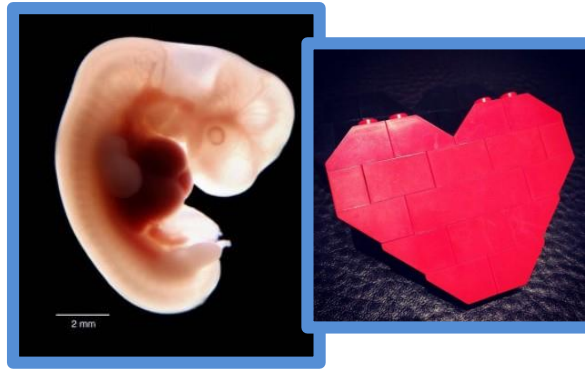


Ανάπτυξη του Καρδιαγγειακού Συστήματος I και II



ΠΑΝΑΓΙΩΤΗΣ ΒΑΣΙΛΕΙΟΥ

**ΚΑΡΔΙΟΛΟΓΟΣ- ΕΠΙΣΤΗΜΟΝΙΚΟΣ ΣΥΝΕΡΓΑΤΗΣ ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΟΥ
ΙΣΤΟΛΟΓΙΑΣ ΚΑΙ ΕΜΒΡΥΟΛΟΓΙΑΣ-ΤΟΜΕΑΣ ΒΑΣΙΚΩΝ ΙΑΤΡΙΚΩΝ
ΕΠΙΣΤΗΜΩΝ
ΙΑΤΡΙΚΗ ΣΧΟΛΗ ΕΚΠΑ**

ΕΙΣΑΓΩΓΙΚΑ ΣΤΟΙΧΕΙΑ

Είναι ο καλύτερος
τρόπος να
καταλάβω την
ανατομία της!

Γιατί να
μάθω την
Εμβρυολογία
της Καρδιάς

Είναι ο μόνος
τρόπος να
κατανοήσω τις
συγγενείς
καρδιοπάθειες!

Η ενδομήτρια
φάση έχει
αντίκτυπο σε όλες
τις μετέπειτα
φάσεις της ζωής!

Ποιους αφορά?

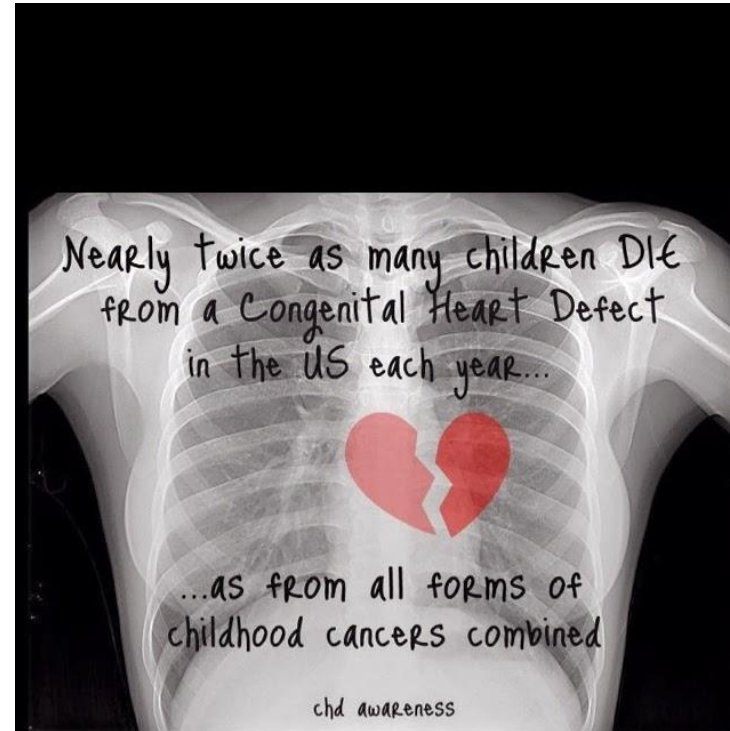


Είναι συχνές οι συγγενείς καρδιοπάθειες?

1 OUT OF EVERY 100 BABIES
ARE BORN WITH SOME TYPE OF CONGENITAL HEART
DEFECT EACH YEAR IN THE UNITED STATES.
(APPROX. 40,000/YEAR)

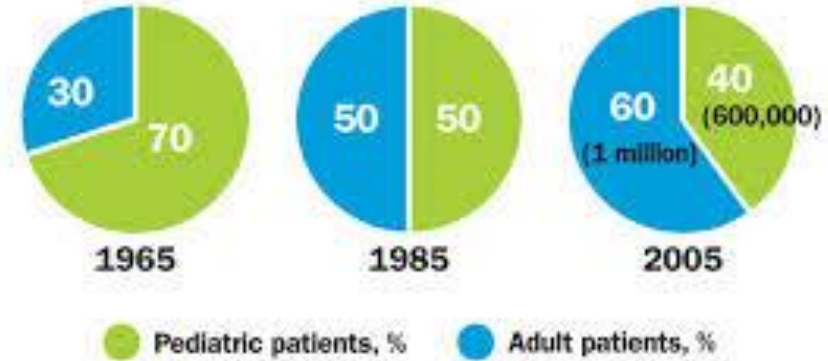


SOURCE: WWW.ITSMYHEART.ORG



There are more than 40 different types of congenital heart defects. Little is known about the cause of most of them. There is no known prevention or cure for any of them, except for repair operation.

Changing Proportion of Pediatric & Adult CHD



Adapted from: Williams RG, et al. Report of the National Heart, Lung, and Blood Institute Working Group on Research in Adult Congenital Heart Disease. J Am Coll Cardiol. 2006;47(4):701-707.

Survival rates
for children
with congenital
heart disease
have improved

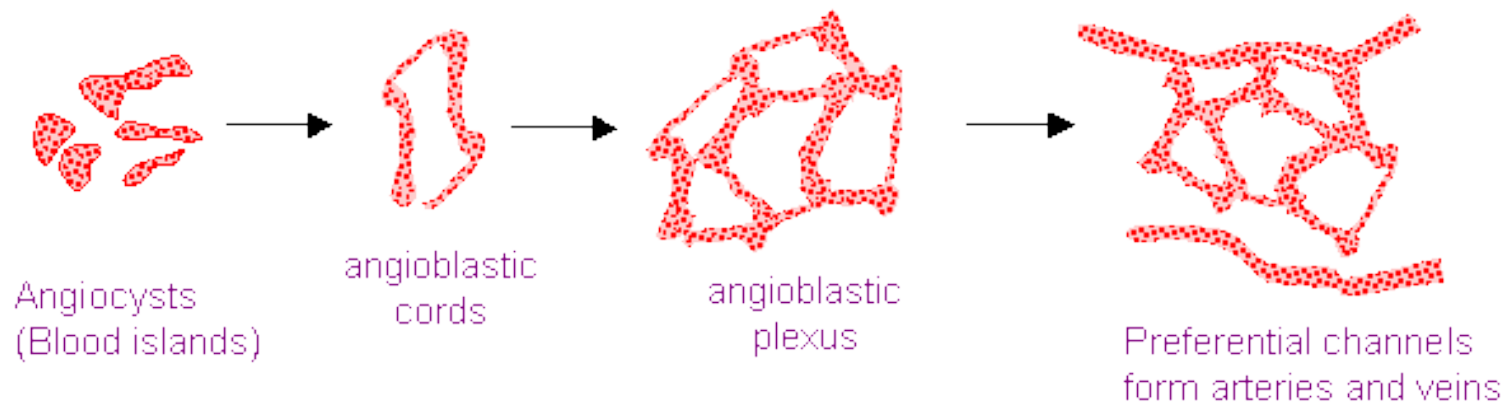
20%
The survival
rate in the
1950s

The survival
rate today is
more than
90%

Από τη 2^η προς την 3^η εβδομάδα

- Περνάμε από το επίπεδο της **συνάθροισης κυττάρων** στο επίπεδο **δομής** που προοδευτικά αποκτά ανθρώπινο σχήμα (αρχική αύλακα → **ΜΟΡΦΟΓΕΝΕΣΗ**)
- Η δομή αυτή (πρώιμο έμβρυο) εμφανίζει **δυναμική σχηματισμού οργάνων** (βλαστικές στοιβάδες + νωτιαία χορδή → **ΟΡΓΑΝΟΓΕΝΕΣΗ**)

- Έως και τη 2^η εβδομάδα το έμβρυο τρέφεται με διάχυση θρεπτικών υλικών από το εξωεμβρυϊκό κοίλωμα.
- Το καρδιαγγειακό σύστημα αρχίζει να αναπτύσσεται στο τέλος της 3^{ης} εβδομάδας.
- Περισταλτικά κύματα συστολών παρατηρούνται περίπου από την 22^η ημέρα.
- Εγκαθίσταται κυκλοφορία αίματος στο έμβρυο και τον πλακούντα.



Αιματικά νησίδια → Αγγειοβλαστικές χορδές → Πλέγματα → Αρτ. & φλεβ. δίκτυα

Μορφογένεση καρδιαγγειακού

- Cardiovascular morphogenesis is controlled by mechanisms that are common to all developmental processes: *cell growth, cell migration, cell death, differentiation, and adhesion.*



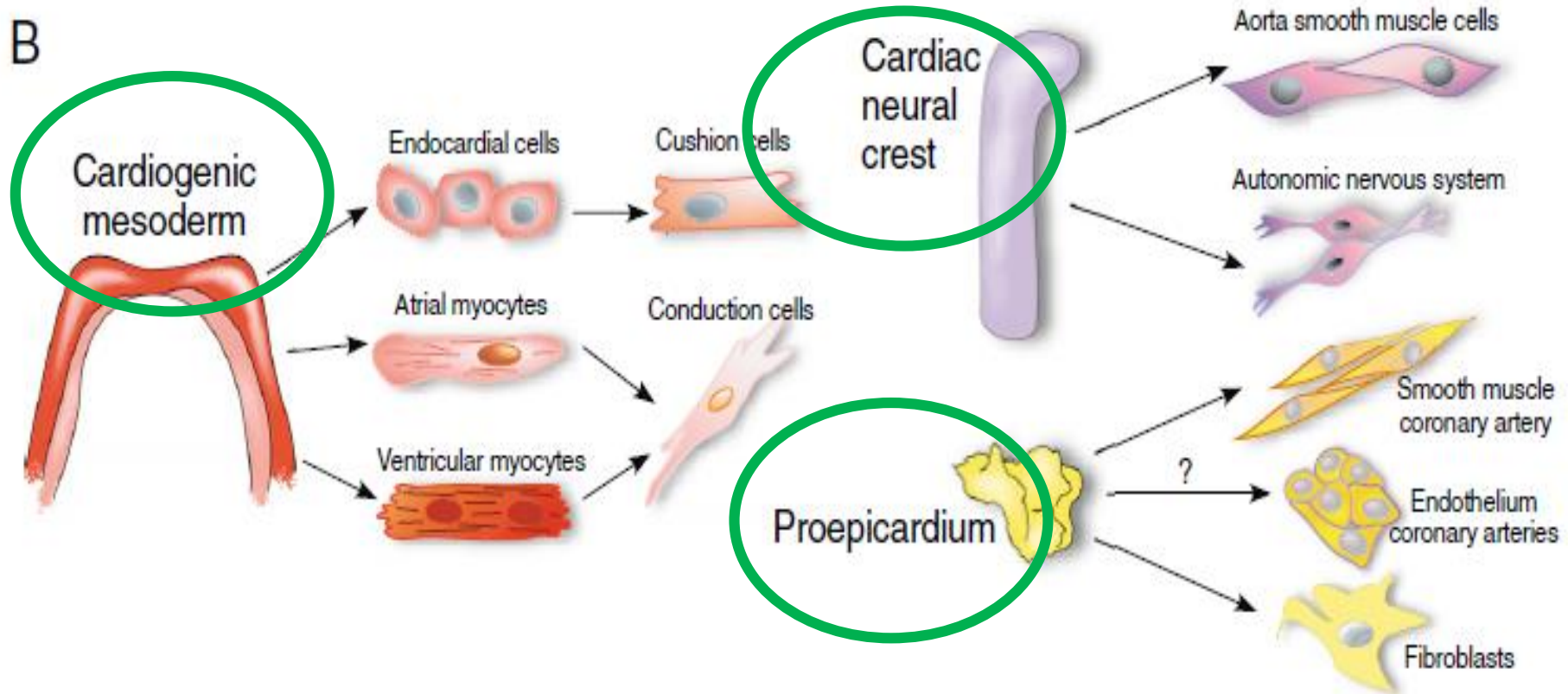
- Μεσόδερμα
- Νευρική ακρολοφία
- Προεπικάρδιο
- Ραχιαίο μεσοκάρδιο
- Καρδιακή πηκτή



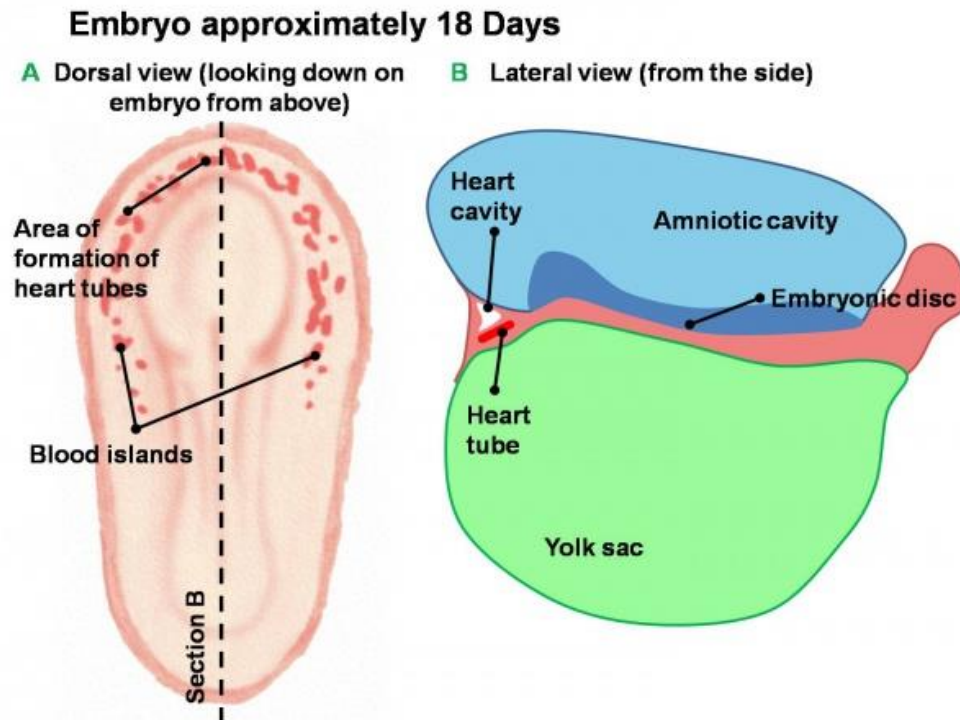
- Καταβολή της καρδιάς
- Αρχέγονη καρδιά
- Partitioning



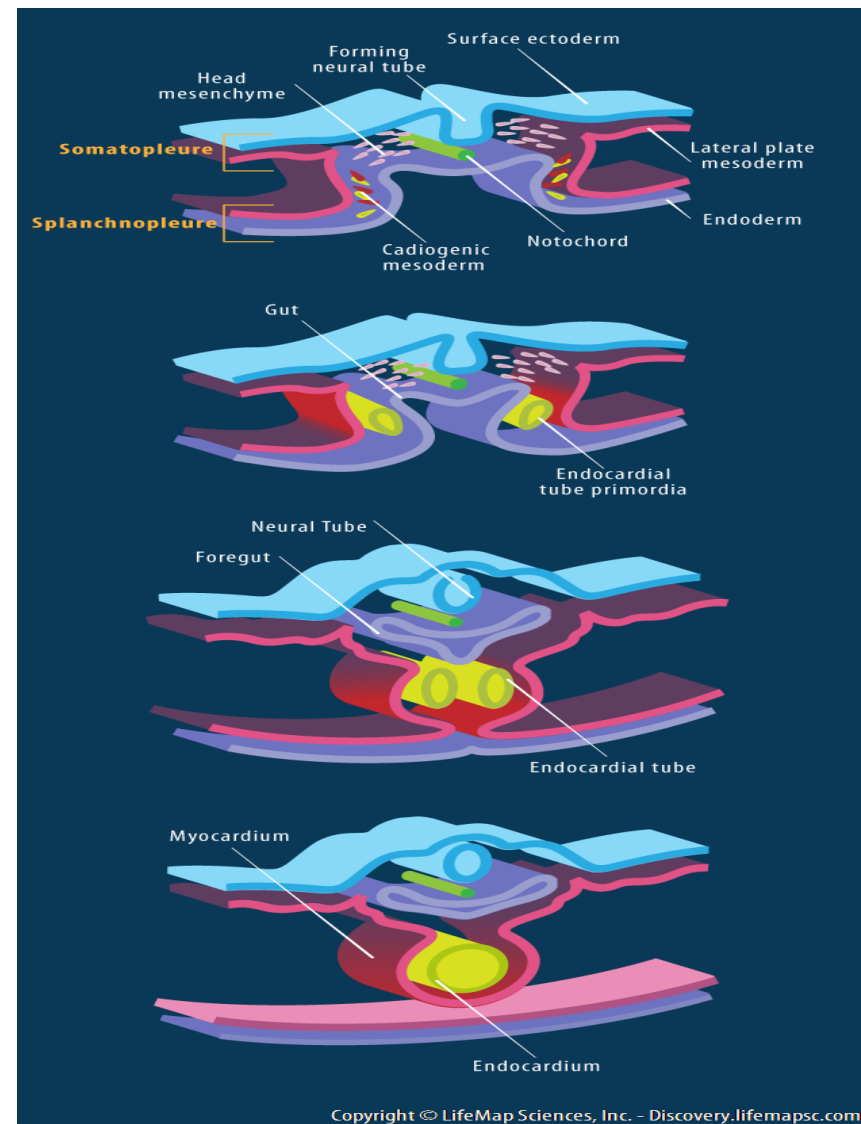
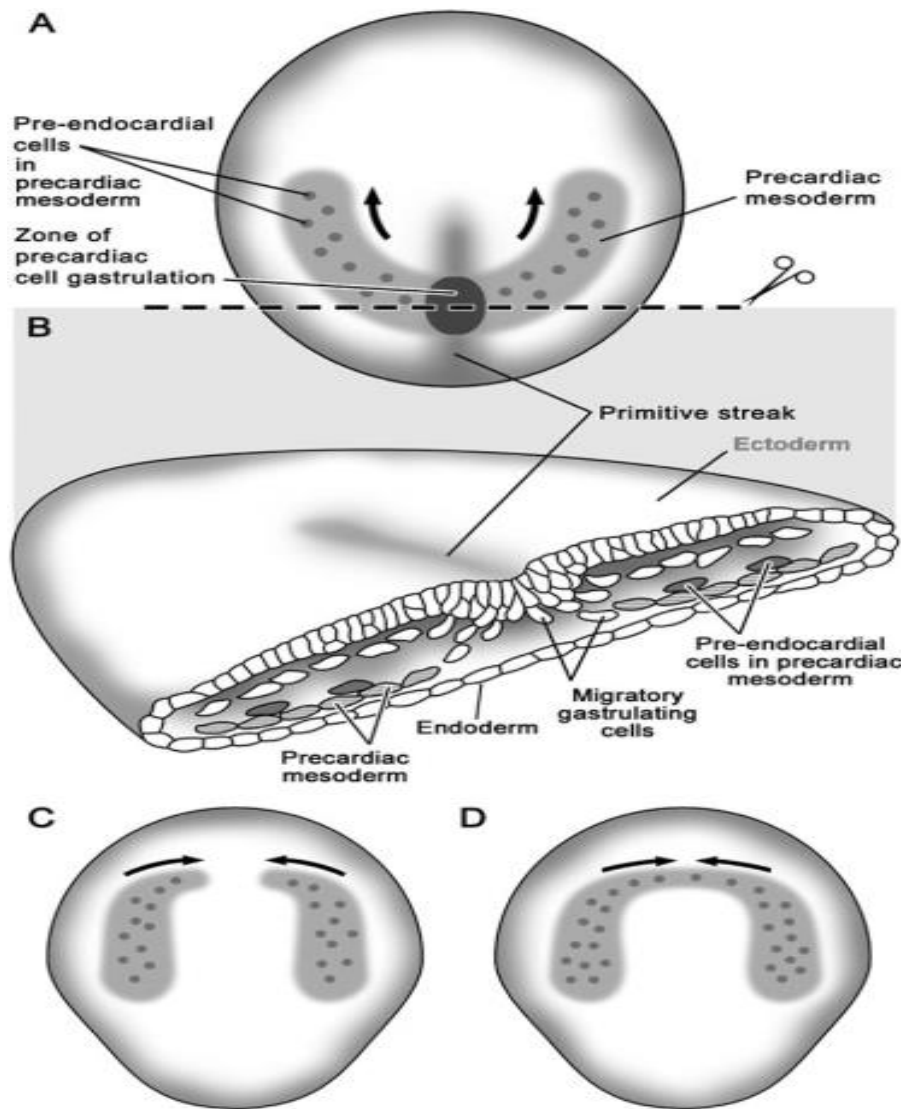
B



- Κύτταρα του σπλαχνικού μεσοδέρματος, στην κεφαλική (ρυγχαία) τους κατεύθυνση, περνούν από τη μια και την άλλη πλευρά της προχορδιαίας πλάκας (η περιοχή όπου θα αναπτυχθεί το στόμα), συναντώνται μπροστά από αυτή και σχηματίζουν την **ΚΑΡΔΙΟΓΟΝΟ ΠΕΡΙΟΧΗ ή ΚΑΡΔΙΟΓΟΝΟ ΠΛΑΚΑ** (cardiogenic plate).



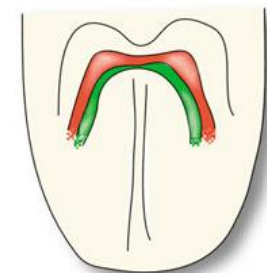
Θυμήσου!
Το κύημα σε αυτή τη
φάση της ανάπτυξης
έχει σχήμα σόλας
παπουτσιού σε
εγκάρσια τομή.



