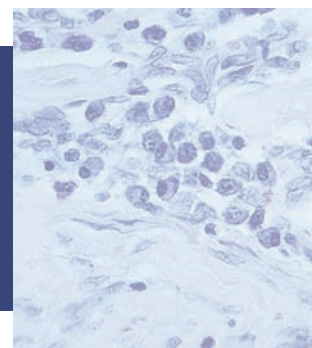


ΚΑΡΔΙΑΓΓΕΙΑΚΟ ΣΥΣΤΗΜΑ



Τα καρδιαγγειακά νοσήματα είναι συχνά και αποτελούν σημαντικά αίτια θνησιμότητας και νοσηρότητας παγκοσμίως, ιδιαίτερα σε βιομηχανοποιημένες χώρες. Παρά τις σημαντικές προόδους στην πρωτοπαθή πρόληψη και θεραπεία, η καρδιαγγειακή νόσος και κυρίως οι επιπλοκές της αθηροσκλήρωσης και της υπέρτασης αποτελούν ακόμη την κύρια αιτία θανάτου στις Ηνωμένες Πολιτείες Αμερικής.

ΣΥΓΓΕΝΗ ΚΑΡΔΙΑΚΑ ΝΟΣΗΜΑΤΑ

Οι **συγγενείς δυσπλασίες** της καρδιάς και των μεγάλων αγγείων δημιουργούνται κατά τη διάρκεια της εμβρυολογικής ανάπτυξης του καρδιαγγειακού συστήματος στην πρώιμη εμβρυϊκή ζωή. Συνήθως προκύπτουν από τυχαία εμφανιζόμενα ελλείμματα κατά την εμβρυογένεση. Μερικές φορές όμως αναπτύσσονται ως αποτέλεσμα ενδομήτριων λοιμώξεων όπως η ερυθρά, ως επιμέρους στοιχεία γενετικών ανωμαλιών όπως η τρισωμία 21 (σύνδρομο Down) ή κυτταρογενετικών ανωμαλιών των φυλετικών χρωσωμάτων (σύνδρομο Turner). Οι τρεις κύριες παθοφυσιολογικές κατηγορίες συγγενούς καρδιακής νόσου είναι εκείνες που προκαλούν παράκαμψη της κυκλοφορίας (shunt) του αίματος **από αριστερά προς τα δεξιά** (π.χ. έλλειμμα κοιλιακού διαφράγματος, έλλειμμα κολπικού διαφράγματος, ανοιχτός βοτάλλιος πόρος), **από δεξιά προς τα αριστερά** (π.χ. τετραλογία Fallot) και **απόφραξη** χωρίς την παρουσία παράκαμψης (π.χ. στένωση ισθμού αορτής).

ΑΘΗΡΟΣΚΛΗΡΩΤΙΚΕΣ ΝΟΣΟΙ

Η **αθηροσκλήρωση** αναπτύσσεται ως φλεγμονώδης αντίδραση του αγγειακού τοιχώματος σε χρόνια, πολυπαραγοντική βλάβη που προκαλείται από την υπερλιπιδαιμία, την υπέρταση, τα προϊόντα του καπνού των τσιγάρων, το σακχαρώδη διαβήτη και άλλους προδιαθεσικούς παράγοντες. Η παθογένεια των αλλοιώσεων του έσω χιτώνα περιλαμβάνει την δυσλειτουργία του ενδοθηλίου, την εισροή μακροφάγων και T λεμφοκυττάρων, την υπερπλασία των λείων μυϊκών ινών των αγγείων, τη συσσώρευση οξειδωμένων λιποπρωτεϊνών χαμηλής πυκνότητας και την εναπόθεση κολλαγόνου και ελαστικού ιστού. Οι προκαλούμενες **ινώδεις (αθηρωματώδεις) πλάκες** είναι επηρμένες αλλοιώσεις του έσω χιτώνα με ινώδες περίβλημα και πυρήνα που περιέχει διαφόρου βαθμού νεκρωμένα, πλούσια σε λίπη προϊόντα, ινώδη ιστό, εναποθέσεις ασβεστίου και αγγείωση από νεο-αναπτυσσόμενα αγγεία από τα αγγεία των αγγείων. Οι πλάκες προσβάλλουν την αορτή και τους μείζονες κλάδους της, συμπεριλαμβανομένων των στεφανιαίων, των εγκεφαλικών και των λαγονομηριαίων αρτηριών με τάση εντόπισης κοντά σε σημεία διακλάδωσης.

Η εξέλιξη σε νόσο προκαλείται από τη στένωση του αυλού και την εμφάνιση επιπλοκών ως αποτέλεσμα της εξέλκωσης της επιφάνειας, της αιμορραγίας εντός της πλάκας και της επιπροστιθέμενης θρόμβωσης. Η συχνά απότομη μετάβαση σε κλινικά έκδηλη κατάσταση παρουσιάζεται ως **στεφανιαία (ισχαιμική) καρδιακή**

νόσος που εκδηλώνεται ως στηθάγχη, έμφραγμα του μυοκαρδίου ή αιφνίδιος καρδιακός θάνατος, ως **νόσος των εγκεφαλικών αγγείων** με παροδικές ισχαιμικές προσβολές ή εγκεφαλικά έμφρακτα (εγκεφαλικά επεισόδια), ως **ανεύρυσμα κοιλιακής αορτής** με τάση προς ρήξη, και, τέλος, ως αθηροσκλήρωση των λαγονομηριαίων αρτηριών που προδιαθέτει σε **γάγγραινα** των κάτω άκρων.

ΣΤΕΦΑΝΙΑΙΑ (ΙΣΧΑΙΜΙΚΗ) ΚΑΡΔΙΑΚΗ ΝΟΣΟΣ

Το υποκείμενο παθολογικό υπόστρωμα κλινικά έκδηλης ισχαιμίας του μυοκαρδίου είναι η **αθηροσκλήρωση των στεφανιαίων αρτηριών** στο 90% των περιπτώσεων τουλάχιστον. Η στένωση ενός ή περισσότερων στεφανιαίων αρτηριών σε λιγότερο από 25% της επιφάνειας του αυλού μπορεί να συμβεί αργά και προοδευτικά προκαλώντας υποτροπιάζοντα επεισόδια **στηθάγχης**. Οι οξείες μεταβολές στις πλάκες που σχετίζονται με συσσώρευση αιμοπεταλίων και αγγειόσπασμο μπορούν να επιτείνουν την ισχαιμία του μυοκαρδίου, να προκαλέσουν κοιλιακή μαρμαρυγή και **αιφνίδιο καρδιακό θάνατο**. Η αιφνίδια απόφραξη του αυλού λόγω **θρόμβωσης εξελκωμένης πλάκας** μπορεί να προκαλέσει **οξύ έμφραγμα του μυοκαρδίου**, συνήθως της αριστερής κοιλίας, στην περιοχή αιμάτωσης από την αποφραχθείσα στεφανιαία αρτηρία. Η νέκρωση του μυοκαρδίου ξεκινά από το υπενδοκάρδιο τμήμα του μυοκαρδίου που ισχαιμεί και εξελίσσεται με τη μορφή κύματος σε διάρκεια 3 ή 4 ωρών για να συμπεριλάβει και το υποεπικαρδιακό μυοκάρδιο. Τα μυοκαρδιακά εμφράγματα οργανώνονται με σχηματισμό κοκκιώδους ιστού σε 2 ως 3 εβδομάδες και η επούλωσή τους ολοκληρώνεται με σχηματισμό ινώδους ιστού σε 2 ως 3 μήνες. Τα εκτεταμένα επούλωμένα εμφράγματα μπορούν να εξελιχθούν σε **κοιλιακά ανευρύσματα**. Κατά τη διάρκεια των πρώτων 7 έως 10 ημερών όταν η επούλωση είναι ελάχιστη, τα μυοκαρδιακά εμφράγματα είναι ευπαθή σε **ρήξη προς την περικαρδιακή κοιλότητα**, προκαλώντας καρδιακό επιπωματισμό, ρήξη κατά το μεσοκοιλιακό διάφραγμα προκαλώντας έλλειμμα μεσοκοιλιακού διαφράγματος ή **ρήξη θηλώδους μυός** προκαλώντας ανεπάρκεια μιτροειδούς. Ωστόσο, τέτοιες απειλητικές για τη ζωή επιπλοκές παρατηρούνται μόνο στο 5% των περιπτώσεων. Το μαζικό οξύ έμφραγμα του μυοκαρδίου που περιλαμβάνει το 40% ή και περισσότερο της αριστεράς κοιλίας μπορεί να προκαλέσει θανατηφόρα **καρδιογενή καταπληξία** (shock). Καθώς σε κάθε επεισόδιο οξέος εμφράγματος μυοκαρδίου συμβαίνει απώλεια μυοκαρδιακού ιστού είναι δυνατό να ακολουθήσει συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια.

ΥΠΕΡΤΑΣΙΚΗ ΝΟΣΟΣ

Η **υπέρταση** δημιουργείται από την υπερβολική σύσπαση των αρτηριολίων και την υπερβολική περιφερική αγγειακή αντίσταση σε σχέση με τον όγκο αίματος. Όταν έχει μακρά διάρκεια προκαλεί υπερτασική καρδιαγγειακή νόσο καθώς και προδιάθεση για αθηροσκληρωτική νόσο. Οι περισσότεροι ασθενείς εκδηλώνουν **πρωτοπαθή ή ιδιοπαθή υπέρταση** λόγω σύνθετων γενετι-

κών και περιβαλλοντικών παραγόντων. Περίπου το 10% των ασθενών εκδηλώνουν **δευτεροπαθή υπέρταση** λόγω νεφρικών, ενδοκρινικών ή άλλων υποκείμενων νοσημάτων. Η **βραδέως εξελισσόμενη (καλοήθης) υπέρτασική νόσος** εκδηλώνεται ως ελαφρά ως μέτρια αύξηση της αρτηριακής πίεσης και οδηγεί σε συγκεντρική υπερτροφία της αριστερής κοιλίας και προοδευτική βλάβη της μικροκυκλοφορίας με τη μορφή της **υαλινικής αρτηριοσκλήρυνσης**. Μια κύρια επιπλοκή είναι η ανάπτυξη αιμορραγικού εγκεφαλικού επεισοδίου. Η **ταχέως εξελισσόμενη (κακοήθης) υπέρταση** χαρακτηρίζεται από σημαντική αύξηση της αρτηριακής πίεσης, εμφανή βλάβη της μικροκυκλοφορίας με τη μορφή **υπερπλαστικής αρτηριοσκλήρυνσης** και **ινιδοειδούς νέκρωσης** και ταχεία εξέλιξη σε νεφρική ανεπάρκεια, καρδιακή ανεπάρκεια, εγκεφαλικό οίδημα και αιμορραγικό εγκεφαλικό επεισόδιο.

ΣΥΜΦΟΡΗΤΙΚΗ ΚΑΡΔΙΑΚΗ ΑΝΕΠΑΡΚΕΙΑ

Η συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια οφείλεται σε πολλά αίτια τα οποία καταλήγουν στο κοινό τελικό μονοπάτι ανεπάρκειας της αντλητικής λειτουργίας της καρδιάς. Αποτέλεσμα είναι η μείωση της καρδιακής παροχής και της ποσότητας αίματος που απαιτείται για την ικανοποίηση των μεταβολικών απαιτήσεων των οργάνων του σώματος. Αρχικά, η ανταπόκριση σε αυξημένη καταπόνηση (stress) επιτυγχάνεται με **υπερτροφία των κοιλιών**, ωστόσο όταν υπερκεραστεί η εφεδρική ικανότητα ακολουθεί καρδιακή ανεπάρκεια. Οι περισσότερες περιπτώσεις ξεκινούν ως **ανεπάρκεια της αριστεράς κοιλίας**, που εκδηλώνεται με την κόπωση και την προοδευτική πνευμονική συμφόρηση. Η **ανεπάρκεια της δεξιάς κοιλίας** οδηγεί σε αύξηση της κεντρικής φλεβικής πίεσης, σε ηπατική συμφόρηση, σε υπεζωκοτικές και περικαρδιακές συλλογές και σε οίδημα που αφήνει εντύπωμα στα κάτω άκρα. Ο όρος **πνευμονική καρδιά** (cor pulmonale) αναφέρεται σε μεμονωμένη υπερτροφία και ανεπάρκεια της δεξιάς κοιλίας λόγω αγγειακής ή παρεγχυματικής νόσου των πνευμόνων.

ΑΝΕΥΡΥΣΜΑΤΑ

Το ανεύρυσμα είναι μια σακκοειδής διάταση της αγγειακής δομής που προβάλλει προς τα έξω. Η **σοβαρή αθηροσκλήρωση** είναι η αιτία του σχετικά συχνού ανευρύσματος της κοιλιακής αορτής καθώς και των ανευρυσμάτων της κατιούσας θωρακικής αορτής και των λαγονομηριαίων αρτηριών. Η **εκφυλιστική νόσος του μέσου χιτώνα**, γνωστή επίσης και ως κυστική νέκρωση μέσου χιτώνα, προκαλεί διαχωριστικό ανεύρυσμα το οποίο ξεκινά στην ανιούσα θωρακική αορτή (τύπου Α) ή στην εγκάρσια ή κατιούσα θωρακική αορτή (τύπου Β) καθώς και μη διαχωριστικά ανευρύσματα της ανιούσας θωρακικής αορτής. Η εκφύλιση του μέσου χιτώνα εμφανίζεται ως αποτέλεσμα γενετικού ελλείμματος, όπως στο σύνδρομο Marfan και στο σύνδρομο Ehlers Danlos ή ως αποτέλεσμα αιμοδυναμικής καταπόνησης (stress) που επιτείνεται με την αρτηριακή υπέρταση. Τόσο τα διαχωριστικά όσο και τα μη διαχωριστικά ανευρύσματα είναι επιρρεπή σε ρήξη προς τα έξω με αποτέλεσμα την εξαγγείωση σημαντικής ποσότητας αίματος. Οι λοιμώξεις κύριων αρτηριών μπορούν να προκαλέσουν **μυκωτικά (μοροειδή) ανευρύσματα**. Η **σύφιλη του καρδιαγγειακού συστήματος** είναι μια μορφή τριτοταγούς σύφιλης με ανεύρυσμα της ανιούσας αορτής.

ΒΑΛΒΙΔΟΠΑΘΕΙΕΣ

Ο οξύς ρευματικός πυρετός είναι μια οξεία πολυσυστηματική

διαταραχή που προσβάλλει το δέρμα, τις αρθρώσεις, τον εγκέφαλο και την καρδιά και προκαλείται από μια αυτοάνοση αντίδραση μετά από στρεπτοκοκκική φαρυγγίτιδα. Το μεγαλύτερο μέρος της φλεγμονής υποχωρεί χωρίς συνέπειες εκτός από την διαταραχή και την επακόλουθη φθορά (wear and tear) των καρδιακών βαλβίδων, ιδιαίτερα της μιτροειδούς και της αορτής, προκαλώντας μετά από μήνες **χρόνια ρευματική καρδιακή νόσο**.

Η **λοιμώδης ενδοκαρδίτιδα** του βαλβιδικού ή τοιχωματικού ενδοκαρδίου προκαλείται από λοίμωξη με μικροοργανισμούς (βακτήρια, μύκητες ή ρικέτσιες) οι οποίοι εισβάλλουν στην κυκλοφορία διαμέσου του γαστρεντερικού, του δέρματος, χειρουργικών εργαλείων ή άλλων μέσων. Κύρια διαγνωστικά στοιχεία της λοιμώδους ενδοκαρδίτιδας είναι ο πυρετός, το καρδιακό φύσημα και οι θετικές αιμοκαλλιέργειες οι οποίες επιβεβαιώνουν τη διάγνωση. Η **οξεία λοιμώδης ενδοκαρδίτιδα** προκαλείται από έντονα παθογόνους μικροοργανισμούς όπως ο χρυσίζων σταφυλόκοκκος, σε έδαφος προϋπάρχουσας φυσιολογικής καρδιακής βαλβίδας, ενώ η **υποξεία λοιμώδης ενδοκαρδίτιδα** χαρακτηρίζεται από πιο λανθάνουσα κλινική πορεία και προκαλείται από λιγότερο παθογόνους μικροοργανισμούς, όπως ο στρεπτόκοκκος viridans, συχνά σε έδαφος ήδη πάσχουσας βαλβίδας. Τόσο στην οξεία όσο και στην υποξεία λοιμώδη ενδοκαρδίτιδα, οι λοιμώδεις εκβλαστήσεις προκαλούν καταστροφή και ανεπάρκεια των βαλβίδων, συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια και έμβολα σε άλλα όργανα.

Μια μεγάλη ποικιλία νοσολογικών οντοτήτων μπορούν να προκαλέσουν βαλβιδική δυσλειτουργία, ωστόσο οι παρακάτω θα πρέπει πάντα να συμπεριλαμβάνονται στη διαφορική διάγνωση. Η **στένωση της μιτροειδούς** σχεδόν πάντα οφείλεται σε ρευματικό πυρετό. Η **ανεπάρκεια της μιτροειδούς** προκαλείται από ρευματικό πυρετό, λοιμώδη ενδοκαρδίτιδα ή **πρόπτωση μιτροειδούς** λόγω μυξωματώδους εκφύλισης. Η **στένωση της αορτικής βαλβίδας** οφείλεται σε χρόνια ρευματικό πυρετό, σε γεροντική σκλήρυνση και ασβέστωση όταν η βαλβίδα έχει τρεις γλωχίνες και σε ίνωση και ασβέστωση συγγενούς διγλώχινος βαλβίδας. Η **ανεπάρκεια της αορτικής βαλβίδας** μπορεί να αναπτυχθεί από αγγειακές βλάβες, όπως η λοιμώδης ενδοκαρδίτιδα, ή από αορτικά ανευρύσματα που προκαλούν διαταραχή του αορτικού δακτυλίου. Η νόσος της πνευμονικής και της τριγλώχινος οφείλεται σε συγγενή ελλείμματα και λιγότερο συχνά σε επίκτητα αίτια.

ΝΟΣΗΜΑΤΑ ΤΟΥ ΜΥΟΚΑΡΔΙΟΥ ΚΑΙ ΤΟΥ ΠΕΡΙΚΑΡΔΙΟΥ

Η **μυοκαρδίτιδα** και η **περικαρδίτιδα** μπορούν να προκληθούν από λοιμώξεις με μικροοργανισμούς (ιούς, ρικέτσιες, βακτήρια, μύκητες και πρωτόζωα) ή από μη λοιμώδη αίτια, όπως οι αυτοάνοσες διεργασίες. Οι βακτηριακές λοιμώξεις προκαλούν πυώδη φλεγμονή πλούσια σε ουδετερόφιλα. Οι ιογενείς λοιμώξεις σχετίζονται με λεμφοϊστικοκυτταρικές διηθήσεις. Η κοκκιωματώδης φλεγμονή μπορεί να οφείλεται σε σαρκοείδωση ή φυματίωση. Η μυοκαρδίτιδα μπορεί να προκαλέσει καρδιακή ανεπάρκεια ή αιφνίδιο θάνατο από αρρυθμία. Η συμμετοχή του περικαρδίου συχνά εκδηλώνεται ως ινώδης περικαρδίτιδα με περικαρδιακή συλλογή.

