

# Biologie du Développement Embryologie Humaine

Université Paris 7 Diderot  
Faculté de Médecine

DFGSM2

LE DEVELOPPEMENT  
PULMONAIRE

*Fabien GUIMIOT*

# PLAN

- **Rappel**
- **Développement de l'arbre bronchique**
  - ✓ Divisions dichotomiques
  - ✓ Vascularisation
  - ✓ Facteurs génétiques
- **Croissance et maturation histologique des sacs respiratoires**
  - ✓ Stade pseudo-glandulaire
  - ✓ Stade canalaire
  - ✓ Stade sacculaire : production de surfactant
  - ✓ Stade alvéolaire
- **Formation du diaphragme**

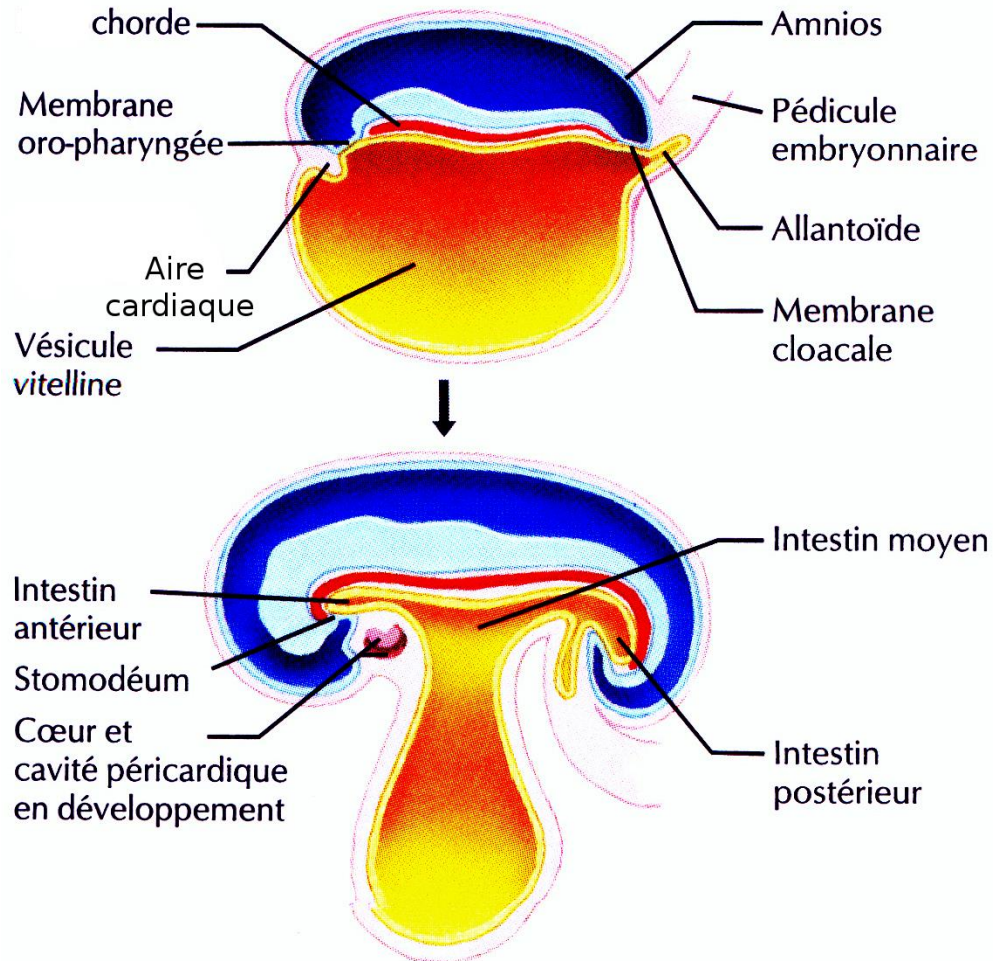
# PLAN

- **Malformations du système respiratoires**

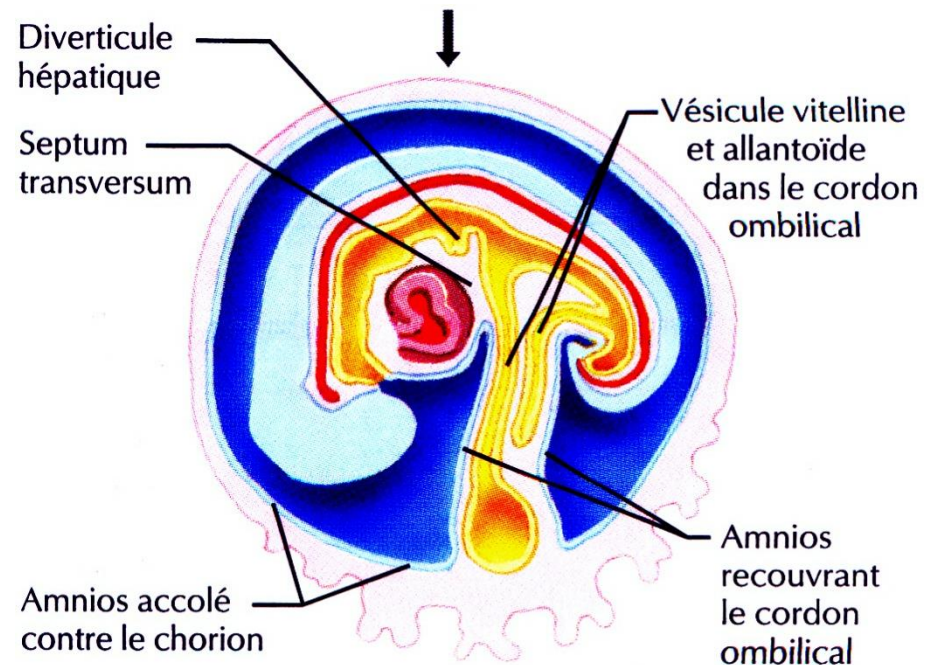
- ✓ Dysplasie broncho-pulmonaire
- ✓ Mucoviscidose
- ✓ Hypoplasie pulmonaire
- ✓ Hyperplasie pulmonaire : atrésie trachéale
- ✓ Anomalie de cloisonnement aéro-digestif: atrésie œsophagienne avec ou sans fistule trachéale

# Formation du bourgeon trachéal

## 3<sup>e</sup> semaine



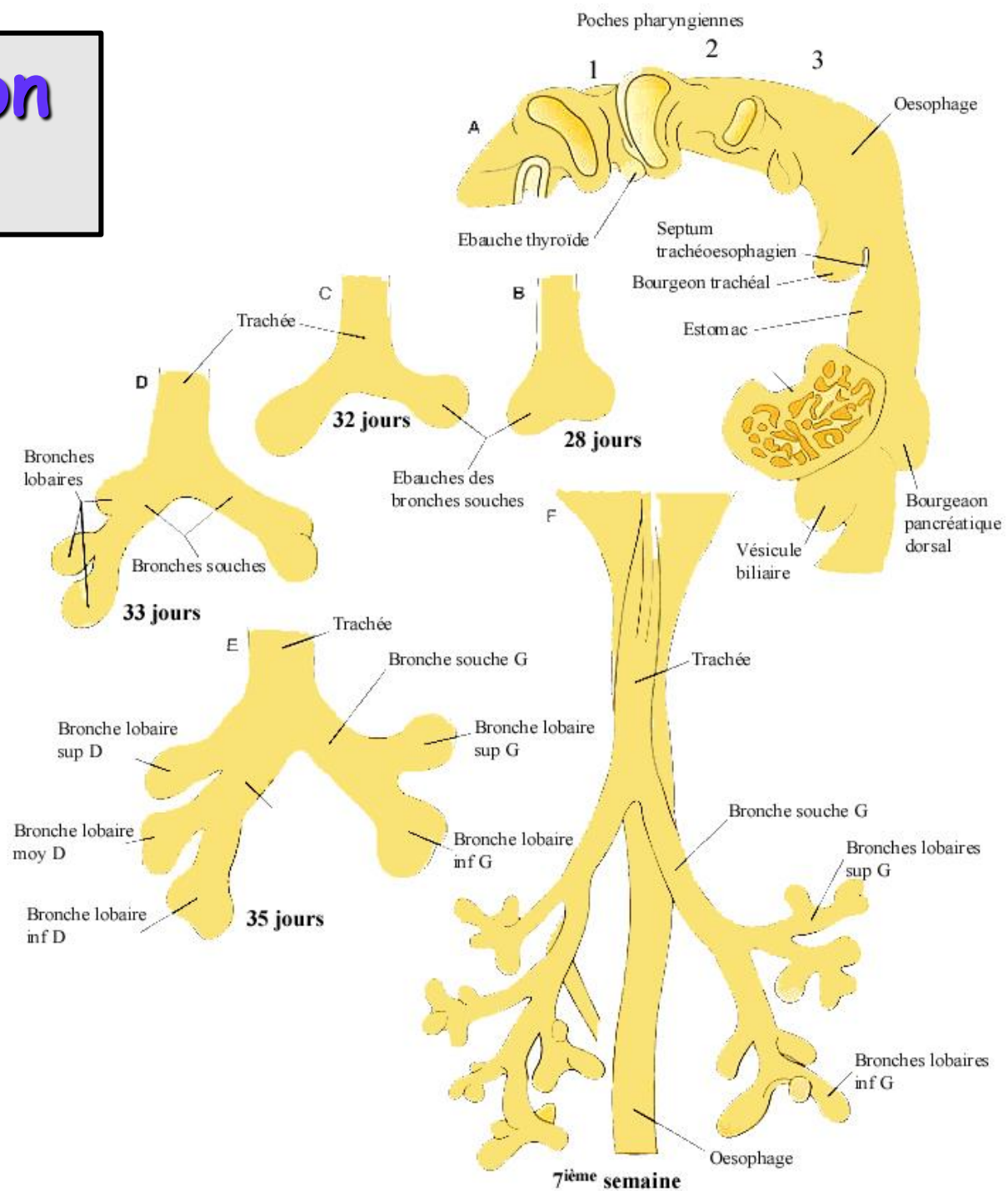
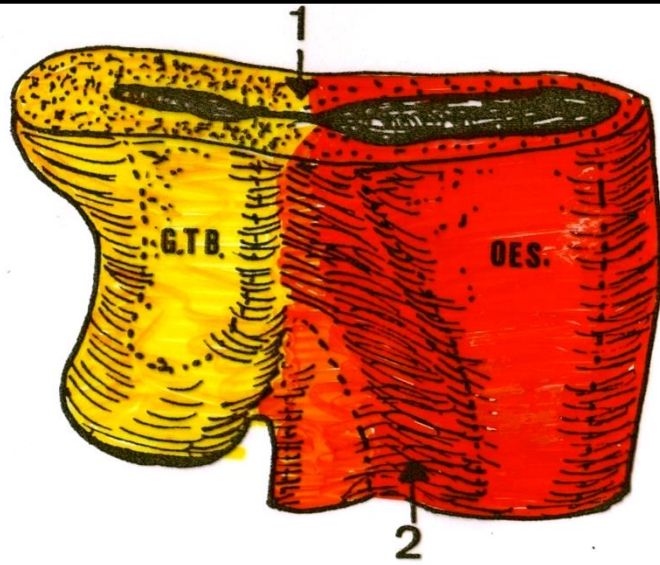
## 10<sup>e</sup> semaine



(d'après Larry R. Cochard, 2003)

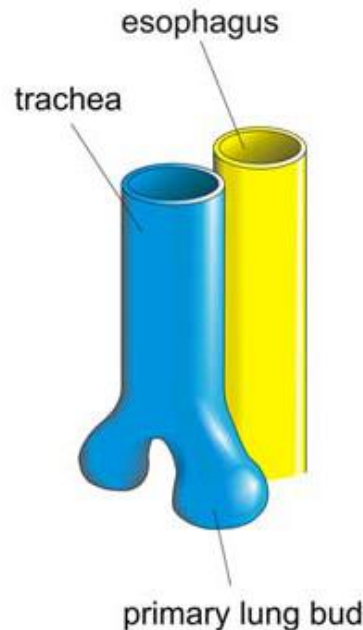
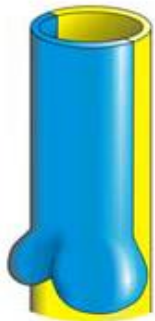
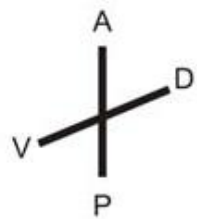


# Divisions du bourgeon trachéal



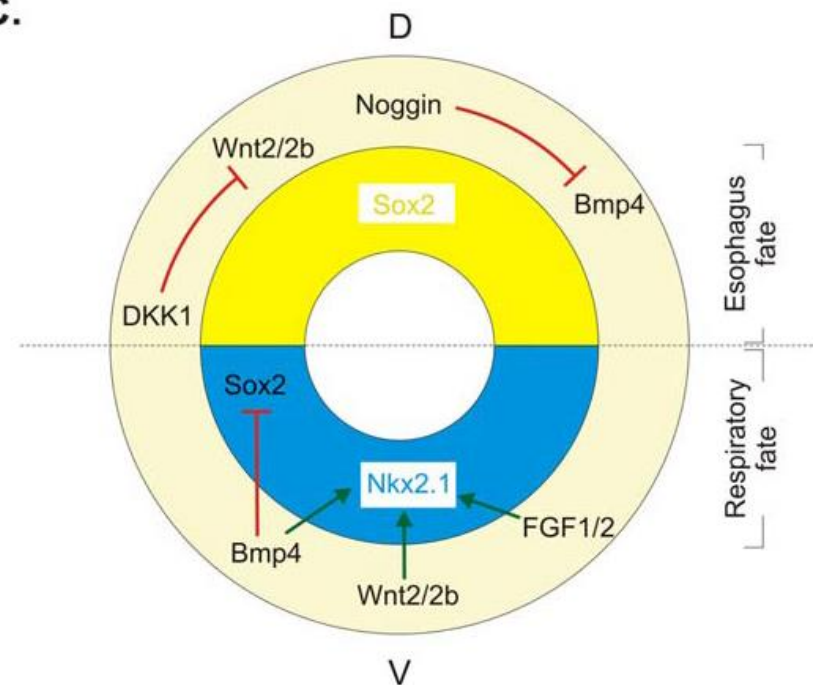
# Signaux moléculaires impliqués dans la séparation des voies aériennes et digestives

B.



