



**ΕΛΛΗΝΙΚΗ ΔΗΜΟΚΡΑΤΙΑ
ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟ ΚΡΗΤΗΣ**

Εικονικό Εργαστήριο Παιδιοκαρδιολογίας

Ενότητα: Εμβρυολογική – Ανατομική Ταξινόμηση Συγγενών Καρδιοπαθειών

Καθηγητής: Επ. Καθ. Ιωάννης Γερμανάκης

Τμήμα: Ιατρικής

ΕΙΚΟΝΙΚΟ ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΟ ΠΑΙΔΟΚΑΡΔΙΟΛΟΓΙΑΣ
Υπεύθυνος Μαθήματος
Επ. Καθ. Ιωάννης Γερμανάκης

ΣΗΜΕΙΩΣΕΙΣ ΕΠΙΛΕΓΜΕΝΗΣ ΔΙΔΑΚΤΕΑΣ ΥΛΗΣ

**I. ΕΜΒΡΥΟΛΟΓΙΚΗ-ΑΝΑΤΟΜΙΚΗ ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗ ΣΥΓΓΕΝΩΝ
 ΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΩΝ**

ΙΑ. Εμβρυολογική Προέλευση ΣΚ.

Οι ανωμαλίες της διάπλασης του καρδιαγγειακού συστήματος αναπτύσσονται νωρίς, και συνήθως αφορούν την μη σωστή ολοκλήρωση ή εκτροπή από την φυσιολογική διαμόρφωση της εμβρυικής καρδιάς, από έναν ενιαίο σωλήνα συνδεδεμένο συμμετρικά με δύο αορτικά τόξα, στον σταδιακό σχηματισμό του μεσοκοιλιακού και μεσοκοιλιακού διαφράγματος και του διαφράγματος, στον σχηματισμό μιας ενιαίας αρχικά κολποκοιλιακής βαλβίδας που χωρίζεται σε δύο επιμέρους βαλβίδες (μιτροειδής, τριγλώχνα), στην ένωση των αορτικών τόξων σε ένα κοινό αρτηριακό κορμό, και στο χωρισμό του σε πνευμονική αρτηρία και αορτή, στην ένωση των συστηματικών φλεβών με τον δεξιό αποκλειστικά κόλπο και των πνευμονικών με τον αριστερό κόλπο. Αναλυτικότερα:

Ατέλειες στον σχηματισμό των διαφραγμάτων δημιουργούν **ενδοκαρδιακές επικοινωνίες**: Καθώς το μεσοκοιλιακό διάφραγμα σχηματίζεται από το πρωτογενές και δευτερογενές διάφραγμα, διακρίνουμε *πρωτογενείς μεσοκοιλιακές επικοινωνίες* (χαμηλά κοντά στις κολποκοιλιακές βαλβίδες) και *δευτερογενείς μεσοκοιλιακές επικοινωνίες* (στο μέσον του μεσοκοιλιακού διαφράγματος). Σπανιότερες μορφές είναι τα *ελλείματα των φλεβωδών κόλπων*, μεσοκοιλιακές επικοινωνίες που βρίσκονται κοντά στην εκβολή της άνω ή κάτω κοίλης φλέβας. Οι **μεσοκοιλιακές επικοινωνίες** διακρίνονται κυρίως σε ελλείματα του μεμβρανώδους τμήματος (περιμεμβρανώδεις) του μεσοκοιλιακού διαφράγματος και του μυικού τμήματος (μυικού τύπου). Σε συνδυασμένη αποτυχία σχηματισμού μεσοκοιλιακού και μεσοκοιλιακού διαφράγματος (συχνά με κοινή κολποκοιλιακή βαλβίδα) έχουμε το **κολποκοιλιακό κανάλι** (ή έλλειμα καρδιακών προσκεφαλαίων). Τέλος η αποτυχία σχηματισμού και σωστού χωρισμού του κοινού αρτηριακού κορμού, οδηγεί είτε στην παραμονή του ως κοινό αγγείο (**αρτηριακός κορμός**), είτε στην ασύμμετρη διαίρεσή του σε ένα μικρό αγγείο (πνευμονική) και ένα μεγαλύτερο (αορτή) που συνοδεύεται από πρόσθια παρεκτόπιση του μεσοκοιλιακού διαφράγματος του χώρου εξόδου και υποκείμενη μεσοκοιλιακή επικοινωνία (**τετραλογία Fallot**) ή εάν η σπιροειδής διαίρεση δεν γίνει σωστά, σε λανθασμένη σύνδεση της αορτής μπροστά με την δεξιά κοιλία και της πνευμονικής πίσω με την αριστερή κοιλία (**μετάθεση μεγάλων αγγείων**).

