APPENDIX

I. Anvisningar för provtagarens hantering av provet

Provet fixeras i 10 % neutral buffrad formalin (4 % formaldehyd) i minst 24 timmar. Preparatet bör inte skäras/klippas upp innan fixering. Kirurgen skall ej klippa upp preparatet.

II. Anamnestisk remissinformation

Sedvanlig information ges, dvs. indikation för ingreppet, makroskopiska och radiologiska fynd. Operatören anger om misstanke på mucocele finns, om slem eller tecken till perforation iakttagits. Vidare bör information ges om eventuella fynd i övrigt, särskilt vad gäller terminala ileum, caecalpol, lymfkörtlar respektive tubor och ovarier.

III. Utskärningsanvisning

Utskärning beskrivs i dokumentet ”Lilla utskärningen”. Längd och tjocklek mäts samt vidhängande mesenteriell fettväv. Beskriv avvikande fynd som förekomst av divertikel, slem i lumen, på ytan eller misstänkt i väggen, misstänkt tumörförekomst, lumenobliteration, förekomst av var i lumen, defekter i väggen eller beläggningar på utsidan. Notera ev. innehåll i lumen som fekalstenar, fruktkärnor etc. Spetspartiet (apex) kan uppvisa lumenobliteration där neuroendokrina tumörer kan dölja sig. Vid diffust infiltrerande tumör i väggen såsom vid exempelvis goblet cell adenocarcinom kan väggen vara diffust förtjockad och konsistensökad.
I okomplicerade fall med frågeställning appendicit tas ett tvärsnitt från basen, ett tvärsnitt från mittdelen och ett längssnitt från spetsen/apex.
Vid förekomst av slem, misstänkt tumör inklusive NET, divertikel (viktig differentialdiagnos till LAMN), klinisk uppgift om ”mucocele” eller vid klinik av peritoneal carcinomatos alt pesudomyxoma peritonei med frågeställning primärtumör i appendix *skall hela appendix bäddas.*

IV. Analyser

Snitten färgas med hematoxilin-eosin. Vid tumör eller misstanke härom kompletteras med specialfärgningar såsom exempelvis slemfärgning (AB-PAS el dyl), immunhistokemi. För karaktärisering av neuroendokrin neoplasi hänvisas till KVAST-dokumentet avseende neuroendokrina neoplasier.

V. Information i remissens svarsdel vid icke-tumorös appendix.

De allra flesta fall av appendektomi rör appendicit eller normalfynd. Kliniskt relevant akut appendicit föreligger, definitionsmässigt, när infiltration av polymorfkärniga granulocyter påvisas i tunica muscularis propria. Granulocytinfiltration skall anges i de olika lagren inklusive transmural inflammation. Nekros av vägg bör anges. Perforation kan ibland påvisas, men som indirekt bevis brukar tarminnehåll på serosaytor accepteras. Perforation eller ej bör kommenteras.

Akut appendicit kan ses vid lumenobstruktion i samband med fekalsten eller tumör. Obstruktion kan oftast inte påvisas om appendix klipps upp före fixering. Infektioner kan orsakas av bakterier (Yersinia, Salmonella, Shigella, resp Campylobacter) eller virus (ssk. Morbilli) och parasiter (exempelvis Enterobius vermicularis).

Vid långdraget inflammatoriskt förlopp (”kronisk app” eller ”intermittent appendicit”) kan appendix uppvisa en granulomatös inflammation som liknar Mb Crohn med störning av kryptarkitekturen, slemrikt krypt- och ytepitel, submukös fibros, neuromatös hyperplasi samt ibland även fissurerande kryptabscesser. Dessa fynd får inte tolkas som IBD om diagnosen inte kan styrkas med biopsier från ileum och/eller colon. Mindre än 5 % av fallen med granulomatös appendicit är relaterade till Mb Crohn, medan mer än 25% av fallen med fastställd Crohndiagnos uppvisar appendix engagemang. Differentialdiagnoser vid granulomatös appendicit innefattar bla tuberculos, sarcoidos, Yersiniainfektion.

Vid Ulcerös colit kan appendix vara involverad, i synnerhet i sin proximala del även om inte högercolon är engagerad med s k ”cekal patch”. Denna paradoxalt diskontinuerliga utbredning ska inte förväxlas med ”skip lesions” vid Mb Crohn.

Vid divertikel kan differentialdiagnostiken gentemot mucinös neoplasi (ffa LAMN) vara svår. Vid divertikel ses i väggen, från lumen, utbuktande slemhinna med bevarad lamina propria och lymfoid vävnad samt ofta med proliferation av Schwannceller i lamina propria vilket kan illustreras med S-100. Vid sprucken divertikel kan fritt slem finnas i vägg eller på yta. Vid svårigheter att skilja mot mucinös neoplasi kan konsultation av subspecialiserad gastrointestinal patolog övervägas.

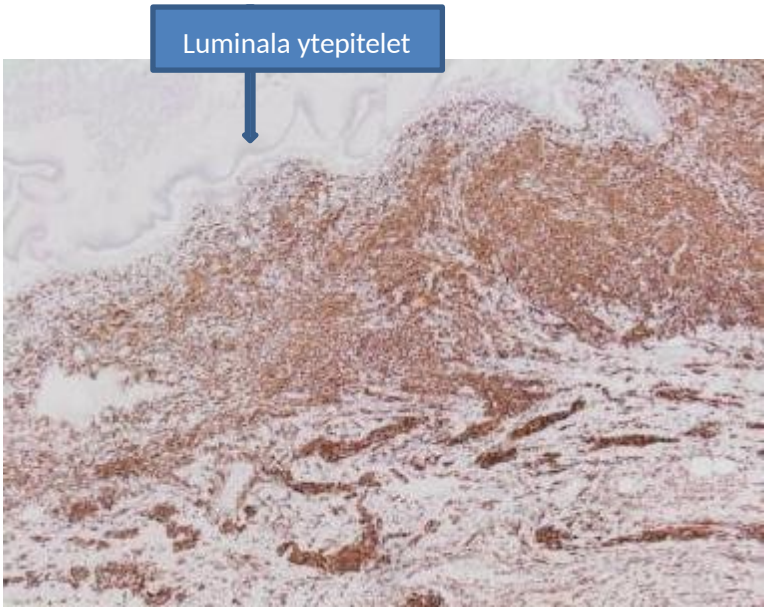


Bild: Nervcellsproliferation i mucosan illusterat med S-100 vid divertikel i appendix.