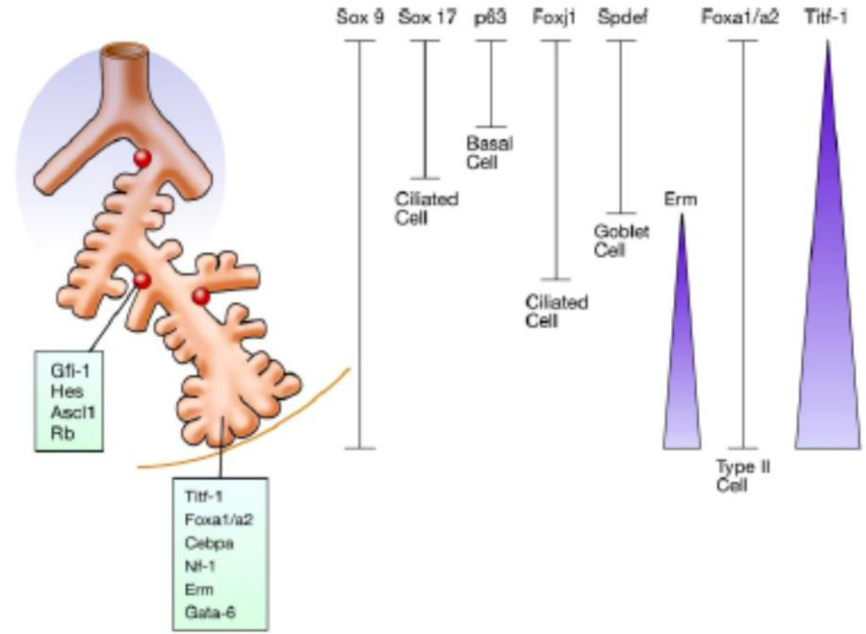
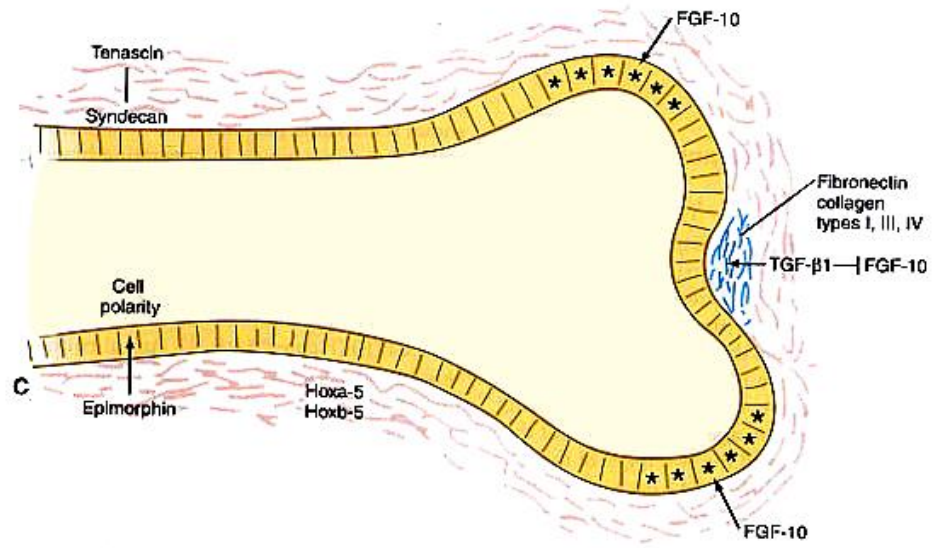
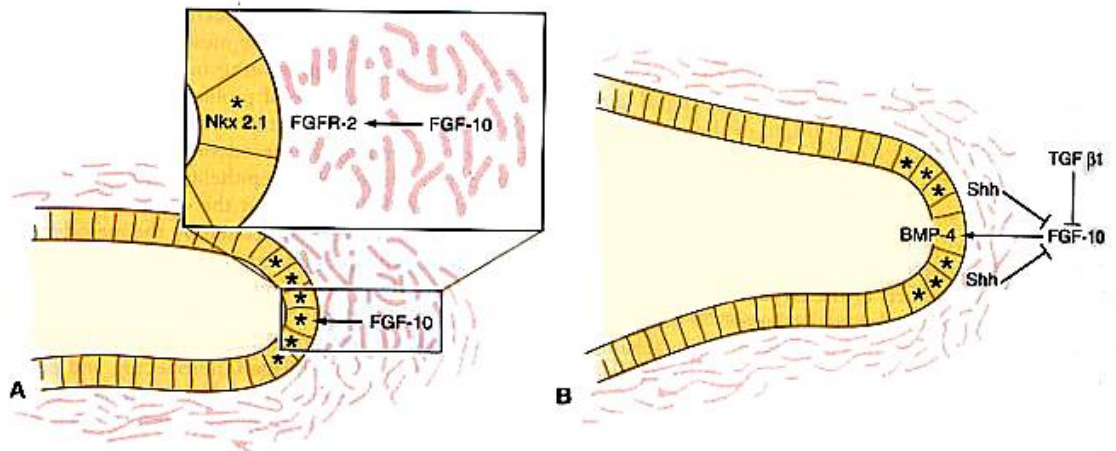
(Volckaert and De Langhe; 2015)

C.



Spécification dorso-ventrale de l'épithélium entoblastique conduisant à la différenciation entre l'épithélium respiration (trachée) et l'épithélium digestif (œsophage)

# Génétique de la division du bourgeon trachéal



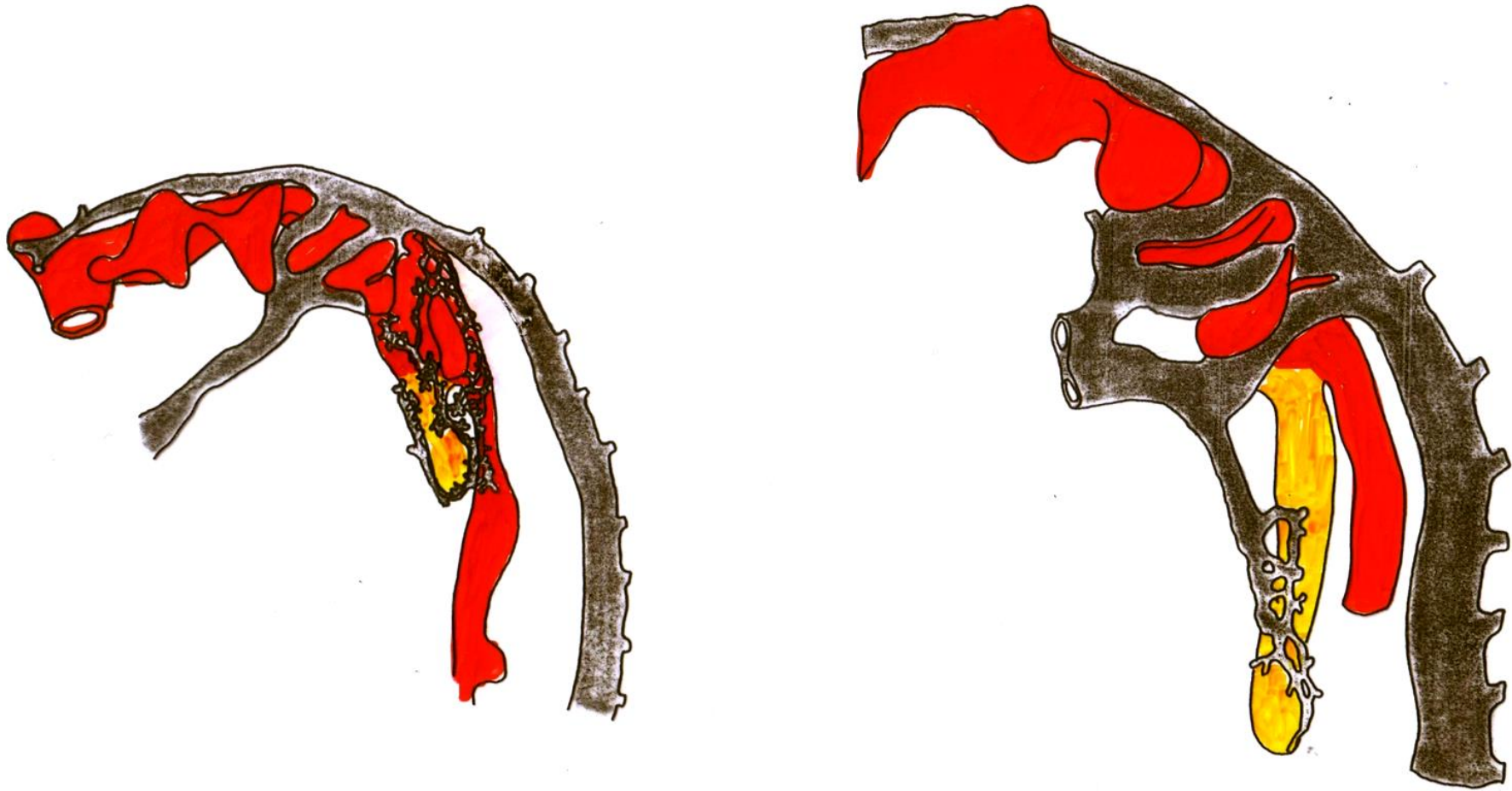
(d'après Maeda et al., 2007)

Nkx 2.1 = Ttf1

(d'après B.M. Carlson 3<sup>e</sup> édition, 2004)

