientemente sensibile quando applicato a neoplasie di ridotte dimensioni.



#### b) Sezionamento perimetrale o tangenziale (orange peel) (Fig. 2):

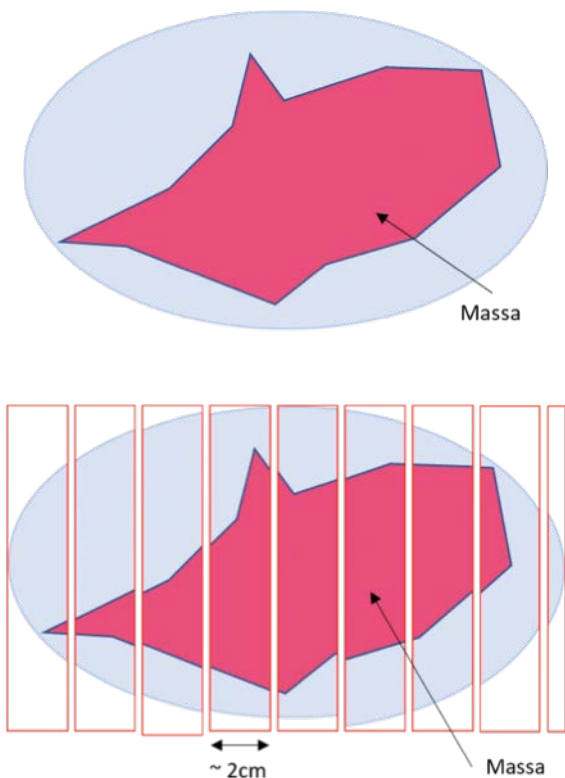
è il secondo metodo più riportato e consiste nella valutazione dell'intero perimetro e della superficie profonda del campione con conseguente incremento della sensibilità. Questo metodo, tuttavia, è caratterizzato da difficoltà nel sezionamento, dall'impossibilità di fornire la distanza dai margini in mm e da un elevato numero dei vetrini allestiti con un conseguente aumento dei costi dell'esame. Il sezionamento tangenziale è raccomandato per i sarcomi felini del sito di iniezione (FISS) considerata la tendenza di questa neoplasia ad infiltrare i tessuti adiacenti. I margini istologici liberi da FISS valutati tangenzialmente sono associata a tassi di recidiva locale significativamente più elevati.<sup>16,17</sup>



#### c) Sezionamento seriale (bread loafing/slicing):

è allestito eseguendo sezioni trasversali complete e parallele tra loro. Tale metodo, sempre relativamente alle dimensioni della massa, aumenta la sensibilità diminuendo in parte, rispetto al metodo perimetrale, il numero di

sezioni effettuate. In medicina umana, viene suggerito una distanza variabile tra le varie sezioni di 2 cm. mentre in medicina veterinaria non sono noti studi in tal senso.



#### d) Sezionamento a torta:

la neoplasia viene sezionata in fette di spessore simile a varia distanza; questa metodica fornisce maggiore sensibilità rispetto al sezionamento a croce. La sua applicazione non è frequente, e sembra inserirsi come un compromesso tra metodo a croce e perimetrale.

#### e) Metodi misti:

esistono vari metodi misti che comprendono ad esempio:

- Misto a "croce" e "perimetrale/tangenziale", che può aumentare la sensibilità
- Misto a "croce" e "bread loafing" che aumenta la sensibilità pur aumentando il numero di sezioni.

L'orientamento dei margini attraverso la colorazione degli stessi o/e l'apposizione di punti di sutura, dovrebbe essere effettuata dal clinico/chirurgo referente.

#### 4. REFERTAZIONE DEI MARGINI

Le categorie di classificazione e refertazione dello stato istologico dei margini di escissione chirurgica sono oggetto di indicazioni contrastanti in medicina veterinaria.<sup>4,16</sup> I margini vengono classificati come "liberi" se microscopicamente non si evidenziano cellule neoplastiche al margine di escissione o "infiltrati" se le cellule neoplastiche sono presenti.

È stato recentemente suggerito di limitare a queste due categorie i concetti di margine, riprendendo le linee guida della medicina umana, seguendo il sistema "R" che identifica R0 assenza di cellule neoplastiche; R1 margini microscopici invasi da cellule neoplastiche, presenza di crescita satellite o invasione vascolare (emboli intravasali); R2 margini macroscopici infiltrati; Rx impossibile valutare i margini.<sup>19</sup> Tale schema non è stato tuttavia validato in medicina veterinaria.

La categoria intermedia "esigui" è talvolta utilizzata se pur non in modo standardizzato. I

pochi studi che definiscono con precisione tale categoria la definiscono come la presenza di cellule neoplastiche ad una distanza inferiore a 3 mm, riportandone inoltre un significato prognostico nei tumori perivascolari.<sup>20,21</sup>

In assenza di parametri comparativi tra le due metodologie, il GdL suggerisce di applicare la classificazione a tre categorie (liberi, esigui, infiltrati), utilizzando il riferimento di 3 mm come riportato in letteratura. I termini "radicale", "ampi margini" e "marginale" sono da riferirsi alla dose chirurgica e non allo stato istologico dei margini.

## 5. STANDARDIZZAZIONE DEL REFERTO

Il referto istopatologico di un STT dovrebbe includere.

### a) Descrizione macroscopica del campione ricevuto con riferimento a:

- Dimensioni (lunghezza, larghezza e profondità);
- indicazioni dello stato dei diversi margini sulla base della presenza del tipo di orientamento;
- indicazioni sulla tipologia di riduzione anatomica (*trimming*) utilizzata.

### b) Nella parte descrittiva del referto microscopico dovrebbero essere considerati i seguenti aspetti:

- la sede principale della neoplasia e l'estensione della stessa (i.e. superficiale/profonda);
- le dimensioni massime del tumore (se possibile, diametro massimo in cm);
- la modalità di crescita (es. espansiva, infiltrativa, satellite);
- la demarcazione;

- la presenza/assenza della capsula
- la valutazione dei margini (liberi ampi, infiltrati), compresa la eventuale relazione con un piano fasciale (se non espressa dal chirurgo);
- la presenza e possibilmente la percentuale di necrosi;
- il/i modelli di crescita;
- caratteristiche e atipie citologiche;
- presenza, quantità e tipo di matrice extracellulare;
- conta mitotica (per 2,37 mm<sup>2</sup>);
- la presenza di emboli;
- invasione dei nervi;
- metastasi ai linfonodi (se forniti i linfonodi).

### c) Nella diagnosi morfologica dovrebbero essere indicati, se presenti:

- tipologia istologica (laddove possibile);
- grading nel caso di forme maligne, indicando il/i sistema/i utilizzato/i (il sistema può essere indicato anche nel commento);
- la presenza di emboli intravasali;
- status del linfonodo.

### d) Nel commento, quando ritenuto opportuno, possono essere aggiunte:

- precisazioni sul referto (i.e. uno stato infiltrativo particolarmente pronunciato);
- diagnosi differenziali se rilevanti;
- suggerimenti per marker fenotipici addizionali per la diagnosi differenziale;
- riferimenti bibliografici relativi al sistema di grading utilizzato;

- limitazioni della valutazione del grado in campioni biotici.<sup>7</sup>

**e) Cosa evitare nel commento:**

- indicazioni terapeutiche. Il patologo NON dovrebbe fornire indicazioni terapeutiche specifiche che devono necessariamente considerare l'intero quadro e l'esperienza del clinico;

- dati prognostici. Non si ritiene opportuno inserire *overall survival (OS)/disease free survival (DFS)* o altri dati specifici in quanto questi sono spesso variabili tra i diversi studi, si possono fornire, al massimo, indicazioni molto generali circa comportamenti più aggressivi.

## REFERENZE BIBLIOGRAFICHE



1. Roccabianca, P., Schulman, F.Y.Y., Avallone, G., et al. (2020) *Surgical Pathology of Tumors of Domestic Animals Volume 3: Tumors of Soft Tissue*, ed. M. Kiupel Foundation, C. L. Davis and S. W. Thompson, Chicago.
2. Trojani, M., Contesso, G., Coindre, J.M., et al. (1984) Soft-tissue sarcomas of adults; study of pathological prognostic variables and definition of a histopathological grading system. *Int J Cancer* 33:37-42.
3. Coindre, J.-M.M. (2006) Grading of soft tissue sarcomas: review and update. *Arch Pathol Lab Med* 130:1448-1453.
4. Dennis, M.M., McSparran, K.D., Bacon, N.J., et al. (2011) Prognostic Factors for Cutaneous and Subcutaneous Soft Tissue Sarcomas in Dogs. *Vet Pathol* 48:73-84.
5. Kuntz, C.A., Dernell, W.S., Powers, B.E., et al. (1997) Prognostic factors for surgical treatment of soft-tissue sarcomas in dogs: 75 cases (1986-1996). *J Am Vet Med Assoc* 211:1147-1151.
6. Meuten, D.J., Moore, F.M., Donovan, T.A., et al. (2021) International Guidelines for Veterinary Tumor Pathology: A Call to Action. *Vet Pathol* 58:766-794.
7. Yap, F.W., Rasotto, R., Priestnall, S.L., et al. (2017) Intra- and inter-observer agreement in histological assessment of canine soft tissue sarcoma. *Vet Comp Oncol* 15:1553-1557.
8. Brown, F.M. and Fletcher, C.D. (2000) Problems in grading soft tissue sarcomas. *Am J Clin Pathol* 114:S82-9.
9. Meuten, D.J., Moore, F.M., and George, J.W. (2016) Mitotic Count and the Field of View Area. *Vet Pathol* 53:7-9.

10. Donovan, T.A., Moore, F.M., Bertram, C.A., et al. (2021) Mitotic Figures—Normal, Atypical, and Imposters: A Guide to Identification. *Vet Pathol* 58:243–257.
11. Schaefer, I.-M., Hornick, J.L., Barysaukas, C.M., et al. (2017) Histologic Appearance After Preoperative Radiation Therapy for Soft Tissue Sarcoma: Assessment of the European Organization for Research and Treatment of Cancer–Soft Tissue and Bone Sarcoma Group Response Score. *Int J Radiat Oncol* 98:375–383.
12. Oda, Y., Tanaka, K., Hirose, T., et al. (2022) Standardization of evaluation method and prognostic significance of histological response to preoperative chemotherapy in high-grade non-round cell soft tissue sarcomas. *BMC Cancer* 22:94.
13. Avallone, G., Pellegrino, V., Muscatello, L.V., et al. (2022) Canine smooth muscle tumors: A clinicopathological study. *Vet Pathol* 59:244–255.
14. Perry, J.A., Culp, W.T.N., Dailey, D.D., et al. (2014) Diagnostic accuracy of pre-treatment biopsy for grading soft tissue sarcomas in dogs. *Vet Comp Oncol* 12:106–113.
15. Dobromylskyj, M.J., Richards, V., and Smith, K.C. (2021) Prognostic factors and proposed grading system for cutaneous and subcutaneous soft tissue sarcomas in cats, based on a retrospective study. *J Feline Med Surg* 23:168–174.
16. Kamstock, D.A., Ehrhart, E.J., Getzy, D.M., et al. (2011) Recommended Guidelines for Submission, Trimming, Margin Evaluation, and Reporting of Tumor Biopsy Specimens in Veterinary Surgical Pathology. *Vet Pathol* 48:19–31.
17. Giudice, C., Stefanello, D., Sala, M., et al. (2010) Feline injection-site sarcoma: Recurrence, tumour grading and surgical margin status evaluated using the three-dimensional histological technique. *Vet J* 186:84–88.
18. Guillou, L., Coindre, J.M., Bonichon, F., et al. (1997) Comparative study of the National Cancer Institute and French Federation of Cancer Centers Sarcoma Group grading systems in a population of 410 adult patients with soft tissue sarcoma. *J Clin Oncol* 15:350–362.
19. Liptak, J.M. (2020) Histologic margins and the residual tumour classification scheme: Is it time to use a validated scheme in human oncology to standardise margin assessment in veterinary oncology? *Vet Comp Oncol* 18:25–35.
20. Avallone, G., Boracchi, P., Stefanello, D., et al. (2014) Canine perivascular wall tumors: high prognostic impact of site, depth, and completeness of margins. *Vet Pathol* 51:713–721.
21. Chiti, L.E., Ferrari, R., Roccabianca, P., et al. (2021) Surgical Margins in Canine Cutaneous Soft-Tissue Sarcomas: A Dichotomous Classification System Does Not Accurately Predict the Risk of Local Recurrence. *Animals* 11:2367.

# B

## **CLASSIFICAZIONE E DIAGNOSI DEI TUMORI DEI TESSUTI MOLLI**





# B<sup>1</sup>

La seconda fase dell'attività del gruppo di lavoro (GdL) si è posta l'obiettivo di revisionare la classificazione dei tumori dei tessuti molli della Davis-Thompson DVM Foundation,<sup>1</sup> definendo i descrittori istologici, le tecniche diagnostiche e le diagnosi differenziali delle singole entità. Sono incluse sia entità neoplastiche che non neoplastiche e sono stati inseriti i codici ICD-O-3.2 e Vet-ICD-O-canine 1 quando disponibili.

## 1. TUMORI DEL TESSUTO FIBROSO

### 1.1 TUMORI BENIGNI DEL TESSUTO FIBROSO

#### 1.1.1 FIBROMA

**Codice ICD-O:** 8810/0

**Codice Vet-ICDO:** 8810/0

**Specie:** CANE, GATTO, CAVALLO, BOVINO, FURETTO

#### **Descrittori microscopici:**

- Crescita espansiva e ben demarcata, disloca follicoli e annessi
- Fasci paralleli e intrecciati
- Scarsa cellularità
- Abbondanti fibre collagene intercellulari
- Nuclei ovali, cromatina densa
- Citoplasma scarso, debolmente eosinofilo
- Mitosi rare.

**Riepilogo diagnostico:** crescita espansiva, ben demarcata, non capsulata, disloca follicoli e annessi; fasci paralleli ed intrecciati, cellule fusate; nuclei ovali con cromatina densa; scarso citoplasma eosinofilo; attività mitotica bassa o assente; abbondante collagene intercellulare.

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:** immunoistochimica. Vimentina positiva, altri marcatori negativi. Tricromica di Masson, abbondante collagene blu.

**Prognosi/Comportamento biologico:** lesione benigna; escissione chirurgica completa curativa.

**Diagnosi differenziali:**

- Amartoma collagene: confinato al derma e di dimensioni di pochi millimetri
- Dermatofibrosi nodulare: lesioni multiple, intrappola gli annessi cutanei e i follicoli
- Dermatofibroma: maggiore cellularità, ingloba annessi e follicoli, le cellule formano vortici attorno a fibre collagene dermiche
- Cicatrice ipertrofica: vascolarizzazione ripetitiva con vasi perpendicolari alla superficie cutanea ulcerata
- Leiomioma: maggiore cellularità, scarso collagene intercellulare evidenziato da tricromica di Masson. Immunoistochimica: SMA e desmina positivo
- Fibrosarcoma: maggior cellularità, attività mitotica, minore quantità di matrice extracellulare. Può avere crescita infiltrante.

**Varianti:****Fibroma cheloidale****Codice ICD-O:** assente**Codice Vet-ICDO:** 8810/0**Descrittori microscopici:**

- Abbondanti fibre collagene intensamente eosinofile, ialine, di dimensioni superiori alla norma.
- Altre caratteristiche come fibroma non altrimenti specificato.

**Riepilogo diagnostico:** dermico o sottocutaneo, ben delimitato, non demarcato, crescita espansiva, abbondanti fibre collagene intensamente eosinofile, ialine, di dimensioni superiori alla norma.

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:** come fibroma non altrimenti specificato.

**Prognosi/Comportamento biologico:** come fibroma non altrimenti specificato.

**Diagnosi differenziali:**

- Fibrosarcoma cheloidale: maggior cellularità, attività mitotica, possibile crescita infiltrante.

**1.1.2 MIXOMA****Codice ICD-O:** 8840/0**Codice Vet-ICDO:** 8840/0**Specie:** CANE, GATTO**Descrittori microscopici:**

- Dermico e/o sottocutaneo, descritta forma sinoviale (vd)
- Crescita espansiva e multilobulare, demarcazione non sempre evidente
- Cellule stellate immerse in abbondante matrice ricca di mucopolisaccaridi acidi
- Nuclei da rotondi ad ovalari, cromatina densa, scarsa attività mitotica
- Citoplasma scarso e debolmente eosinofilo.

**Riepilogo diagnostico:** crescita espansiva, non ben demarcata, non capsulata; multilobulare. Cellule stellate/fusate immerse in abbondante matrice mixoide granulare basofila; attività mitotica bassa o assente; atipia nucleare minima.

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:** immunoistochimica: positivo per vimentina, assenti altri marcatori. Alcian Blu pH2.5: abbondante matrice extracellulare granulare positiva.

**Prognosi/Comportamento biologico:** lesione benigna; escissione chirurgica completa considerata curativa. Possibile recidiva per escissione incompleta.

#### Diagnosi differenziali:

- Mixosarcoma: maggior cellularità, cromatina granulata e nucleolo visibile, presenza di attività mitotica. Talvolta di difficile distinzione
- Tumore delle guaine nervose con differenziazione mixoide: multifocali aree con pattern di crescita indicativo dell'origine dalle guaine nervose (Verocay, pallizzate nucleari, vortici perineurali), ed esprime marcatori quali NGFR, S100, Olig2, perissina-1 e Sox-10.

### 1.1.3 TUMORE INFIAMMATOrio MIOFIBROBLASTICO

**Codice ICD-O:** 8825/1

**Codice Vet-ICDO:** 8825/1

**Specie:** CANE

#### Descrittori microscopici:

- Sottocutaneo e/o dermico, crescita espansiva, ben delimitato, non capsulato
- Composto da fasci intrecciati e aree storiformi di cellule fusate frammiste a moderato/elevato numero di linfociti, plasmacellule e più rari macrofagi infiltranti
- Cellule fusate con abbondante citoplasma eosinofilo
- Nucleo ovale, centrale, nucleolo singolo o multiplo
- Mitosi rare
- Scarsa matrice extracellulare.

**Riepilogo Diagnostico:** Neoplasia sottocutanea ben delimitata, non capsulata a crescita espansiva composta da fasci intrecciati ed aree storiformi di cellule fusate con abbondante citoplasma, nucleo ovale. Infiltrato infiammatorio linfoplasmacellulare e macrofagico.

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:** Immunohistochemica: vimentina e calponina positive, actina muscolare liscia e/o desmina occasionalmente positiva.

**Prognosi/comportamento biologico:** Escissione curativa nei rari casi segnalati.

#### Diagnosi differenziali:

- Sarcoma pleomorfo indifferenziato: maggiori atipie, pleomorfismo cellulare e nucleare, multinucleazione delle cellule neoplastiche. Immunohistochemica: non consente diagnosi differenziale
- Tumore dei tessuti molli di altro tipo infiammato (es. tumore perivascolare): presenza dei modelli istologici diagnostici
- Fibroplasia focale reattiva: cellule organizzate disordinatamente, margini sfrangiati ed infiltranti i tessuti adiacenti.

### 1.1.4 DERMATOFIBROMA

**Codice ICD-O:** 8832/0

**Codice Vet-ICDO:** 8832/0

**Specie:** CANE, GATTO

#### Descrittori microscopici:

- Neoplasia dermica, coinvolgimento della giunzione dermo-epidermica
- Margini poco definiti, moderata cellularità
- Intrappolamento dei follicoli ed annessi, collagene dermico circondato da vortici di cellule neoplastiche fusate
- Cellule fusate con scarso citoplasma e nucleo allungato con cromatina densa
- Mitosi rare.

**Riepilogo Diagnostico:** Neoplasia dermica, raro coinvolgimento del sottocute, dimensioni inferiori ai 2 cm. Margini poco definiti, moderata cellularità e intrappolamento dei follicoli ed annessi. Cellule fusate che circondano il collagene dermico formando vortici e raggiungono la giunzione dermo-epidermica. Scarso citoplasma e nucleo allungato con cromatina densa.

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:** Immunoistochimica: vimentina positiva, altri marcatori negativi.

**Prognosi/comportamento biologico:**  
Benigno, escissione completa curativa.

#### Diagnosi differenziali:

- Fibroma: minor cellularità, collagene più abbondante, crescita più definita
- Amartoma collagene: minor cellularità, non intrappola annessi, assenti vortici su collagene preesistente
- Fibrosarcoma: maggior cellularità, maggior attività mitotica
- Tumore delle guaine nervose: modelli istologici tipici (palizzate nucleari, Verocay, vortici perineurali), espressione di NGFR, S100, Olig2, periassina, Sox10.

### 1.1.5 SARCOIDE EQUINO

**Codice ICD-0:** assente

**Codice Vet-ICDO:** assente

**Specie:** EQUIDI

#### Descrittori microscopici:

Alterazioni epidermiche (non sempre presenti):

- ipercheratosi ortocheratotica/compatta o paracheratotica

- alterazione dello spessore dell'epidermide da iperplasia ad atrofia
- iperplasia irregolare con rete *ridges* che si interdigitano con la lesione dermica.

#### Lesioni dermiche/sottocutanee (sempre presenti):

- lesioni scarsamente demarcate, non capsulate, infiltrative
- nelle forme piatte costituiti da un aumento della cellularità nel derma superficiale
- cellule da fusate a stellate
- atipie da assenti a gravi
- maggior cellularità nel derma superficiale
- pattern multipli spesso coesistenti: fibroblasti perpendicolari all'epidermide; vortici attorno a collagene; fasci intersecanti; storiforme.

#### Varianti:

- Piatto/oculto
- Verrucoso
- Fibroblastico
- Nodulare
- Misto
- Maligno.

**Riepilogo Diagnostico:** Neoplasia a cellule fusate dermica/sottocutanea. Fibroblasti con variabili atipie organizzati in modelli variabili. Tipica ma non costante connessione con l'epidermide che può apparire iperplastica con interdigitazioni e ipercheratotica.

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:** PCR o Ibridazione *in situ* (ISH) (segnale nucleare nei fibroblasti e nei cheratinociti) per BPV-1, -2, -13 (Bovine Papillomavirus).

Immunoistochimica per proteine E5 ed E7, ma non per proteine capsidiche (infezione non produttiva).

**Prognosi/comportamento biologico:** Tutti sono localmente invasivi con frequente recidiva. Forme "maligne" in cui è riportata l'invasione dei vasi linfatici, ma metastasi non riportate.

#### Diagnosi differenziali:

- Tessuto di granulazione: cellule fuse perpendicolari ai vasi capillari, a loro volta perpendicolari all'ulcerazione. In sarcoidi ulcerati talvolta necessaria ibridazione in situ/PCR/immunoistochimica
- Schwannoma: S100, ISH/PCR/immunoistochimica per BPV, assenza di lesioni epidermiche.

### 1.1.6 SARCOIDE FELINO

---

**Codice ICD-O:** assente

**Codice Vet-ICDO:** assente

Specie: GATTO

#### Descrittori microscopici:

- Poco demarcato, non capsulato
- Contatto con l'epidermide
- Coinvolgimento del sottocute
- Caratteristiche citologiche e di cellularità sovrapponibili al cavallo
- Rete ridges epidermici sottili e profondi che si compenetrano con la neoplasia.

**Riepilogo Diagnostico:** Neoplasia dermica con possibile coinvolgimento del sottocute, non capsulata, poco demarcata, a stretto contatto con l'epidermide. Composta da cellule fuse/stellate con caratteristiche citologiche e modello di crescita sovrapponibile a sarcoide equino.

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:** ISH per BPV

**Prognosi/comportamento biologico:** Segnalata la regressione spontanea, recidiva possibile se incompletamente escisso, metastasi non segnalate.