Ατέλειες στον σχηματισμό των βαλβίδων οδηγούν σε **στενώσεις ή ατρησίες των βαλβίδων**. (**ατρησία τριγλώχινος, πνευμονικής, μιτροειδούς και αορτικής στα πλαίσια συνδρόμου υποπλαστικής αριστερής κοιλίας**) Σε τέτοιες περιπτώσεις οι δομές που δεν αιματώνονται περιφερικά μπορεί να είναι υποπλαστικές ενώ οι φυσιολογικές ενδοκαρδιακές και εξωκαρδιακές συνδέσεις (ωοειδές τρήμα και βοτάλειος πόρος) ή παθολογικές μεσοκοιλιακές επικοινωνίες εξασφαλίζουν την

αιμάτωση του εμβρύου ακόμα και σε απουσία πρακτικά της μίας εκ των δύο κυκλοφοριών.

Ατέλειες προσανατολισμού-looping Η φυσιολογική στροφική κίνηση των καρδιαγγειακών δομών και σπλάχνων που οδηγεί στην αναμενόμενη θέση (**situs solitus**) της καρδιάς, πνευμόνων και σπλάχνων, μπορεί να είναι είτε ανεστραμμένη συνολικά (**situs inversus totalis**) ή να υπάρχει διπλασιασμός των αριστερών δομών (**πολυσπληνία**) ή των δεξιών δομών (**ασπληνία**) (σύνδρομο ισομέρειας). Γενικά σε κάθε περίπτωση που η κορυφή της καρδιάς και το στομάχι είναι στην ίδια πλευρά η πιθανότητα Σ.Κ είναι μικρή, αντίθετα, εάν η καρδιά και το στομάχι είναι σε αντίπλευρη θέση η πιθανότητα ΣΚ και συνδρόμου ισομέρειας είναι σημαντικότερη.

II. ΠΑΘΟΦΥΣΙΟΛΟΓΙΚΗ ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗ ΣΚ

Η κλασική ταξινόμηση των ΣΚ είναι η διάκρισή τους σε **κυανωτικές** και **ακυανωτικές**, με βάση τον κορεσμό του αρτηριακού αίματος. Σε καμία περίπτωση δεν πρέπει να βασιζόμαστε στην οπτική μας εντύπωση για το χρώμα των ασθενών, αλλά να κάνουμε πάντα **αντικειμενική** μέτρηση με τη χρήση **παλμικής οξυμετρίας**. Πρακτικά, στις κυανωτικές καρδιοπάθειες η ποσότητα του αίματος που φθάνει στους πνεύμονες για να οξυγονωθεί είναι ανεπαρκής, με αποτέλεσμα **κεντρικού τύπου κυάνωση**. Πρακτικά **κυανωτικές** είναι οι καρδιοπάθειες που είτε η μεταφορά του αίματος από τις δεξιές κοιλότητες στους πνεύμονες εμποδίζεται σοβαρά (ατρησία τριγλώχινας, πνευμονικής, σοβαρή μορφή Τετραλογίας Fallot) ή υπάρχουν λάθος συνδέσεις (μετάθεση μεγάλων αγγείων). **Ακυανωτικές** είναι οι καρδιοπάθειες με ανάμειξη του αίματος ενδοκαρδιακά ή εξωκαρδιακά, με την προϋπόθεση ότι επικρατεί η αριστεροδεξιά διαφυγή (μεσοκοιλιακή, μεσοκοιλιακή επικοινωνία, βοτάλειος πόρος), καθώς και οι ηπιότερες μορφές βαλβιδικών στενώσεων (δεξιών ή αριστερών βαλβίδων) καθώς και οι στενώσεις των εξωκαρδιακών αγγείων (ισθμική στένωση αορτής. Οι επικοινωνίες όμως που είναι εξαιρετικά μεγάλες και οδηγούν σε πλήρη ανάμειξη του αίματος ενδοκαρδιακά (μονήρης κοιλία, κολποκοιλιακό κανάλι) πρακτικά κατατάσσονται στις κυανωτικές καρδιοπάθειες (πλήρους ανάμειξης).

