

ΕΜΒΡΥΟΛΟΓΙΑ

ΗΠΑΤΟΣ

ΧΟΛΗΔΟΧΟΥ ΚΥΣΤΕΩΣ

ΠΑΓΚΡΕΑΤΟΣ

Ανάπτυξη ήπατος

- **Ηπατικό εκκόλπωμα:** προσεκβολή της ενδοδερματικής επένδυσης του προσθίου εντέρου
- ανάπτυξη ηπατικών δοκίδων και καταβολών του συστήματος χοληφόρων πόρων μεταξύ των πετάλων του κοιλιακού μεσεντερίου

Ανάπτυξη ήπατος 1

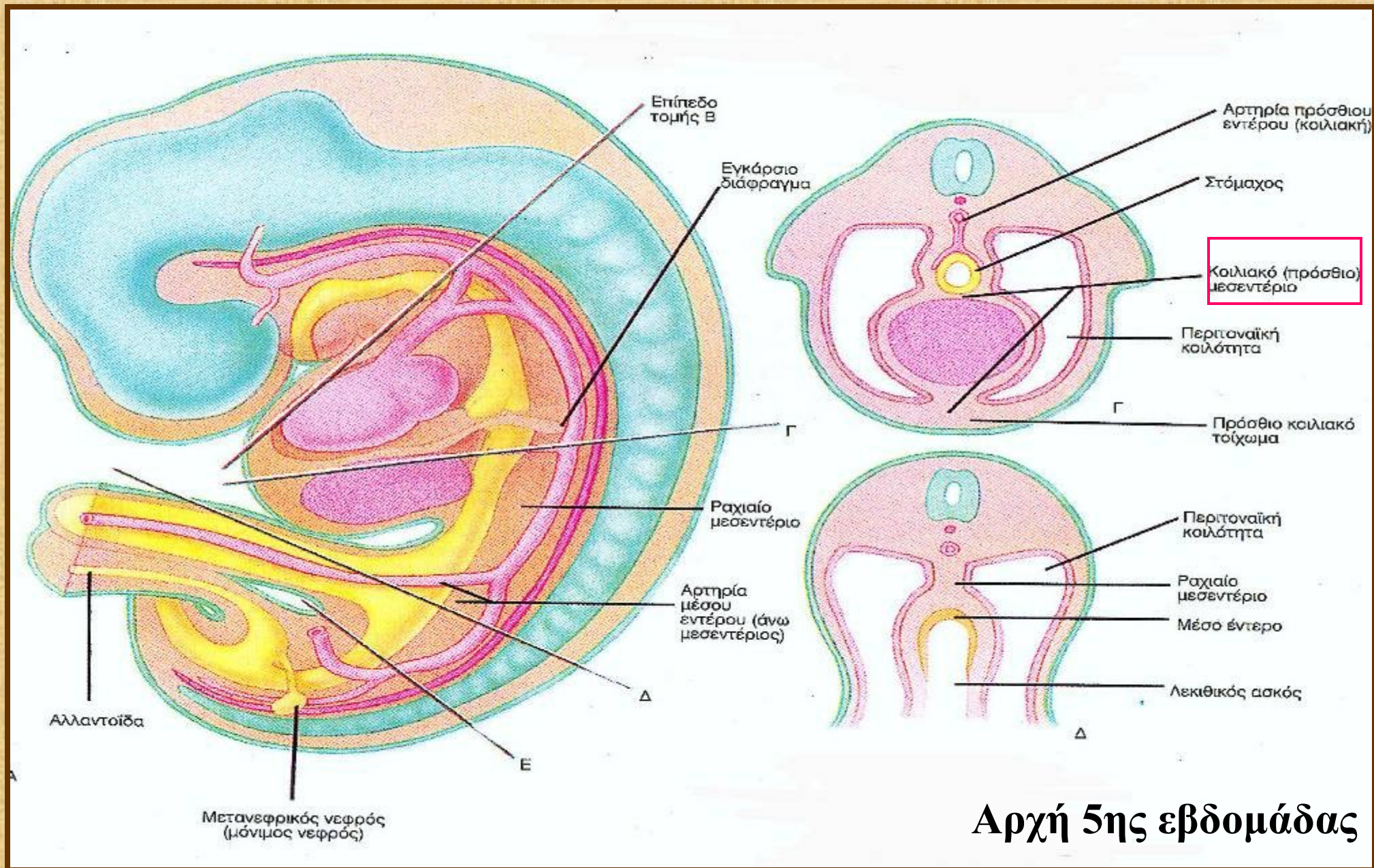
- Εμφάνιση ηπατικού εκκολπώματος: **μέσα 3ης εβδομάδας**
- δεξιός και αριστερός κλάδος: **5η εβδομάδα**
- εμφάνιση **ηπατικών χορδών** που διακλαδίζονται και αναστομώνονται μέσα στο μεσόδεσμα
- διάσπαση λεκιθικών και ομφαλικών φλεβών εγκαρσίου διαφράγματος → **σχηματισμός κολποειδών**

Ανάπτυξη ήπατος-χοληδόχου κύστεως

- Παραγωγή χολής: **3ος εμβρυϊκός μήνας**
- τη 10η εβδομάδα το βάρος του ήπατος αποτελεί το 10% του συνολικού βάρους του εμβρύου
- έντονη αιμοποιητική λειτουργία με μέγιστη δραστηριότητα μεταξύ 12ης και 24ης εβδομάδας

Ο συνδετικός και αιμοποιητικός ιστός του ήπατος προέρχονται από το μεσέγχυμα του εγκεφαλίου διαφράγματος

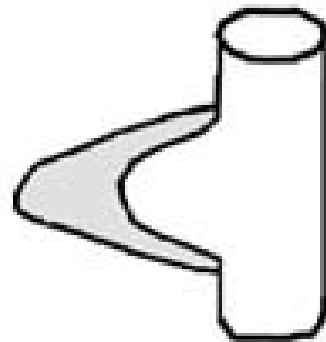
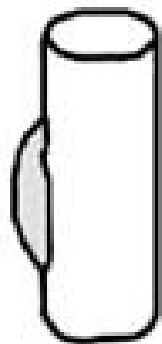
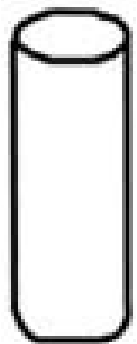
Η χοληδόχος κύστη αναπτύσσεται σαν μικρή κοιλιακή προσεκβολή του χοληδόχου πόρου