#### Diagnosi differenziali:

- Fibroma: meno cellulari e meglio demarcati, senza alterazioni epidermiche
- Fibrosarcoma: più cellulari, maggiori atipie, senza alterazioni epidermiche
- NST: Negativi per BPV, S100 +/-
- Melanoma amelanotico: espressione di marcatori immunoistochimici (S100, PNL2, MelanA)

### 1.2. TUMORI MALIGNI DEL TESSUTO FIBROSO

---

#### 1.2.1 FIBROSARCOMA

---

**Codice ICD-O:** 8810/3

**Codice Vet-ICDO:** 8810/3

Specie: CANE, GATTO, FURETTO

#### Descrittori microscopici:

- Neoplasia sottocutanea, crescita multilobulare o infiltrativa, non capsulata
- Fasci paralleli/intersecanti di cellule fuse
- Variabile quantità di collagene extracellulare (da scarso ad abbondante)
- Cellule fuse con moderata/scarsa quantità di citoplasma
- Nucleo ovale, centrale, con cromatina granulare e nucleolo singolo o multiplo
- Mitosi da scarse a numerose.

**Riepilogo Diagnostico:** Neoplasia sottocutanea da multilobulare a infiltrante, con rapporto cellule/collagene variabile a seconda della differenziazione.

Modello di crescita a fasci paralleli e/o intersecanti, cellule fusate bipolari con nucleo centrale e ovale con nucleolo singolo o multiplo. Attività mitotica variabile.

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:** Immunoistochimica: vimentina positiva.

**Prognosi/comportamento biologico:** Neoplasia maligna con tendenza alla recidiva locale. Metastasi rare, generalmente per via ematica.

**Diagnosi differenziali:**

- Leiomiosarcoma: abbondante citoplasma eosinofilo, nuclei a sigaro, espressione di actina muscolare liscia e/o desmina. Scarsa quantità di collagene
- Fibroplasia focale reattiva: cellule disposte disordinatamente, espressione variabile di actina muscolare liscia, margini sfrangiati ed infiltranti i tessuti adiacenti.

**Varianti:**

**b) Fibrosarcoma cheiloidale**

**Codice ICD-O:** assente

**Codice Vet-ICDO:** 8810.1/3

**Specie:** CANE, GATTO

**Descrittori microscopici:**

- Presenza di fibre di collagene ialino di dimensioni superiori alla norma
- Altre caratteristiche riferibili a fibrosarcoma convenzionale.

**Riepilogo Diagnostico:** Presenza di fibre di collagene ialino di dimensioni superiori alla norma, crescita infiltrativa, non capsulata. Stesse caratteristiche citologiche del fibroma cheiloidale, ma maggiori cellularità e caratteristiche di atipia, attività mitotica più elevata.

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:**

Come fibrosarcoma.

**Prognosi/comportamento biologico:**

Come fibrosarcoma.

**Diagnosi differenziali:**

Fibroma cheiloidale: minor cellularità, mitosi da rare ad assenti.

**c) Fibrosarcoma miofibroblastico**

**Codice ICD-O:** assente

**Codice Vet-ICDO:** 8810.2/3

**Specie:** CANE E GATTO

**Descrittori microscopici:**

- Simile a fibrosarcoma convenzionale
- Cellule fusate più rigonfie
- Espressione di actina muscolare liscia e calponina

**Riepilogo Diagnostico:** Neoplasia sottocutanea di aspetto simile al fibrosarcoma.

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:** Immunoistochimica: positivo a vimentina, calponina e actina muscolare liscia. Talvolta positivo a desmina.

**Prognosi/comportamento biologico:**

Come fibrosarcoma.

**Diagnosi differenziali:**

- Leiomiosarcoma: l'esame immunoistochimico non consente la differenziazione. Cellule più allungate, abbondante citoplasma eosinofilo, nucleo a sigaro
- Altre differenziali come fibrosarcoma.

### 1.2.2 MIXOSARCOMA

**Codice ICD-O:** 8840/3

**Codice Vet-ICDO:** 8840/3

**Specie:** CANE, GATTO

#### Descrittori microscopici:

- Multilobulato o infiltrante
- Cellularità moderata
- Abbondante matrice mixoide extracellulare
- Cellule da fusate a stellate a rotonde
- Pleomorfismo lieve/moderato
- Scarso citoplasma occasionalmente contenente vacuoli di mucina, nuclei rotondo-ovalari con numero variabile di nucleoli.

**Riepilogo Diagnostico:** Neoplasia dermica e/o sottocutanea, multilobulata a crescita spesso infiltrante composta da cellule fusate/stellate/rotonde immerse in abbondante matrice extracellulare granulare basofila. Attività mitotica variabile ma generalmente non elevata. Pleomorfismo lieve o moderato.

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:** Immunoistochimica: esprime vimentina, negativo ad altri marcatori. Alcian blu pH2.5 colora in azzurro la matrice extracellulare.

**Prognosi/comportamento biologico:** Maligno, con tendenza alla recidiva locale. Ha capacità metastatizzante anche a linfonodi loco-regionali.

#### Diagnosi differenziali:

- Liposarcoma mixoide: presenti lipoblasti e cellule con vacuolo otticamente vuoto a margini definiti. Dimostrabile il contenuto lipidico con colorazioni istochimiche (Oil red O)

- Tumore delle guaine nervose con differenziazione mixoide: multifocali aree con pattern di crescita indicativo dell'origine dalle guaine nervose (Verocay, palizzate nucleari, vortici perineurali), ed esprime marcatori quali NGFR, Olig2, S100 periasina-1 e Sox-10
- Tumore perivascolare con differenziazione mixoide: presenza di modelli di crescita perivascolari, espressione di marcatori di differenziazione muscolare (calponina, actina muscolare, actina muscolare liscia).

### 1.2.3 SARCOMA DA INOCULO FELINO

**Codice ICD-O:** assente

**Codice Vet-ICDO:** assente

**Specie:** GATTO

#### Descrittori microscopici:

- Neoplasia sottocutanea a crescita infiltrante
- Fasci di cellule fusate variabilmente pleomorfe, talvolta multinucleate con citoplasma variabile, eosinofilo, nuclei allungati con cromatina irregolarmente distribuita e nucleolo da singolo a multiplo
- Attività mitotica elevata
- Anisocitosi ed anisocariosi marcate
- Frequente necrosi centrale
- Infiammazione periferica linfoplasmacellulare e macrofagica
- Talvolta evidente materiale intracitoplasmatico nei macrofagi.

**Riepilogo Diagnostico:** Neoplasia sottocutanea variabilmente cellulare composta da fasci intersecanti di cellule fusate, a crescita gravemente infiltrante.

Presente infiammazione linfoplasmacellulare e macrofagica periferica, talvolta necrosi centrale. Numerose mitosi, spesso atipiche. Può presentare diverse linee di differenziazione.

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:** NA

**Prognosi/comportamento biologico:** Frequente recidiva locale. Capacità di metastatizzare a linfonodi e polmoni.

**Diagnosi differenziali:**

- Data la capacità di assumere differenziazioni differenti, si considerano in diagnosi differenziali potenzialmente tutti gli altri tipi di sarcoma dei tessuti molli
- La diagnosi di sarcoma da inoculo si basa sulla co-presenza di infiammazione, necrosi centrale, crescita periferica fortemente infiltrante e una anamnesi di inoculo nella sede di insorgenza.

#### 1.2.4 SARCOMA MIOFIBROBLASTICO RESTRITIVO ORBITALE FELINO

**Codice ICD-O:** assente

**Codice Vet-ICDO:** assente

**Specie:** GATTO

**Descrittori microscopici:**

- Neoplasia moderatamente cellulare e scarsamente demarcata a crescita infiltrante nell'orbita e nei tessuti molli adiacenti
- Cellule di aspetto fibroblastico/miofibroblastico con scarsa atipia
- Scarsa attività mitotica
- Variabile quantità di collagene.

**Riepilogo Diagnostico:** Neoplasia moderatamente cellulare che coinvolge i tessuti molli orbitali e periorbitali, scarsamente demarcata e a crescita tipicamente infiltrante. La neoplasia è composta da fasci intersecanti di cellule fusate in assenza di criteri di atipia citologica, associate a variabile quantità di matrice collagene. L'attività mitotica è bassa. Talvolta evidente un infiltrato infiammatorio linfoplasmacellulare da lieve a moderato.

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:**

Immunoistochimica: positività a vimentina ed actina muscolareliscia. Positività debole a moderata a S100.

**Prognosi/comportamento biologico:** Localmente invasivo, decorso progressivo, infiltra i tessuti molli e duri orbitali, estendendosi all'occhio controlaterale, cavità orale e nasale.

**Diagnosi differenziali:** Fibrosarcoma ben differenziato, lesioni reattive quali tessuto di granulazione e fibroplasia. La diagnosi si basa sulle peculiarità della presentazione clinica.

### 1.3. LESIONI SIMIL-NEOPLASTICHE DEL TESSUTO FIBROSO

#### 1.3.1 AMARTOMA COLLAGENE (COLLAGENOMA)

**Codice ICD-O:** assente

**Codice Vet-ICDO:** assente

**Specie:** CANE

**Descrittori microscopici**

- Lesione dermica
- Poco demarcata, non capsulata

- Composta da collagene morfologicamente identico al collagene dermico
- Cellularità sovrapponibile a quella del derma
- Fibrociti ben differenziati
- Ridotto numero di strutture annessiali (in genere dislocate).

**Riepilogo Diagnostico:** Lesione dermica scarsamente demarcata e non capsulata, che disloca gli annessi e composta da fibrociti maturi e fibre collagene simili a quelli del derma adiacente.

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:** Nessuna.

**Prognosi/comportamento biologico:**

Lesione benigna non neoplastica.

**Diagnosi differenziali:**

- Fibroma: dimensioni maggiori, fibre collagene più spesse, frequentemente raggiunge il sottocute
- Dermatofibrosi nodulare: lesioni multiple, sottocutane, non disloca ma ingloba gli annessi.

### 1.3.2 DERMATOFIBROSI NODULARE CANINA

**Codice ICD-O:** assente

**Codice Vet-ICDO:** assente

**Specie:** CANE

**Descrittori microscopici:**

- Lesioni multiple dermiche e/o sottocutane, nodulari o a placca
- Composte da collagene e fibrociti maturi simili al derma normale
- Ingloba gli annessi ed i follicoli piliferi.

**Riepilogo Diagnostico:** Noduli/placche che coinvolgono derma e/o sottocute, simile ad amartoma collagene e che ingloba i follicoli piliferi e gli annessi.

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:** Nessuna.

**Prognosi/comportamento biologico:** Lesioni benigne che possono essere associate o precedere lo sviluppo di leiomiomi uterini e/o cistadenocarcinomi renali.

**Diagnosi differenziali**

- La principale diagnosi differenziale è l'amartoma collagene dal quale, nel caso di lesioni esclusivamente dermiche e di piccole dimensioni, è indistinguibile. L'intrappolamento dei follicoli piliferi e la presenza di lesioni multiple favoriscono la diagnosi di dermatofibrosi nodulare e coinvolgimento del sottocute.

### 1.3.3 CICATRICE IPERTROFICA E TESSUTO DI GRANULAZIONE ESUBERANTE

**Codice ICD-O:** assente

**Codice Vet-ICDO:** assente

**Specie:** CANE, CAVALLO

**Descrittori microscopici**

- Lesione dermica con possibile coinvolgimento del sottocute
- Frequente ulcerazione superficiale
- Composta da tessuto di granulazione con vasi ematici perpendicolari alla superficie cutanea e fibroblasti/miofibroblasti perpendicolari ai vasi
- Cellule fusate in attiva proliferazione (mitosi normoconformate)
- Talvolta nuclei atipici (miofibroblasti attivati)

- Gradiente maturativo del tessuto di granulazione: più recente e cellulare in superficie, più maturo e ricco di collagene in profondità.

**Riepilogo Diagnostico:** Lesioni cutanee con possibile coinvolgimento sottocutaneo costituite da tessuto di granulazione orientato verso la superficie cutanea con vasi ematici perpendicolari alla superficie stessa. Frequentemente ulcerata, è evidente un gradiente maturativo dalla superficie alla profondità del tessuto di granulazione.

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:** Nessuna

**Prognosi/comportamento biologico:** Lesione non neoplastica a comportamento generalmente benigno nel cane, nel quale può tuttavia recidivare se permane lo stimolo irritativo locale. Nel cavallo ha spesso una crescita progressiva e può raggiungere dimensioni notevoli creando impedimento meccanico.

#### **Diagnosi differenziali:**

La stratigrafia della lesione e l'orientamento ripetitivo e geometrico della vascolarizzazione sono diagnostici.

### **1.3.4 SEROMA**

---

**Codice ICD-0:** assente

**Codice Vet:** assente

**Specie:** CANE, POTENZIALMENTE ANCHE ALTRE

#### **Descrittori microscopici**

- Tessuto di granulazione sottocutaneo orientato verso una cavità centrale
- Stratigrafia della lesione sovrapponibile alle cicatrici ipertrofiche

- Porzione esterna poco demarcata, con carattere, talvolta, infiltrante i tessuti adiacenti
- Composto da fibroblasti/miofibroblasti con caratteristiche simili a cicatrice ipertrofica.

**Riepilogo Diagnostico:** Lesioni generalmente sottocutanee con cavità centrale circondate da tessuto di granulazione orientato verso il centro della lesione, con un gradiente maturativo verso l'esterno dove assume crescita infiltrante.

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:** Nessuna.

**Prognosi/comportamento biologico:** Lesione non neoplastica benigna che tuttavia può recidivare dopo terapia chirurgica, se non completamente escisso. Può raggiungere grandi dimensioni con conseguenti danni da compressione/impedimento meccanico.

**Diagnosi differenziali:** Nessuna ad eccezione di eventuali ulteriori lesioni necrotiche emorragiche che potrebbero simulare un seroma, nel qual caso si consiglia di ricampionare la lesione.

### **1.3.5 FIBROPLASIA REATTIVA FOCALE (FASCITE NODULARE)**

---

**Codice ICD-0:** assente

**Codice Vet ICDO:** assente

**Specie:** CANE

#### **Descrittori microscopici**

- Localizzata a livello di fascia sottocutanea o, più raramente, di fascia muscolare
- Dimensioni solitamente inferiori a 2 cm
- Talvolta a cavallo del muscolo pellicciaio

- Forma vagamente nodulare, non demarcata, a crescita infiltrante
- Composta da fibroblasti e miofibroblasti in fasci disordinatamente intersecanti
- Spesso area centrale ipocellulare con cellule a "coltura cellulare": di aspetto stellato con abbondante citoplasma e nucleo attivato
- Microemorragie interstiziali
- Mitosi occasionalmente presenti e sempre normoconformate
- Flogosi linfoplasmacellulare scarsa o assente.

**Riepilogo Diagnostico:** Lesione sottocutanea/fasciale composta da fasci disordinati di fibroblasti proliferanti, crescita infiltrante e presenza di microemorragie con eventuali macrofagi associati.

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:** Nessuna.

**Prognosi/comportamento biologico:** Lesione reattiva benigna la cui escissione completa è curativa.

#### Diagnosi differenziali:

- Fibrosarcoma: aspetto più nodulare/multinodulare, pattern di crescita ripetitivo e meno disordinato, dimensioni superiori, mitosi atipiche.

### 1.3.6 FIBROMATOSI

---

**Codice ICD-O:** assente

**Codice Vet-ICDO:** assente

**Specie:** CANE (UN SOLO CASO DESCRITTO)

#### Descrittori microscopici

- Noduli e placche multifocali di tessuto fibroso ben differenziato

- Coinvolgimento di derma, sottocute e muscolatura sottostante

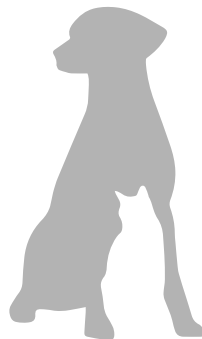
**Riepilogo Diagnostico:** Noduli e placche multifocali di tessuto fibroso ben differenziato che coinvolgono derma, sottocute e muscolatura

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:** nessuna

**Prognosi/comportamento biologico:** non note.

#### Diagnosi differenziali

- Fibroma: neoplasia benigna solitamente singola
- Dermatofibrosi: differenziale sulla base della presentazione clinica e valutazione PCR della mutazione, maggiormente descritta negli arti.
- Fibrosarcoma ben differenziato, che può essere escluso se nota la multifocalità della lesione.



## 2. TUMORI ADIPOCITARI

### 2.11 TUMORI ADIPOCITARI BENIGNI

#### 2.1.1 LIPOMA (NON ALTRIMENTI SPECIFICATO)

**Codice ICD-O:** 8850/0

**Codice Vet-ICDO:** 8850/0

**Specie:** TUTTE

#### **Descrittori microscopici:**

- Crescita espansiva, parzialmente o scarsamente delimitato
- Talvolta visibile una sottile capsula che separa il tumore dal normale tessuto adiposo
- Compressione del tessuto adiacente
- Adipociti ben differenziati
- Citoplasma abbondante occupato da un singolo vacuolo otticamente vuoto
- Nuclei periferico
- Elevata anisocitosi, scarsa anisocariosi
- Adipociti separati da un fine stroma fibrovascolare
- Occasionale necrosi, emorragia, infiammazione.

#### **Riepilogo diagnostico:**

Neoplasia a crescita espansiva, scarsamente demarcata, talvolta capsulata, composta da adipociti maturi organizzati in strutture lobulari; citoplasma eosinofilo con ampio vacuolo otticamente vuoto e nucleo periferico ipercromatico. Attività mitotica bassa o assente, elevata/moderata anisocitosi, scarsa anisocariosi. Il tessuto connettivo intercellulare è scarso o assente

#### **Tecniche diagnostiche aggiuntive:**

Nessuna.

#### **Prognosi:**

Lesione benigna; escissione chirurgica completa considerata curativa

#### **Diagnosi differenziali:**

Tessuto adiposo normale: assenza della capsula o compressione dei tessuti adiacenti, presenza di vasi e nervi.



### 2.1.2 FIBROLIPOMA:

---

**codice ICD-O:** 8851/0

**codice Vet-ICDO:** 8851/0

#### Descrittori microscopici:

- Crescita espansiva, scarsamente demarcata, capsulata
- Adipociti maturi frammisti a connettivo fibroso; abbondante citoplasma eosinofilo con ampio vacuolo otticamente vuoto
- Nucleo periferico ipercromico
- Attività mitotica bassa o assente
- Elevata anisocitosi, scarsa anisocariosi.

**Riepilogo diagnostico:** Classico lipoma frammisto a quantità variabile di tessuto connettivo fibroso. Altre caratteristiche come lipoma.

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:** Come lipoma.

**Prognosi:** Come lipoma.

**Diagnosi differenziali:** Come lipoma.

### 2.1.3 ANGIOLIPOMA

---

**codice ICD-O:** 8861/0

**codice Vet-ICDO:** 8861/0

#### Descrittori microscopici:

- Presenza di vasi senza atipie, talora organizzati a formare lacune o capillari.
- Altre caratteristiche come lipoma.

#### Riepilogo diagnostico:

Espansiva, neoplasia circoscritta composta da adipociti ben differenziati e strutture vascolari.

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:** Come lipoma.

**Prognosi:** Come lipoma.

#### Diagnosi differenziali:

- Emangioma infiltrante: infiltrazione dei tessuti adiacenti, assenza di adipociti e infiltrazione in altri tessuti oltre il tessuto adiposo.

### 2.1.4 CONDROLIPOMA

---

**codice ICD-O:** 8862/0

**codice Vet-ICDO:** 8862/0

#### Descrittori microscopici:

- Isole di cartilagine ben differenziata all'interno di un lipoma
- Mucina e fibrosi.

**Riepilogo diagnostico:** Espansiva, neoplasia circoscritta composta di adipociti e isole di cartilagine ben differenziati.

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:** Come lipoma.

**Prognosi:** Come lipoma.

**Diagnosi differenziali:** Liposarcoma ben differenziato con isole di cartilagine: maggiore cellularità e attività mitotica.

### 2.1.5 OSTEOLIPOMA

---

**codice ICD-O:** assente

**codice Vet-ICDO:** 8859.1/0

**Descrittori microscopici:** Isole di tessuto osseo maturo all'interno di un lipoma.

**Riepilogo diagnostico:** Espansiva, neoplasia circoscritta composta di adipociti ben differenziati e tessuto osseo maturo.

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:** Come lipoma.

**Prognosi:** Come lipoma.

**Diagnosi differenziali:** Nessuna.

### 2.1.6 LIPOMA CONDRIO-OSTEOBLASTICO

**codice ICD-O:** assente  
**codice Vet-ICDO:** 8859.2/0

**Descrittori microscopici:** Isole di cartilagine e tessuto osseo maturo all'interno di un lipoma.

**Riepilogo diagnostico:** Espansiva, neoplasia circoscritta composta di adipociti ben differenziati e isole di cartilagine e tessuto osseo maturo.

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:** Come lipoma.

**Prognosi:** Come lipoma.

**Diagnosi differenziali:** Nessuna.

### 2.1.7 LIPOLEIOMIOMA (VULVA E VAGINA)

**codice ICD-O:** 8890/0  
**codice Vet-ICDO:** 8890.4/0

**Descrittori microscopici:**

- Fasci di tessuto muscolare liscio all'interno di un lipoma tipico;

**Riepilogo diagnostico:** Espansiva, neoplasia circoscritta composta di adipociti ben differenziati e fasci di tessuto muscolare liscio.

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:** Come lipoma.

**Prognosi/Comportamento biologico:** Come lipoma.

**Diagnosi differenziali:** Liposarcoma dedifferenziato: elevato numero di mitosi, assenza di differenziazione muscolare.

### 2.1.8 LIPOMA A CELLULE FUSATE

**codice ICD-O:** 8857/0  
**codice Vet-ICDO:** 8857/0

**Descrittori microscopici:**

- Fasci disorganizzati di cellule fuse all'interno di un lipoma tipico
- Cellule fuse uniformi con scarso citoplasma talora vacuolizzato
- Nucleo ovalare e centrale
- Piccoli fasci di fibre collagene spesso angolari.

**Riepilogo diagnostico:** Neoplasia espansiva, composta di adipociti ben differenziati e fasci di cellule fuse frammiste a fibre collagene organizzate angolarmente (ropey collagen).

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:**

- Tricromica di Masson: fibre collagene in blu
- Alcian blue: matrice extracellulare in blu

**Prognosi/Comportamento biologico:** Come lipoma.

**Diagnosi differenziali:**

- Fibrolipoma: fibre collagene maggiormente spesse e meno angolari
- Liposarcoma dedifferenziato e mixoide: presenza di lipoblasti, elevato numero di mitosi
- Fibrosarcoma e fibrosarcoma miofibroblastico: assenza di vacuoli intracitoplasmatici e elevato numero di mitosi

- Tumori delle guaine nervose (NSTs): espressione dei markers perineurali
- Fibroplasia reattiva: margini stellati, espressione della actina muscolare liscia e aspetto a cultura cellulare.

### 2.1.9 LIPOMA INFILTRANTE

---

**codice ICD-0:** 8856/0

**codice Vet-ICDO:** 8856/0

#### Descrittori microscopici:

- Neoplasia scarsamente demarcata con infiltrazione dei tessuti adiacenti (es.: muscolare)
- Cellule del lipoma

**Riepilogo diagnostico:** Neoplasia infiltrativa, scarsamente demarcata, composta da adipociti ben differenziati.

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:** Come lipoma.

**Prognosi/Comportamento biologico:** Come lipoma, ma difficile l'asportazione chirurgica completa.

**Diagnosi differenziali:** Lipoma intermuscolare: localizzazione profonda e crescita espansiva.

### 2.1.10 ANGIOLIPOMA INFILTRANTE

---

**codice ICD-0:** 8856/0

**codice Vet-ICDO:** 8856/0

#### Descrittori microscopici:

- Neoplasia scarsamente demarcata con infiltrazione dei tessuti adiacenti (es.: muscolare)
- Presenza di vasi senza atipie, talora organizzati a formare strutture cavernose o capillari
- Altre caratteristiche come lipoma.