Καθώς οι ΣΚ με την ανάπτυξη του νεογνού και βρέφους ως την ενήλικη ζωή, αλλάζουν αιμοδυναμική, η ίδια ανατομικά πάθηση μπορεί να συμπεριφέρεται ως ακυανωτική αρχικά (πχ τετραλογία Fallot με επικράτηση αρχικά της αριστεροδεξιάς διαφυγής στην μεσοκοιλιακή επικοινωνία) και στη συνέχεια ως κυανωτική (επιδείνωση και επικράτηση της σοβαρής στένωσης πνευμονικής στην τετραλογία Fallot αργότερα στη ζωή). Συμπερασματικά, η ανατομική περιγραφή της ανωμαλίας είναι σημαντική, όπως και η κλινική της ταξινόμηση σε κυανωτική ή ακυανωτική την συγκεκριμένη χρονική περίοδο που εξετάζουμε το παιδί.

Μια άλλη ταξινόμηση των ΣΚ με βάση την ανατομία είναι η **ανατομική κατάταξη** τους σε **αποφρακτικές** (στενώσεις-ατρησίες), **βλάβες ανάμειξης** (shunt lesions- μεσοκοιλιακή, μεσοκοιλιακή, βοτάλειος, μονήρης κοιλία, κολποκοιλιακό κανάλι), **βλάβες σύνδεσης** (μετάθεση μεγάλων αγγείων, ανώμαλη εκβολή πνευμονικών φλεβών) και **συνδυσασμούς** τους (τετραλογία Fallot: ανάμειξη+ στένωση)

Σημειώματα

Σημείωμα Αναφοράς

Copyright Πανεπιστήμιο Κρήτης, Ιωάννης Γερμανάκης. «Εικονικό Εργαστήριο Παιδιοκαρδιολογίας, Εμβρυολογική – Ανατομική Ταξινόμηση Συγγενών Καρδιοπαθειών». Έκδοση: 1.0. Ηράκλειο 2014. Διαθέσιμο από τη δικτυακή διεύθυνση: <https://opencourses.uoc.gr/courses/course/view.php?id=342>

Σημείωμα αδειοδότησης

Το παρόν υλικό διατίθεται με τους όρους της άδειας χρήσης Creative Commons Αναφορά, Μη Εμπορική Χρήση, Όχι Παράγωγο Έργο 4.0 [1] ή μεταγενέστερη, Διεθνής Έκδοση. Εξαιρούνται τα αυτοτελή έργα τρίτων π.χ. φωτογραφίες, διαγράμματα κ.λ.π., τα οποία εμπεριέχονται σε αυτό και τα οποία αναφέρονται μαζί με τους όρους χρήσης τους στο «Σημείωμα Χρήσης Έργων Τρίτων».



[1] <http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>

Ως **Μη Εμπορική** ορίζεται η χρήση:

- που δεν περιλαμβάνει άμεσο ή έμμεσο οικονομικό όφελος από την χρήση του έργου, για το διανομέα του έργου και αδειοδόχο
- που δεν περιλαμβάνει οικονομική συναλλαγή ως προϋπόθεση για τη χρήση ή πρόσβαση στο έργο
- που δεν προσπορίζει στο διανομέα του έργου και αδειοδόχο έμμεσο οικονομικό όφελος (π.χ. διαφημίσεις) από την προβολή του έργου σε διαδικτυακό τόπο

Ο δικαιούχος μπορεί να παρέχει στον αδειοδόχο ξεχωριστή άδεια να χρησιμοποιεί το έργο για εμπορική χρήση, εφόσον αυτό του ζητηθεί.

Διατήρηση Σημειωμάτων

- Οποιαδήποτε αναπαραγωγή ή διασκευή του υλικού θα πρέπει να συμπεριλαμβάνει:
- το Σημείωμα Αναφοράς
- το Σημείωμα Αδειοδότησης
- τη δήλωση Διατήρησης Σημειωμάτων
- το Σημείωμα Χρήσης Έργων Τρίτων (εφόσον υπάρχει)

μαζί με τους συνοδευόμενους υπερσυνδέσμους.

Χρηματοδότηση

- Το παρόν εκπαιδευτικό υλικό έχει αναπτυχθεί στα πλαίσια του εκπαιδευτικού έργου του διδάσκοντα.
- Το έργο «**Ανοικτά Ακαδημαϊκά Μαθήματα στο Πανεπιστήμιο Κρήτης**» έχει χρηματοδοτήσει μόνο τη αναδιαμόρφωση του εκπαιδευτικού υλικού.
- Το έργο υλοποιείται στο πλαίσιο του Επιχειρησιακού Προγράμματος «**Εκπαίδευση και Δια Βίου Μάθηση**» και συγχρηματοδοτείται από την Ευρωπαϊκή Ένωση (Ευρωπαϊκό Κοινωνικό Ταμείο) και από εθνικούς πόρους.



Ευρωπαϊκή Ένωση
Ευρωπαϊκό Κοινωνικό Ταμείο