VI. Utformning av diagnostext (PAD) vid icke-tumorös appendix.

I majoriteten av fall där diagnos är akut appendicit kan PAD förenklas till ”Akut appendicit”. Vid normalt fynd: ”Normal appendix”. Vid övriga diagnoser kan ett mera beskrivande PAD behövas.

VII. TUMÖRER

I enlighet med 2026 års upplaga av WHO Classification of Tumours. Digestive System Tumours. 6th Ed.

SERRATA LESIONER OCH POLYPER

Hyperplastisk polyp visar hyperplastiskt epitel luminalt som inte går ner basalt i slemhinnan och saknar helt basala förgreningar, per definition saknas dysplasi.

Sessila serrata lesioner (SSL) har ingen eller endast mycket mild cytologisk atypi och de kryptförgreningar basalt, som definierar lesionen, räknas ej som dysplasi. Dessa bör besvaras som sessil serrat lesion. Det kan tilläggas ”utan dysplasi” om behov lokalt föreligger att förtydliga detta. Sessila serrata lesioner kan ha dysplasi av kolorektal adenomtyp men även andra typer av dysplasi ffa av serrat typ. Dysplasi i SSL skall inte graderas, utan besvaras såsom sessil serrat lesion med dysplasi

Traditionellt serrat adenom, TSA, är ovanlig i appendix. När det gäller traditionella serrata adenom, TSA, skall dysplasi fortsatt graderas i låg- respektive höggradig dysplasi.

Konventionellt adenom med undergrupper tubulära/tubulovillösa/villösa adenom av kolorektaltyp förekommer men är sällsynta och skall då graderas och beskrivas som i kolon/rektum.

I övrigt bör, för ovan diagnoser, appendix väggstruktur vara intakt med bevarat lamina propria och muscularis mucosa. Vid förlust av dessa samt vid heterogena tumörer där delar av lesionen ser ut som SSL och andra som LAMN bör dessa klassas som LAMN (låggradig mucinös neoplasi).

Mucinöst adenom – ”appendiceal mucinous adenoma” - en entitet som tillkommit i WHO 2026. Denna lesion utgörs histologiskt av en lesion som liknar LAMN/HAMN men som överallt bibehållit intakt muskularis mucosae i hela lesionens omkrets och saknar andra kriterier för LAMN/HAMN enligt nedan. Hela appendix skall bäddas. Lesionen kan uppvisa höggradig dysplasi utan att för den delen klassas om. När det gäller LAMN/HAMN så behöver dessa inte samtidigt uppvisa alla nedan kriterier.

	Mucinöst adenom	LAMN	HAMN
Mucinöst epitel	JA	JA	JA
Intakt muskularis mucosae i hela omkretsen	**JA**	NEJ	NEJ
Pushing/divertikel lik infiltration av epitel	**NEJ**	JA kan finnas	JA kan finnas
Mucinsjöar i väggen	**NEJ**	JA kan finnas	JA kan finnas
Extensiv fibros av väggen	**NEJ**	JA kan finnas	JA kan finnas
Mucin och/eller neoplastiska celler utanpå appendix	**NEJ**	JA kan finnas	JA kan finnas

MUCINÖSA MALIGNA NEOPLASIER

LAMN

LAMN ”low grade appendiceal mucinous neoplasm” utgör, en för appendix unik, specialform av neoplasi.
Makroskopiskt kan appendix se normal ut alternativt vara utspänd av mucin i lumen, vilket kan radiologiskt/kliniskt beskrivas som ”mucocele”. Mucocele är ingen histologisk diagnos och kan befinnas vara något annat än en mucinös neoplasi exempelvis divertikel. LAMN kan även ha perforerat vilket kan ses makroskopiskt och bör beskrivas.
Mikroskopiskt karaktäriseras LAMN av mucinöst epitel med små, runda eller pencillata kärnor med låggradig cellulär atypi och rikligt med apikalt mucin. Vidare ses förlust av lamina propria och åtminstone fokalt förlust av muscularis mucosa samt vanligen även förlust av lymfoid vävnad. Slemhinnan kan vara villös, vågformad/kuperad (”undulated”) eller platt. Det kan ses en s k pushing border eller divertikellik expansion av epitelet samt mucinsjöar i väggen och även mucin och epitel utanpå appendix. I väggen kan ses reaktiva förändringar av fibros, hyalinisering och förkalkningar.
Vid mucin på appendix serosayta skall beskrivas - om detta är acellulärt eller cellulärt. Vid cellulärt slem ökar risk för insjuknande i peritoneal spridning.