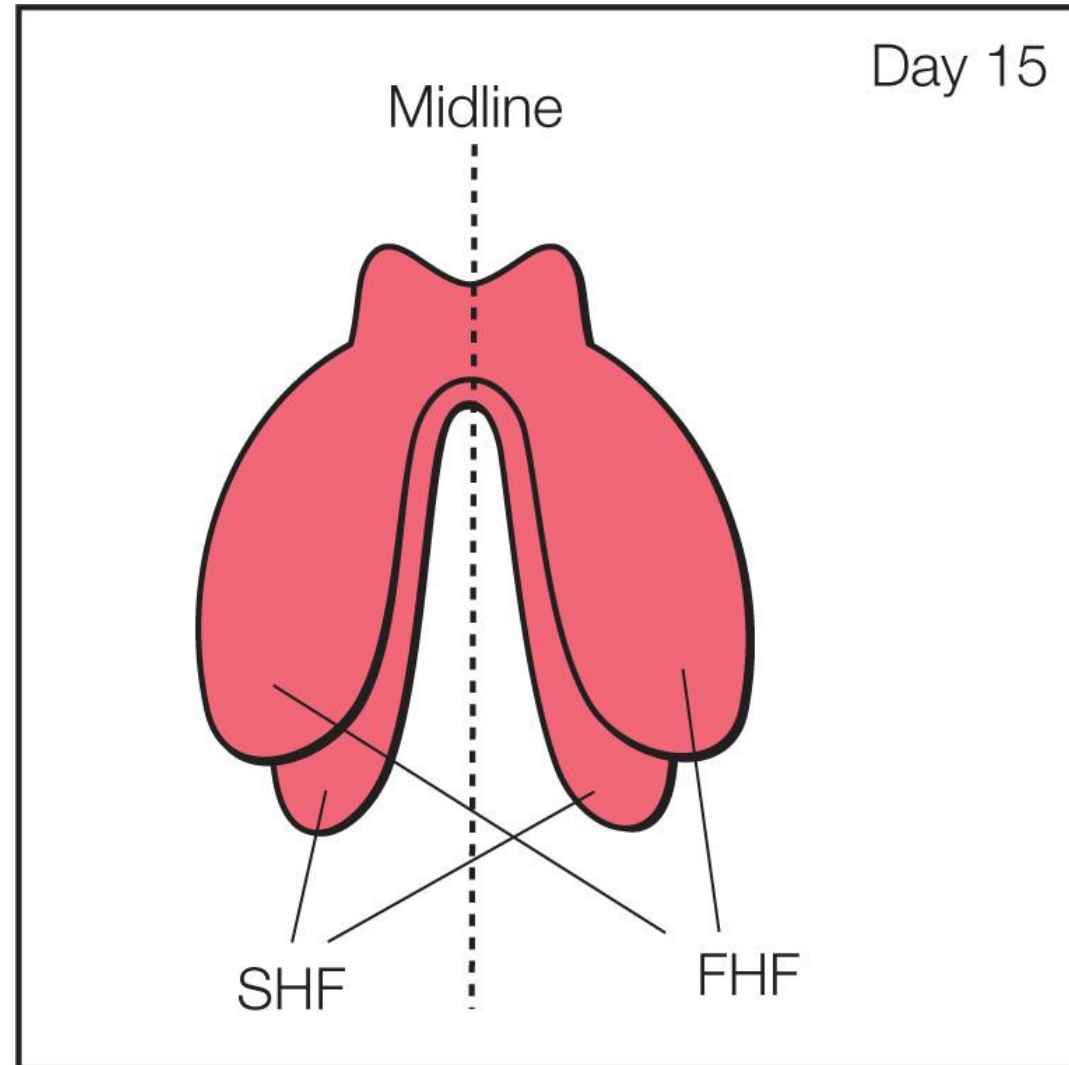
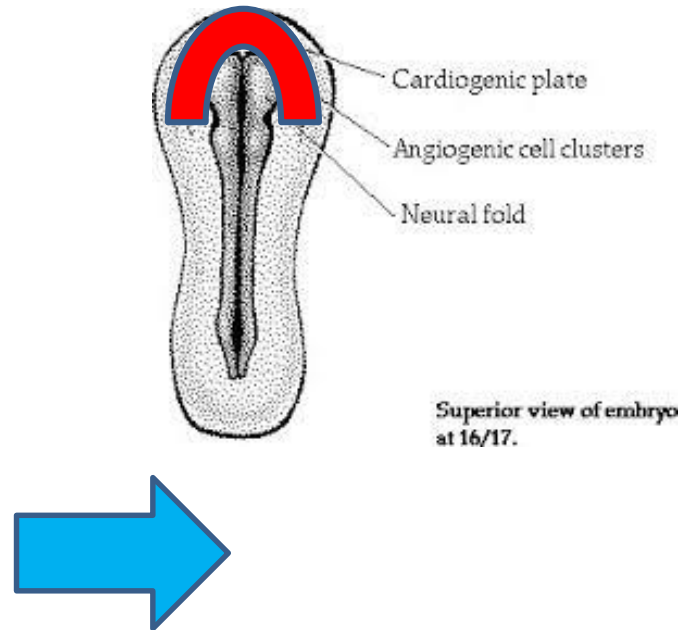
- Στην **καρδιογόνο περιοχή** αθροίζονται κυτταρικοί πληθυσμοί μεσοδερματικής προέλευσης από τους οποίους θα προέλθει το **ενδοκάρδιο** και λίγο αργότερα αυτό θα επενδυθεί από μυοβλάστες από τους οποίους σχηματίζεται το **μυοκάρδιο**.
 - Η καρδιογόνος περιοχή αποκτά σχήμα ημισελινοειδές (δίκην πετάλου).

Καρδιογόνος περιοχή: πρωτογενές και δευτερογενές καρδιακό πεδίο

- Σήμερα γνωρίζουμε ότι στην καρδιογόνο περιοχή υπάρχουν διαφορετικοί κυτταρικοί πληθυσμοί προκαρδιακών προγονικών κυττάρων (primary, second, anterior, and secondary heart fields).
- Η χρονική και χωρική ακρίβεια της εμφάνισης και διαφοροποίησής τους έχει τεράστια σημασία για την ορθή διαμόρφωση της καρδιάς.



Καρδιογόνος περιοχή

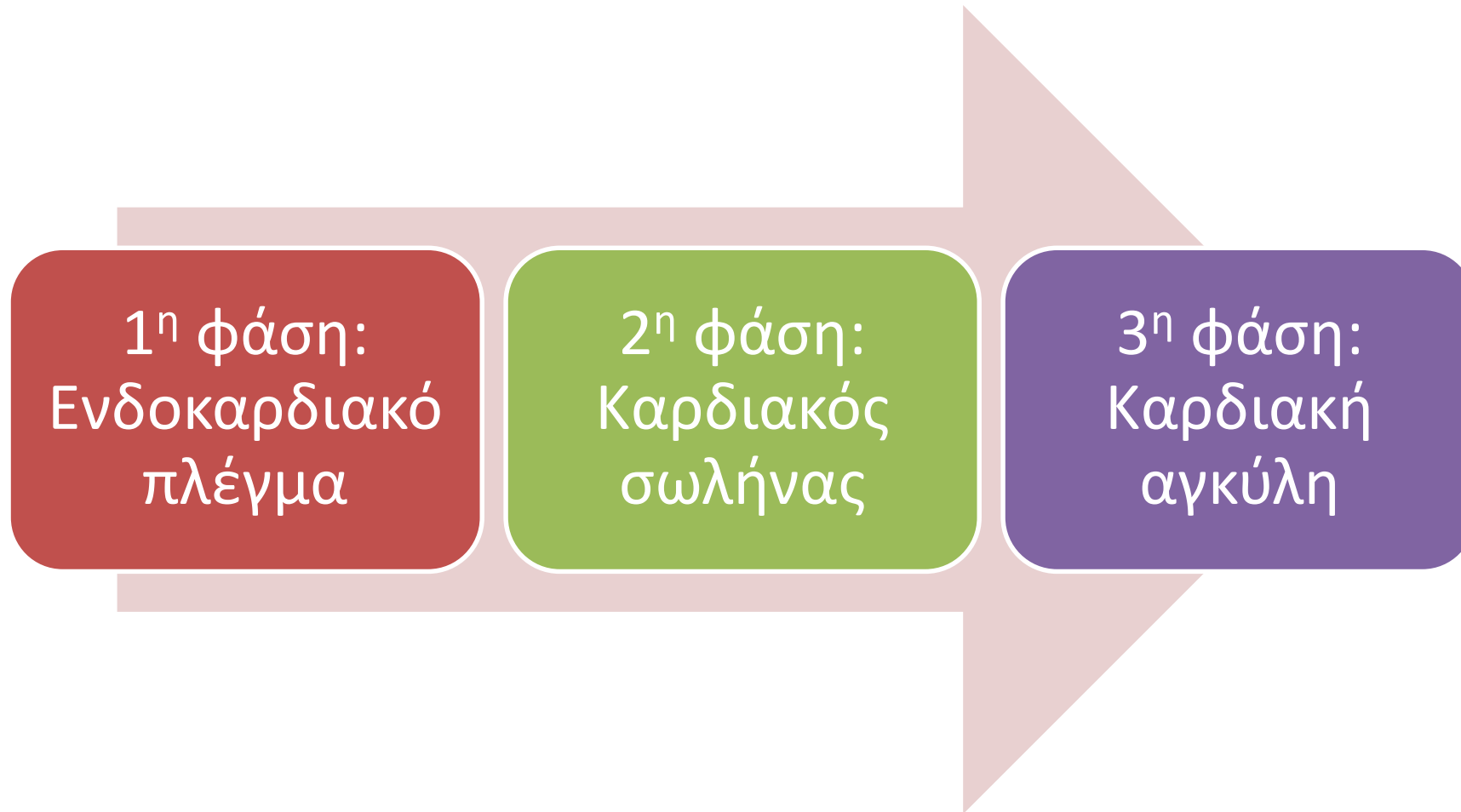


<i>First</i> heart field	▪Refers specifically to the first wave of mesodermal cells that differentiate to form the <u>initial heart tube</u> and express muscle-specific proteins. (left and right atria and the left ventricle)
<i>Second</i> heart field	•Consists of the progenitors that are added to the formed heart tube at either the <u>arterial or venous pole</u>. (right ventricle and outflow tract)
<i>Anterior</i> heart field	•Refers to the region that is restricted to the right ventricle and <u>outflow tract</u> myocardium progenitors.
<i>Secondary</i> heart field	•Refers specifically to the splanchnic mesoderm caudal to the outflow tract that gives rise to <u>the most distal outflow tract myocardium</u> and the most proximal smooth muscle that forms the <u>tunica media of the arterial trunks</u> as they leave the heart. ➤This specific region where the myocardium of the ventricular outflow meets the smooth muscle of the great arteries at the semilunar valves is the definitive arterial pole.

*Patterning of the heart fields is a **retinoic acid-dependent process**, so exogenous retinoids (such as prescription acne treatments) or disruption of retinoid signaling can produce heart defects due to mis-specification of these tissues (e.g. not enough secondary heart field tissue develops so the right ventricle or outflow tracts are hypoplastic).*

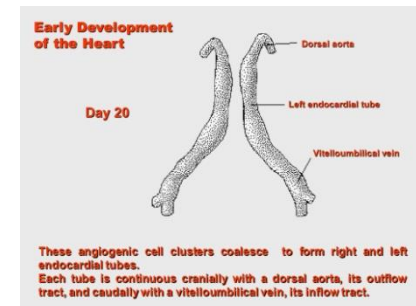
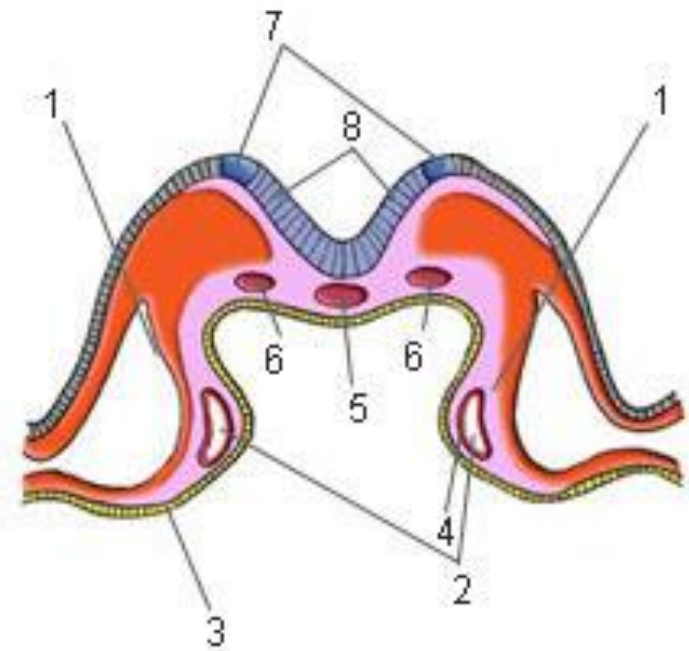


3 κύριες φάσεις



- Αρχικά, πρόκειται για απομονωμένες ομάδες κυττάρων, τα οποία πολλαπλασιαζόμενα σχηματίζουν

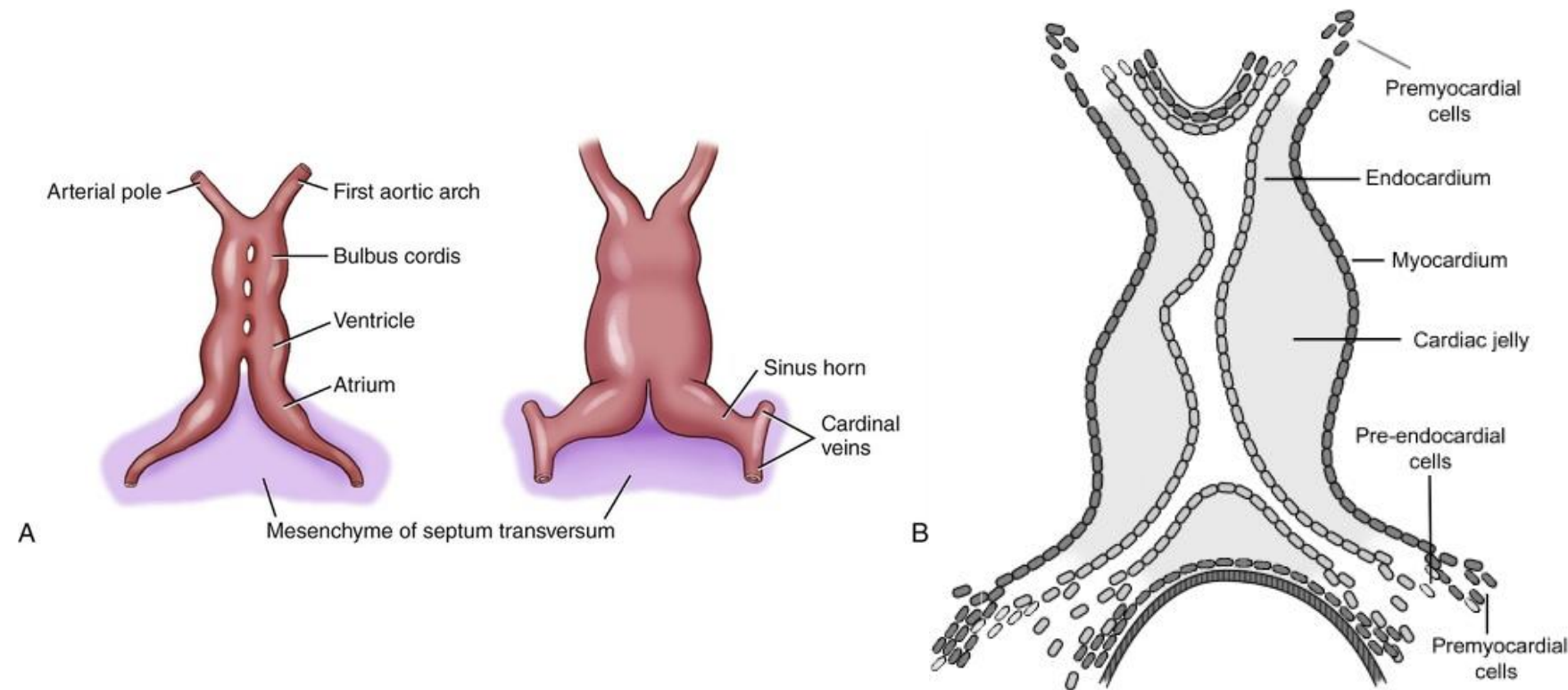
2 ΕΝΔΟΘΗΛΙΑΚΟΥΣ ΣΩΛΗΝΕΣ.



1. Epimyocardial cells
2. Heart tube
3. Endoderm
4. Endocardial cells
5. Notochord
6. Dorsal aorta
7. Neural crest
8. Neural fold

Φάση του ευθέος καρδιακού σωλήνα

- Οι 2 ενδοκαρδιακοί σωλήνες συγχωνεύονται και σχηματίζουν μονήρη **ΕΥΘΥ ΚΑΡΔΙΑΚΟ ΣΩΛΗΝΑ**.



- Ο καρδιακός σωλήνας εμφανίζει:
διευρύνσεις και στενώματα

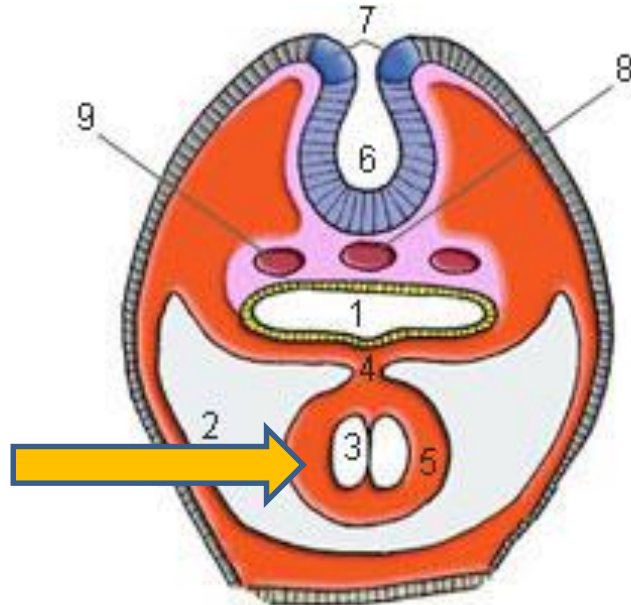
- Αρτηριακός κορμός
- Καρδιακός βολβός
- Κοιλία
- Κόλπος
- Φλεβώδης κόλπος

Δύο άκρα:

- ❖ φλεβικό
- ❖ Αρτηριακό

Στη φάση του ευθέος καρδιακού σωλήνα, ο πληθυσμός των μυοκαρδιακών κυττάρων αντιστοιχεί στην μελλοντική trabeculated αριστερή κοιλία.

- Οι δύο σωλήνες συνενώνονται σε έναν **μονήρη ενδοθηλιακό καρδιακό σωλήνα**
- Ο σωλήνας στη συνέχεια περιβάλλεται από μυοβλάστες (από αυτούς θα σχηματιστεί το μυοκάρδιο)



1. Foregut
2. Intraembryonic coelom
3. Heart tubes
4. Dorsal mesocardium
5. Epimyocardium
6. Neural groove
7. Neural crest
8. Notochord
9. Dorsal aorta

ΣΥΝΟΨΗ 1

ΚΑΡΔΙΟΓΟΝΟΣ
ΠΕΡΙΟΧΗ

ΚΑΡΔΙΑΚΟΙ
ΣΩΛΗΝΕΣ

ΜΟΝΗΡΗΣ
ΚΑΡΔΙΑΚΟΣ ΣΩΛΗΝΑΣ



Lateral endocardial tubes develop in the cardiac region of the embryonic disk.



The embryonic disk folds, bringing the tubes together.



The endocardial tubes fuse, forming the primitive heart tube.

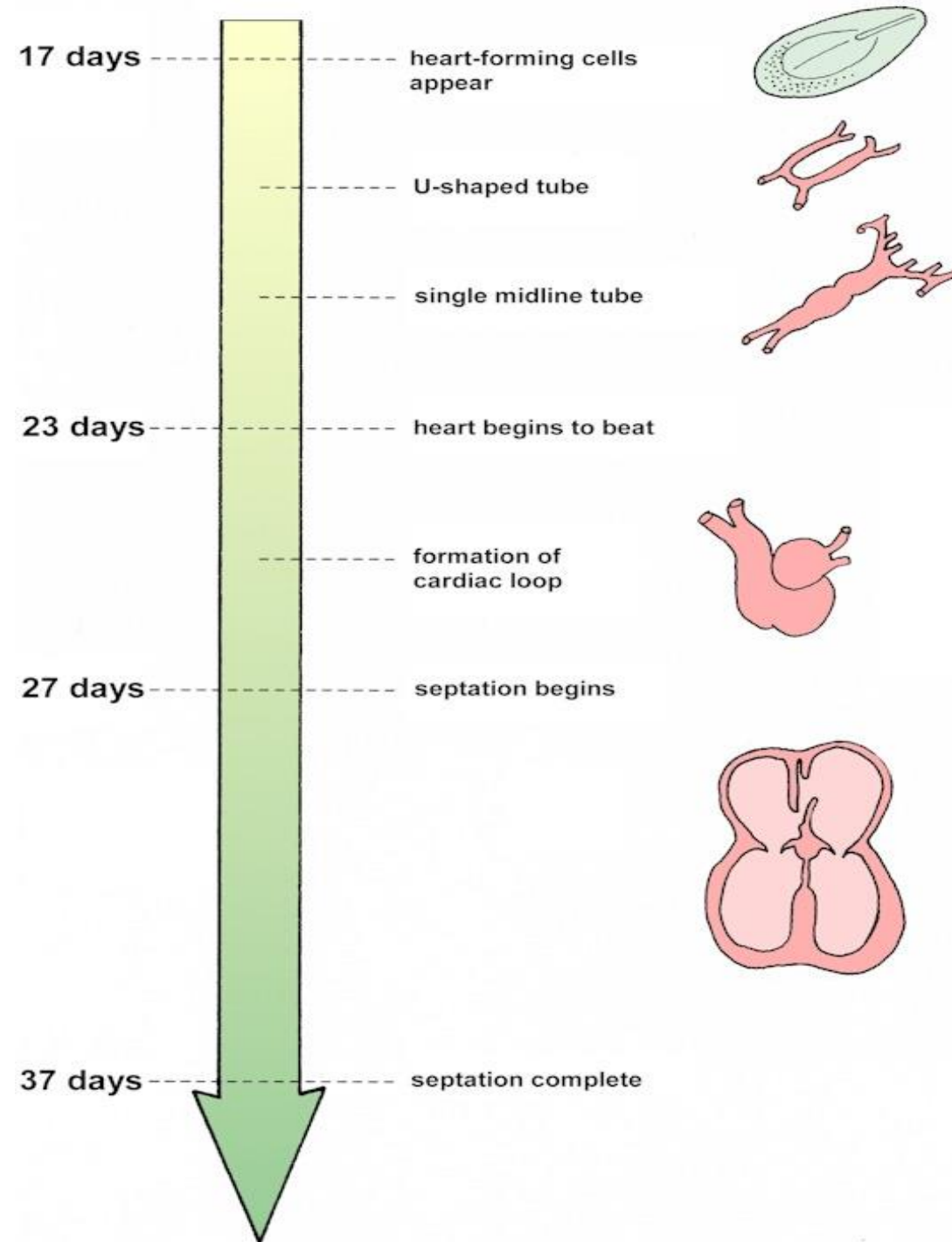


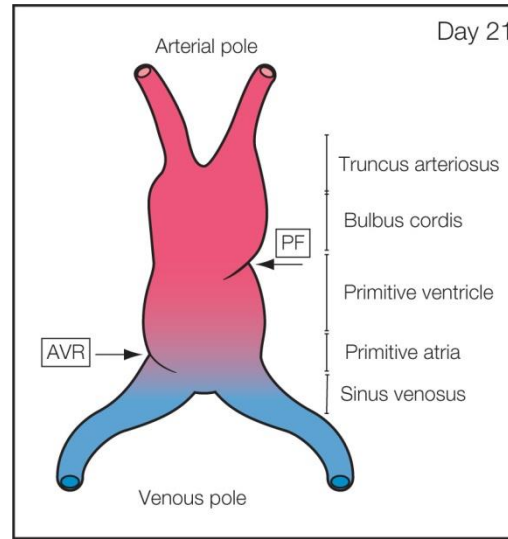
The heart tube begins to fold to the right.



Remodeling begins, giving rise to the chambers of the heart.