Αρχή 5ης εβδομάδας

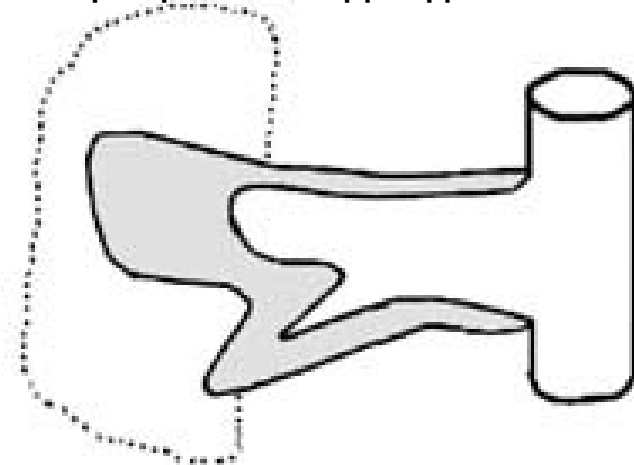
Ανάπτυξη ήπατος και ενδοηπατικού χοληφόρου δένδρου

Πρόσθιο έντερο

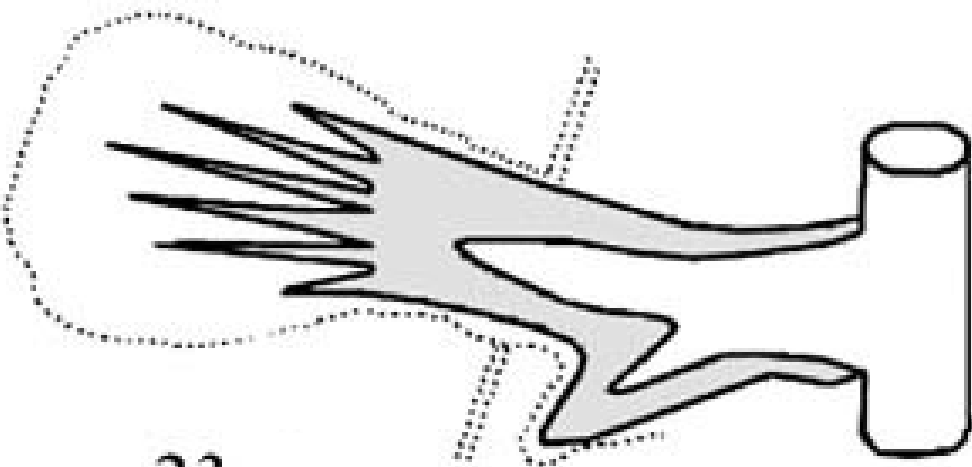


18 ημέρες

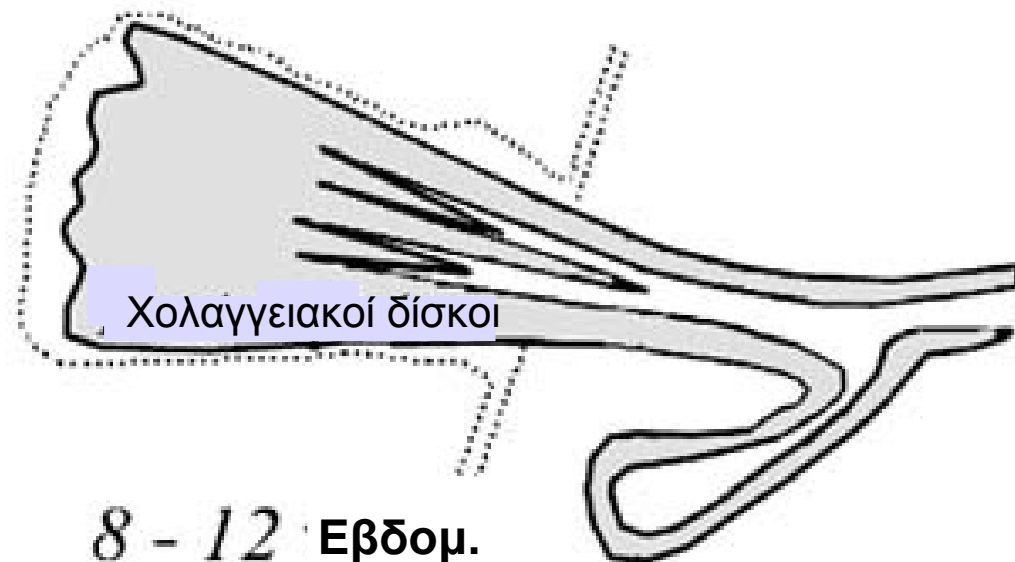
Εγκάρσιο διάφραγμα



22 ημέρες

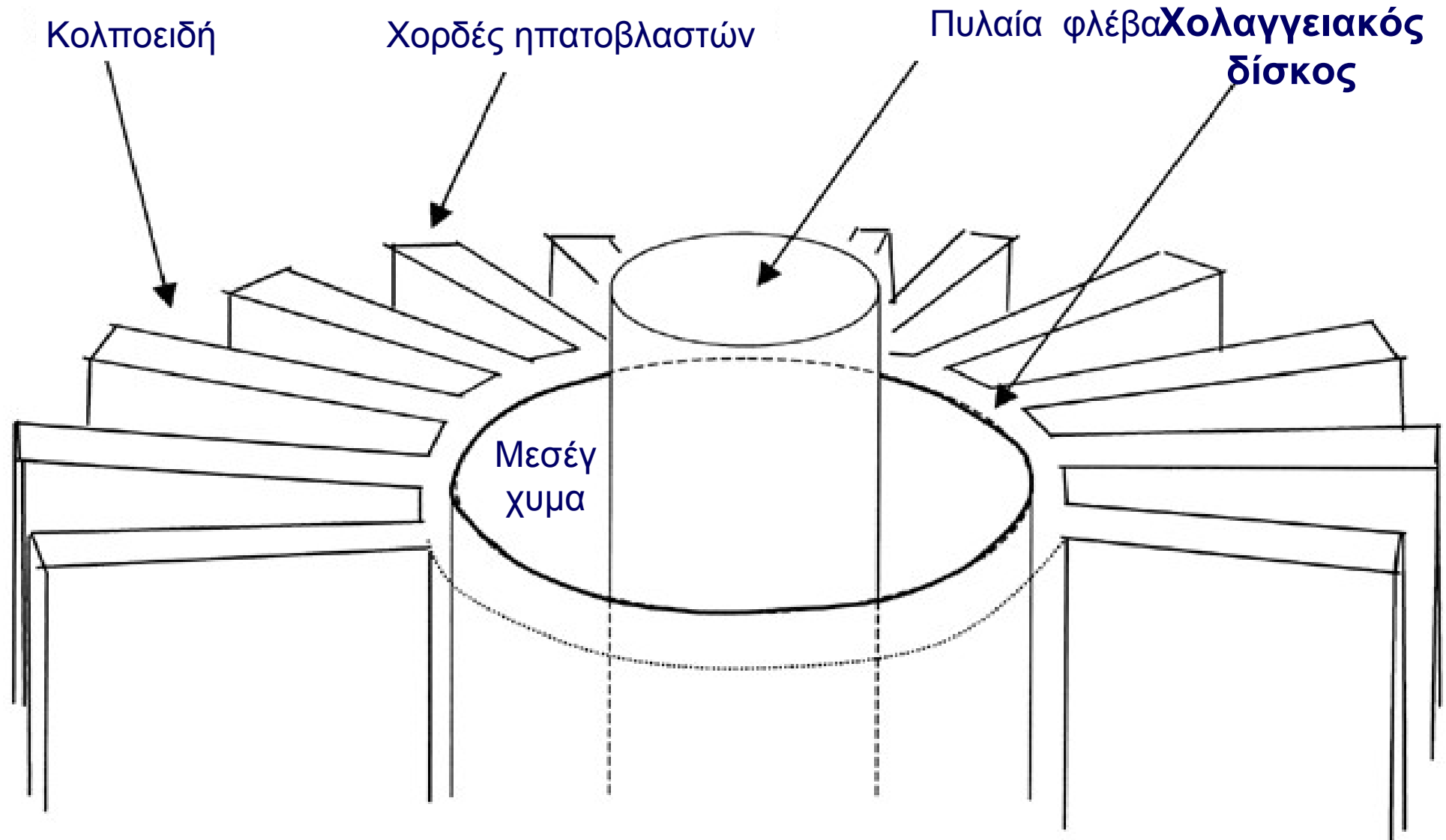


23 ημέρες

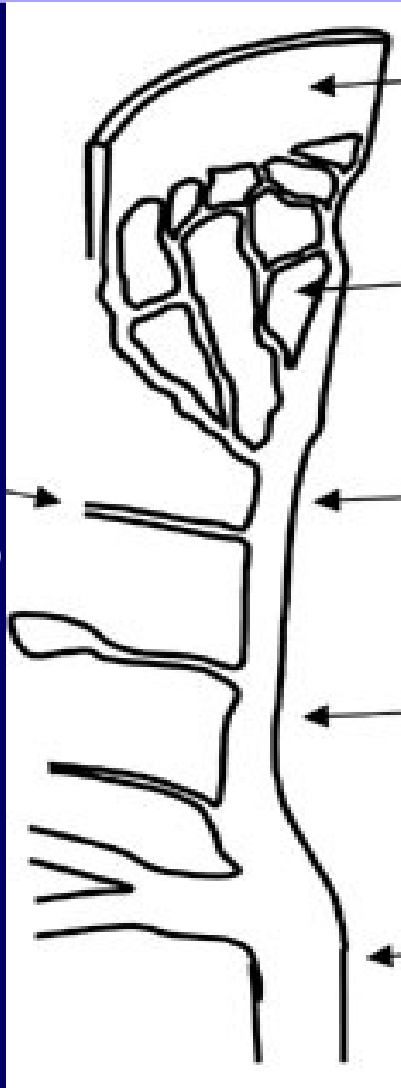


8 - 12 Εβδομ.

Χολαγγειακός δίσκος: έναρξη ανάπτυξης **7η-8η εβδ. κ.**
Μονή κυκλική στιβάδα ηπατοβλαστών στις παρυφές
του μεσεγγύματος των αρχέγονων πυλαίων διαστημάτων



Ωρίμανση ενδοηπατικού χοληφόρου δένδρου



χολαγγειακός δίσκος

υποστρέφων
χολαγγειακός δίσκος

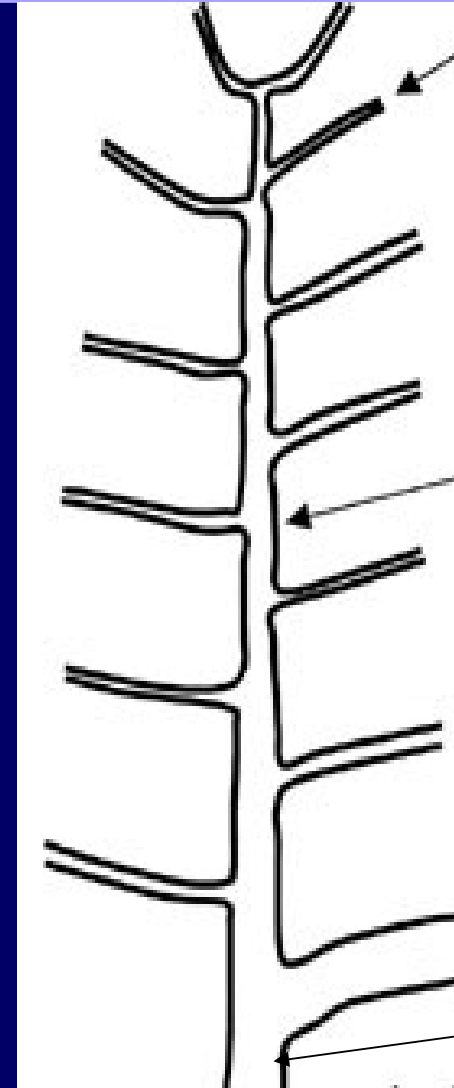
νεοσχηματισμένο
μεσολόβιο χολαγγείο

ώριμο μεσολόβιο
χολαγγείο

ώριμο διαφραγματικό
χολαγγείο

νέο
χολαγγείο

«Ανώριμο», 16 εβδ.κ.



χολαγγειόλια

μεσολόβιο
χολαγγείο

διαφραγματικό