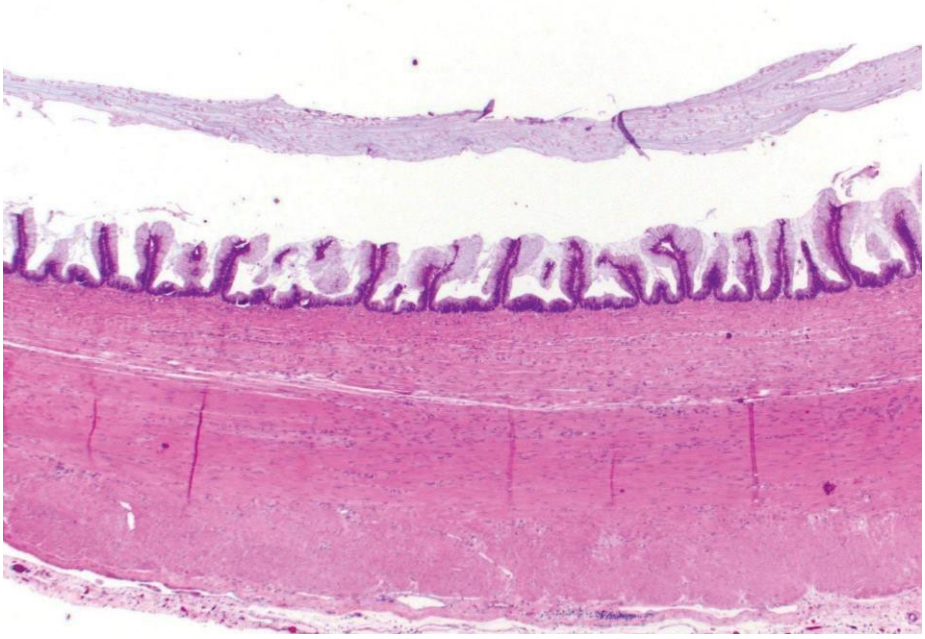


Bild: LAMN med mucinöst epitel, förlust av lamina propria och muscularis mucose samt med submucosal fibros.

HAMN

HAMN ”high grade appendiceal mucinous neoplasm” är sällsynt. HAMN ser strukturellt ut som LAMN men skiljs från LAMN på grund av höggradig dysplasi i epitelet: mikropapillära strukturer, kribriforma körtlar inom slemhinnan, uttalad kärnatypi, rikliga mitoser mm.

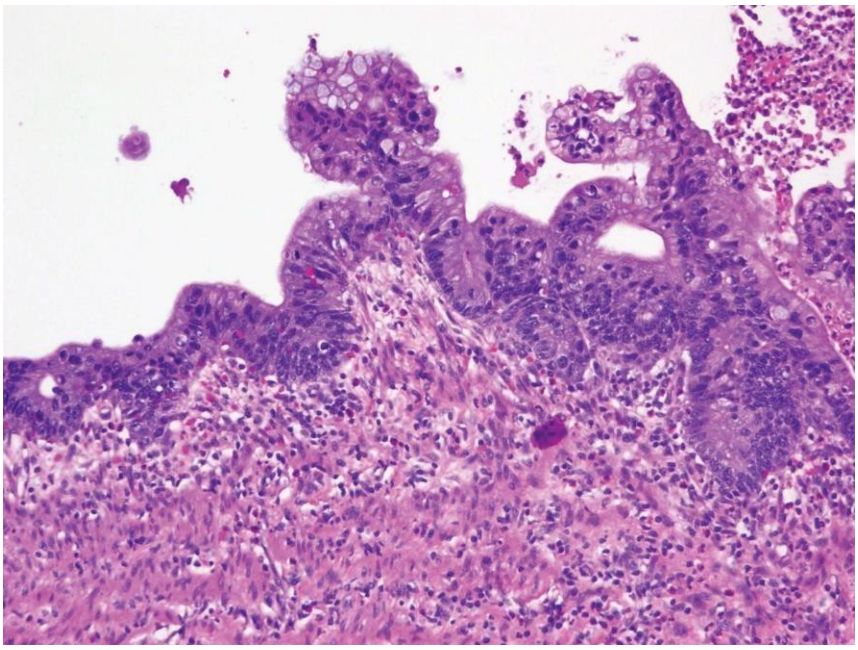


Bild: HAMN – som en LAMN – men med höggradig cytologisk atypi.

STADIEINDELNING
LAMN begränsat till submucosa och muscularis propria stadieindelas som pTis (LAMN). Vad gäller LAMN är pT1 och pT2 inte applicerbara. När LAMN och/eller acellulärt/cellulärt mucin engagerar subserosa/mesoappendix klassificeras detta som pT3, engagemang av serosayta och/eller perforation klassificeras som pT4a, även i detta scenario räcker det med acellulärt slem. HAMN skall stadieindelas som adenocarcinom.

Vid mucin på peritonealiserad yta bortanför appendix, klassas acellulärt mucin som pM1a och cellulärt mucin som pM1b.

ADENOCARCINOM

De allra flesta adenocarcinom i appendix är mucinösa inklusive signetringscellscancer men konventionella adenocarcinom med intestinalt/kolorektalt utseende och även andra än mer ovanliga subtyper kan förekomma. Konventionellt adenocarcinom graderas i låg- respektive höggradig såsom dess motsvarighet i kolonrektum.

MUCINÖST ADENOCARCINOM
Om tumören består av mer än 50 % mucinsjöar klassificeras detta som mucinös cancer vilket är det klart vanligaste typen av invasivt adenocarcinom i appendix. I mucinsjöarna ses små grupper eller rader av cancerceller. Invasivt mucinöst adenocarcinom skiljs från LAMN/HAMN i och med att man kan identifiera infiltrativ invasion med hjälp av något/några av följande drag: små, kantiga, vinklade (”angulära”) körtlar, kribriforma körtlar eller rader av celler, små cellgrupper s k ”tumour buds”, desmoplastisk stromareaktion och/eller rikligt med små sjöar av mucin med maligna celler s k ”small mucin pool pattern”. Mucinöst adenocarcinom graderas till grad 2 i enlighet med gradering av mucinösa neoplasier i appendix. Om den mucinösa cancerna innehåller 10 %

signetringsceller skall den graderas till grad 3 även om själva cancer i sig ej når upp till signetringscellscancer.