ΚΑΡΔΙΑΚΗ ΑΓΚΥΛΗ

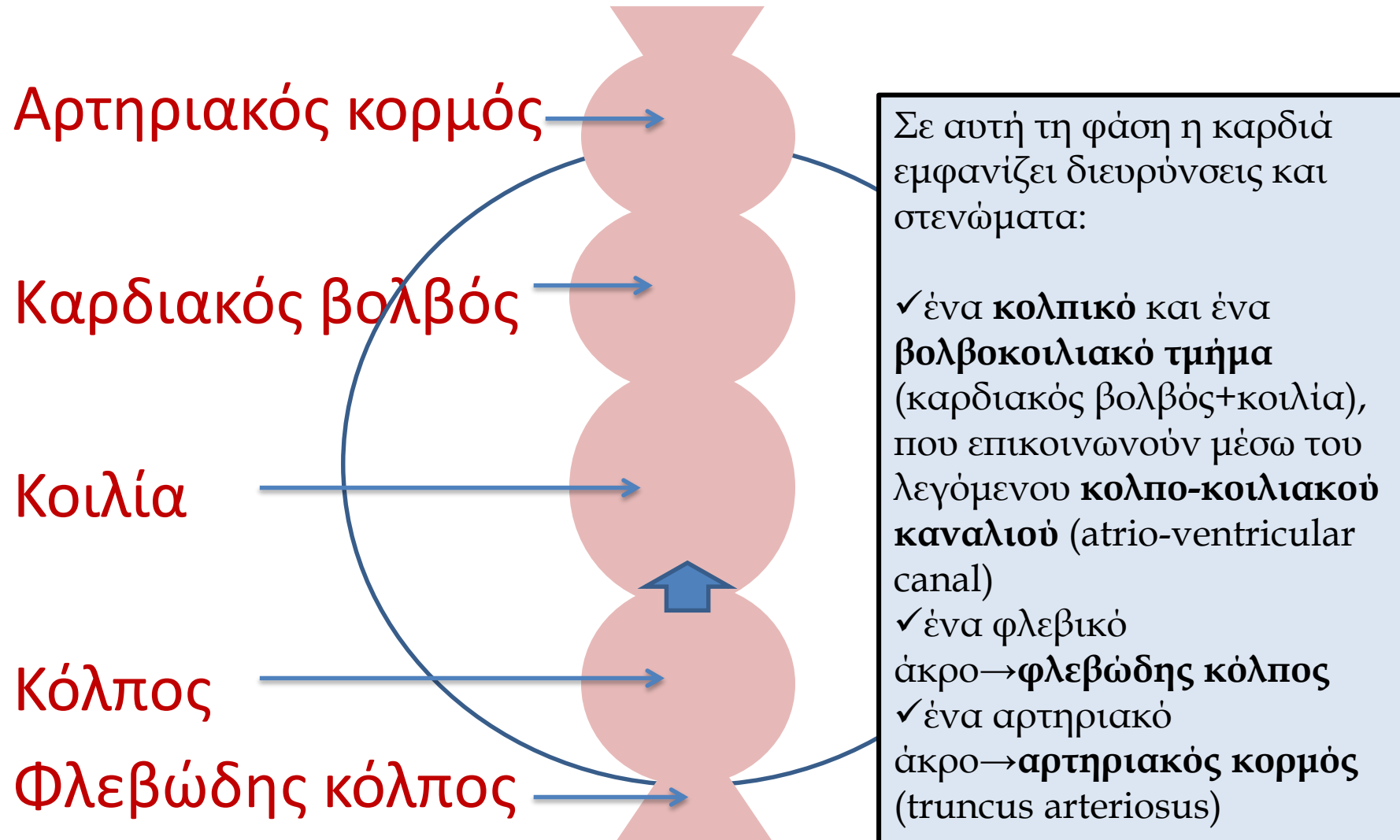




Folding

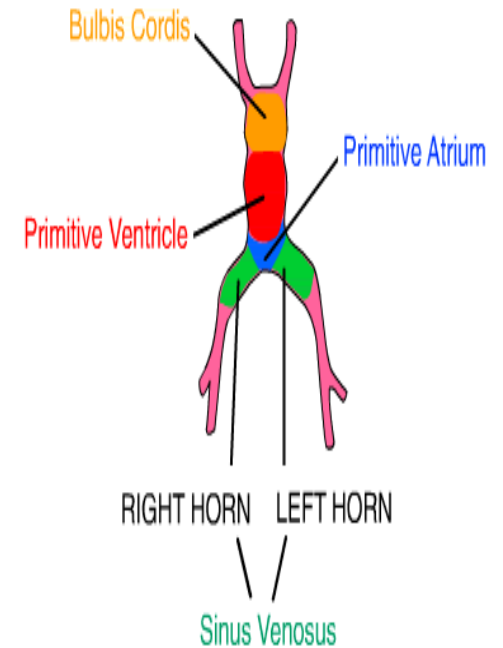
ΠΤΥΧΩΣΗ ΤΟΥ ΚΑΡΔΙΑΚΟΥ ΣΩΛΗΝΑ

Η φάση του ευθέος καρδιακού σωλήνα



Φλεβώδης κόλπος

- Αποτελεί το φλεβικό σκέλος της αρχέγονης καρδιάς (είσοδος αίματος).
- Ουραίο άκρο του καρδιακού σωλήνα.
- Εμφανίζει 2 κέρατα.
- Κάθε κέρας υποδέχεται 3 φλεβικά αγγεία:
 - Λεκιθικές φλ. (ομφαλομεσεντέριες) από το λεκιθικό ασκό (ομφαλικό κυστίδιο)
 - Ομφαλικές φλ. από τον πλακούντα
 - Κοινές κύριες φλ. από το τοίχωμα του σώματος
- Η τύχη του θα περιγραφεί μετά τη δημιουργία της αγκύλης.

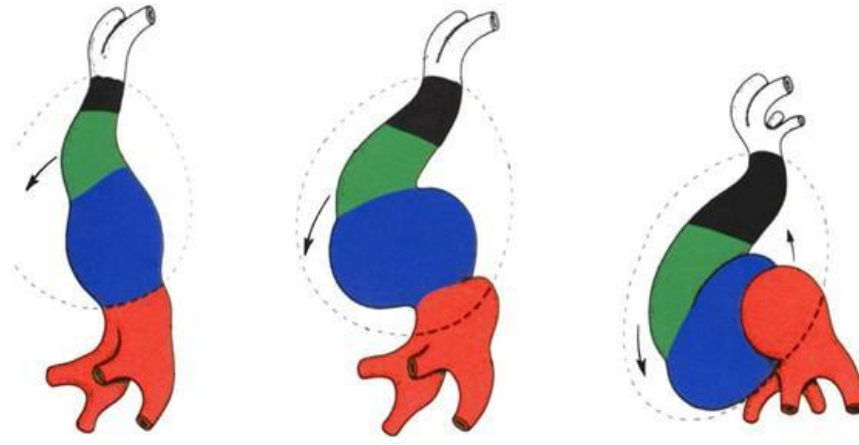


Αρτηριακό σκέλος αρχέγονης καρδιάς

- Συνεχίζεται πέραν του περικαρδίου ως ένα μεγάλο αγγείο (πρωτογενής αορτή)
- 2 κλάδοι, φέρονται κοιλιακά του προσθίου εντέρου, ανακάμπτουν τοξοειδώς προς τη ράχη του εμβρύου (**ανιούσα αορτή**), διέρχονται από το μεσέγχυμα του 1ου βραγχιακού τόξου (1^η τοξοειδής αρτηρία→**αορτικό τόξο**), γύρω από τη νωτιαία χορδή, πίσω από τον εντερικό σωλήνα (**κατιούσα αορτή**), καταλήγοντας στο ουραίο άκρο του εμβρύου.

Η «εν σειρά» καρδιά

- Βρισκόμαστε στην 4^η εβδομάδα της ανάπτυξης.
- Έναρξη κυκλοφορίας
- Τα κύρια μέρη της αρχέγονης καρδιάς διατάσσονται «εν σειρά» (από το μελλοντικό φλεβικό άκρο στο μελλοντικό αρτηριακό άκρο)
- Οι 4 κύριοι καρδιακοί θάλαμοι **δεν αντιστοιχούν στα ομώνυμα διαμερίσματα της ώριμης καρδιάς**, καθώς επίκεινται αλλαγές και ενσωματώσεις.

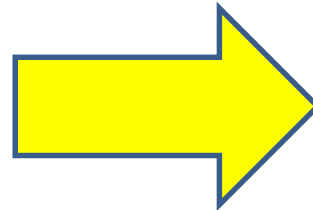


Looping

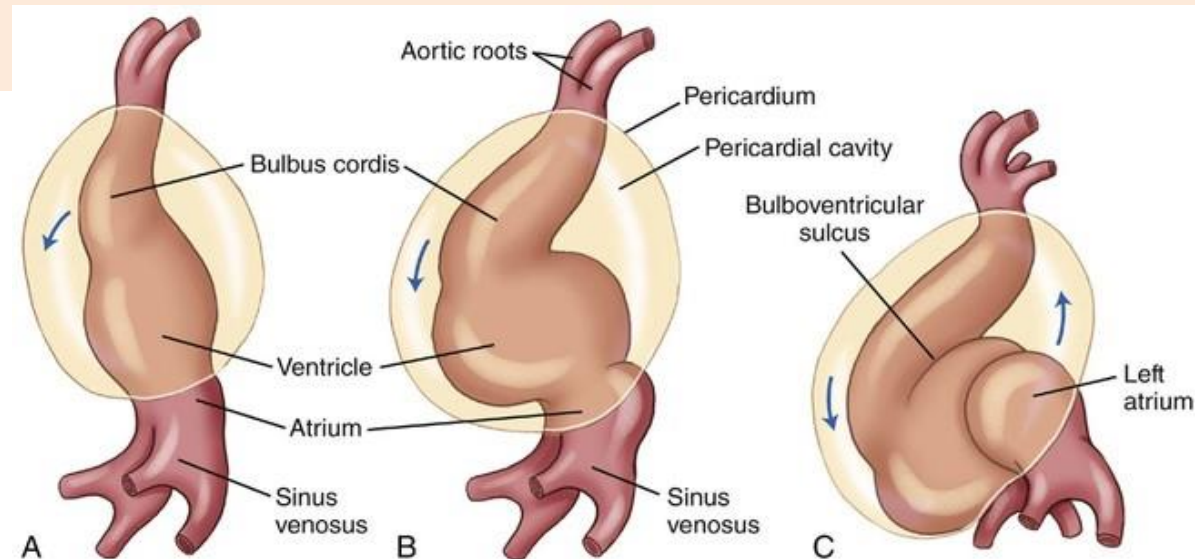
**Ο ΣΧΗΜΑΤΙΣΜΟΣ ΤΗΣ ΚΑΡΔΙΑΚΗΣ
ΑΓΚΥΛΗΣ**

Πού βρισκόμαστε?

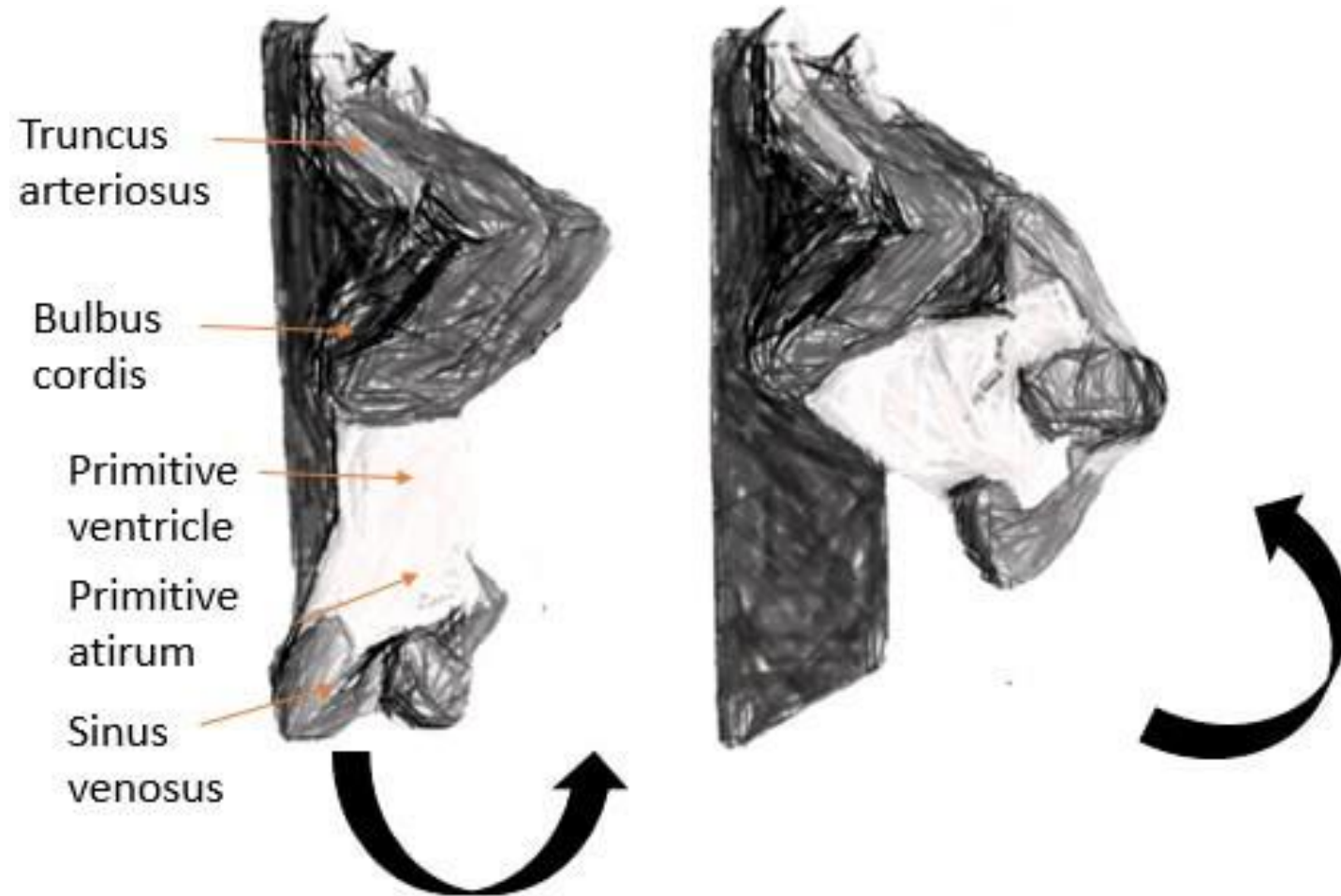
Πού θα είμαστε στο τέλος αυτής της φάσης?



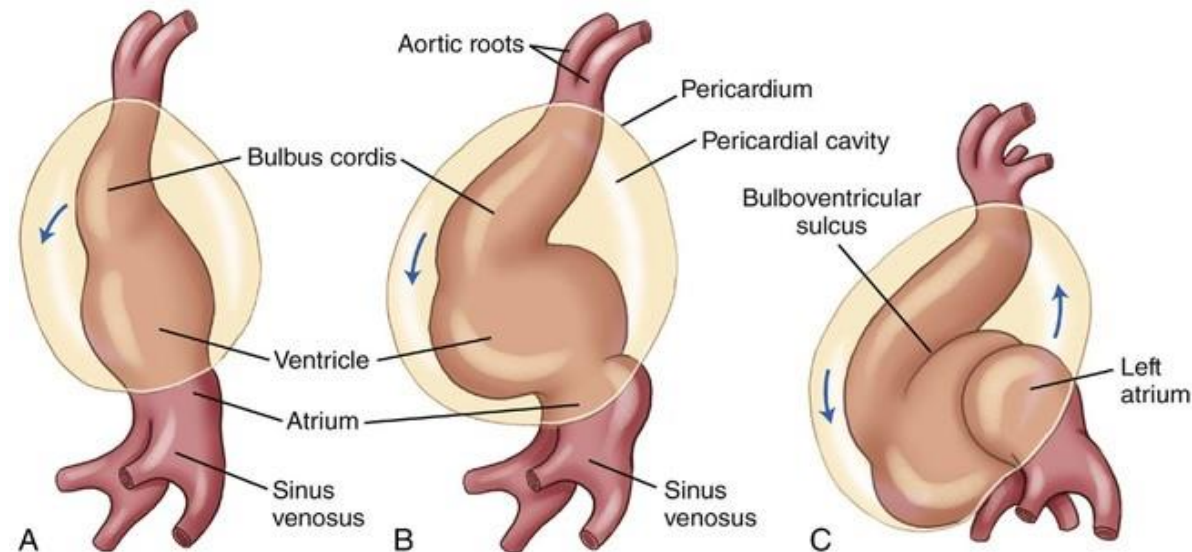
- Το βολβοκοιλιακό τμήμα αρχίζει να επιμηκύνεται ταχύτερα από τα υπόλοιπα.
- Κάμψη του καρδ. σωλήνα σε **σχήμα «πετάλου» (U)** με το κυρτό κοιλιακά και δεξιά.
- Η αγκύλη παίρνει τη **μορφή S** με το κοιλιακό τμήμα να φέρεται πίσω από την κοιλία. Φλεβικό και αρτηριακό άκρο συμπλησιάζουν.
- Το σημείο μετάπτωσης κόλπου → κοιλίας στενεύει και σχηματίζεται ο κΚ πόρος.



Dextral looping



- Αρχικά, τόσο ο κόλπος όσο και ο φλεβώδης κόλπος βρίσκονται εκτός περικαρδιακής κοιλότητας, προοδευτικά ωστόσο ο περικαρδιακός σάκος περιστοιχίζει και τον κόλπο, αφήνοντας έξω τον φλεβώδη κόλπο.



«ΑΡΧΕΓΟΝΗ» VS «ΤΕΛΙΚΗ» ΚΑΡΔΙΑ

ΑΝΤΙΣΤΟΙΧΙΕΣ ΑΝΑΤΟΜΙΚΩΝ ΔΙΑΜΕΡΙΣΜΑΤΩΝ

Η ανάπτυξη του δεξιού κόλπου

ΣΧΕΤΙΖΕΤΑΙ ΜΕ ΤΗΝ ΕΞΕΛΙΞΗ ΤΟΥ ΦΛΕΒΩΔΟΥΣ ΚΟΛΠΟΥ

- Αρχικά, χωριστό διαμέρισμα που εκβάλλει στο μελλοντικό RA ο οποίος με τη σειρά του συνεχίζει στον μελλοντικό LA («εν σειρά» καρδιά)
- Αριστερό κέρασ ατροφεί → στεφανιαίος κόλπος
- Δεξιό κέρασ → λειότοιχο τμήμα του ώριμου RA
- Δεξιό ήμισυ του αρχέγονου κόλπου → δεξιό ωτίο (δοκιδωτό τμήμα)

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

- 1) Ο σχηματισμός του δεξιού κόλπου σχετίζεται ως επί το πλείστον με την εξέλιξη του φλεβώδους κόλπου.
- 2) Μόνο το δεξιό ωτίο προέρχεται από τον αρχέγονο κόλπο.

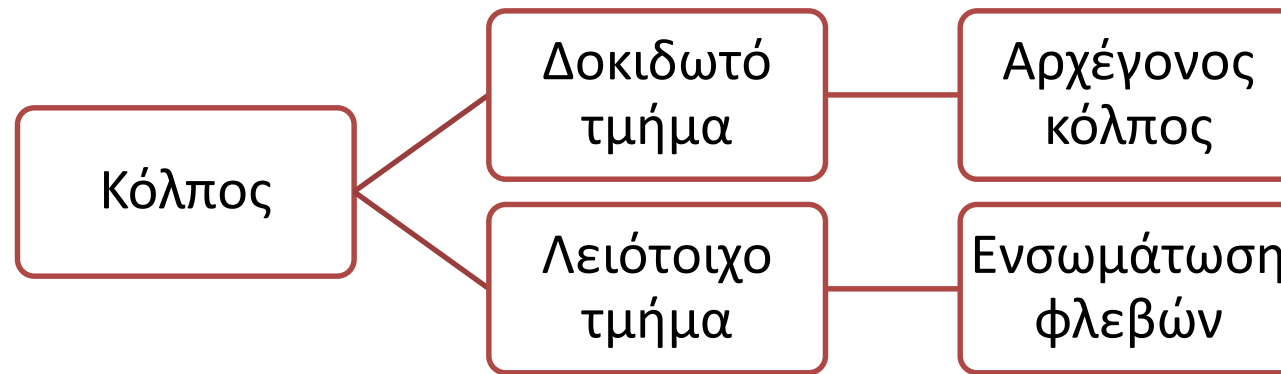
Η ανάπτυξη του αριστερού κόλπου

Να γιατί οι πνευμονικές φλέβες γεννούν αρρυθμίες! Έχουν κοιλιακό ιστό!

- Σχηματίζεται με ενσωμάτωση της αρχέγονης πνευμονικής φλέβας, η οποία είναι αρχικά μία και εκφύεται ως προσεκβολή από το οπίσθιο αριστερό κοιλιακό τοίχωμα → λειότοιχο τμήμα LA
- Η προσεκβολή αυτή αποκτά συνδέσεις με τις φλέβες του αναπτυσσόμενου πνεύμονα → 4 πνευμονικές φλέβες.
- Η κοινή κύρια φλέβα (του αριστερού κέρατος που ατρόφησε) σχηματίζει τη λοξή φλέβα του LA.
- Αριστερό ήμισυ του αρχέγονου κόλπου → αριστερό ωτίο

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

- 1) Ο σχηματισμός του αριστερού κόλπου σχετίζεται ως επί το πλείστον με την ενσωμάτωση της αρχέγονης πνευμονικής φλέβας.
- 2) Μόνο το αριστερό ωτίο προέρχεται από τον αρχέγονο κόλπο.
- 3) Τα λειότοιχα τμήματα των κόλπων (δεξιού και αριστερού) προέρχονται από ενσωμάτωση φλεβικών σκελών (φλεβώδης κόλπος, αρχέγονη πνευμονική φλέβα)

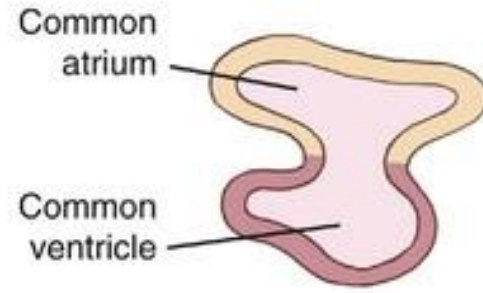


Δεξιός κόλπος: τελική ακρολοφία (crista terminalis)

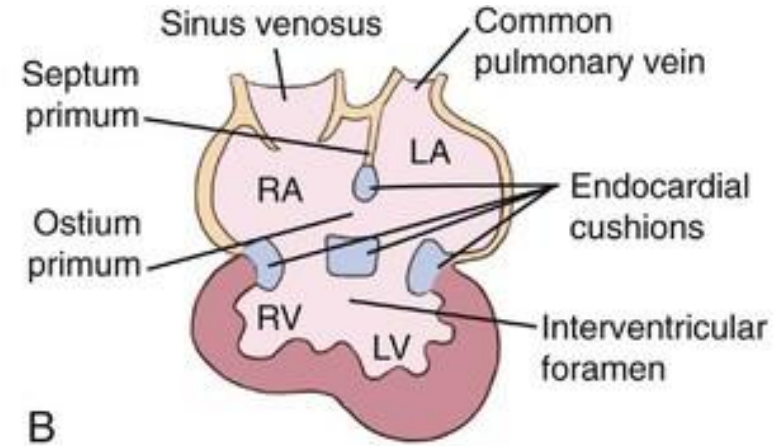
Partitioning

**ΔΙΑΜΕΡΙΣΜΑΤΟΠΟΙΗΣΗ ΤΗΣ
ΚΑΡΔΙΑΣ**

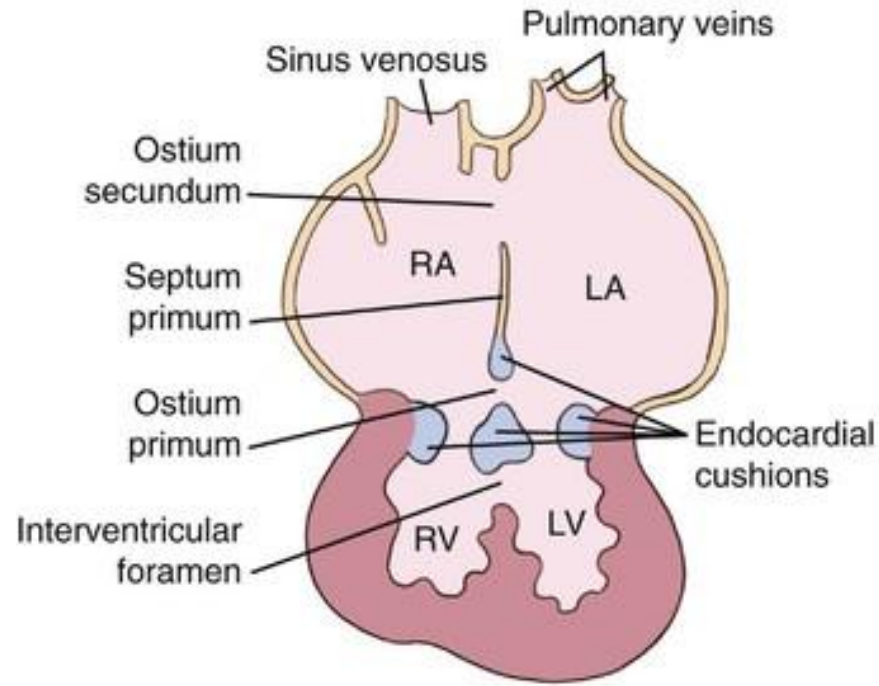
<i>Αρχέγονη καρδιά</i>	<i>Τελική διαμόρφωση</i>	<i>Πώς;</i>
Κολποκοιλιακός πόρος (av canal)	Κολπικό και κοιλιακό διαμέρισμα	Ενδοκαρδιακά επάρματα (μεσεγγυματικά προσκεφάλαια)
Ένα κολπικό διαμέρισμα	Αριστερός και δεξιός κόλπος	Κολπικά διαφράγματα (πρωτογενές και δευτερογενές)
Ένα κοιλιακό διαμέρισμα	Αριστερή και δεξιά κοιλία	Μεσοκοιλιακό διάφραγμα
Ένας μονήρης χώρος εκροής (αρτηριακό άκρο)	Αορτή και πνευμονική αρτηρία	Αορτικοπνευμονικό διάφραγμα



