

Svensk Förening för Patologi – Svensk Förening för Klinisk Cytologi			
Dokumentnamn: Gastrointestinal patologi – PIPO/KIPO		Dok.nr: GI11	
Framtagen av: Björn Ersson, Irina Alafuzoff	Utgåva: 4	Fastställt: 2024-03-12	Sida: 1(3)

METODBOK FÖR KIPO/PIPO-UTREDNING

Introduktion, bakgrund

Pediatrik och Kronisk Idiopatisk Intestinal Pseudoobstruktion (PIPO/KIPO) anses vara relativt ovanliga sjukdomar. Den vanligaste etiopatogenesen vad gäller PIPO är avsaknad av ganglieceller som exemplifieras med Hirschprung's sjukdom. Den neuronala enheten som inkluderar inte bara ganglie celler utan även bland andra Cajal celler, telocyter och glia celler kan vara partiellt och lokalt förändrad och förändringen kan variera i tarmens olika delar. Utöver detta kan barnet ha förändringar tex i tarmmuskulaturen. Hos vuxna kan Intestinal pseudobstruktion (KIPO) orsakas också av neurodegeneration tex alfa-synukleinopati som tex vid Parkinsons Sjukdom. Den diagnostiska modaliteten som används primärt idag är symptomrelaterad, tarmmanometri enligt internationella rekommendationer. Ibland leder de kliniska problemen till ett behov av att avlasta tarmen, upplägg av stomi, och då får patologen ett prov för analys. Under vårdförloppet kan flera histopatologiska prover tas i förhoppning att identifiera orsaken till tarmens motilitetsrubbing som kan vara genetiskt betingad, sekundär till inflammation eller annat. Den histologiska bedömningen är utmanande då absolut konsensus vad gäller histologiska förändringar saknas, vi kan helt enkelt för lite om tarmens degenerativa förändringar både vad gäller de neuronala och visceral. I de flesta fallen ges ett beskrivande utlåtande och i ett antal fall ses inga specifika förändring med dagens metodologi. Många av förändringar är i princip bortfall eller utökning av normalt förekommande celler vilket gör bedömningarna mycket subjektiva. Den enklaste diagnosen är Hirschprung där man ser total avsaknad av ganglieceller. Flera specialtekniker kan användas vid undersökning av tarmen. Det vanligaste är klassisk ljusmikroskopi med special- och immunohistokemiska färgningar. I vissa fall kan man implementera elektron mikroskopi.

En expertkommitté (Gastro 2009 International Working Group) utarbetade generella riktlinjer och rekommenderade biopsitagande och histopatologi. Utöver gjordes en klassifikation av gastrointestinala neuromuskulära sjukdomar (Knowles et al., *Acta Neuropathol* 2009; 118:271301, Knowles et al., *Gut*, 2010; 59:882-7). Dessa rekommendationer har sedan 2009 modifierats med inklusion av specialfärgningar bland andra immunhistokemi men man bör påpeka att i de nyaste rekommendationerna (Gastro 2017 International Working Group) baseras diagnosen på tarmmanometri.

Tillgänglighet till histopatologisk analys av prov tagna från PIPO/KIPO fall i Sverige

Undersökningen görs vid Klinisk patologi i Uppsala som vb konsulterar Finland/Helsingfors. Adressera fallen direkt till dokumentförfattarna; Björn Ersson, Irina Alafuzoff för snabbast hantering.

MATERIAL OCH INFORMATION SOM ÄR AV VIKT VID UNDERSÖKNINGEN

Anamnes

Patientens ålder, typ av besvär, sedan hur länge besvären har funnits samt lokal där provet är taget bör anges, därtill är information om eventuella genomgångna operationer av intresse.

Allmänt

Hela tarmväggen (sk. fulltjockleksbiopsi) bör undersökas. Ifall provet är inte optimalt begränsas möjligheterna till bedömning.

METOD

Målsättningen är att producera snitt av tarmen som inkludera allt från slemhinna till serosa och att snittet är i 90° mot slemhinnan och tarmens längsaxis (tvärsnitt av tarmen). Antal snitt beror på preparatets storlek, skall vara representativt.

Hantering

Ett rör av tarm kan nålas på en korkplatta vid de två kortändarna. Det eventuellt uppklippta preparatet nålas med slemhinnan mot korken för att undvika muskelkontraktion. Vävnaden får inte töjas/sträckas. Korkplattan läggs ner i 4% buffrad formalin med korkplattan uppåt och en pappershandduk ovanpå.

Fixering

Den optimala fixeringstiden är 24 timmar i rumstemperatur med hänsyn till immunhistokemi. Den kan vara längre i formalin dock helst inte längre än 3 dygn.

Snittning

På varje preparat görs 3-4 um tjocka snitt. Dessa snitt skall HE-färgas.

Dessa HE-glasen snitt skickas till Uppsala för primär bedömning och ställningstagande för vidare färgningar. Adressera fallen till Dr Björn Ersson och Dr Irina Alafuzoff

Specialfärgningarna beställs sedan av Uppsala på ett eller flera snitt. Vissa histokemiska färgningar kan göras lokalt (enligt överenskommelse) och vissa (immunohistkemiska) görs i Uppsala på inkomna beställda glas för att säkerställa reproducerbarheten. Då sker kontakt mellan diagnostikerna i Uppsala och inskickande laboratorier.