

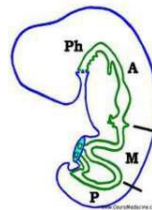
## 1. INTRODUCTION

- L'étude de l'embryologie de l'appareil respiratoire permet de comprendre certaines maladies congénitales révélées in utero ou à l'âge adulte.
- L'ensemble de l'appareil respiratoire se développe à partir du diverticule respiratoire qui dérive de l'**intestin primitif antérieur** à la **quatrième semaine** du développement.
- Ce diverticule endodermique est à l'origine de l'épithélium qui borde la lumière des voies respiratoires et des alvéoles pulmonaires. Les autres constituants des voies aériennes, comme du parenchyme pulmonaire, dérivent du mésenchyme et des vaisseaux environnant.
- Le développement de l'appareil respiratoire s'étale sur toute la durée de la grossesse et se poursuit même au-delà de la naissance.

### Evolution de l'entoblaste

#### INTESTIN ANTERIEUR

- Partie crâniale = intestin pharyngien à l'origine de l'appareil branchial
- Partie caudale à l'origine:
  - Ebauche respiratoire
  - Œsophage, Estomac, Duodénum
  - Foie, Pancréas

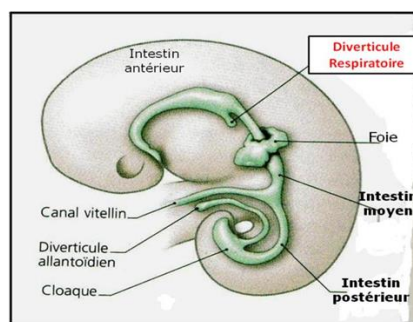


**Fig. (01) Evolution de l'entoblaste**

## 2. DEVELOPPEMENT DES VOIES AERIENNES

### 2.1 Le diverticule respiratoire

Le diverticule respiratoire apparaît à la **4<sup>ème</sup> semaine** sous la forme d'une gouttière de la face ventrale de l'intestin pharyngien dans sa partie caudale. Cette gouttière, ouverte en arrière se sépare de l'intestin primitif qui lui a donné naissance du fait de la prolifération de deux zones de mésenchyme qui s'insèrent entre les deux structures et progressent en direction caudale. L'ébauche forme alors un tube rectiligne, borgne à son extrémité caudale, qui reste en communication avec la cavité de l'intestin pharyngien par son extrémité céphalique. Cet orifice de communication devient l'orifice laryngé, séparé de la base de la langue par l'épiglotte.



**Fig (02) La mise en place de la gouttière ou diverticule respiratoire**

### 2.2 Les bourgeons bronchiques

Dès son individualisation, le diverticule respiratoire se divise à son extrémité caudale en deux bourgeons, les bourgeons bronchiques droit et gauche qui seront à l'origine des bronches souches tandis que le segment rectiligne sera à l'origine de la trachée.

Pendant la **5<sup>ème</sup> semaine** les bourgeons bronchiques vont se diviser à leur tour mais de façon asymétrique : à gauche, le bourgeon bronchique se divise en deux bourgeons bronchiques secondaires qui correspondent aux futures bronches lobaires gauches tandis qu'à droite le bourgeon bronchique est à l'origine de trois bourgeons qui correspondent aux futures bronches lobaires droites.