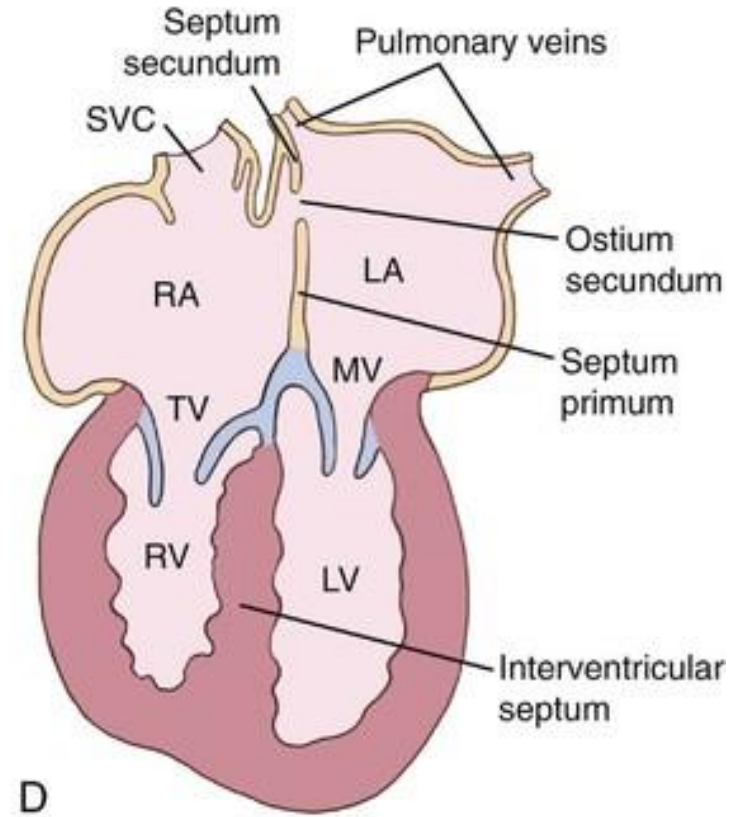
A



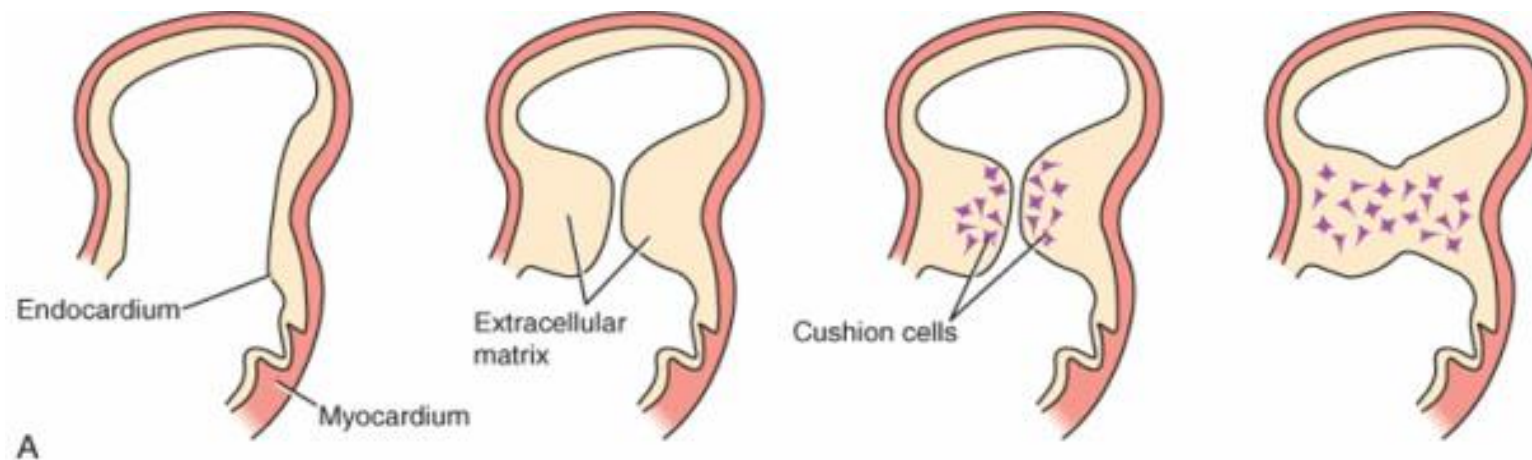
B



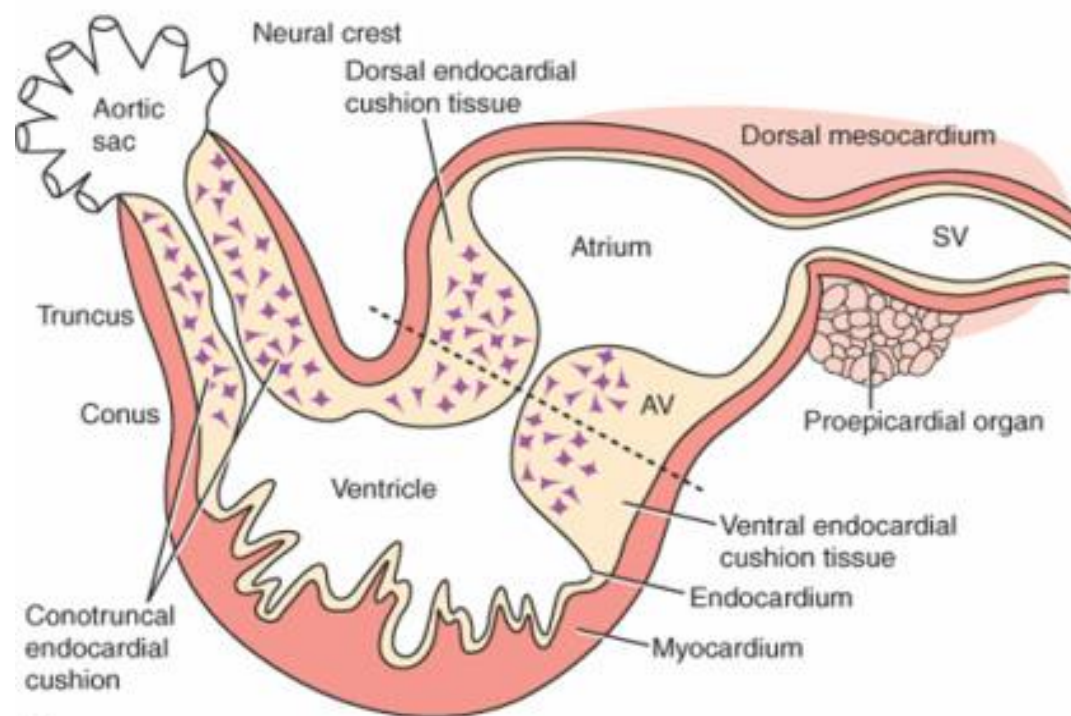
C



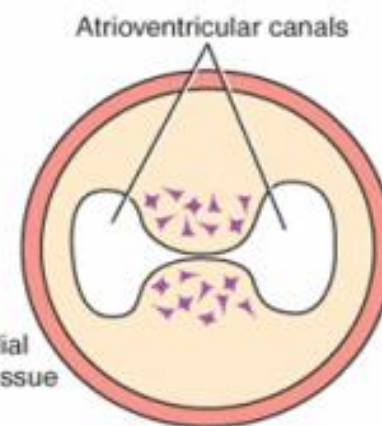
D



A



B



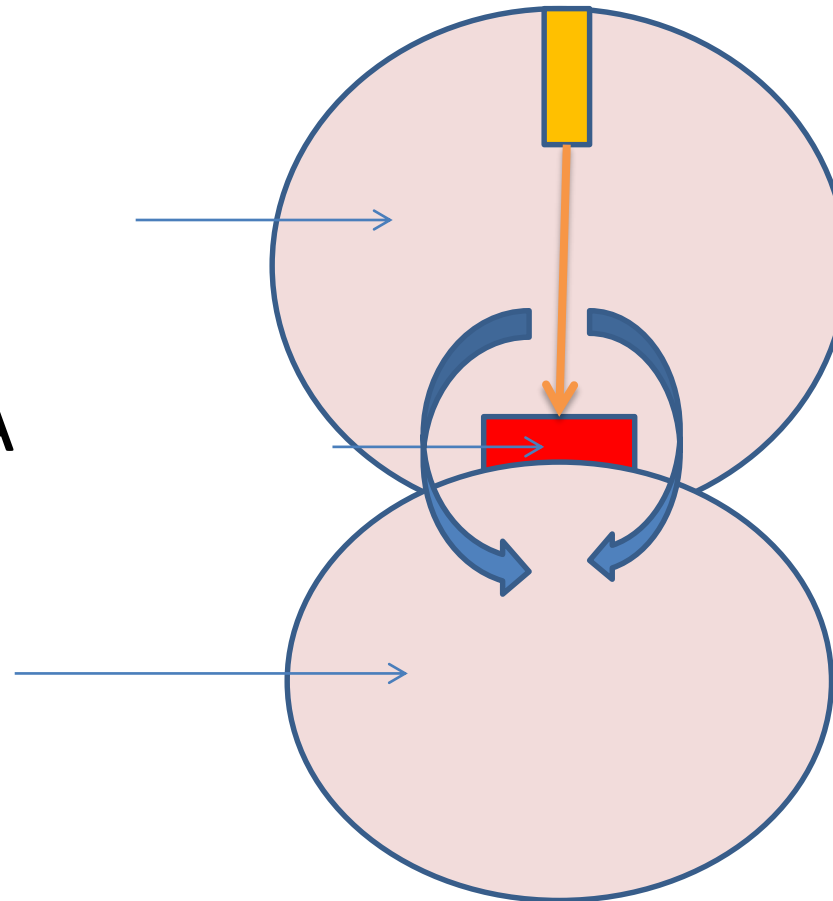
C

ΔΙΑΜΕΡΙΣΜΑΤΟΠΟΙΗΣΗ ΑΡΙΣΤΕΡΟΥ ΚΑΙ ΔΕΞΙΟΥ ΚΟΛΠΟΥ

Η ΔΗΜΙΟΥΡΓΙΑ ΤΩΝ ΚΟΛΠΙΚΩΝ
ΔΙΑΦΡΑΓΜΑΤΩΝ

ΠΡΩΤΟΓΕΝΕΣ ΔΙΑΦΡΑΓΜΑ (Septum primum)

- *Day 35*
- ΚΟΛΠΟΣ
- ΚΚ ΔΙΑΦΡΑΓΜΑ
- ΚΟΙΛΙΑ



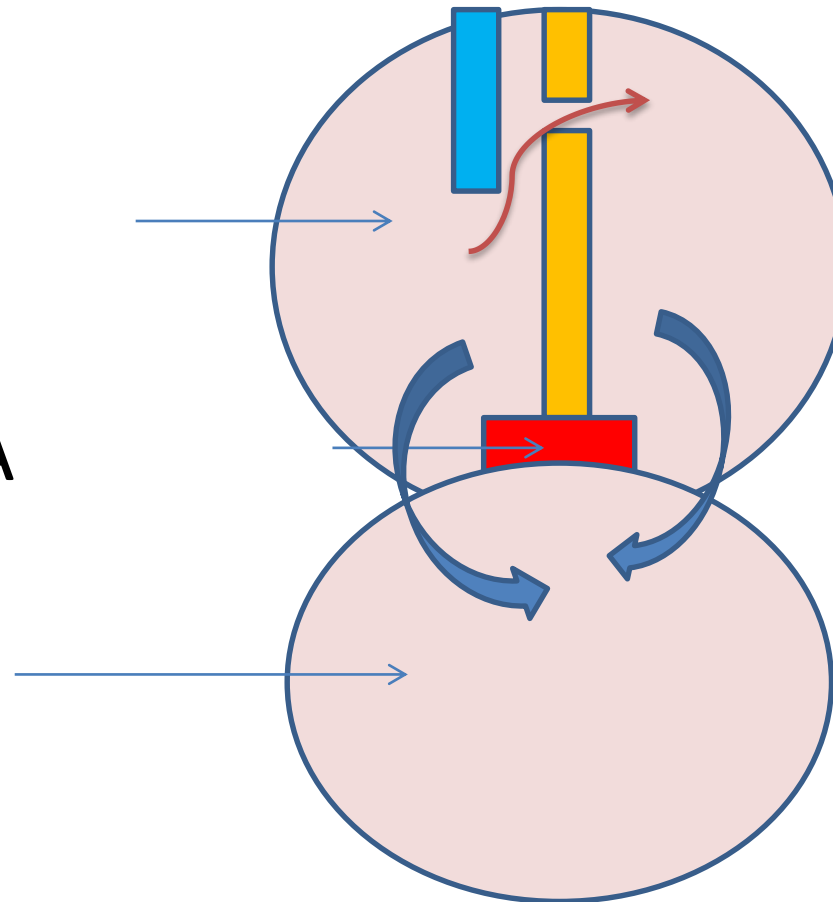
- Δρεπανοειδής πτυχή από την οροφή του κοινού κόλπου.
- Τείνει να κλείσει το 1^ο-γενές μεσοκολπικό τρήμα, επεκτεινόμενη προς το κΚ διάφραγμα (το σημείο συνένωσης των ενδοκαρδιακών προσκεφαλαίων).
- Τι εξυπηρετεί? Θα αποτελέσει τη βαλβίδα για τη σύγκλειση του ωοειδούς τρήματος.

Πρωτογενές και δευτερογενές τρήμα (*foramen primum, foramen secundum*)

- **Πρωτογενές τρήμα** είναι το διάστημα μεταξύ του ελεύθερου χείλους του πρωτογενούς διαφράγματος και του σημείου συγχώνευσης των ενδοκαρδιακών προσκεφαλαίων (δηλ. του κΚ διαφράγματος).
- Προοδευτικά μικραίνει καθώς το πρωτογενές διάφραγμα αναπτύσσεται προς το κΚ διάφραγμα.
- Τελικά κλείνει όταν το πρωτογενές διάφραγμα συγχωνεύεται με το κΚ διάφραγμα.
- Καθώς τείνει να κλείσει, αποπίπτοντα κύτταρα στο άνω μέρος του πρωτογενούς διαφράγματος κοντά στην οροφή του κόλπου δημιουργούν το **δευτερογενές τρήμα**.

ΔΕΥΤΕΡΟΓΕΝΕΣ ΔΙΑΦΡΑΓΜΑ (Septum secundum)

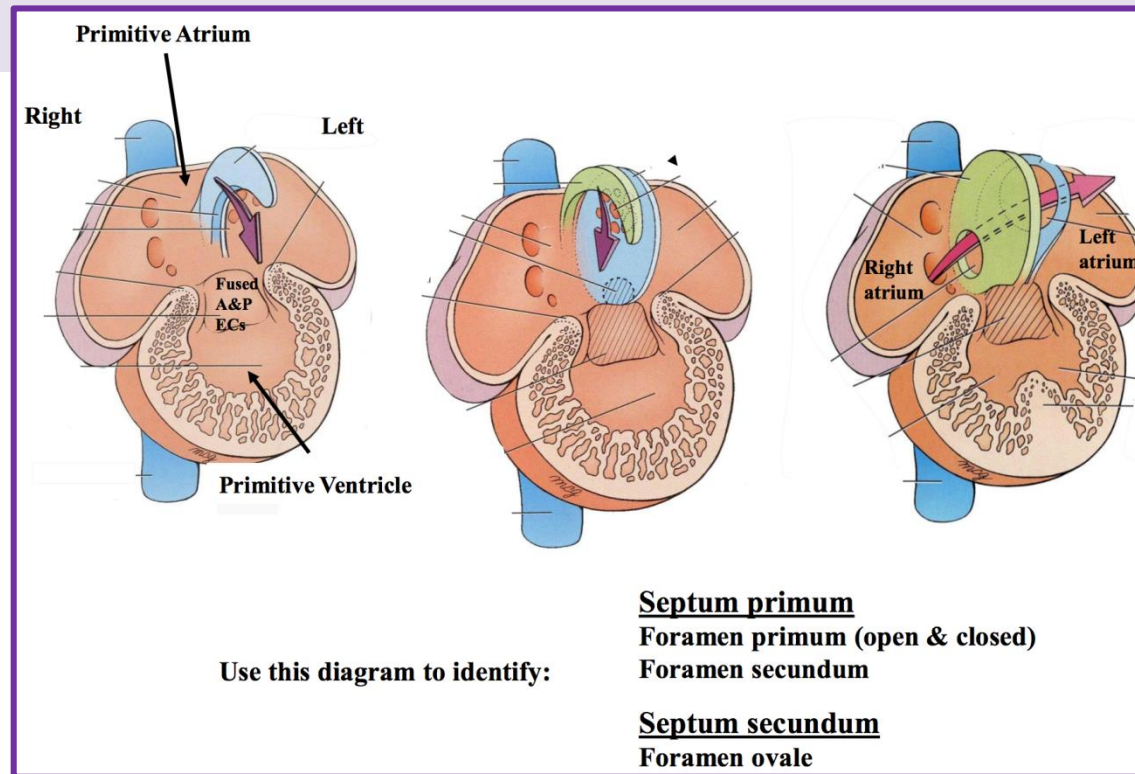
- ΚΟΛΠΟΣ
- Κκ ΔΙΑΦΡΑΓΜΑ
- ΚΟΙΛΙΑ

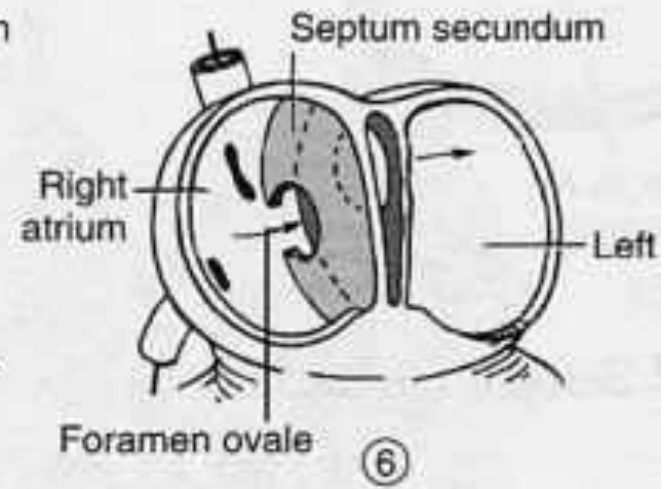
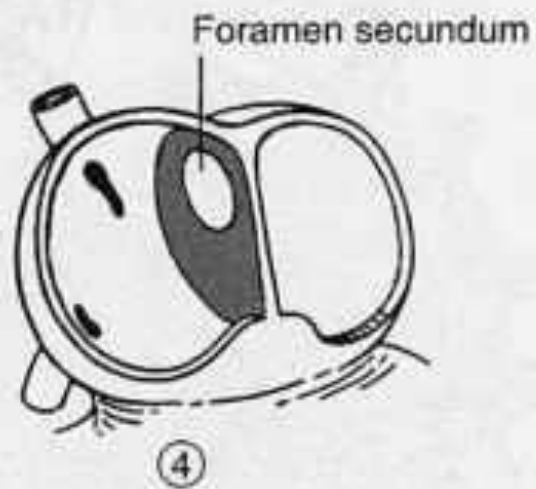
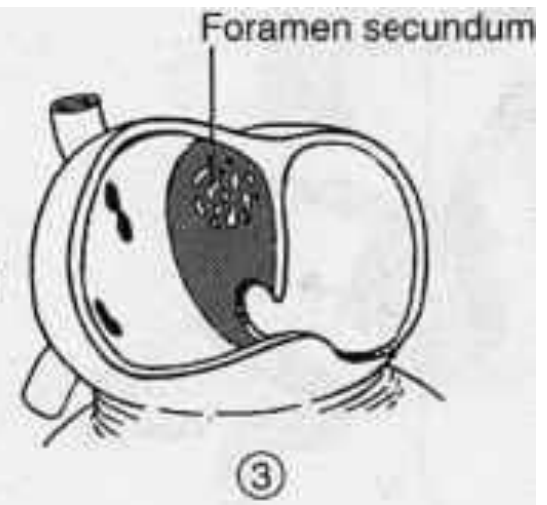
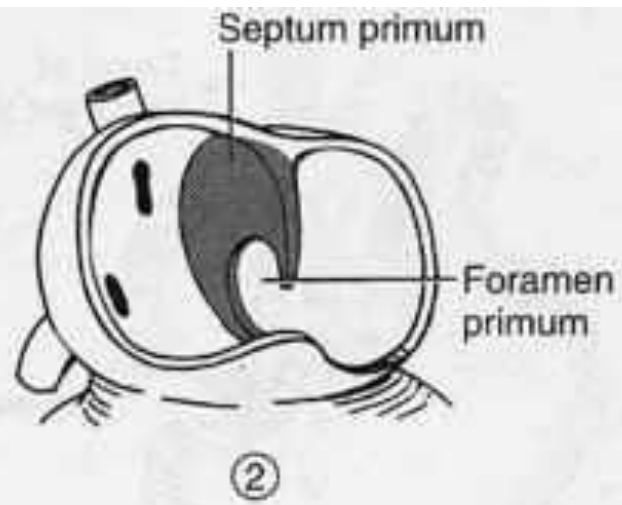
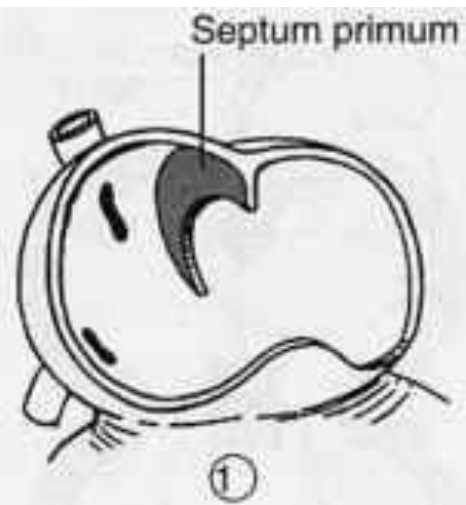


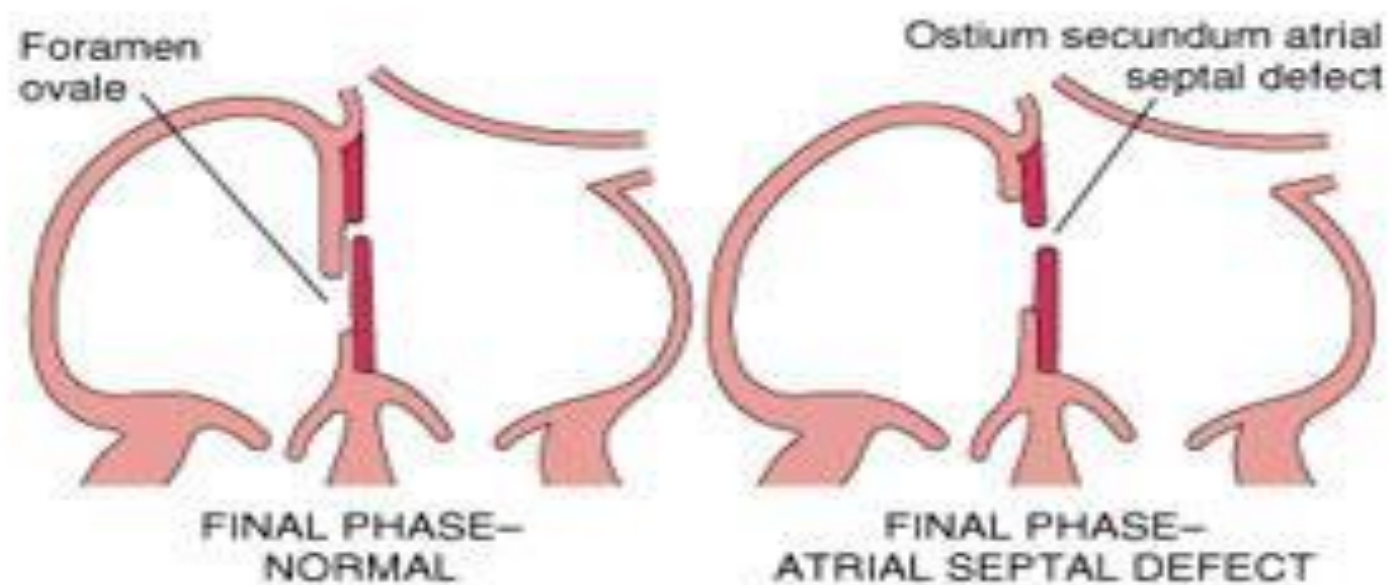
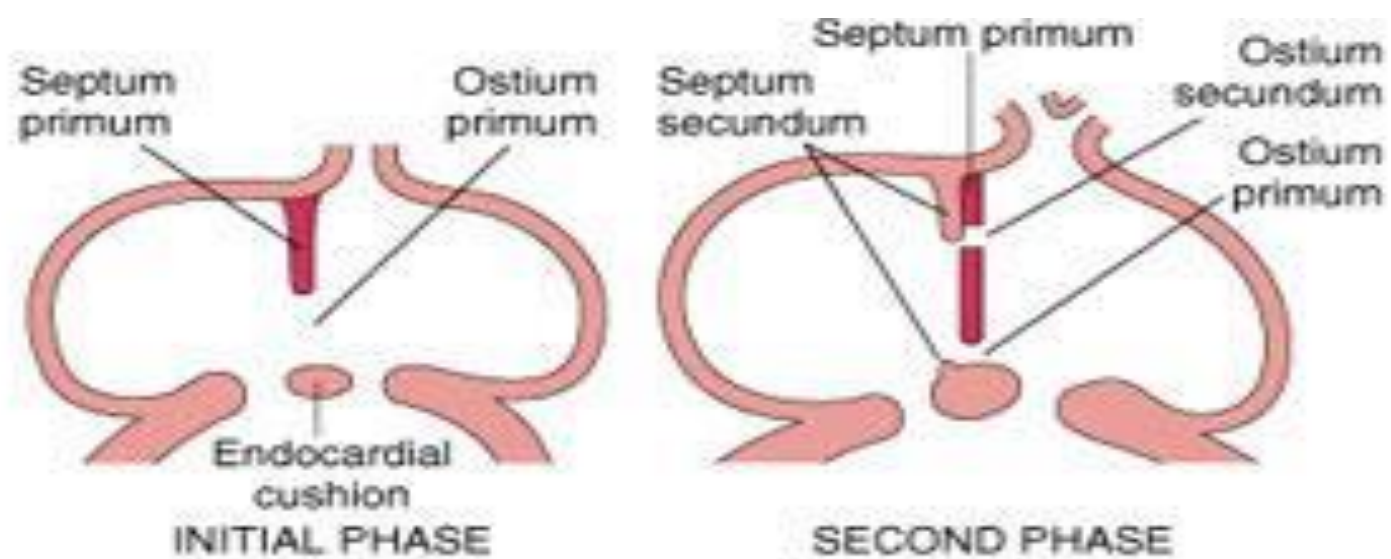
- Μία δεύτερη, πιο ισχυρή, δρεπανοειδής πτυχή που προκύπτει από την ενσωμάτωση του κολπικού κέρατος.
- Τείνει να κλείσει το 2^ο-γενές μεσοκολπικό τρήμα (το σημείο διάτρησης του 1^ο-γενούς διαφράγματος)
- Τι εξυπηρετεί? Κατευθύνει το οξυγονωμένο αίμα προς το ωοειδές τρήμα.
- Τι είναι το ωοειδές τρήμα? Το άνοιγμα που παραμένει μεταξύ Δφ1 και Δφ2.