Οι **μυοκαρδιοπάθειες** είναι νόσοι του μυοκαρδίου. Αιτιολογικά, οι πρωτοπαθείς μυοκαρδιοπάθειες είναι ενδογενείς νόσοι του μυοκαρδίου και οι δευτεροπαθείς μυοκαρδιοπάθειες αναπτύσσονται ως επιμέρους στοιχεία ορισμένης νοσολογικής διεργασίας η οποία συνήθως ξεκινά έξω από το μυοκάρδιο. Παθοφυσιολογικά, οι μυοκαρδιοπάθειες ταξινομούνται ως διατακτικές

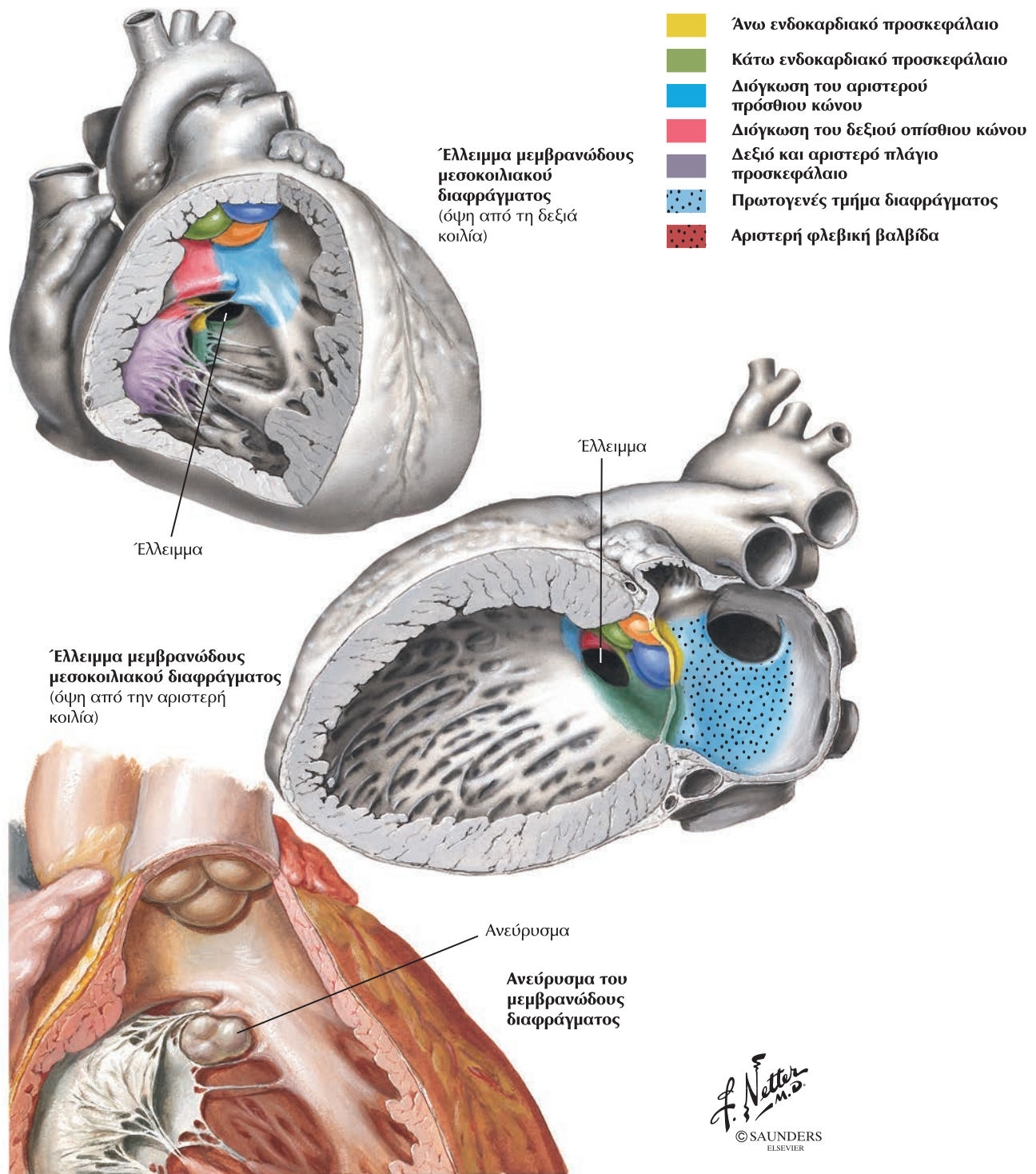
(συμφορητικές), υπερτροφικές ή περιοριστικές. Η **διατακτική (συμφορητική) μυοκαρδιοπάθεια** χαρακτηρίζεται από προοδευτική έκκεντρη υπερτροφία, καρδιομεγαλία και συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια. Η νόσος μπορεί να έχει γενετική βάση ή να παρατηρηθεί ως επακόλουθο υποκείμενης παθολογικής κατάστασης όπως η ιογενής μυοκαρδίτιδα ή ο μακροχρόνιος αλκοολισμός. Η **υπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια** οφείλεται σε μεταλλάξεις των γονιδίων των συστατικών πρωτεϊνών και περιλαμβάνει την κλασική ιδιοπαθή υπερτροφική υποορτική στένωση καθώς και άλλες μορφές. Η **περιοριστική μυοκαρδιοπάθεια** χαρακτηρίζεται από σχετικά φυσιολογικού μεγέθους καρδιά σε συν-

δυασμό με ενδείξεις καρδιακής ανεπάρκειας λόγω διήθησης του μυοκαρδίου από αμυλοειδές ή λόγω σοβαρής ίνωσης.

Οι **πρωτοπαθείς όγκοι** της καρδιάς παρατηρούνται τουλάχιστον 10 φορές λιγότερο συχνά από τους **μεταστατικούς όγκους** της καρδιάς και οι περισσότεροι είναι καλοήθεις. Ο πιο συχνός πρωτοπαθής όγκος της καρδιάς στους ενήλικες είναι το **μύξωμα** το οποίο συνήθως παρατηρείται στον αριστερό κόλπο και εκδηλώνεται με συμπτώματα που μιμούνται τη στένωση μιτροειδούς. Ο πιο συχνός πρωτοπαθής όγκος της καρδιάς σε βρέφη και παιδιά είναι το **ραβδομύωμα** που μπορεί να προσβάλλει ολόκληρο το μυοκάρδιο και να προκαλέσει απόφραξη των κοιλιών.

ΠΙΝΑΚΑΣ 2-1 ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ ΔΥΣΠΛΑΣΙΕΣ ΤΗΣ ΚΑΡΔΙΑΣ ΚΑΙ ΤΩΝ ΜΕΙΖΟΝΩΝ ΑΓΓΕΙΩΝ

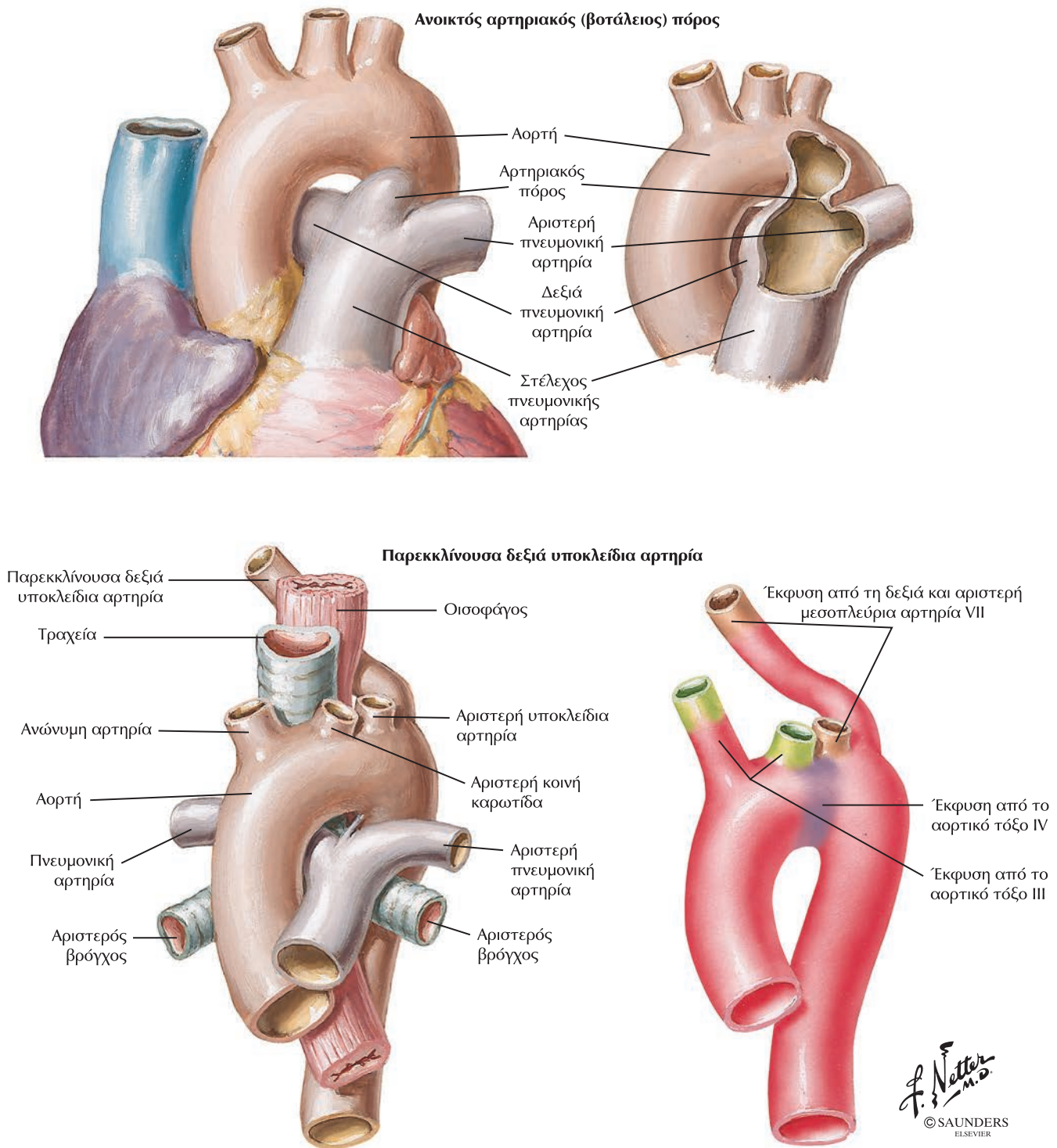
<p>A. Επικοινωνίες από αριστερά προς τα δεξιά</p> <p>Έλλειμμα μεσοκοιλιακού διαφράγματος μεμβρανώδους τύπου, μυϊκού τύπου, ανοιχτός αρτηριώδης πόρος, έλλειμμα μεσοκολπικού διαφράγματος τύπου ανοιχτού ωοειδούς τρήματος (έλλειμμα του δευτερογενούς τμήματος, ostium secundum), τύπου φλεβώδους κόλπου (με μερικά ανώμαλη πνευμονική παροχέτευση των δεξιών πνευμονικών φλεβών στον δεξιό κόλπο), τύπου μερικού ελλείμματος ενδοκαρδιακού προσκεφαλαίου (έλλειμμα πρωτογενούς τμήματος, ostium primum), ελλείμματα μεσοκοιλιακού διαφράγματος (ελλείμματα ενδοκαρδιακού προσκεφαλαίου) συμπεριλαμβανομένου του ελλείμματος κολποκοιλιακού πόρου, ανώμαλη αριστερή στεφανιαία αρτηρία εκφυόμενη από το στέλεχος της πνευμονικής αρτηρίας, ρήξη ανευρύσματος κόλπου του Valsalva κ.α.</p>
<p>B. Επικοινωνίες από δεξιά προς τα αριστερά</p> <p>Τετραλογία Fallot, ατρησία τριγλώχινας με έλλειμμα μεσοκολπικού διαφράγματος, μεσοκοιλιακού διαφράγματος και/ή ανοιχτό βοτάλλιο πόρο. Πλήρως ανώμαλη έκφυση πνευμονικής φλέβας με έλλειμμα μεσοκολπικού διαφράγματος, ανοιχτό βοτάλλιο πόρο. Μετάθεση των μεγάλων αγγείων (συγγενής πλήρης μετάθεση των μεγάλων αγγείων) με έλλειμμα μεσοκοιλιακού διαφράγματος, έλλειμμα μεσοκολπικού διαφράγματος, ανοιχτό βοτάλλιο πόρο, παραμένων αρτηριακός πόρος, έλλειμμα αορτοπνευμονικού διαφράγματος, κ.α.</p>
<p>Γ. Απόφραξη της κυκλοφορίας χωρίς επικοινωνία</p> <p>Στένωση ισθμού αορτής, βρεφική μορφή με σωληνώδη υποπλασία και ενήλικη μορφή μετά την έκφυση του βοτάλλιου (αρτηριώδους) πόρου, ανωμαλίες του αορτικού τόξου και των μεγάλων αγγείων με δημιουργία αγγειακών δακτυλίων γύρω από την τραχεία και τον οισοφάγο, στένωση πνευμονικής, δυσπλασία αορτικής βαλβίδας και/ή στένωση, υπερβαλβιδική αορτική στένωση, διακριτή υποβαλβιδική αορτική στένωση, σύνδρομο υποπλαστικής αριστερής καρδιάς, κ.α.</p>
<p>Δ. Άλλες αλλοιώσεις</p> <p>Ανωμαλία Ebstein της τριγλώχινας βαλβίδας, ανωμαλίες των στεφανιαίων αρτηριών, συμπεριλαμβανομένης της έκφυσης της αριστερής και της δεξιάς στεφανιαίας αρτηρίας από μονήρες δεξιό στεφανιαίο τρήμα, κ.α.</p>



ΕΙΚΟΝΑ 2-1 ΕΛΛΕΙΜΜΑ ΜΕΣΟΚΟΙΛΙΑΚΟΥ ΔΙΑΦΡΑΓΜΑΤΟΣ ΜΕΜΒΡΑΝΩΔΟΥΣ ΤΥΠΟΥ

Η **συγγενής καρδιακή νόσος** οφείλεται σε δυσπλασίες της καρδιάς και των μεγάλων αγγείων που εμφανίζονται κατά τη διάρκεια της εμβρυογένεσης και εκδηλώνονται από την γέννηση. Μια γενική ταξινόμηση συγγενών δυσπλασιών της καρδιάς και των μεγάλων αγγείων παρουσιάζεται στον Πίνακα 2-1. Το **έλλειμμα μεσοκοιλιακού διαφράγματος** είναι η πιο συχνή δυσπλασία που εμφανίζεται κατά την βρεφική και παιδική ηλικία. Οι περισσότερες περιπτώσεις προκαλούνται από ελαττωματική σύγκλειση του μεμβρανώδους μεσοκοιλιακού διαφράγματος και λιγότερες ε-

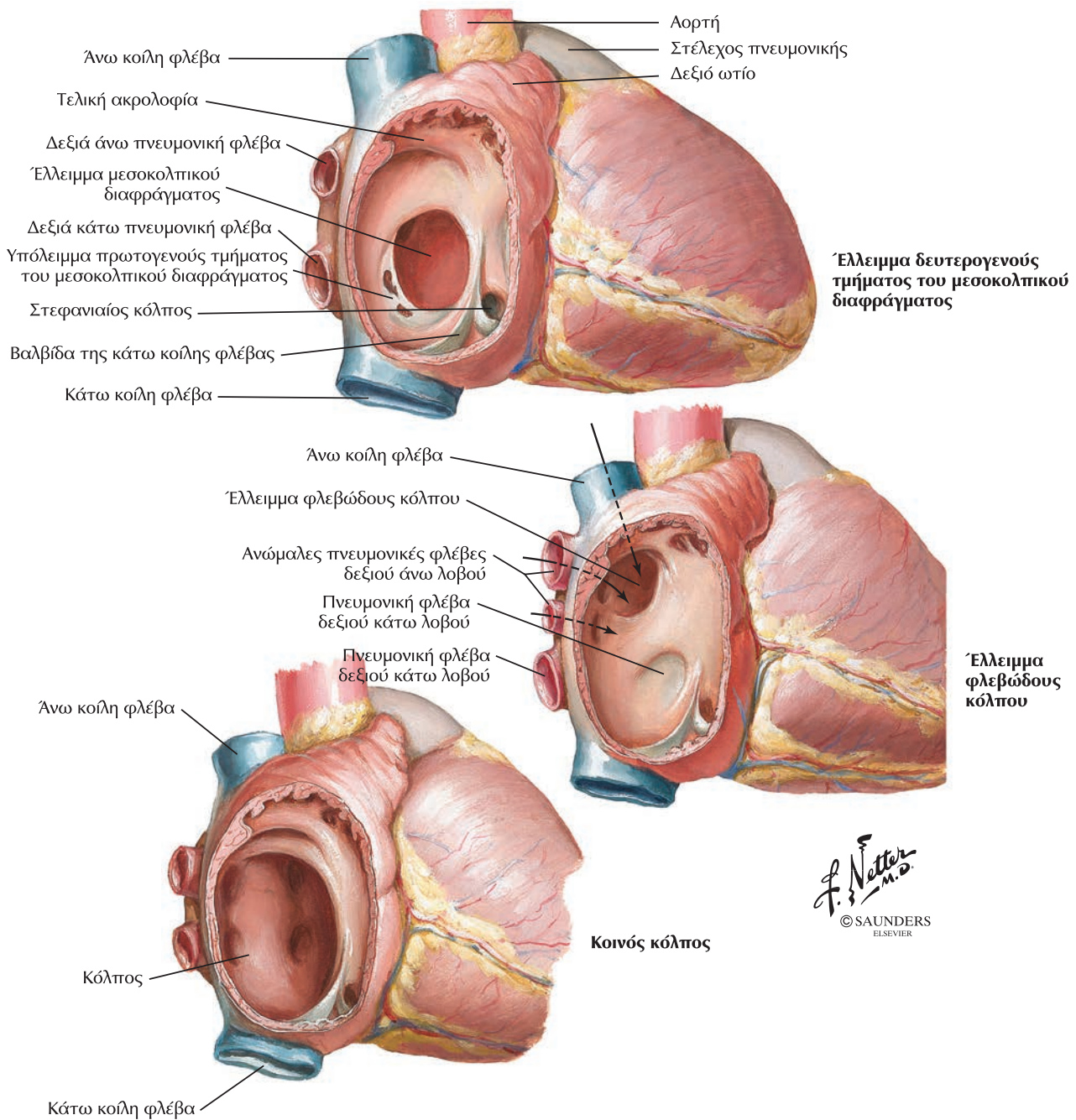
ντοπίζονται στο μυϊκό μεσοκοιλιακό διάφραγμα. Ως αποτέλεσμα της παράκαμψης της κυκλοφορίας από αριστερά προς τα δεξιά, οι ασθενείς εμφανίζουν συστολικό φύσημα, συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια και προϊούσα πνευμονική υπέρταση. Εάν η βλάβη δεν διορθωθεί χειρουργικά, η πίεση της πνευμονικής αρτηρίας φθάνει στα επίπεδα της συστηματικής και η παράκαμψη γίνεται κυρίως από δεξιά προς τα αριστερά προκαλώντας όψιμη έναρξη κυάνωσης (**σύνδρομο Eisenmenger**).