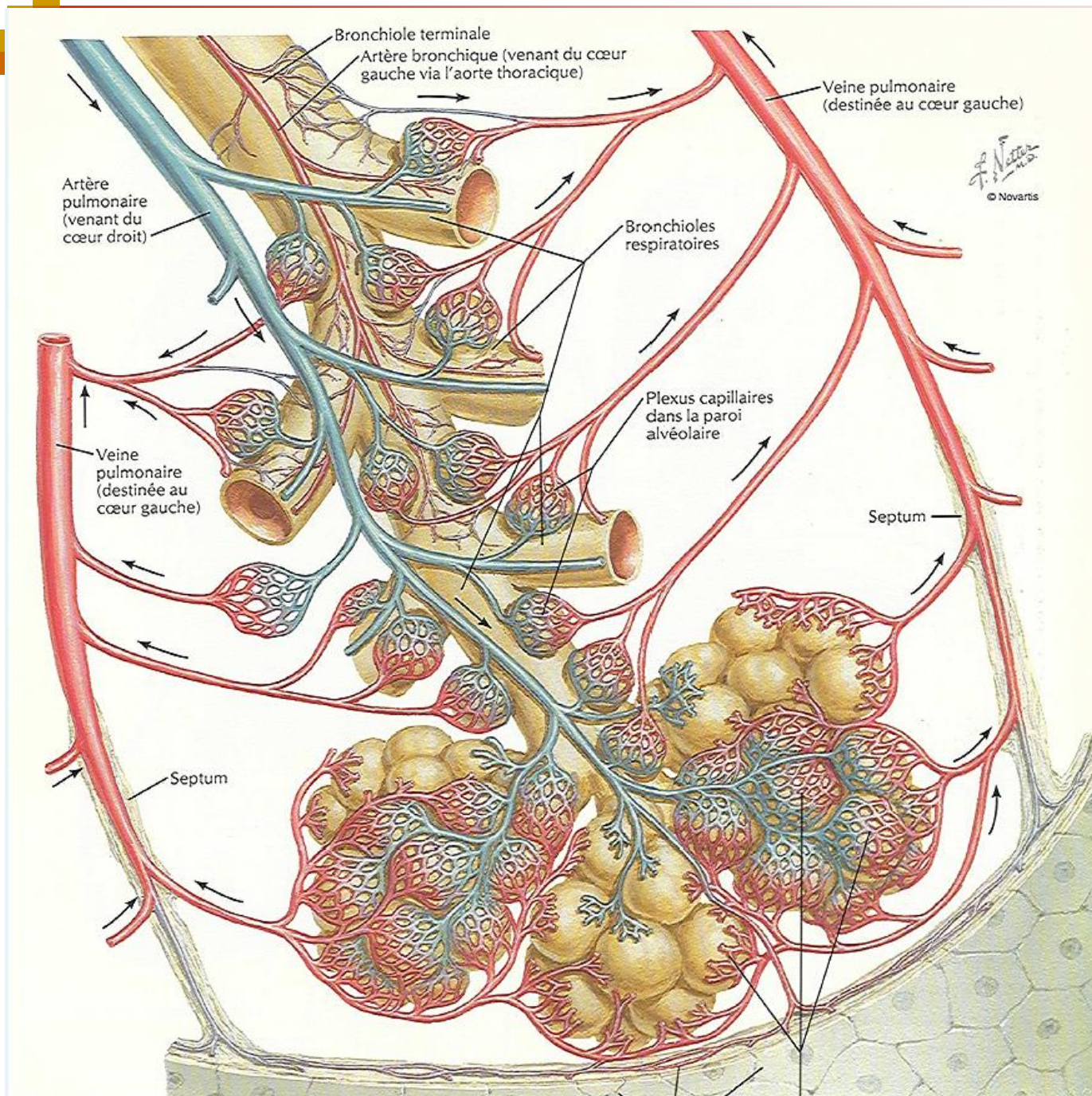


# Vascularisation pulmonaire précoce



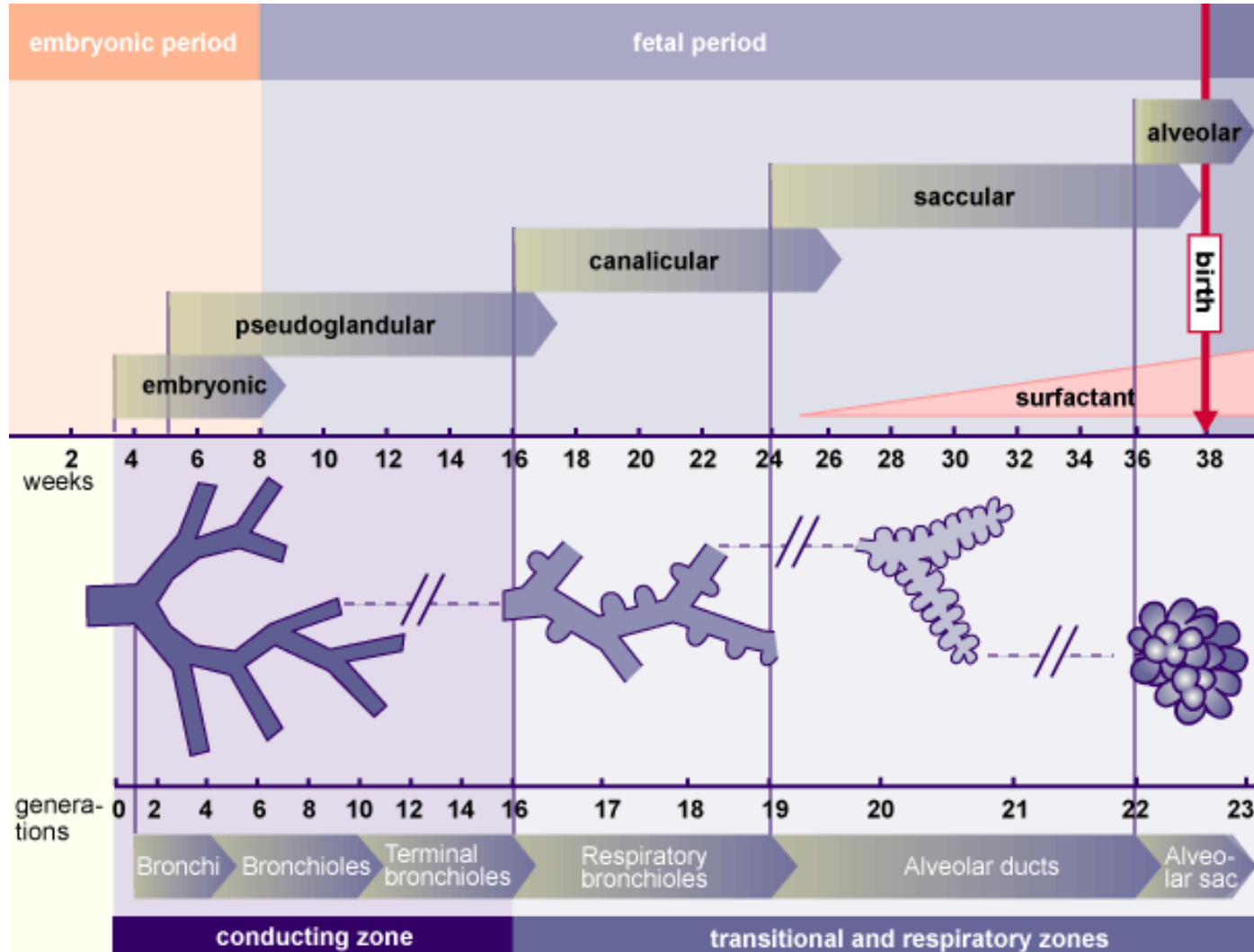
Les vaisseaux bronchiques naissent de l'aorte dorsale encore paire dans la région cervicale





- Vascolarisation de l'artère pulmonaire segmentaire (suit les divisions de l'arbre bronchique)
- Veines pulmonaires se forment dans les septa mésenchymateux, entre et autour des gros troncs de l'arbre bronchique et confluent dans les septa inter-lobaires
- 2 veines pulmonaires G et 2 veines pulmonaires D

# Récapitulatif du développement prénatal de l'arbre respiratoire

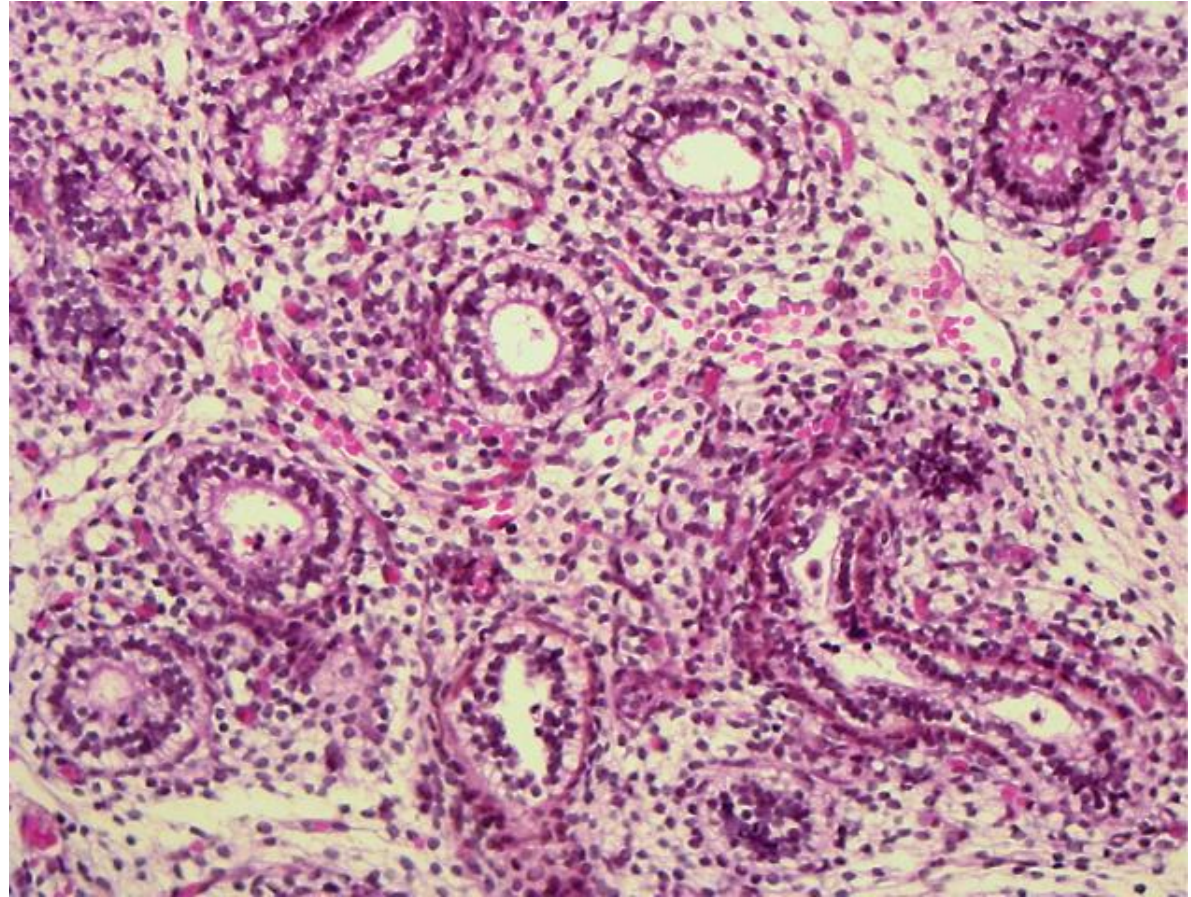
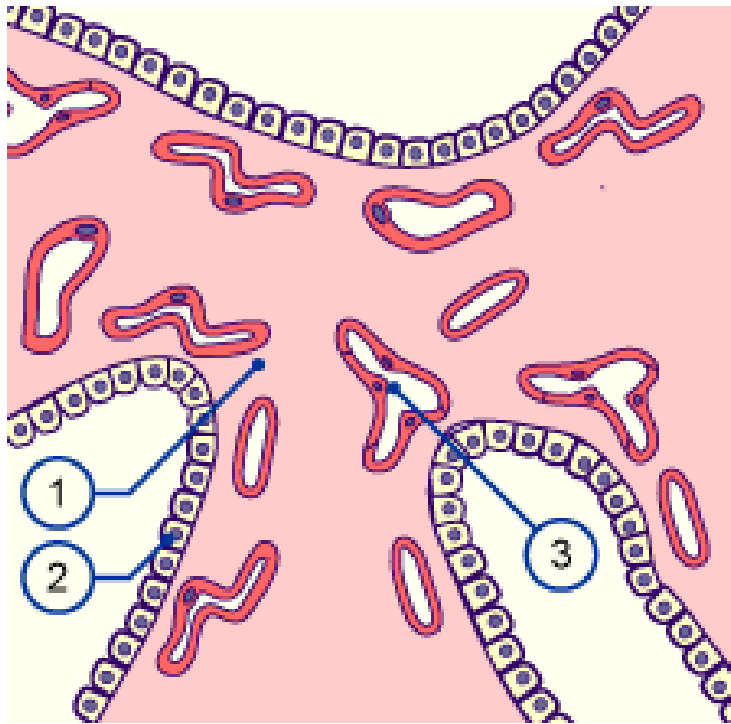


(d'après <http://www.embryology.ch>)



# Stade pseudoglandulaire

(5 - 17 SA)

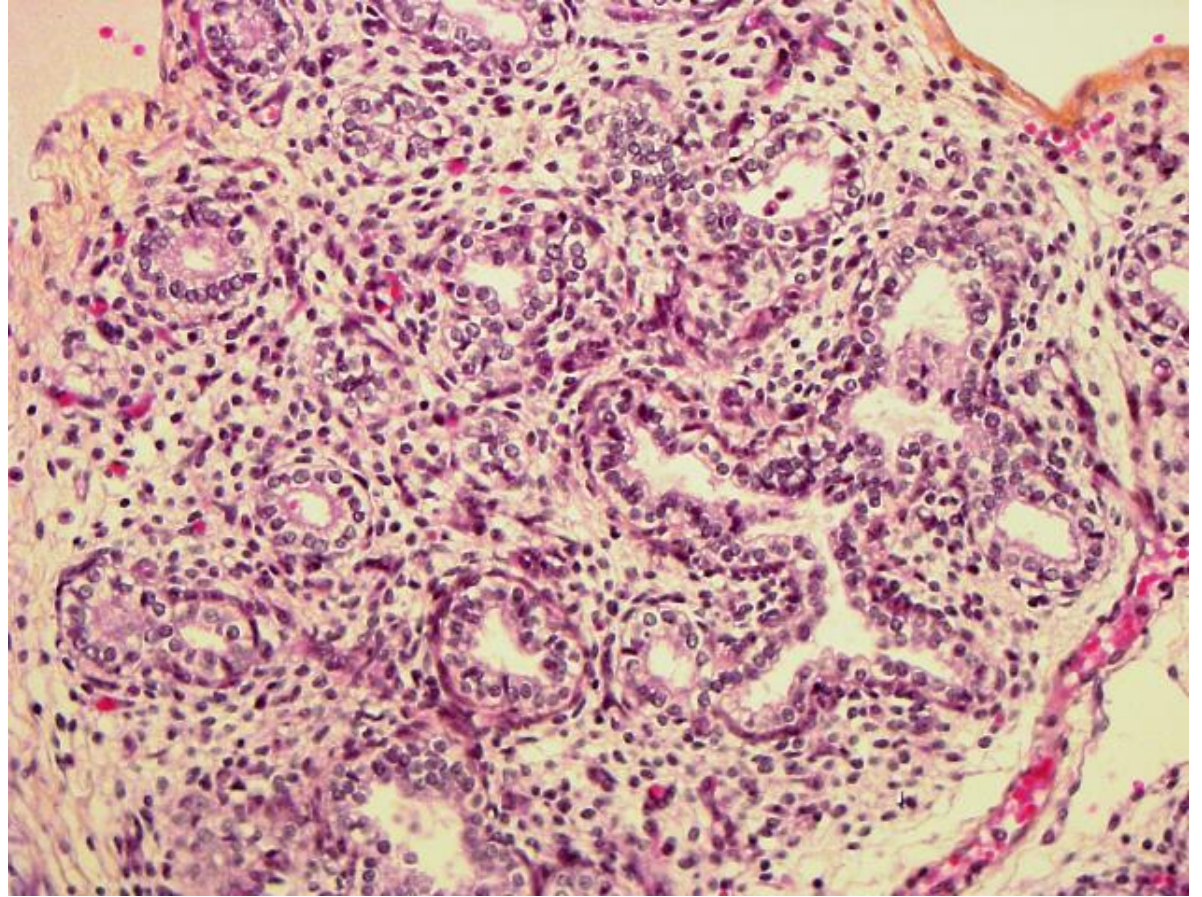
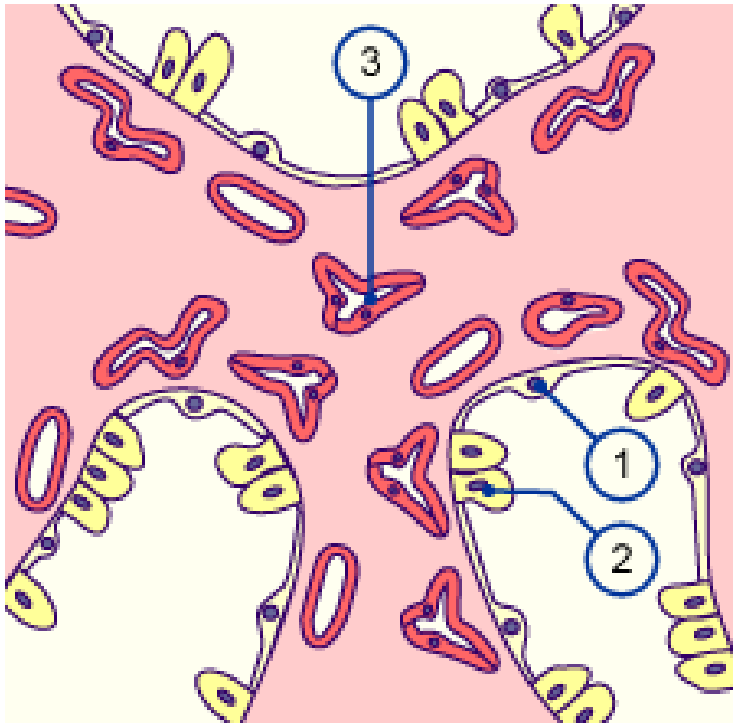