Ωοειδές τρήμα (foramen ovale)

- Η ανάπτυξη του δευτερογενούς διαφράγματος από την οροφή του κόλπου προς το κΚ διάφραγμα δεν είναι πλήρης, αλλά αφήνει ένα άνοιγμα ελλειψοειδές, εντοπιζόμενο στο κατώτερο οπίσθιο τοίχωμα του δεξιού κόλπου, πλησίον του σημείου εισόδου της κάτω κοίλης φλέβας.

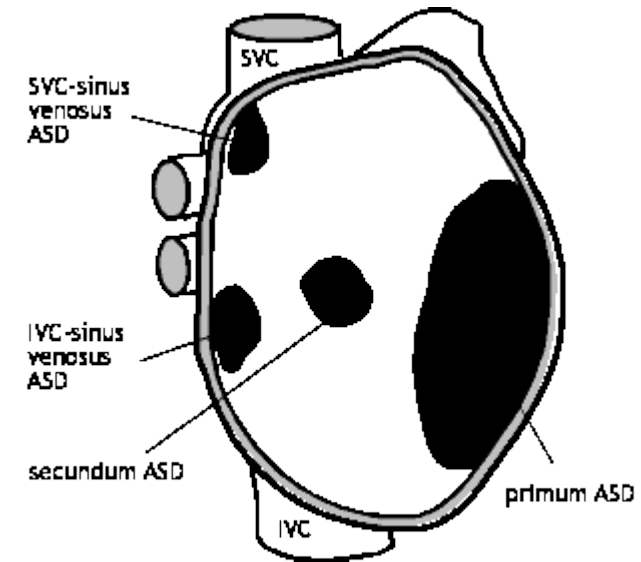






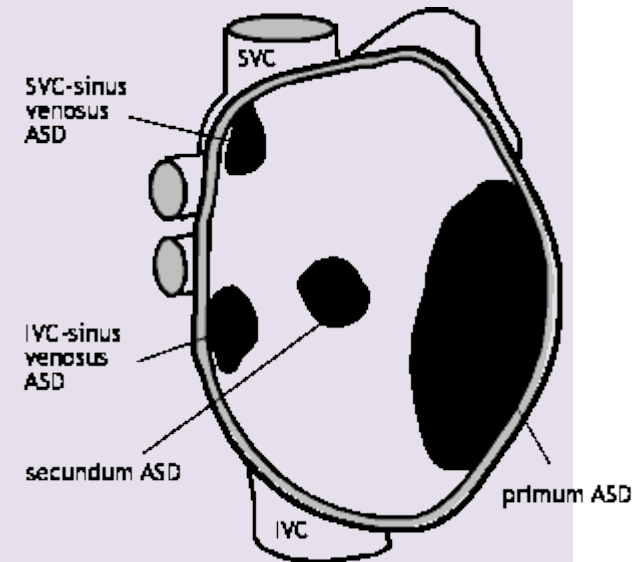
ΕΛΛΕΙΜΜΑΤΑ ΜΕΣΟΚΟΛΠΙΚΟΥ ΔΙΑΦΡΑΓΜΑΤΟΣ- ΜΕΣΟΚΟΛΠΙΚΗ ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΙΑ

- Το 1^ο-γενές και το 2^ο-γενές μεσοκολπικό διάφραγμα σχηματίζονται από τη συμμετοχή κυττάρων που προέρχονται από το **κολπικό τοίχωμα** και τα **κολποκοιλιακά επάρματα**.
- Ελλείμματα του μεσοκολπικού διαφράγματος είναι συνήθη σε σ. Down (ατελής συγχώνευση των κΚ επαρμάτων αλλά και μεταλλάξεις γονιδίων που σχετίζονται με το σχηματισμό του κολπικού τοιχώματος (TBX5, NKX2.5)
- Τα μεσοκολπικά ελλείμματα συνοδεύονται συχνά από διαταραχές στο σύστημα αγωγής (κΚ αποκλεισμοί).
Γιατί; Η ομαλή ανάπτυξη του κΚ κόμβου εξαρτάται από την ομαλή ανάπτυξη των κολπικών διαμερισμάτων.



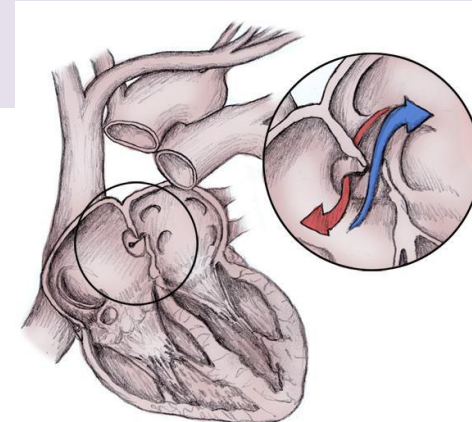
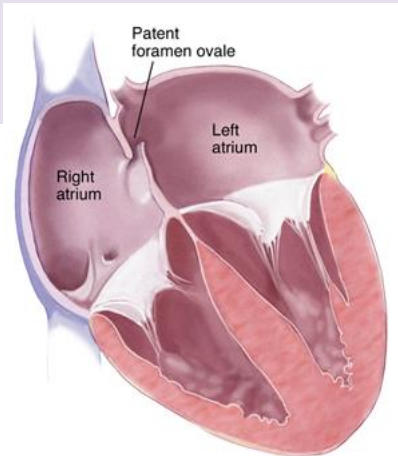
ΕΛΛΕΙΜΜΑΤΑ ΜΕΣΟΚΟΛΠΙΚΟΥ ΔΙΑΦΡΑΓΜΑΤΟΣ- ΜΕΣΟΚΟΛΠΙΚΗ ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΙΑ

- ❑ Μονήρη ή πολλαπλά ελλείμματα.
- ❑ Μεμονωμένες διαμαρτίες ή μέρος ευρύτερου συμπλέγματος (πχ σύνδρομο Holt-Oram).
- ❑ Θέσεις:
 - Τύπου 1^ο-γενούς τρήματος
 - Τύπου 2^ο-γενούς τρήματος (Τα συχνότερα)
 - Τύπου φλεβώδους κόλπου
 - Τύπου στεφανιαίου κόλπου



Ανοιχτό ωοειδές τρήμα/ Patent foramen ovale (PFO)

- Παθοφυσιολογικά, είναι διαφορετική οντότητα το έλλειμμα του μεσοκολπικού διαφράγματος και το ανοιχτό ωοειδές τρήμα (αν και τα δύο αφορούν μεσοκολπική επικοινωνία).
- Δεν πρόκειται για έλλειμμα αλλά για ατελή ανατομική συγχώνευση του 1^ο-γενούς και 2^ο-γενούς διαφράγματος μετά τη γέννηση (άνοιγμα «μήλης»).
- 25% του πληθυσμού (ωστόσο κατά κανόνα χωρίς να προκαλεί πρόβλημα δοθέντος ότι φυσιολογικά $P_{LA} > P_{RA}$).



Κλινική σημασία μεσοκολπικής επικοινωνίας

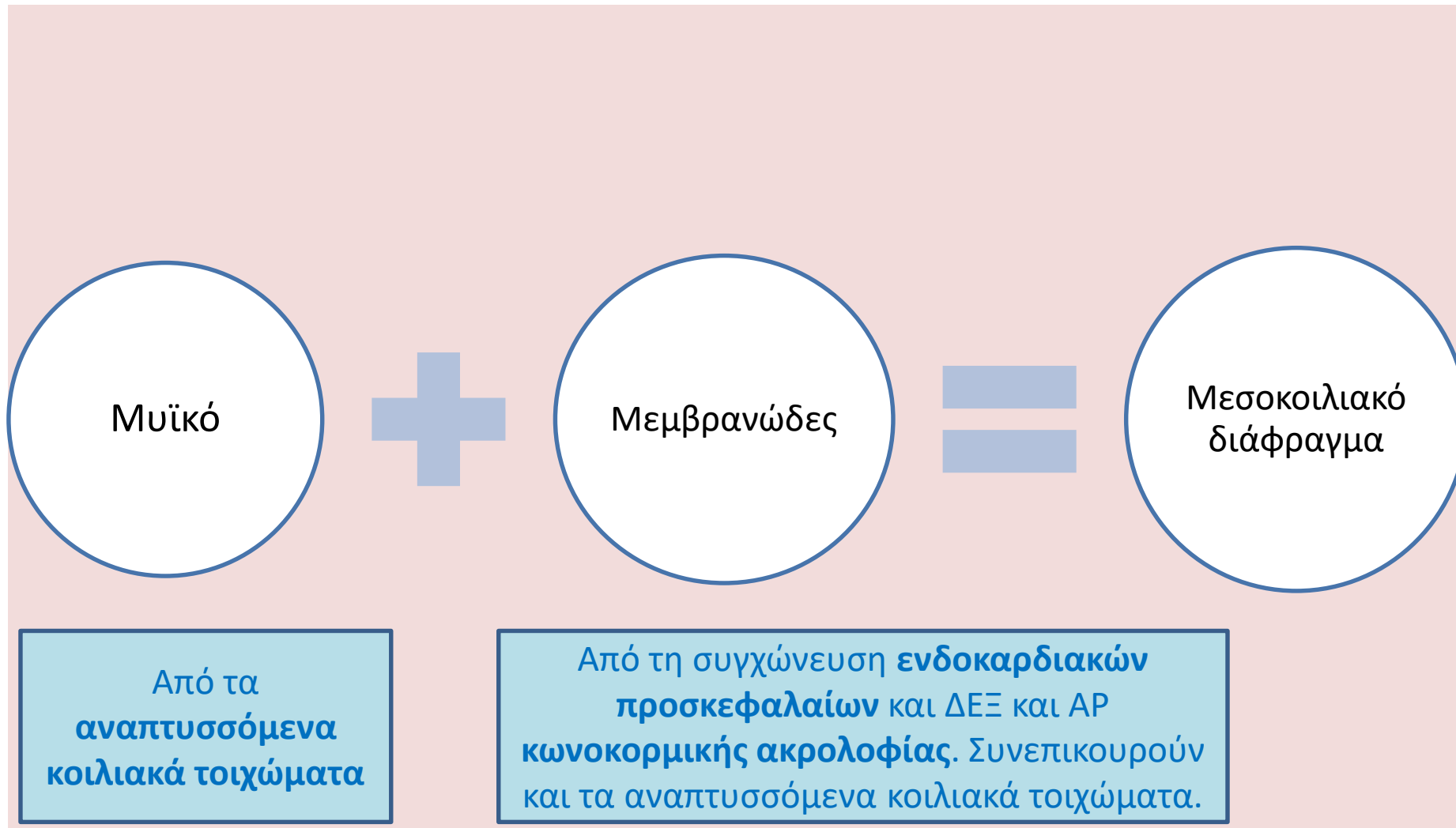
- Παράδοση εμβολή σε ασθενή με μεσοκολπική επικοινωνία (ASD ή PFO)

πχ. έγκυος → θρόμβωση κάτω άκρων → ΑΕΕ

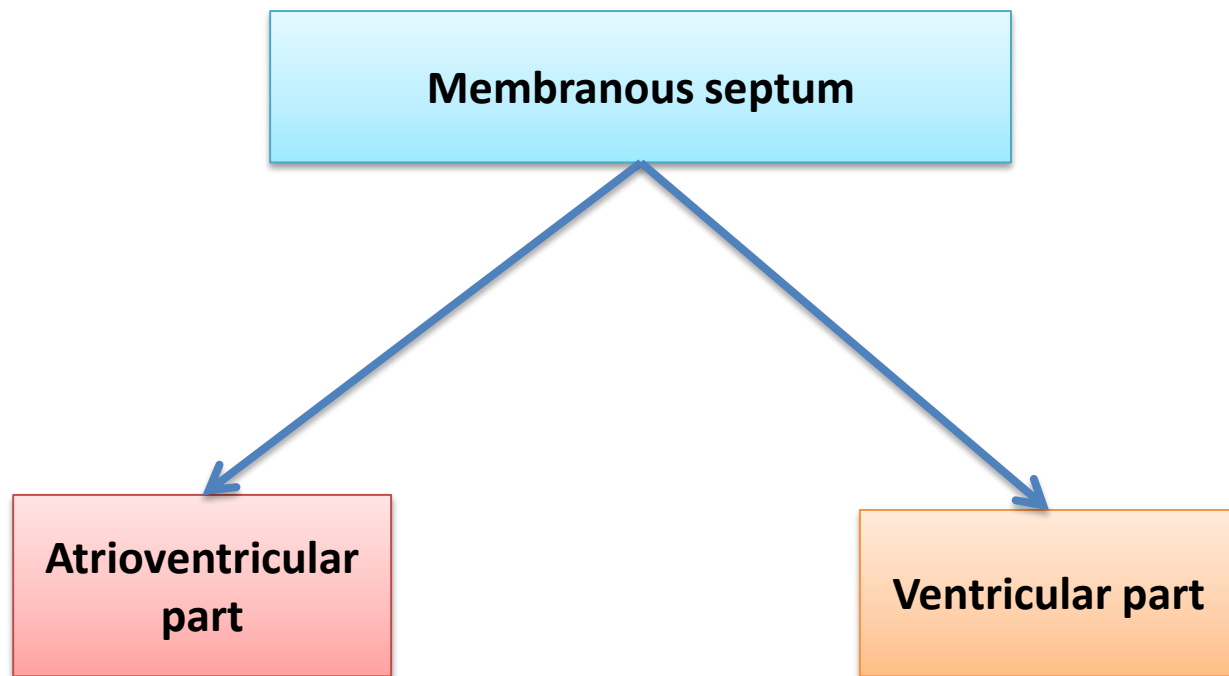
ΔΙΑΜΕΡΙΣΜΑΤΟΠΟΙΗΣΗ ΑΡΙΣΤΕΡΗΣ ΚΑΙ ΔΕΞΙΑΣ ΚΟΙΛΙΑΣ

Η ΔΗΜΙΟΥΡΓΙΑ ΤΟΥ ΜΕΣΟΚΟΙΛΙΑΚΟΥ
ΔΙΑΦΡΑΓΜΑΤΟΣ

Μεσοκοιλιακό διάφραγμα (1)



Μεμβρανώδες ΜΚΔ

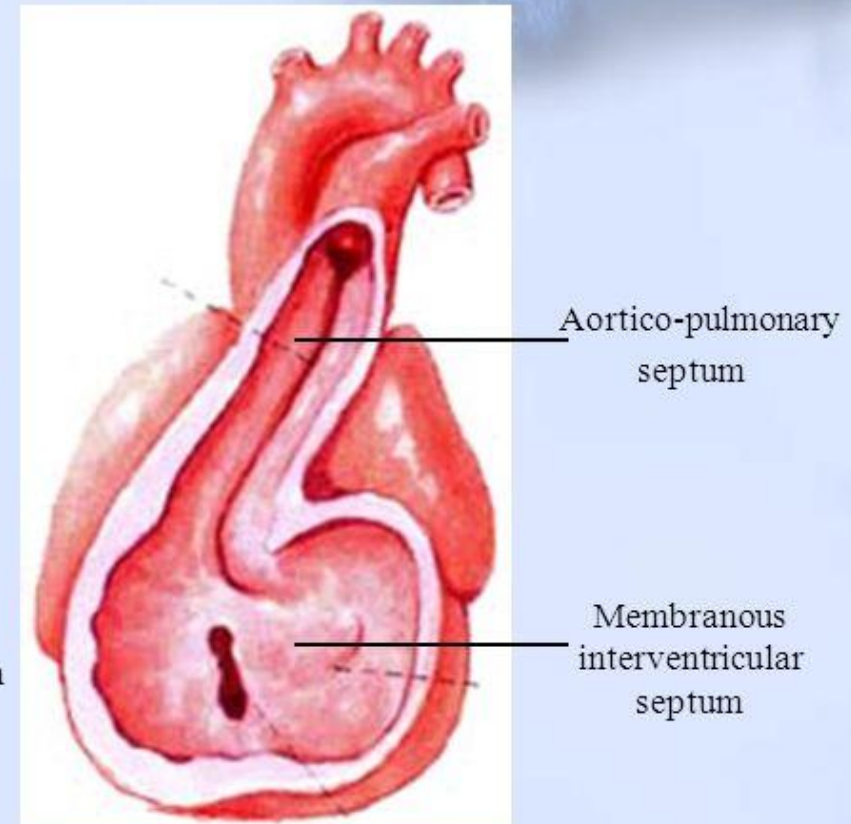
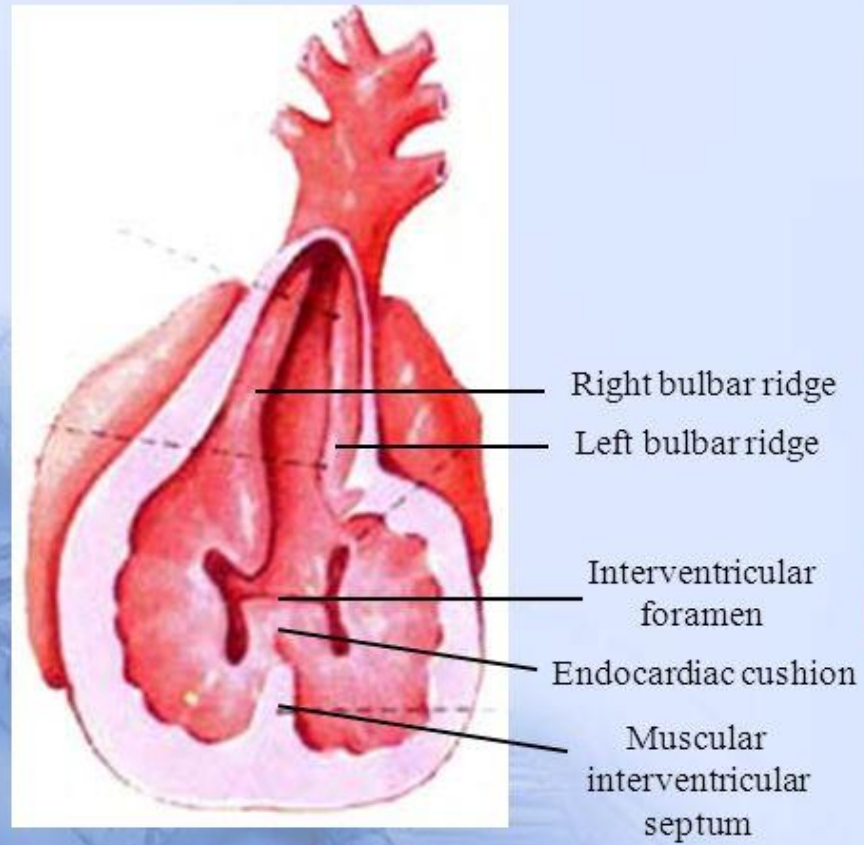


Μεμβρανώδες ΜΚΔ

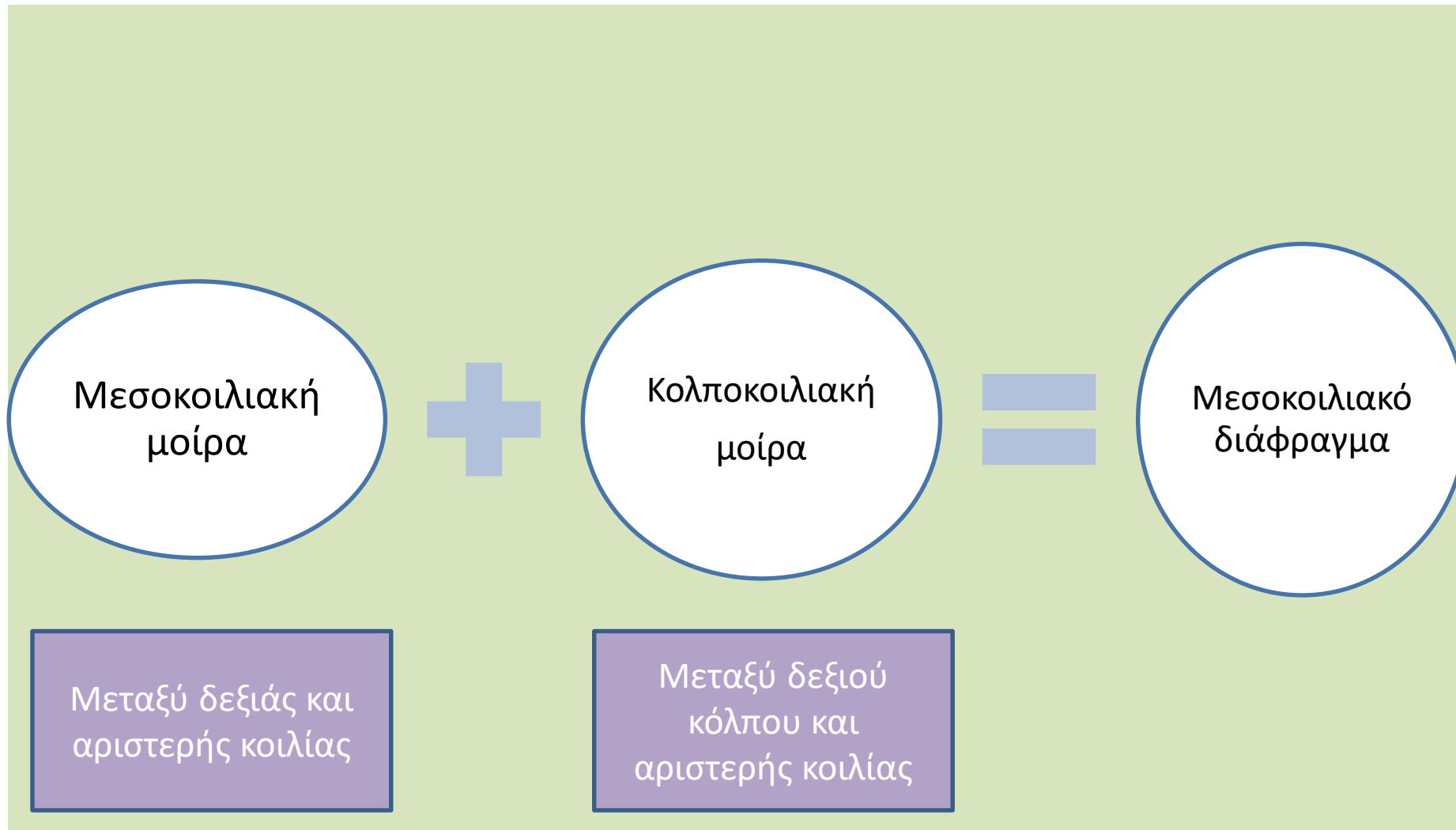
- Σημείο αναφοράς είναι η πρόσφυση της διαφραγματικής γλωχίνας της τριγλώχινας βαλβίδας.
- Πιο λεπτό.
- Διαχωρίζει τα ανώτερα τμήματα των RV και LV, κοντά στις κΚ και τις μηνοειδείς βαλβίδες.
- Στο σχηματισμό του συμμετέχουν:
 - ✓ ενδοκαρδιακών προσκεφαλαίων
 - ✓ ΔΕΞ και ΑΡ κωνοκορμική ακρολοφία
 - ✓ Αναπτυσσόμενα κοιλιακά τοιχώματα

Να γιατί είναι
συχνότερα τα
περιμεμβρανώδη
ελλείμματα του
ΜΚΔ!