ΕΙΚΟΝΑ 2-2 ΑΝΟΙΚΤΟΣ ΑΡΤΗΡΙΩΔΗΣ (ΒΟΤΑΛΕΙΟΣ) ΠΟΡΟΣ

Ο **αρτηριακός (βοτάλειος) πόρος** είναι μια αρτηριακή σύνδεση μεταξύ της έκφυσης της αριστερής πνευμονικής αρτηρίας και της αορτής και φυσιολογικά συγκλείεται εντός ωρών μετά τη γέννηση. Η αποτυχία σύγκλεισης αυτής της σύνδεσης έχει σαν αποτέλεσμα την παραμονή ανοιχτού αρτηριακού πόρου. Ο ανοικτός αρτηριακός πόρος είναι μια μορφή υψηλής πίεσης παράκαμψης της κυκλοφορίας του αίματος από τα αριστερά προς τα δεξιά η

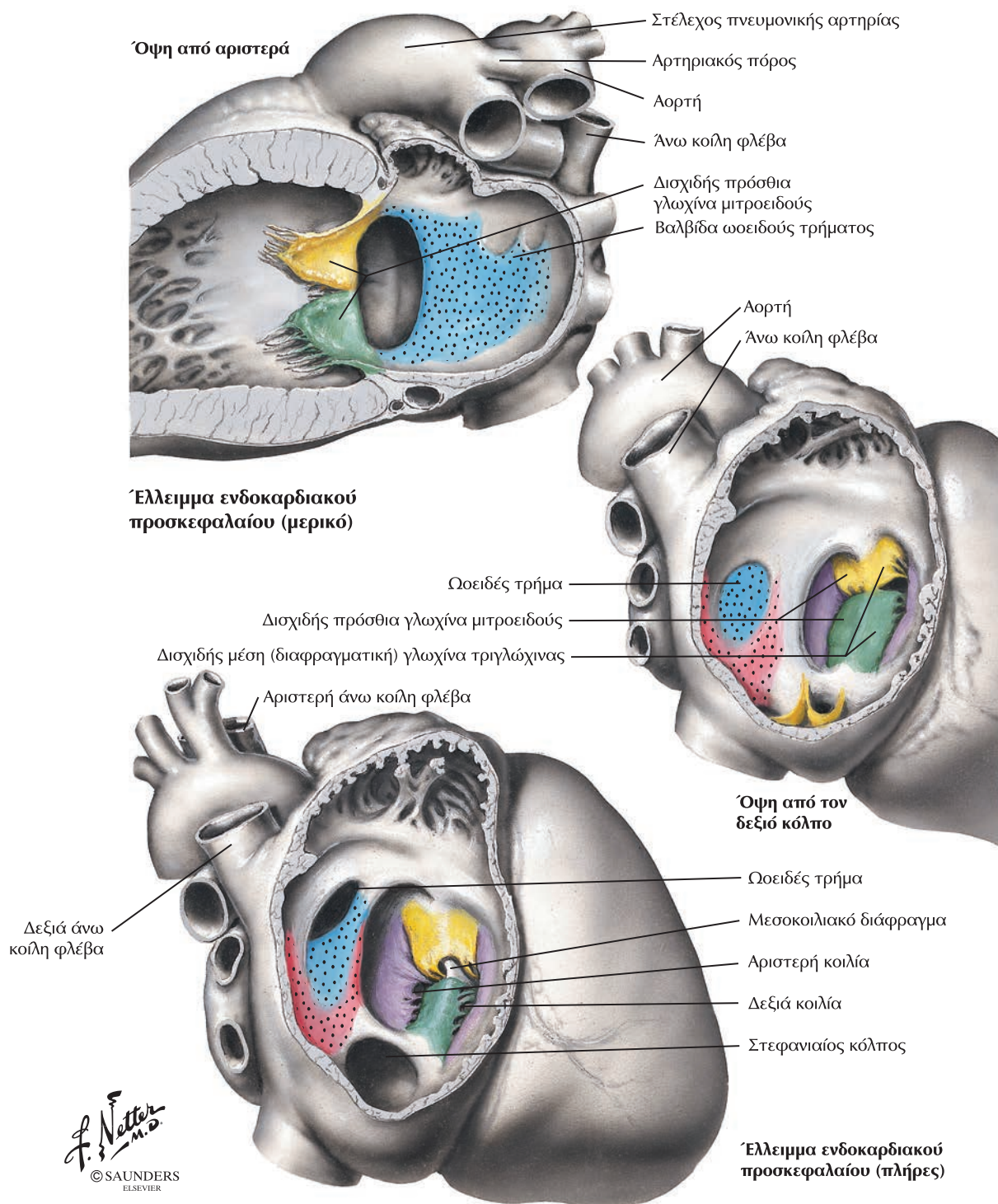
οποία προκαλεί συμπτωματική νόσο στα βρέφη και τα παιδιά. Άλλες διαταραχές του συστήματος του αορτικού τόξου όπως η **υπεράριθμη δεξιά υποκλείδια αρτηρία**, προκαλούν ανατομικές παραλλαγές του φυσιολογικού προτύπου έκφυσης των μεγάλων αρτηριών. Ορισμένες από αυτές τις παραλλαγές έχουν ως αποτέλεσμα το σχηματισμό αγγειακών δακτυλίων που συχνά συμπιέζουν την τραχεία και τον οισοφάγο.



ΕΙΚΟΝΑ 2-3 ΕΛΛΕΙΜΜΑΤΑ ΜΕΣΟΚΟΛΠΙΚΟΥ ΔΙΑΦΡΑΓΜΑΤΟΣ

Το **έλλειμμα του δευτερογενούς τμήματος** του μεσοκοιλιακού διαφράγματος (ανοιχτό ωοειδές τρήμα) είναι το πιο συχνό έλλειμμα μεσοκοιλιακού διαφράγματος και εντοπίζεται στο μέσο τμήμα αυτού στην περιοχή του ωοειδούς τρήματος. Παρατηρείται ως αποτέλεσμα ελαττωματικού σχηματισμού του ιστού του πρωτογενούς και του δευτερογενούς τμήματος του μεσοκοιλιακού διαφράγματος που οδηγεί σε αποτυχία σύγκλεισης του δευτερογενούς τμήματος του διαφράγματος. Το **έλλειμμα του φλεβικού (στεφανιαίου) κόλπου** εντοπίζεται υψηλά στο μεσοκοιλιακό διάφραγμα και είναι το αποτέλεσμα ελαττωματικής ενσωμάτωσης του φλεβώδους κόλπου στη δεξιά κοιλία. Αυτό το έλλειμμα σχετί-

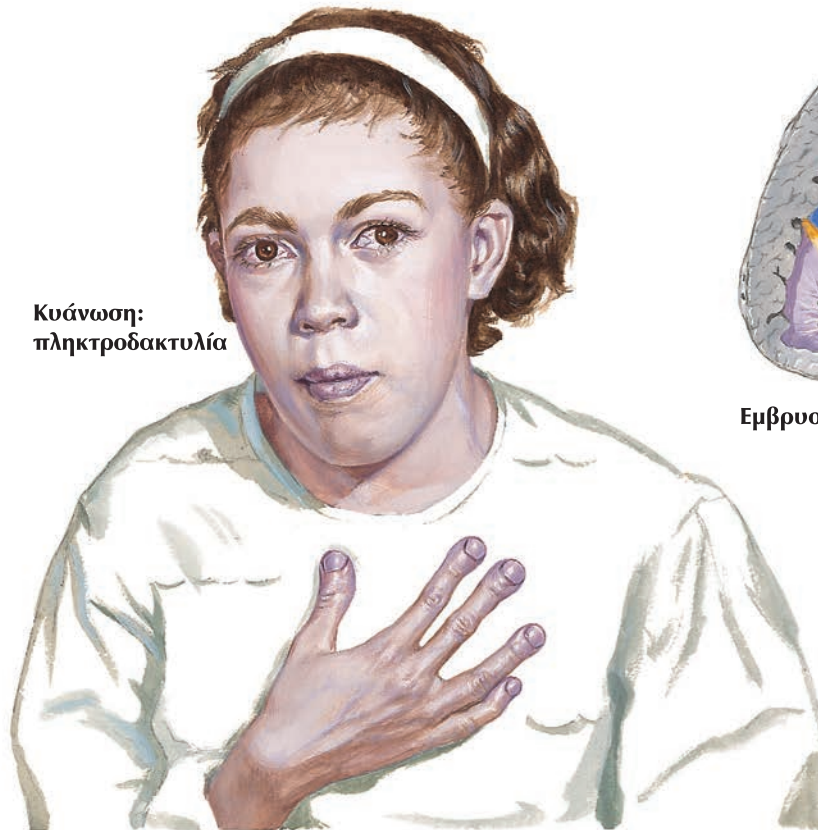
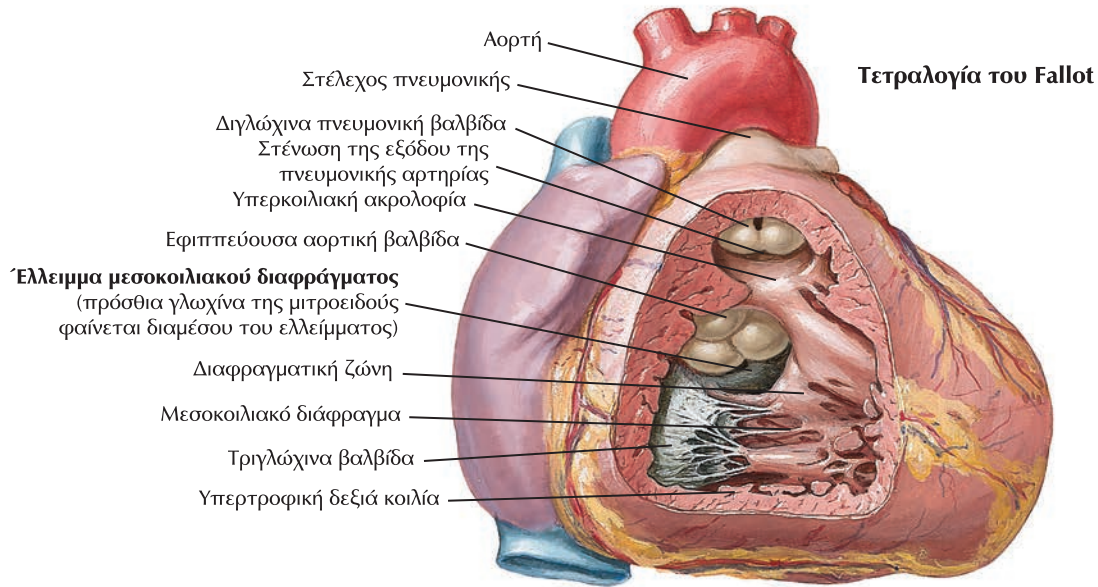
ζεται με ανώμαλη παροχέτευση των πνευμονικών φλεβών του άνω δεξιού λοβού στον δεξιό κόλπο. Αποτυχία σχηματισμού του πρωτογενούς και του δευτερογενούς τμήματος του μεσοκοιλιακού διαφράγματος έχει σαν αποτέλεσμα τη δημιουργία **κοινού κόλπου**. Εξαιτίας της παράκαμψης της κυκλοφορίας του αίματος από τα αριστερά προς τα δεξιά όπου η πίεση είναι χαμηλή, οι ασθενείς με έλλειμμα μεσοκοιλιακού διαφράγματος τείνουν να έχουν πνευμονική υπέρταση και εμφανίζουν συμπτώματα αργότερα κατά την παιδική ηλικία ή ως ενήλικοι, σε αντίθεση με τη συνήθη πορεία των ασθενών με ελλείμματα του μεσοκοιλιακού διαφράγματος και ανοιχτό αρτηριακό πόρο.



ΕΙΚΟΝΑ 2-4 ΕΛΛΕΙΜΜΑΤΑ ΜΕΣΟΚΟΙΛΙΑΚΟΥ ΔΙΑΦΡΑΓΜΑΤΟΣ

Τα ελλείμματα του μεσοκοιλιακού διαφράγματος οφείλονται σε ελαττωματικό σχηματισμό του ιστού του ενδοκαρδιακού προσκεφαλαίου. Το μεσοκοιλιακό στοιχείο του ελλείμματος βρίσκεται χαμηλά στο μεσοκοιλιακό διάφραγμα εξαιτίας αποτυχίας σύγκλεισης του πρωτογενούς διαφράγματος. Το μεσοκοιλιακό στοιχείο βρίσκεται στην περιοχή του μεμβρανώδους μεσοκοιλιακού διαφράγματος. Το **μερικό έλλειμμα του ενδοκαρδιακού προσκεφαλαίου** χαρακτηρίζεται από έλλειμμα του πρωτογενούς τμήματος του μεσοκοιλιακού διαφράγματος, ελαττωματική μιτροειδή βαλ-

βίδα με δισχιδή πρόσθια γλωχίνα και αδρές ανωμαλίες της αριστεράς κοιλίας, ωστόσο σχετίζεται με κλειστό μεμβρανώδες μεσοκοιλιακό διάφραγμα. Το **πλήρες έλλειμμα του ενδοκαρδιακού προσκεφαλαίου** που ονομάζεται επίσης **παραμένων κοινός κολποκοιλιακός πόρος** χαρακτηρίζεται από την παρουσία ευμεγέθους ελλείμματος του πρωτογενούς τμήματος του μεσοκοιλιακού διαφράγματος, έλλειμμα μεσοκοιλιακού διαφράγματος μεμβρανώδους τύπου και ανώμαλης κοινή κολποκοιλιακή βαλβίδα που εφιπτεύει το έλλειμμα του κολποκοιλιακού διαφράγματος.



Κυάνωση:
πληκτροδακτυλία



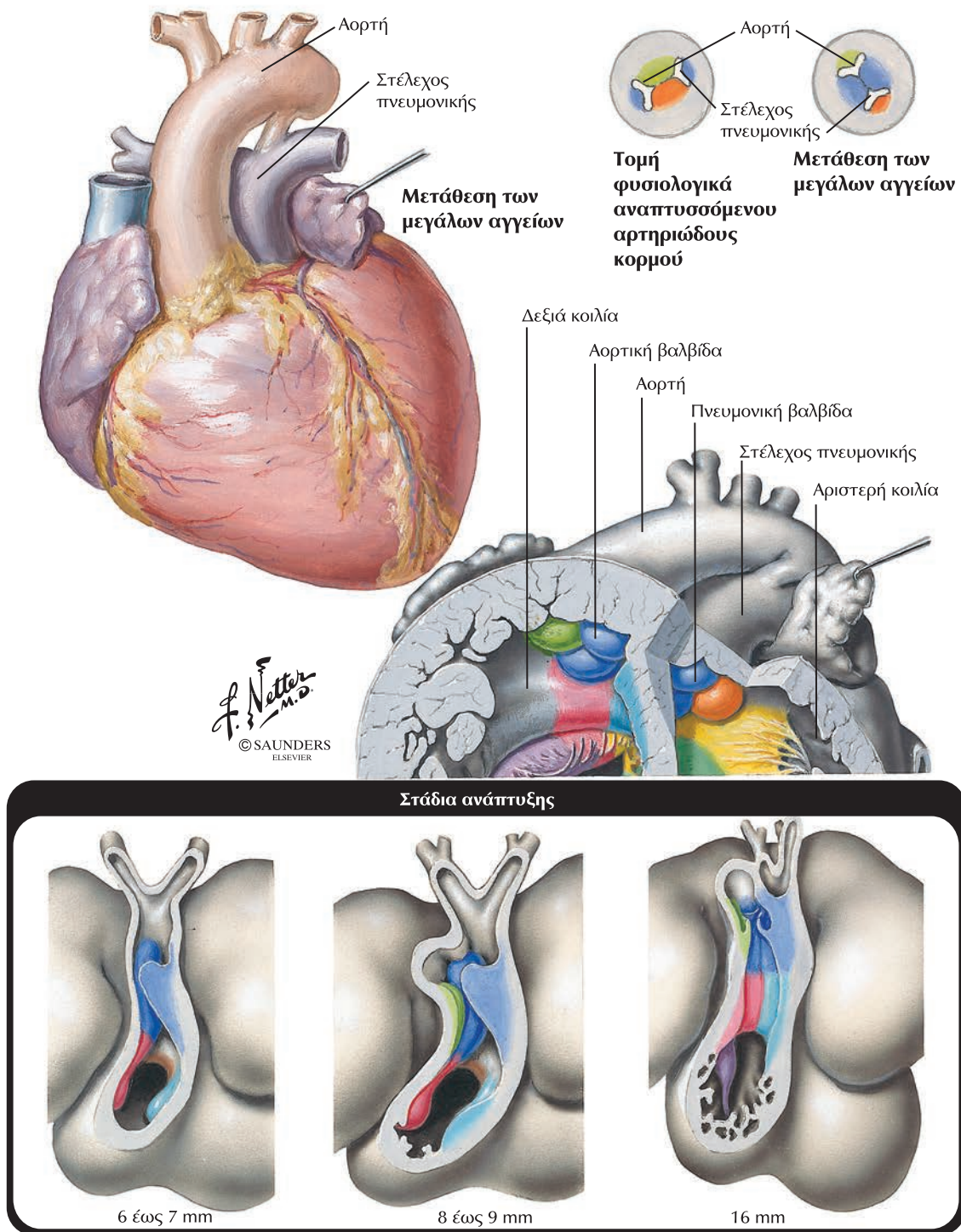
Εμβρυολογική προέλευση

F. Netter
M.D.
© SAUNDERS
ELSEVIER

ΕΙΚΟΝΑ 2-5 ΤΕΤΡΑΛΟΓΙΑ FALLOT

Η **τετραλογία Fallot** είναι η πιο συχνή μορφή κυανωτικής συγγενούς καρδιοπάθειας, που χαρακτηρίζεται από παράκαμψη της κυκλοφορίας του αίματος από δεξιά προς τα αριστερά με **κυάνωση** κατά τη στιγμή της εμφάνισης (δηλ. κυανωτική συγγενής καρδιοπάθεια). Ανάλογα με τη σοβαρότητα των ελλειμμάτων, πρωτοεκδηλώνεται κατά την βρεφική ηλικία (**σύνδρομο κυανού βρέφους**) αλλά συνήθως δεν είναι έκδηλο μέχρι την πρώιμη παιδική ηλικία. Τα 4 στοιχεία της τετραλογίας είναι: (1) έλλειμμα με-

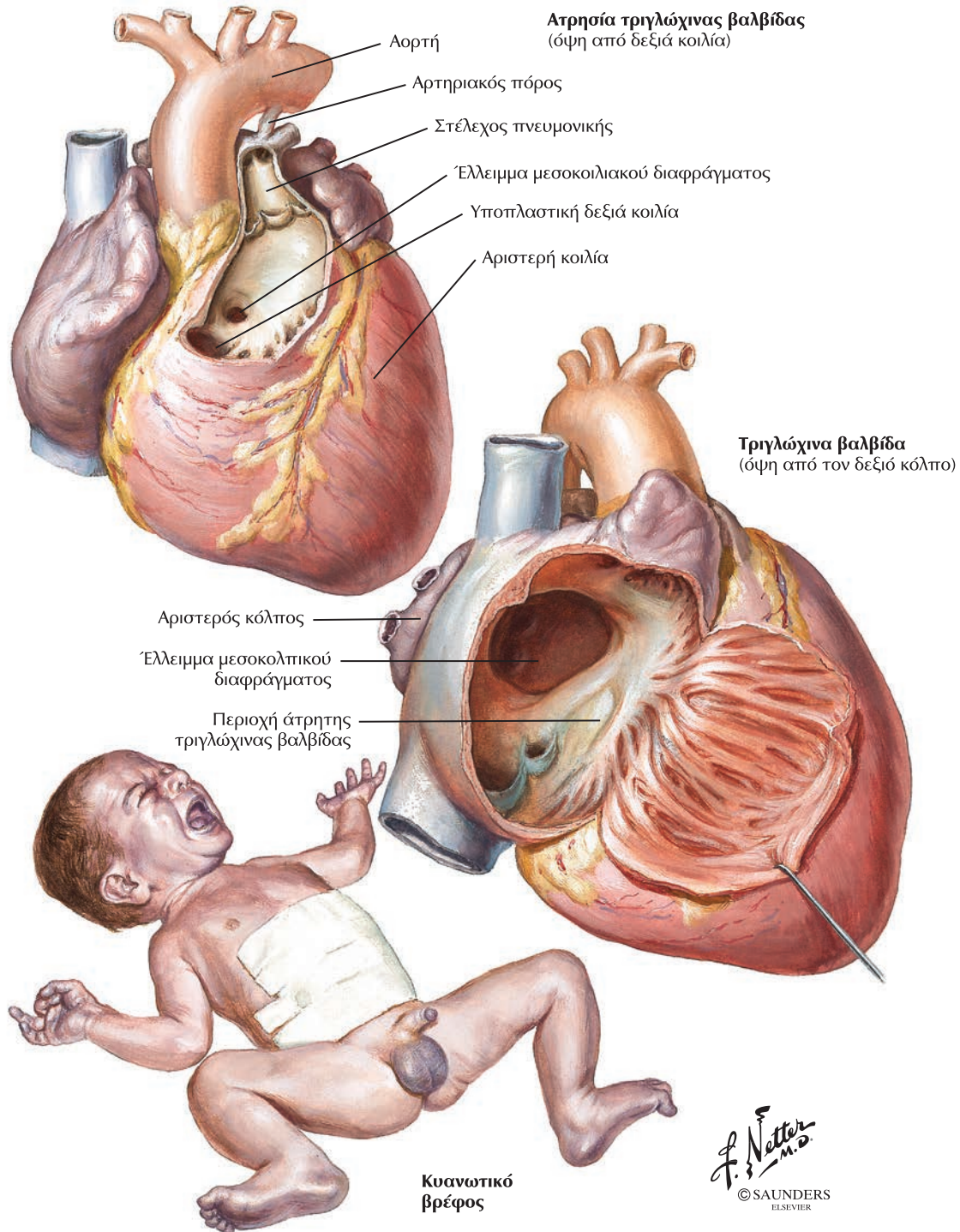
σοκοιλιακής επικοινωνίας, (2) απόφραξη της οδού εξόδου της δεξιάς κοιλίας, συνήθως ως αποτέλεσμα της υποπνευμονικής στένωσης του στελέχους της πνευμονικής, (3) εφιππευση της αορτής επί του ελλείμματος και (4) υπερτροφία της δεξιάς κοιλίας. Πλήρης χειρουργική διόρθωση της τετραλογίας περιλαμβάνει σύγκλειση της μεσοκοιλιακής επικοινωνίας και διάταση της οδού εξόδου της δεξιάς κοιλίας.