1. Septa
2. Epithélium broncho-pulmonaire (pneumocytes II)
3. Capillaire

(d'après <http://www.embryology.ch>)

# Stade canalaire

(16 - 26 SA)



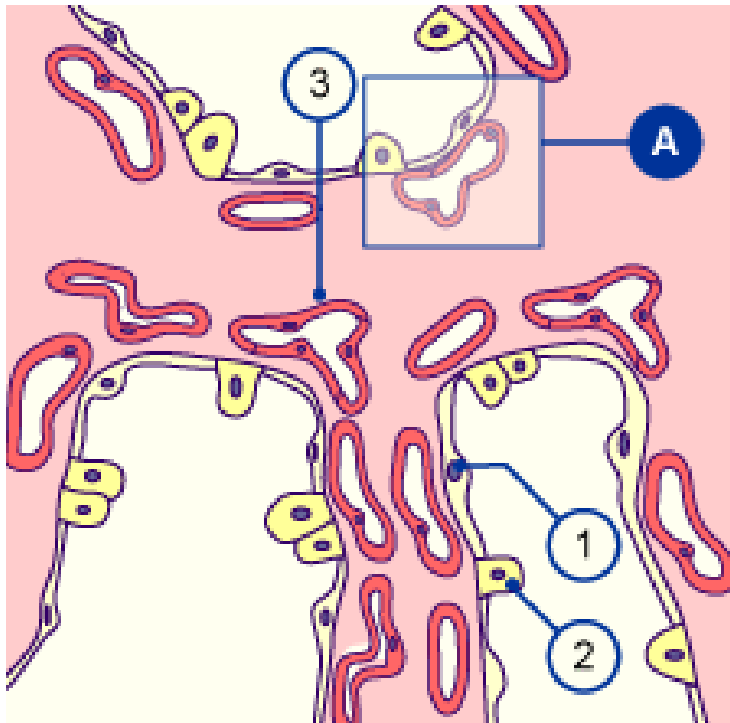
1. Pneumocyte I
2. Pneumocyte II
3. Capillaire

(d'après <http://www.embryology.ch>)

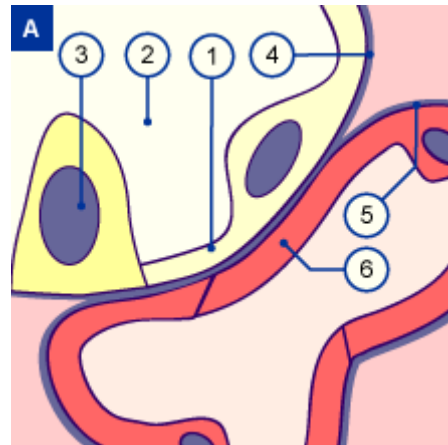


# Stade sacculaire

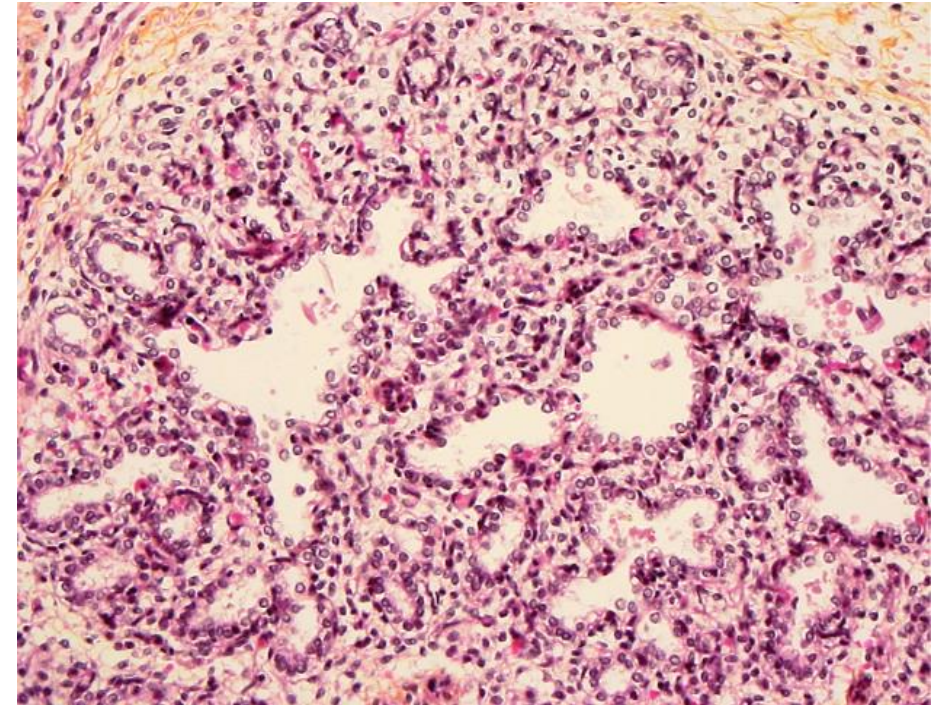
(24 - 38 SA)



1. Pneumocyte I
2. Pneumocyte II
3. Capillaire

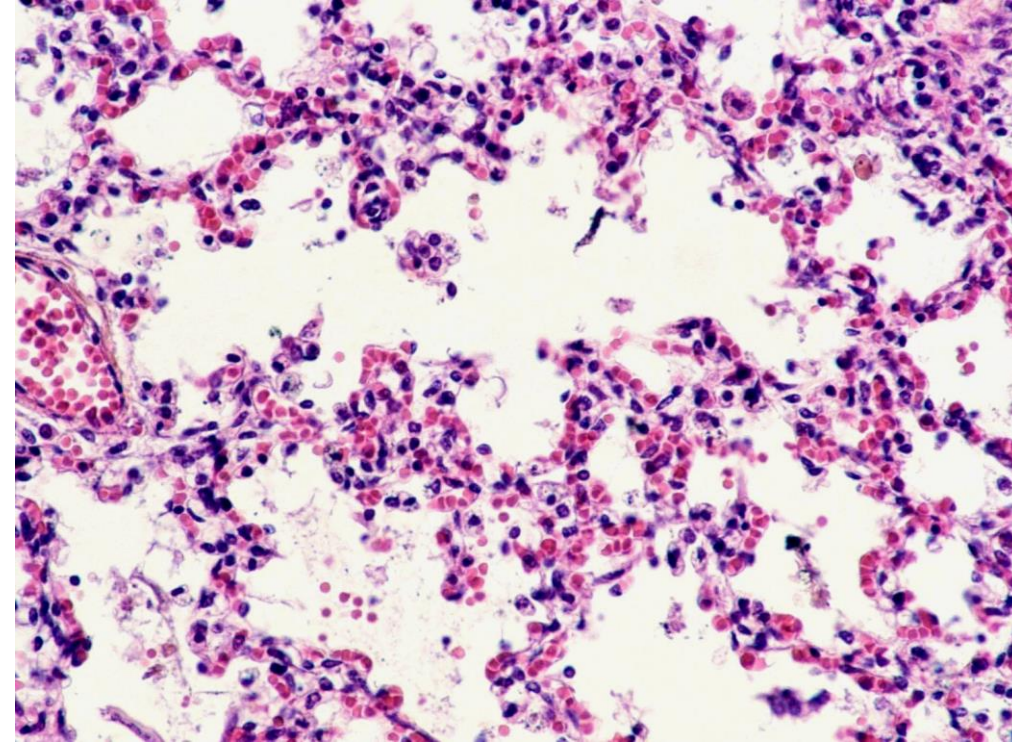
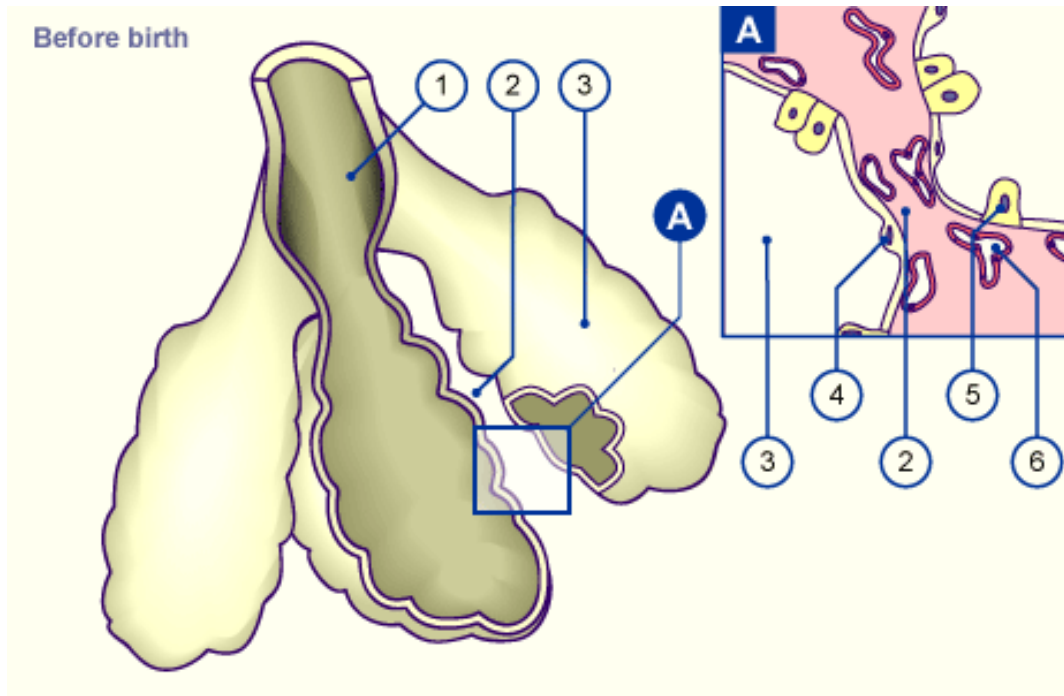


1. Pneumocyte I
2. Espace sacculaire
3. Pneumocyte II
4. Membrane basale respiratoire
5. Membrane basale capillaire
6. Endothélium



# Stade alvéolaire (I)

(> 36 SA) Avant la naissance



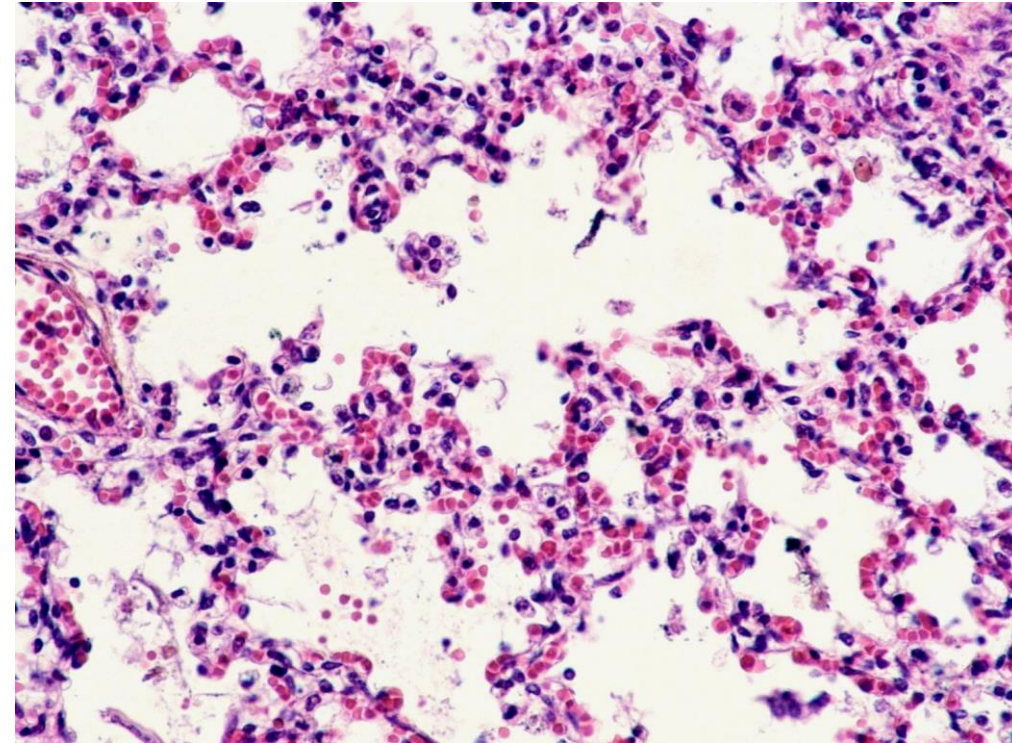
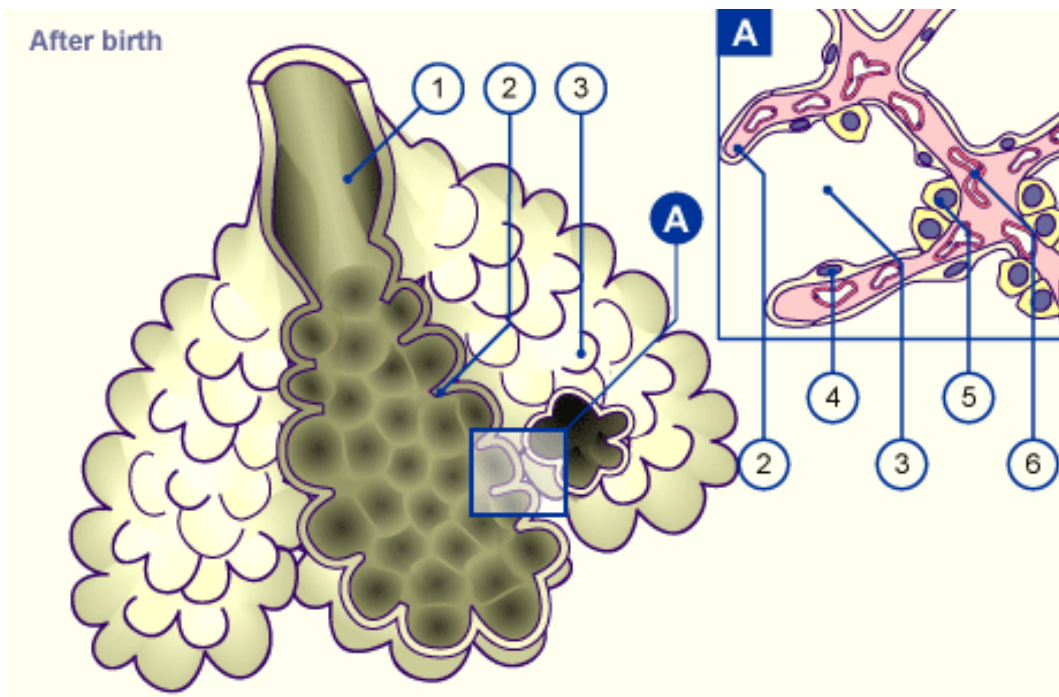
1. Canal alvéolaire
2. Septa primaire
3. Sacs alvéolaires
4. Pneumocyte I
5. Pneumocyte II
6. Capillaire