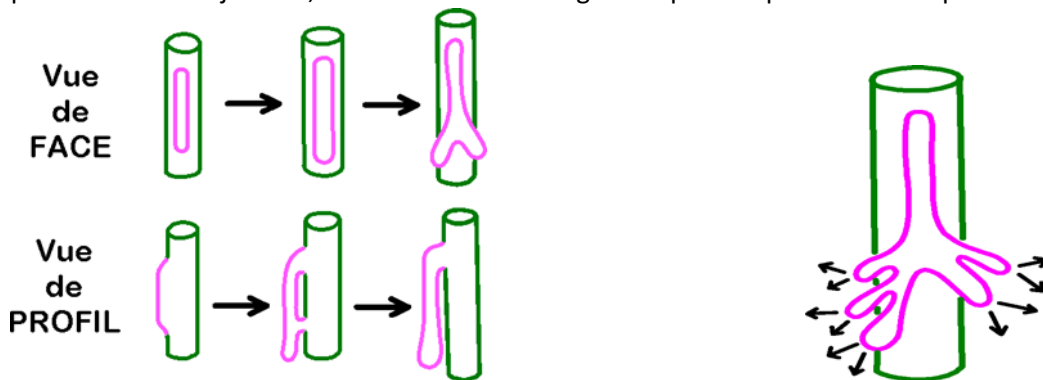
Dès lors les bourgeons lobaires vont être le siège de division successives en deux branches (mode dichotomique) qui vont donner naissance, entre la **5<sup>ème</sup> et la 17<sup>ème</sup> semaine**, à des éléments bronchiques dont le calibre diminue au fur et à mesure des divisions. Ce mécanisme aboutit à la constitution de l'ensemble des voies aériennes depuis les bronches lobaires jusqu'aux bronchioles (divisions de 17<sup>ème</sup> ordre) avec cependant des variations individuelles fréquentes. De façon accessoire, les dernières divisions peuvent intervenir au-delà de la naissance.



**Fig (03) Schéma de la partie antérieure du pharynx avec la mise en évidence de l'orifice laryngé et les bourgeons qui l'entourent**

### 2.3 - Les parois des voies aériennes

Les parois des voies aériennes résultent de la différenciation du mésenchyme au contact de l'extrémité des bourgeons du fait d'un mécanisme d'induction réciproque endoderme/mésenchyme. Cette différenciation est à l'origine des constituants des parois : tissus conjonctifs, musculaires et cartilagineux qui vont prendre des aspects différents selon le calibre bronchique.



**Fig. (04) schéma de la formation des parois des voies alvéolaires**

### 3 - FORMATION DU PARENCHYME PULMONAIRE

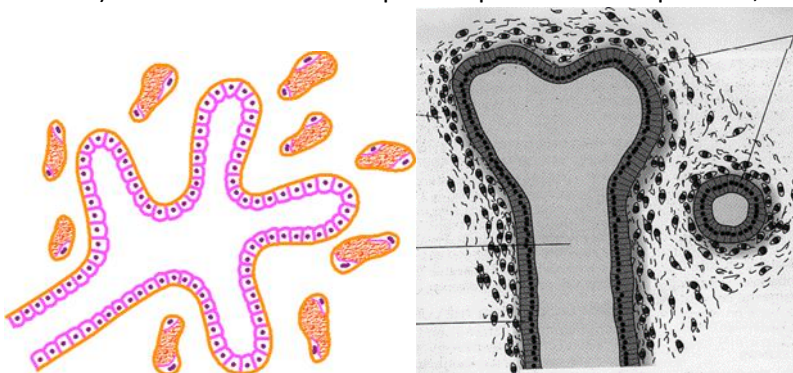
Le parenchyme pulmonaire se constitue progressivement autour des voies aériennes, ce qui conduit à décrire cinq périodes successives qui se chevauchent selon le stade de développement et l'aspect histologique.

#### 3.1 La période embryonnaire (3-7 semaines)

Il correspond à l'émergence du bourgeon trachéo-bronchique et aux premières divisions (jusqu'à l'apparition des bronches lobaires et segmentaires à la 7<sup>ème</sup> semaine). Ainsi un embryon à ce stade ne possède que des bronches mais pas de canaux alvéolaires et pas d'alvéoles car il n'a pas fini sa division.

#### 3.2 - La période pseudo-glandulaire (5-17 semaines)

La période pseudo-glandulaire correspond à la formation des voies aériennes jusqu'aux bronchioles (de la 5<sup>ème</sup> à la 17<sup>ème</sup> semaine). Celles-ci sont bordées par un épithélium cubique avec, au niveau des bronchioles dites respiratoires, de rares alvéoles.