χολαγγείο

«Ώριμο», μετά τη γέννηση

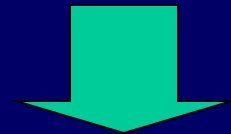
Ανάπτυξη ενδοηπατικού χοληφόρου δένδρου

- **Ισορροπία** μεταξύ κυτταρικού πολλαπλασιασμού και απόπτωσης

- **Διαταραχή της ισορροπίας**



Συγγενείς παθήσεις χολαγγείων λόγω
ανωμαλίας χολαγγειακού δίσκου
(**ductal plate malformation**)



Ινοκυστικές χολαγγειοπάθειες

ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ ΑΝΩΜΑΛΙΕΣ ΗΠΑΤΟΣ-ΧΟΛΗΦΟΡΩΝ

- κύστεις ήπατος
- συγγενής ηπατική ίνωση
- ατρησία εξωηπατικών χοληφόρων πόρων
- χολαγγειοπενία

Χολαγγειοπενία

(Paucity of intrhepatic bile ducts)

- κληρονομικά μεταβολικά νοσήματα
- χρωμοσωμικές ανωμαλίες (Turner's, τρισωμία 17-18, 21)
- **επίκτητη**
 - ιογενείς λοιμώξεις (CMV, ερυθρά)
 - φάρμακα
 - απόρριψη μοσχεύματος
 - GVHD
- **ιδιοπαθής**
 - συνδρομική (σύνδρομο Allagile's)
 - μη συνδρομική