(d'après <http://www.embryology.ch>)



# Stade alvéolaire (II)

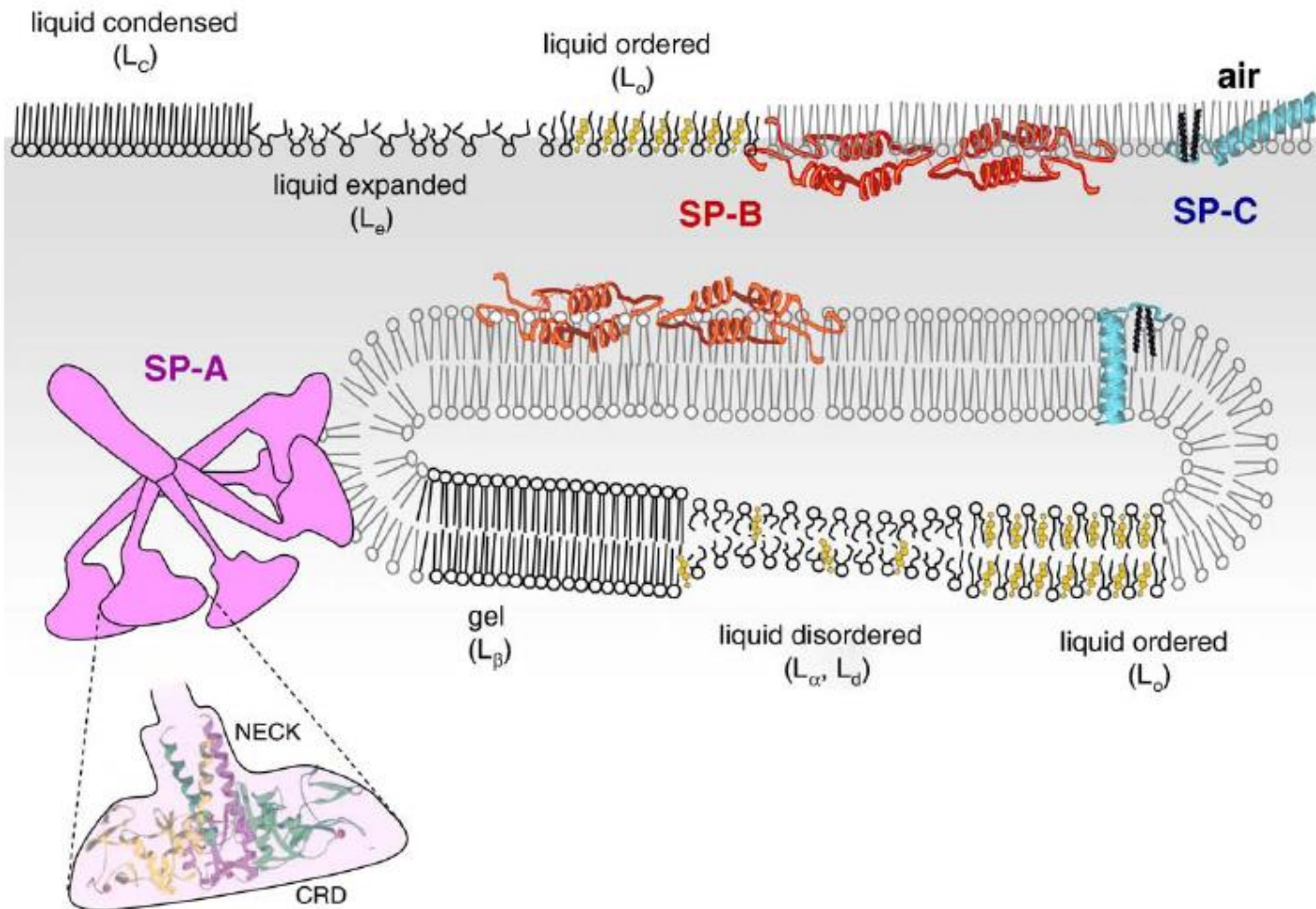
(> 36 SA) Après la naissance



1. Canal alvéolaire
2. Septa secondaire (cloisonnement des alvéoles, 2-3 ans)
3. Alvéoles
4. Pneumocyte I
5. Pneumocyte II
6. Capillaire

(d'après <http://www.embryology.ch>)

# Le surfactant



- Synthétisé par les pneumocytes II

- Dosable dans le liquide amniotique dès 25 SA

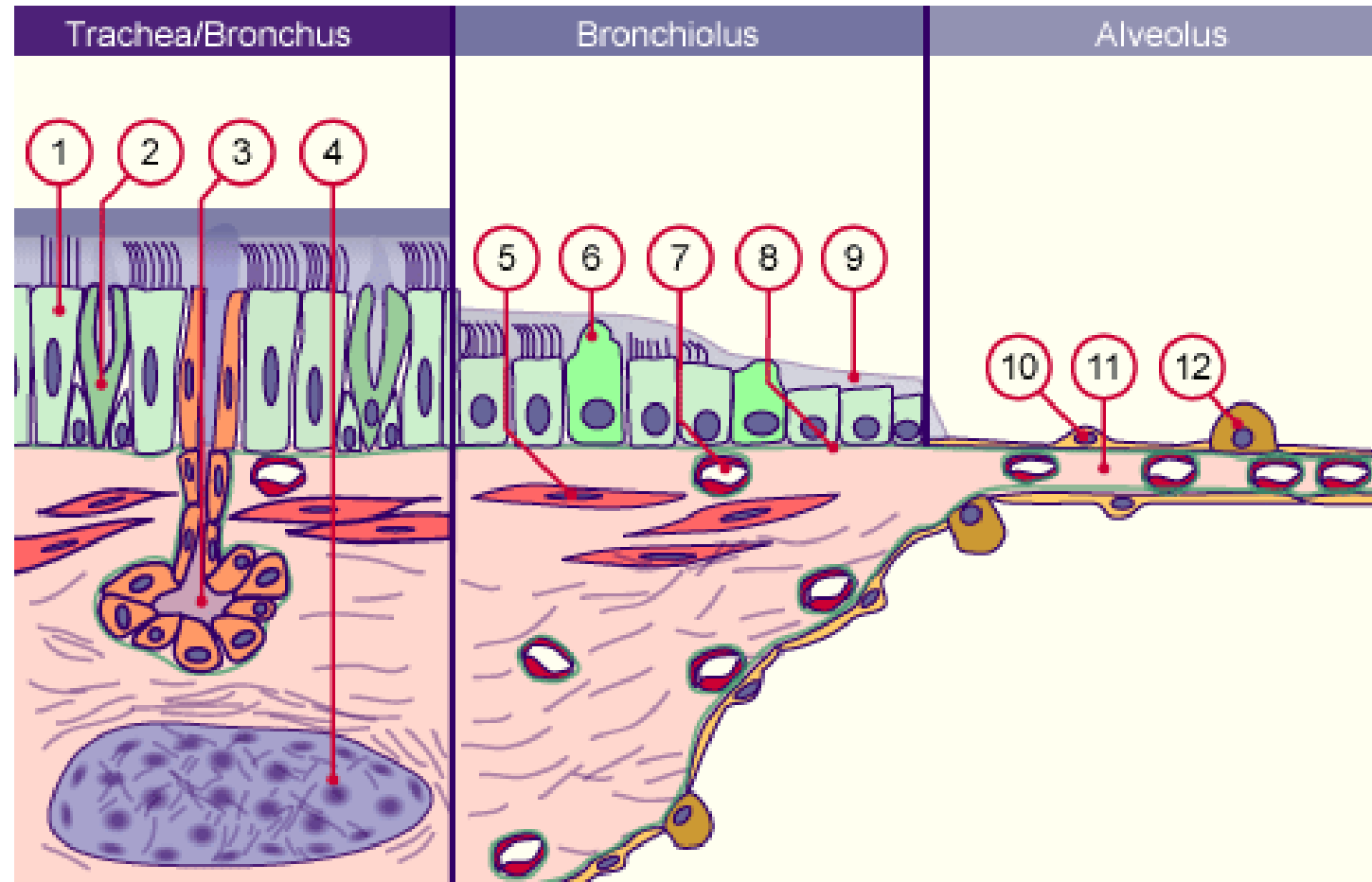
- Empêche que les alvéoles ne se collabent à l'expiration.

- Protège la surface des alvéoles des bactéries

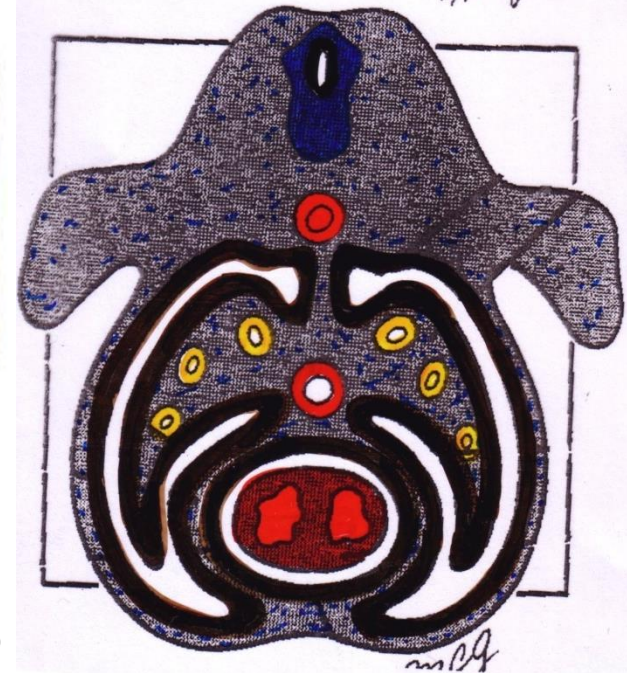
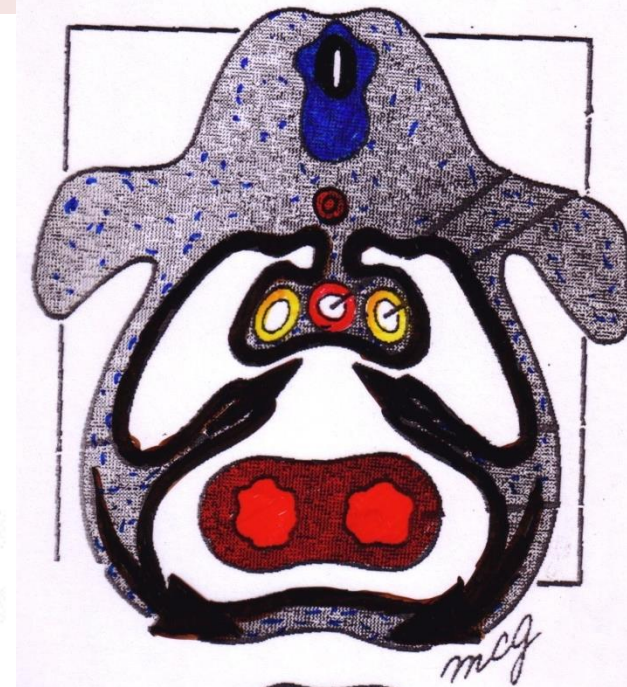
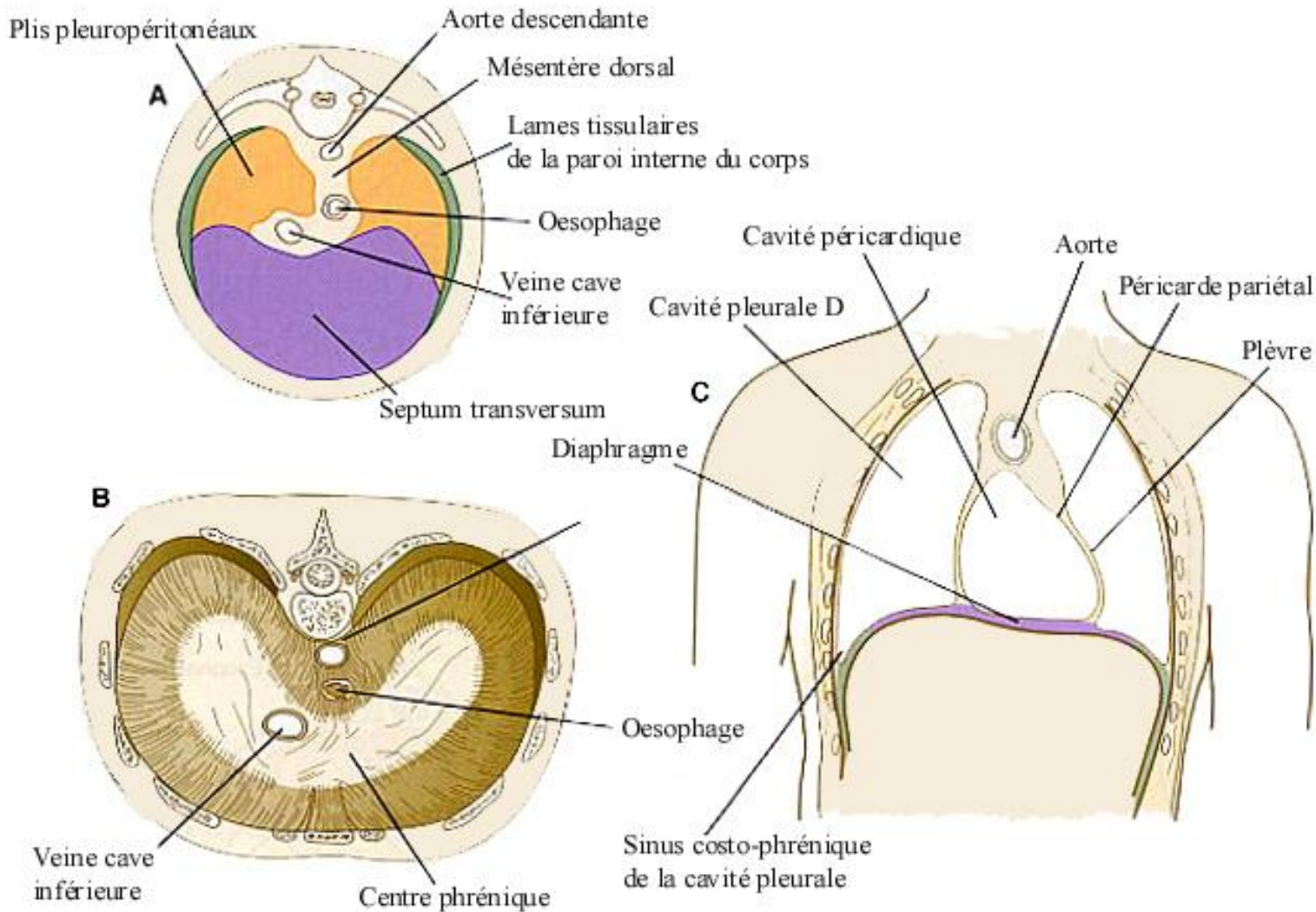