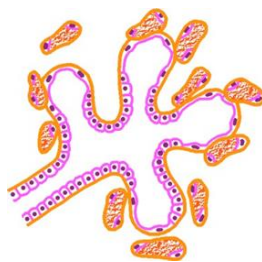


Aspect histologique de glande acineuse exocrine

**Fig. (05) schéma de la période pseudo-glandulaire**

#### 3.3 - La période canalaire (16- 26 semaines)

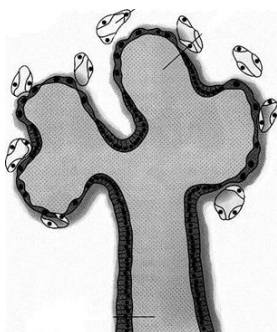
La période canalaire correspond à l'apparition des canaux alvéolaires (de la 16<sup>ème</sup> à la 26<sup>ème</sup> semaine) : les nombreux alvéoles circonscrivent le canal dont la lumière est bordée d'un épithélium aplati au niveau des minces cloisons inter-alvéolaires.



**Fig. (06) schéma de la période canalaire**

### **3.4 - La période du « sac terminal » (24 - 36 semaines)**

La période du "sac terminal" correspond à la formation des premiers sacs alvéolaires constitués d'alvéoles juxtaposés (la bordure bronchique n'est plus présente). Cette période commence vers la 24<sup>ème</sup> semaine au cours de laquelle apparaît la sécrétion de surfactant par les cellules alvéolaires (pneumocytes de type II). Le nombre d'alvéoles et la maturation du produit sécrété autorise la survie d'un prématuré à partir de la 26<sup>ème</sup> semaine.



Les réseaux capillaires sont extrêmement proches des parois alvéolaires

**Fig. (07) la période sacculaire**

### **3.5- La période alvéolaire (36 semaines- 8 ans)**

La période alvéolaire correspond à la fin de la grossesse et continue au-delà de la naissance. Elle se caractérise par la constitution des sacs alvéolaires définitifs et l'augmentation progressive du volume pulmonaire.

Les espaces très réduits restant entre les alvéoles sont occupés par les restes du mésenchyme qui va donner un tissu conjonctif fin, l'interstitium, où cheminent les vaisseaux sanguins.

## **4- FORMATION DES VAISSEAUX SANGUINS**

### **4.1 - Les vaisseaux avant le deuxième mois**

Au moment de l'individualisation du diverticule respiratoire, sa vascularisation dépend de celle de l'**intestin primitif antérieur** dont il dérive. Il s'agit d'un plexus afférent venant des branches ventrales des aortes dorsales et d'un réseau efférent drainé par les branches des veines cardinales antérieures. Ces réseaux se ramifient dans les travées de mésenchyme au cours de la ramification des voies aériennes et de l'organisation du parenchyme.

### **4.2 - Au cours du deuxième mois**

Les vaisseaux afférents et efférents vont se modifier

- La segmentation du **cono-truncus** aboutit à la constitution du **tronc de l'artère pulmonaire** qui entre en communication avec la partie proximale du sixième arc aortique gauche. Ce nouveau trajet afférent s'abouche au plexus initial du diverticule respiratoire dont il devient la source dominante constituant le trajet des artères pulmonaires. Les branches afférentes venues des aortes dorsales régressent, sauf les plus crânielles d'entre elles qui deviennent les artères bronchiques.
- La paroi dorsale de l'oreillette donne naissance à quatre évaginations (deux à droite et deux à gauche) qui entrent en connexion avec le réseau efférent de l'ébauche pulmonaire. Ces évaginations correspondent aux veines pulmonaires qui drainent de façon préférentielle la circulation efférente vers l'oreillette gauche. Quelques veines primitives de l'ébauche persistent et deviennent les veines bronchiques qui s'abouchent dans la veine cave supérieure.

Dès lors l'ébauche de l'appareil respiratoire est le siège d'une double circulation l'une passant par les vaisseaux pulmonaires, l'autre par les vaisseaux bronchiques. Pendant le reste de la grossesse cette circulation reste uniquement nourricière, les échanges gazeux se font au niveau du placenta.