ΕΙΚΟΝΑ 2-6 ΜΕΤΑΘΕΣΗ ΤΩΝ ΜΕΓΑΛΩΝ ΑΓΓΕΙΩΝ

Η **μετάθεση των μεγάλων αγγείων** ή πιο συγκεκριμένα, η πλήρης συγγενής μετάθεση των μεγάλων αγγείων είναι μια πάθηση στην οποία η αορτή εκφύεται προσθίως από την αριστερά κοιλία και το στέλεχος της πνευμονικής εκφύεται οπισθίως από την αριστερά κοιλία. Η μετάθεση των μεγάλων αγγείων είναι συμβατή με τη ζωή μετά τη γέννηση μόνο όταν η ανωμαλία παρατηρείται σε σχέση με ένα ή περισσότερα άλλα ελλείμματα όπως συνήθως μεσο-

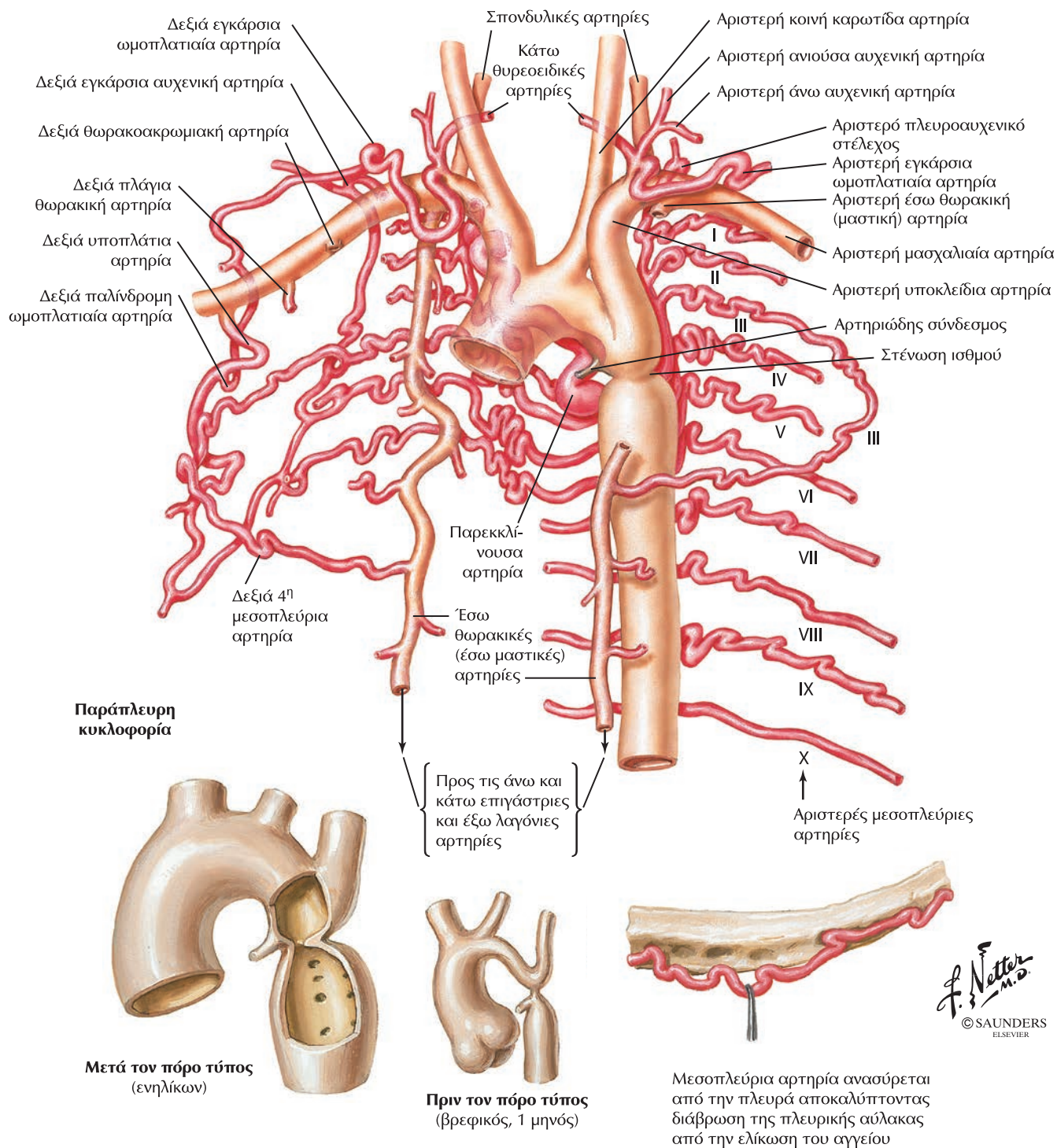
κοιλιακή, μεσοκολπική επικοινωνία ή ανοιχτό αρτηριώδη πόρο. Το κατώτερο διάγραμμα δείχνει την εμβρυολογική ανάπτυξη της μετάθεσης. Φυσιολογικά, σχηματίζονται δύο ζεύγη στελεχιαίων ογκωμάτων. Στην μετάθεση, το λάθος ζεύγος στελεχιαίων ογκωμάτων συμμετέχει στο διαχωρισμό του αγγειακού κορμού οδηγώντας σε παθολογική θέση των μεγάλων αγγείων.



ΕΙΚΟΝΑ 2-7 ΑΤΡΗΣΙΑ ΤΡΙΓΛΩΧΙΝΑΣ ΒΑΛΒΙΔΑΣ

Η **ατρησία της τριγλώχινας βαλβίδας**, μια σοβαρή σύνθετη ανωμαλία της δεξιάς καρδιάς η οποία χαρακτηρίζεται από υπολειπόμενη ανάπτυξη (υποπλασία) της δεξιάς κοιλίας και παράκαμψη της κυκλοφορίας από δεξιά προς τα αριστερά μέσω ελλείμματος του μεσοκοιλιακού ή του μεσοκολπικού ή του α-

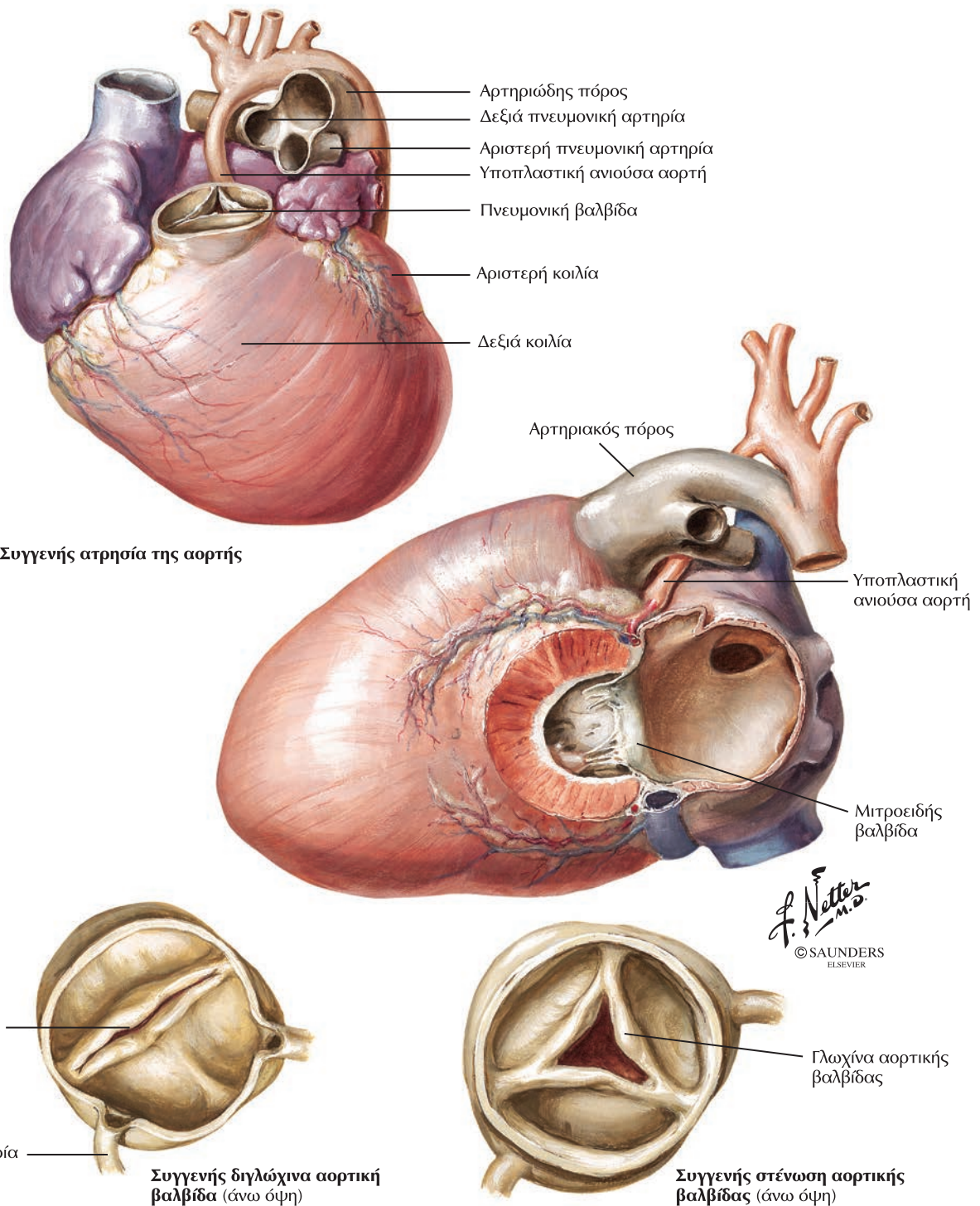
νοιχτού αρτηριώδους πόρου και προκαλεί σοβαρή **κυανωτική καρδιακή νόσο** σε βρέφη. Εκτός από την μετάθεση των μεγάλων αγγείων είναι η πιο συχνή αιτία σοβαρής κυάνωσης της νεογνικής ηλικίας. Ο βαθμός κυάνωσης συνήθως είναι πιο έντονος σε περιπτώσεις όπου παρατηρείται μετάθεση αγγείων.



ΕΙΚΟΝΑ 2-8 ΣΤΕΝΩΣΗ ΙΣΘΜΟΥ ΑΟΡΤΗΣ

Η **στένωση του ισθμού της αορτής** είναι μια συχνή αποφρακτική συγγενής ανωμαλία. Υπάρχουν 2 κύριοι τύποι: (1) η **βρεφική μορφή**, με σωληνώδη υποπλασία του αορτικού τόξου εγγύς του αρτηριακού πόρου, που τυπικά προκαλεί κλινικές εκδηλώσεις στην πρώιμη παιδική ηλικία και (2) η **ενήλικη μορφή η οποία εντοπίζεται μετά τον αρτηριακό πόρο (μετα-πορική εντόπιση)** και χαρακτηρίζεται από διακριτή ραβδωτή αναδίπλωση της αορτής μόλις απέναντι από τον κλειστό αρτηριακό πόρο (αρτηριακός σύνδε-

σμος). Η εντόπιση της στένωσης του ισθμού μετά τον αρτηριώδη πόρο προκαλεί ανάπτυξη εκτεταμένης παράπλευρης κυκλοφορίας (πάνω εικόνα) για την παράκαμψη της απόφραξης. Ο ασθενής εμφανίζει υπέρταση των άνω άκρων και φυσιολογικές πιέσεις των κάτω άκρων. Στην ακτινογραφία θώρακος αναγνωρίζονται εντυπώματα των πλευρών (από τις διογκωμένες παράπλευρες αρτηρίες).

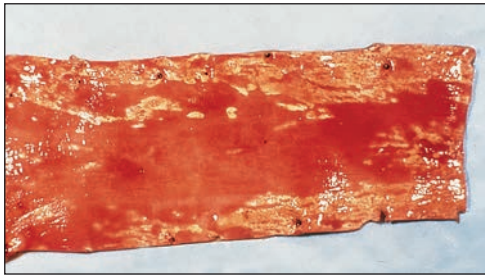


Συγγενής ατρησία της αορτής

ΕΙΚΟΝΑ 2-9 ΑΤΡΗΣΙΑ ΑΟΡΤΗΣ ΚΑΙ ΣΤΕΝΩΣΗ ΑΟΡΤΙΚΗΣ ΒΑΛΒΙΔΑΣ

Απόφραξη της οδού εξόδου της αριστεράς κοιλίας (ΟΕΑΚ) μπορεί να προκύπτει από **στένωση ή ατρησία αορτής**. Σε σοβαρή συγγενή ανωμαλία της αορτής η απόφραξη της ΟΑΕΚ προκαλεί ελλειμματική ανάπτυξη (υποπλασία) της αριστεράς κοιλίας και της ανιούσας αορτής. Παρατηρείται πυκνή ινοελάστωση του ενδοκαρδίου της υποπλαστικής κοιλίας η οποία προσλαμβάνει εικόνα που ενθυμίζει πορσελάνη. Ο αρτηριακός πόρος είναι ανοιχτός. Το σύνολο αυτών των ανωμαλιών συνιστά το **σύνδρομο υποπλαστικής αριστεράς καρδιάς**, μία νόσο που είναι θανατηφόρος κα-

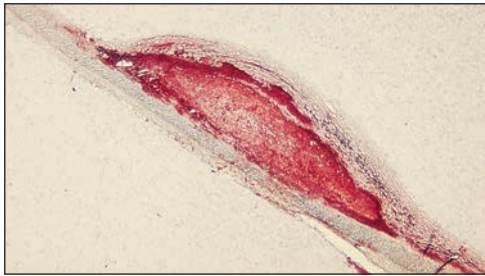
τά τις πρώτες ημέρες μετά τη γέννηση όταν ο αρτηριακός πόρος συγκλείεται, εκτός εάν διενεργηθεί χειρουργική επέμβαση η οποία ωστόσο έχει υψηλό κίνδυνο. Οι λιγότερο σοβαρές συγγενείς στενώσεις της αορτής είναι συμβατές με μεγαλύτερο προσδόκιμο επιβίωσης. Η συγγενής διγλώχινα αορτική βαλβίδα παρατηρείται στο 1 με 2% περίπου του πληθυσμού και μπορεί να προκαλέσει στένωση αορτής στην ενήλικη ζωή λόγω της αιμοδυναμικής στροβίλωσης η οποία προκαλεί ίνωση και ασβέστωση.



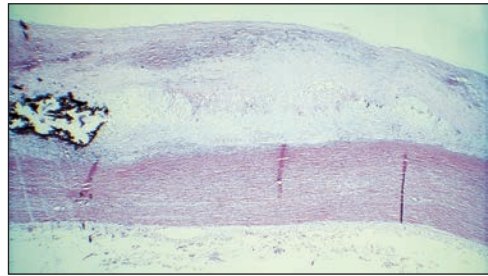
Αορτή με λιπώδεις γραμμώσεις.



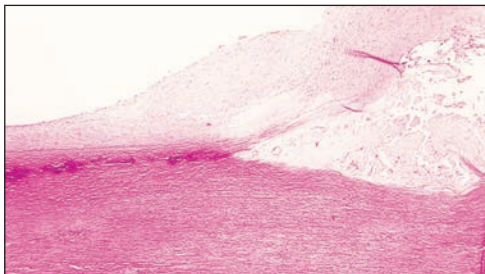
Αορτή με ινώδεις (αθηρωματικές) πλάκες.



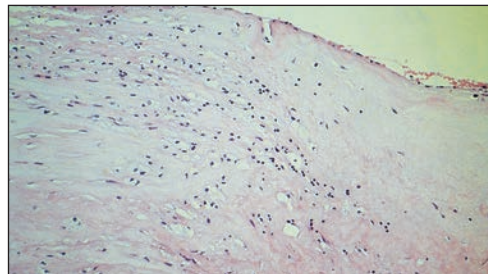
Χρώση oil red O της ινώδους πλάκας που απεικονίζει τον λιπώδη πυρήνα (ερυθρός) και το ινώδες περίβλημα (μικρή μεγέθυνση).



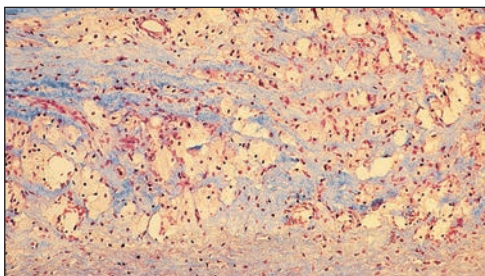
Ιστολογική εικόνα της ινώδους πλάκας που απεικονίζει την ασβέστωση (μπλε), τον λιπώδη πυρήνα (υπόλευκο) και το ινώδες περίβλημα (μικρή μεγέθυνση).



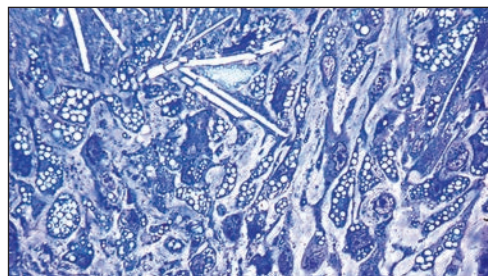
Ινώδες περίβλημα και λιπώδης πυρήνας ινώδους πλάκας (μεσαία μεγέθυνση).



Ινώδες περίβλημα που περιέχει φλεγμονώδη κύτταρα (μεσαία μεγέθυνση).



Πυρήνας πλάκας που περιέχει αφρώδη κύτταρα (μεγάλη μεγέθυνση).

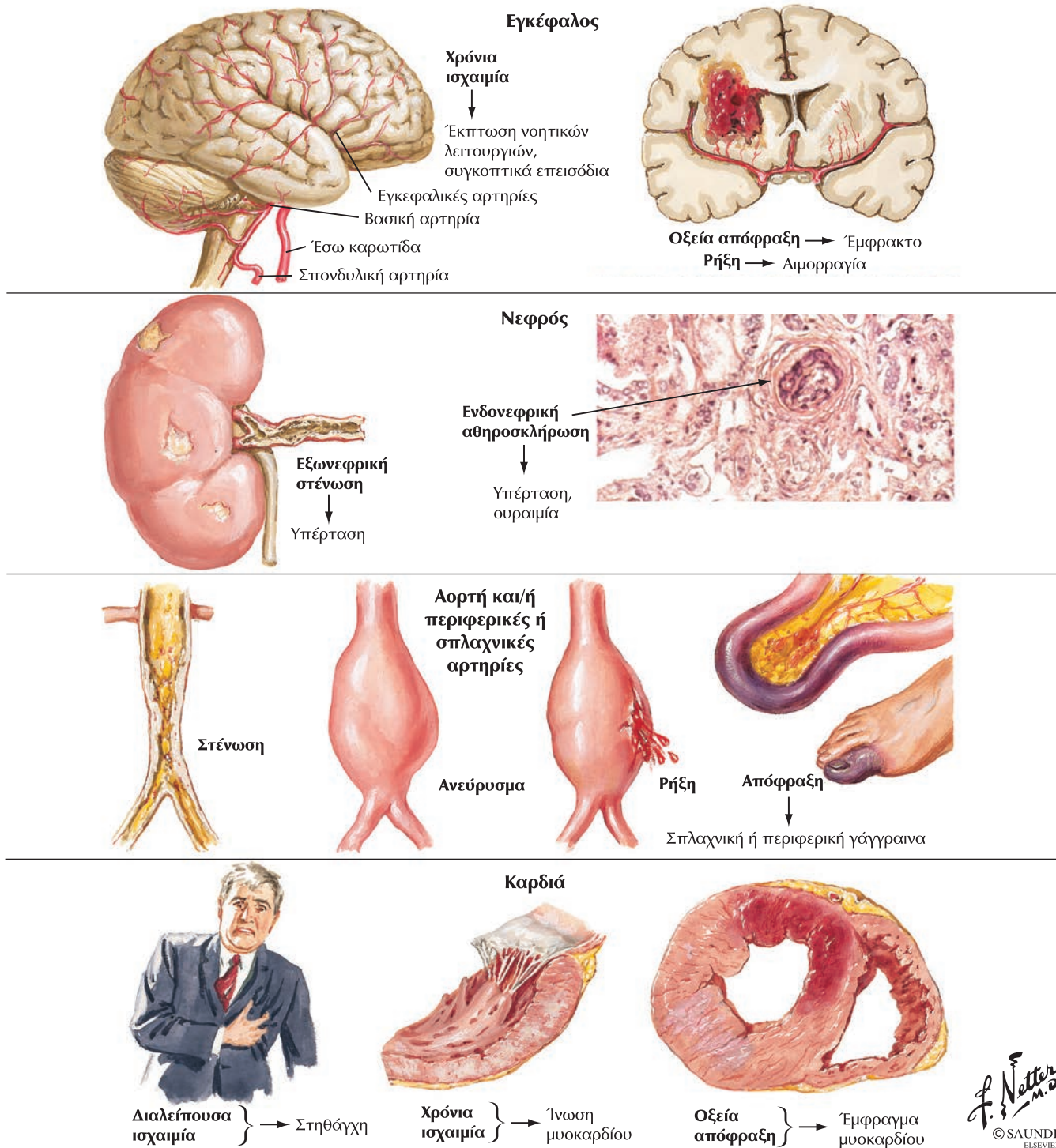


Ειδική προετοιμασία για την ανάδειξη των λιποσταγονιδίων στα αφρώδη κύτταρα και των κρυστάλλων χοληστερόλης (μεγάλη μεγέθυνση).