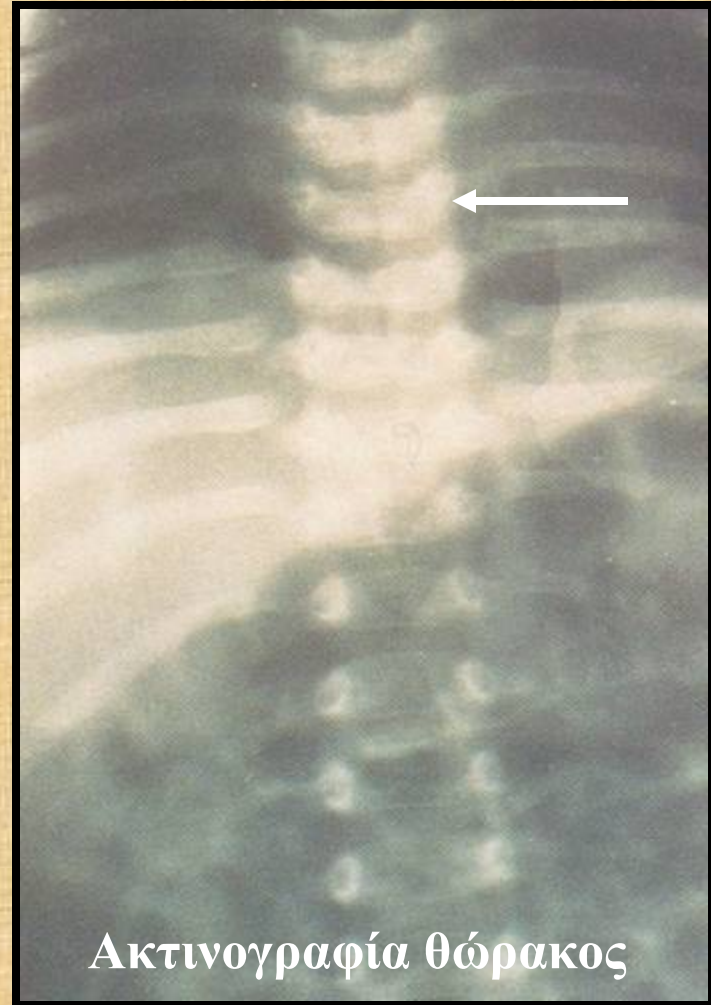
Σύνδρομο Alagille



Χολοστατική νόσος ήπατος λόγω

**αναστολής αυλοποίησης
χοληφόρων πόρων**

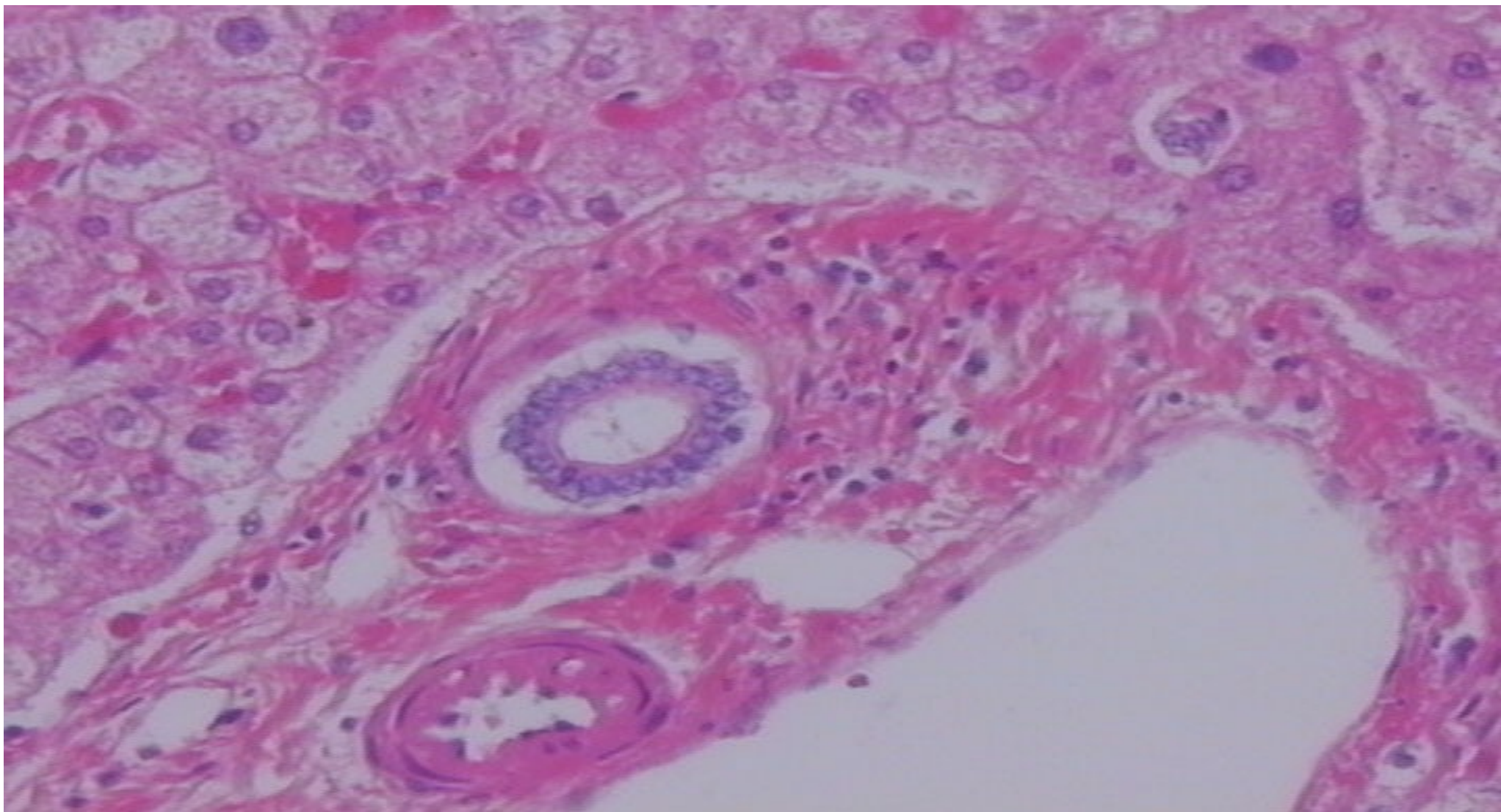
Ιστολογικά: απουσία χοληφόρων αγγείων στα πυλαία διαστήματα



