

Cystická medionekróza

Cystická medionekróza (také *Erdheimova nemoc*, *cystická mediální nekróza* či *cystická mediální degenerace*) je onemocnění postihující velké tepny, především **aortu**, které je charakterizované **akumulací mukopolysacharidů** v medii těchto cév a **ztrátou svalových i elastických vláken**. Tyto léze svým vzhledem připomínají cysty.^[1]

Cystická medionekróza se ve většině případů vyskytuje samostatně, nezářídka však i v rámci vrozených chorob pojiva, např. Marfanova, Ehlers-Danlosova syndromu nebo anuloaortální ektázie. Příčina tohoto onemocnění není známa. Předpokládá se **autozomálně dominantní dědičnost**.^[2]

Navzdory svému názvu jsou léze popisované v rámci cystické medionekrózy ne vždy nekrotické^[3] a netvoří vždy cysty^[4].

Cystická medionekróza zvyšuje riziko vytvoření **aneuryzmatu** či **disekce aorty**.

Odkazy

Externí odkazy

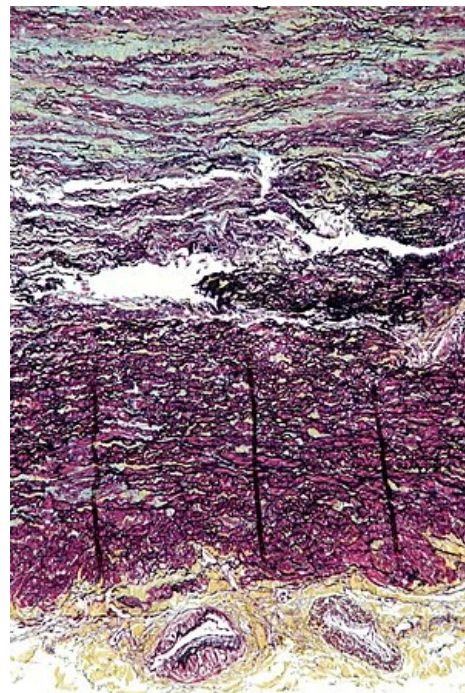
- Cystická medionekróza (anglická wikipedie) (https://en.wikipedia.org/wiki/Familial_thoracic_aortic_aneurysm)

Související články

- Hlenová dystrofie
- Poruchy mezibuněčné hmoty
- Mukopolysacharidózy
- Dědičné poruchy metabolismu cukrů

Reference

- Yuan, S. M., & Jing, H. (2011). Cystic medial necrosis: pathological findings and clinical implications. *Revista Brasileira de Cirurgia Cardiovascular*, 26(1), 107-115.
- ERDHEIM CYSTIC MEDIAL NECROSIS OF AORTA, databáze OMIM. <https://www.omim.org/entry/607086>
- Hirst, A. E., & Gore, I. (1976). Editorial: Is cystic medioneclerosis the cause of dissecting aortic aneurysm?. *Circulation*, 53(6), 915-916.
- Schlatmann, T. J., & Becker, A. E. (1977). Pathogenesis of dissecting aneurysm of aorta: comparative histopathologic study of significance of medial changes. *The American journal of cardiology*, 39(1), 21-26.



Mikrofotografie znázorňující řez stěnou cévy postižené cystickou medionekrózou. Na snímku jsou patrna četná ložiska bazofilní hmoty (v horní části, modře) a porušení elastických vláken. V dolní části snímku je zachycena tunica adventitia a vasa vasorum.