# Structure histologique du poumon à la naissance

1. Epithélium cilié
2. Cellules caliciformes
3. Glande
4. Cartilage
5. Cellules musculaires lisses
6. Cellules de Clara
7. Capillaire
8. Membrane basale
9. Surfactant
10. Pneumocyte I
11. Septa alvéolaire
12. Pneumocyte II

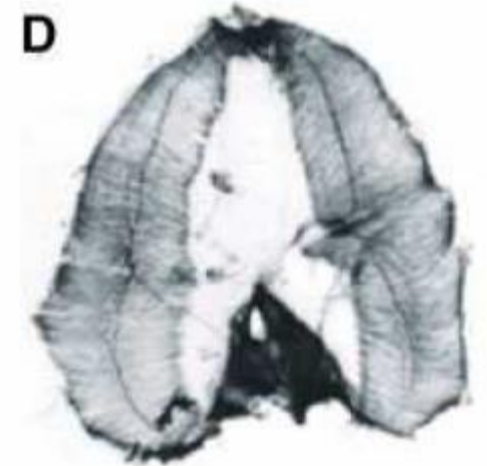
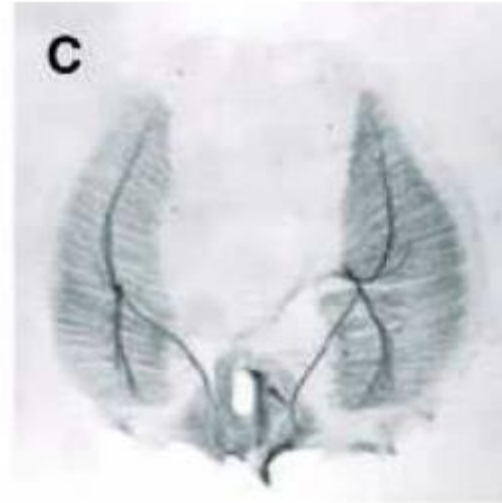
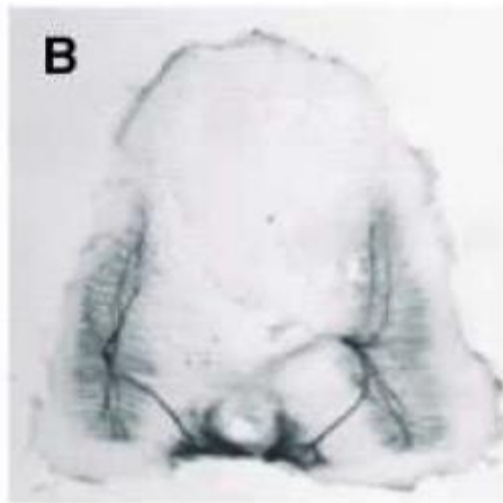
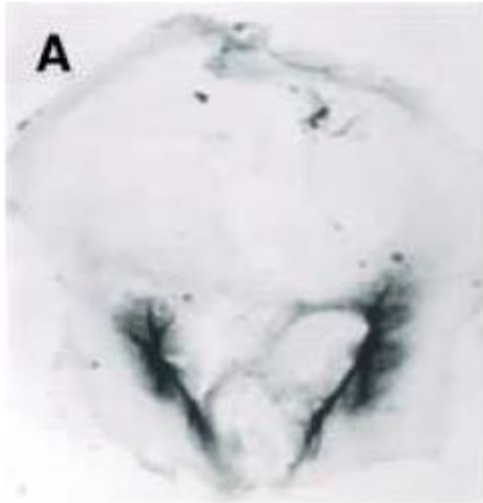


# Formation du diaphragme



# Muscularisation postéro-antérieure du diaphragme

Ventre

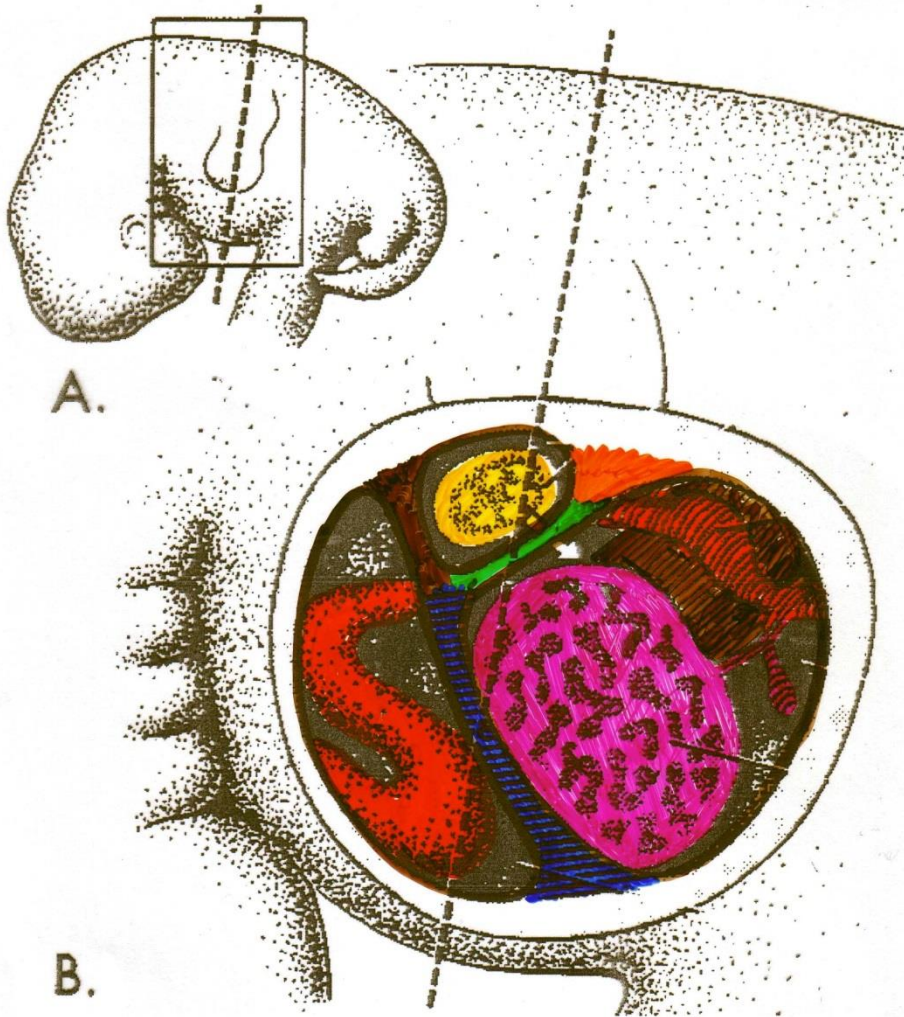


Dos

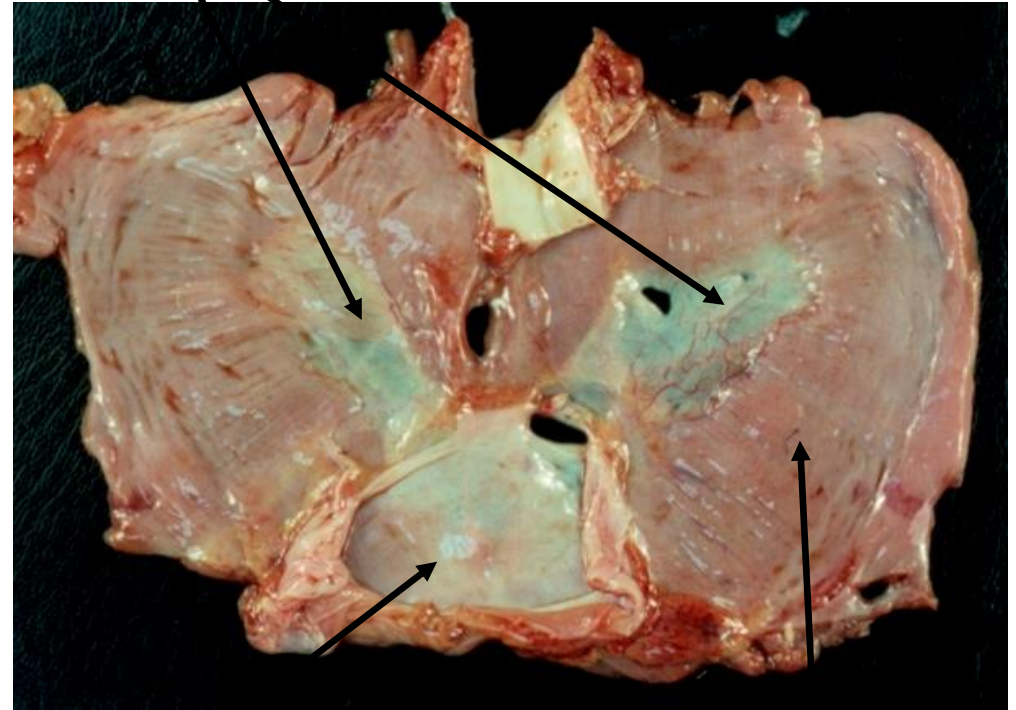
(d'après K.G. Ackerman and J.J. Greer, AJMG part C 2007)



# Diaphragme (II)



Centre phrénique



Cavité péricardique

Muscles

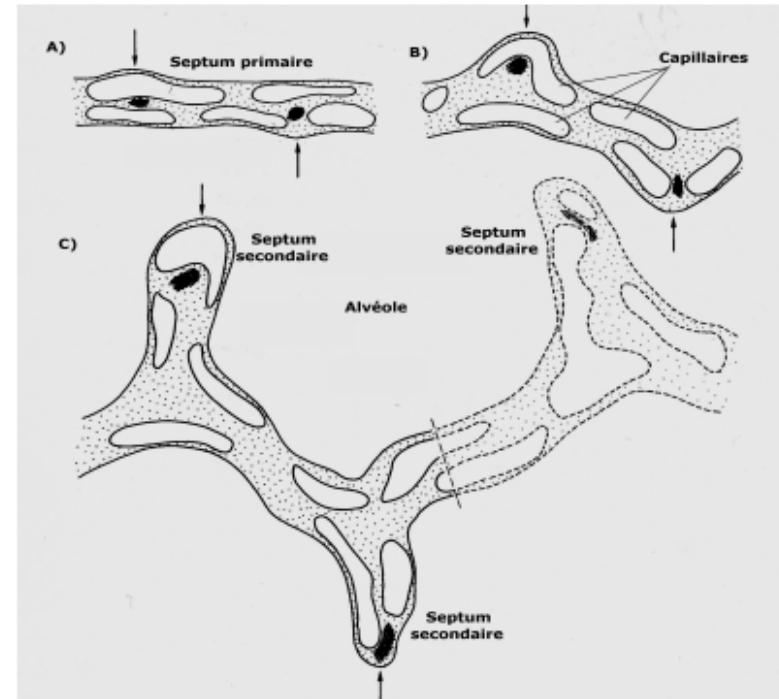


# Malformations du système pulmonaire

- La dysplasie bronchopulmonaire
- Mucoviscidose
- Hypoplasie pulmonaire
  - ✓ Rupture de la poche des eaux
  - ✓ Hernie diaphragmatique
- Séquestration pulmonaire
- Hyperplasie pulmonaire : atrésie trachéale
- Anomalie de cloisonnement aéro-digestif