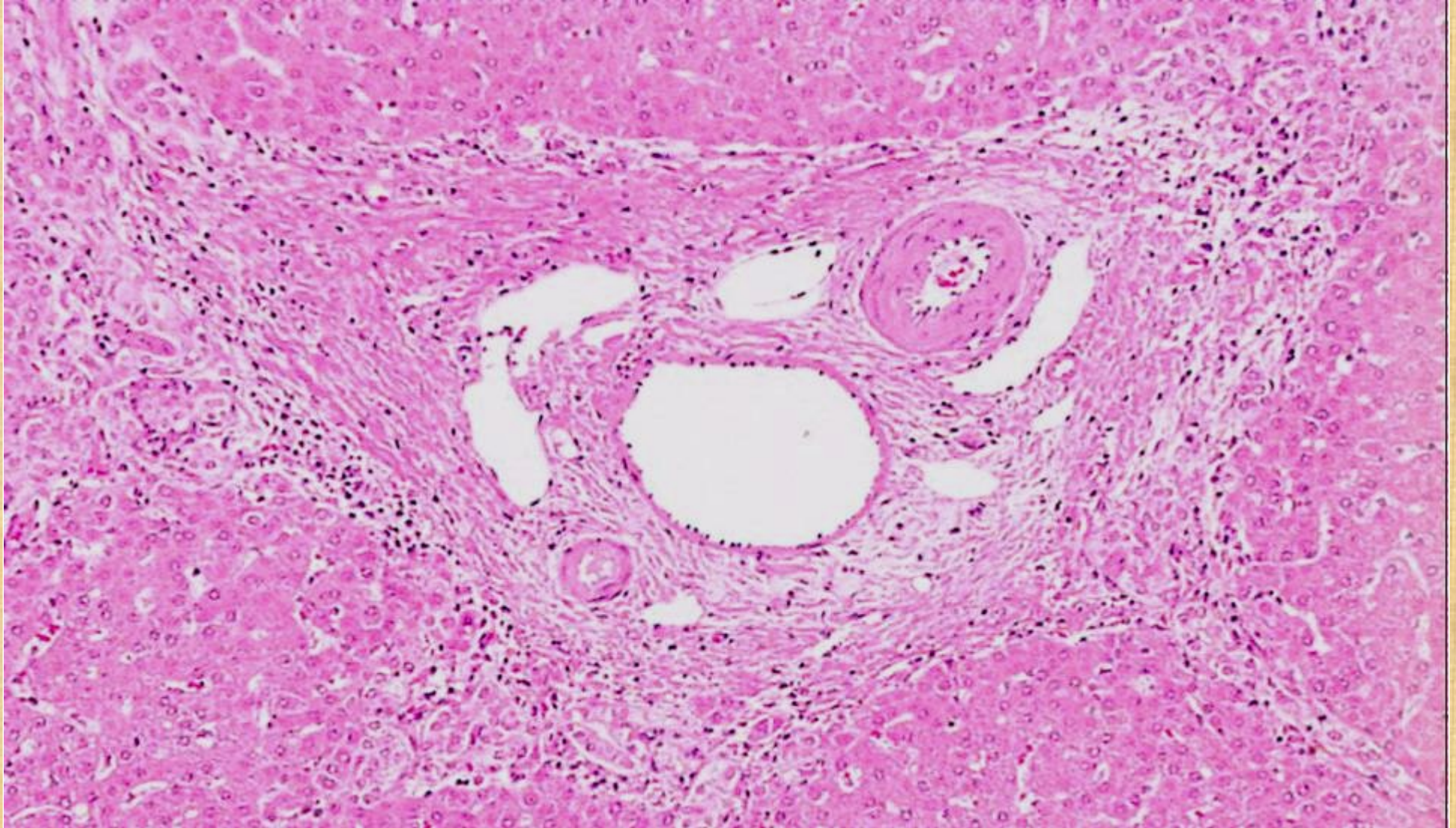
Ακτινογραφία θώρακος

Φυσιολογικό ήπαρ ενήλικα:

μεσολόβια χολαγγεία/πυλαίο διάστημα= 0,9-1,8



Ατρησία χολαγγείων



Ινοκυστικές χολαγγειοπάθειες (Fibrocystic cholangiopathies)

Παθογένεια

Ανωμαλία χολαγγειακού δίσκου κατά την εμβρυϊκή
ζωή σε οποιοδήποτε επίπεδο του ενδοηπατικού
χοληφόρου δένδρου

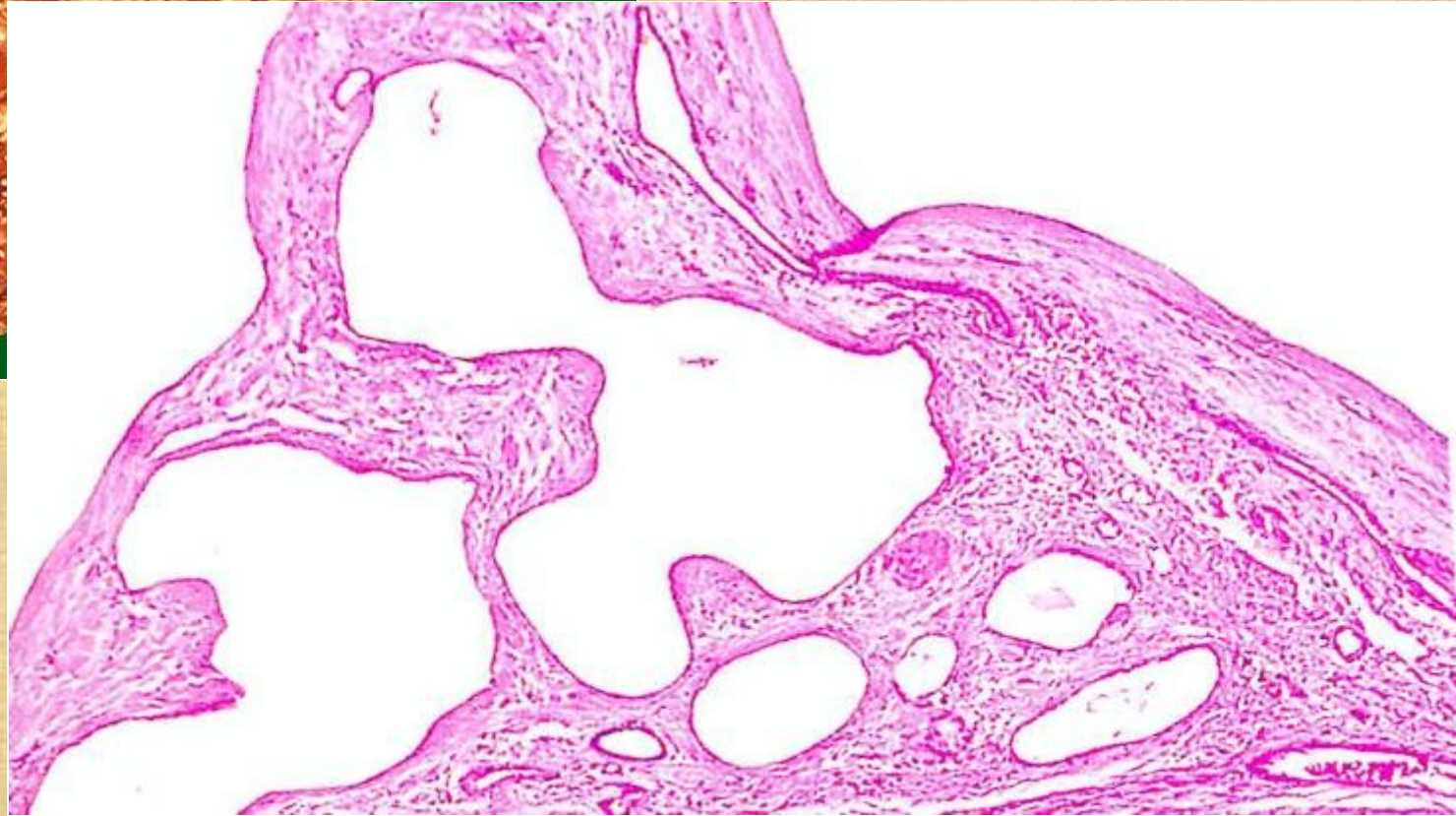
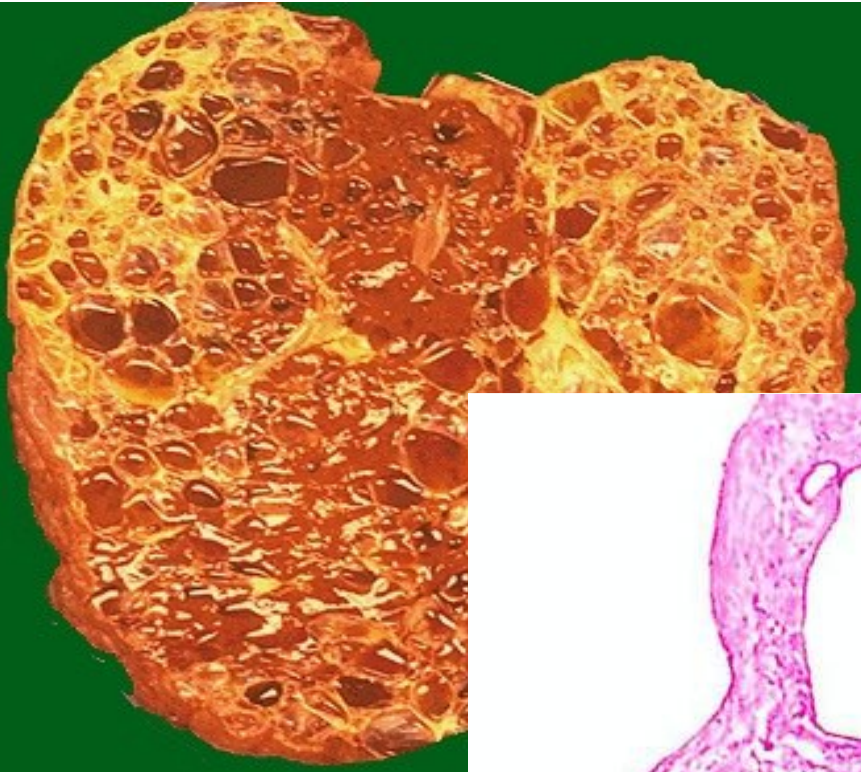