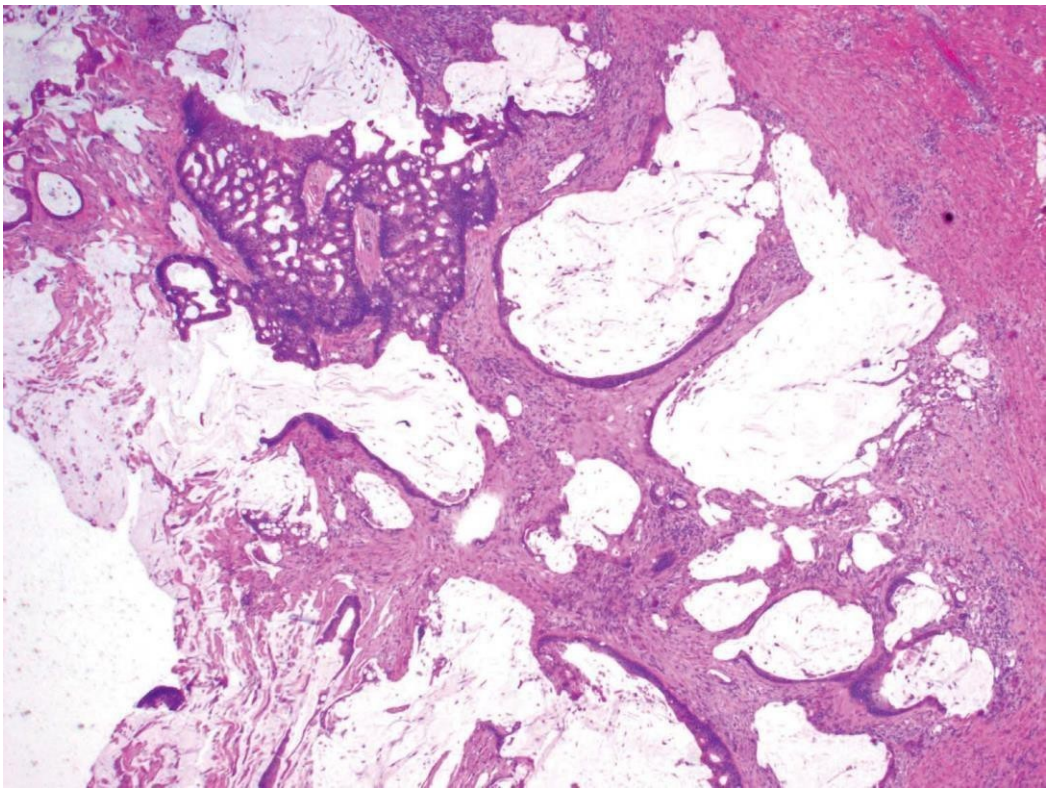


Bild: Mucinöst adenocarcinom med infiltrativ invasion.

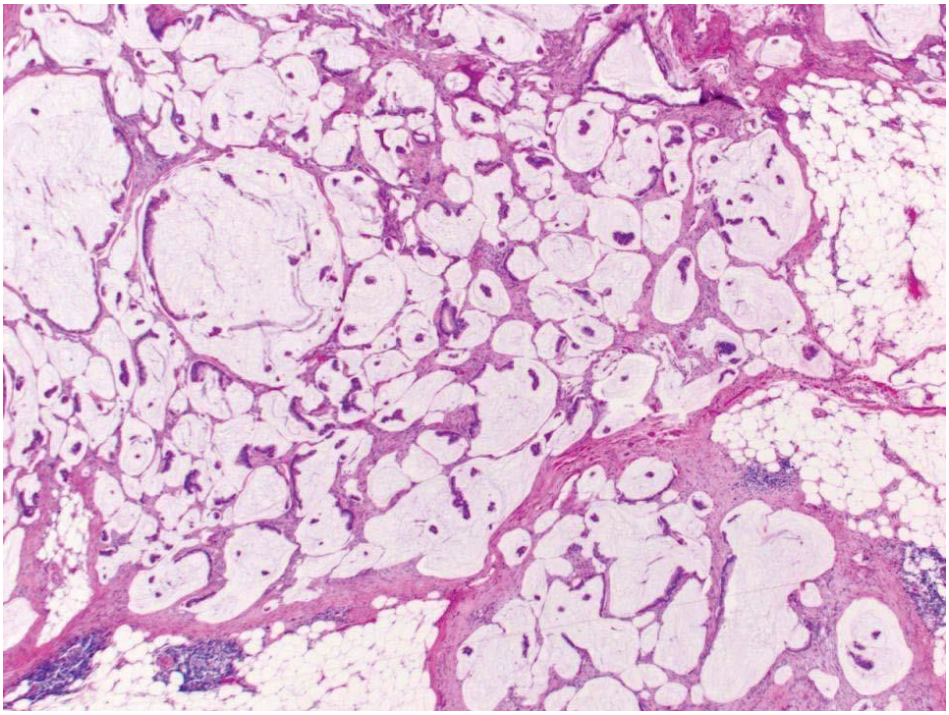


Bild: ”small mucin pool pattern”

SIGNETRINGCELLSCARCINOM
Om tumören består av mer än 50 % signetringceller klassificeras tumören som signetringcellscarcinom; grad 3.

GOBLET CELL ADENOCARCINOM (”Bägarcell adenocarcinoma”)
Ytterligare en, för appendix, unik tumörform som under årens lopp haft många olika namn t ex goblet cell carcinoid, adenocarciniod, goblet cell carcinom. Denna tumör skall betraktas som en variant av adenocarcinom och inte som en neuroendokrin neoplasi och inte heller som en blandad neuroendokrin-icke-neuroendokrin neoplasi. I WHO 2026 definieras denna entitet som en amfikrin (endo-exokrin) tumör med en mix av bärgarceller, endokrina celler och Panethlika celler arrangerade i små grupper eller körtellika strukturer. Dessa ligger typiskt spritt ute i väggen av appendix och själva slemhinnan är vanligen helt normal. Ibland mucin ses extracellulärt.
Goblet cell adenocarcinom skall klassificeras såsom andra adenocarcinom enligt TNM 9.

