

3.9 NEUROPATHOLOGIE

H. Budka, R. Kleinert, F. Würtz

Es werden die jeweils speziellen Erfordernisse angeführt; wenn nicht anderes angegeben, gelten die sonstigen Standards der allgemeinen Pathologie.

GENERELLE RICHTLINIEN

A) Anfallende Tätigkeiten

- Auswertung neurochirurgischen Operationsmaterials;
- Auswertung neuromuskulärer Biopsien;
- Auswertung von Biopsien des vegetativen Nervensystems (Darmbiopsien);
- zytodiagnostische Untersuchungen des Liquor cerebrospinalis;
- autoptische Untersuchungen des Nervensystems und der Skelett-muskulatur;
- forensisch-neuropathologische Begutachtung.

B) Regionale und überregionale Standards

sind derzeit unseres Wissens nicht festgeschrieben. Allerdings liegen zum Thema Qualitätssicherung in der Neuropathologie eine Reihe von Unterlagen und Vorarbeiten vor:

- Deutsche Gesellschaft für Neuropathologie und Neuroanatomie (DGN): Positionspapier der Kommission für Qualitätssicherung;
- European Confederation of Neuropathological Societies (Euro-CNS; Section of the Board „Anatomic Pathology“ of the UEMS): Vorbereitung und probeweise Durchführung einer European Neuropathology Examination; European Training Charter for Neuropathology; Positionspapier zur Continuing Medical Education (CME); Positionspapier „The Practice of Neuropathology in Europe“.
- College of American Pathologists (CAP), CAP Neuropathology Committee: Introduction of the Neuropathology Quality Improvement Program as part of the CAP Anatomic pathology Excellence Programs (APEX) series; CAP Quality Improvement Manual in Anatomic Pathology with addendum containing neuropathology-specific information;

BEKANNTE UND PRAKTIKABLE KONZEPTE ZUR QS

- **Ringversuche:** dzt. keine laufenden bekannt.
- **Referenzlabors:** Klinisches Institut für Neurologie Wien - Referenzlabor für menschliche Prionen-Krankheiten (Österreich und europaweit).
- **zentrale Tumorregister:** Hirntumorregister der DGN, Bonn (Begutachtertätigkeit Prof.Budka).
- **Interne Fallbesprechungen:** an allen in Österreich tätigen neuropathologischen Einrichtungen, z.B. 2x täglich aller Eingänge am Klinischen Institut für Neurologie in Wien; 1x tgl. im LKH Innsbruck mit Neurochirurgie; tgl. am LKH Graz präoperativ vor SS-Untersuchungen, wöchentlich im LKH Graz MR-Besprechungen; wöchentlich in der LNK Salzburg Fallbesprechungen mit Neuroradiologie, Neurologie, Neurochirurgie; Fallbesprechungen 2x wöchentlich in Klagenfurt.
Klinisch-pathologische Konferenzen: an allen in Österreich tätigen neuropathologischen Einrichtungen, z.B. fallweise im Wiener AKH und 1x monatlich im LKH Innsbruck neuroonkologischer Arbeitskreis (Neurochirurgie, Strahlentherapie, internistische und pädiatrische Onkologie, Neuropathologie) und „Klinischer Mittag“ im Wiener AKH (Neurologie, Neurochirurgie, Neuropathologie); 1x monatlich neuromuskuläre Konferenz im LKH Graz (Neurologie, Pädiatrie, Neuropathologie), 14-tägig ophthalmopathologische Konferenz im LKH Graz (Augenklinik, Neuropathologie); ca. 1 x monatlich im LKH Klagenfurt.
- **Referenzgutachten:** dzt. keine Richtlinien zur Anforderung und Erstellung festgeschrieben; werden aber laufend von Prof.Budka für in- und ausländische Anforderer durchgeführt.

A) Indikationen für anzuwendende Methoden

sind dzt. nicht festgeschrieben, aber routinemäßig erforderlich, z.B. bei Nervenbiopsien Elektronenmikroskopie neben Immunzytochemie. Bei Nervenbiopsien mit Verdacht auf Demyelinisierung Nerve Fiber Teasing, bei stereotaktischen Hirnbiopsien Serienschnitte, bei Muskelbiopsien Histochemie an Gefrierschnitten neben Immunzytochemie und Semidünnschnitten, bei Muskelbiopsien mit Verdacht auf metabolische Myopathien und Einschlusskörpermyositis Elektronenmikroskopie, bei Darmbiopsien Histochemie an Gefrierschnitten (spezif. Cholinesterase), bei Autopsien Myelinfärbung, bei Autopsien von Demenzfällen Silberfärbung und Immunhistochemie, bei Biopsien/Autopsien mit Verdacht auf Speicherkrankheit oder CADASIL Elektronenmikroskopie.