**Riepilogo diagnostico:** Neoplasia infiltrativa, ben circoscritta composta di adipociti ben differenziati e strutture vascolari.

#### Tecniche diagnostiche aggiuntive:

Come lipoma.

#### Prognosi/Comportamento biologico:

Come lipoma.

**Diagnosi differenziali:** Emangioma infiltrante: infiltrazione in altri tessuti oltre il tessuto adiposo.

### 2.1.11 LIPOMA INTERMUSCOLARE

---

**codice ICD-0:** 8856/0

**codice Vet-ICDO:** 8856/0

**Specie:** CANE

#### Descrittori microscopici:

- massa espansiva con le caratteristiche del lipoma localizzato nei muscoli del torace e della pelvi.

#### Riepilogo diagnostico:

Espansiva, neoplasia ben circoscritta composta di adipociti ben differenziati.

#### Tecniche diagnostiche aggiuntive:

Diagnostica per immagini.

#### Prognosi/Comportamento biologico:

Come lipoma.

#### Diagnosi differenziali:

Nessuna.

### 2.1.12 LIPOMATOSI

---

**codice ICD-O:** assente

**codice Vet-ICDO:** 8850.1/0

**Descrittori microscopici:**

- Pieghe cutanee costituite dalla proliferazione di tessuto adiposo sottocutaneo
- Talvolta con deposito di mucina.

**Riepilogo diagnostico:**

Espansiva, composta di adipociti ben differenziati.

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:**

Come lipoma.

**Prognosi/Comportamento biologico:**

Come lipoma.

**Diagnosi differenziali:** Nessuna.

**NOTA:** Il gruppo di lavoro, pur notando che nel fascicolo la lesione è stata considerata come una neoplasia, ritiene opportuno considerarla una lesione non neoplastica.

### 2.1.13 IBERNOMA (ORBITALE)

---

**codice ICD-O:** 8880/0

**codice Vet-ICDO:** 8880/0

**Descrittori microscopici:**

- Foglietti di cellule da rotonde a poligonali separate da fine stroma fibrovascolare
- Cellule con ampio citoplasma eosinofilo o granuloso con o senza vacuolizzazioni frammiste a cellule simili ad adipociti con singoli o multipli vacuoli intracitoplasmatici.
- Nuclei da rotondi a ovali e da centrali a eccentrici

- Lievi anisocitosi e anisocariosi
- Bassa attività mitotica.

**Riepilogo diagnostico:** Espansiva, composta da cellule con ampio citoplasma eosinofilo o granuloso e cellule simili ad adipociti separate da fine stroma fibrovascolare.

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:** Immunoistochimica: possibile espressione di MYOD1, miogenina e desmina, UCP1.

**Prognosi/Comportamento biologico:**

Come lipoma.

**Diagnosi differenziali:**

- Rhabdomioma: presenza di rare striature (PTAH), assenza di vacuoli lipidici intracitoplasmatici
- Tumore a cellule granulari: granuli intracitoplasmatici PAS positivi
- Oncocitoma: assenza di vacuoli lipidici intracitoplasmatici
- Xantogranuloma: presenza di macrofagi contenenti lipidi
- Liposarcoma: maggiormente cellulare, maggiori caratteri di atipia e attività mitotica.

## 2.2 TUMORI ADIPOCITARI MALIGNI

---

### 2.2.1 LIPOSARCOMA (NOS)

---

**Codice ICD-O:** 8850/3

**Codice Vet-ICDO:** 8850/3

**Varianti (nel cane):**

- Liposarcoma ben differenziato: codice ICD-O: 8851/0; codice Vet-ICDO: 8851/0
- Liposarcoma dedifferenziato: codice ICD-O: 8858/3; codice Vet-ICDO: 8858/3

- Liposarcoma mixoide: codice ICD-O: 8852/3; codice Vet-ICDO: 8852/3
- Liposarcoma pleomorfo: codice ICD-O: 8854/3; codice Vet-ICDO: 8854/3

**Specie:** CANE, GATTO

#### **Descrittori microscopici:**

- Neoplasia densamente cellulare, a crescita infiltrativa
- Multilobulata separata da sottile e delicato stroma fibroso
- Cellule da poligonali a fusate contenenti singoli o multipli vacuoli citoplasmatici otticamente vuoti con nucleo centrale (lipoblasti) frammisti ad adipociti
- Caratteri di anisocariosi da moderati ad elevati
- Talora cellule multinucleate neoplastiche.

#### **Riepilogo diagnostico:**

Crescita infiltrante, con grado di demarcazione variabile; multilobulare; cellularità elevata; cellule ovali o fusate; presenza di lipoblasti con caratteri di atipia cellulare; attività mitotica, possibile presenza di cellule multinucleate neoplastiche.

#### **Tecniche diagnostiche aggiuntive:**

- Tessuto congelato o FFPE: Oil-red-O
- Immunohistochimica: vimentina positiva, uncoupling protein 1 (UCP1), S100 variabile. Actina muscolare liscia, desmina e miogenina occasionalmente riportate

**Prognosi/Comportamento biologico:** Buona prognosi, possibilità di recidive in caso di rimozione chirurgica incompleta, potenziale metastatico limitato.

**Diagnosi differenziali:** Lipoma con cellule infiammatorie: attività mitotica assente, rari lipoblasti.

#### **Varianti:**

##### **a) Liposarcoma ben differenziato**

**codice ICD-O:** 8851/0

**codice Vet-ICD-O:** 8851/0

#### **Descrittori microscopici:**

- Lobuli o foglietti solidi di cellule poligonali o rotonde separate da un fine stroma fibrovascolare
- Cellule con ampio citoplasma contenente singolo o multipli vacuoli otticamente vuoti
- Nucleo periferico con nucleolo prominente e cromatina dispersa
- Basso numero di mitosi.
- Anisocitosi ed anisocariosi moderate.

#### **Riepilogo diagnostico:**

Come liposarcoma.

#### **Tecniche diagnostiche aggiuntive:**

Come liposarcoma; positività immunohistochimica a MDM2.

**Prognosi/Comportamento biologico:** Come liposarcoma non altrimenti specificato

**Diagnosi differenziali:** Come liposarcoma.

##### **b) Liposarcoma dedifferenziato:**

**codice ICD-O:** 8858/3

**codice Vet-ICD-O:** 8858/3

#### **Descrittori microscopici:**

- Aree non lipogeniche con cellule fusate
- Aree lipogeniche come liposarcoma.

#### **Riepilogo diagnostico:**

Fasci di cellule fusate o ovali rigonfie.

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:**

Come liposarcoma; MDM2 positività.

**Prognosi/Comportamento biologico:**

Come liposarcoma.

**Diagnosi differenziali:**

- Sarcomi indifferenziati e fibrosarcoma: presenza di aree lipogeniche nel liposarcoma
- Lipoma a cellule fusate: elevata attività mitotica, assenza di cellule fusate frammiste a fibre collagene organizzate radialmente o/e angolarmente (ropey collagen)-

**c) Liposarcoma mixoide**

**codice ICD-O:** 8852/3

**codice Vet-ICD-O:** 8852/3

**Descrittori microscopici:**

- Cellule da stellate a ovalari immerse in abbondante mucina, talora a formare dei laghi
- Aree lipogeniche rare prevalentemente in prossimità dei vasi
- Vasi capillari anastomotici.
- Rari lipoblasti e occasionali cellule multinucleate
- Elevato numero di mitosi.

**Riepilogo diagnostico:** Fasci di cellule fusate o ovali, immerse in abbondante matrice mucinosa, talora con differenziazione adiposa spesso in prossimità dei capillari. Occasionali mitosi atipiche.

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:**

- Come liposarcoma;
- Mucina rilevabile con Alcian Blue (pH 2.5).

**Prognosi/Comportamento biologico:**

Come liposarcoma.

**Diagnosi differenziali:** Mixosarcoma: assenza di anastomosi tra capillari e di cellule contenenti lipidi. Nel mixosarcoma gli eventuali vacuoli citoplasmatici sono positivi all'Alcian Blue (pH 2.5).

**d) Liposarcoma pleomorfo:**

**codice ICD-O:** 8854/3

**codice Vet-ICD-O:** 8854/3

**Descrittori microscopici:**

- Cellule da poligonali a fusate con ampio citoplasma
- Elevata atipia cellulare
- Scarsa differenziazione lipogenica
- Nucleo ovalari o indentati con cromatina dispersa e nucleoli prominenti
- Cellule neoplastiche multinucleate, mitosi atipiche e rari lipoblasti.

**Riepilogo diagnostico:**

Neoplasia densamente cellulare, multilobulata e diffusamente indifferenziata con evidenti caratteri di pleomorfismo.

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:**

Come liposarcoma non altrimenti specificato.

**Prognosi/Comportamento biologico:**

Come liposarcoma non altrimenti specificato.

**Diagnosi differenziali:**

- Sarcoma istiocitario: assenza di differenziazione lipogenica; CD18 e CD204 positività
- Sarcoma pleomorfo indifferenziato: presenza di collagene
- Rhabdomyosarcoma pleomorfo: assenza di differenziazione lipogenica.

# 3 B

## 3. TUMORI VASCOLARI

### 3.1 TUMORI VASCOLARI BENIGNI

#### 3.1.1 EMANGIOMA

**Codice ICD-0:** 9120/0

**Codice Vet-ICDO:** 9120/0

**Specie:** TUTTE

**Descrittori microscopici:**

- Sede dermica e/o sottocutanea
- Ben circoscritto
- Crescita espansiva
- Non capsulato
- Canali vascolari con eritrociti
- Eventuali trombi intraluminali
- Singolo strato di endotelio di rivestimento
- Emosiderofagi nel tessuto adiacente
- Modello di crescita – vedi varianti

**Varianti**

**a) Emangioma cavernoso**

**Codice ICD-0:** 9121/0

**Codice Vet-ICDO:** 9121/0

**Specie:** TUTTE

**Descrittori microscopici:**

- Sede dermica o sottocutanea
- Massa espansiva
- Ben demarcata
- Non capsulato
- Lacune vascolari
- Singolo strato di rivestimento di endotelio piatto
- Setti di collagene

- Possibili mastociti nel connettivo.

#### **b) Emangioma capillare**

**Codice ICD-O:** 9131/0

**Codice Vet-ICDO:** 9131/0

**Specie:** TUTTE

#### **Descrittori microscopici:**

- Sede dermica o sottocutanea
- Esofitico
- Espansivo
- Multinodulare a lobulare
- Moderata-alta cellularità
- Proliferazione di Capillari
- Singolo strato di endotelio da piatto a reattivo di rivestimento
- Occasionali vasi ialinizzati
- Mitosi occasionali
- Stroma da scarso a moderato
- Possibili mastociti nello stroma.

#### **c) Emangioma capillare lobulare infiammatorio (emangioma di tipo tessuto di granulazione)**

**Codice ICD-O:** 9120/0

**Codice Vet-ICDO:** 9120.1/0

**Specie:** TUTTE

#### **Descrittori microscopici:**

- Sede dermica o sottocutanea
- Esofitico
- Espansivo
- Ben circoscritto
- Gruppi di lobuli
- Proliferazione di capillari
- Orientamento attorno a vaso maggiore (feeding vessel)
- Stroma in quantità moderata che separa i lobuli
- Presenza di variabili quantità di linfociti maturi e

neutrofili (possibile ma non necessaria)

- Singolo strato di endotelio reattivo di rivestimento
- Mitosi occasionali
- Ulcerazione epidermica possibile
- Possibile iperplasia epidermica

#### **d) Emangioma misto cavernoso e capillare**

**Codice ICD-O:** assente

**Codice Vet-ICDO:** 9120.2/0

**Specie:** TUTTE

#### **Descrittori microscopici:**

- Sede dermica o sottocutanea
- Espansivo
- Multinodulare a lobulare
- Ben circoscritto
- Non capsulato
- Componente variabile di canali cavernosi e capillari
- Canali capillari spesso alla periferia
- Singolo strato di endotelio di rivestimento da piatto a ipertrofico
- Mitosi occasionali
- Stroma da scarso a moderato, aumenta in periferia

#### **e) Emangioma a cellule fusate**

**Codice ICD-O:** 9120/0

**Codice Vet-ICDO:** 9120.3/0

**Specie:** TUTTE

#### **Descrittori microscopici:**

- Sede dermica, sottocutanea, intramuscolare
- Singolo, multipli
- Multinodulare
- Non capsulato
- Cellularità variabile
- Canali capillari, cavernosi e fessure vascolari
- Aree solide
- Fasci di cellule fusate

- Moderata-alta cellularità
- Endotelio da piatto a rigonfio
- Mitosi occasionali
- Presenza di fasci di cellule muscolari lisce
- Stroma da scarso a moderato

#### **f) Emangioma epitelioido**

**Codice ICD-0:** 9125/0

**Codice Vet-ICDO:** 9125/0

**Specie:** CAVALLO, BOVINO, CANE

#### **Descrittori microscopici:**

- Sede dermica, sottocutanea
- Singolo, multipli
- Multinodulare
- Non capsulato
- Ben circoscritto
- Capillari
- Canali vascolari anche ramificati
- Micropapille
- Aree solide/epitelioidi
- Rivestimento di cellule endoteliali cubiche, epitelioidi
- Presenza di uno o più vacuoli intracitoplasmatici (aspetto ad anello con castone)
- Mitosi occasionali
- Occasionalmente vasi con periciti e/o leiomiociti
- Presenza di piccoli linfociti maturi

#### **Riepilogo diagnostico di tutti gli emangiomi:**

lesione da nodulare a multinodulare, ben circoscritta, non capsulata e a crescita espansiva formata da canali vascolari di calibri diversi con eritrociti intraluminari.

#### **Tecniche diagnostiche aggiuntive:**

Immunoistochimica anti-Fattore VIII e/o CD31

#### **Prognosi/Comportamento biologico:**

Benigno

#### **Diagnosi differenziali:**

- L'emangioma cavernoso non ha differenziali.
- Gli emangiomi capillare e capillare lobulare infiammatorio si distinguono dall'angiomasiosi capillare perché questa ha crescita infiltrante, manca di disposizione lobulare ed ha una morfologia vascolare mista anche nei casi con capillari (pareti complete). L'angiomasiosi bacillare in differenziale con l'emangioma infiltrante è priva di pattern lobulare, ha stroma edematoso un'elevata quantità di cellule infiammatorie e i batteri si identificano con la Warthin-Starry.
- L'emangioendotelioma epitelioido si differenzia dall'emangioma epitelioido perché non è ben delimitato, è più cellulare, ha crescita a tappeto, cordoni, nidi e tubuli di cellule endoteliali con nuclei centrali prominenti, pleomorfismo e scarso stroma. Gli emangioendoteliomi epitelioidi sono CD31 positivi e spesso non esprimono vWF (FVIII -RA)

#### **3.1.1.1 EMANGIOMA CONGENITO**

**Codice ICD-0:** 9131/0

**Codice Vet-ICDO:** 9131/0

**Specie:** CAVALLO (ARTI DISTALI), BOVINO, MAIALE

#### **Descrittori microscopici:**

- singolo-multipli
- esofitico-verrucoso
- ipercheratosi prominente
- iperplasia marcata dell'epidermide
- +/-ulcerazione
- dermico-sottocutaneo
- crescita lobulare-multilobulare
- ben circoscritto
- Canali capillari, cavernosi e misti

**Riepilogo diagnostico:**

esofitico, ben circoscritto, a crescita lobulare-multilobulare. Morfologia capillare, cavernosa o mista

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:** nessuna

**Prognosi/Comportamento biologico:**

Benigno, regressione spontanea (bovino)

**Diagnosi differenziali**

- Emangioma acquisito deriva da età di insorgenza, presenza di lesioni multiple (vitelli e suinetti) e crescita lobulare
- Angiomatosi capillare in cui mancano crescita esofitica, iperplasia epidermica, crescita lobulare, demarcazione, sviluppa età adulta tranne nel bovino che la può sviluppare in giovane età.

**3.1.1.2 EMANGIOMA DERMICO**

**Codice ICD-O:** 9120/0

**Codice Vet-ICDO:** 9120/0

**Specie:** CANE, GATTO

**Descrittori microscopici:**

- dermico
- singolo
- ben circoscritto
- crescita espansiva
- non capsulato
- canali vascolari con eritrociti
- Trombi intraluminali
- Singolo strato di endotelio di rivestimento
- Stroma da scarso a moderato
- Rare atipie
- Rare mitosi
- Modello di crescita più frequente cavernoso

**Riepilogo diagnostico:**

Ben circoscritto. Modello di crescita spesso cavernoso

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:** Nessuna

**Prognosi/Comportamento biologico:**

Benigno, escissione completa curativa

**Diagnosi differenziali:**

Come per emangioma

**3.1.1.2.1 ANGIOCHERATOMA**

**Codice ICD-O:** 9141/0

**Codice Vet-ICDO:** 9141/0

**Specie:** CANE

**Descrittori microscopici:**

- singolo
- esofitico
- subepidermico
- canali vascolari dilatati (cavernoso)
- vasi a parete sottile
- lume con eritrociti
- endotelio piatto ben differenziato
- vasi delimitati da epidermide iperplastica
- stroma minimo

**Riepilogo diagnostico:**

Subepidermico, esofitico. Vasi delimitati da epidermide iperplastica

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:** Nessuna

**Prognosi/Comportamento biologico:**

Benigno, escissione completa curativa

**Diagnosi differenziali:** Nessuna

### 3.1.1.2 EMANGIOMA DERMICO UV-INDOTTO

---

**Codice ICD-0:** 9120/0

**Codice Vet-ICDO:** 9120/0

**Specie:** CANE

**Descrittori microscopici:**

- Noduli singoli o multipli
- Derma superficiale
- Endotelio appiattito o ipertrofico
- Pattern cavernoso o irregolare
- Associato a lesioni solari (fibrosi, omogeneizzazione collagene, elastosi, angiogenesi, teleangectasia)

**Riepilogo diagnostico:**

Noduli dermici contenenti spazi vascolari e lesioni solari dermici

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:**

nessuna.

**Prognosi/Comportamento biologico:**

Escissione completa curativa. Possibile evoluzione in emangioma capillare, a cellule fusate e ad emangiosarcoma.

**Diagnosi differenziali:**

Altri emangiomi dermici: assenza di anamnesi positiva per esposizione solare, cute chiara e pelo corto. Assenza di lesione solari a carico del derma adiacente

### 3.1.1.3 EMANGIOMA SOTTOCUTANEO

---

**Codice ICD-0:** 9120/0

**Codice Vet-ICDO:** 9120/0

**Specie:** CANE

**Descrittori microscopici\*:**

- Sottocutaneo
- Pattern cavernoso, misto cavernoso-capillare, a cellule fusate

**Riepilogo diagnostico:**

Sottocutaneo, ben circoscritto. Caratteristiche simili a emangiomi di altre sedi

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:**

nessuna.

**Prognosi/Comportamento biologico:**

Escissione completa curativa.

**Diagnosi differenziali:**

- Iperplasia endoteliale papillare: reazione intravascolare non infiltrante con capsula (parziale o completa o parete di vaso), che si sviluppa in un'area di estesa trombosi. Papille endoluminali composte da endotelio reattivo ben demarcate da una spessa capsula fibrosa contenente componenti del vaso trombotico.
- Altri emangiomi: sede di insorgenza.

### 3.1.1.4 EMANGIOMA INFILTRANTE

---

**Codice ICD-0:** 9132/0

**Codice Vet-ICDO:** 9132/0

**Specie:** CANE

**Descrittori microscopici:**

- Tessuto adiposo sottocutaneo o intramuscolare
- Pattern capillare, cavernoso o misto
- Possibile presenza di un centro cavernoso
- Presenza di tessuto adiposo maturo
- Endotelio ben differenziato
- Trombosi o infarto

**Varianti:****a) Emangioma infiltrante misto:**

Infiltrante a carico dei muscoli toracici nel cane. Presenza di tessuto adiposo maturo. Caverne o canali vascolari con componente adiposa ridotta.

**Riepilogo diagnostico:**

Infiltrazione del tessuto adiposo o muscolare scheletrico, presenza di adipociti ben differenziati.

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:** Nessuna

**Prognosi/Comportamento biologico:**

Escissione completa curativa

**Diagnosi differenziali:**

- Angiolipoma: presenza di una proliferazione centrale cavernosa o capillare inclusa in un lipoma ben differenziato
- Angiolipoma infiltrante: negli emangiomi infiltranti intramuscolari misti prevale la componente vascolare con adipociti maturi frammisti agli spazi vascolari e l'infiltrazione è solo muscolare
- Angiomatosi progressiva: prevalentemente a carico delle estremità distali, multinodulare, infiltrante, prevalentemente capillare con occasionale iperplasia papillare dell'endotelio, stroma da fibroso a mixoide. Rapido decorso clinico e recidive
- Emangioma sottocutaneo (in piccole biopsie): sede
- Iperplasia endoteliale papillare (in piccole biopsie): proliferazione intravascolare ben demarcata con capsula spessa, associata a trombosi estesa e caratterizzata da una crescita papillare endoluminale.

**3.1.1 LINFANGIOMA**

**Codice ICD-O:** 9170/0

**Codice Vet-ICDO:** 9170/0

**Specie:** CANE, GATTO

**Descrittori microscopici:**

- Fessurazioni o canali vascolari cavernosi
- Endotelio appiattito ben differenziato
- Abbondante collagene
- Linfociti intraluminali
- Assenza di eritrociti intraluminali (tranne in caso di emorragia tissutale)
- Stroma edematoso
- +/- aggregati linfocitari prominenti nello stroma
- Mitosi rare o assenti

**Riepilogo diagnostico:**

Fessurazioni vascolari che separano il collagene, stroma edematoso, linfociti intraluminali.

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:**

Immunoistochimica per LYVE-1, PROX1 e podoplanina. Membrana basale discontinua alla microscopia elettronica.

**Prognosi/Comportamento biologico:**

Escissione completa curativa

**Diagnosi differenziali:**

- Emangioma: gli emangiomi non formano fessurazioni vascolari che separano il collagene e spesso contengono eritrociti o trombi. I linfangiomi sono caratterizzati da abbondante stroma edematoso, aggregati linfocitari interstiziali e linfociti intraluminali.

# B

## 3.2

### 3.2 TUMORI VASCOLARI A MALIGNITÀ INTERMEDIA

---

#### 3.2.1 EMANGIOENDOTELIOMA

---

**Codice ICD-0:** 9130/1

**Codice Vet-ICDO:** 9130/1

**Specie:** CANE, BOVINO

**Descrittori microscopici:**

- Non demarcato
- Canali vascolari rivestiti da endotelio ipertrofico (*hobnail o tombstone*)
- Pleomorfismo cellulare
- Attività mitotica evidente (lieve o moderata).

**Riepilogo diagnostico:**

Variabilmente espansivo o infiltrante, canali vascolari rivestiti da endotelio ipertrofico. Cellule epitelioidei, canali vascolari arborizzati e pattern glomeruloide (varianti).

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:**

Immunoistochimica FVIII, CD31.

**Prognosi/Comportamento biologico:**

Comportamento biologico intermedio riportato per l'emangioendotelioma epitelioide kaposiforme, possibili recidive e occasionali metastasi a linfonodo e organi viscerali.

**Varianti (cane):**

**a) Emangioendotelioma epitelioide:**

**Codice ICD-0:** 9133/3

**Codice Vet-ICD-0:** 9133/1

**Descrittori microscopici:**

- Riportato a carico del derma, del sottocute e della milza
- Neoplasia non ben demarcata composta da cellule endoteliali epitelioidei o fusate disposte in tappeti, cordoni o nidi e tubuli
- Aree in cui si distinguono strutture vascolari
- Abbondante stroma da fibroso a mixoide

- Cellule con citoplasma chiaro, contenenti vacuoli otticamente vuoti che possono mimare lumi intracellulari per la presenza di eritrociti
- Nucleoli prominenti
- Atipie da lievi a moderate.
- CD31 positivo, vWF minimo o assente.