Makroskopiskt kan appendix vara normal alternativt med en förtjockad vägg. Den kan uppstå överallt i appendix med en viss förkärlek för basen. Histologiskt skall prekursor lesion saknas i slemhinnan och cancer ligger i små grupper ute i väggen. Denna cancer kan dedifferentiera och helt destruera appendix. Man behöver då leta efter ett litet område med klassiskt låggradigt utseende.

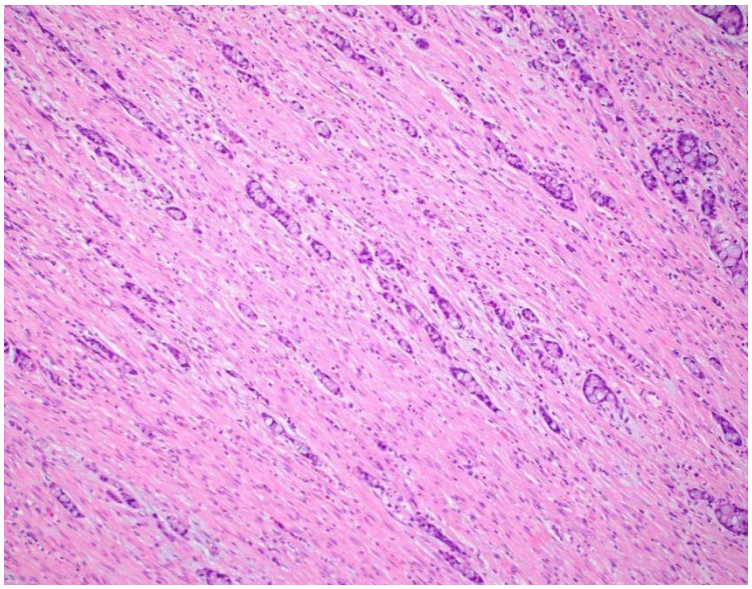


Bild: Goblet cell adenocarcinom med klassiskt låggradigt utseende.

<u>Gradering av goblet cell adenocarcinom.</u>
WHO 2026 rekommenderar att goblet cell adenocarcinom graderas enligt en tregradig skala beroende på hur stor andel av tumören som har ett låggradigt respektive höggradigt utseende.

Låggradigt utseende – grupper, tubuli av ovan beskrivna celltyper med mild kärnatypi och fåtal mitoser, extracellulärt mucin kan ses, förekomst av tumörgrupper i väggen utan desmoplastisk stromareaktion.

Höggradigt utseende – ensamma infiltrerande celler som kan vara signetringceller, komplexa anastomoserande tubuli, kribriforma sjok eller stora härdar, uttalad kärnatypi, rikliga mitoser, nekros, desmoplastisk stromareaktion, även utseende som mucinöst adenocarcinom, signetringscellscancer, konventionellt adenocarcinom, NEC eller odifferentierat carcinom kan ses. I dessa fall gäller det att leta efter ett område av låggradigt utseende. I sådana fall kan det hjälpa att man ej har någon prekursor lesion i slemhinnan vare sig i appendix eller kolon vid större operationspreparat.

Grad 1 – mer än 75 % med låggradigt utseende Grad 2 – mellan 50 – 75 % med låggradigt utseende Grad 3 – mindre än 50 % med låggradigt utseende.

Vid diagnos goblet cell adenocarcinom, oavsett grad, skall det finnas en tydligt identifierbar liten andel av tumör av klassiskt låggradigt utseende. Finns inte detta alls skall istället tumör klassificeras som annan entitet exempelvis signetringcellscarcinom. Användande av neuroendokrina immunhistokemiska markörer har ingen plats i diagnostiken då tumören definitionsmässigt, enligt ovan, skall ha en del endokrina celler.

Denna tumör får ej klassificeras som en neuroendokrin neoplasi. Perineural växt är mycket vanlig vid alla grader och är därför utan prognostisk signifikans. För enkelhetens skull kan man ändå rapportera detta.

Gobletcell adenocarcinom kan ibland ge upphov till mucinös carcinoma peritonei (pseudomyxoma peritonei) men om metastaserna i bukhålan ej uppvisar rikligt med mucin bör man ej tillämpa denna nomenklatur.

NEUROENDOKRINA NEOPLASIER

Hänvisas till KVAST dokument avseende neuroendokrina neoplasier. Vid makroskopiskt misstänkt NET; gulaktig härd, skall hela appendix bäddas.



Bild: makroskopisk NET i apex

MUCINÖS CARCINOMA PERITONEI

Begreppet ”Pseudomyxoma peritonei” är ett kliniskt tillstånd och syftar på riklig mucinförekomst i fri bukhåla och motsvaras histologiskt av mucinös carcinoma peritonei. För att klassas som mucinös carcinoma peritonei skall det finnas rikligt med mucin, i bukhålan, innehållandes varierande antal neoplastiska celler.

Mucinet lägger sig i de delar av peritoneum där den peritonela vätskan samlas

på grund av gravitation och/eller absorberas: redistributionsfenomenet. Konsekvensen blir att, vanligen, är mobil tarm fri och istället sker ackumulation av mucin i pelvis, parakoliska rännor, oment och runt levern. Orsak till detta tillstånd är nästan alltid mucinös tumör i appendix, men även annan tumörorigo, om än mycket ovanligt, kan orsaka detta tillstånd; ovariellt teratom eller urachus. Voluminöst mucin i bukhålan är dock nästan alltid orsakat av mucinös appendixtumör. Om origo bedöms vara annat organ än appendix (eller ovariellt teratom eller urachus) skall man ej använda sig av begreppet ”mucinös carcinoma peritonei”.
Vid origo ventrikel, kolonrektum, pankreas bör man således ej använda detta begrepp eller denna nomenklatur.

