心血管・呼吸器官形成

心筒形成とループ

- 拡散では胚を支えられず最初に機能
- 心原性中胚葉は口咽頭膜より頭側
- 胚屈曲で左右領域が腹側・正中へ
  - 内皮管が融合し原始心筒となる
  - 臓性中胚葉が心筋となる
  - 心ゼリーが心筋と心内膜を隔てる
- 心外膜は前心外膜組織から広がる
- 流入側の静脈洞から動脈幹まで
- 隔壁形成前の第四週に拍動開始
- 右方への球室ループ
  - 心室は腹尾側、心房は背頭側
  - 位置を定めるが同一性は未完成
  - 異常ループは接続不一致を生む

静脈流入と心房再構成

- 右角が拡大し大静脈洞となる
- 左角は冠静脈洞と左房斜静脈
- 分界稜は平滑部と肉柱部の境界
- 肺静脈が後部左房の平滑壁を作る
  - 体静脈路への異常還流
  - 閉塞度と混合が症状を決める

心内膜床、心室中隔、弁

- 心内膜床は基質膨化と内皮間葉転換
  - 房室管を分け弁尖を作る
  - 床欠損は中隔欠損と房室弁異常
- 筋性心室中隔は心室床から伸びる
- 膜性成分が心室間孔を閉じる
  - 欠損は膜性部に最も多い
  - 大きな左右短絡で肺血管病変 — 最終的に短絡逆転
- 弁は膨隆の掘削と心内膜床から
  - 弁尖数、癒合、基質の異常
  - 狭窄・逆流が長年後に臨床化

気道の出芽と喉頭

- 第四週に前腸腹側から呼吸憩室
- 気管食道ひだが両管を分ける
  - 遠位瘻を伴う食道閉鎖
  - 羊水過多、むせ、胃膨満
- 喉頭は第四・第六弓、迷走神経支配
- 再開通失敗で喉頭膜・閉鎖

流路による理解

- 接続、分離、再構成、成熟
- どの流路が失敗したかを問う

心房中隔形成と卵円孔

- 一次中隔が一次孔を残す
- 穿孔が融合し二次孔となる
- 右側の二次中隔が卵円孔を残す
- 一次中隔の弁が右左流を許す
- 出生後、左房圧上昇で弁が閉じる
  - 不完全癒合は消息子開存卵円孔
  - 真の欠損は組織欠損で持続短絡

流出路と円錐動脈幹異常

- 神経堤隆起が大動脈肺動脈中隔へ
- 神経堤の移動・回旋異常
  - 総動脈幹遺残、弓部離断、両大血管
- ファロー四徴は流出路中隔前方偏位
  - 流出路狭窄、中隔欠損、大動脈騎乗
  - 二次性右室肥大
- 大血管完全転位は螺旋化失敗
  - 並列循環は混合が生存に必要

大動脈弓、静脈、冠血管

- 第三弓は総頸・内頸動脈近位
- 左第四弓は弓、右は鎖骨下動脈
- 第六弓は肺動脈、左遠位は動脈管
- 縮窄は動脈管近くの大動脈を狭める
- 血管輪が気管・食道を圧迫
- 卵黄静脈は類洞、門脈、大静脈の一部
- 主静脈系の再構成が静脈変異を説明
- 冠動脈幹は適切な洞へ入る
  - 大血管間走行や肺動脈起始

肺の分枝と成熟

- 上皮は内胚葉、壁は臓性中胚葉
- 上皮間葉相互信号が分枝を導く
- 偽腺期は分枝のみでガス交換なし
- 細管期は血管増加と呼吸細気管支
- 終末嚢期は薄い上皮と毛細血管
- 肺胞形成は小児期まで続く
- 二型肺胞細胞のサーファクタント
  - 不足で無気肺、低コンプライアンス
  - 出生前糖質コルチコイドが成熟促進

肺成長と横隔膜

- 空間、液体、運動、血管、分枝が必要
- 羊水過少や胎児尿欠如で肺低形成
- 後外側横隔膜欠損が肺を圧迫
  - 肺低形成と肺高血圧
  - 重症度は孔より肺発達を反映