#### Diagnosi differenziali:

- Carcinoma mucinoso metastatico: positivo a PAS e citocheratine
- Melanoma amelanotico metastatico: positivo al cocktail melanoma
- Emangiosarcoma epitelioido: più densamente cellulare, crescita infiltrante spiccata, minor stroma, aree di necrosi, atipie citologiche più evidenti e attività mitotica più intensa.

#### b) Emangioendotelioma retiforme:

**Codice ICD-O:** 9136/1

**Codice Vet-ICD-O:** 9136/1

#### Descrittori microscopici:

- Neoplasia dermica e sottocutanea
- Multilobulata e non ben demarcata
- Canali vascolari stretti e allungati in arborizzazioni
- Stroma da fibroso a sclerotico contenente linfociti
- Occasionalmente papille endoluminali
- Aree solide con cellule da fusate a epitelioidi (collasso delle strutture vascolari)
- Morfologia *hobnail* o *tombstone*
- Occasionalmente microvacuolizzazioni citoplasmatiche
- Pleomorfismo da minimo ad assente
- Occasionalmente mitosi.

#### Diagnosi differenziali:

- Linfangioma: assenza di endotelio ipertrofico (reattivo)

- Linfangiosarcoma: più densamente cellulare, attività mitotica più elevata (in alcuni casi necessarie immunostochimica e microscopia elettronica).

#### c) Emangioendotelioma kaposiforme (tumore vascolare Kaposi-simile, emangioendotelioma a cellule fusate):

**Codice ICD-O:** 9130/1

**Codice Vet-ICD-O:** 9130.1/1

#### Descrittori microscopici:

- Densamente cellulare, infiltrante, multilobulato
- Composto da fessurazioni vascolari angolari, capillari
- Densità di aree con fasci di cellule fusate e nidi di elementi epitelioidi.
- Caratteristico pattern glomeruloide o a "palla di cannone" (cellule fusate che circondano elementi epitelioidi)
- Pleomorfismo da minimo ad assente, mitosi occasionali
- Ai margini ectasia di vasi ematici e linfatici.

#### Diagnosi differenziali:

- Emangioma a cellule fusate: circoscritto, non multilobulato, assenza del pattern "a palla di cannone"
- Emangiosarcoma Kaposiforme: gravi atipie, attività mitotica elevata, presenza di necrosi ed emorragia
- Assenza del pattern "a palla di cannone".

# B

## 3.3

### 3.3 TUMORI VASCOLARI MALIGNI

---

#### 3.3.1 EMANGIOSARCOMA

---

**Codice ICD-0:** 9120/3

**Codice Vet-ICDO:** 9120/3

**Specie:** TUTTE

**Descrittori microscopici:**

- Gravemente infiltrante
- Aree di necrosi
- Emorragie
- Trombosi
- Rete di spazi vascolari ripieni di sangue (ben differenziato)
- Masse solide composte da cellule fusate o epitelioidi

**Riepilogo diagnostico:**

Gravemente infiltrante, trombosi, emorragie, aree di necrosi, spazi vascolari irregolari. Crescita papillare, aree solide con cellule fusate o epitelioidi, gravi atipie, elevata attività mitotica.

**Varianti:**

**a) Emangiosarcoma convenzionale/ben-differenziato:**

**Codice ICD-0:** 9120/3

**Codice Vet-ICD-0:** 9120/3

**Descrittori microscopici:**

- Formazione di canali vascolari distinti ma irregolari contenenti eritrociti
- Rivestimento discontinuo costituito da un singolo o strati multipli di cellule endoteliali atipiche da appiattite a ipertrofiche
- Nuclei grandi spesso ipercromatici
- Frequente crescita endoluminale papillare.

**Diagnosi differenziali:**

nessuna

**Descrittori microscopici:**

- Emangioma capillare e angiomasosi capillare progressiva: lobulazioni, no crescita invasiva con infiltrazione e distruzione dei tessuti preesistenti, assenza di stroma, necrosi e di canali vascolari a fondo cieco. Rivestimento endoteliale continuo, cellularità più scarsa. Pleomorfismo e anisocariosi ridotti.
- Linfangiosarcoma: presenza di abbondante stroma edematoso con infiltrazione linfocitaria, eritrociti endoluminali da rari ad assenti.

**b) Emangiosarcoma Kaposiforme (a cellule fusate):****Codice ICD-O:** 9120/3**Codice Vet-ICD-O:** 9120.1/3**Descrittori microscopici:**

- Aree di fessurazioni vascolari
- Fasci o aggregati solidi di cellule endoteliali fusate
- Cellule neoplastiche ammassate lungo i canali vascolari
- Gravi atipie
- Elevata attività mitotica

**Diagnosi differenziali:**

Emangioendotelioma Kaposiforme: pattern glomeruloide, assenza di atipie, scarse mitosi.

**c) Emangiosarcoma epitelioido:****Codice ICD-O:** 9120/3**Codice Vet-ICD-O:** 9120.2/3**Descrittori microscopici:**

- Tappeti di cellule fusate, poligonali e cubiche-arrotondate
- Citoplasma chiaro, nuclei vescicolari prominenti, nucleolo centrale prominente

- Occasionali lumi intracitoplasmatici.
- Pattern tubulari, solidi e a tappeto.
- Aree con formazione di canali vascolari limitate
- Spazi vascolari delimitati da cellule reattive (aspetto *hobnail*)
- Elevata attività mitotica con figure mitotiche atipiche e cellule multinucleate
- Possibile attività fagocitica con eritrociti intracitoplasmatici.

**Diagnosi differenziali:**

- Emangioendotelioma epitelioido: tipicamente solido, rari vasi ematici ben formati, lievi atipie cellulari, bassa conta mitotica, presenza di stroma da fibroso a mixoide;
- Carcinoma indifferenziato e melanoma amelanotico metastatico: assenza di spazi vascolari, positività alle citocheratine (carcinoma) e ai marker melanoma (melanoma) e assenza di positività al CD31 (l'emangiosarcoma epitelioido può essere negativo per vWF).

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:**

Immunoistochimica.

**Prognosi/Comportamento biologico:**

Gravemente infiltrate con elevato potenziale metastatico.

### 3.3.1 EMANGIOSARCOMA CUTANEO E SOTTOCUTANEO

**Codice ICD-O:** 9120/3**Codice Vet-ICDO:** 9120/3**Specie:** CANE, GATTO

**Descrittori microscopici:**

- Non demarcato
- Nodulare o multinodulare
- Emorragie
- Necrosi
- Trombosi
- Infiltrazione di derma e sottocute
- Dermico generalmente ben differenziato
- Sottocutaneo ben differenziato o epitelioido con marcato pleomorfismo
- Fibrosi, elastosi e teleangectasia dermiche se UV-indotto.

**Riepilogo diagnostico:**

Cutaneo, dermico o sottocutaneo, nodulare o multinodulare, infiltrante derma e sottocute. Fibrosi, elastosi e teleangectasia dermiche se UV-indotto.

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:**

Nessuna.

**Prognosi/Comportamento biologico:**

Gli emangiosarcomi cutanei hanno un comportamento biologico meno aggressivo rispetto alla controparte viscerale con minor potere metastatico e tempi di sopravvivenza più lunghi dopo ampia escissione chirurgica. Gli emangiosarcomi sottocutanei sono più aggressivi con tassi metastatici più elevati e tendenza alla recidiva dopo l'escissione chirurgica e, se multipli, rappresentano probabilmente metastasi di un emangiosarcoma viscerale. La profondità e l'infiltrazione sono fattori predittivi del comportamento biologico.

**Diagnosi differenziali**

Per le principali diagnosi differenziali si veda 3.3.1. Può essere difficile distinguere l'emangiosarcoma cutaneo dal sottocutaneo in caso di biopsie di dimensioni ridotte e non ben orientate.

**3.3.1.2 EMANGIOSARCOMA INTRAMUSCOLARE**

**Codice ICD-O:** 9120/3

**Codice Vet-ICDO:** 9120/3

**Specie:** CANE, CAVALLO

**Descrittori microscopici:**

- Necrosi estesa
- Emorragie estese
- Varianti Kaposiforme e ben differenziato più frequenti
- Pattern ben differenziato più frequente alla periferia della lesione.

**Riepilogo diagnostico:**

Sviluppo nel muscolo scheletrico, aree estese di necrosi ed emorragia. Varianti Kaposiforme e ben differenziato più frequenti.

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:**

Immunohistochimica.

**Prognosi/Comportamento biologico:**

Aggressivo, localmente invasivo e con alto tasso metastatico.

**Diagnosi differenziali:**

Ematoma in biopsie di piccole dimensioni.

**3.3.1.3 EMANGIOSARCOMA RETROPERITONEALE**

**Codice ICD-O:** 9120/3

**Codice Vet-ICDO:** 9120/3

**Specie:** CANE

**Descrittori microscopici:**

- Sviluppo nello spazio retroperitoneale
- Variante epitelioido più frequente.

**Riepilogo diagnostico:**

Sviluppo nello spazio retroperitoneale. Variante epitelioide più frequente.

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:**

Come emangiosarcoma.

**Prognosi/Comportamento biologico:**

Localmente invasivo con metastasi ai linfonodi regionali. Possibili emorragie retroperitoneali ed emoaddome.

**Diagnosi differenziali:**

Sarcomi dei tessuti molli: assenza di pattern vascolari e immunohistochimica per CD31 e vWF.

**3.3.1.4 EMANGIOSARCOMA VISCERALE**

**Codice ICD-0:** 9120/3

**Codice Vet-ICDO:** 9120/3

**Specie:** CANE, GATTO, BOVINO, FURETTO

**Descrittori microscopici:**

- Tre pattern istologici (vedi 3.3.1)
- Sedi più frequenti nel cane: milza, atrio destro e fegato
- Sede più frequente nel bovino: vescica
- Sede più frequente nel furetto: fegato
- Emorragie estese
- Ampie aree di necrosi.

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:**

Come emangiosarcoma.

**Prognosi/Comportamento biologico:**

Minor tempo di sopravvivenza, al momento della diagnosi frequenti metastasi a fegato e polmoni (con tu-

mori primari a milza e fegato) con successivo coinvolgimento multiorgano. Emoaddome in caso di rottura splenica, emorragia dall'auricola destra e emopericardio con conseguente tamponamento cardiaco in tumori del cuore.

**Diagnosi differenziali**

- Emangiosarcoma splenico
- Ematoma splenico in caso di emorragie e necrosi estese e presenza di trombosi; sarcoma dei tessuti molli scarsamente differenziato: assenza di pattern vascolari e negatività a CD31 e vWF.

**3.3.2 LINFANGIOSARCOMA  
(ANGIOSARCOMA DEI LINFATICI)**

**Codice ICD-0:** 9170/3

**Codice Vet-ICDO:** 9170/3

**Specie:** NON SPECIFICATA

**Descrittori microscopici:**

- Non demarcato
- Infiltrante
- Canali dilatati, angolari e fessurazioni
- Rivestimento singolo o multiplo di cellule fusate ipertrofiche
- Atipie marcate
- Attività mitotica variabile
- Variabile stroma edematoso con infiltrazione linfoplasmocitaria
- Assenza di eritrociti luminali (eccetto aree emorragiche)
- Occasionali leucociti intraluminali.

**Riepilogo diagnostico:**

Canali dilatati, angolari e fessurazioni con rivestimento singolo o multiplo composto da cellule fusate iper-

trofiche. Assenza di eritrociti intraluminari. Stroma edematoso variabile con infiltrazione linfoplasmocitaria. Atipie marcate, attività mitotica variabile.

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:**

Immunoistochimica (CD31, vWF, LYVE-1, PROX-1 e podoplanina) e microscopia elettronica (membrana basale discontinua).

**Prognosi/Comportamento biologico:**

Minor potere metastatico rispetto all'emangiosarcoma. Le recidive sono comuni, possibili metastasi ai linfonodi regionali, al polmone e organi interni.

**Diagnosi differenziali:**

Emangiosarcoma e altri tumori a cellule fusate: immunoistochimica e microscopia elettronica.

### 3.3.2.1 LINFANGIOSARCOMA VENTRALE FELINO

**Codice ICD-O:** assente

**Codice Vet-ICDO:** assente

**Specie:** NON SPECIFICATA

**Descrittori microscopici:**

- Canali dilatati o angolari
- Aree con fasci di cellule fusate
- Infiltrante derma e sottocute
- Eritrociti intraluminari da rari ad assenti (eccetto aree emorragiche)
- Cellule endoteliali ben differenziate o gravemente atipiche
- Elevata attività mitotica
- Infiltrazione leucocitaria dello stroma
- Emorragie comuni.

**Riepilogo diagnostico:**

Aspetto macroscopico caratteristico non ben defini-

to, alopecico, eritematoso e con presenza di essudato. Microscopicamente canali dilatati o angolari, aree con fasci di cellule fusate. Assenza di eritrociti intraluminari, emorragie comuni. Attività mitotica elevata.

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:**

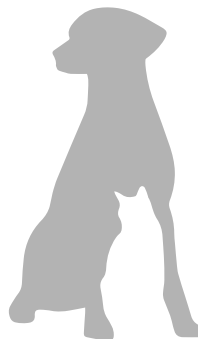
Come linfangiosarcoma.

**Prognosi/Comportamento biologico:**

Lentamente invasivo, difficile escissione completa e recidive comuni. Rare metastasi.

**Diagnosi differenziali:**

Emangiosarcoma e altri tumori a cellule fusate: localizzazione caratteristica, immunoistochimica (CD31, vWF, LYVE-1, PROX-1 e podoplanina) e microscopia elettronica (membrana basale discontinua).



## 3.4 LESIONI SIMIL-NEOPLASTICHE

---

### 3.4.1 AMARTOMA VASCOLARE

---

**Codice ICD-0:** assente

**Codice Vet-ICDO:** assente

**Specie:** CANE, GATTO, BOVINO, CAVALLO

#### **Descrittori microscopici:**

- Singolo
- Espansivo
- Ben demarcato
- Vasi di calibri e tipi diversi o di un solo calibro
- Arterie
- Vene
- Capillari
- Vasi cavernosi (soprattutto in grossi animali) con spazi delimitati da muscolatura liscia
- Vasi ben differenziati
- Singolo strato di endotelio piatto
- No atipie
- No mitosi
- Stroma da denso a mixoide

#### **Riepilogo diagnostico:**

Singolo, espansivo e ben demarcato. Vasi maturi in combinazioni diverse o cavernoso con muscolatura liscia.

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:** Nessuna

#### **Prognosi/Comportamento biologico:**

Benigno, escissione completa curativa. Può creare problemi in alcune sedi come nel sistema nervoso centrale perché l'angiogenesi può causare espansione della lesione.

#### **Diagnosi differenziali:**

Nessuna se sono malformazioni perché sono singole, espansive e in animali giovani.



**NOTA:** Errore nel termine amartoma, usato come malformazione vascolare; ISSVA e Marr et al riferiscono di eliminare questo termine dalla nomenclatura e limitarsi a malformazione e neoplasia

### 3.4.2 AMARTOMA VASCOLARE SCROTALE

**Codice ICD-O:** assente

**Codice Vet-ICDO:** assente

**Specie:** CANE, SUINO (OCCASIONALMENTE)

#### Descrittori microscopici:

- Dermico
- Scarsamente circoscritto
- Lobuli multipli spesso collegati da vasi
- Componente capillare predominante
- Aree più cellulari di cellule fusate
- Possibili uno o più vasi centrali ai lobuli con lumi dilatati e pareti variabilmente spesse
- Rivestimento in singolo strato di cellule endoteliali
- Mitosi rare
- Atipie assenti.

#### Riepilogo diagnostico:

Dermico, scarsamente circoscritto. Lobuli multipli spesso collegati da vasi, prevalenza di capillari.

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:** Nessuna.

#### Prognosi/Comportamento biologico:

Benigno, escissione completa curativa.

#### Diagnosi differenziali:

Nessuna per aspetto microscopico, sede specie ed età.

**NOTA:** alcuni autori ritengono che si possa trattare di una forma di angiomasosi capillare reattiva.

### 3.4.3 MALFORMAZIONE VENOSA (PRECEDENTEMENTE EMANGIOMA VENOSO)

**Codice ICD-O:** assente

**Codice Vet-ICD-O:** assente

**Specie:** CANE

#### Descrittori microscopici:

- Ben demarcata
- Crescita espansiva
- Stroma fibroso o edematoso mixoide variabile
- Vasi venosi con lume irregolare
- Possibili capillari
- Parete da sottile a spessa
- Parete di connettivo con rari leiomiociti occasionali
- Rivestimento di endotelio piatto
- Eritrociti nel lume
- Possibili trombi nel lume.

#### Riepilogo diagnostico:

demarcate ed espansivo. Vasi venosi irregolari, stroma fibroso o edematoso variabile.

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:** No.

#### Prognosi/Comportamento biologico:

Benigno, escissione completa curativa.

#### Diagnosi differenziali:

Nessuna.

### 3.4.4 MALFORMAZIONE ARTEROVENOSA (PRECEDENTEMENTE EMANGIOMA ARTEROVENOSO)

---

**Codice ICD-0:** assente

**Codice Vet-ICD-0:** assente

**Specie:** CANE, GATTO

#### Descrittori microscopici:

- Sede dermica, sottocutanea, sistema nervoso centrale
- Ben demarcata
- Crescita espansiva
- Esofitica
- Nodulare
- Gruppi di vasi
- Stroma fibroso o edematoso mixoide frequente
- Vasi malformati
- Arteriole a parete spessa
- Arteriole a parete sottile
- Vene
- Capillari spesso in gruppi
- Vasi di calibri variabili, pareti variabili e malformati
- Shunting arterovenoso possibile
- Endotelio piatto
- No atipie
- Trombi intraluminari

#### Riepilogo diagnostico:

Demarcata ed espansiva. Stroma fibroso o edematoso variabile, arterie, arteriole di calibro, parete e lume variabile e irregolare, associazione con altri tipi di vasi venosi e capillari.

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:** No.

#### Prognosi/Comportamento biologico:

Benigno, escissione completa curativa.

**Diagnosi differenziali:** Nessuna.

### 3.4.5 ANGIOMATOSI

---

**Codice ICD-0:** assente

**Codice Vet-ICD-0:** assente

**Specie:** CANE, GATTO, BOVINO, EQUINO, LAMA

#### Descrittori microscopici:

- Singola o multinodulare
- Possibili connessioni vascolari tra noduli
- Infiltrante
- Scarsamente demarcata
- Stroma da fibroso a lasso, edematoso mixoide
- Vasi di tipologia diversa
  - ▶ Modello Capillare: prevalenza di capillari (rari altri vasi), da multinodulare a diffusa
  - ▶ Modello cavernoso: vasi cavernosi e capillari
  - ▶ Modello Arterovenoso: capillari, arteriole e vene. A volte lobuli con centro grosso vaso cavernoso o malformato
- Endotelio piatto
- Assenti atipie
- Mitosi rare
- Trombi
- Eritrociti luminali
- Iperplasia papillare endoluminale possibile.

#### Riepilogo diagnostico:

Singola o multipla, infiltrante e scarsamente demarcata. Vasi di tipologia diversa, possibili connessioni vascolari tra noduli.

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:** Nessuna.

**Prognosi/Comportamento biologico:**

- Variabile da proliferazioni localmente estese e benigne (soprattutto nelle ossa e negli organi interni) fino a lesioni aggressive e rapidamente infiltranti (angiomatosi progressiva, vedere sotto)
- Non è riportata la regressione spontanea
- Escissione chirurgica completa può essere curativa ma difficile da ottenere
- Le lesioni cutanee possono ulcerare e infettarsi
- Nei cani con angiomatosi del tronco e generalizzata, le lesioni progrediscono in diversi anni
- Le lesioni negli organi interni possono causare emorragie, lisi ossea, fratture e segni neurologici compressivi.

**Diagnosi differenziali:**

- Fistola arterovenosa: lesione progressiva ma non è invasiva, non è distruttiva, presenta trombosi, si associano reperti di vasculite, degenerazione fibrinoide delle pareti vascolari. Shunting è sempre presente nella fistola
- Angiolipoma: ben demarcato, espansivo
- Emangioma capillare lobulare: esofitico, espansivo, lobuli in animali giovani manca di anastomosi e di collegamento tra lobuli
- Angiomatosi bacillare: occorre dimostrare il batterio con colorazioni speciali (argentiche) o con immunoistochimica
- Malformazione arterovenosa: espansiva, esofitica, ben demarcata, con meno capillari.

### 3.4.5.1 ANGIOMATOSI PROGRESSIVA

**Codice ICD-O:** assente

**Codice Vet-ICD-O:** assente

**Specie:** CANE, GATTO

**Descrittori microscopici:**

- Cute, arti inferiori
- Crescita progressiva
- Infiltrante
- Scarsamente demarcata
- Multinodulare
- Osteolisi
- Stroma da fibroso a lasso, edematoso mixoide
- Vasi di calibro diverso (forme arteriovenose e forme capillari predominano)
- Trombi
- Crescita endopapillare
- A volte componente cavernosa o sinusoidale centrale
- Pareti vasali con occasionali cellule muscolari
- Endotelio piatto
- Assenti atipie
- Mitosi rare
- Trombi
- Eritrociti luminali
- Iperplasia papillare endoluminale possibile.

**Riepilogo diagnostico:**

Scarsamente demarcata, infiltrante e invasiva. Vasi di tipologia diversa.

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:** Nessuna.

**Prognosi/Comportamento biologico:**

Rapida progressione ed infiltrazione e distruzione tissutale.

**L'angiomatosi digitale è particolarmente aggressiva.**

Rapida estensione prossimale, infiltrazione e sostituzione dei tessuti con possibile invasione ossea e

lisi. L'escissione chirurgica completa è curativa, ma è molto difficile da ottenere a causa della scarsa demarcazione. Le recidive sono frequenti e spesso è necessaria l'amputazione.

#### Diagnosi differenziali:

- Angiosarcomi ben differenziati ma hanno atipie
- Emangioma infiltrante: tipologia vascolare unica mentre angiomasosi ha vasi a morfologia mista. Angiomasosi può presentare iperplasia papillare endoteliale mentre l'emangioma no.
- Angiomasosi bacillare: occorre dimostrare il batterio con colorazioni speciali (argentiche) o con immunoistochimica.

### 3.4.5.2 ANGIOMATOSI CUTANEA BOVINA

---

**Codice ICD-0:** assente

**Codice Vet-ICD-0:** assente

**Specie:** BOVINO

#### Descrittori microscopici:

- Noduli singoli o multipli
- Scarsamente demarcata
- Non capsulate
- Vasi cavernosi e capillari o forme arterovenose
- Stroma variabile
- No atipie.

#### Riepilogo diagnostico:

Scarsamente demarcata e non capsulata. Vasi cavernosi e capillari o forme arterovenose.

#### Tecniche diagnostiche aggiuntive:

Nessuna.

#### Prognosi/Comportamento biologico:

- Angiomasosi giovanile è considerata benigna
- Forme giovanili multisistemiche possono portare a emorragie interne con occasionale mortalità. Angiomasosi cutanea progressiva può evolvere in emangiosarcoma nei tori.

#### Diagnosi differenziali:

- Tessuto di granulazione: vasi orientati perpendicolarmente al collagene neo-deposto
- Emangiomi congeniti e gli amartomi vascolari: differenziazione non chiara e sovrapposizione e confusione tra le entità
- Emangiomi congeniti sono presenti alla nascita, spesso multipli e morfologicamente da cavernosi a capillari. La principale differenziale è con l'emangioma capillare lobulare congenito, che deve essere esofitico, ben delimitato, organizzato in lobuli di capillari separati dallo stroma e privo di vasi interconnessi
- Amartomi vascolari si sviluppano nei vitelli e sono masse singole composte da vasi maturi e spazi vascolari cistici rivestiti da endotelio ben differenziato, da piatto a grasso, incorporato nello stroma.