Αδυναμία επαναδόμησης
των πρωταρχικών ενδοηπατικών χολαγγείων



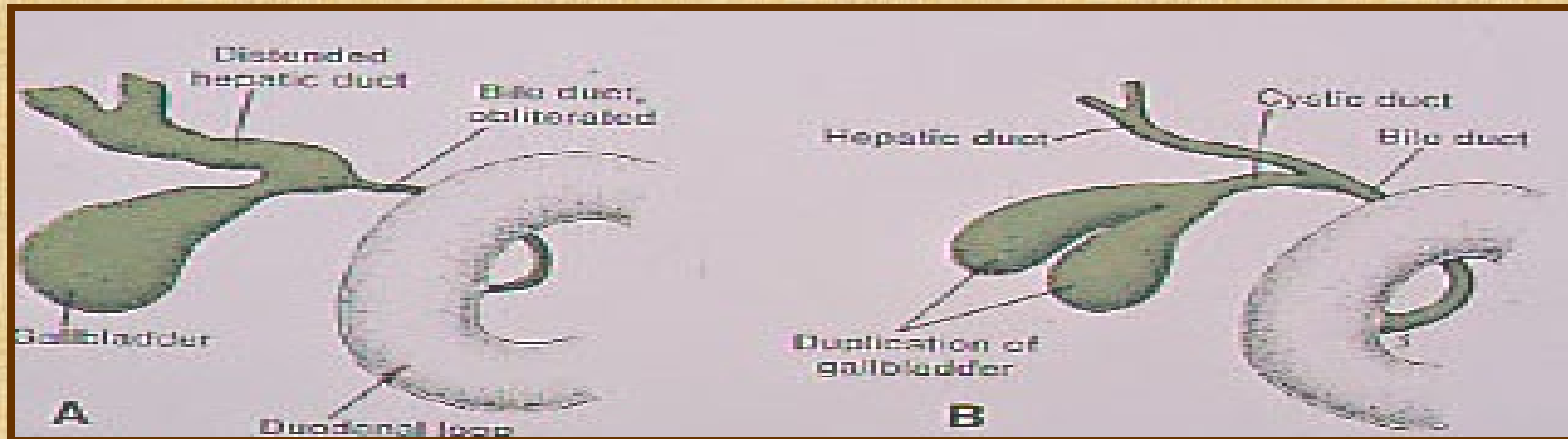
Διατεταμένα χολαγγεία με ανώμαλο σχήμα
μέσα σε ινώδες υπόστρωμα