ΕΙΚΟΝΑ 2-10 ΑΘΗΡΟΣΚΛΗΡΩΣΗ

Η **αθηροσκλήρωση**, η πιο συχνή και σημαντική μορφή αρτηριοσκληρυνσης είναι μία νόσος που τυπικά προσβάλλει την αορτή και τους μεγάλους μυϊκούς κλάδους της. Η εγκατεστημένη αθηροσκληρωτική αλλοίωση είναι η αθηροσκληρωτική πλάκα (ή ινώδης ή αθηρωματική) (μακροσκοπική εικόνα άνω δεξιά). Οι λιπώδεις γραμμώ-

σεις είναι η πιο εμφανής πρόδρομη αλλοίωση (μακροσκοπική εικόνα άνω αριστερά). Στις ιστολογικές εικόνες παρατηρούνται τα χαρακτηριστικά των αθηρωματικών πλακών στα οποία συμπεριλαμβάνονται η ινώδης κάψα, ο πλούσιος σε λιπίδια πυρήνας που περιέχει αφρώδη κύτταρα και οι κρύσταλλοι χοληστερίνης.

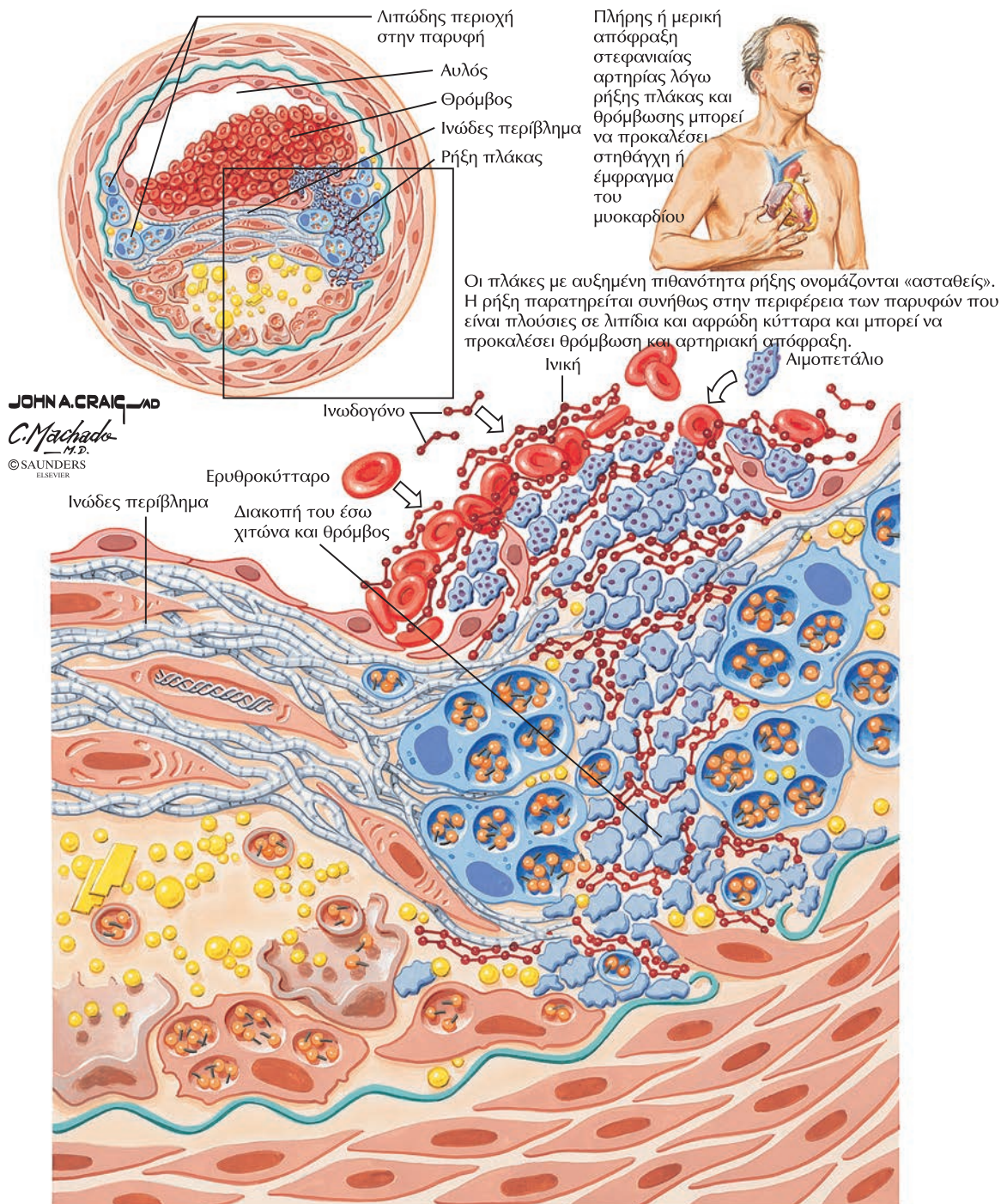


ΕΙΚΟΝΑ 2-11 ΚΡΙΣΙΜΕΣ ΠΕΡΙΟΧΕΣ ΕΝΤΟΠΙΣΗΣ ΤΗΣ ΑΘΗΡΟΣΚΛΗΡΩΣΗΣ

Οι σοβαρότερες παθολογοανατομικές και κλινικές επιδράσεις της **αθηροσκλήρωσης** αφορούν στον εγκέφαλο, στους νεφρούς, στην αορτή και στις περιφερικές και σπλαχνικές αρτηρίες καθώς και στην καρδιά. Σύμφωνα με την υπόθεση της αντίδρασης σε τραυματική βλάβη, η αθηροσκλήρωση αναπτύσσεται ως απάντηση του αγγειακού τοιχώματος σε πολυπαραγοντικό και επαναλαμβανόμενο τραυματισμό. Η γενετική προδιάθεση, οι περιβαλλοντικοί παράγοντες και οι ενδογενείς μεταβολικές διαταραχές συνιστούν παράγοντες κινδύνου που συμμετέχουν στην πα-

θογένεια της αθηροσκλήρωσης και στον σχηματισμό **αθηροσκληρωτικών πλακών** στα αγγεία. Η αθηροσκλήρωση εξελίσσεται ασυμπτωματικά για χρόνια μέχρι να φθάσει σε έναν ουδό πέρα από τον οποίο γίνεται κλινικά εμφανής. Η έναρξη των συμπτωμάτων μπορεί να είναι σταδιακή ή αφνίδια. Οι κύριοι παράγοντες κινδύνου για την ανάπτυξη αθηροσκλήρωσης, οι οποίοι προληπτικά μπορεί να αντιμετωπισθούν, είναι η δίαιτα υψηλής περιεκτικότητας σε κορεσμένα λίπη και χοληστερόλη, η υπέρταση, το κάπνισμα και ο σακχαρώδης διαβήτης.

Αθηρογένεση: Σχηματισμός ασταθούς πλάκας

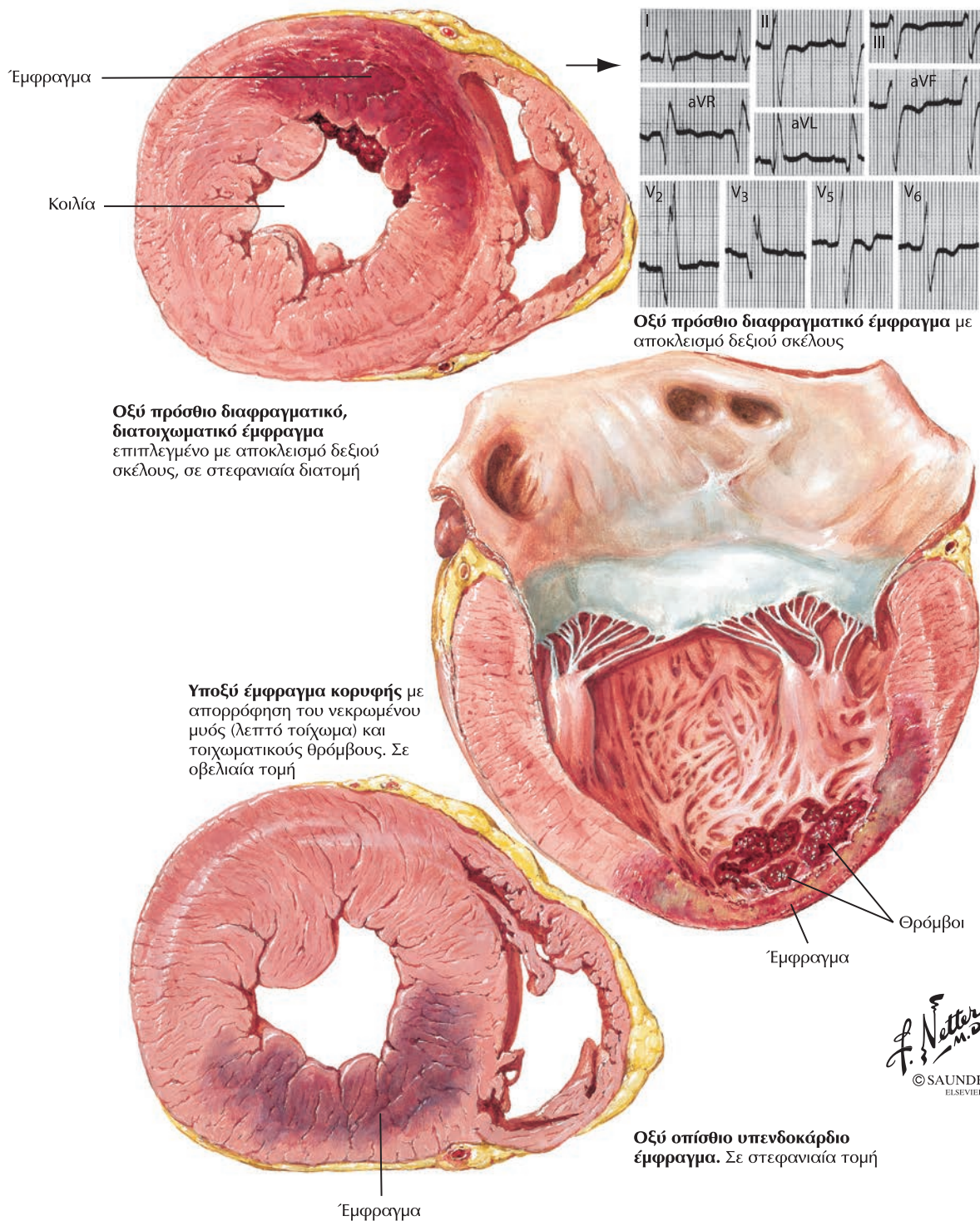


JOHN A. CRAIG MD
C. Machado M.D.
© SAUNDERS ELSEVIER

ΕΙΚΟΝΑ 2-12 ΠΑΘΟΛΟΓΟΑΝΑΤΟΜΙΚΕΣ ΑΛΛΟΙΩΣΕΙΣ ΣΤΗ ΣΤΕΦΑΝΙΑΙΑ ΝΟΣΟ

Η στεφανιαία νόσος (**αθηροσκληρωτική ή ισχαιμική καρδιοπάθεια**), η δυσλειτουργία δηλαδή και η βλάβη του καρδιακού μυός ως αποτέλεσμα στεφανιαίας νόσου (ΣΝ), συνήθως οφείλεται σε **στεφανιαία αθηροσκλήρωση**. Η αθηροσκλήρωση των στεφανιαίων προκαλεί προοδευτική στένωση του αυλού μίας ή περισσότερων στεφανιαίων αρτηριών από αθηροσκληρωτικές πλάκες, οι οποίες συνήθως παρουσιάζουν ασβεστόωση. Η εφεδρεία των στεφανιαίων είναι τόσο ώστε να μην εκδηλώνεται στηθάγχη μέχρις ότου παρατηρηθεί στένωση τουλάχιστον 75% της επιφάνειας της εγκάρσιας διατομής. Η περισσότερο συμπτωματική νόσος

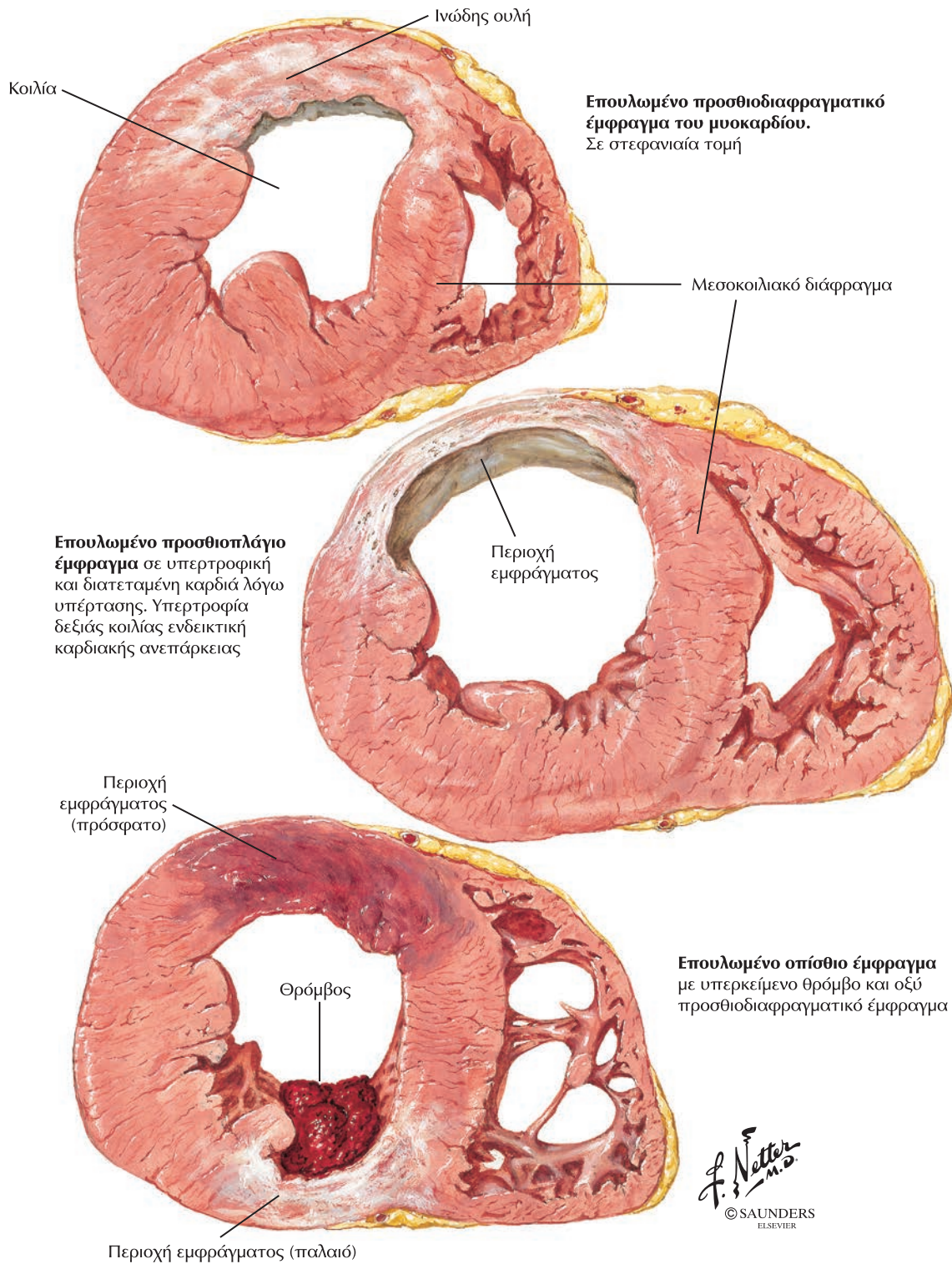
σχετίζεται με την ανάπτυξη δευτεροπαθών αλλοιώσεων στις πλάκες, και ειδικότερα επιφανειακής εξέλκωσης, αιμορραγίας εντός της πλάκας και θρόμβωσης. Οι θρόμβοι των στεφανιαίων μπορούν να οργανωθούν με αποτέλεσμα την επανασηραγγοποίηση του αυλού. Μη αθηρωματικά αίτια μυοκαρδιακής ισχαιμίας είναι οι συγγενείς ανωμαλίες των στεφανιαίων, ο διαχωρισμός των στεφανιαίων, η **στεφανιαία αγγειίτιδα** (νόσος Kawasaki, οζώδης πολυαρτηρίτιδα κ.α.) και η συστηματική αιμοδυναμική διαταραχή, όπως η σοβαρή καταπληξία ή η σοβαρή αναιμία.



ΕΙΚΟΝΑ 2-13 ΟΞΥ ΚΑΙ ΥΠΟΞΥ ΕΜΦΡΑΓΜΑ ΤΟΥ ΜΥΟΚΑΡΔΙΟΥ

Η στηθάγχη, η οποία οφείλεται σε ισχαιμία του μυοκαρδίου μικρής διάρκειας (περίπου 15 λεπτών) προκαλεί αναστρέψιμη βλάβη του μυοκαρδίου. Το έμφραγμα του μυοκαρδίου, η νέκρωση δηλαδή του καρδιακού μυός λόγω παρατεταμένης ισχαιμίας, συνήθως προσβάλλει την αριστερά κοιλία. Η νέκρωση του μυοκαρδίου ξεκινά γενικά μετά από 45 λεπτά σοβαρής ισχαιμίας και εκτείνεται από το υπενδοκάρδιο προς το υποεπικάρδιο με κυματοειδή μορφή σε διάστημα 3 ως 4 ωρών. Τα υπενδοκάρδια (ενδοτοιχωματικά) εμφράγματα του μυοκαρδίου περιορίζονται στο έσω ή-

μισο του καρδιακού τοιχώματος. Τα διατοιχωματικά εμφράγματα του μυοκαρδίου εκτείνονται στο έξω ήμισο του τοιχώματος. Οι βλάβες του συστήματος του αριστερού προσθίου κατιόντος κλάδου προκαλούν πρόσθιο και προσθιοδιαφραγματικό έμφραγμα. Οι βλάβες της δεξιάς στεφανιαίας αρτηρίας δίνουν γένεση σε κατώτερο (οπίσθιο-κορυφαίο) και οπίσθιο έμφραγμα του μυοκαρδίου. Οι βλάβες της αριστερής περιστεφανιαίας αρτηρίας προκαλούν έμφραγμα του πλάγιου μυοκαρδίου.