### 3.4.5.3 LINFANGIOMATOSI

---

**Codice ICD-0:** assente

**Codice Vet-ICD-0:** assente

**Specie:** CANE, GATTO

#### Descrittori microscopici:

- Derma e sottocute
- Vescicole
- Ulcerazione
- Non demarcata

- Linfatici irregolari
- Lesioni cistiche
- Rivestiti da cellule endoteliali piatte
- No atipie
- Assenza eritrociti
- Stroma da edematoso a mixoide,
- Linfociti maturi e plasmacellule nello stroma

#### **Riepilogo diagnostico:**

Dermica e sottocutanea, non demarcata, vescicole e lesioni cistiche, possibile ulcerazione. Vasi linfatici irregolari.

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:** No.

#### **Prognosi/Comportamento biologico:**

Benigno ma la crescita irregolare e la scarsa demarcazione rendono escissione difficile e recidive frequenti.

#### **Diagnosi differenziali:**

- Angiomatosi: commistione di vasi di tipi diversi con eritrociti
- Linfangiomi: espansivi, delimitati, demarcati, vasi cavernosi
- Linfangiosarcomi: canali irregolari, aree di cellularità elevata, atipie e mitosi presenti

### **3.4.6 ANGIOENDOTELIOMATOSI REATTIVA FELINA**

**Codice ICD-O:** assente

**Codice Vet-ICD-O:** assente

**Specie:** GATTO

#### **Descrittori microscopici:**

- Cuore e organi interni

- Crescita intravascolare endoluminale
- Vasi occlusi
- Endotelio a formare strutture di aspetto glomerulare
- Spazi vascolari sottili
- Proliferazione capillare
- Concomitante proliferazione periciti e leiomiociti frammati.

#### **Riepilogo diagnostico:**

Cuore e organi interni. Crescita intravascolare endoluminale, endotelio a formare strutture di aspetto glomerulare, altre cellule fuse.

#### **Tecniche diagnostiche aggiuntive:**

Immunoistochimica commistione cellule endoteliali vWF-positivo e cellule fuse positive per actina muscolare liscia.

#### **Prognosi/Comportamento biologico:**

Prognosi infausta. Diagnosticata spesso post mortem.

#### **Diagnosi differenziali:**

Emangiosarcoma con disseminazione intravascolare che non è stato segnalato nel gatto ed è composto solo da cellule endoteliali.

### **3.4.7 ANGIOMATOSI BACILLARE**

**Codice ICD-O:** assente

**Codice Vet-ICD-O:** assente

**Specie:** CANE

#### **Descrittori microscopici:**

- Sottocute
- Noduli multipli

- Localmente estesa
- Infiltrante
- Lobuli di capillari
- Endotelio reattivo
- Stroma edematoso
- Neutrofili, macrofagi e linfociti
- Degenerazione fibrinoide possibile
- Occasionali mitosi.

#### **Riepilogo diagnostico:**

Noduli multipli, infiltrante, lobuli di capillari con endotelio reattivo. Presenza di neutrofili, macrofagi e linfociti.

#### **Tecniche diagnostiche aggiuntive:**

Warthin starry per visualizzare i batteri (*Bartonella henselae*).

#### **Prognosi/Comportamento biologico:**

Regressione con terapia antibiotica.

#### **Diagnosi differenziali:**

- Tessuto di granulazione: presenta vasi orientati perpendicolarmente al collagene
- Emangioma capillare lobulare infiammato: è esofitico, ben delimitato, composto da capillari organizzati in lobuli privi di connessioni vascolari e separati da stroma fibroso
- Angiomatosi capillare: ha crescita papillare, necessaria la dimostrazione dei batteri, l'isolamento batterico e le tecniche molecolari. L'evoluzione clinica e la mancanza di risposta agli antibiotici possono essere gli unici indizi per differenziare l'angiomatosi progressiva da quella bacillare.

### **3.4.8 IPERPLASIA ENDOTELIALE PAPILLARE (PROLIFERAZIONE INTRAVASCOLARE MALIGNA)**

**Codice ICD-0:** assente

**Codice Vet-ICD-0:** assente

**Specie:** CANE, GATTO

#### **Descrittori microscopici:**

- Dermica, sottocutanea o intramuscolare
- Espansiva
- Ben demarcata
- Parzialmente delimitata da parete vasale anche con cellule muscolari o capsula fibrosa
- Emorragica
- Papille rivestite da uno o più strati di endotelio
- Cellule endoteliali da attenuate o reattive
- Possibile adesione di eritrociti alle papille
- Possibile adesione di fibrina alle papille
- Angiogenesi capillare endoluminale multifocale
- Mitosi rare
- Atipia citologica occasionale.

#### **Riepilogo diagnostico:**

Dermica, sottocutanea o intramuscolare, ben demarcata, emorragica, parzialmente delimitata da parete vasale anche con cellule muscolari o capsula fibrosa. Papille rivestite da uno o più strati di endotelio, adesione di fibrina alle papille.

#### **Tecniche diagnostiche aggiuntive:**

Nessuna.

#### **Prognosi/Comportamento biologico:**

benigna, escissione curativa.

**Diagnosi differenziali:**

- Emangioma sottocutaneo: neoplasia singola, ben circoscritta, capsula assente, crescita endoluminale papillare
- Emangiosarcoma capillare ben differenziato è extravascolare, invasivo, distruttivo, cellularità densa con strati multipli di cellule endoteliali atipiche, elevata conta mitotica, pleomorfismo cellulare, anisocariosi e assenza di delimitazione, assenza di crescita papillare endoluminale.

**3.4.9 FISTOLA ARTEROVENOSA****Codice ICD-O:** assente**Codice Vet-ICD-O:** assente**Specie:** CANE, GATTO, CAVALLO**Descrittori microscopici:**

- Trombi vascolari
- Ulcerazione epidermica
- Bolle emorragiche
- Emorragie
- Edema dell'interstizio
- Angiogenesi capillare, in gruppi anche in profondità
- Vasi a parete ispessita
- Necrosi fibrinoide
- Vasculite neutrofilica
- Vasi profondi irregolari per lo più vene profonde
- Shunt arterovenoso.

**Riepilogo diagnostico:**

Angiogenesi capillare, in gruppi anche in profondità. Vasi a parete ispessita con necrosi fibrinoide e vasculite neutrofilica. Vasi profondi irregolari per lo più vene profonde, shunt arterovenoso.

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:**

Angiografia, angioTC.

**Prognosi/Comportamento biologico:**

Benigno ma progressivo se non asportata.

**Diagnosi differenziali**

- Angiomatosi capillare progressiva: vasi misti, prevalenza di capillari, manca di infiammazione vascolare, presenta molti piccoli capillari che infiltrano rapidamente il derma superficiale e profondo, il sottocute e l'osso.

**3.4.10 PROLIFERAZIONE VASCOLARE PLESSIFORME LINFONODALE (DISORDINE ENDOTELIALE PROLIFERATIVO, VASCULOPATIA PLESSIFORME, TRASFORMAZIONE VASCOLARE DEI SENI LINFONODALI)****Codice ICD-O:** assente**Codice Vet-ICD-O:** assente**Specie:** CANE, GATTO**Descrittori microscopici:**

- Multifocale a localmente estesa
- Proliferazione vascolare espande i seni sottocapsulari, paracorticali e midollari
- Aree più cellulari sostenute da uno stroma fibroso
- Iperemia ed emorragie
- Cellule endoteliali di rivestimento sono piatte
- Atipia assente
- Mitosi rare o assenti

**Riepilogo diagnostico:**

Proliferazione vascolare espande i seni sottocapsulari, paracorticali e midollari, atipie assenti.

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:**

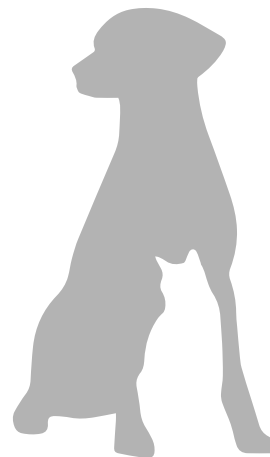
Immunoistochimica positività di PROX1, indicativa di origine linfatica.

**Prognosi/Comportamento biologico:**

Linfadenectomia è curativa.

**Diagnosi differenziali:**

- Emangiomi nei linfonodi sono tumori da cavernosi a capillari, monomorfi
- Emangiosarcomi: marcato pleomorfismo e atipia cellulare, numerose mitosi, emorragia, necrosi intralesionale e crescita sostitutiva.



# 4B

## 4 TUMORI PERIVASCOLARI

I tumori perivascolari rappresentano un gruppo di neoplasie che derivano dalle cellule murali che circondano e danno supporto ai piccoli vasi e che comprendono le cellule dei glomi, le cellule muscolari lisce e i periciti. Le cellule dei glomi sono cellule muscolari lisce specializzate di forma rotondeggiante e sono una componente dei glomi che sono anastomosi arterovenose coinvolte nella termoregolazione. Le cellule muscolari lisce perivascolari (vSMCs) che circondano le arteriole, sono di aspetto fusato e forniscono un rivestimento continuo mentre quelle delle venule sono stellate con proiezioni citoplasmatiche che circondano la parete del vaso. I periciti hanno un corpo cellulare ovale con processi citoplasmatici longitudinali che circondano il capillare. La transizione da vSMCs a periciti avviene progressivamente attraverso tipologie cellulari con caratteri morfologici e fenotipici intermedi, che includono una variabile e graduale riduzione dell'espressione delle proteine indicative di differenziazione mioide. I tumori perivascolari descritti negli animali domestici includono i tumori dei glomi, e la famiglia eterogenea dei tumori della parete perivascolare (PWTs) originanti dal continuum cellulare perivascolare vSMCs-periciti. I tumori muscolari lisci derivanti dalla media delle arterie e delle vene sono descritti nella sezione dei tumori muscolari lisci.

### 4.1 TUMORI PERIVASCOLARI BENIGNI

#### 4.1.1 TUMORI DEL GLOMO

**Codice ICD-O:** 8711/0

**Codice Vet-ICDO:** 8711/0

**Specie:** CANE, GATTO, CAVALLO, BOVINO, PRIMATE

#### **Descrittori microscopici:**

- Crescita ben delimitata
- Foglietti densi di cellule rotonde, ovali e talvolta fusate fortemente coese
- Singole cellule neoplastiche delimitate da membrana basale
- Anisocitosi e anisocariosi lievi
- Conta mitotica bassa
- Elevata vascolarizzazione, con vasi compressi e poco distinti

- Cellule neoplastiche sporgenti nei lumi vascolari
- Fibre nervose intrappolate nel tumore.

#### Riepilogo diagnostico:

Crescita ben delimitata talvolta capsulata di cellule rotonde, talvolta anche ovalari e fusate, organizzate in foglietti di cellule densamente raggruppate. Anisocitosi e anisocariosi sono lievi e la conta mitotica è bassa. Il tumore è di solito molto vascolarizzato con vasi compressi. Lobuli neoplastici possono protrudere nel lume dei vasi senza attraversare l'endotelio. Fibre nervose possono rimanere intrappolate nel tumore.

#### Tecniche diagnostiche aggiuntive:

Immunoistochimica per vimentina e  $\alpha$ -SMA. Singole cellule possono essere positive per desmina. PAS o immunoistochimica per laminina e collagene IV per la membrana basale che circonda le singole cellule.

#### Prognosi/Comportamento biologico:

Lesione benigna; escissione chirurgica completa considerata curativa. Il rilievo di cellule neoplastiche che sporgono nei lumi vasali non indica un comportamento aggressivo.

#### Diagnosi differenziali:

Atri tumori a cellule rotonde (istiocitoma, linfoma, plasmocitoma, mastocitoma e tumore a cellule di Merkel). In tutti questi tumori, diversamente dai tumori del glomo, non si osserva l'associazione con fibre nervose e strutture vascolari e manca la presenza di una membrana basale Pas-positiva. Inoltre, tutti i tumori a cellule rotonde sono negativi per  $\alpha$ -SMA.

## 4.2 TUMORI PERIVASCOLARI A MALIGNITÀ INTERMEDIA

### 4.2.2. TUMORI DELLA PARETE PERIVASCOLARE (DEL CANE, NAS)

**Codice ICD-0:** assente

**Codice Vet-ICDO:** 8815.1/1

**Specie:** CANE, GATTO

#### Descrittori microscopici:

- Non capsulato
- Multilobulato
- Lobuli neoplastici anche ipocellulari
- Possibile formazione di noduli satelliti
- Pattern perivascolare combinato o meno con altri pattern
- Pattern perivascolari:
  - ▶ vortici perivascolari (generalmente capillari)
  - ▶ aree placentoidi
  - ▶ "a vasi ramificati" (*staghorn*)
  - ▶ fasci che originano dagli strati esterni della parete vascolare
- Pattern non perivascolari associati:
  - ▶ fasci intrecciati
  - ▶ storiforme
  - ▶ aree solide/epitelioidi
- Conta mitotica generalmente bassa
- Presenza di cellule neoplastiche bi- e multinucleate (*crown cells*)
- Frequente differenziazione mixoide dello stroma
- Possibile ialinizzazione del collagene.

#### Riepilogo diagnostico:

Multilobulati, bianco-brunastri, più spesso nel sottocute, non capsulati, a crescita espansiva o infiltrativa, spesso con noduli satelliti.

Cellule fusate che si organizzano in pattern perivascolari con o senza altri pattern non perivascolari associati. Presenza di cellule bi- o multinucleate (crown cells); variabile presenza di stroma collagene ialinizzato con lobuli neoplastici ipocellulari.

#### **Tecniche diagnostiche aggiuntive:**

Immunoistochimica per vimentina; PDGFR- $\beta$  (positività della maggior parte); espressione variabile di  $\alpha$ -SMA, actina muscolare generica (HF35), desmina, calponina, h-caldesmona, miosina, smoothelina e negatività per GFAP, Olig-2, NGFR. Occasionale positività per S100. Tumori con pattern perivascolari dimostrati positivi solo alla vimentina sono risultati PWTs alla microscopia elettronica.

#### **Sottotipi**

##### **a) Emangiopericitoma**

**Codice ICD-O:** 8815/1

**Codice Vet-ICDO:** 8815/1

#### **Descrittori microscopici:**

- Pattern vascolare "a vasi ramificati"
- Fasci di cellule fusate
- Quantità di matrice collagene/mixoide variabile
- Si possono aggiungere diversi pattern di crescita.

#### **Tecniche diagnostiche aggiuntive:**

Immunoistochimica per vimentina; rare cellule esprimono  $\alpha$ -SMA. La mancanza di marker specifici per i periciti che funzionano su campioni FFPE rende la diagnosi presuntiva o di esclusione.

##### **b) Miopericitoma**

**Codice ICD-O:** 8824/0

**Codice Vet-ICDO:** 8824/1

#### **Descrittori microscopici:**

- Vortici perivascolari
- Aree placentoidi
- Nucleo ovale con prominenza del nucleolo.

#### **Tecniche diagnostiche aggiuntive:**

Immunoistochimica per  $\alpha$ -sma, actina muscolare generica (HF35), desmina e occasionalmente caldesmona. Smoothelina e miosina sono negative.

##### **c) Mioma perivascolare (angioleiomioma)**

**Codice ICD-O:** 8894/0

**Codice Vet-ICDO:** 8894/0

#### **Descrittori microscopici:**

- Fasci dalla parete vascolare
- Per il resto simile a miopericitoma.

#### **Tecniche diagnostiche aggiuntive:**

Immunoistochimica per smoothelina e miosina come espressione di una differenziazione mioide più matura.

##### **d) Angiofibroma**

**Codice ICD-O:** 9160/0

**Codice Vet-ICDO:** 9160/0

#### **Descrittori microscopici:**

Commistione di pattern perivascolari e non perivascolari in matrice collagene.

#### **Tecniche diagnostiche aggiuntive:**

Immunoistochimica positiva solo per vimentina.

##### **e) Angiomiofibroblastoma**

**Codice ICD-O:** 8826/0

**Codice Vet-ICDO:** 8826/0

**Descrittori microscopici:**

Aspetti morfologici come per miopericitoma; alla microscopia elettronica si identifica, diversamente dal miopericitoma, la presenza di una giunzione tipo *fibronexus*.

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:**

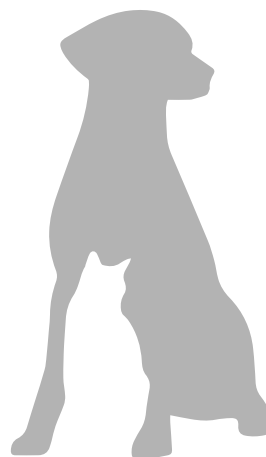
Immunoistochimica per  $\alpha$ -sma, actina muscolare generica, desmina e occasionalmente caldesmona. Smoothelina e miosina sono negative.

**Prognosi/Comportamento biologico:**

Possono recidivare e raramente danno metastasi; c'è un maggior rischio di recidiva locale con una escissione chirurgica marginale soprattutto se il diametro è maggiore di 5 cm e se la crescita è infiltrativa o con noduli satelliti.

**Diagnosi differenziali:**

La diagnosi differenziale principale è con il tumore di guaina dei nervi (NST). Il riconoscimento istologico di uno dei 4 pattern perivascolari (vortici perivascolari, placentoidi, staghorn "a corna di cervo" /vasi ramificati e fasci che originano da un vaso), l'espressione di proteine contrattili e l'assenza di positività per NGFR e Olig-2 supportano la diagnosi di PWT, così come da recenti studi la negatività a laminina, periaxina-1, Sox-10. La positività per marker endoteliali che dimostrano la presenza di un vaso centrale può aiutare nella diagnosi di PWT. PWT ricchi in stroma collagene o mixoide devono essere differenziati rispettivamente da fibrosarcoma e mixosarcoma. Tumori perivascolari che presentano numerose cellule giganti possono somigliare istologicamente e citologicamente a un sarcoma pleomorfo; tuttavia, questo ultimo, manca di pattern perivascolari e le cellule multinucleate non mostrano la localizzazione periferica dei nuclei come le *crown cells*.



# 5 B

## 5. TUMORI MUSCOLARI LISCI

### 5.1 TUMORI MUSCOLARI LISCI BENIGNI

#### 5.1.1 LEIOMIOMA (NON ALTRIMENTI SPECIFICATO)

**Codice ICD-0:** 8890/0

**Codice Vet-ICDO:** 8890/0

**Varianti:**

- Piloleiomioma: codice ICD-0: mancante; codice Vet-ICDO: 8890.2/0.
- Angioleiomioma: codice ICD-0: 8894/0; codice Vet-ICDO: 8894/0.
- Leiomioma a localizzazione profonda secondo precedente definizione: codice ICD-0: mancante; codice Vet-ICDO: 8890.3/0.

**Specie:** CANE, GATTO, FURETTO

**Descrittori microscopici:**

- Crescita espansiva e ben demarcata
- Fasci intersecati a spina di pesce e a 90°
- Tessuto connettivo intercellulare scarso o assente
- Nuclei ovali a sigaro
- Citoplasma abbondante e eosinofilo con occasionale vacuolo paranucleare

**Riepilogo diagnostico:**

Crescita espansiva, ben demarcata, non capsulata; fasci intersecati a spina di pesce e a 90°; cellule fusate; nuclei ovali allungati "a sigaro"; tessuto connettivo intercellulare scarso o assente; abbondante citoplasma eosinofilo con occasionale vacuolo paranucleare PAS-positivo (glicogeno); attività mitotica bassa o assente; atipia nucleare minima.

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:**

IHC: actina muscolare liscia positiva, desmina solitamente positiva, vimentina variabile. Tricromica di Masson: rosso; scarso o assente collagene. Van Gieson: giallo.

**Prognosi/Comportamento biologico:**

Lesione benigna; escissione chirurgica completa considerata curativa.

**Diagnosi differenziali:**

Fibroma: abbondante connettivo intercellulare positivo in blu a tricromica di Masson e in rosso a Van Gieson. IHC SMA e desmina negative.

Tumore miofibroblastico: fasci intrecciati e vortici, citoplasma più scarso, presente matrice extracellulare, infiltrazione linfocitaria; stesso pattern IHC ma desmina meno espressa.

Leiomiomasarcoma ben differenziato: tra gli indicatori di malignità si includono la crescita infiltrante, una maggiore attività mitotica, presenza di necrosi, atipia nucleare.

Tumore della parete perivascolare (PWT): pattern di crescita perivascolare, morfologia cellulare; simile pattern IHC.

**Varianti:****a) Piloleiomioma**

**codice ICD-O:** mancante

**codice Vet-ICDO:** 8890.2/0

**Descrittori microscopici:**

Vicinanza a ed eventuale intrappolamento di follicoli piliferi. Altre caratteristiche come leiomioma non altrimenti specificato.

**Riepilogo diagnostico:**

Nel derma, origine da muscolo erettore del pelo; vicinanza e eventuale intrappolamento di follicoli piliferi; possibilità di lesioni multiple; descritta metaplasia ossea.

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:**

Come leiomioma non altrimenti specificato.

**Prognosi/Comportamento biologico:** come leiomioma non altrimenti specificato.

**Diagnosi differenziali:**

Come leiomioma non altrimenti specificato.

**b) Angioleiomioma / mioma perivascolare**

**codice ICD-O:** 8894/0

**codice Vet-ICDO:** 8894/0

**Descrittori microscopici:**

Connessione con la parete vascolare.

Altre caratteristiche come leiomioma non altrimenti specificato.

**Riepilogo diagnostico:**

Nel derma/sottocute; origine dalla tonaca media dei vasi sanguigni; tipica connessione con la parete vascolare.

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:**

Come leiomioma non altrimenti specificato.

**Prognosi/Comportamento biologico:**

Come leiomioma non altrimenti specificato.

**Diagnosi differenziali:**

Come leiomioma non altrimenti specificato.

**c) Leiomioma a localizzazione profonda**

**codice ICD-O:** mancante

**codice Vet-ICDO:** 8890.3/0

**Descrittori microscopici:**

Come leiomioma non altrimenti specificato.

**Riepilogo diagnostico:**

In prossimità di grossi vasi e sierose; possibilità di aree di necrosi; possibilità di lesioni multiple.

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:**

Come leiomioma non altrimenti specificato.

**Prognosi/Comportamento biologico:**

Come leiomioma non altrimenti specificato.

**Diagnosi differenziali:**

Come leiomioma non altrimenti specificato.

**5.2 TUMORI MUSCOLARI LISCI MALIGNI****5.2.1 LEIOMIOSARCOMA**

**Codice ICD-O:** 8890/3

**Codice Vet-ICDO:** 8890/3

**Specie:** CANE, GATTO, FURETTO

**Descrittori microscopici:**

- Fasci intersecati a spina di pesce, a 90°, occasionale presenza di palizzate
- Tessuto connettivo intercellulare scarso o assente
- Nuclei ovali o a sigaro.

**Riepilogo diagnostico:**

Crescita espansiva oppure infiltrante, con grado di demarcazione variabile; fasci intersecati; cellularità variabile; cellule fusate o ovali; presenza di atipia nucleare; attività mitotica, possibile presenza di necrosi.

Occasionalmente è possibile osservare grave pleomorfismo cellulare, con cellule rigonfie con nuclei ovali con cromatina marginata, anisocitosi e anisocariosi gravi, possibile multinucleazione.

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:**

IHC: actina muscolare liscia positiva, desmina variabi-

le, vimentina espressa specialmente nei tumori scarsamente differenziati in associazione a SMA.

**Prognosi/Comportamento biologico:** leiomiosarcomi cutanei/sottocutanei: buona prognosi, possibilità di recidive in caso di rimozione chirurgica incompleta, potenziale metastatico non riportato.