Formation of membranous septum



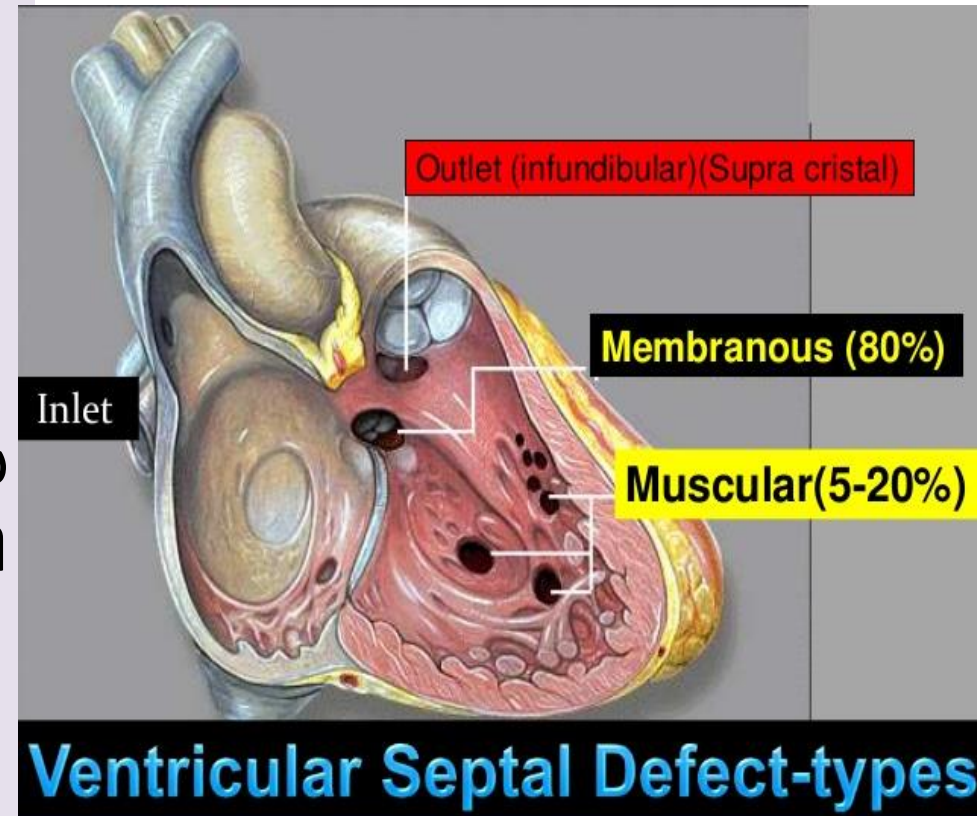
Μεσοκοιλιακό διάφραγμα (1)



- Αρχίζει να αναπτύσσεται παθητικά από την επέκταση των κοιλιακών τοιχωμάτων στο όριο μετάβασης των μελλοντικών RV και LV.
- Μη συμμετρική ανάπτυξη ως προς τις δύο κοιλίες → ένα μικρό μέρος του γίνεται κολποκοιλιακό (μεταξύ RA και LV)

ΕΛΛΕΙΜΑΤΑ ΜΕΣΟΚΟΙΛΙΑΚΟΥ ΔΙΑΦΡΑΓΜΑΤΟΣ - ΜΕΣΟΚΟΙΛΙΑΚΗ ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΙΑ

- Στενή σχέση με το κΚ
δεμάτιο του His.
- Ταξινόμηση
 - Υπαρτηριακά
 - Περιεμβρανώδη
 - Τύπου κΚ πόρου (κάτω
από τη διαφραγματική
γλωχίνα της
τριγλώχινας)
 - Μυϊκά



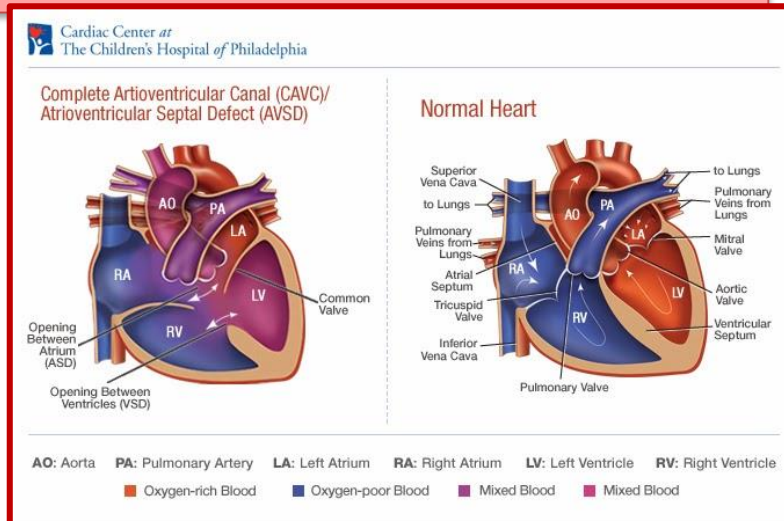
Ελλείματα του Κολποκοιλιακού πόρου (1)

Persistent AV canal

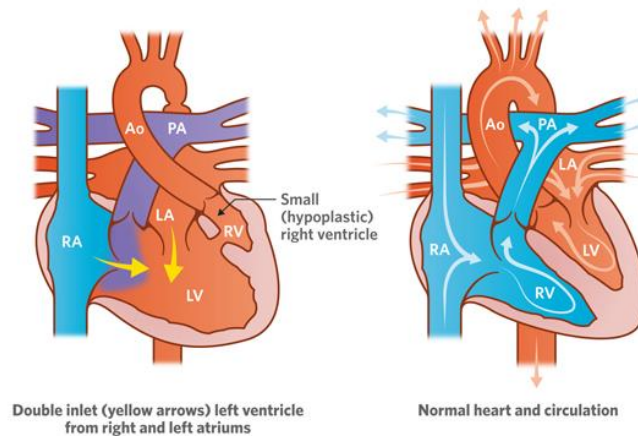
- The L and R AV canals are **not fully divided**.
- Common in **Down syndrome**, not necessarily due to disrupting retinoid signaling, but because of other genes involved that are on chromosome 21.

Double inlet left ventricle (Διπλο-είσοδος LV)

- The L and R AV canals are **separated**, but they **BOTH empty into the LV**.

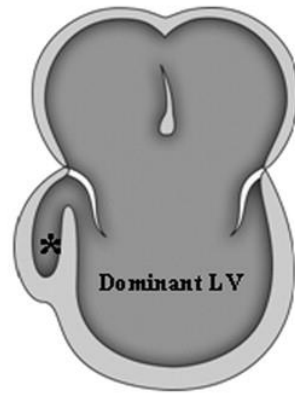


Double inlet left ventricle (DILV)



© The Royal Children's Hospital, Melbourne, Australia

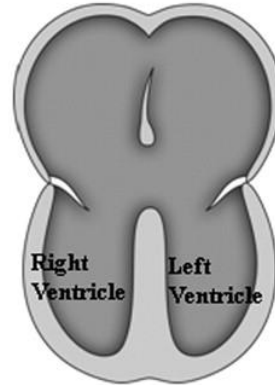
AV canal defects



Double Inlet LV



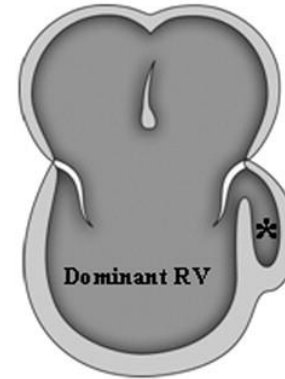
**Left ventricular
dominance**



Balanced



**Right ventricular
dominance**



Double Inlet RV

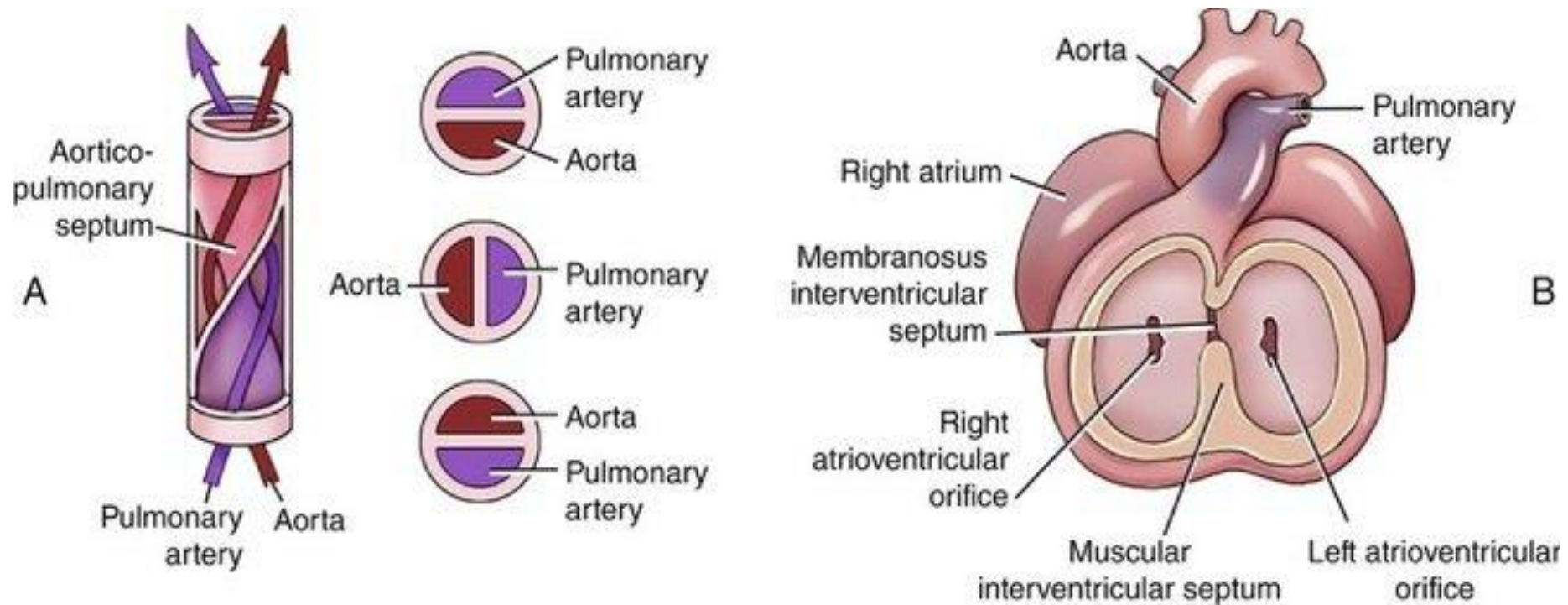
Η ΔΗΜΙΟΥΡΓΙΑ ΤΟΥ ΑΟΡΤΙΚΟΠΝΕΥΜΟΝΙΚΟΥ ΔΙΑΦΡΑΓΜΑΤΟΣ

ΔΙΑΜΕΡΙΣΜΑΤΟΠΟΙΗΣΗ ΤΟΥ ΧΩΡΟΥ ΕΚΡΟΗΣ (ΚΩΝΟΚΟΡΜΟΣ)

Σχηματισμός του αορτικο-πνευμονικού διαφράγματος

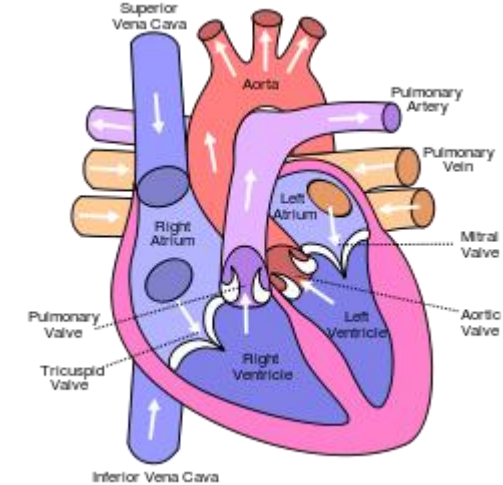
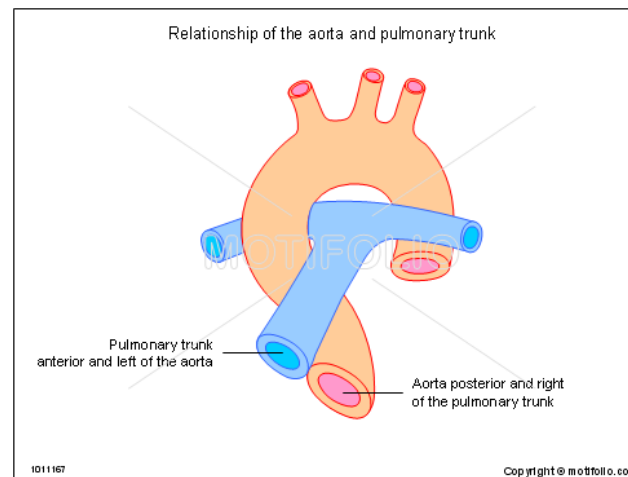
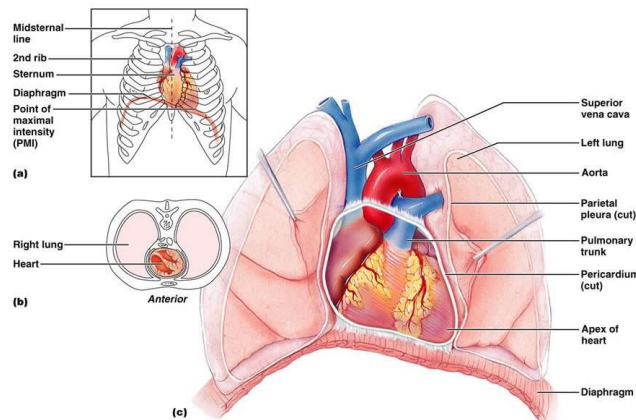
- Κύτταρα της **νευρικής ακρολοφίας** από τα φαρυγγικά τόξα 4 και 6 μεταναστεύουν στον αρτηριακό κώνο (μη διαιρεμένος χώρος εξόδου) και τον καρδιακό βολβό (κωνικού σχήματος χώρος εξόδου της αρχέγονης RV).
- Υφίστανται **επιθηλιο-μεσεγχυματική μετατροπή**.
- Σχηματίζονται οι **δύο κωνοκορμικές** (ή βολβικές) **ακρολοφίες** ή επάρματα.
- Αυτές **αναπτύσσονται** η μία προς την άλλη και **συγχωνεύονται** αρχικά στο σημείο μετάβασης του καρδιακού βολβού στον αρτηριακό κώνο.
- Στη συνέχεια **«συρράπτονται» (δίκην φερμουάρ)** τόσο άπω (προς το χώρο εξόδου) όσο και εγγύς (προς τις κοιλίες).
- Καθώς συρράπτονται υφίστανται και **δεξιόστροφη ελίκωση**, ώστε η PA να βρίσκεται έμπροσθεν της αορτής

During the eighth week of development, the truncus swellings or cushions of the primitive heart grow and twist around each other to form the aortopulmonary septum. This septum divides the truncus arteriosus into an aortic channel and a pulmonary channel. This is accomplished by the aorta and pulmonary artery twisting around each other.



Ορθή σχέση αορτής και πνευμονικής

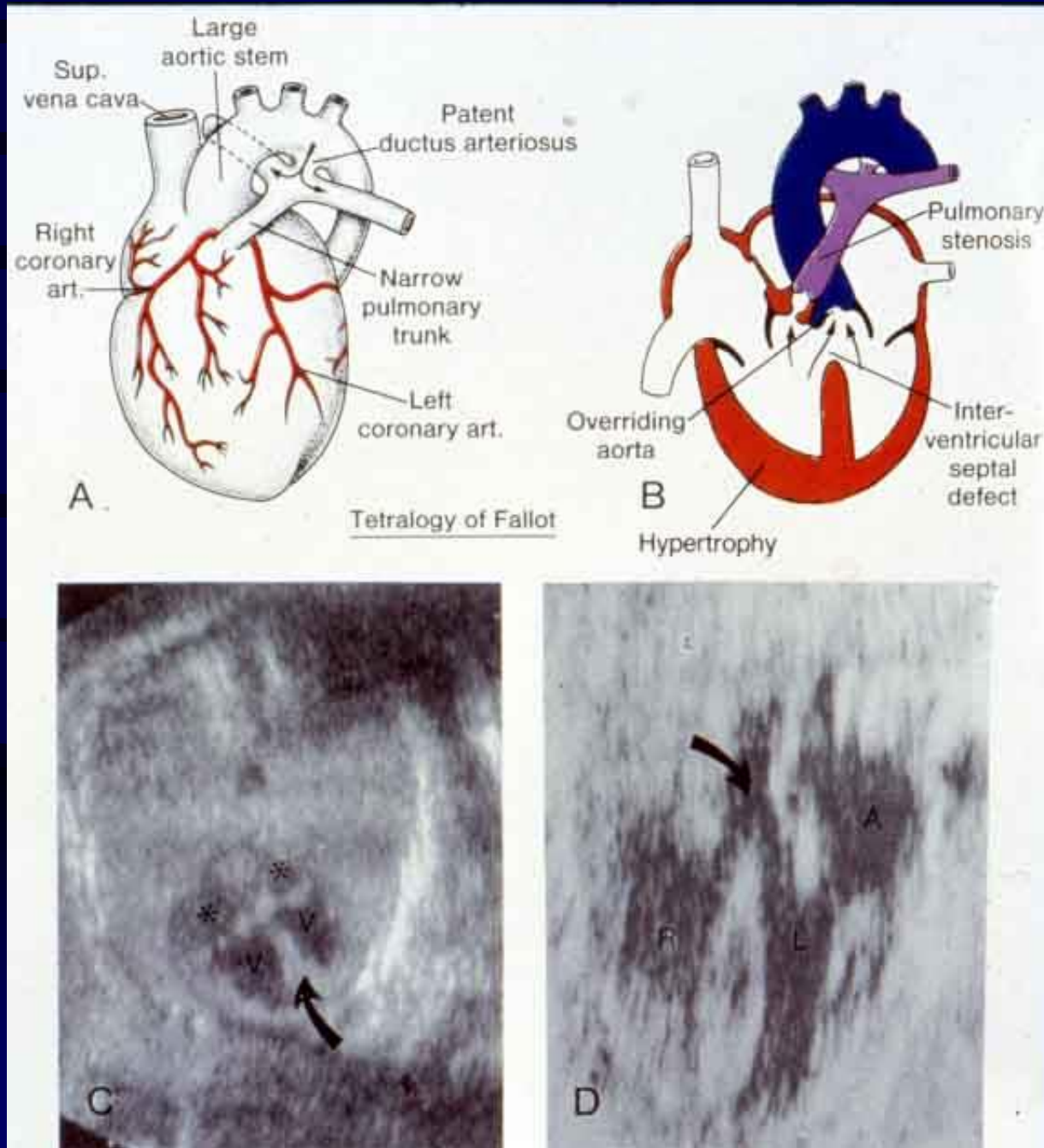
- Το στέλεχος της πνευμονικής μπροστά από την αορτή.
Αν η αορτή μπροστά → **έκτοπη θέση**
- Τα αγγεία χιάζονται.
Αν εκφύονται παράλληλα → **μη φυσιολογική σχέση**
- Η αορτή εκφύεται επί τα εκτός του ΜΚΔ και η πνευμονική επί τα εντός.
Αν αντίστροφη σχέση ως προς το ΜΚΔ → **αντιστροφή**



ΑΝΩΜΑΛΙΕΣ ΤΟΥ ΚΩΝΟΚΟΡΜΟΥ

- **Παραμονή αρτηριακού κώνου:** οι δύο κωνοκορμικές (βολβικές) ακρολοφίες δεν συνενώνονται και δεν κατεβαίνουν προς τις κοιλίες → Μονήρες μεγάλο αγγείο που εκφύεται και από τις δύο κοιλίες με μονήρη μηνοειδή βαλβίδα.
- **Μετάθεση των μεγάλων αγγείων:** το α-π διάφραγμα ακολουθεί ευθεία (αντί της φυσιολογικής ελικοειδούς) προς τα κάτω πορείας → Αο και ΡΑ εκφύονται //, η Αο εμπρός και δεξιά, η Αο επί τα εντός του ΜΚΔ. Η Αο εκφύεται από μορφολογικώς δεξιά κοιλία.
- **Τετραλογία Fallot:** άνιση διαίρεση του κωνοκορμού εξαιτίας πρόσθιας μετατόπισης του α-π διαφράγματος → στένωση του χώρου εξόδου της RV και δεξιά μετατόπιση της Αο → **1. Στένωση πνευμονικής, 2. Υπερτροφία RV, 3. Εφίπνευση (ή δεξιά μετατόπιση) της Αο στο ΜΚΔ, 4. Μεσοκοιλιακή επικοινωνία**

ΤΕΤΡΑΛΟΓΙΑ FALLOT



Ο ασύμμετρος διαχωρισμός της οδού εκροής από τις κωνοκορμικές ακρολοφίες με αποτέλεσμα την πρόσθια μετατόπιση του διαφράγματος προκαλεί την **Τετραλογία του Fallot** (κυάνωση, πληκτροδακτυλία)

- Εφιππεύουσα μεγάλη εύρους αορτή (μεγέθυνση του αγγείου και έκφυσή του από το μεσοκοιλιακό διάφραγμα)
- Έλλειμμα της υμενώδους μοίρας του μεσοκοιλιακού διαφράγματος
- Στένωση της πνευμονικής αρτηρίας
- Υπερτροφία δεξιάς κοιλίας
- Αιτιολογία όχι γνωστή, πιθανή σχέση με ανωμαλία του χρωμ. 22 (22q11)