Αυτοσωματική επικρατούσα πολυκυστική νόσος νεφρών



ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ ΑΝΩΜΑΛΙΕΣ ΧΟΛΗΔΟΧΟΥ ΚΥΣΤΗΣ

- αγενεσία
- διπλή χοληδόχος κύστη
- δίλοβος χοληδόχος κύστη

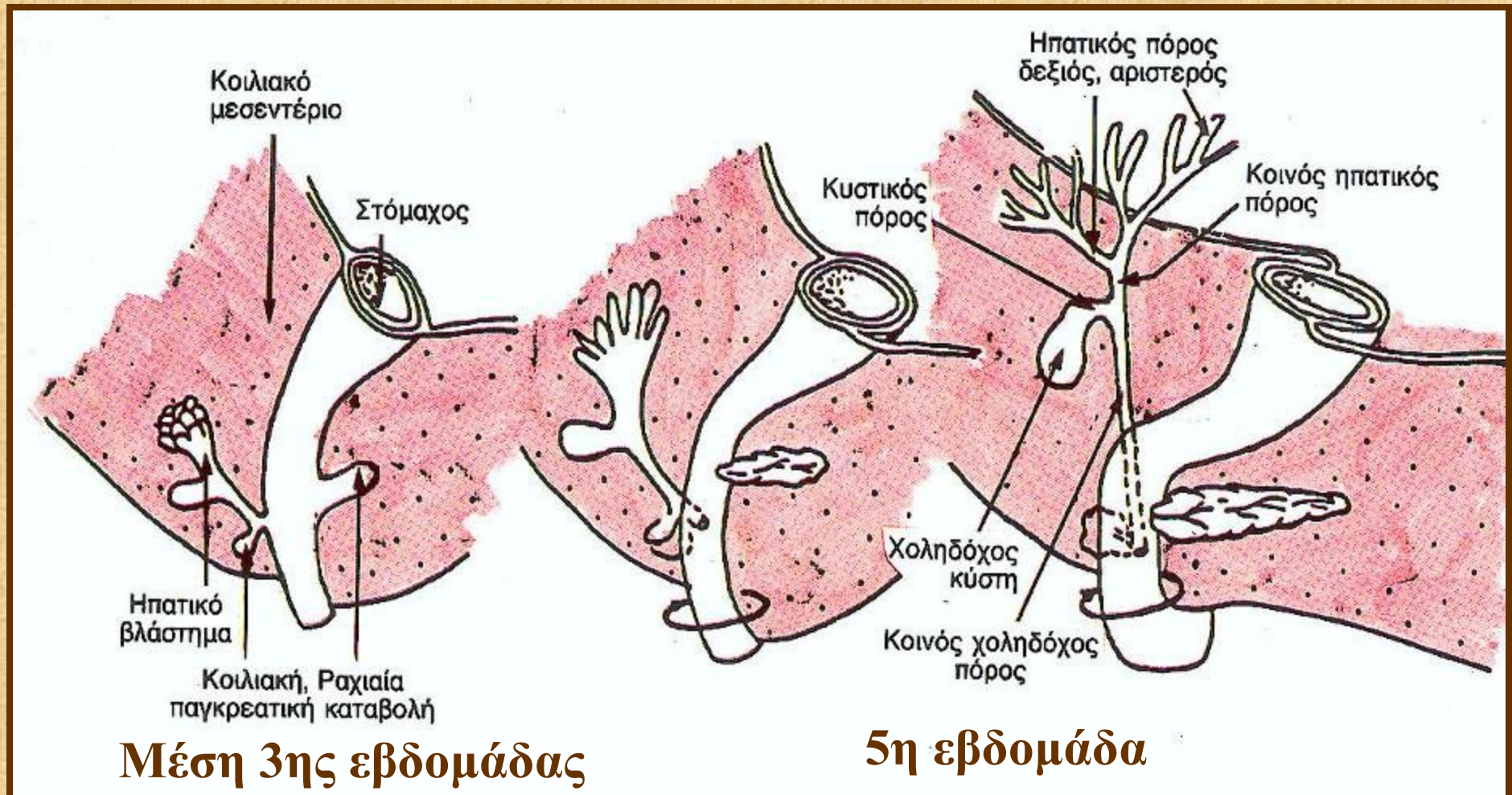


Απόφραξη χοληδόχου πόρου

ΠΑΓΚΡΕΑΣ

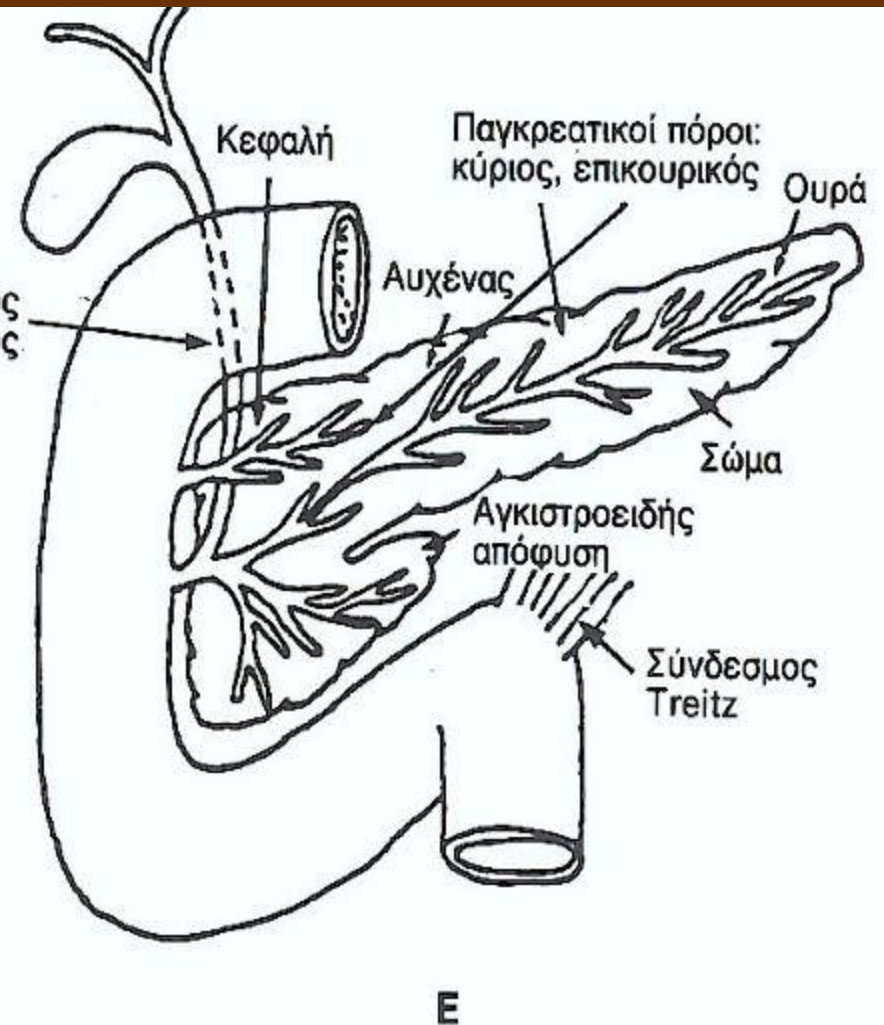
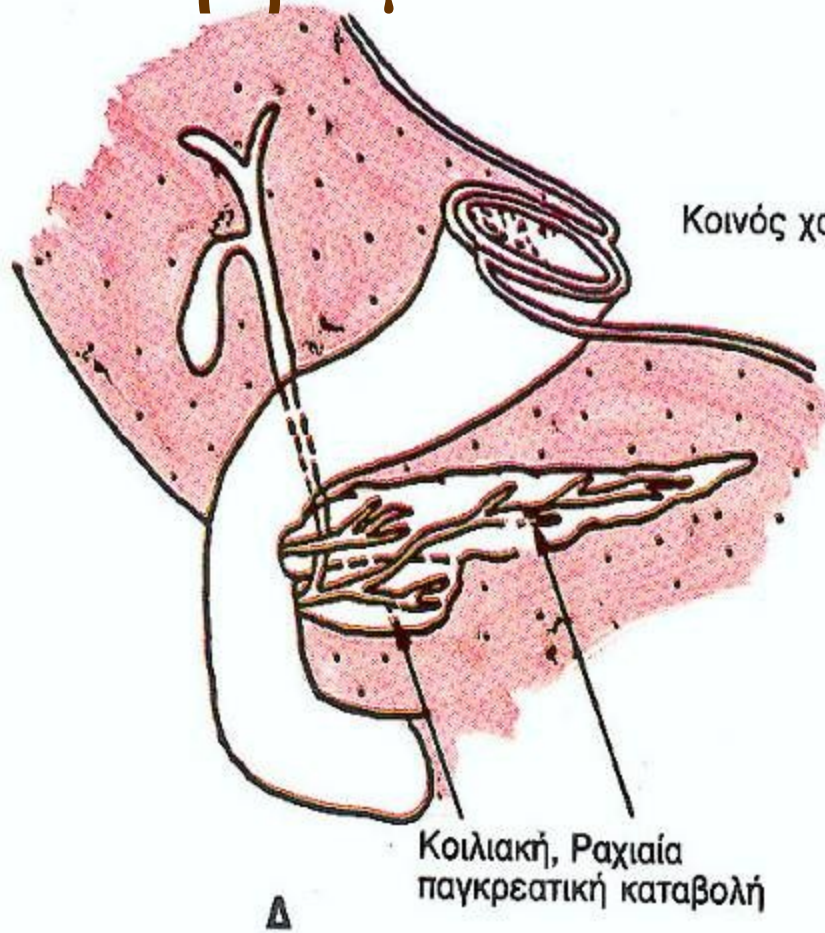
- σχηματίζεται από τη ραχιαία και την κοιλιακή παγκρεατική καταβολή
- προέρχεται από το ενδόδερμα του προσθίου εντέρου
- η κοιλιακή καταβολή σχηματίζει το μεγαλύτερο μέρος της κεφαλής του παγκρέατος
- η ραχιαία καταβολή σχηματίζει το υπόλοιπο πάγκρεας