Leiomiosarcomi a localizzazione profonda: possibilità di recidiva e metastasi.

**Diagnosi differenziali:**

- Leiomioma: attività mitotica assente, atipie nucleari assenti, necrosi assente
- Fibrosarcoma: presenza di matrice collagene, nuclei più affusolati, IHC positiva solo vimentina
- Fibrosarcoma miofibroblastico: cellule meno allungate, con citoplasma più pallido, nuclei ovali; differenziazione IHC non utile perché positivo a vimentina e actina muscolare liscia; differenziazione tra le due entità comunque non sempre possibile
- Tumore maligno delle guaine nervose (MNST): IHC negativa per marcatori muscolari e positiva per NGFR e Olig-2
- Tumore della parete perivascolare (PWT): pattern di crescita perivascolare, morfologia cellulare; simile pattern IHC
- Rabdomyosarcoma: striature muscolari PTAH+; IHC solitamente negativa per actina muscolare liscia, positivo per actina pan-muscolare, desmina e mioglobina.

**Varianti:**

In alcuni testi sono riportate delle varianti di leiomiosarcoma. Tuttavia, data la difficoltà a identificare con esattezza lo specifico tessuto muscolare di origine, non sempre è possibile classificare il leiomiosarcoma in una di tali varianti.

**a) Piloleiomiomasarcoma****codice ICD-0:** mancante**codice Vet-ICD-0:** mancante**Descrittori microscopici:**

Vicinanza a ed eventuale intrappolamento di follicoli piliferi. Altre caratteristiche come leiomiomasarcoma non altrimenti specificato.

**Riepilogo diagnostico:**

Connesso a pre-esistente muscolo erettore del pelo; pleomorfismo cellulare con occasionale architettura a palizzata; possibile necrosi e flogosi associata.

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:**

Come leiomiomasarcoma non altrimenti specificato.

**Prognosi/Comportamento biologico:**

Come leiomiomasarcoma non altrimenti specificato.

**Diagnosi differenziali:**

Come leiomiomasarcoma non altrimenti specificato.

**b) Angioleiomiomasarcoma****codice ICD-0:** mancante**codice Vet-ICD-0:** mancante**Descrittori microscopici:**

Connessione con la parete vascolare. Altre caratteristiche come leiomiomasarcoma non altrimenti specificato.

**Riepilogo diagnostico:**

Connessione con tonaca media dei vasi; fasci di cellule fusate o ovali rigonfie.

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:**

Come leiomiomasarcoma non altrimenti specificato.

**Prognosi/Comportamento biologico:**

Come leiomiomasarcoma non altrimenti specificato.

**Diagnosi differenziali:**

Tumore dei glomi (per angioleiomiomasarcoma): vasi sanguigni intrappolati dalle cellule neoplastiche, non come struttura di origine. Cellule di forma rotonda. Per altre ddx: vedi leiomiomasarcoma non altrimenti specificato.

**c) Leiomiomasarcoma a localizzazione profonda****codice ICD-0:** mancante**codice Vet-ICD-0:** mancante**Riepilogo diagnostico:**

Come leiomiomasarcoma non altrimenti specificato. Riepilogo diagnostico insorgenza in prossimità di grossi vasi e sierose; altre caratteristiche come leiomiomasarcoma non altrimenti specificato.

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:**

Come leiomiomasarcoma non altrimenti specificato.

**Prognosi/Comportamento biologico:**

Come leiomiomasarcoma non altrimenti specificato

**Diagnosi differenziali:**

Come leiomiomasarcoma non altrimenti specificato.

# 6B

## 6. TUMORI MUSCOLARI SINCIZIALI STRIATI

### 6.1. TUMORI BENIGNI DEL MUSCOLO STRIATO

#### 6.1.1. RABDOMIOMA

Tumore benigno del muscolo striato.

In medicina umana sono riportate tre forme (adulta, fetale e genitale) delle quali solo la forma adulta è riportata in veterinaria.

**Codice ICD-0:** 8900/0 (rabdomioma NAS)  
8904/0 (rabdomioma forma adulta)

**Codice Vet-ICD-0:** 8900/0 (rabdomioma NAS)  
8904/0 (rabdomioma forma adulta)

**Specie:** TUTTE (RARO)

#### Descrittori microscopici:

- Neoplasia non capsulata.

Nella forma adulta:

- Cellule di grandi dimensioni, tondeggianti, con nucleoli prominenti, con anisocitosi, anisocariosi e occasionali nuclei multipli, frammiste a cellule di piccole dimensioni con nuclei ipercromatici
- "Strap cell"
- Striature citoplasmatiche (visibili con il diaframma del condensatore chiuso o con colorazione speciale PTAH)
- Rare mitosi
- Pseudoinclusi nucleari
- Possibili emorragie intratumorali (che non rappresentano criterio di malignità)
- Nella forma fetale (non descritta negli animali domestici): fasci di cellule fuse frammiste a cellule tondeggianti e multinucleate, con occasionale presenza di striature trasversali, immerse in matrice mixoide.

**Riepilogo diagnostico:** Neoplasia ben definita e non capsulata costituita da cellule pleomorfe con evidenza variabile di striature citoplasmatiche e rare mitosi.

Tecniche diagnostiche aggiuntive: colorazioni speciali (PTAH), IHC per markers muscolari (actina, desmina, miosina, mioglobina, MYOD1 e miogenina), microscopia elettronica.

**Prognosi/Comportamento biologico:**

Neoplasia benigna la cui escissione è solitamente curativa.

**Diagnosi differenziali:**

Tumore a cellule granulari: presenza di granuli PAS positivi diastasi resistenti e mancata espressione immunoistochimica dei marcatori muscolari; oncocitoma: assenza di striature e mancata espressione immunoistochimica dei marcatori muscolari.

**6.2. TUMORI MALIGNI DEL MUSCOLO STRIATO****6.2.1. RABDOMIOSARCOMA**

**Codice ICD-O:** 8900/3 (rabbdomiosarcoma NAS)

**Codice Vet-ICDO:** 8900/3 (rabbdomiosarcoma NAS)

**Specie:** TUTTE (RARO)

**Descrittori microscopici:**

Pochi report e aspetti morfologici di derivazione muscolare scheletrica non ben definiti; facilmente confondibile con sarcomi indifferenziati in assenza di tecniche diagnostiche ancillari. Miotubi (strap cell), cellule di grandi dimensioni, basofile, allungate, multinucleate, con nuclei disposti linearmente in posizione centrale, lungo l'asse cellulare maggiore.

**Riepilogo diagnostico:**

Neoplasia a crescita infiltrante costituita da cellule con aspetti morfologici variabili di differenziazione muscolare (strap cells e striature citoplasmatiche).

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:**

PTAH, IHC per markers muscolari (actina, desmina, miosina, mioglobina, MYOD1 e miogenina).

**Prognosi/Comportamento biologico:**

Neoplasia infiltrante con possibile recidiva locale post-chirurgica e metastasi. Una possibile differenza in termini di comportamento biologico tra i vari sottotipi non risulta al momento definita.

**Diagnosi differenziali:**

Neoplasie indifferenziate, sarcomi pleomorfi, tumori a cellule rotonde, melanoma. In assenza di aspetti morfologici indicativi di differenziazione muscolare scheletrica (strap cells e striature citoplasmatiche), ricorrere a IHC.

Assenza di aspetti istologici che permettono di distinguere chiaramente le forme benigne (rabbdomiomi) da quelle maligne (rabbdomiosarcomi).

**Sottotipi:**

1. Embrionale;
2. Embrionale botrioide;
3. Pleomorfo;
4. Alveolare.

**6.2.1.A RABDOMIOSARCOMA EMBRIONALE**

**Codice ICD-O:** 8910/3

**Codice Vet-ICDO:** 8910/3

**Specie:** TUTTE (RARO)

**Descrittori microscopici:**

- Cellule miogeniche primitive che possono apparire in forma rabbdomioplastica (cellule tondeggianti di piccole dimensioni frammiste a rabbdomioplasti, ovvero cellule di grandi dimensioni con occasionali striature citoplasmatiche) o in forma miotubulare (strap cells)
- Crescita infiltrativa, atipie e mitosi.

**Riepilogo diagnostico:**

Neoplasia a crescita infiltrante costituita da cellule miogeniche primitive con atipie e mitosi.

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:**

PTAH, IHC per markers muscolari (actina, desmina, miosina, mioglobina, MYOD1 e miogenina).

**Prognosi/Comportamento biologico:**

Neoplasia infiltrante con possibile recidiva locale post-chirurgica e metastasi.

**Diagnosi differenziali:**

Neoplasie indifferenziate, neoplasie a cellule rotonde e altri sarcomi pleomorfi in assenza di caratteri indicativi di differenziazione muscolare scheletrica, ricorrere a IHC.

### 6.2.1.B RABDOMIOSARCOMA EMBRIONALE VARIANTE BOTRIOIDE

**Codice ICD-O:** 8910/3

**Codice Vet-ICDO:** 8910/3

**Specie:** TUTTE (RARO).

**Descrittori microscopici:**

- Massa polipoide
- Cellule miogeniche primitive
- Mioblasti
- Miotubi (strap cell)
- Matrice mixoide.

**Riepilogo diagnostico:** Neoplasia a crescita infiltrante costituita da cellule miogeniche primitive tra le quali si identificano mioblasti e miotubi, immerse in matrice mixoide. Nel cane localizzazione generalmente vescicale.

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:**

IHC per markers muscolari (actina, desmina, miosina, mioglobina, MYOD1 e miogenina).

**Prognosi/Comportamento biologico:**

Neoplasia infiltrante con possibile recidiva locale post-chirurgica. La variante botrioide del sottotipo embrionale è caratterizzata da bassa incidenza metastatica.

**Diagnosi differenziali:**

Neoplasie indifferenziate e altri sarcomi pleomorfi in assenza di caratteri indicativi di differenziazione muscolare scheletrica, ricorrere a IHC.

### 6.2.1.C RABDOMIOSARCOMA PLEOMORFO

**Codice ICD-O:** 8901/3

**Codice Vet-ICDO:** 8901/3

**Specie:** TUTTE (RARO)

**Descrittori microscopici:**

- Cellule con disposizione irregolare
- Cellule da fusate a poligonali
- Marcato pleomorfismo cellulare
- Occasionali cellule multinucleate
- Assenti aree a differenziazione embrionale o alveolare.

**Riepilogo diagnostico:** Neoplasia a crescita infiltrante costituita da cellule marcatamente pleomorfe e con disposizione irregolare.

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:**

PTAH, IHC per markers muscolari (actina, desmina, miosina, mioglobina, MYOD1 e miogenina).

**Prognosi/Comportamento biologico:**

Neoplasia infiltrante con possibile recidiva locale post-chirurgica e metastasi.

**Diagnosi differenziali:** Neoplasie indifferenziate, melanoma, sarcoma istiocitario e altri sarcomi pleomorfi in assenza di caratteri indicativi di differenziazione muscolare scheletrica, ricorrere a IHC.

### 6.2.1.D RABDOMIOSARCOMA ALVEOLARE

---

**Codice ICD-O:** 8920/3

**Codice Vet-ICDO:** 8920/3

**Specie:** TUTTE (RARO)

**Descrittori microscopici:**

- Aggregati cellulari scarsamente coesivi con sottile stroma fibroso (pattern alveolare) o più densamente cellulari (pattern solido);
- Cellule rotondeggianti di piccole dimensioni;
- Setti stromali fibrosi.

**Riepilogo diagnostico:**

Neoplasia a crescita infiltrante costituita da piccole cellule rotondeggianti, scarsamente coesive e suddivise da setti stromali fibrosi (pattern alveolare).

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:**

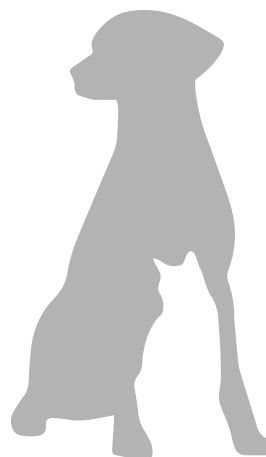
IHC per markers muscolari (actina, desmina, miosina, mioglobina, MYOD1 e miogenina).

**Prognosi/Comportamento biologico:**

Neoplasia infiltrante con possibile recidiva locale post-chirurgica e metastasi.

**Diagnosi differenziali:**

Neoplasie indifferenziate, tumore a cellule rotonde e altri sarcomi pleomorfi in assenza di caratteri indicativi di differenziazione muscolare scheletrica, ricorrere a IHC.



# 7B

## 7. TUMORI DELLE GUAINE NERVOSE (NST)

La precedente nomenclatura era PNST (*peripheral nerve sheath tumors*), non più in uso considerato che tutti i nervi sono periferici, per cui l'acronimo è cambiato ed ora si utilizza NST. Questi tumori possono svilupparsi in:

- Cute, nervi cranici e spinali, gangli cardiaci, mediastino e torace, raramente in altri organi
- Iride in cani con iride blu
- Multicentrici nei bovini
- Crescita plessiforme nel gatto
- Palpebre nel cavallo.

### 7.1 TUMORI BENIGNI DELLA GUAINA NERVOSA

#### 7.1.1 SCHWANNOMA (VECCHI SINONIMI NEURINOMA E NEURILEMMOMA)

**Codice ICD-0:** 9560/0

**Codice Vet-ICDO:** 9540.0/0

**Specie:** CANE, GATTO, CAVALLO, BOVINO

#### Descrittori microscopici:

- Ben circoscritto
- Generalmente capsulato
- Presenza di nervo periferico non infiltrato ma dislocato.
- Nodulo singolo, noduli multipli o crescita plessiforme (Schwannoma plessiforme: noduli multipli, adiacenti ma ben separati)
- Modalità di crescita di tipo Antoni A (cellule di Schwann fusate disposte in fasci, vortici, bande; nuclei fusiformi o ondulati disposti in gruppi o in Corpi di Verocay in cui 2 palizzate di nuclei sono separate da processi citoplasmatici)
- e/o modalità di crescita di tipo Antoni B (aree ipocellulari, cellule con nuclei da rotondi a ovali disposte lassamente in matrice mixoide)
- Lamina basale può circondare singole cellule e gruppi di cellule tumorali
- Mitosi rare, conta mitotica bassa
- Raramente differenziazione ossea, cartilaginea, lipomatosa, rhabdomioblastica, morfologia epitelioidale delle cellule, pigmentazione, ialinizzazione dei vasi sanguigni, necrosi con pseudopalizzate nucleari, pleomorfismo nucleare marcato (*ancient change*), invaginamenti intranucleari del citoplasma (*ancient change*).

**Riepilogo diagnostico:**

Ben circoscritto; nervo periferico non infiltrato; crescita di tipo Antoni A e/o Antoni B; lamina basale che circonda singole cellule e gruppi di cellule tumorali.

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:**

Immunoistochimica: positivo a S-100, NGFR, Olig-2, PRX, SOX-10. Laminina e Collagen IV per membrana basale; GFAP in cellule di Schwann non mielinizzate; NFP per identificare il nervo di origine. PXN (periaxin-1) in abbinamento a SOX-10 e Laminina per migliorare la diagnosi di STT con sospetta origine neurale. Myelin protein zero in cavallo riconosciuto come marker di cellule Schwann. Occasionalmente le cellule epiteliodi possono esprimere citocheratine.

**Prognosi/Comportamento biologico:**

Escissione completa curativa; se incompleta porta a recidiva e continua crescita (idem per S. con invasione del midollo spinale).

**Diagnosi differenziali:**

- Neurofibroma: maggiore matrice mucinosa, manca la capsula, immunoistochimica positiva a S-100 multifocale, assoni sparsi
- Tumori perivascolari: hanno una crescita vortice, placentoida, ramificata o fasci radianti, immunoistochimica positiva per SMA, Desmina, Calponina e negativa per NFGR, SOX-10, Olig-2
- Sarcoide equino: maggiore quantità di collagene e cellule stellate atipiche sparse; PCR+ per Papillomavirus bovino; immunoistochimica negativa a S-100
- Mixoma e Fibroma: manca il pattern Antoni A e/o B; immunoistochimica negativa per S-100
- Melanoma (differenziare da Schwannoma pigmentato): immunoistochimica negativa per Laminina e

Collagen IV che delineano in modo marcato e uniforme la lamina basale al di fuori della membrana citoplasmatica di ciascuna cellula di Schwann neoplastica

- Leiomioma/leiomiosarcoma: manca nervo periferico, non incapsulati, immunoistochimica negativa per S-100, positiva per desmina e SMA
- MNST di basso grado: ipercellularità, crescita invasiva estesa, numerose mitosi, immunoistochimica per S-100 a chiazze (patchy) o negativa
- Ganglioneuroma: cellule gangliari con atipie e sparse nel tumore, numerosi assoni non mielinizzati.

**7.1.2 NEUROFIBROMA**

**Codice ICD-O:** 9540/0

**Codice Vet-ICDO:** 9540/0

**Specie:** CANE, CAVALLO

**Descrittori microscopici:**

- Cellule di Schwann, fibroblasti e cellule perineurali
- Scarsamente delimitato e infiltrante il nervo periferico
- Uni-nodulare, plessiforme o diffuso
- Cellule fusate con nuclei ovali o sottili e allungati, scarso citoplasma
- Cellule con disposizione lassa, casuale all'interno di una matrice mixoide o collagene
- Atipie lievi
- Conta mitotica bassa
- Possibile differenziazione in strutture simili a corpuscoli del Meissner o Pacini
- Occasionalni noduli "Schwannoma-like"

**Riepilogo diagnostico:**

Cellule fusate, abbondante matrice mixoide o collagene.

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:**

Immunoistochimica positiva per marker del capitolo 7.1.1 nelle cellule di Schwann; fibroblasti e cellule perineurali immunoistochimica negativa per S-100 e marker lamina basale e positiva per Claudina-1. NF200 e NFP espressi in assoni intrappolati.

**Prognosi/Comportamento biologico:**

escissione completa curativa; se incompleta porta a recidiva e continua crescita.

**Diagnosi differenziali:**

vedi 7.1.1.

**7.1.3 PERINEURIOMA**

**Codice ICD-O:** 9571/0

**Codice Vet-ICDO:** 9571/0

**Specie:** CANE

**Descrittori microscopici:**

- Raro
- Cellule fusiformi (cellule di Schwann modificate)
- Aspetto stratificato a "cipolla" intorno fibra mielinizzata.

**Riepilogo diagnostico:**

Neoplasia rara, sottocutanea e/o dermica, moderatamente cellulare composta da cellule fusate organizzate attorno a fibre nervose formando vortici.

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:**

Immunoistochimica positiva per Claudina-1.

**Prognosi/Comportamento biologico:**

tumore benigno.

**Diagnosi differenziali:**

I tumori perivascolari formano strutture a "cipolla" intorno ai vasi. L'immunoistochimica per marcatori endoteliali e per neurofilamenti (NFP) assistono alla identificazione al centro dei vortici di cellule vascolari o dell'assone.

**7.1.4 NEUROFIBROMATOSI**

**Codice ICD-O:** assente

**Codice Vet-ICDO:** assente

**Specie:** BOVINO (FREQUENTE)

Plesso brachiale, plesso autonomo epatico, nervi autonomi del cuore e mediastino, nervi spinali. Raramente cute e altre radici nervose e gangli.

**Descrittori microscopici:**

- Multicentrico
- Aspetto stratificato a "cipolla" intorno fibra mielinizzata.

**Riepilogo diagnostico:**

Neoplasie multiple.

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:**

Non specifiche; dati in letteratura con quadri simili o ibridi di tessuto displastico neurofibromatoso, MNST.

**Prognosi/Comportamento biologico:**

Tumori benigni, reperti accidentali durante la macellazione. Occasionalmente danno debolezza agli arti, atassia, decubito.

**Diagnosi differenziali:**

L'aspetto multicentrico è unico di questa lesione.

## 7.2 TUMORE A CELLULE GRANULARI (GCT)

---

**Codice ICD-0:** 9580/0; 9580/3 maligno

**Codice Vet-ICDO:** 9580/0; 9580/3 maligno

### Specie:

CANE, GATTO (LINGUA, MENINGI), CAVALLO (POLMONE), CONIGLIO (TESTICOLO).

### Descrittori microscopici:

- Cellule da tonde/poligonali a fusate voluminose con citoplasma contenete granuli eosinofili da fini a grossolani, in quantità da moderata ad abbondante
- Cellule arrangiate in lamine e nidi separati da poco stroma collagene
- In genere nuclei da tondi ad ovali
- Atipie rare o assenti
- Mitosi assenti.

### Riepilogo diagnostico:

Cellule da rotonde a poligonali voluminose a citoplasma granulare PAS positivo.

### Tecniche diagnostiche aggiuntive:

- PAS: granuli PAS positivi, di intensità variabile e resistenti alla diastasi
- Immunohistochimica. Per tumori linguali positività a S100, GFAP e NSE: origine dalle cellule di Schwann.

### Prognosi/Comportamento biologico:

I tumori linguali e quelli polmonari sono benigni e l'escissione completa è curativa. Rari casi presentano criteri di malignità ma le metastasi sono assenti.

### Diagnosi differenziali:

- Rabdomioma, rabdomyosarcoma: hanno citoplasma maggiormente eosinofilo, contengono pic-

cole cellule con scarso citoplasma e cellule con striature trasversali, sono positivi per mioglobina o desmina

- Ibernoma: PAS e S100 negativo, immunohistochimica positiva per UCP-1
- Oncocitoma: frequente a partenza dalla ghiandola salivare, all'ultrastruttura i granuli sono mitocondri e non autofagosomi
- S100: marcatore spesso indicato come diagnostico di una differenziazione verso cellule di Schwann e utile per la diagnosi dei NSTs. Tipicamente caratterizzato da colorazione di fondo, soprattutto nella specie canina, che può causare difficoltà nell'interpretazione dell'immunohistochimica (rischio di falsi positivi). Inoltre, può essere espresso in tipi di neoplasia diversi da NST e quindi poco specifico. L'espressione anche a livello nucleare è un'indicazione di reale positività a S100, per quanto non sia necessaria.

## 7.2 TUMORI MALIGNI DELLE GUAINE NERVOSE (MNST)

---

**Codice ICD-0:** 9540/3

**Codice Vet-ICD-0:** 9540.2/3

**Specie:** CANE, GATTO, PESCI

### Descrittori microscopici:

- Presenza di aree con differenziazione verso la guaina nervosa con modello istologico simile a schwannoma e/o neurofibroma
- Modelli di crescita in fasci o senza pattern specifico
- Ipercellularità
- Atipia cellulare diffuse
- Cariomegalia
- Alta conta mitotica e mitosi atipiche (>4/10 HPF nel MNST uomo)

- Identificazione di aree di transizione da una forma benigna.

#### **Riepilogo diagnostico:**

Riconoscimento di differenziazione verso la guaina nervosa (schwannoma e/o neurofibroma) con diffusa atipia e presenza di mitosi.

#### **Tecniche diagnostiche aggiuntive:**

Immunoistochimica per tumori scarsamente differenziati con positività delle cellule di Schwann per S100, NGFR, Olig-2, SOX-10 e PXN (periaxin-1). Positività della lamina basale delle cellule di Schwann per COLIV e laminina e positività delle cellule di Schwann non formanti mielina per GFAP.

#### **Prognosi/Comportamento biologico:**

Tumori a crescita infiltrante con capacità di recidivare localmente e di metastatizzare.

#### **Diagnosi differenziali:**

- Tumori benigni delle guaine dei nervi dove l'atipia cellulare non è diffusa così come l'attività mitotica
- Tumori perivascolari: modelli di crescita tipici dei perivasali, positività per SMA, desmina, calponina e negatività per NFGR, SOX-10, Olig-2, PXN (periaxin-1)
- Fibrosarcoma negativo per markers perineurali (NFGR, SOX-10, Olig-2 e GFAP).

