

Aktuální nomenklatura a histopatologická kritéria pro hodnocení nezánettivých degenerativních onemocnění aorty

Ondřej Fabián

Ústav patologie a molekulární medicíny 2. LF UK a FN Motol, Praha

SOUHRN

S histopatologickým vyšetřením resekčního vzorku aorty se patolog setká obvykle po kardiokirurgickém výkonu pro aortální aneurysma nebo disekci. Příčiny vzniku jsou rozmanité, u starších dospělých se nejčastěji jedná o aterosklerotické aneurysma abdominální aorty, u dětí a mladých dospělých pak o aneurysma či disekci ascendentní aorty na podkladě genetických syndromů. Společným histopatologickým jmenovatelem je v těchto případech různě vyjádřená míra mediální degenerace. Terminologie daných změn byla dlouhé roky subjektivní a neustálená. Až v roce 2016 byly etablovány první mezinárodní guideliny pro histopatologické hodnocení degenerativních onemocnění aorty, které přinesly ustálenou nomenklaturu, konkrétně definovaly jednotlivé mikroskopické změny a zavedly třístupňový gradingový systém. Tato práce cílí na praktické aspekty mikroskopického hodnocení a interpretaci degenerativních procesů na aortě s ohledem na výše zmíněný konsensus.

Klíčová slova: Aorta – histopatologie – aneurysma – disekce – mediální degenerace – Marfanův syndrom

Current nomenclature and histopathological criteria for assessment of the noninflammatory degenerative diseases of the aorta

SUMMARY

A histopathological examination of the surgical specimen of the aorta usually follows a surgical reconstruction of the aortic aneurysm or dissection. Among the adults, the frequent cause of the aneurysm development is a severe atherosclerosis, while in children the aneurysm or dissection usually come as a complication of genetic syndromes. The common microscopical denominator of those diseases is a medial degeneration of variable degree. For a long time, a terminology of microscopical structural alterations used to be subjective and unsettled. In 2016, the first international guidelines for the histopathological assessment of the non-inflammatory degenerative diseases of the aorta were established. They introduced unified nomenclature, defined individual microscopic alterations and implemented a three-tier grading system. This work aims at practical aspects of the microscopical assessment and interpretation of the degenerative processes in the aorta with regards to the aforementioned consensus.

Keywords: Aorta – histopathology – aneurysm – dissection – medial degeneration – Marfan syndrome

Cesk Patol 2020; 56(1): 26–31

Mezi nejčastější indikace resekčního výkonu na aortě a následného mikroskopického vyšetření patří aortální aneurysmata nebo disekce (1). Obvykle se jedná o ascendentní aortu, méně často pak aortu hrudí nebo abdominální. Příčiny vzniku jsou rozmanité a mohou být zánětlivé i nezánettivé. U dospělých pacientů se většinou setkáváme s aneurysmaty břišní aorty v terénu pokročilé aterosklerózy. V pediatrické populaci jsou to pak především aneurysmata či disekce na podkladě genetických onemocnění jako je Marfanův syndrom či vaskulární Ehlers-Danlosův syndrom, postihující zejména ascendentní úsek aorty (1-4). V mikroskopickém obraze je v těchto případech patrný degenerativní proces různého stupně, jehož popis byl dlouhé roky značně subjektivní, postrádal ustálenou nomenklaturu a opíral se o řadu historických termínů jako například cystická medionekróza (5). Zásadní zlom přišel v roce 2016, kdy Society for Cardiovascular Pathology ve spolupráci s Association for European

Cardiovascular Pathology etablovala první mezinárodní guideliny pro histopatologické hodnocení degenerativních onemocnění aorty, které přinesly ustálenou nomenklaturu, konkrétně definovaly jednotlivé mikroskopické změny a zavedly třístupňový gradingový systém (1). Tyto guideliny navazovaly na obdobný konsensus pro zánětlivá onemocnění aorty z roku 2015, mezi které bylo zařazeno i hodnocení aterosklerózy (6).

Cílem této práce je přiblížit praktické aspekty histopatologického hodnocení nezánettivých degenerativních procesů v aortě s ohledem na výše zmíněnou, nově etablovanou a mezinárodně ustálenou nomenklaturu.

HISTOLOGICKÁ STRUKTURA NORMÁLNÍ AORTY

Intima aorty je v novorozeneckém věku velmi tenká a s věkem její tloušťka narůstá, zejména nárůstem množství kolagenu, méně pak depozicí proteoglykanů a mezenchymálních buněk.

Medie sestává z tzv. lamelárních jednotek. Lamelární jednotkou rozumíme vrstvu medie, ohraničenou dvěma elastickými membránami a tvořenou kolagenem, hladkou svalovinou a proteoglykany (7). Vzhledem k přítomnosti proteoglykanů může i fyziologická aorta vykazovat určitou míru pozitivitu v barvení alcianovou modří, což by nemělo být automaticky interpretováno jako patologický proces. Počet elastických membrán se liší v závislosti na věku a lokalizaci. Při narození

✉ Adresa pro korespondenci:

MUDr. Ondřej Fabián

Ústav patologie a molekulární medicíny 2. LF UK a FN Motol
V Úvalu 84

150 06, Praha 5

tel.: +420 224 435 645

e-mail: Ondrej.Fabian2@fnmotol.cz