Förekomst av minimalt eller små mängder med acellulärt mucin i bukhålan skall ej graderas som mucinös carcinoma peritonei och kan ha benign orsak exempelvis rupturerad divertikel i appendix eller kolon, ruptur av ovariell mucinös benign cysta. Det är dock absolut vanligast, även vid mindre mängder acellulärt mucin i bukhåla, att detta är orsakat av appendiceal mucinös neoplasi och man behöver leta extensivt efter celler i mucinet. Vid förekomst av malign mucinös appendixtumör med acellulärt mucin skall detta klassas som pM1a enligt TNM9 och vid cellulärt mucin; pM1b.

I WHO 2026 (och 2019) skall pseudomyxoma peritonei/peritoneal spridning klassificeras enligt en tregradig skala. Överlevnad och risk för återfall i sjukdom signifikant skiljer sig med sämst prognos i grad 3 och synnerligen god prognos vid endast acellulärt mucin. Nomenklaturen skiljer sig från tidigare klassifikation enligt Ronnett, men motsvarar ändå ungefärligt Ronnetts uppdelning. Det är även samma M –koder som används. I WHO 2026 har man lagt till ”låggradigt” och ”höggradigt” enligt nedan tabell.
Observera att lesion i appendix och bukhåla skall diagnosticeras, namnges och kodas separat. Det vanliga är att lesionerna i appendix och bukhåla följs åt och har ett likartat utseende. Det behöver dock ej vara fallet, det näst vanligaste scenariot är att lesionen i appendix har ett ”benignare” utseende och att tumör i bukhåla dedifferentierat tex Appendix med LAMN. Bukhåla med Grad 2 Låggradig mucinös carcinoma peritonei (motsvarande PMCA/PMCA-1). Det minst vanliga men ändock beskriva scenariot är att lesionen i appendix har dedifferentierat och tumör i bukhålan har ett benignare utseende tex Appendix med signetringscellscarcinom. Bukhåla med Grad 1 Låggradig mucinös carcinoma peritonei (motsvarande DPAM). Teorin bakom detta sista och minst vanliga scenario är att spridningen till bukhåla uppstått genom en perforation tidigt i förloppet.

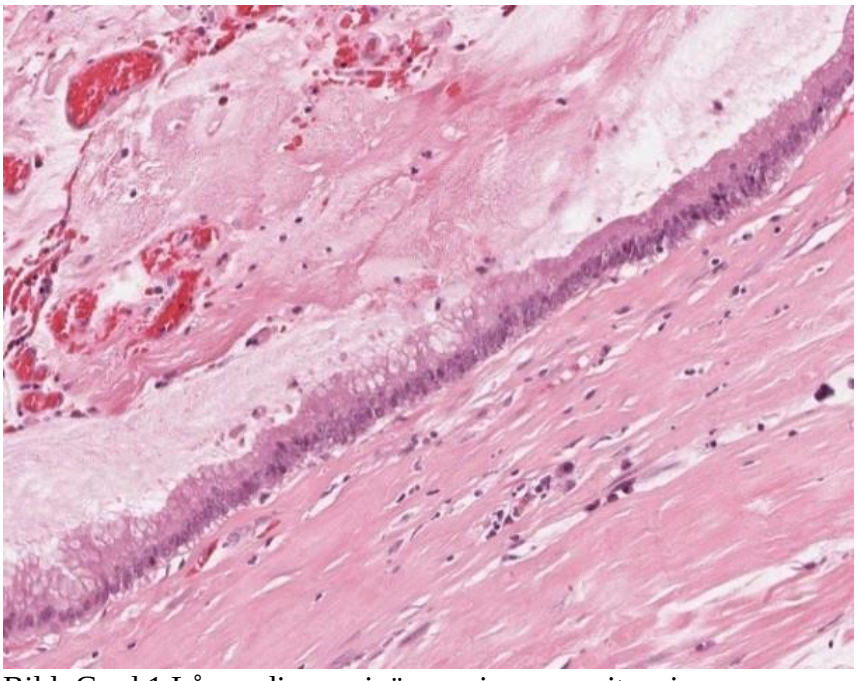
I det nationella HIPEC registret används fortfarande Ronnetts klassifikation 1995 vilken gör att man i utlåtandet behöver uppge detta inom parentes enligt nedan:

M 84801 = Grad 1 Låggradig mucinös carcinoma peritonei (DPAM)
M 84802 = Grad 2 Höggradig mucinös carcinoma peritonei (PMCA/PMCA-1)
M 84903 = Grad 3 Höggradig mucinös carcinoma peritonei med signetringcellscarcinom (PMCA-S)

Bukhåla WHO 2026	Bukhåla Ronnett 1995
Grad 1 Låggradig mucinös carcinoma peritonei	DPAM (disseminated peritoneal adenomucinosis)
Grad 2 Höggradig mucinös carcinoma peritonei	PMCA-I (peritoneal mucinous carcinomatosis intermed)
	PMCA (peritoneal mucinous carcinomatosis)
Grad 3 Höggradig mucinös carcinoma peritonei med signetringsceller	PMCA-S (peritoneal mucinous carcinomatosis signetring)

Gradering

Grad 1 enl WHO
Hypocellulärt slem/neoplastiskt epitel med låggradig cytologisk atypi/ingen infiltrativ invasion. Ofta ligger epitelet i enkla rader (”strips”) och flyter i mucin. Vid epitel på en yta kan ses hyalin fibros under epitelet – detta får ej förväxlas med desmoplastisk stroma reaktion där det ses aktiverade fibroblaster/myofibroblaster med vesikulär kärna. I grad 1 kan finnas s k pushing border invasion. Det skall saknas infiltrativ invasion enligt nedan, definierat i grad 2.
KVAST gruppen rekommenderar följande svarstext: Grad 1 Låggradig mucinös carcinoma peritonei i enlighet med WHO 2026. Denna grad motsvaras av DPAM enligt Ronnett 1995.