### **4.3 - A la naissance**

Les premiers cris et mouvements respiratoires du nouveau-né entraînent le gonflement et le déplissement des alvéoles, ce qui met en contact les pneumocytes qui bordent leur lumière avec les parois des capillaires situés dans l'interstitium et autorise les échanges respiratoires. La circulation pulmonaire devient fonctionnelle et draine le sang oxygéné vers le cœur, la circulation bronchique aura seulement un rôle nourricier.

### **5-FORMATION DE LA PLEVRE**

- La plèvre enveloppe le poumon :

- Feuillet viscéral (collé contre le poumon) = origine splanchnopleurale.
- Feuillet pariétal (collé contre la cage thoracique) = origine somatopleurale.

- Ces deux feuillets sont côte à côte sans espace entre les deux, seulement un peu de liquide lubrifiant pour le glissement lors des mouvements de respiration.

### **6-LE LIQUIDE PULMONAIRE**

-Provient d'une sécrétion active du poumon fœtal dont l'origine exacte est inconnue, le liquide se forme par transfert d'eau et d'électrolytes à travers l'endothélium des capillaires et l'épithélium des espaces aériens, Il est soit dégluti soit rejeté dans la cavité amniotique. Ce liquide représente 20 à 30% du volume du liquide amniotique. La sécrétion continue du liquide pulmonaire assure le maintien d'une pression positive (2 à 3mm Hg) à l'intérieur du parenchyme pulmonaire et dans l'amincissement des parois.

-A la naissance, la présence du liquide des voies aériennes faciliterait l'aération du poumon à la première respiration.

### **7-Le surfactant**

-Est une substance lipoprotéine empêchant l'affaissement des alvéoles à l'expiration. Sa biosynthèse a lieu dans les pneumocytes II à partir de la 20<sup>ème</sup> semaine.

-Jusqu'à les 34-35<sup>ème</sup> semaines, produit en faible quantité, et la majorité des phospholipides restent intra- cellulaire. La composition en acides gras du surfactant se modifie en fin de grossesse et reflète la maturation pulmonaire. Différentes hormones stimulent la synthèse du surfactant en particulier les glucocorticoïdes et thyroxine.

## **8- LES MALFORMATIONS**

### **8.1 - Les malformations secondaires à une anomalie de l'arbre respiratoire**

- Les unes sont secondaires aux **anomalies de division** de l'arbre bronchique :

- **Agénésie totale ou unilatérale** (par arrêt du processus de division dichotomique), très rare, le plus souvent associé à une *diminution de volume du liquide amniotique*(oligo-hydramnios).
- **Anomalies de la segmentation**, le plus souvent sans conséquence fonctionnelle.

- Les autres résultent d'une **dilatation kystique des extrémités bronchiques** au moment de la formation des bronchioles respiratoires et du déplissement alvéolaire. Elles sont souvent en rapport avec une anomalie génétique.

### **8.2 - Les malformations secondaires à une anomalie de l'individualisation du bourgeon respiratoire**

-Les malformations les plus sévères sont les **atrésies de l'œsophage** le plus souvent avec fistule oeso-trachéale qui peuvent présenter divers aspects anatomiques mais ont toutes pour conséquence le passage de fluides dans les poumons et s'accompagnent en règle d'un excès de liquide amniotique (hydramnios).

-Les **réductions de calibre de la trachée** ou **sténoses** sans modification anatomique du trajet œsophagien.

### **8.3-La malformation la plus fréquente (1/2500 naissances) est l'hypoplasie pulmonaire secondaire à une hernie diaphragmatique**

Il s'agit d'une diminution notable de volume du poumon secondaire à la saillie des viscères abdominaux dans la cage thoracique à travers le diaphragme. L'appareil respiratoire n'est pas malformé et l'anomalie diaphragmatique peut bénéficier d'un traitement chirurgical.