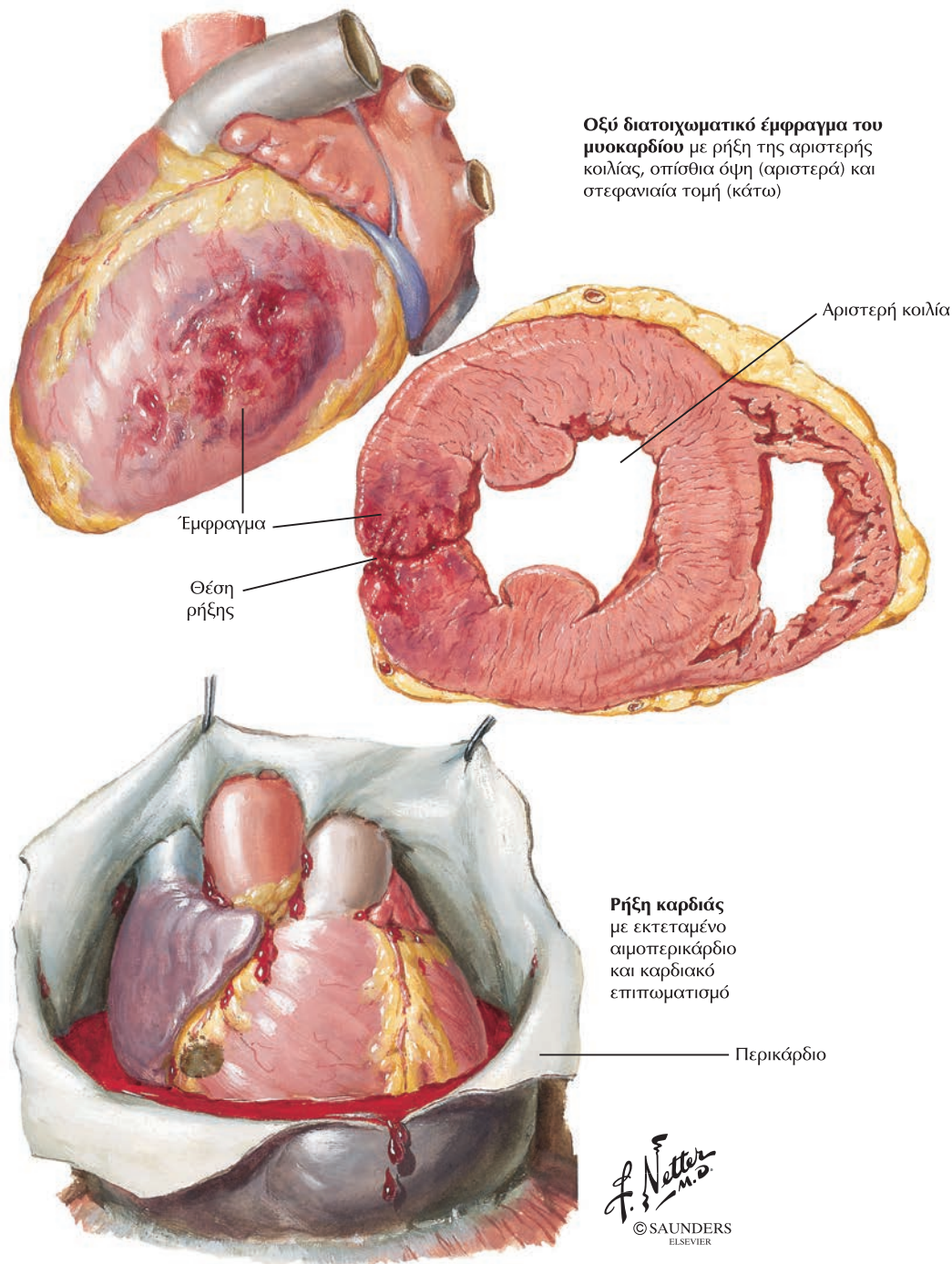


F. Netter M.D.
© SAUNDERS ELSEVIER

ΕΙΚΟΝΑ 2-14 ΕΠΟΥΛΩΜΕΝΑ ΕΜΦΡΑΓΜΑΤΑ ΤΟΥ ΜΥΟΚΑΡΔΙΟΥ

Το **οξύ έμφραγμα του μυοκαρδίου** μπορεί να οδηγήσει σε θάνατο λόγω ανεπάρκειας της λειτουργίας της άντλησης της καρδιάς ή λόγω **κοιλιακής μαρμαρυγής**. Εάν επιζήσει ο ασθενής, το έμφραγμα οργανώνεται και επουλώνεται. Κατά τη διάρκεια των πρώτων 2 έως 3 εβδομάδων, το νεκρωμένο μυοκάρδιο αντικαθίσταται σταδιακά από κοκκιώδη ιστό. Κατά τη διάρκεια των επόμενων 2 έως 3 μηνών, ο κοκκιώδης ιστός μετατρέπεται σε ινώδη

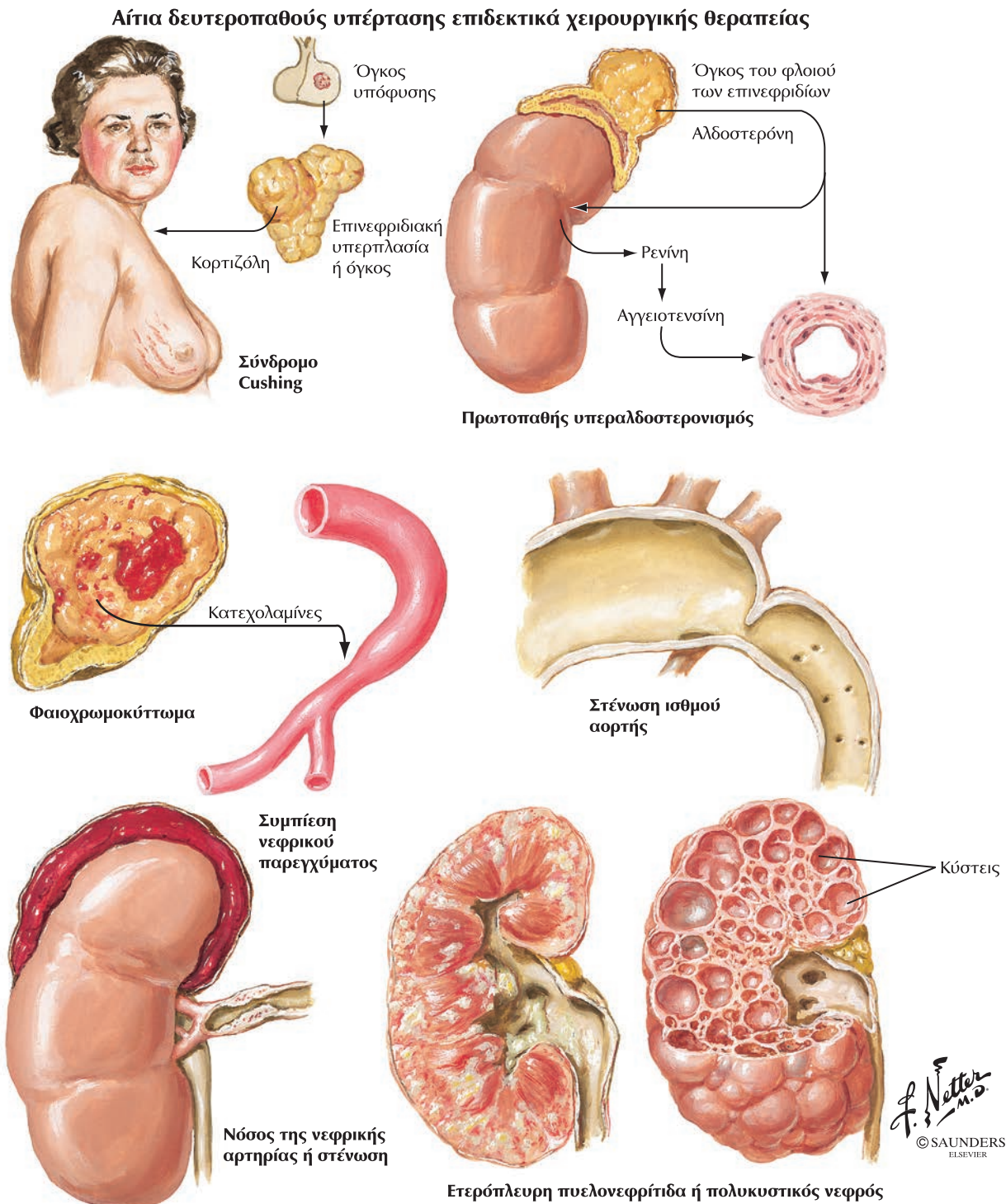
ουλή. Η ανωτέρω εικόνα δείχνει διάφορα πρότυπα επουλωμένων εμφραγμάτων του μυοκαρδίου. Κατά τη διάρκεια της επουλωσης, το λεπτυσμένο τοίχωμα του εμφράγματος μπορεί να διαταθεί σχηματίζοντας ανεύρυσμα της κοιλίας. Επί του εμφράγματος μπορούν να σχηματιστούν τοιχωματικοί θρόμβοι και να οδηγήσουν στη δημιουργία εμβόλων στη συστηματική κυκλοφορία.



ΕΙΚΟΝΑ 2-15 ΡΗΞΗ ΕΜΦΡΑΓΜΑΤΟΣ ΤΟΥ ΜΥΟΚΑΡΔΙΟΥ

Λιγότερο από το 5% των εμφραγμάτων του μυοκαρδίου εμφανίζουν ρήξη, η οποία αποτελεί και μια από τις σοβαρότερες επιπλοκές. Οι ρήξεις εμφανίζονται στα **διατοιχωματικά εμφράγματα** και μπορούν να παρατηρηθούν κατά τη διάρκεια των πρώτων 7 έως 10 ημερών μετά την εμφάνισή τους. Ασθενείς υψηλότατου κινδύνου είναι εκείνοι με επιμένουσα υπέρταση κατά τη διάρκεια του εμφράγματος και οι ασθενείς με εμφράγματα σε περιοχές χωρίς ίνωση. Συνήθως αυτά είναι πρωτοεμφανιζόμενα εμφράγματα. Στη διάρκεια του χρόνου, αναπτύσσεται μια οδός διαχωρισμού από την κοιλότητα της αριστερής κοιλίας διαμέσου του νεκρωτικού μυοκαρδίου και η ολοκλήρωση της διαδικασίας αυτής προκαλεί αιφνίδια εμφάνιση **αιμοπερικαρδίου, καρδιακού επιπωματισμού** και ηλεκτρομηχανικού διαχωρισμού (ηλεκτρικός

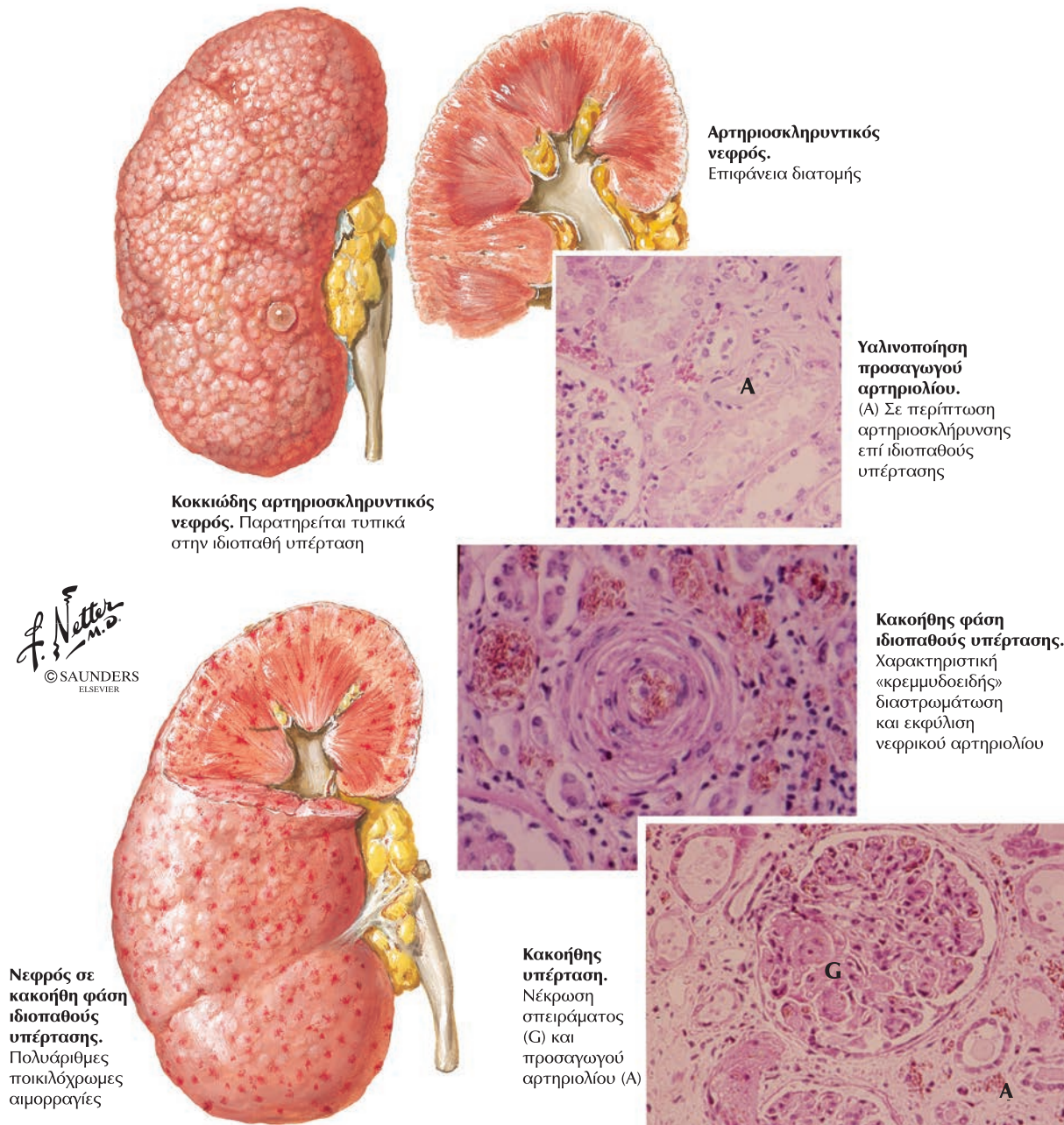
ρυθμός στο ηλεκτροκαρδιογράφημα χωρίς αποτελεσματική καρδιακή παροχή). Αυτή η εξέλιξη είναι γενικά θανατηφόρος. Σε ορισμένες περιπτώσεις, ο ενδοτοιχωματικός διαχωρισμός παρατηρείται βραδέως έτσι ώστε παράλληλα να αναπτύσσεται περικαρδιακή φλεγμονώδης αντίδραση η οποία συγκλείει την περιοχή του περικαρδίου που περιλαμβάνει τη ρήξη. Έτσι σχηματίζεται ψευδοανεύρυσμα με ευρύ άνοιγμα, το οποίο σε αντίθεση με τα αληθή ανευρύσματα είναι ευπαθές σε όψιμη ρήξη. Άλλες σοβαρές επιπλοκές του οξέος εμφράγματος του μυοκαρδίου είναι η ρήξη του μεσοκοιλιακού διαφράγματος η οποία προκαλεί μεσοκοιλιακή επικοινωνία και η ρήξη της κεφαλής ή ολόκληρου του στελέχους θηλώδους μυός. Αυτές οι επιπλοκές προκαλούν συστολικά φυσημάτα και καρδιακή ανεπάρκεια.



ΕΙΚΟΝΑ 2-16 ΑΙΤΙΑ ΥΠΕΡΤΑΣΗΣ

Η αύξηση της συστηματικής αρτηριακής πίεσης άνω των φυσιολογικών τιμών των 120 mmHg για τη συστολική και 80 mmHg για τη διαστολική αρτηριακή πίεση, προκαλεί ένα σύνολο μεταβολών που ονομάζονται **υπερτασική καρδιαγγειακή νόσος**. Η παθοφυσιολογική βάση της υπέρτασης είναι η υπερβολική σύσπαση των αρτηριολίων που αυξάνει την περιφερική αγγειακή αντίσταση, η οποία μπορεί να επιταχθεί από παράγοντες που αυξάνουν την καρδιακή παροχή. Η κύρια αιτία της υπέρτασης στους περισσότερους ασθενείς είναι άγνωστη, παρόλο που η γενετική προδιάθε-

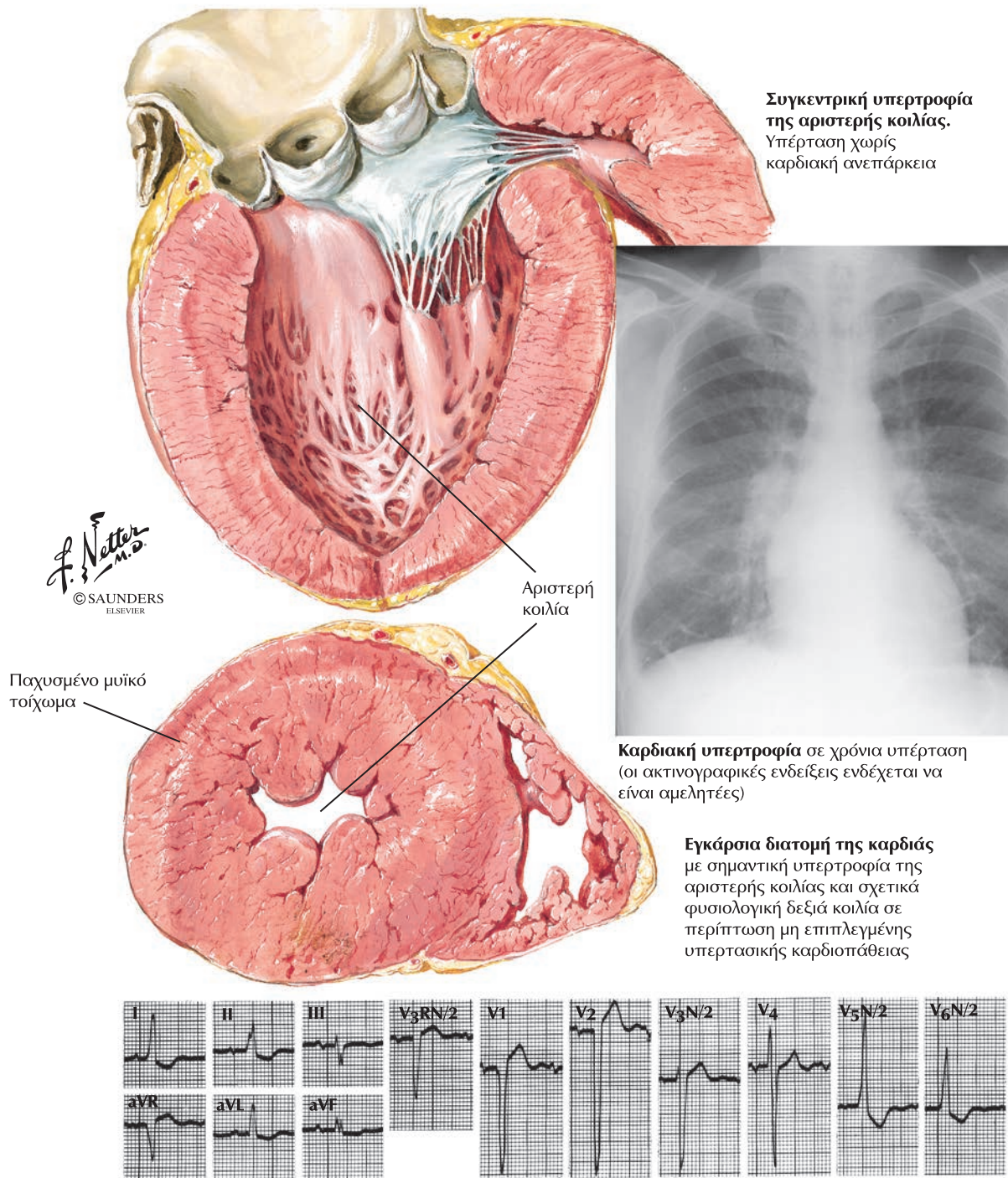
ση και ορισμένες περιβαλλοντικές επιδράσεις, ιδιαίτερα η υψηλή πρόσληψη νατρίου, είναι γνωστοί σημαντικοί παράγοντες. Αυτή η αγνώστου αιτιολογίας πάθηση ονομάζεται πρωτοπαθής ή ιδιοπαθής υπέρταση. Στο 10% περίπου των ασθενών, η υπέρταση είναι δευτεροπαθής και οφείλεται σε γνωστή διαταραχή ή νόσο. Από αυτές, η νόσος του νεφρικού παρεγχύματος και η νεφραγγειακή νόσος είναι οι πιο συχνές οντότητες οι οποίες επιδέχονται χειρουργικής θεραπείας. Οι ενδοκρινικές διαταραχές και η στένωση του ισθμού της αορτής είναι λιγότερο συχνές.