Bild: Grad 1 Låggradig mucinös carcinoma peritonei

Grad 2 enl WHO
Hypercellulära mucinösa härdar, höggradig cytologisk atypi, infiltrativ invasion med kantiga/angulära invasiva körtlar eller små grupper/tumour buds med omgivande desmoplastisk stroma reaktion alt multipla små mucinsjöar innehållande små grupper av tumör celler s k ”small mucin pool pattern”. Någon av ovan beskriven histologi räcker för uppgradering till Grad 2.

KVAST gruppen rekommenderar följande svarstext: Grad 2 Höggradig mucinös carcinoma peritonei i enlighet med WHO 2026. Denna grad motsvaras av PMCA samt PMCA-I enligt Ronnett 1995.

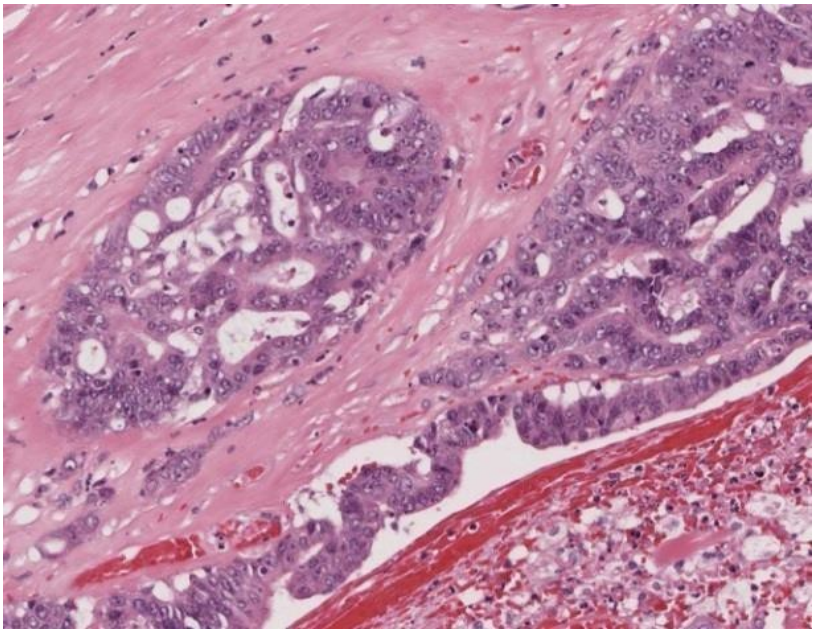


Bild: Grad 2 Höggradig mucinös carcinoma peritonei

Grad 3 enl WHO
Mucinösa deposits med signetringsceller.
KVAST gruppen rekommenderar följande svarstext: Grad 3 Höggradig mucinös carcinoma peritonei med signetringsceller i enlighet med WHO 2026. enna grad motsvaras av PMCA-S enligt Ronnett 1995. Bild finns i föregående upplaga av KVAST dokument.

STADIEINDELNING
Vid konstaterad primärtumör i appendix skall peritoneal metastasering och övrig metastasering indelas enligt TNM 9.

Acellulärt mucin = pM1a.

Cellulärt mucin = pM1b (oavsett ovan grad) inklusive förekomst av cancer i bukhålans organ och strukturer via peritonealiserad yta tex oment, ovarier, yta på lever, tarm etc.

Icke-peritoneal metastasering = pM1c.

T – Primär Tumör

Tis (LAMN) Låggradig appendiceal mucinös neoplasi begränsad till muskularis propria; acellulärt mucin eller mucinöst epitel kan finnas i muskularis propria.

T1 Tumör invaderar submucosa (ej applicerbar på LAMN)
T2 Tumör invaderar muscularis propria (ej applicerbar på LAMN)
T3 Tumör invaderar subserosa
T4a Tumör perforerar serosayta; inklusive förekomst av cellulärt eller acellulärt mucin på serosayta.
T4b Tumör invaderar närliggande strukturer.

N – Regionala lymfkörtlar

Nx Regionala lymfkörtlar kan inte bedömas
N0 Inga regionala lymfkörtelmetastaser
N1a Metastas i 1 regionala lymfkörtlar
N1b Metastas i 2-3 regionala lymfkörtlar
N1c TD utan lymfkörtelmetastas
N2 Metastas i 4 eller fler regionala lymfkörtlar

M - Fjärrmetastasering

M1a Intraperitonealt acellulärt mucin enbart
M1b Intraperitoneal metastasering inklusive cellulärt mucin
M1c Metastaser utanför peritoneum

Kliniskt behöver kirurgerna även veta om appendix är perforerad eller ej i enlighet med Svenska Peritonealcancer Gruppens riktlinjer för uppföljning. Vidare om det finns slem/mucin eller cancerceller utanför appendix.

<u>Ett av följande alternativ behöver därför anges i utlåtandet:</u>

- Icke-perforerad appendix
- Perforerad appendix utan extrappendicealt mucin eller cancerceller
- Perforerad appendix med extraappendicealt mucin
- Perforerad appendix med extraappendiceala cancerceller

Information i svarsdel vid tumorös appendix

Beskrivning och eventuella resonemang kring differentialdiagnostik, resultat av immunhistokemi o dylikt som brukligt behöver tas upp.