TETRALOGIA FALLOT

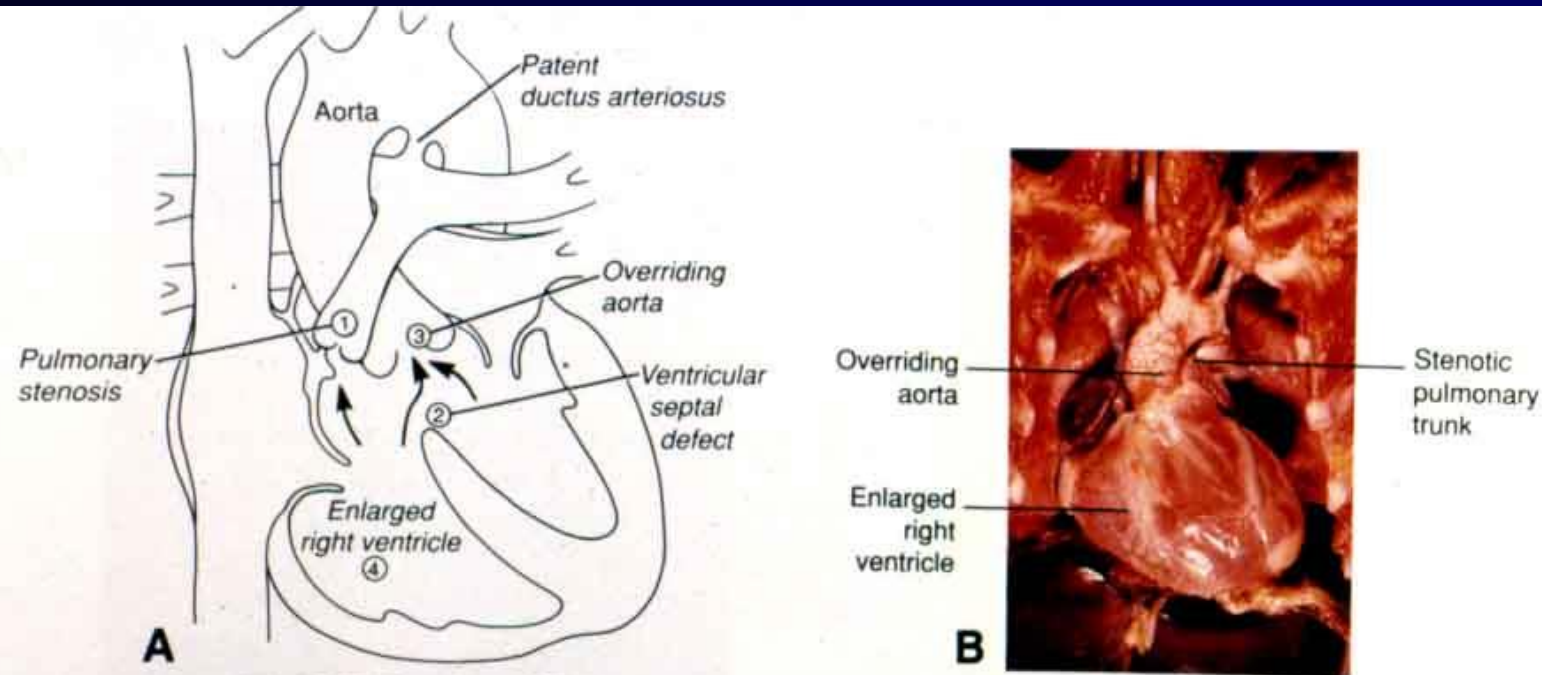
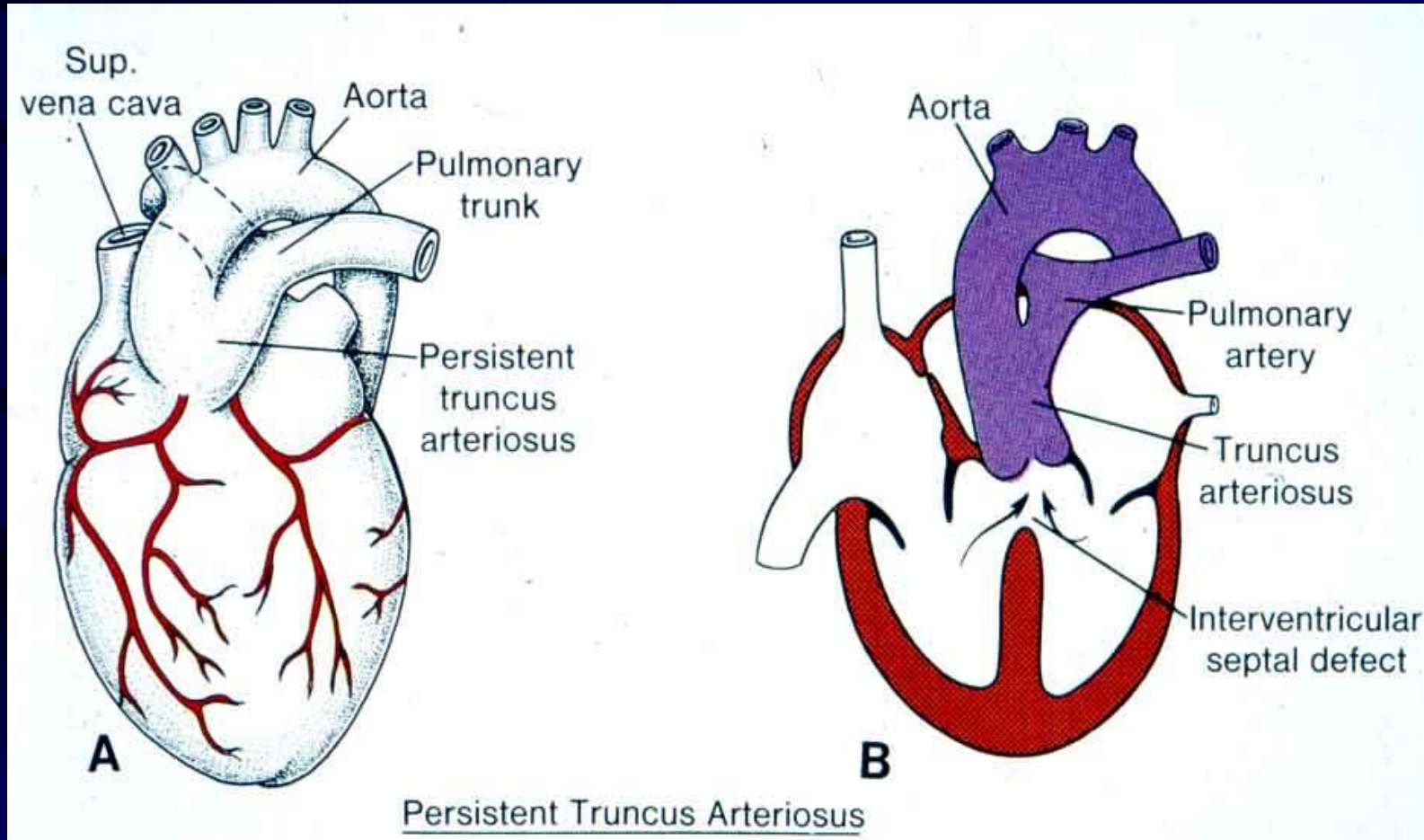
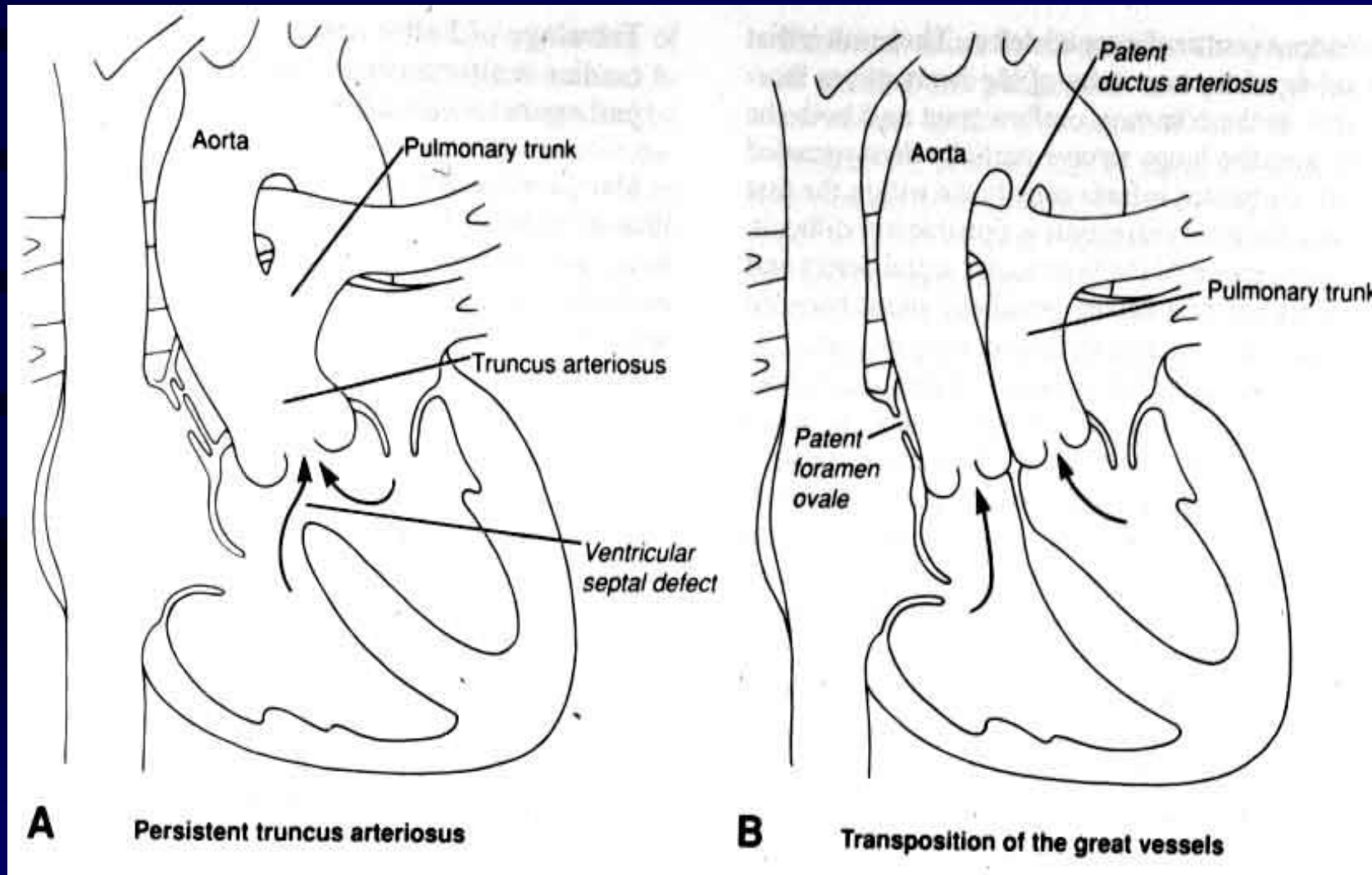


Fig. 7-27. Tetralogy of Fallot. (A) Classically, tetralogy of Fallot is characterized by (1) stenosis (narrowing) of the pulmonary trunk, (2) ventricular septal defect, (3) overriding aorta, and (4) an enlarged right ventricle. A patent ductus arteriosus is also present, however. **(B)** The enlarged right ventricle and overriding aorta are obvious in this case of tetralogy of Fallot. (Fig. B photo courtesy of Children's Hospital Medical Center, Cincinnati, Ohio.)

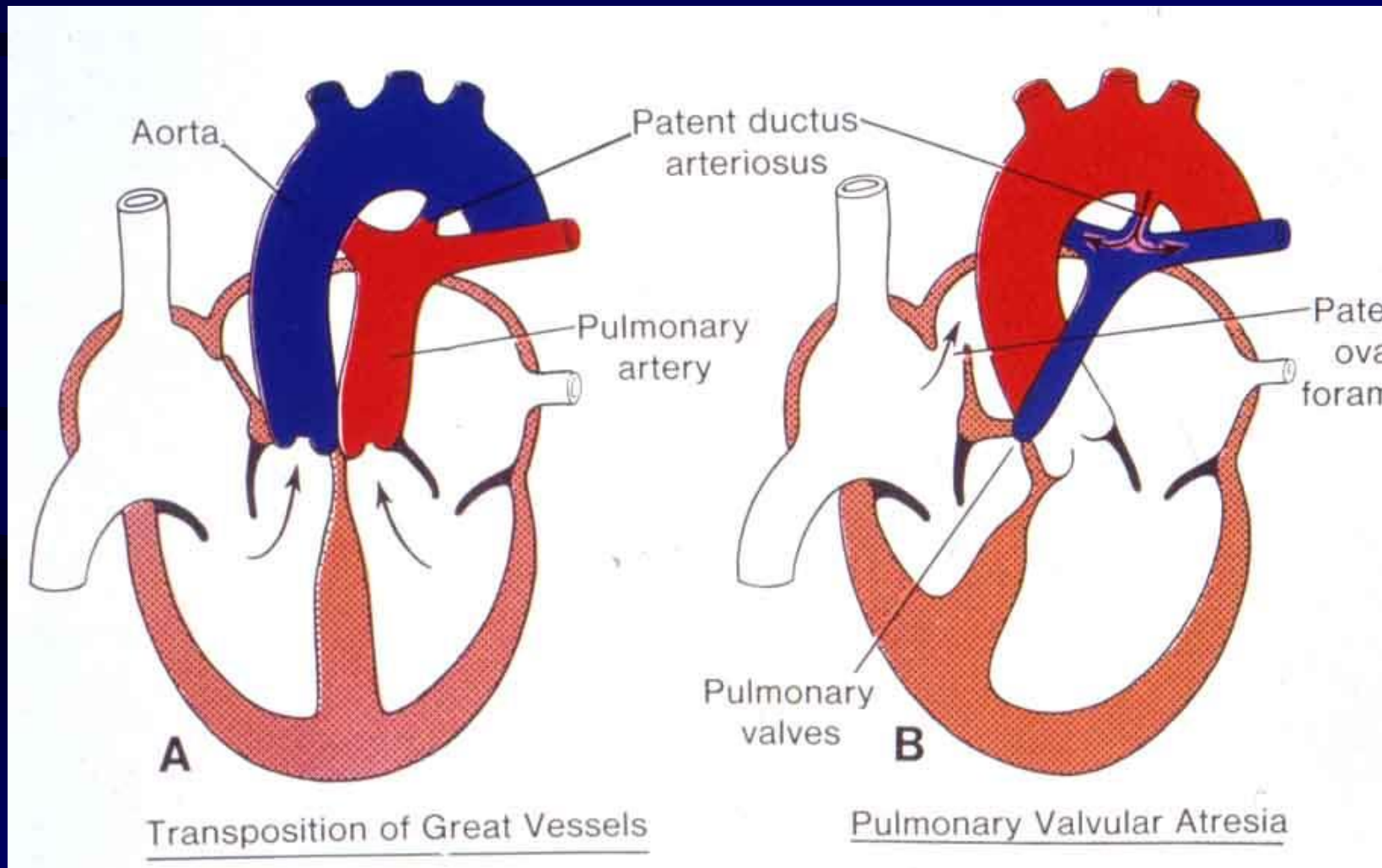
ΑΔΙΑΙΡΕΤΟΣ ΑΡΤΗΡΙΑΚΟΣ ΚΟΡΜΟΣ



ΑΔΙΑΙΡΕΤΟΣ ΑΡΤΗΡΙΑΚΟΣ ΚΟΡΜΟΣ ΑΝΤΙΜΕΤΑΘΕΣΗ ΜΕΓΑΛΩΝ ΑΓΓΕΙΩΝ



ΑΝΤΙΜΕΤΑΘΕΣΗ ΜΕΓΑΛΩΝ ΑΓΓΕΙΩΝ- ΑΤΡΗΣΙΑ ΠΝΕΥΜΟΝΙΚΗΣ



Ο ΣΧΗΜΑΤΙΣΜΟΣ ΤΩΝ ΒΑΛΒΙΔΩΝ

Σχηματισμός των βαλβίδων

Μηνοειδείς

- Από κοίλανση που δημιουργείται στον ιστό των **κωνοκορμικών επαρμάτων**→3 μηνοειδείς πτυχές
- ΑοV: δεξιά, αριστερή, οπίσθια (ή μη στεφανιαία)
- ΡV: δεξιά, αριστερή, οπίσθια

Κολποκοιλιακές

- Από κοίλανση που δημιουργείται στον ιστό της περιοχής συγχώνευσης των **κολποκοιλιακών ακρολοφιών (άνω, κάτω, ΔΕΞ, ΑΡ)** και στα **κοιλιακά τοιχώματα**.
- Σε επαφή με τα κοιλιακά τοιχώματα μέσω των τενοντίων χορδών και θηλοειδών μυών.
- ΜV: 2 γλωχίνες
- TV: 3 γλωχίνες

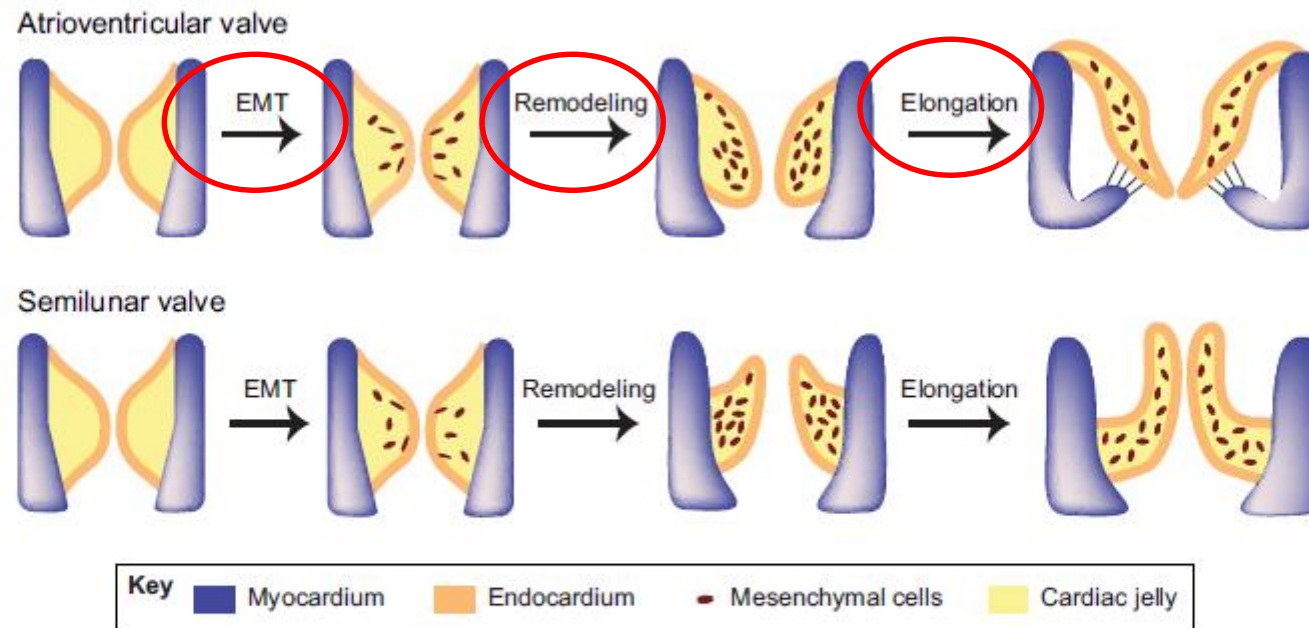


Fig. 5. Epithelial-to-mesenchymal transformation and valve elongation. Endocardial cells in the AV cushions and conal cushions undergo epithelial-to-mesenchymal transformation (EMT) and generate mesenchymal cells that populate the cushions. The mesenchymal cushions then remodel and elongate themselves to form primitive valves that mature into thin valve leaflets (shown here for the atrioventricular valves and the semilunar valves).

ΑΝΩΜΑΛΙΕΣ ΜΗΝΟΕΙΔΩΝ ΚΑΙ Κκ ΒΑΛΒΙΔΩΝ

- **Πνευμονική στένωση:** βαλβιδική (σύμφυση των γλωχίνων), υποβαλβιδική (ινομυώδης δακτύλιος στο χώρο εκροής-infundibulum της RV ή υπερτροφική μυϊκή δεσμίδα κάτω από το χώρο εκροής), υπερβαλβιδική (κεντρικά ή περιφερικά, εντοπισμένη ή μη υποπλασία)
- **Στένωση αορτής:** βαλβιδική (δίπτυχη ΑοV), υποβαλβιδική (εντοπισμένη ή μεμβρανώδης και διάχυτη ή ινομυώδης), υπερβαλβιδική (ακριβώς πάνω από τις εκφύσεις των στεφανιαίων)
- **Ατρησία αορτικής**
- **Ατρησία πνευμονικής**

ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ ΑΝΩΜΑΛΙΕΣ IV

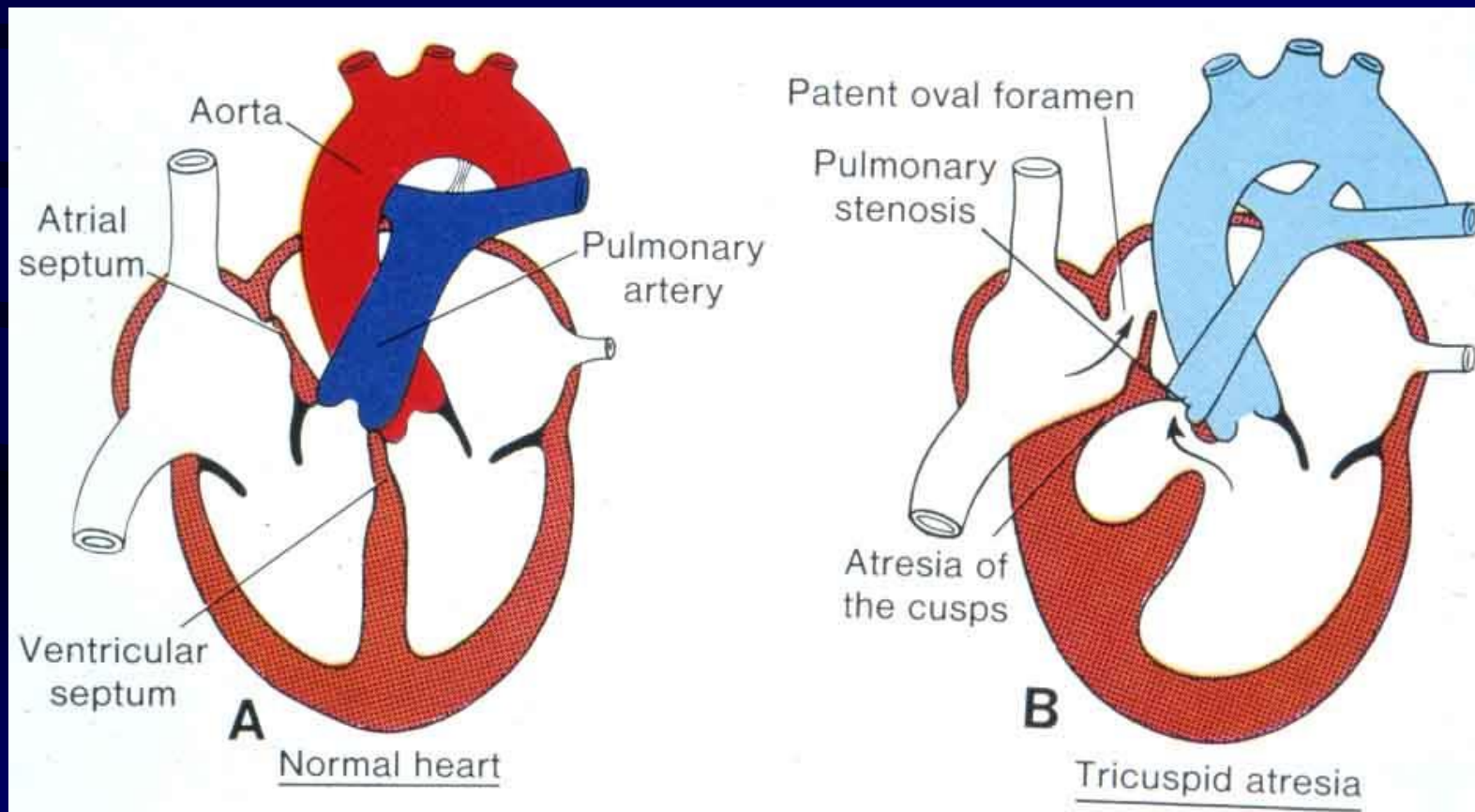
Ε. Ανωμαλίες μηνοειδών βαλβίδων :

1. Ατρησία πνευμονικής
2. Στένωση αορτής

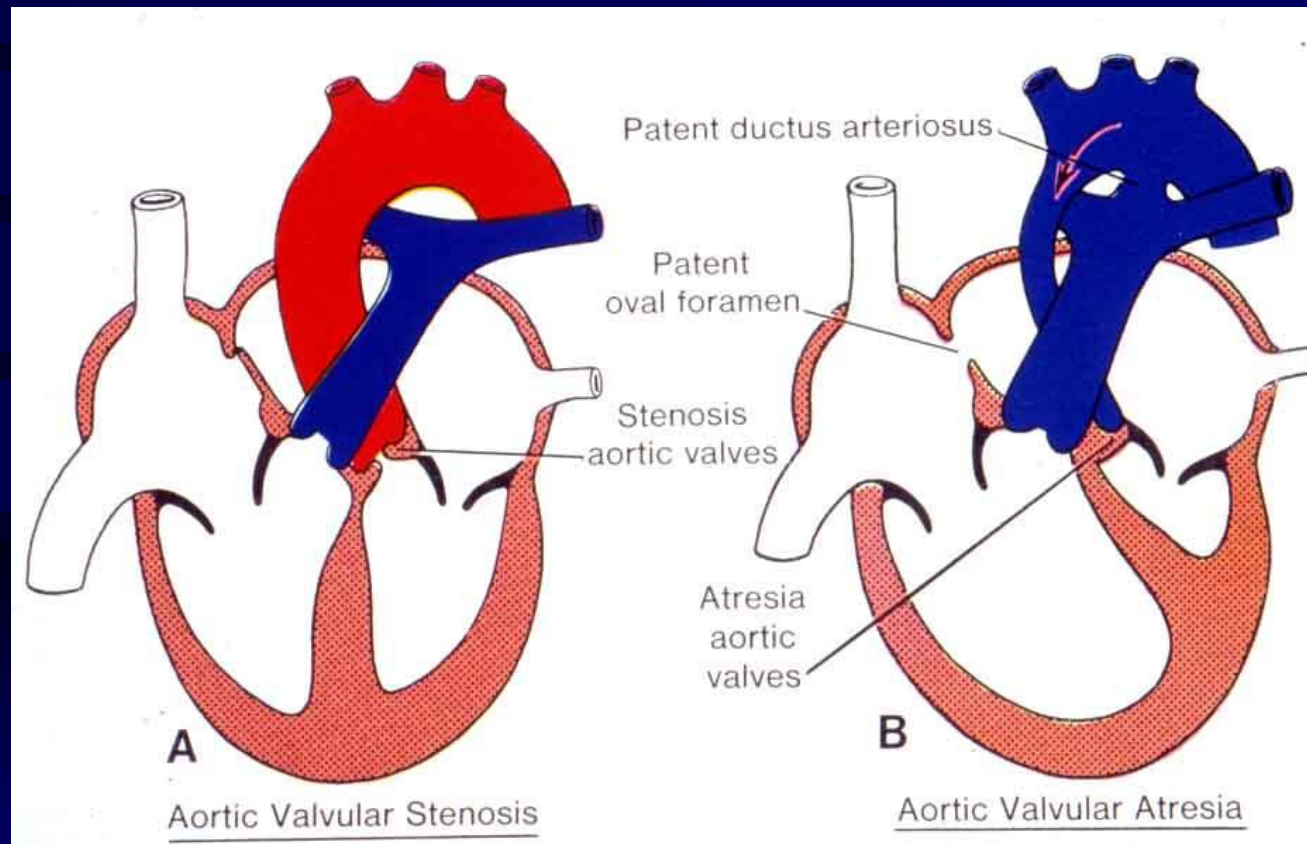
ΣΤ. Άλλες ανωμαλίες :