### **7.3 LESIONI SIMIL-NEOPLASTICHE DEI NERVI**

#### **7.3.1 NEUROMA TRAUMATICO**

**Codice ICD-O:** assente

**Codice Vet-ICD-O:** assente

**Specie:** CANE, GATTO

#### **Descrittori microscopici:**

- Piccoli fasci nervosi arrangiati in maniera disordinata
- Fasci nervosi immersi in tessuto fibroso cicatriziale
- Proliferazione di cellule di Schwann intorno ai fasci nervosi
- L'epitelio sovrastante è spesso moderatamente iperplastico con lieve incontinenza pigmentaria.

#### **Riepilogo diagnostico:**

Piccoli fasci nervosi irregolarmente distribuiti e immersi in tessuto fibroso cicatriziale.

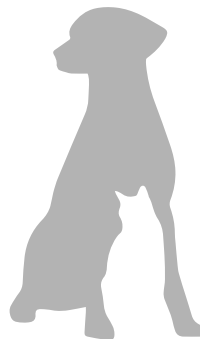
#### **Tecniche diagnostiche aggiuntive:**

Nessuna.

**Prognosi/Comportamento biologico:** L'exeresi è curativa trattandosi di lesione rigenerativa esuberante. Sono dolorosi stimolando auto-traumatismo.

#### **Diagnosi differenziali:**

Tumori delle guaine nervose periferiche. Lo sviluppo in una sede precedentemente traumatizzata associata alla presenza di piccoli fasci nervosi arrangiati in maniera irregolare circondati da tessuto fibroso sono elementi diagnostici di neuroma traumatico.



## 8. NEOPLASIE DELLE SINOVIE

### 8.1 TUMORI BENIGNI DELLE SINOVIE

#### 8.1.1 EMANGIOMA SINOVIALE

**Codice ICD-0:** assente

**Codice Vet-ICD-0:** 9120.0/0

**Specie:** CANE, CAVALLO

#### **Descrittori microscopici:**

- Lacune ematiche di vario calibro delineate da endotelio ben differenziato
- Possibili trombi nelle lacune
- Matrice connettivale quantità variabile
- Minima anisocariosi
- Rare mitosi (fino 2 in 2,37 mm<sup>2</sup>).

#### **Riepilogo diagnostico:**

Lacune ematiche di vario calibro, minima anisocariosi, rare mitosi (fino 2 in 2,37 mm<sup>2</sup>).

#### **Tecniche diagnostiche aggiuntive:**

Nessuna

#### **Prognosi/Comportamento biologico:**

Controllo locale della malattia, spesso richiede amputazione; metastasi non riportate.

#### **Diagnosi differenziali:**

- Amartoma vascolare
- Tumore dei glomi
- Shunt arterovenoso
- Emangiosarcoma ben differenziato.

#### 8.1.2 FIBROMA PERIARTICOLARE

**Codice ICD-0:** assente

**Codice Vet-ICD-0:** 8810/0



**Specie:** CANE, CAVALLO (GIOVANE)

**Descrittori microscopici:**

- Ben delimitato
- Lievemente Infiltrante
- Fasci di collagene maturo
- Fibrociti ben differenziati
- Anisocariosi minima
- No mitosi

**Riepilogo diagnostico:**

Ben delimitato, fasci di collagene maturo, fibrociti ben differenziati. Assenti figure mitotiche.

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:**

Nessuna.

**Prognosi/Comportamento biologico:**

Controllo locale della malattia, amputazione necessaria per lesioni di grandi dimensioni. Metastasi non riportate.

**Diagnosi differenziali:**

Fibrosarcoma ben differenziato (maggior numero di mitosi, crescita infiltrante, maggiore cellularità).

**8.1.3 TUMORE GIGANTOCELLULARE DELLE GUAINES TENDINEE**

**Codice ICD-0:** 9252/0

**Codice Vet-ICDO:** 9252/0

**Specie:** CANE, GATTO

**Descrittori microscopici:**

- Si sviluppa nella capsula tendinea
- Cellule da rotonde a fusate

- Possibile pattern botrioide dei nuclei delle multinucleate
- Cellule multinucleate (neoplastiche e non neoplastiche).

**Riepilogo diagnostico:**

Si sviluppa nella capsula tendinea Cellule multinucleate (neoplastiche e non neoplastiche).

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:**

Immunoistochimica: CD18 per la diagnosi differenziale con sarcoma istiocitario. Nel tumore gigantocellulare delle guaine tendinee le cellule mononucleate sono CD18 negative.

**Prognosi/Comportamento biologico:**

Controllo locale della malattia, amputazione necessaria per lesioni di grandi dimensioni. Metastasi non riportate.

**Diagnosi differenziali:**

- Neoplasie istiocitarie
- Infiammazione granulomatosa tenosinoviti.

**8.1.4. MIXOMA SINOVIALE**

**Codice ICD-0:** assente

**Codice Vet-ICDO:** 8840.0/0

**Specie:** CANE, GATTO

**Descrittori microscopici:**

- Cellule da fusate a stellate
- Piccoli fasci o formanti una trama, matrice mixomatosa intercellulare, leggermente basofila.
- Minima anisocitosi, nuclei piccoli, ipercromatici e monomorfi, mitosi infrequenti
- Nel gatto riportate aree cistiche.

**Riepilogo diagnostico:**

Piccoli fasci di cellule fusate/stellate immerse in matrice mixomatosa, nuclei ipercromatici piccoli. Mitosi rare.

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:**

Nessuna

**Prognosi/Comportamento biologico:**

Benigno (da molti considerato mixosarcoma ben differenziato per possibile infiltrazione della capsula e delle strutture ossee). Escissione locale, chirurgica o amputazione (lesioni estese). Può recidivare; metastasi linfonodali raramente riportate.

**Diagnosi differenziali:**

- Myxosarcoma
- Fibroma periarticolare: fasci di collagene e poca matrice mixomatosa
- Cisti gangliare: ben circoscritta, lesione espansiva con capsula e contenuto edematoso. Colorazione Alcian blu: negativa.

**8.2 TUMORI MALIGNI DELLE SINOVIE****8.2.1 SARCOMA ISTIOCITARIO PERIARTICOLARE**

**Codice ICD-O:** 9755/3

**Codice Vet-ICDO:** 9755/3

**Specie:** CANE, GATTO (MOLTO RARO)

**Descrittori microscopici:**

- Noduli multipli
- Cellule da rotonde a fusate, cellule giganti multinucleate del tipo istiocitario dendritico, alcune con emosiderina intracitoplasmatica, linfociti e plasmacellule e neutrofili

- Cellule uniformi marcata anisocariosi e pleomorfismo nucleare. Cellule giganti hanno molti nuclei e mostrano anisocariosi
- Occasionalmente, cellule fusate, con cellule multinucleate e/o anisocariosi rare.

**Riepilogo diagnostico:**

Noduli multipli costituiti da cellule rotonde/fusate, cellule giganti multinucleate, linfociti e plasmacellule neutrofili. Marcate atipie.

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:**

Immunoistochimica: CD18 e CD204 positivi.

**Prognosi/Comportamento biologico:**

Maligno. Metastasi ai linfonodi locali e successivamente sistemiche.

**Diagnosi differenziali:**

- Myxosarcoma sinoviale
- Sarcoma pleomorfo indifferenziato
- Osteosarcoma
- Sarcomi perivascolari
- Emangiosarcoma.

**8.2.2 MIXOSARCOMA SINOVIALE**

**Codice ICD-O:** assente

**Codice Vet-ICDO:** 8840.0/3

**Specie:** CANE (DI GROSSA TAGLIA), GATTO

**Descrittori microscopici:**

Difficile diagnosi differenziale con mixoma (si rimanda al paragrafo precedente)

**Riepilogo diagnostico:** Come mixoma.

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:**

Nessuna.

**Prognosi/Comportamento biologico:**

Mixosarcoma: criteri biologici ed istologici per differenziare mixoma da mixosarcoma non sono definiti.

**Diagnosi differenziali:**

Come mixoma.

### 8.2.3 ALTRI TUMORI (UPS, FIBROSARCOMA, SARCOMA INDIFFERENZIATO) - VEDI STS

## 8.3 LESIONI SIMIL-NEOPLASTICHE DELLE SINOVIE

### 8.3.1 SINOVITE VILLONODULARE

**Codice ICD-0:** assente

**Codice Vet-ICD-0:** assente

**Specie:** CANE, CAVALLO

**Descrittori microscopici:**

- Iperplasia villosa capsula
- Fibrosi
- Linfociti e plasmacellule (assetto follicolare)
- Cronicizzazione con flogosi granulomatosa, tessuto di granulazione
- Può coesistere con mixoma, mixosarcoma e sarcoma istiocitario.

**Riepilogo diagnostico:**

Iperplasia villosa, Fibrosi, Linfociti e plasmacellule.

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:** nessuna.

**Prognosi/Comportamento biologico:**

Progressiva con fibrosi e ossificazione (osteofiti).

**Diagnosi differenziali:**

- Mixoma (noduli e cellule stellate)
- Sarcoma istiocitario (infiltrante e cellule multinucleate).

### 8.3.2 CISTI SINOVIALE

**Codice ICD-0:** assente

**Codice Vet-ICD-0:** assente

**Specie:** GATTO, CANE, CAVALLO

**Descrittori microscopici:**

- Dilatazione cistica di parte della capsula che mantiene comunicazione con l'articolazione.
- Lesione capsulata contenente liquido sinoviale.

**Riepilogo diagnostico:**

Lesione cistica comunicante con articolazione o lesione capsulata contenente liquido sinoviale.

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:** Nessuna.

**Prognosi/Comportamento biologico:**

Degenerazione progressiva dell'articolazione.

**Diagnosi differenziali:**

- Qualsiasi massa solitaria adiacente all'articolazione (macroscopicamente)
- Cisti gangliare (lesione ben circoscritta, non adesa, parete di tessuto connettivo, contenente fluido interstiziale; non comunica con articolazione).

### 8.3.3 OSTEOCONDROMATOSI

**Codice ICD-0:** assente

**Codice Vet-ICD-0:** assente

**Specie:** CANE, GATTO, CAVALLO, MAIALE

**Descrittori microscopici:**

Lesioni ben circoscritte multiple caratterizzate da cartilagine ben differenziata con o senza ossificazione encondrale (possono avere 3 strati: fibrosi periferica, cartilagine in mezzo e osso maturo al centro).

**Riepilogo diagnostico:**

Lesioni multiple ben circoscritte con cartilagine ben differenziata con o senza ossificazione.

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:** Nessuna.

**Prognosi/Comportamento biologico:**

Progressiva (sintomi ingravescenti). Può evolvere in condrosarcoma.

**Diagnosi differenziali:**

- Condrosarcoma (cartilagine non così differenziata, infiltrante)
- Osteosarcoma condroblastico
- Tumore multilobulare dell'osso (nelle sedi tipiche).

**8.3.4 OSTEODISTROFIA PROGRESSIVA OSSIFICANTE**

**Codice ICD-O:** assente

**Codice Vet-ICD-O:** assente

**Specie:** GATTO (GIOVANE)

**Descrittori microscopici:**

- Formazione di osso da tessuto fibroso (mix di tessuto fibroso, cartilagine e osso mineralizzato)
- Può esserci ossificazione encondrale
- Atrofia muscoli periferici (muscoli NON ossificati).

**Riepilogo diagnostico:**

Formazione di osso da tessuto fibroso (mix di tessuto fibroso, cartilagine e osso mineralizzato).

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:**

Nessuna.

**Prognosi/Comportamento biologico:**

Progressiva (immobilità).

**Diagnosi differenziali:**

- Osteosarcoma fibroblastico extrascheletrico (massa singola, cellule atipiche),
- Condrosarcoma/condromatosi (animali anziani),
- Fibroma ossificante (tessuto fibroso con atipie, osso normale con singolo strato osteoblasti e osteociti nelle lacune).

**8.3.5 PSEUDOGOTTA**

**Codice ICD-O:** assente

**Codice Vet-ICD-O:** assente

**Specie:** CANE

**Descrittori microscopici:**

- Depositi minerali circondati da tessuto fibroso
- Flogosi granulomatosa (cellule epitelioidi e giganti).
- Iperplasia e fibrosi articolare.

**Riepilogo diagnostico:**

Depositi minerali circondati da tessuto fibroso e flogosi granulomatosa.

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:** Nessuna.

**Prognosi/Comportamento biologico:**

Progressiva (anchilosi).

**Diagnosi differenziali:**

- Osteocondromatosi (noduli multipli, no flogosi)
- Calcinosis circumscripta (derma e sottocute).

# 9 B

## 9. TUMORI MESOTELIALI

L'esistenza di una forma benigna di mesotelioma è attualmente ancora discussa. Formazioni di piccole dimensioni su pleura e peritoneo sono state rilevate raramente come reperti post-mortem.

### 9.1. MESOTELIOMA MALIGNO

**Codice ICD-0:** 9050/3.

#### 9.1.1 MESOTELIOMA EPITELIOIDE

**Codice ICD-0:** 9052/3.

**Specie:** RARO IN TUTTE; MA MAGGIORMENTE DESCRITTE NEL CANE E NEL BOVINO

#### **Descrittori microscopici:**

- Cellule pleomorfe o cuboidali.
- Pattern di crescita tubulare, papillare o solido.
- Citoplasma ampio, a margini ben definiti, eosinofilo. Nucleo rotondeggiante con 1-2 nucleoli prominenti.
- Presenza di microvilli.
- Basso rapporto nucleo/citoplasma, da moderate a gravi atipie citoplasmatiche e nucleari.
- Occasionali mitosi anche atipiche.
- Vacuoli citoplasmatici.
- Cellule giganti multinucleate.

#### **Riepilogo diagnostico:**

Presenza di microvilli citoplasmatici, vacuoli citoplasmatici, cellule giganti multinucleate (forma epitelioide).

#### **Comportamento biologico:**

La gravità dei segni clinici dipende dalla localizzazione della neoplasia; versamenti sono comuni a causa dell'ostruzione dei linfatici della sierosa. La metastatizzazione avviene generalmente per impianto sulla sierosa, ma è possibile la metastatizzazione anche per via linfatica.

**Diagnosi Differenziale:**

- Iperplasia reattiva: nel mesotelioma si osservano masse multiple sulla sierosa in assenza di potenziali cause di irritazione o infiammazione
- Carcinoma metastatico: storia clinica di masse primarie, positivo solo a citocheratine.

**Test aggiuntivi:**

- PAS con diastasi (vacuoli negativi)
- Alcian blu (vacuoli positivi)
- Immunoistochimica: forte positività a citocheratina ad alto e basso peso molecolare, positività da moderata a forte a vimentina, debole/variabile a E-caderina, desmina, WT-1 (positività citoplasmatica, ma non nucleare) e negativi per EMA.

**9.1.2 MESOTELIOMA SARCOMATOIDE**

**Codice ICD-O:** 9051/3.

**Specie:** TUTTE, MA MAGGIORMENTE DESCRITTE NEL CANE E NEL BOVINO

**Descrittori microscopici:**

- Cellule fusate organizzate a formare fasci disorganizzati o con pattern storiforme/a vortice.
- Abbondante quantità di matrice extracellulare e tessuto fibroso nella sotto-variante desmoplastica (o sclerosante o scirrosa).

**Riepilogo diagnostico:**

Abbondante matrice extracellulare.

**Comportamento biologico:**

La gravità dei segni clinici dipende dalla localizzazione della neoplasia; versamenti sono comuni a causa dell'ostruzione dei linfatici della sierosa. La metasta-

tizzazione avviene generalmente per impianto sulla sierosa, ma è possibile la metastatizzazione anche per via linfatica.

**Diagnosi Differenziale:**

Iperplasia reattiva: nel mesotelioma si osservano masse multiple sulla sierosa in assenza di potenziali cause di irritazione o infiammazione. Sarcoma metastatico: storia clinica di masse localizzate altrove.

**9.1.3 MESOTELIOMA BIFASICO**

**Codice ICD-O:** 9053/3.

**Specie:** TUTTE, MA MAGGIORMENTE DESCRITTE NEL CANE E NEL BOVINO

**Descrittori microscopici:**

- Presenza di componenti epitelioidi e sarcomatose.

**9.2 LESIONI SIMIL-NEOPLASTICHE DEL MESOTELIO****9.2.1 IPERPLASIA MESOTELIALE**

**Codice ICD-O:** assente

**Codice Vet-ICDO:** assente

**Specie:** CANE; GATTO

**Descrittori microscopici:**

- Strutture papillari semplici
- Prevalenza di disposizione in monostrato
- Cellule mesoteliali cuboidali
- Occasionali atipie, sovrapposizione di cellule, formazioni papillari
- Minima infiltrazione del connettivo sottostante
- Possibile embolizzazione di cellule mesoteliali NON neoplastiche.

**Riepilogo diagnostico:**

Monostrato di cellule mesoteliali cuboidali formanti papille semplici.

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:**

Citologia del versamento.

**Prognosi/Comportamento biologico:**

La prognosi è buona ma dipende dalla causa scatenante il danno alla sierosa.

**Diagnosi differenziali:**

Distinguere le varie forme proliferative mesoteliali può essere difficile.

- Mesotelio reattivo: cellule atipiche con papille, tubuli e trabecole che possono essere incorporati nel connettivo sottostante; difficile da distinguere da una lesione neoplastica
- Mesotelioma: papille complesse con stratificazione delle cellule mesoteliali e formazione di tubuli, presenza di necrosi, infiltrazione profonda del connettivo sottostante, presenza di metastasi. Aumentata espressione immunohistochimica di Insulin-like growth factor II mRNA-binding protein 3.

### 9.2.2 PERICARDITE IDIOPATICA DEL CANE (VERSAMENTO PERICARDICO BENIGNO O IDIOPATICO)

**Codice ICD-O:** assente

**Codice Vet-ICDO:** assente

**Specie:** CANE

**Descrittori microscopici:**

- Mesotelio iperplastico
- Fibrosi pericardica

- Infiltrato infiammatorio a prevalenza neutrofilico (più abbondante su versante cardiaco)
- Foci emorragici ed emosiderosi
- Aggregati linfocitari perivascolari
- Possibile embolizzazione di cellule mesoteliali NON neoplastiche.

**Riepilogo diagnostico:**

Mesotelio iperplastico associato ad infiltrato infiammatorio a prevalenza neutrofilico e fibrosi pericardica.

**Prognosi/Comportamento biologico:**

Buona prognosi con trattamento appropriato. Alcuni casi regrediscono spontaneamente.

**Diagnosi differenziali:**

- Neoplasie: presenza di infiltrazione ed atipie cellulari
- Mesotelioma pericardico: invasione della sierosa pericardica e dello stroma fibroso, marcata anisocitosi ed anisocariosi, formazione di aggregati cellulari, distorsione della zona viscerale e superficiale del connettivo pericardico.

### 9.2.3 INCLUSIONI MESOTELIALI

**Codice ICD-O:** assente

**Codice Vet-ICD-O:** assente

**Specie:** BOVINO

**Descrittori microscopici:**

- Mesotelio epiteloide
- Acini e tubuli
- tessuto fibroso
- minime atipie e rare mitosi.

**Riepilogo diagnostico:**

Presenza di acini di cellule mesoteliali cuboidali disposte in monostrato circondate da tessuto fibroso all'interno di parenchimi. Ventricolo sinistro cardiaco, setto interventricolare nel bovino.

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:**

Immunoistochimica: le cellule epitelioidi coesprimono citocheratine e vimentina.

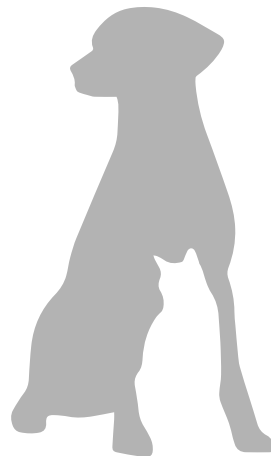
**Prognosi/Comportamento biologico:**

Trattandosi di un reperto occasionale privo di significato clinico la prognosi è buona.

**Diagnosi differenziali:**

Mesotelioma: formazioni papillari complesse di cellule mesoteliali irregolarmente impilate con invasione del connettivo sottostante.

Carcinoma metastatico: presenza di atipie e figure mitotiche.



# 10 B

## 10.TUMORI CONDRO-OSSEI EXTRASCHELETRICI

### 10.1 TUMORI CONDRO-OSSEI EXTRASCHELETRICI BENIGNI

#### 10.1.1 OSTEOMA EXTRASCHELETRICO

**Codice ICD-0:** 9180/0

**Codice Vet-ICD-0:** 9180/0

**Specie:**

NON COMUNE NEL CANE E NEL GATTO. Non descritte predisposizioni di razza.

**Descrittori microscopici:**

Presenza di trabecole ossee rivestite da un singolo strato di osteoblasti, più rare cellule fusate, rari osteoclasti e vasi sanguigni, che possono essere associati a tessuto adiposo o a cellule ematopoietiche.

**Riepilogo diagnostico:**

Presenza di trabecole ossee rivestite da un singolo strato di osteoblasti non atipici e rari osteoclasti.

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:** Nessuna.

**Prognosi/Comportamento biologico:** Benigno.

**Diagnosi differenziali:**

- Osteoma cutis
- Esostosi (crescita limitata, generalmente associato ad evento traumatico/flogistico, connessa all'osso)
- Osteosarcoma extrascheletrico (pleomorfismo cellulare e mitosi)
- Se in sede mammaria: tumore misto benigno. Necessarie sezioni multiple per identificare componente epiteliale.

#### 10.1.2 CONDROMA EXTRASCHELETRICO

**Codice ICD-0:** 9220/0

**Codice Vet-ICD-0:** 9220/0

**Specie:** NON COMUNE NEL CANE E NEL GATTO.

Possibile predisposizione di razza  
(Alaskan malamute e Siberian Husky).

**Descrittori microscopici:**

- Composto esclusivamente da lobuli di cartilagine ialina (condrociti ben differenziati) circondati da una capsula fibrosa.
- Possono essere associati a matrice (con /senza metaplasia ossea)
- Assenza di mitosi.

**Riepilogo diagnostico:**

Lobuli composti da condrociti ben differenziati, Capsulato, Possibile concomitante matrice (anche osteoide), No mitosi.

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:**

Nessuna.

**Prognosi/Comportamento biologico:**

Benigno.

Generalmente solitari e a crescita lenta (non localmente invasivo).

**Diagnosi differenziali:**

- Osteocondroma extrascheletrico (aumento della cellularità, condrociti con maggior pleomorfismo, gli spazi tra le trabecole ossee possono contenere componenti midollari)
- Condrosarcoma extrascheletrico (elevata cellularità/pleomorfismo cellulare, possono essere presenti mitosi)
- Se in sede mammaria: tumore misto benigno. Necessarie sezioni multiple per identificare componente epiteliale.

**10.2 TUMORI CONDRO-OSSEI EXTRASCHELETRICI MALIGNI**

**10.2.1 OSTEOSARCOMA EXTRASCHLETRICO**

**Codice ICD-0:** 9180/3

**Codice Vet-ICD-0:** 9180/3

**Specie:** CANE E GATTO (NON FREQUENTE).

In entrambe le specie le localizzazioni più frequenti sono i tessuti molli ed i visceri.

Può insorgere a seguito di inoculo, trauma, granuloma, corpo estraneo

Nel cane, sono state segnalate le seguenti sedi di insorgenza: cute mammella, tratto gastroenterico, milza fegato, polmoni. Razze più a rischio: Beagle, Rottweiler, Meticcio, Pastore tedesco e Barboncino nano.

Nel gatto le sedi segnalate sono: tessuto sottocutaneo, occhi, fegato, cavità orale, intestino/omento e nella regione mammaria.

**Descrittori microscopici:**

- Produzione di matrice ossea/osteoide da parte di cellule mesenchimali maligne senza un primario interessamento periostale/osseo
- Osteoblastico
- Condrioblastico
- Fibroblastico
- A cellule giganti.