# La dysplasie bronchopulmonaire

- Pathologie de la prématurité : détresse respiratoire à la naissance : oxygénodépendance de 36 SA à 28 j
- Corticothérapie anténatale
- Diminution du nombre d'alvéoles, architecture pulmonaire simplifiée
- Diminution de l'alvéolarisation II<sup>aire</sup>
- Diminution de la microvascularisation
- Augmentation des cellules glandulaires
- Sécrétion accrue de mucus : obstruction des voies aériennes



Gaultier C., Lung Development, 1999

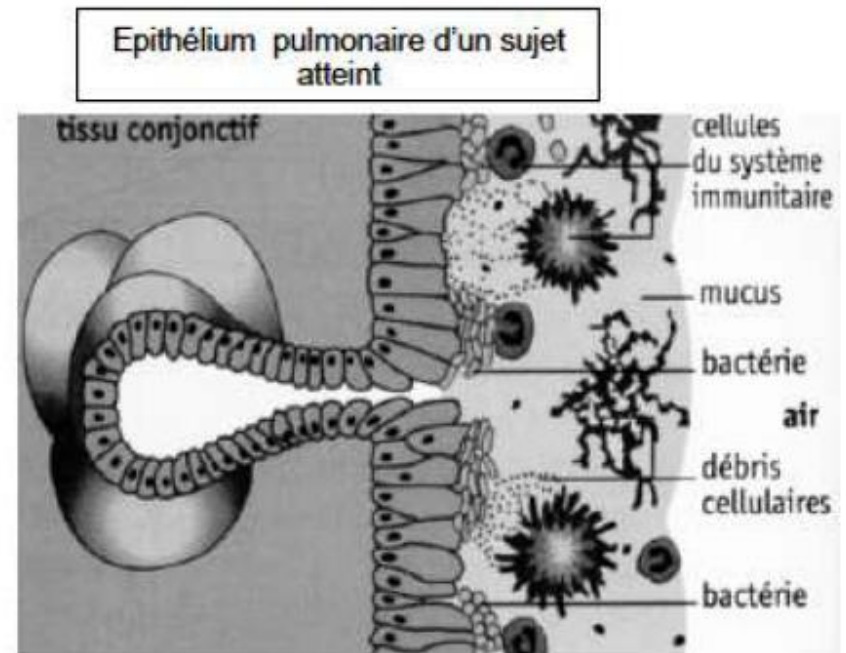
Rôle important des capillaires durant l'alvéolarisation

Rôle de VEGF dans la croissance vasculaire

Régulation de VEGF par l'O<sub>2</sub>

# La mucoviscidose

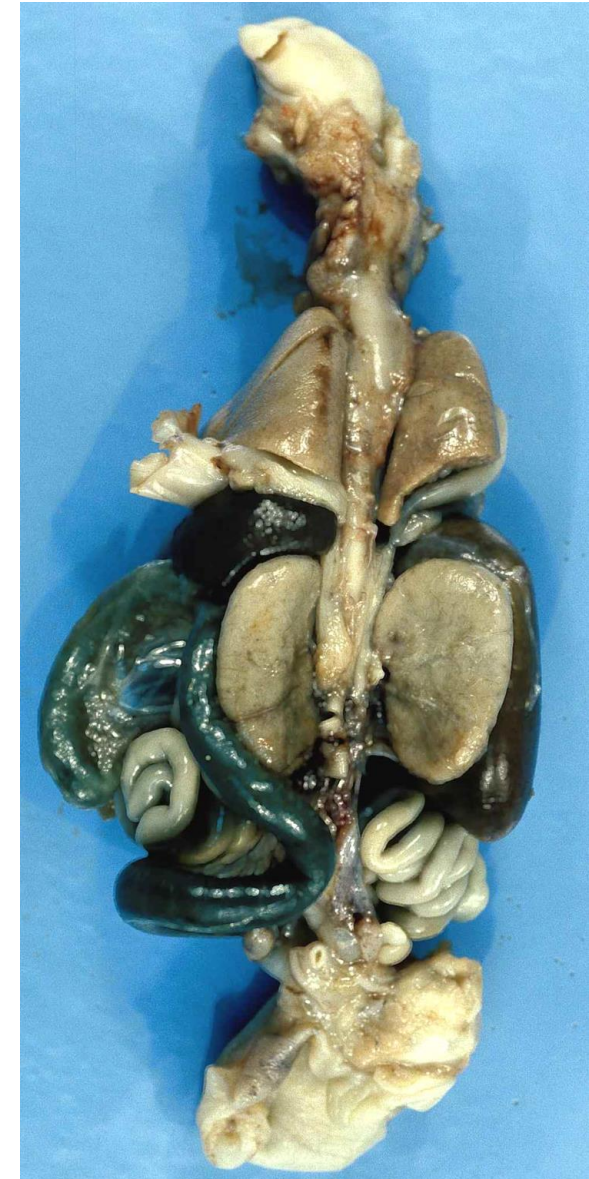
- Maladie génétique
- autosomique récessive
- Mutation gène CFTR (cystic fibrosis transmembrane receptor): code pour un canal ionique régulant le transport du chlore à travers les épithéliums glandulaires (poumons, pancréas, intestin et système reproducteur)





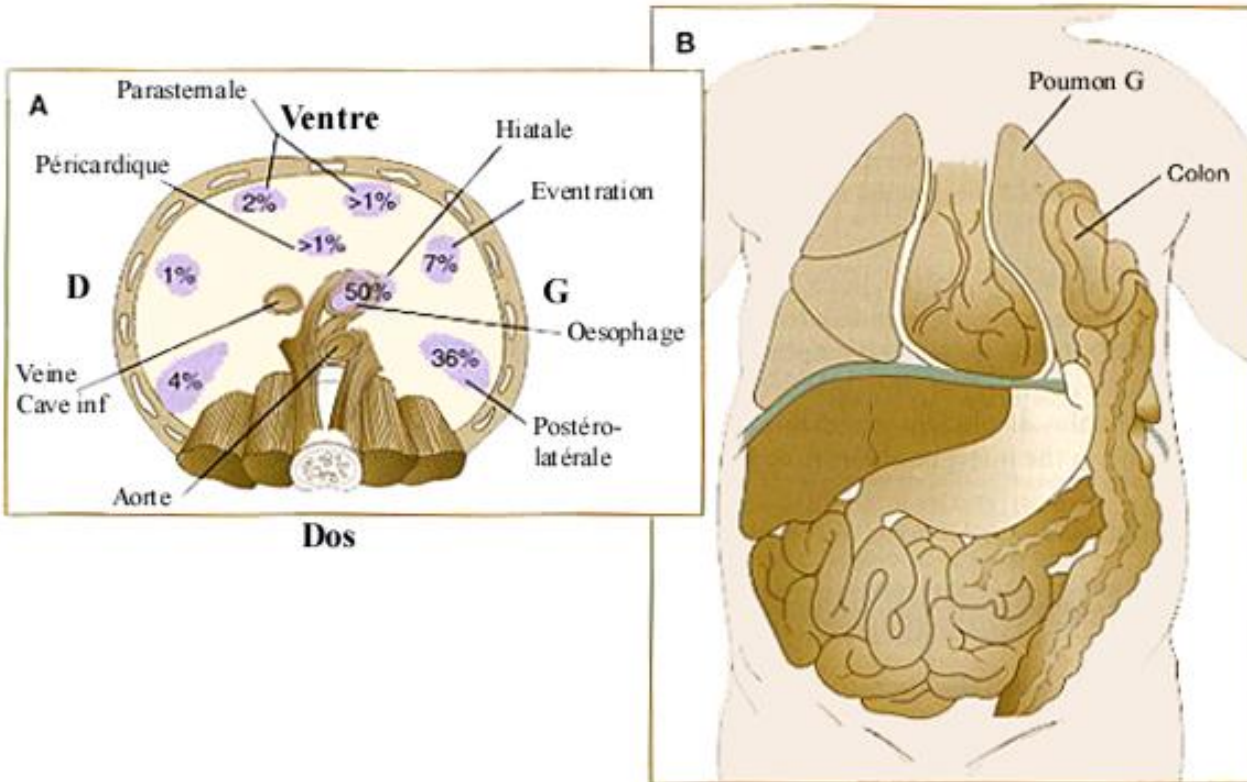
# L'hypoplasie pulmonaire

- Rupture de la poche des eaux
- Agénésie rénale

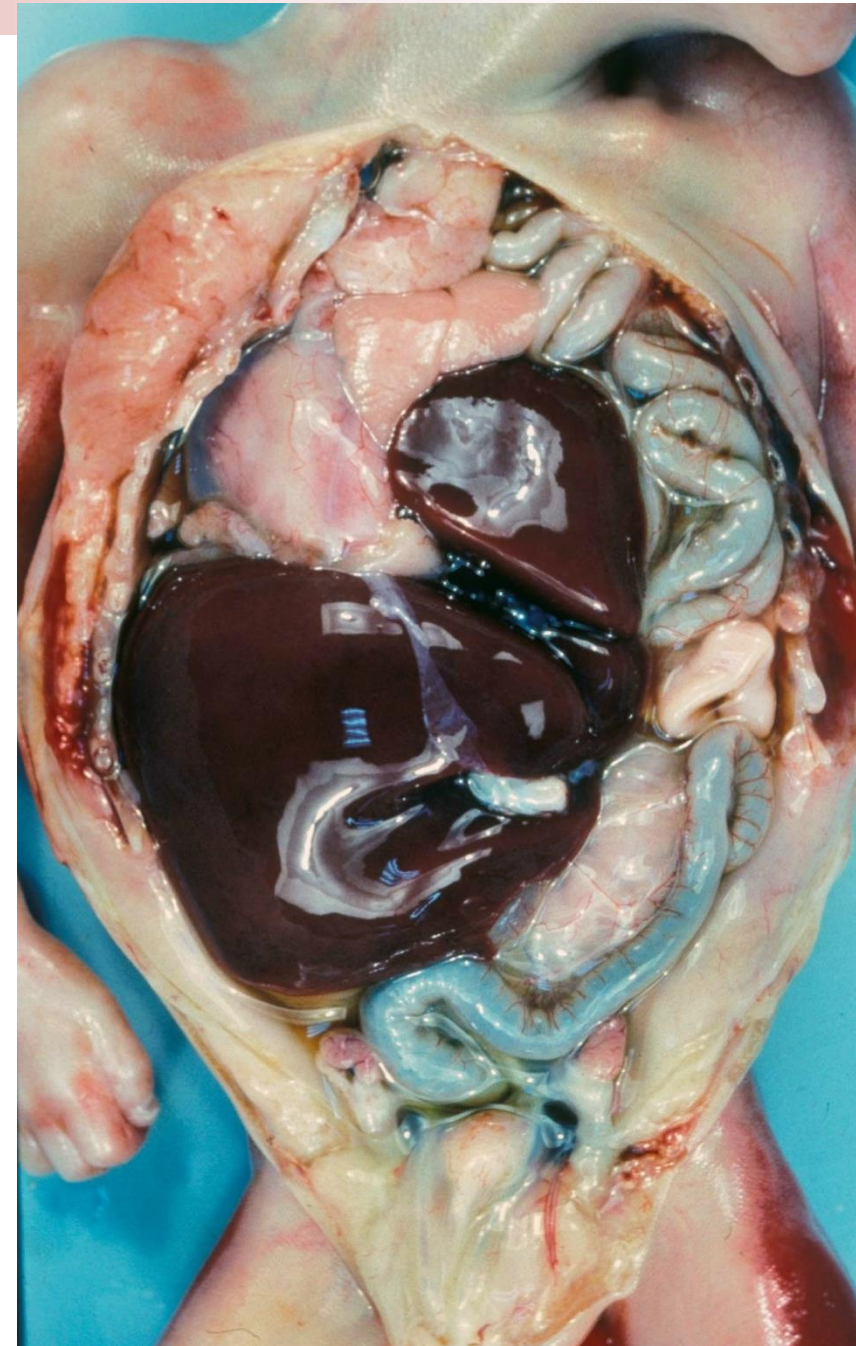




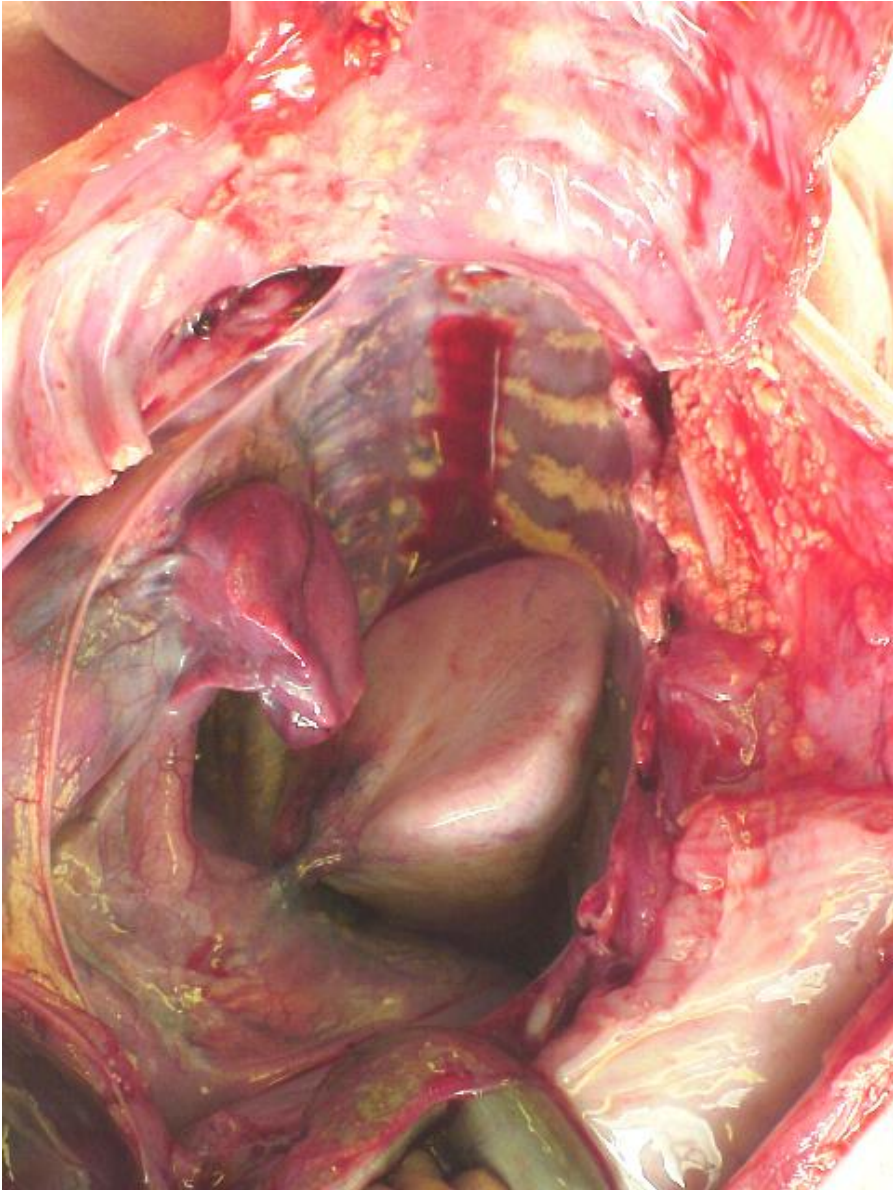
# • Hernie diaphragmatique



(d'après B.M. Carlson 3<sup>e</sup> édition, 2004)