1. Δεξιοκαρδία...
2. Εκστροφή της καρδιάς

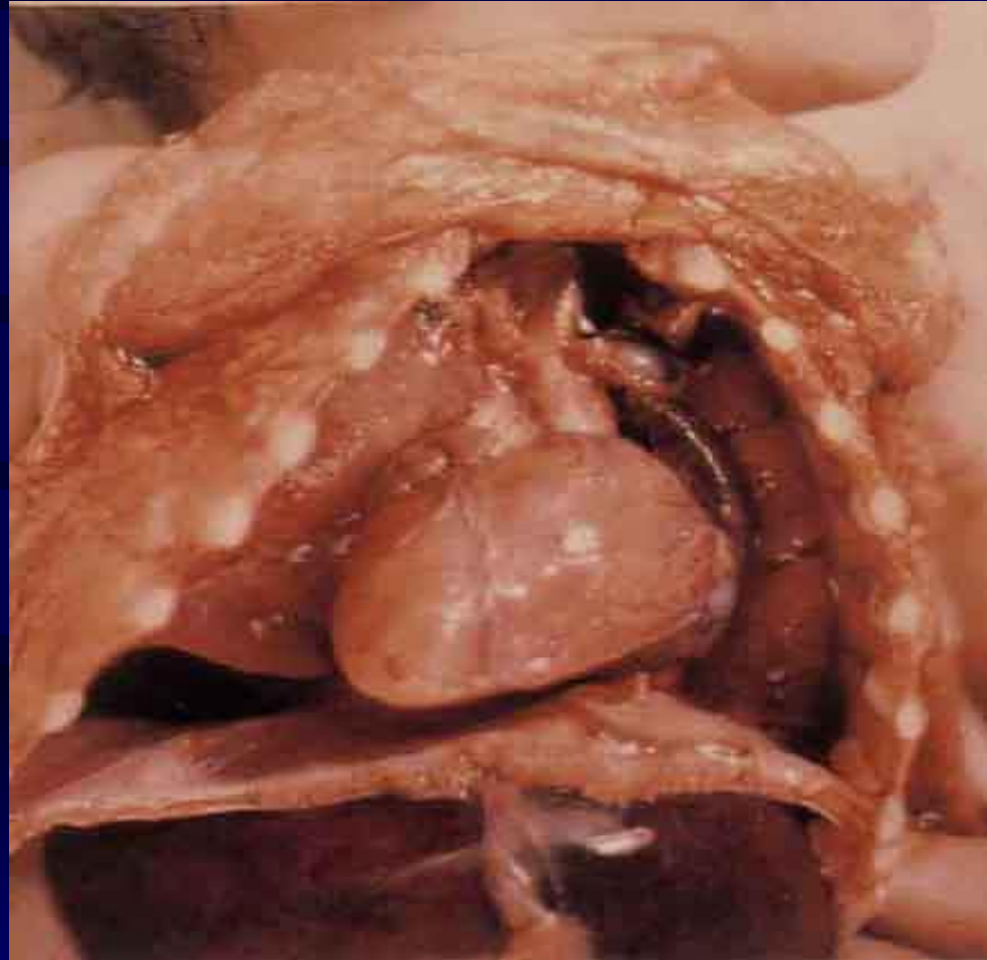
ΑΤΡΗΣΙΑ ΠΝΕΥΜΟΝΙΚΗΣ



ΑΝΩΜΑΛΙΕΣ ΑΟΡΤΗΣ



ΔΕΞΙΟΚΑΡΔΙΑ

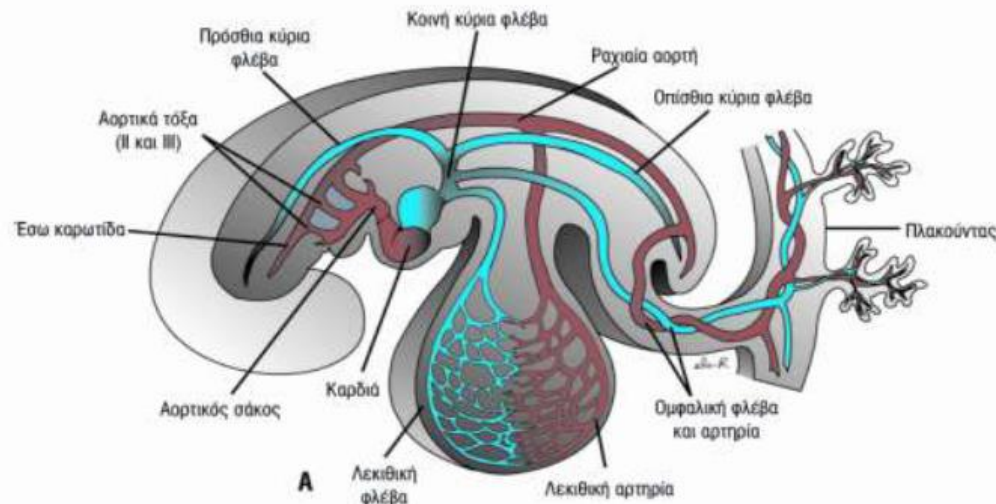


ΑΚΑΡΔΙΑ

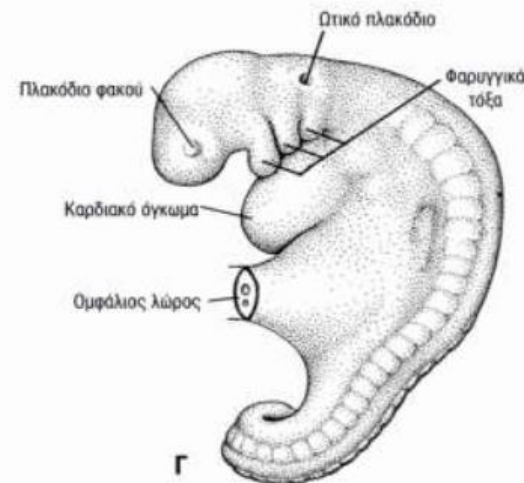
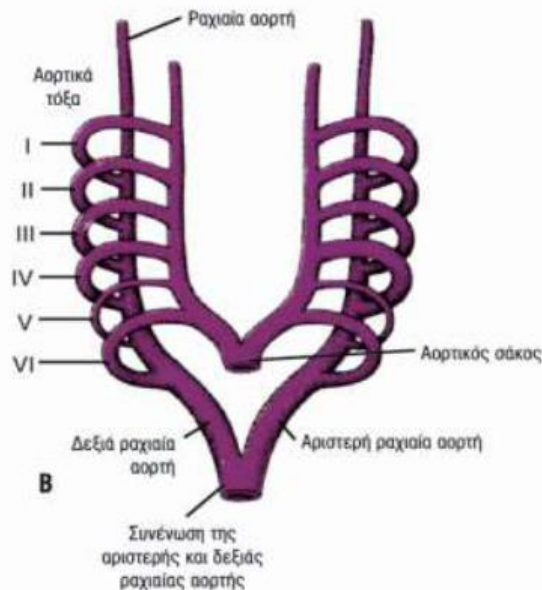


Fig. 7-22. Acardia. Surprisingly complete development of the human fetus may occur in the absence of a heart. (Photo courtesy of Children's Hospital Medical Center, Cincinnati, Ohio.)

Ανάπτυξη των αγγείων



Κάθε αγγείο αντιπροσωπεύει ένα ζεύγος (δεν απεικονίζεται)

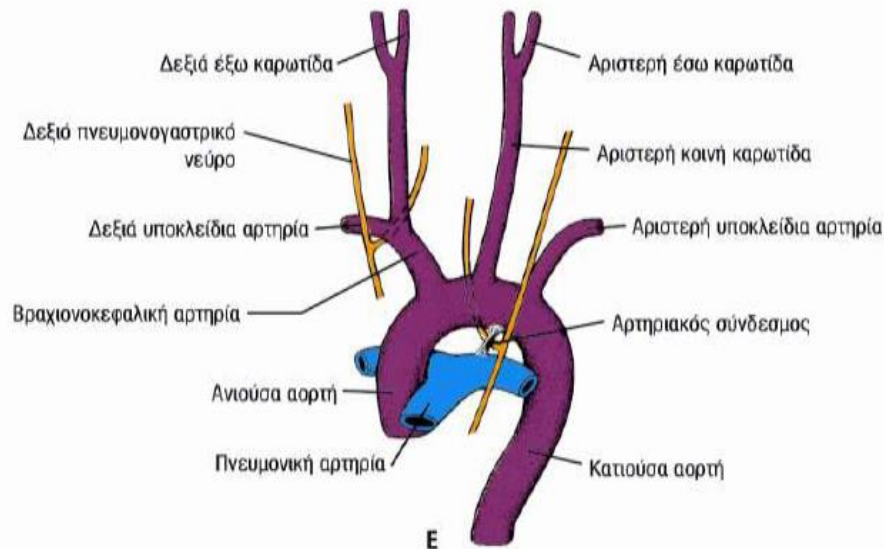
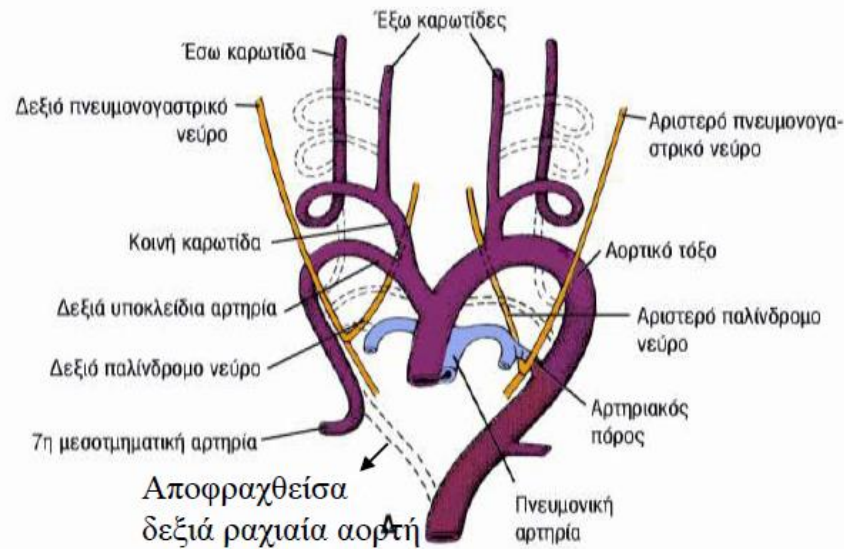


Αρχή 5^{ης} εβδ.

- Μια διφυής σειρά **αορτικών τόξων** και **ραχιαίων αορτών** εφοδιάζει με αίμα την κεφαλή και το σώμα του εμβρύου
- Ένα ζεύγος **πρόσθιων** και **οπίσθιων κύριων φλεβών** παρέχει φλεβική παροχέτευση
- Ένα ζεύγος **λεκιθικών αρτηριών** και ένα ζεύγος **λεκιθικών φλεβών** εξυπηρετούν το λεκιθικό ασκό
- Ένα ζεύγος **ομφαλικών αρτηριών** και ένα ζεύγος **ομφαλικών φλεβών** μεταφέρουν αίμα προς και από το πλακούντα

5^η εβδομάδα

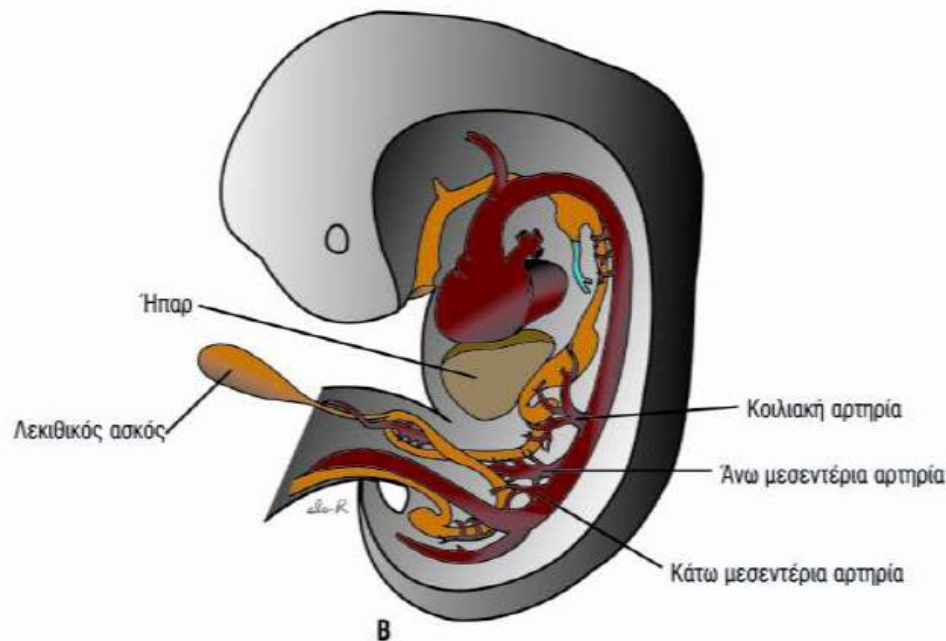
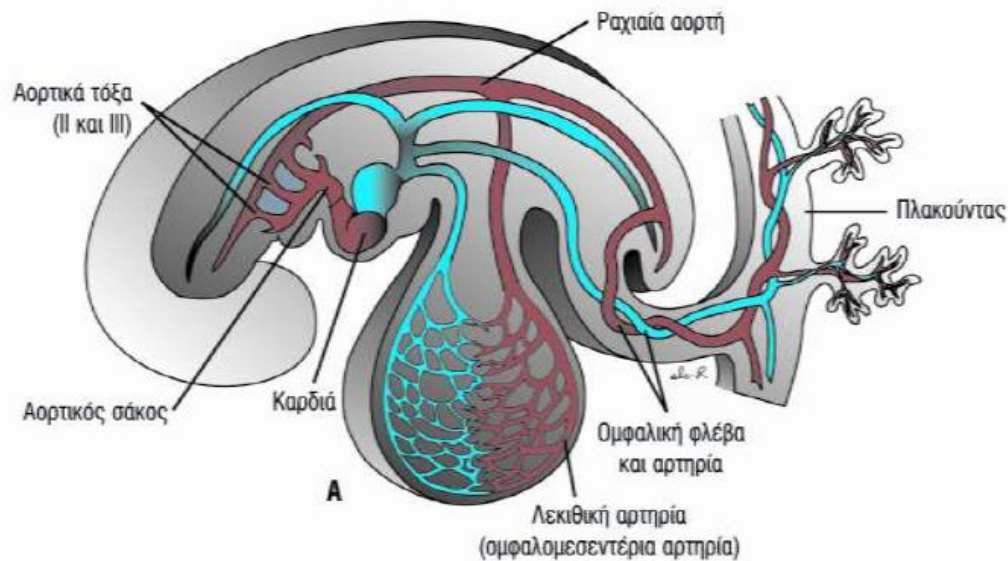
- Αναδιοργάνωση του αγγειακού προτύπου προς τη διάταξη του ενήλικα
- Συγχώνευση αγγείων, εκβλάστηση νέων αγγείων, υποστρόφη αρχικών αγγείων
- Τα οριστικά αρτηριακά αγγεία στην αριστερή πλευρά του σώματος, τα φλεβικά στη δεξιά πλευρά
- Συγχώνευση των ραχιαίων αορτικών αγγείων σε μονήρες αγγείο , την κατιούσα αορτή
- Αναδιάταξη του φλεβικού προτύπου οδηγεί στο σχηματισμό της άνω και κάτω κοίλης φλέβας, προς τα δεξιά της μέσης γραμμής , εισροή του φλεβικού αίματος μετατοπίζεται προς τα δεξιά
- Σχηματισμός από τον αορτικό σάκο των αορτικών τόξων στην περιοχή της κεφαλής και του τραχήλου, εκατέρωθεν του φάρυγγα



Το 4ο αορτικό τόξο στην αριστερή πλευρά σχηματίζει μέρος της αορτής (αορτικό τόξο), στη δεξιά πλευρά εγγύς τμήμα της δεξιάς υποκλείδιας αρτηρίας

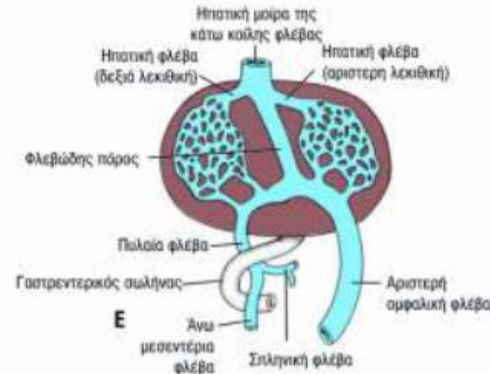
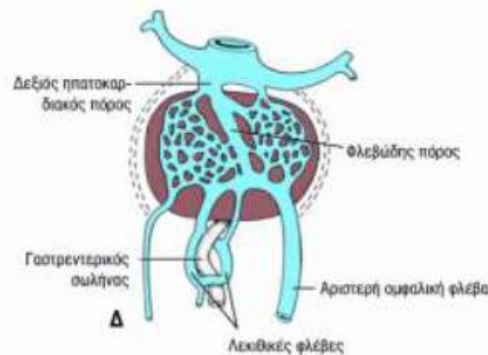
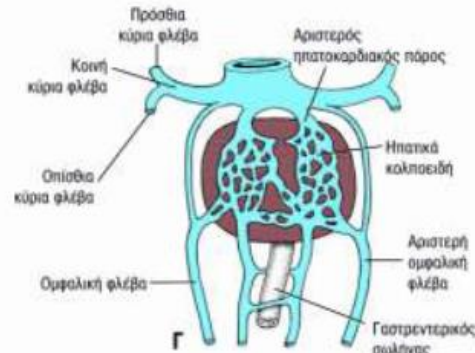
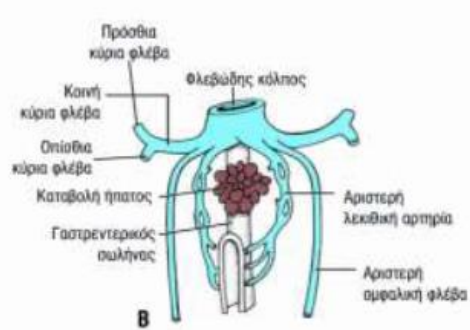
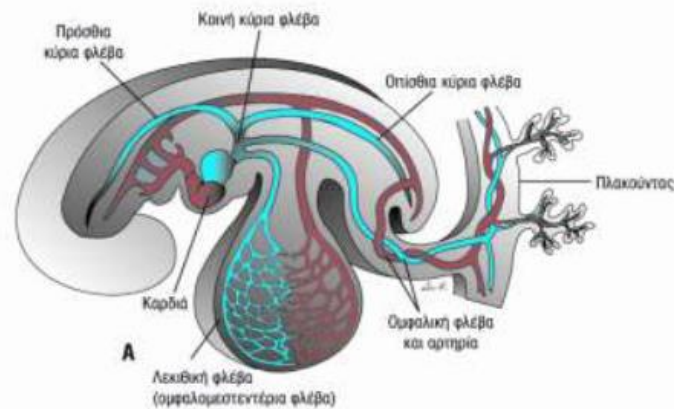
Το 6ο αορτικό τόξο στη δεξιά πλευρά -η εγγύς μοίρα του τόξου- εξελίσσεται στο εγγύς τμήμα της δεξιάς πνευμονικής αρτηρίας

Στην αριστερή πλευρά η περιφερική μοίρα του τόξου σχηματίζει τον αρτηριακό πόρο



•Οι **λεκιθικές αρτηρίες** που αγγειώνουν το **λεκιθικό ασκό** στον **ενήλικα** αντιπροσωπεύονται από την **κοιλιακή, άνω και κάτω μεσεντέρια αρτηρία**

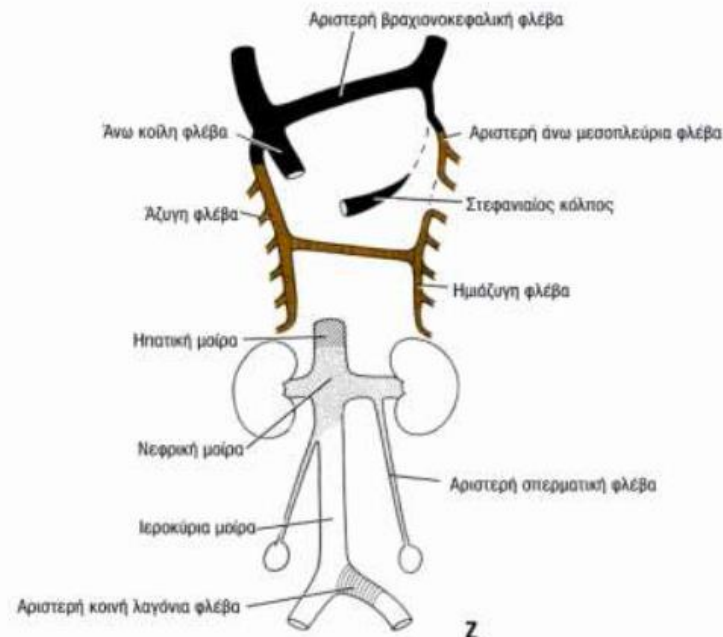
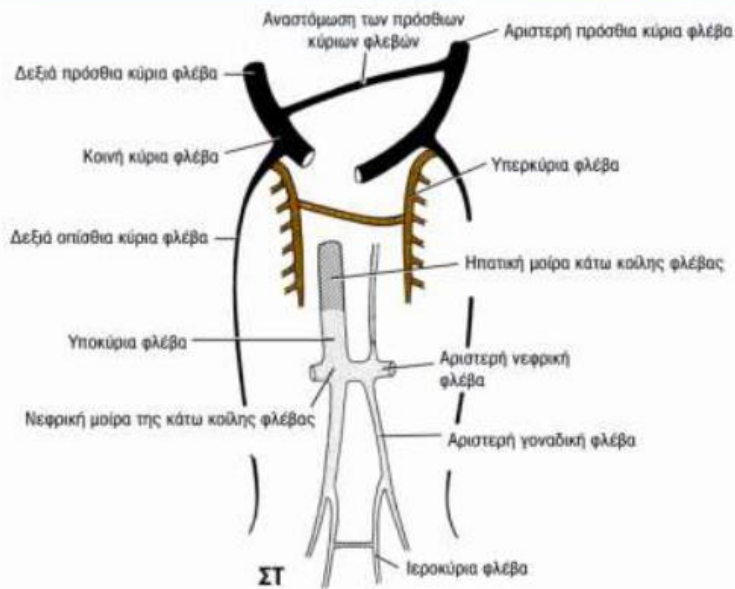
•Ομφαλικές αρτηρίες
Εγγύς τμήματα διατηρούνται ως **έσω λαγόνιες αρτηρίες** και **άνω κυστικές αρτηρίες**, τα περιφερικά τμήματα **αποφράσσονται** και **σχηματίζουν** τους **πλάγιους ομφαλοκυστικούς συνδέσμους**



• **Λεκιθικές φλέβες** σχηματίζουν μέρος της αγγείωσης του αναπτυσσόμενου εντέρου και των παραγώγων του, αναδιοργανώνονται στο **πυλαίο σύστημα των φλεβών**, στα **ηπατικά κολποειδή** και στις **ηπατικές φλέβες**

• **Οι ομφαλικές φλέβες**

Τα εγγύς τμήματα των ομφαλικών φλεβών και το εναπομένον τμήμα της δεξιάς φλέβας εξαφανίζονται. Μετά τη γέννηση ο η αριστερή ομφαλική φλέβα καθίσταται **στρογγύλος σύνδεσμος** του ήπατος και ο φλεβώδης πόρος **φλεβώδης σύνδεσμος**



• 7η εβδ. Αναστομώσεις μεταξύ των υποκυρίων, υπερκυρίων, ιεροκυρίων και προσθίων κυρίων φλεβών

• Ανάπτυξη της κάτω κοίλης φλέβας, της άζυγης φλέβας και της άνω κοίλης φλέβας

• Αναστόμωση μεταξύ των προσθίων κυρίων φλεβών εξελίσσεται σε αριστερή βραχιονοκεφαλική φλέβα

• Σχηματισμός άνω κοίλης φλέβας από τη δεξιά κοινή κύρια φλέβα και το εγγύς τμήμα της δεξιάς πρόσθιας κύριας φλέβας

• Το μεγαλύτερο τμήμα των οπίσθιων κυρίων φλεβών εξαφανίζεται

ΕΥΧΑΡΙΣΤΩ ΓΙΑ ΤΗΝ ΠΡΟΣΟΧΗ ΣΑΣ!