B) Hygienische Standards

Bei Umgang mit Material von potentiellen Prionen-Krankheiten sind spezielle Vorsichts- und Dekontaminationsmaßnahmen zu treffen (siehe Budka et al.).

SPEZIELLE RICHTLINIEN FÜR EINZELBEREICHE

A) Autopsie

Infektionsgefährdung: bei Umgang mit Material von potentiellen Prionen-Krankheiten sind spezielle Vorsichts- und Dekontaminationsmaßnahmen zu beachten (siehe Budka et al).

B) Makroskopie

Zur Grundausrüstung gehört eine Fotoeinrichtung. Siehe Allgemeine Standards (Kap. 1.3)

C) Histopathologie

- **Laboraausstattung:** Lichtmikroskopie, Geräte für Gefrier- und Paraffinschnitt-Histologie, Zytozentrifugation, Histochemie (Muskel-, Darmbiopsien), Immunzytochemie, Epon-Einbettung für Semidünn-/ev. Dünnschnitte, bei Nervenbiopsien: Elektronenmikroskop, bei Gehirn-Autopsien wünschenswert: Großflächenschnittanfertigung
- **Personalbedarf:** mindestens 2 neuropathologisch ausgebildete Ärzte (zur Dauer- und Grundversorgung zumindest für neurochirurgische Biopsien und Liquorzytologie).
- **Bearbeitungsrichtlinien für Standardpräparate:** bei Nervenbiopsien Elektronenmikroskopie neben Immunzytochemie, bei stereotaktischen Hirnbiopsien Serienschnitte, bei Muskelbiopsien Histochemie an Gefrierschnitten neben Immunzytochemie und Semidünnschnitten, bei Darmbiopsien Histochemie an Gefrierschnitten (spezif. Cholinesterase), bei Autopsien Myelinfärbung.
- **Fixierung:** routinemäßig 3,5% Formaldehyd (10% Formalin).

D) Liquorzytologie

- **Materialübersendung:** auf raschestem Weg, möglichst gekühlt.
- **Materialverarbeitung:** Liquorzellzählung, Zytozentrifugation (oder gleichwertiges Anreicherungsverfahren).
- **Laboraausstattung:** Liquorzählkammer, Zytozentrifuge (oder gleichwertiges Anreicherungsgerät).

- **Kriterien zur Befunderstellung:** Zellzahl, Differentialzählung, qualitative Beurteilung.

E) Immunhistochemie

- **Indikationsstellung:** routinemäßig bei Nerven- und Muskelbiopsien, je nach Bedarf bei neurochirurgischen Biopsien, Darmbiopsien, Liquorzytologie und Autopsien.
- **Minimales AK-Panel dzt.:**
allgemein (allg. Biopsien und Autopsien): GFAP, Neurofilamentproteine, Cytokeratine, Vimentin, EMA, Synaptophysin, S100-Protein, LCA, CD 68, MIB-1;
zusätzlich bei neurochirurgischen Biopsien: Hypophysenhormone (GH, PRL, ACTH, LH, FSH, TSH, α -Kette), CD20, Toxoplasma;
zusätzlich bei Muskelbiopsien: CD8, C5b-9, HLA-I, Dystrophin;
zusätzlich bei Demenz-Autopsien/ev.-Biopsien: Peptid, Protein, β , Zau.

LITERATUR

- 📖 J. E. Bell, J. W. Ironside: How to trackle a possible Creutzfeldt-Jakob-disease necropsy. J. Clin. Pathol. 1993, 46: 193-197.
- 📖 H. Budka, A. Aguzzi, P. Brown et al: Konsensusbericht: Gewebsbehandlung bei Verdacht auf Creutzfeldt-Jakob-Krankheit und andere spongiforme Enzephalopathien (Prionen-Krankheiten) des Menschen. Pathologie 1996, 17: 171-175.
- 📖 H. Budka, A. Aguzzi, P. Brown et. al: Tissue Handling in Suspected Creutzfeldt-Jakob Disease (CJD) and Other Meningen Spongiform Encephalopathies (Prion Diseases). Brain Pathol. 1995; 5: 319 – 322.
- 📖 J. M. Powers: Quality Assurance. In: Neuropathology Newsletter AANP 1991; 2/1:1-3.
- 📖 P. Kleihues, P. C. Burger and B. W. Scheithauer: World Health Organization: Histological Typing of Tumours of the Central Nervous System. Springer-Verlag, Berlin-Heidelberg-New-York. Second Edition, 1993.
- 📖 P. Kleihues and W. K. Cavaneer: World Health Organization: Classification of Tumours. Pathology and Genetics of Tumours of the Nervous System. IARC Press. Lyon, 2000.