ΕΙΚΟΝΑ 2-17 ΟΙ ΝΕΦΡΟΙ ΣΤΗΝ ΚΑΛΟΗΘΗ ΚΑΙ ΚΑΚΟΗΘΗ ΥΠΕΡΤΑΣΗ

Η φυσική πορεία της υπέρτασης ακολουθεί 2 γενικά πρότυπα. Η **καλοήθης υπέρταση** χαρακτηρίζεται από ελαφρά ως μέτρια αύξηση της αρτηριακής πίεσης και από ασυμπτωματική περίοδο αρκετών ετών πριν από την αναπόφευκτη έναρξη των συμπτωμάτων και τη βλάβη των οργάνων στόχων (συνεπώς, η πάθηση δεν είναι αμιγώς καλοήθης). Η **κακοήθης υπέρταση** χαρακτηρίζεται από εκσεσημασμένη αύξηση της αρτηριακής πίεσης και από ταχεία εξέλιξη εντός λίγων εβδομάδων με εμφάνιση λειτουργικής ανεπάρκειας των οργάνων στόχων. Στους περισσότερους ασθενείς με ιδιοπαθή υπέρταση παρατηρείται το καλοήθης πρότυπο παρόλο που η κατάσταση αυτή μπορεί να εξελιχθεί με ταχύτητα σε κακοήθη υπέρταση. Η χαρακτηριστική αγγειακή βλάβη σε καλοήθη ιδιοπαθή υπέρταση είναι η εκτεταμένη αρτηριοσκλήρυνση με υαλινοποίηση των αρτηριολίων. Παρατηρείται πάχυνση των τοιχωμάτων των μικρών αρτηριών και των αρτηριολίων από ενα-

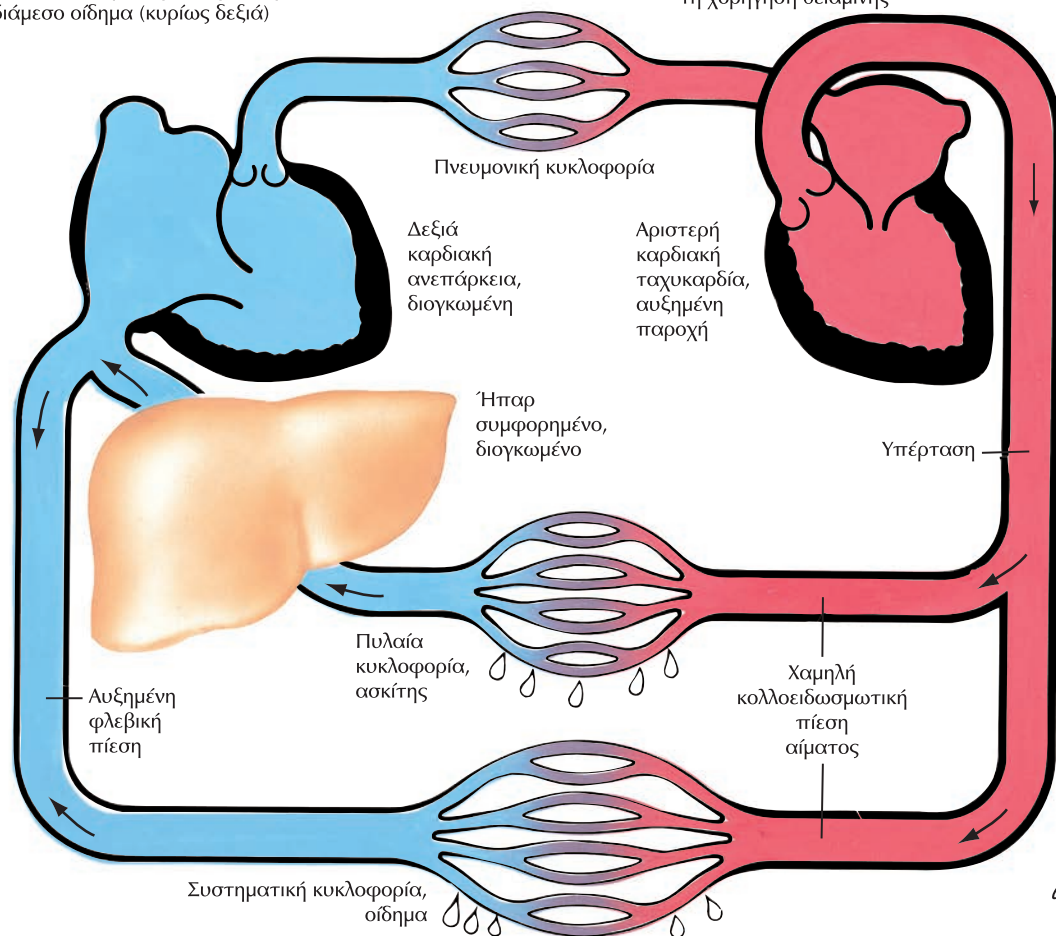
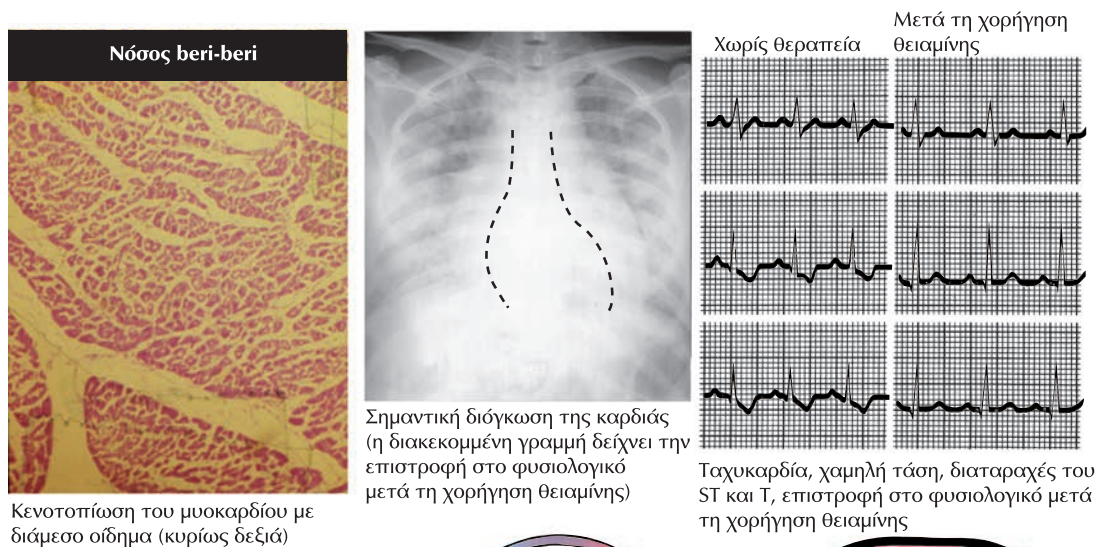
ποθέσεις άμορφου ηωσινόφилου υλικού αποτελούμενο από εκφυλισμένες λείες μυϊκές ίνες και εναποθέσεις πρωτεϊνών του πλάσματος. Η **αρτηριοσκλήρυνση με υαλινοποίηση** και με συνοδές μικρές ουλές στο φλοιό (υαλινοποιητική αρτηριοσκληρυνση) παρατηρείται συχνά στους νεφρούς. Η υπερπλαστική αρτηριοσκληρυνση, με εκσεσημασμένη στένωση του αυλού των αρτηριολίων λόγω υπερπλασίας των κυττάρων του έσω χιτώνα σε ένα πεταλιώδες, δίκην κρεμμυδιού πρότυπο, είναι η χαρακτηριστική αλλοίωση της κακοήθους υπέρτασης. Στη σοβαρή κακοήθη υπέρταση, παρατηρείται ινδοειδής νέκρωση των σπειραματικών αρτηριολίων. Συνήθως αναπτύσσεται ταχέως μια ισχαιμική βλάβη, η οποία προκαλεί αιμορραγικές πετέχειες σε πολλαπλά όργανα, συμπεριλαμβανομένων των νεφρών (υπερπλαστική αρτηριοσκληρυνση).



ΕΙΚΟΝΑ 2-18 Η ΚΑΡΔΙΑ ΣΤΗΝ ΥΠΕΡΤΑΣΗ: ΣΥΓΚΕΝΤΡΙΚΗ ΥΠΕΡΤΡΟΦΙΑ

Η **υπέρταση**, ακόμα και μέτριου βαθμού, προκαλεί ταχέως **καρδιακή υπερτροφία**, δηλαδή αντιρροπιστική αύξηση της μάζας της αριστεράς κοιλίας. Το τυπικό πρότυπο συγκεντρικής υπερτροφίας της αριστεράς κοιλίας που χαρακτηρίζεται από παχύ τοίχωμα και σχετικά μικρό όγκο προκαλείται από αυξημένο φορτίο πίεσης (μεταφορτίο) στην αριστερά κοιλία. Το μέγεθος της

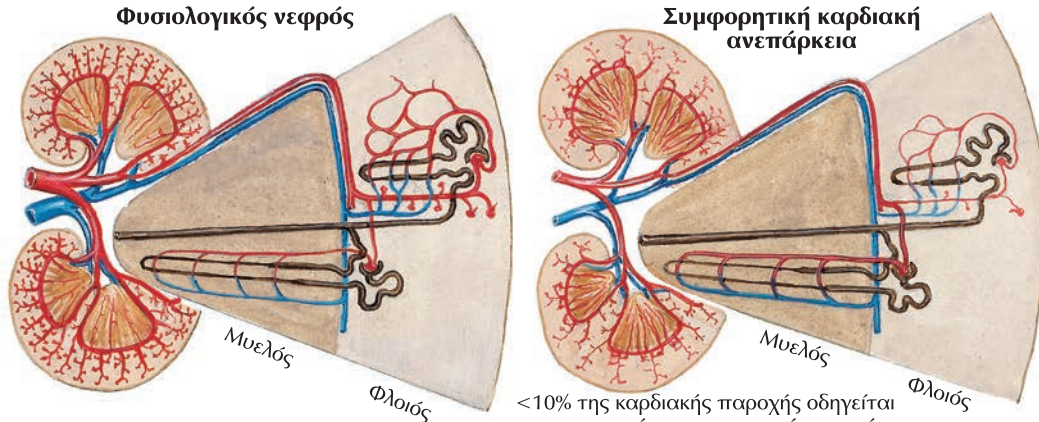
καρδιάς φαίνεται σχετικά φυσιολογικό ωστόσο το ΗΚΓ δείχνει αύξηση των δυναμικών. Όταν προσεγγίζονται τα όρια της εφεδρείας, ο ασθενής ενδέχεται να εμφανίσει προοδευτική καρδιακή απο-αντιρρόπηση που συνοδεύεται από καρδιακή διάταση. Η καρδιακή υπερτροφία είναι ανεξάρτητος παράγοντας κινδύνου για κοιλιακές αρρυθμίες και αιφνίδιο καρδιακό θάνατο.



ΕΙΚΟΝΑ 2-19 ΠΑΘΟΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑ ΤΗΣ ΚΑΡΔΙΑΚΗΣ ΑΝΕΠΑΡΚΕΙΑΣ

Η **καρδιακή ανεπάρκεια** είναι μια κατάσταση κατά την οποία η καρδιά ως αντλία αποτυγχάνει να παρέχει επαρκή όγκο κυκλοφορούντος αίματος για την ικανοποίηση των μεταβολικών απαιτήσεων του οργανισμού. Επειδή τα κυριότερα συμπτώματα συνήθως προκύπτουν από την συμφόρηση της πνευμονικής ή της συστηματικής κυκλοφορίας η πάθηση ονομάζεται **συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια**. Συνήθως, η καρδιακή ανεπάρκεια είναι του τύπου της χαμηλής καρδιακής παροχής, αλλά σε ορισμένες παθήσεις, συμπεριλαμβανομένης της ανεπάρκειας θειαμίνης (νόσος beri beri), στη θυρεοτοξίκωση και στη σοβαρή αναιμία, προ-

καλείται καρδιακή ανεπάρκεια με αυξημένο όγκο κυκλοφορούντος αίματος (καρδιακή ανεπάρκεια υψηλής παροχής), όπως φαίνεται εδώ. Η ανεπάρκεια μπορεί να είναι αριστερά, δεξιά ή μικτή αριστερά και δεξιά καρδιακή ανεπάρκεια. Αυτή η εικόνα δείχνει τις κύριες εκδηλώσεις ανεπάρκειας της αριστεράς και δεξιάς κοιλίας. Η μεταμόσχευση καρδιάς ή η τεχνητή καρδιά είναι η έσχατη θεραπευτική επιλογή. Οι πιο συχνές παθήσεις που καθιστούν απαραίτητη την καρδιακή μεταμόσχευση είναι η τελικού σταδίου ισχαιμική καρδιοπάθεια (ισχαιμική μυοκαρδιοπάθεια) και η διατακτική (συμφορητική) μυοκαρδιοπάθεια.



Το 20 έως 25% της καρδιακής παροχής οδηγείται στους νεφρούς: το αίμα ρέει κυρίως στα σπειράματα του φλοιού και εν μέρει διαμέσου των παραφλοιικών σπειραμάτων

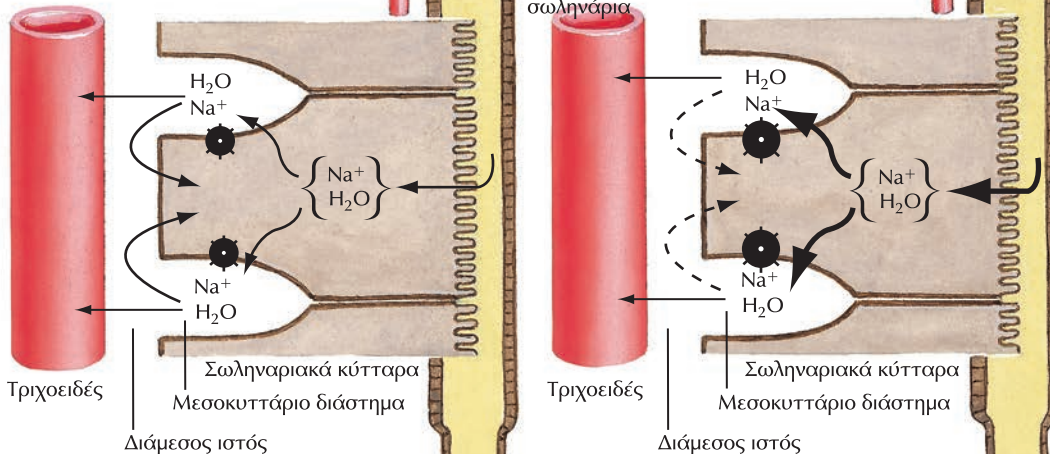
<10% της καρδιακής παροχής οδηγείται στους νεφρούς: ανακατανομή της ροής του αίματος από τους φλοιικούς προς τους παραμυελικούς νεφρώνες

Ο ρυθμός διήθησης τροποποιείται στα πλαίσια φυσιολογικού εύρους από την αγγειακή αντίσταση στην έκταση του σπειραματικού τριχοειδικού δικτύου

Η αυξημένη αγγειακή αντίσταση στην έκταση του τριχοειδικού δικτύου των σπειραμάτων διατηρεί το ρυθμό σπειραματικής διήθησης σταθερό παρά τη μειωμένη συνολική ροή του αίματος

Η συγκέντρωση των πρωτεϊνών και η επακόλουθη κολλοειδωσμητική πίεση των περισωληναριακών τριχοειδών τροποποιείται στα πλαίσια φυσιολογικού εύρους από το κλάσμα διήθησης

Το αυξημένο κλάσμα διήθησης αυξάνει τη συγκέντρωση πρωτεϊνών και επομένως και την κολλοειδωσμητική πίεση στα περισωληναριακά τριχοειδή διευκολύνοντας έτσι την επαναρρόφηση στα εγγύς σωληνάρια



Το Na^+ και το H_2O εισέρχονται στα σωληναριακά κύτταρα παθητικά. Το Na^+ αντλείται στα μεσοκυττάρια διαστήματα ακολουθούμενο από το H_2O και έτσι περνά στο διάμεσο υγρό. Ορισμένη ποσότητα εισέρχεται στα τριχοειδή και η υπόλοιπη διαχέεται πίσω προς τα κύτταρα και ανακυκλώνεται

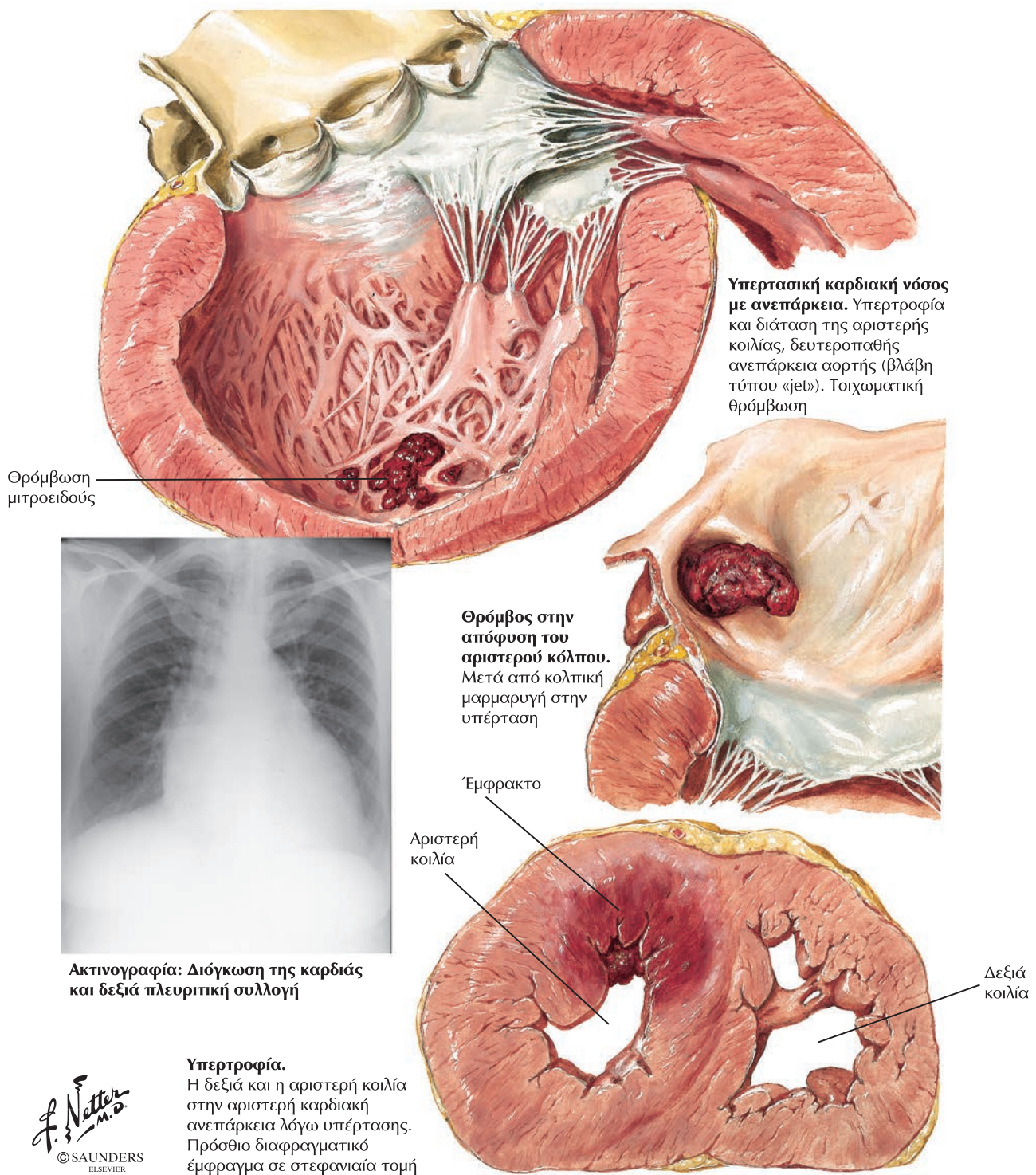
Η αυξημένη κολλοειδωσμητική πίεση στα περισωληναριακά τριχοειδή καθώς και η αυξημένη διάμεση υδροστατική πίεση δευτεροπαθώς της αυξημένης μεταφοράς νατρίου στο διάμεσο ιστό ευνοεί την επαναρρόφηση σε αντίθεση με την επανεισαγωγή στα νεφρικά σωληνάρια