- Histologisk subtyp
- Tumörgrad
- Invasionsdjup enligt TNM 9
- Storlek på tumör
- Lokal i appendix (bas, mitten, apex)
- Lymfovaskulär invasion
- Perineural växt
- Radikalitet med avstånd i mm
- Ev antal undersökta lymfkörtlar och i så fall lymfkörtlar med metastas och N-status enligt TNM (vid större resektat än appendektomi)
- TD – endast vid ickemucinöst adenocarcinom
- MSI-status på begäran
- Ruptur/perforation av appendix utan eller med acellulärt mucin alternativt cancerceller (enligt ovan meningsval)

Förklaring vilken WHO 2026 grad som motsvarar Ronnett 1995 klassifikation vid mucinös carcinoma peritonei.

VIII. Administrativt.

SNOMED-koder

T 66000 Appendix

T 66200 Periappendix

M41000 Akut inflammation

M 43000 Kronisk inflammation

M 39810 Perforation

M 32700 Divertikel

M 72040 Hyperplastisk polyp

M 82130 Sessil serrat lesion utan dysplasi

M 82130 Sessil serrat lesion med dysplasi - lägg till M69727

(i denna kontext används låggradig dysplasi koden för att underlätta inhämtning av statistik, observera att dysplasin egentligen inte graderas)

M 82160 TSA, traditionellt serrat adenom och alltid tillägg av Låggradig dysplasi M69727 alternativt Höggradig dysplasi M69728

M84800 Mucinöst adenom

M 81403 Adenocarcinom

M 84801 Låggradig mucinös neoplasi (LAMN)

M 84802 Höggradig mucinös neoplasi (HAMN)

M 84803 Mucinöst adenocarcinom

M 82433 Goblet cell adenocarcinom

M 80203 Odifferentierat carcinom

M 84903 Signetringscellscarcinom

TY41 bukregion

TY44 peritoneum

M 84800 Acellulärt mucin

M 84801 Grad 1 Låggradig mucinös carcinoma peritonei (DPAM)

M 84802 Grad 2 Höggradig mucinös carcinoma peritonei (PMCA, PMCA-I)

M 84903 Grad 3 Höggradig mucinös carcinoma peritonei med signetringcellscarcinom (PMCA-S)

Observera att samma M- kod används för LAMN i appendix respektive Grad 1 mucinös carcinoma peritonei i bukhåla, likadant för HAMN/grad 2 och så vidare – det som skiljer åt är T-koden. Detta är i enlighet med WHO 2026.

Referenser

1. WHO *Classification of Tumours. Digestive System Tumours*. 6th ed. 2026
2. UICC. *TNM Classification of Malignant Tumours.* Ninth Ed.
3. AJCC *Cancer Staging Manual Appendix,* Ninth Ed.
4. Carr NJ et al. *Peritoneal Surface Oncology Group International A Consensus for Classification and Pathologic Reporting of Pseudomyxoma Peritonei and Associated Appendiceal Neoplasia: The Results of the Peritoneal Surface Oncology Group International (PSOGI) Modified Delphi Process.* Am J Surg Pathol. 2016 Jan;40(1):14-26.
5. Carr NJ et al. *The histopathological classification, diagnosis and differential diagnosis of mucinous appendiceal neoplasms, appendiceal adenocarcinomas and pseudomyxoma peritonei.* Histopathology. 2017 Dec;71(6)
6. Ronnett BM et al. *Disseminated peritoneal adenomucinosis and peritoneal mucinous carcinomatosis. A clinicopathologic analysis of 109 cases with emphasis on distinguishing pathologic features, site of origin, prognosis, and relationship to "pseudomyxoma peritonei".* Am J Surg Pathol 1995 19: 1390-1408.
7. Andersson R. *Appendicitits: epidemiology and diagnosis*. Thesis Linköping 1998.
8. Andréasson H et al. *Histopathological classification of pseudomyxoma peritonei and the prognostic importance of PINCH protein*. Anticancer Res 2012 Apr;32(4):1443-8.
9. Bronner M. *Granulomatous appendicitis and the appendix in the idiopathic inflammatory bowel disease.* Seminars in Diagnostic Pathology. 2004; 21:98-107
10. College of American Pathologists. *Protocol for the Examination of Specimens From Patients With Carcinoma of the Appendix Version.* Appendix 4.0.0.1. June 2017
11. Davison JM et al. *Clinicopathologic and molecular analysis of disseminated appendiceal mucinous neoplasms: identification of factors predicting survival and proposed criteria for a three-tiered assessment of tumor grade.* Modern Pathology 2014; 27(1521–1539)
12. Richards ML et al. *Granulomatous appendicitis: Crohn´s disease, atypical Crohn´s or not Crohn´s at all?* J Am Coll Surg. 1997; 185(1):13-17
13. Shetty S et al. *Proposed classification of pseudomyxoma peritonei: influence of signet ring cells on survival.* Am Surg. 2013 Nov;79(11):1171-6.
14. Taggart MW et al. *Goblet cell carcinoid tumor, mixed goblet cell carcinoidadenocarcinoma, and adenocarcinoma of the appendix: comparison of clinicopathologic features and prognosis.* Arch Pathol Lab Med. 2015 Jun;139(6):782-90.
15. Tang LH et al. *Pathologic classification and clinical behavior of the spectrum of goblet cell carcinoid tumors of the appendix.* Am J Surg Pathol. 2008 Oct;32(10):1429-43
16. Valasek MA et al. *An Update on the Diagnosis, Grading, and Staging of Appendiceal Mucinous Neoplasms.* Adv Anat Pathol. 2018 Jan;25(1):38-60.
17. Ghanipour Let al. Rekommendationer för uppföljning av appendixneoplasier – LAMN, HAMN och adenocarcinom. Svensk kirurgi. 2019.77(3).