ΑΝΑΠΤΥΞΗ ΠΑΓΚΡΕΑΤΟΣ 1



ΑΝΑΠΤΥΞΗ ΠΑΓΚΡΕΑΤΟΣ 2

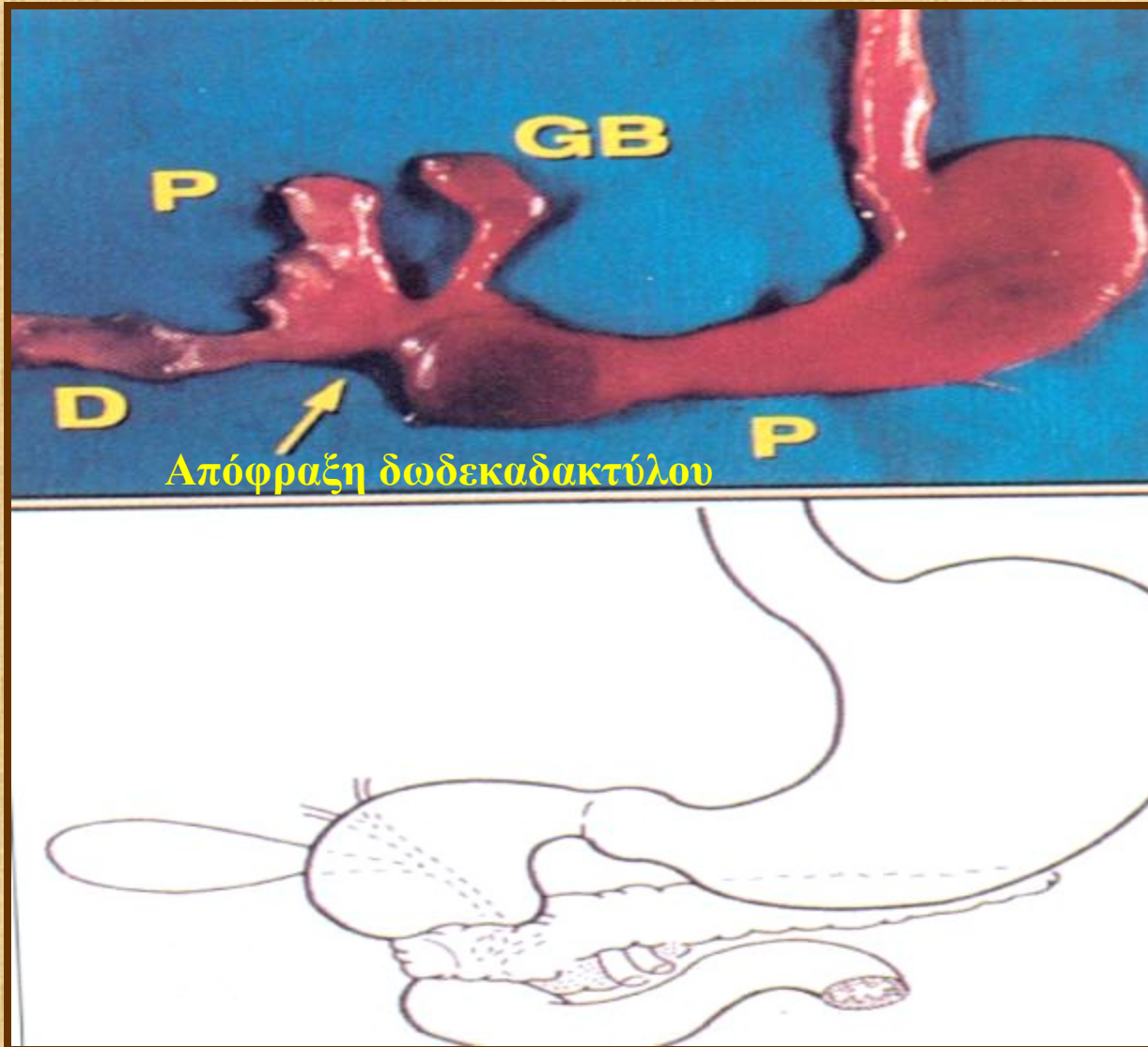
11η εβδομάδα



ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ ΑΝΩΜΑΛΙΕΣ ΠΑΓΚΡΕΑΤΟΣ

- **έκτοπο πάγκρεας**
 - τοίχωμα στομάχου
 - δωδεκαδάκτυλο και νήστιδα
 - χοληδόχος κύστη
 - σπλήνας
 - ήπαρ
 - μεσεντέριο
 - ομφαλός
- **δακτυλιοειδές πάγκρεας**
- **κύστεις παγκρέατος**

Δακτυλιοειδές πάγκρεας



Διαταραχή στη μετατόπιση της κοιλιακής καταβολής του παγκρέατος

Περιβάλλει το δωδεκαδάκτυλο χοληδόχο πόρο, πυλαία φλέβα

Παραμένει ασυμπτωματικό ή προκαλεί μερική ή ολική απόφραξη δωδεκαδακτύλου οποτεδήποτε μετά τη γέννηση