F. Netter M.D.
© SAUNDERS ELSEVIER

ΕΙΚΟΝΑ 2-20 ΟΙ ΝΕΦΡΟΙ ΣΤΗ ΣΥΜΦΟΡΗΤΙΚΗ ΚΑΡΔΙΑΚΗ ΑΝΕΠΑΡΚΕΙΑ

Η νεφρική δυσλειτουργία είναι σημαντική στην παθογένεια της **συμφορητικής καρδιακής ανεπάρκειας**. Σε απάντηση στην μειωμένη καρδιακή παροχή, η αιμάτωση των νεφρών μειώνεται και ανακατανέμεται από τους νεφρώνες του φλοιού στους παραμυελικούς νεφρώνες. Η επακόλουθη αύξηση της αγγειακής αντίστασης των σπειραμάτων προκαλεί αύξηση του κλάσματος διήθησης και της κολλοειδωσμητικής πίεσης των περισωληναρια-

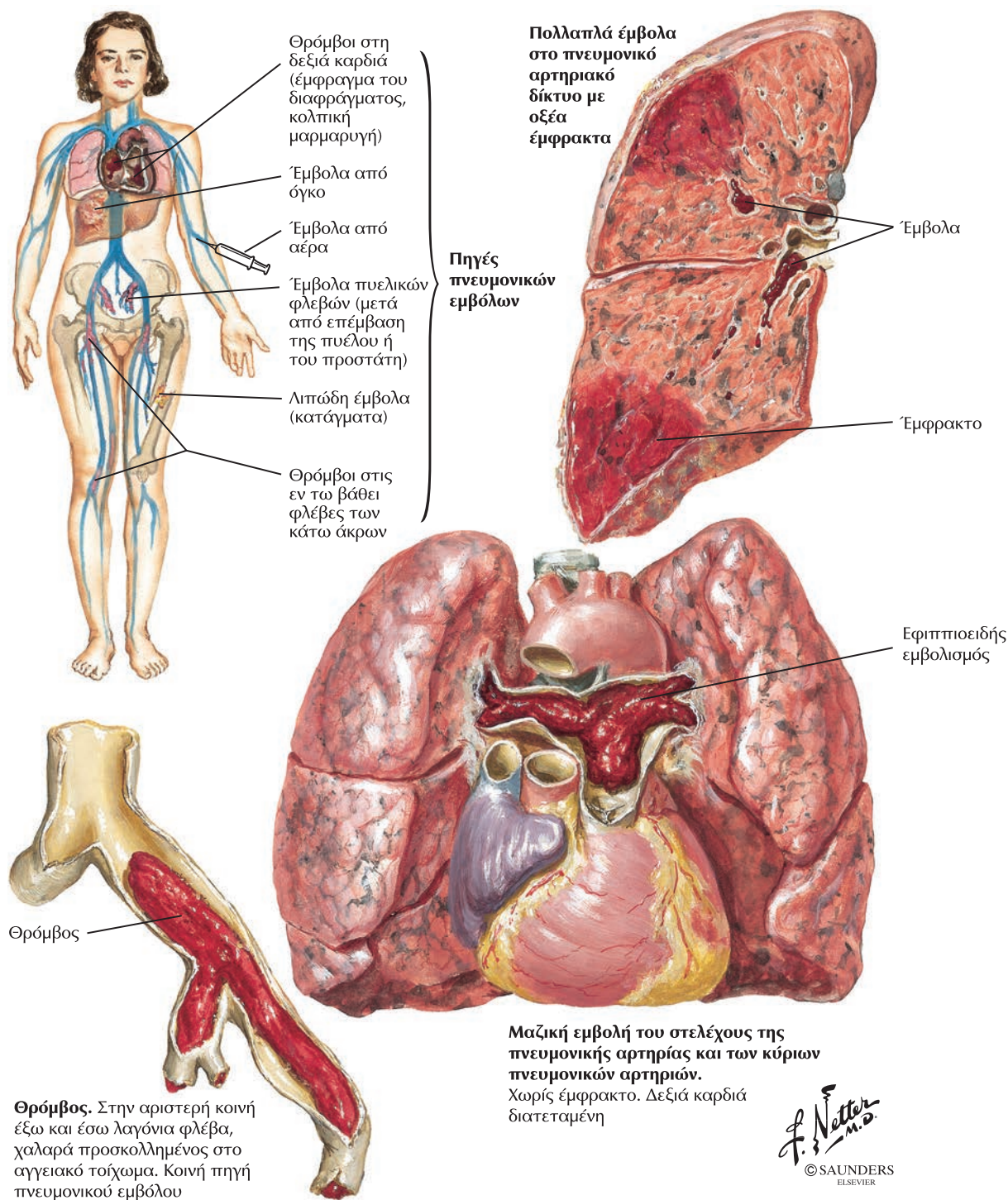
κών τριχοειδών καθώς επίσης και αύξηση της διάμεσης υδροστατικής πίεσης λόγω της αυξημένης μεταφοράς νατρίου, με αποτέλεσμα την αυξημένη κατακράτηση νατρίου και ύδατος στα περισωληναριακά τριχοειδή. Η κατακράτηση νατρίου και ύδατος συμβάλλει στην ανάπτυξη οίδηματος που σχετίζεται με τη συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια.



ΕΙΚΟΝΑ 2-21 ΑΡΙΣΤΕΡΗ ΚΑΡΔΙΑΚΗ ΑΝΕΠΑΡΚΕΙΑ: ΕΚΚΕΝΤΡΗ ΥΠΕΡΤΡΟΦΙΑ

Οι περισσότερες περιπτώσεις συμφορητικής καρδιακής ανεπάρκειας οφείλονται σε παθήσεις που προσβάλλουν την αριστερά κοιλία αρχικά ή κατά κύριο λόγο, με συχνότερες την υπέρταση και τη στεφανιαία νόσο. Σε απάντηση στη χρόνια καταπόνηση (stress), το προσβεβλημένο τμήμα της καρδιάς εμφανίζει αντιρροπιστική υπερτροφία. Όταν η καρδιά φθάσει στο κρίσιμο βάρος των 550 g, χάνει τις εφεδρείες της και ακολουθεί προοδευτική καρδιακή αντιρρόπηση. Η καρδιακή ανεπάρκεια προκαλεί προοδευτική διάταση της κοιλίας επί της προηγηθείσας υπερτροφίας,

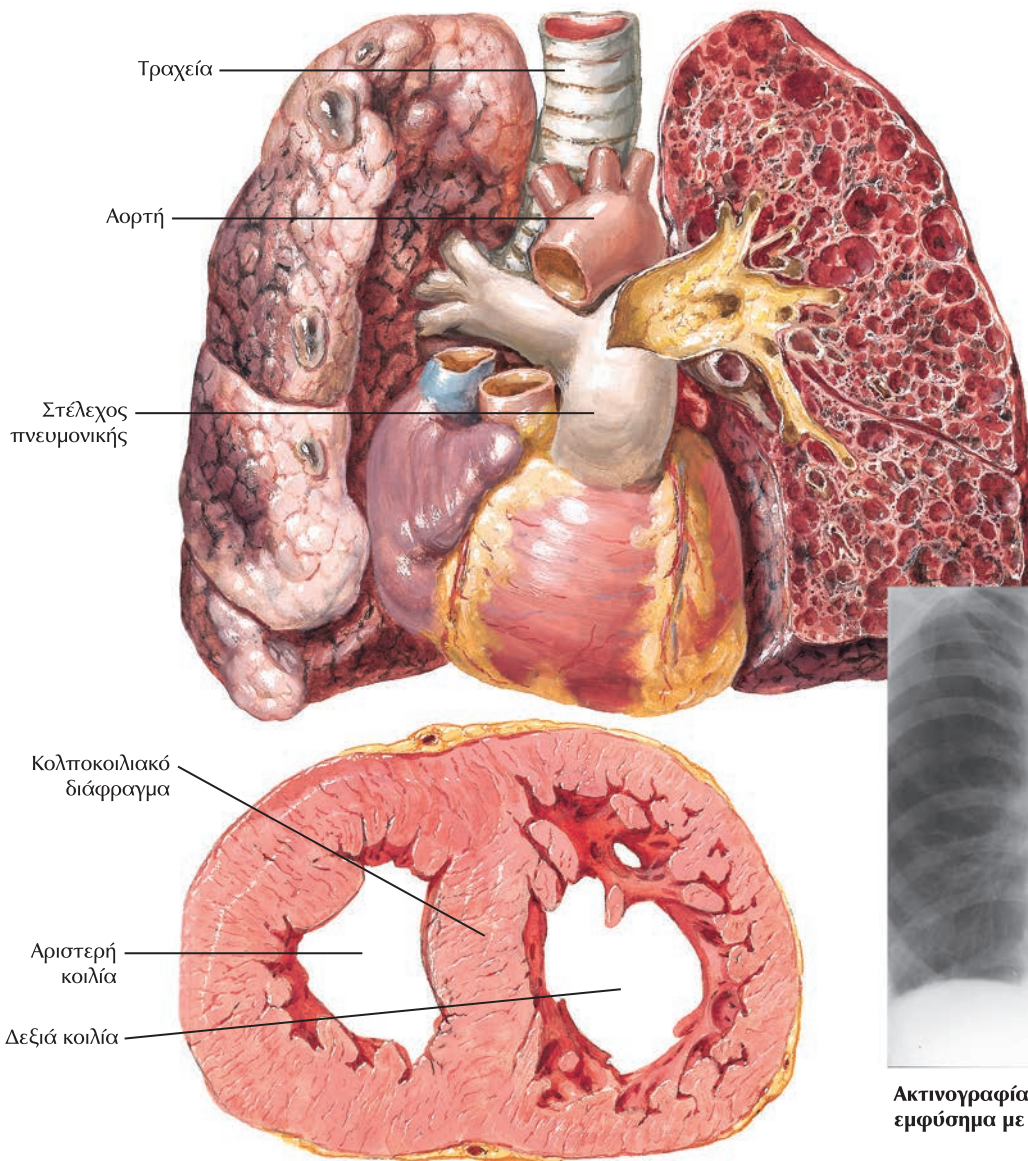
εμφανίζοντας το πρότυπο της ονομαζόμενης **έκκεντρης υπερτροφίας**, όπως απεικονίζεται στο παραπάνω σχήμα. Η σοβαρή οξεία υπερφόρτωση της καρδιάς μπορεί να προκαλέσει ανεπάρκεια και καρδιακή διάταση χωρίς την εμφάνιση υπερτροφίας. Η διάταση των κόλπων μπορεί να προκαλέσει κολπική μαρμαρυγή και σχηματισμό τοιχωματικών θρόμβων. Η συχνή συνύπαρξη αρτηριακής υπέρτασης και στεφανιαίας νόσου μπορεί να οδηγήσει σε πρόκληση εμφράγματος του μυοκαρδίου της υπερτραφεύσας αριστεράς κοιλίας.



ΕΙΚΟΝΑ 2-22 ΔΕΞΙΑ ΚΑΡΔΙΑΚΗ ΑΝΕΠΑΡΚΕΙΑ: ΟΞΕΙΑ ΠΝΕΥΜΟΝΙΚΗ ΚΑΡΔΙΑ

Η **πνευμονική καρδιά**, δηλαδή η μεμονωμένη ή πρωτοπαθής διαταραχή της λειτουργίας της δεξιάς καρδιάς (δεξιάς κοιλίας και δεξιού κόλπου) λόγω υπέρτασης στην πνευμονική κυκλοφορία, οφείλεται σε νόσο των αγγείων ή του παρεγχύματος των πνευμόνων. Οξύ φορτίο στην δεξιά καρδιά προκαλείται σε περίπτωση μαζικής θρομβοεμβολής ή σε περίπτωση πολλαπλών τμηματικών θρομβοεμβολικών βυσμάτων στο στέλεχος της πνευμονικής αρτηρίας. Ένα **θρομβοεμβολικό βύσμα** ικανής έκτασης μπορεί να οδηγήσει σε αιφνίδιο θάνατο εξαιτίας της απόφραξης της πνευμονικής κυκλοφορίας η οποία προκαλεί πνευμονική υπέρταση. Η οξεία δεξιά καρδιακή ανεπάρκεια σε συνδυασμό με τη μειω-

μένη επιστροφή του αίματος στην αριστερή καρδιά οδηγεί έτσι σε μείωση της συστηματικής και στεφανιαίας αιμάτωσης και σε πρόκληση δευτεροπαθούς αριστερής καρδιακής ανεπάρκειας. Το θρομβοεμβολικό έμβολο συνήθως δεν προκαλεί πνευμονικό έμφρακτο. Εξαιτίας της διπλής αιμάτωσης από τις πνευμονικές και τις βρογχικές αρτηρίες τα περισσότερα **τμηματικά θρομβοέμβολα** δεν προκαλούν πνευμονικά έμφρακτα. Τα πνευμονικά έμφρακτα παρατηρούνται σε περίπτωση παρουσίας εμβόλων θρόμβων και μειωμένης συστηματικής κυκλοφορίας σε συνδυασμό με προϋπάρχουσα συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια.



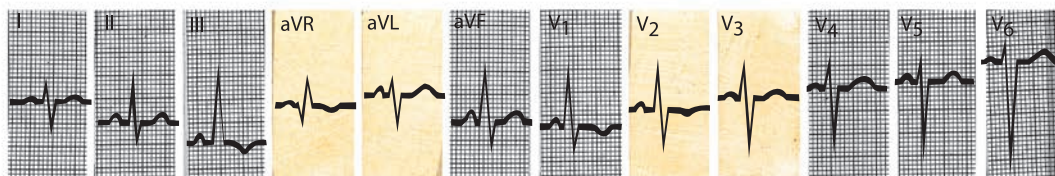
Εκτεταμένο πνευμονικό εμφύσημα. Εκσεσημασμένη διάταση του στελέχους της πνευμονικής και των κύριων πνευμονικών αρτηριών οι οποίες πιέζουν την αορτή επί της τραχείας: αρτηριοσκλήρυνση της πνευμονικής αρτηρίας και υπερτροφία της δεξιάς κοιλίας



Ακτινογραφία: Χρόνιο αποφρακτικό εμφύσημα με πνευμονική καρδιά

Υπερτροφία και διάταση της δεξιάς κοιλίας. Στεφανιαία τομή

F. Netter M.D.
© SAUNDERS ELSEVIER



Κύματα R. Στις απαγωγές V₁ και V₂ καθώς και στην S, τα επάρματα στις απαγωγές I, V₄, V₅ και V₆ είναι ενδεικτικά δεξιάς κοιλιακής υπερτροφίας. Εμφανή κύματα P στις απαγωγές II, III, aVF, V₁ και V₂ υποδηλώνουν διόγκωση του δεξιού κόλπου

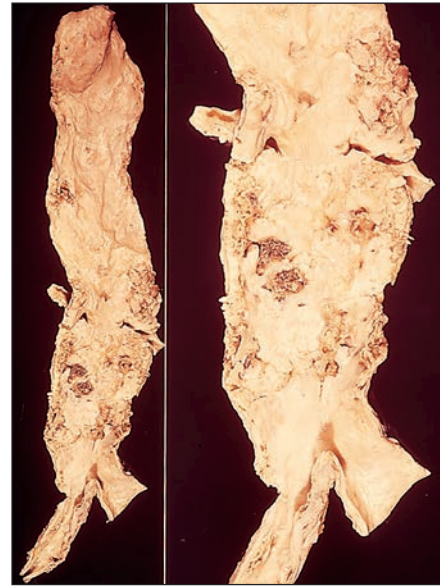
ΕΙΚΟΝΑ 2-23 ΔΕΞΙΑ ΚΑΡΔΙΑΚΗ ΑΝΕΠΑΡΚΕΙΑ: ΧΡΟΝΙΑ ΠΝΕΥΜΟΝΙΚΗ ΚΑΡΔΙΑ

Η **χρόνια πνευμονική καρδιά** συνήθως αναπτύσσεται ως αποτέλεσμα υποτροπιάζουσας πνευμονικής θρομβοεμβολικής νόσου ή χρόνιων νοσημάτων του πνευμονικού παρεγχύματος, ιδιαίτερα της χρόνιας **βρογχίτιδας** και του **εμφυσηματος**. Η καρδιά εμφα-

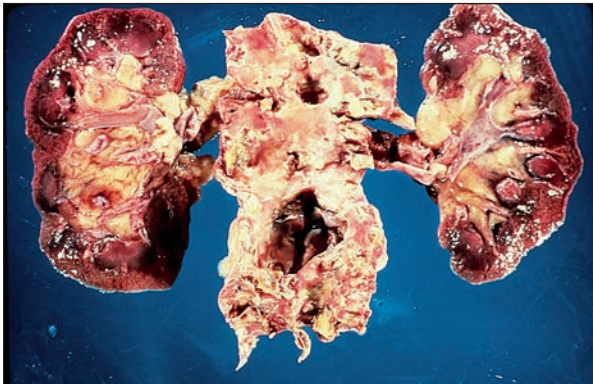
νίζει σημαντική υπερτροφία και διάταση της δεξιάς κοιλίας με φυσιολογικού μεγέθους αριστερά κοιλία (εκτός εάν ο ασθενής πάσχει από άλλο νόσημα, όπως αρτηριακή υπέρταση ή στεφανιαία νόσο).



Ανεύρυσμα. Κατώτερη κοιλιακή αορτή.



Σοβαρή αθηροσκλήρωση. Στην αορτή μεταξύ των νεφρικών αρτηριών και του διχασμού.



Σοβαρή αθηροσκλήρωση. Κατώτερη κοιλιακή αορτή.



Κατώτερη κοιλιακή αορτή. Εγκάρσια διατομή με τοιχωματικό θρόμβο στο ανευρυσματικό τμήμα.

ΕΙΚΟΝΑ 2-24 ΑΘΗΡΟΣΚΛΗΡΩΣΗ ΤΗΣ ΑΟΡΤΗΣ

Η **αθηροσκλήρωση** της αορτής είναι συνήθως πιο σοβαρή στην κατώτερη κοιλιακή αορτή, μεταξύ της έκφυσης των νεφρικών αρτηριών και του αορτικού διχασμού. Η υψηλή συχνότητα εμφάνισης **αθηροσκληρωτικών ανευρυσμάτων της αορτής** οφείλεται στην εξασθένηση του μέσου χιτώνα που συνοδεύει τη σοβαρή αθηροσκλήρωση. Λιγότερο συχνά, ολόκληρη η κοιλιακή αορτή και η κατιούσα θωρακική αορτή σχηματίζουν ένα **θωρακοκοιλιακό αθηροσκληρωτικό αορτικό ανεύρυσμα**. Τα **αθηρωματικά ανευρύσματα της ρίζας της αορτής** και της **ανιούσας αορτής** οφείλονται σε τελική αρτηριολίτιδα των αγγείων των αγγείων (vasa

vasorum) που προκαλείται από συστηματική λοίμωξη από *Treponema pallidum* (συφιλιδική αορτίτιδα) η οποία υπάρχει από ετών, εκτός εάν αποδειχθεί άλλη αιτία. Μπορούν επίσης να παρατηρηθούν **αθηρωματικά ανευρύσματα των λαγονομηριαίων αρτηριών**. Η κοιλότητα του αθηρωματικού ανευρύσματος συχνά πληρούται με μη οργανωμένους τοιχωματικούς θρόμβους και τα επεκτεινόμενα ανευρύσματα έχουν μεγαλύτερη πιθανότητα ρήξης προκαλώντας σημαντική εξαγγείωση αίματος η οποία είναι απειλητική για τη ζωή.