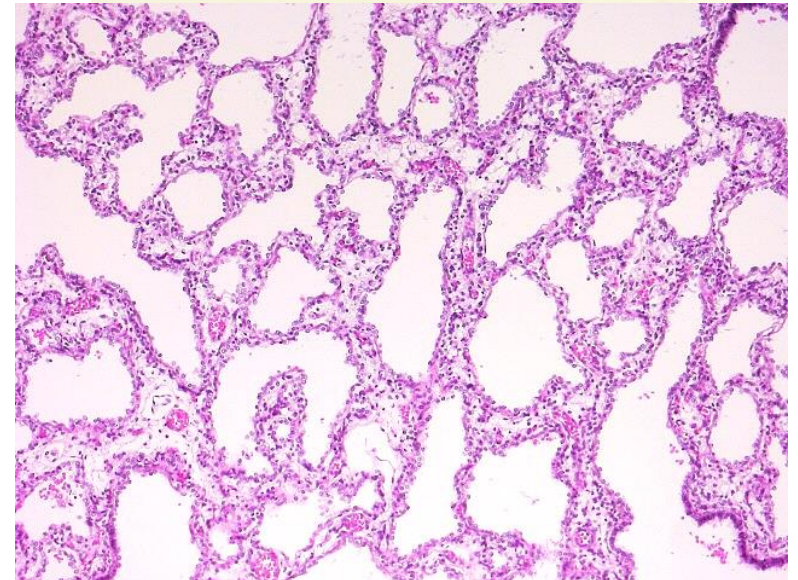
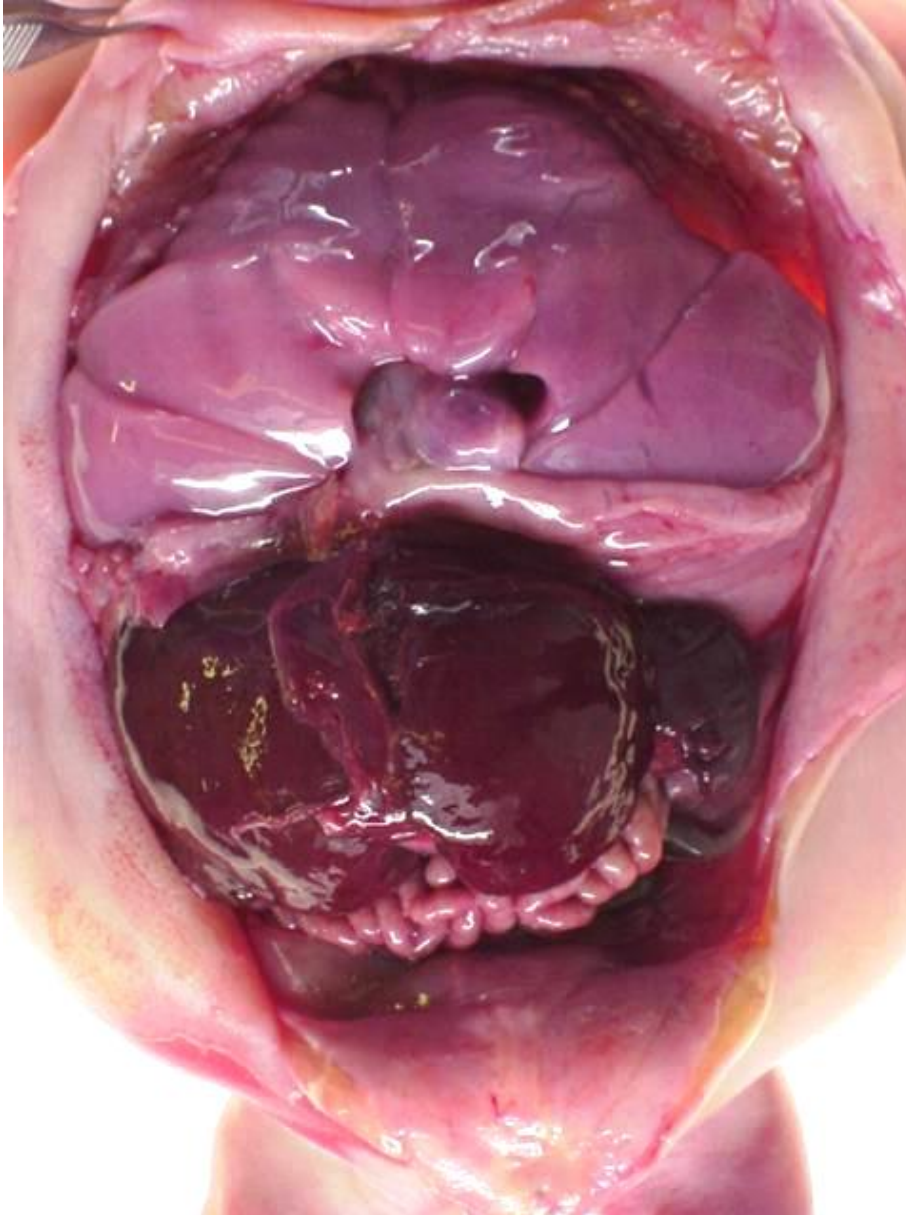


# • Séquestration pulmonaire

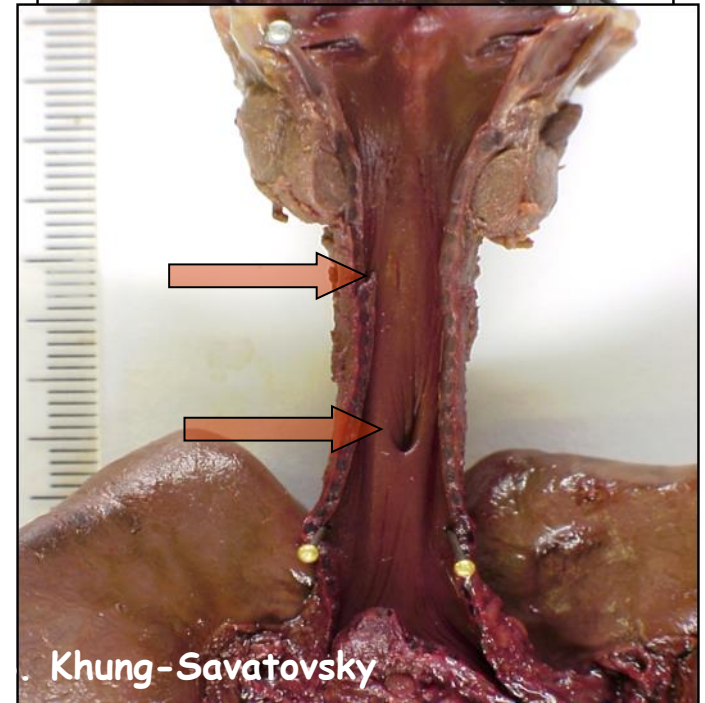
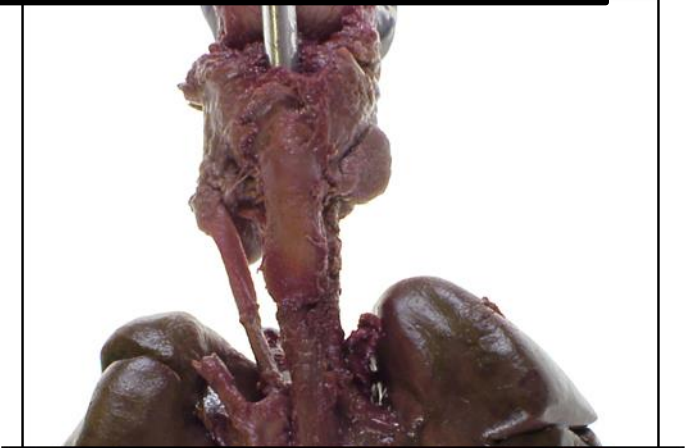
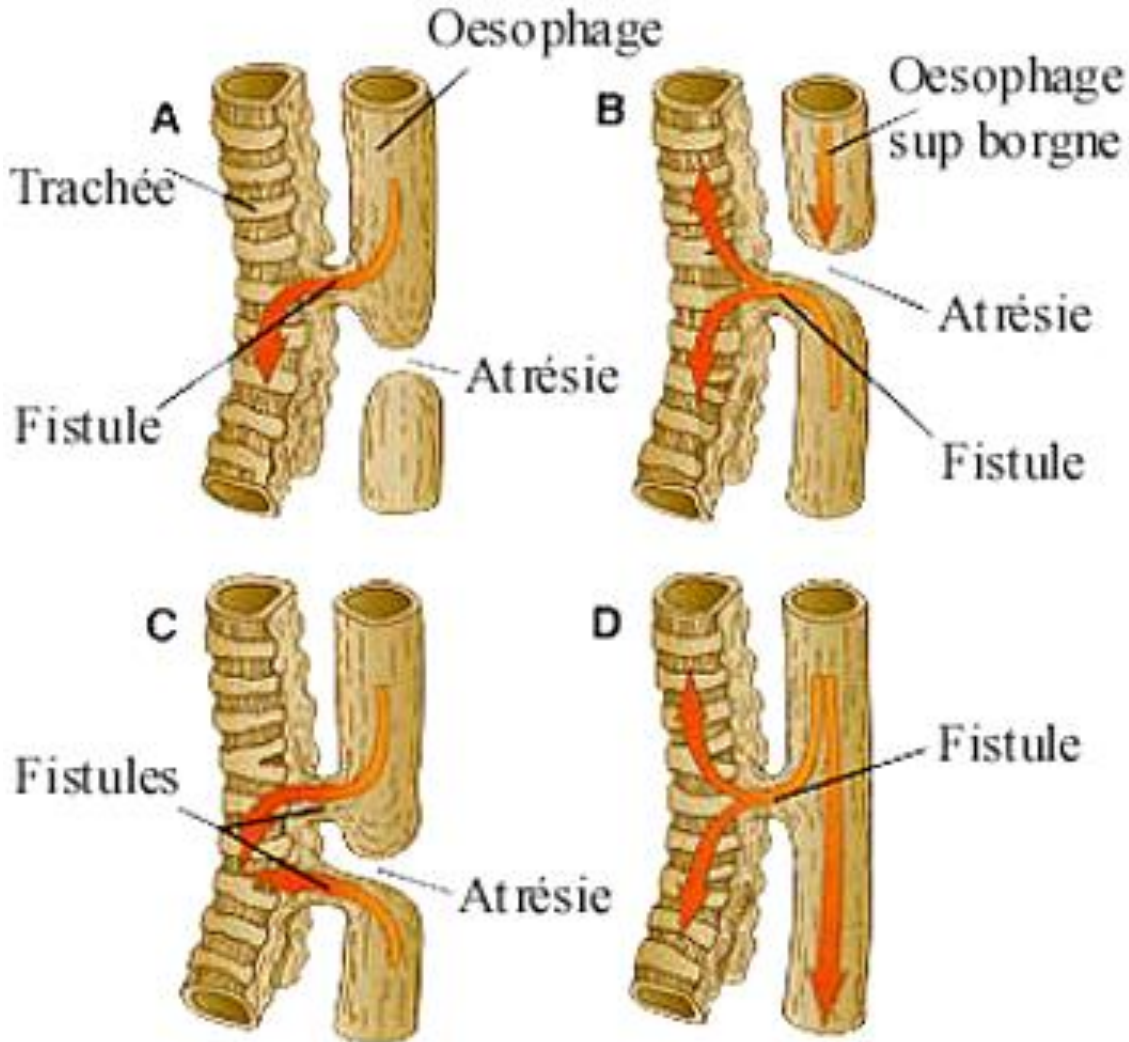




# L'atrésie trachéale : hyperplasie pulmonaire



# Les atrésies oesophagiennes avec ou sans fistule trachéale



(d'après B.M. Carlson 3<sup>e</sup> édition, 2004)

Khung-Savatovsky



# Récapitulatif des événements du développement pulmonaire