**Riepilogo diagnostico:**

Produzione di matrice ossea/osteoide da parte di cellule poligonali/mesenchimali maligne senza un primario interessamento periostale/osseo.

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:**

Immunoistochimica per diagnosi differenziale con STS e melanoma:

- RUNX2 e fosfatasi alcalina positivo
- Cede facilmente quindi l'esame citologico può essere di aiuto.

**Prognosi/Comportamento biologico:**

Maligno, alta capacità di recidivare/metastatizzare.

**Diagnosi differenziali:**

- Altri sarcomi
- Osteoma extrascheletrico (meno atipie/mitosi, trabecole interconnesse con osso lamellare nelle parti "vecchie")
- Ossificazione eterotopica (monostrato osteoblasti, no atipie).

**10.2.2 CONDROSARCOMA EXTRASCHELETRICO**

**Codice ICD-O:** 9220/3

**Codice Vet-ICDO:** 9220/3

**Specie:** CANE E GATTO

**Descrittori microscopici:**

- Produzione di matrice condroide (fibrillare o mucinosa) da parte di cellule mesenchimali neoplastiche disorganizzate
- Può esserci la concomitante presenza di osso, non prodotto dalle cellule neoplastiche ma derivante da ossificazione endocondrale
- Condrociti maligni con ampi nuclei, anche multipli, e nucleolo singolo o multiplo
- I lobuli di condrociti possono essere circondati da cellule mesenchimali poco differenziate
- Attività mitotica.

**Riepilogo diagnostico:**

Matrice condroide (fibrillare o mucinosa) prodotta da cellule mesenchimali neoplastiche. Lobuli di condrociti atipici (anche circoscritti da cellule mesenchimali poco differenziate). Attività mitotica.

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:**

Alcian blu, Blu di toluidina.

**Prognosi/Comportamento biologico:**

Maligno, segnalate nel cane metastasi polmonari.

**Diagnosi differenziali:**

- Condroma vs condrosarcoma ben differenziato (mitosi, condrociti con nuclei/nucleoli singoli o multipli, atteggiamento infiltrativo).
- Osteosarcoma condroblastico (le cellule neoplastiche producono matrice ossea).

**10.3 LESIONI CONDO-OSSEE EXTRASCHELETRICHE SIMIL-NEOPLASTICHE****10.3.1 OSTEOMA CUTIS**

**Codice ICD-O:** assente

**Codice Vet-ICD-O:** assente

**Specie:** NON COMUNE NEL CANE, RARO NEL GATTO

Sedi descritte nel cane: olecrano e palpebra

Localizzazione dermica/sottocutanea.

**Descrittori microscopici:**

- Lesione dermica composta da trabecole/lamelle di tessuto osseo delineate da un monostrato di osteoblasti ben differenziati, più raramente da osteoclasti.
- Gli spazi tra le trabecole ossee possono contenere componenti midollari.

**Riepilogo diagnostico:**

Lesione dermica composta da trabecole/lamelle di tessuto osseo delineate da un monostrato di osteoblasti.

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:**

Nessuna.

**Prognosi/Comportamento biologico:**

Benigno.

**Diagnosi differenziali:**

Osteoma extrascheletrico (no evento traumatico, no flogosi).

**10.3.2 MIOSITE OSSIFICANTE**

**Codice ICD-0:** assente

**Codice Vet-ICD-0:** assente

**Specie:** NS - MUSCOLO (ADIACENTE O ALL'INTERNO DEL MUSCOLO), PUÒ RISULTARE DA TRAUMA

**Descrittori microscopici:**

3 zone distinte: area centrale con cellule mesenchimali atipiche. Intermedia di tessuto osseo trabecolare immaturo, esterna trabecolare maturo con singolo strato osteoblasti.

**Riepilogo diagnostico:**

3 zone distinte: area centrale con cellule mesenchimali atipiche. Intermedia di tessuto osseo trabecolare immaturo, esterna trabecolare maturo con singolo strato osteoblasti.

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:** Nessuna.

**Prognosi/Comportamento biologico:**

Benigno (escissione).

**Diagnosi differenziali:**

- Osteoma
- OSA extrascheletrico.

**10.3.3 GRANULOMA RIPARATIVO A CELLULE GIGANTI DEL DITO**

**Codice ICD-0:** assente

**Codice Vet-ICD-0:** assente

**Specie:** GATTO (NON DESCRITTE PREDISPOSIZIONI DI RAZZA, SEDE PIÙ FREQUENTE: DITO)

**Descrittori microscopici:**

- Massa costituita da cellule fusate con occasionali mitosi, capillari neoformati, metaplasia ossea, neutrofili e cellule giganti multinucleate
- Può essere presente reazione periostale ossea.

**Riepilogo diagnostico:**

Proliferazione di cellule fusate, associata a cellule giganti multinucleate, capillari neoformati, metaplasia ossea e neutrofili.

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:**

Nessuna.

**Prognosi/Comportamento biologico:**

Benigno Escissione completa curativa. Recidiva in caso di escissione incompleta.

**Diagnosi differenziali:**

- Sarcoma pleomorfo indifferenziato: pleomorfismo e numerose mitosi atipiche
- Osteosarcoma a cellule giganti: pleomorfismo cellulare, produzione di matrice osteoide e trabecole irregolari.

# 11 B

## 11. TUMORI A DIFFERENZIAZIONE INCERTA

### 11.1 SARCOMA PLEOMORFO INDIFFERENZIATO (SARCOMA ANAPLASTICO A CELLULE GIGANTI, TUMORE A CELLULE GIGANTI DEI TESSUTI MOLLI)

**Codice ICD-0:** 8805/3

**Codice Vet-ICD-0:** 8805/3

**Specie:** CANE, GATTO

#### **Descrittori microscopici:**

- Solitamente sottocutaneo
- Crescita infiltrativa
- Tre varianti in base alla popolazione cellulare predominante: a cellule fusate con singolo nucleo, a cellule giganti multinucleate, a cellule infiammatorie
- Disposizione storiforme della componente cellulare fusata
- Citoplasma abbondante, eosinofilo
- Fibre collagene intercellulari da scarse a moderate.

#### **Riepilogo diagnostico:**

Crescita infiltrativa; tre varianti in base alla popolazione cellulare predominante:

- a cellule fusate con singolo nucleo (pattern storiforme, cellule neoplastiche frammentate a scarso/moderato collagene. Citoplasma abbondante, eosinofilo e nucleo ovalare con nucleolo prominente. Conta mitotica variabile; anisocitosi ed anisocariosi da minime a marcate)
- a cellule giganti multinucleate (con cellule contenenti numerosi nuclei e dallo stesso fenotipo delle cellule fusate a nucleo singolo)
- a cellule infiammatorie (linfociti, plasmacellule e macrofagi, incluse cellule giganti multinucleate di origine istiocitaria).

#### **Tecniche diagnostiche aggiuntive:**

Immunoistochimica: vimentina positiva, actina muscolare liscia e desmina variabilmente positive. Marker istiocitari non espressi dalle cellule neoplastiche, talvolta espressi per presenza di istiociti reattivi e multinucleati.

#### **Prognosi/Comportamento biologico:**

Localmente invasivo. Potenziale metastatico variabile.

**Diagnosi differenziali:**

- Tumore di guaina (NST): pattern storiforme prominente. Positività immunoistochimica a Olig-2, NGFR e GFAP
- Tumore della parete perivascolare (PWT): pattern di crescita perivascolare, ma potrebbe esprimere marcatori simili
- Sarcoma istiocitario: positività immunoistochimica a CD18 e CD204 nelle cellule neoplastiche
- Liposarcoma pleomorfo: presenza di lipoblasti evidenziabili in sezioni multiple della neoplasia
- Rhabdomyosarcoma pleomorfo: positività immunoistochimica a mioglobina, MYOD1 e miogenina.
- Tumore miofibroblastico infiammatorio: modello di crescita e fenotipo sovrapponibile al sarcoma pleomorfo indifferenziato ma senza i caratteri di atipia.

## 11.2 TUMORE DEI TESSUTI MOLLI A CELLULE GIGANTI DEL CAVALLO

---

**Codice ICD-0:** assente

**Codice Vet-ICD-0:** assente

**Specie:** CAVALLO

**Descrittori microscopici:**

- Tappeti di cellule da poligonali a fuse
- Abbondante citoplasma eosinofilo che nel 50% dei casi contiene vacuoli otticamente vuoti
- Nuclei da rotondo ad ovalari, occasionalmente indentati e vescicolosi e con nucleoli singoli o multipli ma sempre prominenti.
- Presenza di cellule giganti multinucleate
- Stroma fibroso intercellulare in quantità variabile.

**Riepilogo diagnostico:**

Crescita espansiva, dermica e sottocutanea, solo raramente solo sottocutanea o intramuscolare. Marcate anisocariosi ed anisocitosi. Conta mitotica elevata. Presenza di cellule giganti istiocitarie multinucleate non neoplastiche (fino a 100 nuclei). Necrosi ed emorragie frequentemente presenti.

**Tecniche diagnostiche aggiuntive:**

Cellule poligonali/fusate: vimentina positive, actina muscolare liscia, desmina, CD31 e CD18 negative. Cellule giganti multinucleate: CD18 positive.

**Prognosi/Comportamento biologico:**

Recidive poco frequenti e metastasi non segnalate. Poche informazioni disponibili in letteratura.

**Diagnosi differenziali:**

Caratteristiche istopatologiche e immunoistochimica uniche per questo tumore.

## 11.3 NEOPLASIE ADDOMINALI DEL FURETTO CON CARATTERISTICHE DI TUMORI ADRENOCORTICALI (NEOPLASIA ADDOMINALE VENTRALE CON CARATTERISTICHE DI TUMORE ADRENOCORTICALE)

---

**Codice ICD-0:** assente

**Codice Vet-ICD-0:** assente

**Specie:** FURETTO

**Descrittori microscopici:**

- Fasci di cellule fuse variamente intrecciati tra loro
- Citoplasma moderato, eosinofilo
- Nucleo ovalare con cromatina vescicolare e nucleolo piccolo visibile

- Nidi e piccole isole (circa il 10% della cellularità) di cellule a morfologia poligonale con citoplasma eosinofilo vacuolizzato con nucleo rotondo, cromatina granulare e nucleolo singolo.

#### **Riepilogo diagnostico:**

Fasci di cellule fusate variamente intrecciati tra loro e rari nidi di cellule poligonali vacuolizzate (10%). Crescita espansiva nel sottocute addominale o all'interno della cavità addominale.

Quando intracavitario manca di connessione con gli organi intra addominali; spesso in regione ovarica.

#### **Tecniche diagnostiche aggiuntive:**

- Cellule fusate: actina muscolare liscia, desmina e GFAP fortemente positive, NSE debolmente positiva
- Cellule poligonali: inibina positiva, citocheratina e S100 debolmente positive.

#### **Prognosi/Comportamento biologico:**

Tumore a comportamento benigno. L'escissione chirurgica completa è curativa. Recidive e metastasi non descritte.

#### **Diagnosi differenziali:**

Non presenti diagnosi differenziali.

### **11.4 MESENCHIMOMA MALIGNO**

---

**Codice ICD-O:** assente

**Codice Vet-ICD-O:** assente

**Specie:** CANE (sottocute e cuore), furetto (intra addominale).

#### **Descrittori microscopici:**

- Morfologia cellulare variabile che dipende dalla linea cellulare di differenziazione (fibrosa, ossea, cartilaginea, adipocitaria e muscolare)
- Presenza di due o più linee cellulari di differenziazione mesenchimale.

#### **Riepilogo diagnostico:**

Sarcoma dei tessuti molli con due o più fenotipi o linee di differenziazione.

Morfologia cellulare variabile che dipende dalla linea cellulare di differenziazione (fibrosa, ossea, cartilaginea, adipocitaria e muscolare).

#### **Tecniche diagnostiche aggiuntive:**

Nessuna.

#### **Prognosi/Comportamento biologico:**

Potenziale biologico non ben definito. Nel cane sono riportate metastasi.

#### **Diagnosi differenziali:**

Co-presenza di diverse linee cellulari neoplastiche all'interno dello stesso tumore.

Attenzione ad escludere la metaplasia ossea, cartilaginea o adiposa.



**TABELLA  
ASSEGNAZIONE CODICI**





## TABELLA RIASSUNTIVA DEI PRINCIPALI MARCATORI IMMUNOISTOCHEMICI UTILI PER LA DIAGNOSI DEI TUMORI DEI TESSUTI MOLLI

TIPO TUMORALE	CONTROPARTE CELLULARE NORMALE	MARKER IMMUNOISTOCHEMICI UTILI
Fibrosarcoma	Fibroblasto	Vimentina
Emangiosarcoma	Endotelio	CD31, Fatt VIII
Leiomiomasarcoma	Muscolo liscio	Actina muscolo liscio, actina muscolare specifica, desmina
Liposarcoma	Adipocita	UCP1, S100, MDM2
Linfangiosarcoma	Endotelio linfatico	LYVE-1, CD31
Sarcoma istiocitico perivascolare	Istiocita	CD18, CD204
Tumori della parete perivascolare	Pericita	Actina muscolare liscia, desmina, calponina, caldesmona (catena pesante)
Tumori maligni delle guaine nervose	Cellule delle guaine nervose	NGFR, Olig-2, S100, NFP, GFAP, laminina. Collagene IV
Tumori mesoteliali	Cellule mesoteliali	Pan-citocheratine, calretinina, WT-1 (immunopositività citoplasmatica), E-cadherin
Rabdomiosarcoma	Muscolo scheletrico	Actina muscolare, MyoD, miogenina, mioglobina

## TABELLE DEI CODICI ICD-0 E Vet-ICD-0

### 1. TUMORI DEL TESSUTO FIBROSO

	Codice ICD-0	Codice Vet-ICD0
<b>1.1 TUMORI BENIGNI DEL TESSUTO FIBROSO</b>		
1.1.1 Fibroma		
a) Fibroma convenzionale	8810/0	8810/0
b) Fibroma cheiloidale	assente	assente
1.1.2 Mixoma	8840/0	8840/0
1.1.3 Tumore infiammatorio miofibroblastico	8825/1	8825/1
1.1.4 Dermatofibroma	8832/0	8832/0
1.1.5 Sarcoide equino	assente	assente
1.1.6 Sarcoide felino	assente	assente
<b>1.2 TUMORI MALIGNI DEL TESSUTO ADIPOSO</b>		
1.2.1 Fibrosarcoma		
a) Fibrosarcoma NOS (convenzionale)	8810/3	8810/3
b) Fibrosarcoma cheiloidale	assente	8810.1/3
c) Fibrosarcoma miofibroblastico	assente	8810.2/3
1.2.2 Mixosarcoma	8840/3	8840/3
1.2.3 Sarcoma da inoculo felino	assente	assente
1.2.4 Sarcoma miofibroblastico restrittivo orbitale felino	assente	assente

## 2. TUMORI ADIPOCITARI

	Codice ICD-0	Codice Vet-ICDO
<b>2.1 TUMORI ADIPOCITARI BENIGNI</b>		
2.1.1 Lipoma	8850/0	8850/0
2.1.2 Fibrolipoma	8851/0	8851/0
2.1.3 Angiolipoma	8861/0	8861/0
2.1.4 Condrolipoma	8862/0	8862/0
2.1.5 Osteolipoma	assente	8859.1/0
2.1.6 Lipoma condro-osteoblastico	assente	8859.2/0
2.1.7 Lipoleiomioma	8890/0	8890.4/0
2.1.8 Lipoma a cellule fusate	8857/0	8857/0
2.1.9 Lipoma infiltrante	8856/0	8856/0
2.1.10 Angiolipoma infiltrante	8856/0	8856/0
2.1.11 Lipoma intermuscolare	8856/0	8856/0
2.1.12 Lipomatosi	assente	8850.1/0
2.1.13 Ibernoma	8880/0	8880/0
<b>2.2 TUMORI ADIPOCITARI MALIGNI</b>		
2.2.1 Liposarcoma	8850/3	8850/3
Liposarcoma ben differenziato	8851/0	8851/0
Liposarcoma dedifferenziato	8858/3	8858/3
Liposarcoma mixoide	8852/3	8852/3
Liposarcoma pleomorfo	8854/3	8854/3

		<b>Codice ICD-0</b>	<b>Codice Vet-ICDO</b>
<b>3.1</b>	<b>TUMORI VASCOLARI BENIGNI</b>		
3.1.1	Emangioma	9120/0	9120/0
3.1.1.1	Emangioma congenito	9131/0	9131/0
3.1.1.2	Emangioma dermico	9120/0	9120/0
3.1.1.2.1	Angiocheratoma	9141/0	9141/0
3.1.1.2.2	Emangioma dermico UV-indotto	9120/0	9120/0
3.1.1.3	Emangioma sottocutaneo	9120/0	9120/0
3.1.1.4	Emangioma infiltrante	9132/0	9132/0
3.1.2	Linfangioma	9170/0	9170/0
<b>3.2</b>	<b>TUMORI VASCOLARI INTERMEDI</b>		
3.2.1.	Emangioendotelioma	9130/1	9130/1
<b>3.3</b>	<b>TUMORI VASCOLARI MALIGNI</b>		
3.3.1	Emangiosarcoma	9120/3	9120/3
3.3.1.1	Emangiosarcoma cutaneo e sottocutaneo		9120/3
3.3.1.2	Emangiosarcoma intramuscolare		9120/3
3.3.1.3	Emangiosarcoma retroperitoneale		9120/3
3.3.1.4	Emangiosarcoma viscerale		9120/3
3.3.2	Linfangiosarcoma	9170/3	9170/3
3.3.2.1	Linfangiosarcoma ventrale felino		

## 4. TUMORI PERIVASCOLARI

	Codice ICD-0	Codice Vet-ICDO
<b>4.1 TUMORE DEI GLOMI NAS</b>	<b>8711/0</b>	<b>8711/0</b>
<b>4.2. TUMORI DELLA PARETE PERIVASCOLARE DEL CANE, NAS</b>	<b>-</b>	<b>8815.1/1</b>
4.2.1 Emangiopericitoma	8815/1	8815/1
4.2.2 Miopericitoma	8824/0	8824/1
4.2.3 Mioma perivascolare (angioleiomioma)	8894/0	8894/0
4.2.4 Angiofibroma	9160/0	9160/0
4.2.5 Angiomiofibroblastoma	8826/0	8826/0

## 5. TUMORI MUSCOLARI LISCI

	Codice ICD-0	Codice Vet-ICDO
<b>5.1 TUMORI MUSCOLARI LISCI BENIGNI</b>		
5.1.1 Leiomioma	8890/0	8890/0
Piloleiomioma	mancante	8890.2/0
Angioleiomioma / mioma perivascolare	8894/0	8894/0
Leiomioma a localizzazione profonda	mancante	8890.3/0

	Codice ICD-0	Codice Vet-ICDO
<b>5.2 TUMORI MUSCOLARI LISCI MALIGNI</b>		
5.2.1 Leiomiosarcoma	8890/3	8890/3

## 6. TUMORI MUSCOLARI SINCIZIALI STRIATI

	Codice ICD-0	Codice Vet-ICDO
6.1.1. Rabdomioma	8900/0	8900/0
6.1.1.a Rabdomioma adulto	8904/0	8904/0
6.2.1. Rabdomiosarcomi		
6.2.1 Rabdomiosarcoma, NOS	8900/3	8900/3
6.2.1.a Rabdomiosarcoma embrionale, NOS	8910/3	8910/3
6.2.1.b Rabdomiosarcoma embrionale variante botrioide	8910/3	8910/3
6.2.1.c Rabdomiosarcoma pleomorfo	8901/3	8901/3
6.2.1.d Rabdomiosarcoma alveolare, NOS	8920/3	8920/3

## 7. TUMORI DELLE GUAINA NERVOSE

	Codice ICD-0	Codice Vet-ICDO
<b>7.1 TUMORI BENIGNI DELLE GUAINA NERVOSE</b>		
7.1.1 Schwannoma	9560/0	9540.0/0
7.1.2 Neurofibroma	9540/0	9540/0
7.1.3 Perineurioma	9571/0	9571/1
7.1.4 Neurofibromatosi		

	Codice ICD-0	Codice Vet-ICDO
<b>7.2 TUMORE A CELLULE GRANULARI (GCT)</b>	<b>9580/0</b>	<b>9580/0</b>
	<b>9580/3 maligno</b>	<b>9580/3 maligno</b>

	Codice ICD-0	Codice Vet-ICDO
<b>7.3 TUMORI MALIGNI DELLE GUAINA NERVOSE</b>	<b>9540/3</b>	<b>9540.2/3</b>

## 8. TUMORI DELLE SINOVIE

	Codice ICD-0	Codice Vet-ICDO
<b>8.1 TUMORI BENIGNI DELLE SINOVIE</b>		
8.1.1 Emangioma sinoviale		9120.0/0
8.1.2 Fibroma periarticolare		8810/0
8.1.3 Tumore gigantocellulare delle guaine tendinee	9252/0	9252/0
8.1.4. Mixoma sinoviale		8840.0/0

	Codice ICD-0	Codice Vet-ICDO
<b>8.2 TUMORI MALIGNI DELLE SINOVIE</b>		
8.2.1 Sarcoma istiocitario periarticolare	9755/3	9755/3
8.2.2 Mixosarcoma sinoviale		8840.0/3

## 9. NEOPLASIE MESOTELIALI MALIGNI

	Codice ICD-0	Codice Vet-ICDO
<b>9.1 MESOTELIOMA, NOS</b>	<b>9050/3</b>	<b>9050/3</b>
9.1.1 Mesotelioma epitelioide	9052/3	9052/3
9.1.2 Mesotelioma sarcomatoide	9051/3	9051/3
9.1.3 Mesotelioma bifasico	9053/3	9053/3

<b>Entità CL DAVIS</b>	<b>Codice ICD-0</b>	<b>Codice Vet-ICDO</b>
<b>8.1 TUMORI CONDRRO-OSSEI EXTRASCHELETRICI BENIGNI</b>		
8.1.1 Osteoma extrascheletrico	9180/0	9180/0
8.1.2 Condroma extrascheletrico	9220/0	9220/0

<b>Entità CL DAVIS</b>	<b>Codice ICD-0</b>	<b>Codice Vet-ICDO</b>
<b>8.2 TUMORI CONDRRO-OSSEI EXTRASCHELETRICI MALIGNI</b>		
8.2.1 Osteosarcoma extrascheletrico	9180/3	9180/3
8.2.2 Condrosarcoma extrascheletrico	9220/3	9220/3

## 9. TUMORI CON DIFFERENZIAMENTO INCERTO

<b>Entità CL DAVIS</b>	<b>Codice ICD-0</b>	<b>Codice Vet-ICDO</b>
<b>9.1 SARCOMA PLEOMORFO INDIFFERENZIATO</b>	<b>8805/3</b>	<b>8805/3</b>
<b>9.2 TUMORE DEI TESSUTI MOLLI A CELLULE GIGANTI DEL CAVALLO</b>	<b>Non presente</b>	<b>Non presente</b>
<b>9.3 NEOPLASIE ADDOMINALI DEL FURETTO CON CARATTERISTICHE DI TUMORI ADRENOCORTICALI</b>	<b>Non presente</b>	<b>Non presente</b>
<b>9.4 MESENCHIMOMA MALIGNO</b>	<b>Non presente</b>	<b>Non presente</b>



---

Graphic Design  
Martinez ADV, Torino  
Edizione 2025  
TUTTI I DIRITTI RISERVATI

[www.izsplv.it](http://www.izsplv.it)

---



**CEROVEC**  
Centro di Riferenza Nazionale  
per l'Oncologia Veterinaria e Comparata

**ISTITUTO**  
**ZOOPROFILATTICO**  
**SPERIMENTALE**  
del Piemonte Liguria e Valle d'Aosta  
*J. Altara*



Associazione Italiana  
di Patologia Veterinaria