

RÔLE DE LA DYSPLASIE ALVÉOLAIRE CONGÉNITALE DANS LA MORTALITÉ NÉO-NATALE

D. Schuler et K. Balogh fils

(Reçu le 12 avril 1954)

Introduction

Les altérations pulmonaires jouent un rôle important dans la mortalité néo-natale. Parmi ces altérations l'un de nous s'est déjà occupé en détail de l'aspiration pulmonaire, des pneumonies dues à l'aspiration et des hémorragies pulmonaires. Dans le présent travail nous avons étudié les altérations, qui, en diminuant la surface respiratoire, ont elles aussi un rôle dans la mort des nouveau-nés. *MacMahon* a le premier décrit, en 1947, cette altération, qui est caractérisée essentiellement par un mésenchyme pulmonaire congestionné dans lequel on ne rencontre des alvéoles que de façon dispersée. Dans les cas moins accentués on constate un épaississement des septums interalvéolaires ce qui a pour effet de réduire la surface respiratoire. *MacMahon* a dénommé cette altération dysplasie alvéolaire congénitale. En 1951 *Kaufman* et *Spiro* ont examiné au microscope les poumons de 37 nouveau-nés, parmi lesquels ils trouvèrent dans 23 cas, soit dans 62% une dysplasie alvéolaire congénitale plus ou moins importante.

Observations personnelles

De 1948 à 1953, dans le matériel d'autopsie de notre institut, nous avons examiné histologiquement les poumons de 125 nouveau-nés de moins d'une semaine. Parmi les 125 nouveau-nés, d'un poids moyen de 3200 g, 53 étaient à terme. Le nombre des prématurés, d'un poids moyen de 1760 g, était de 72. Conformément aux données de la littérature nous avons établi le barème de maturité à 2500 g. Parmi les fœtus à terme, 34 sont morts in utero pendant l'accouchement ou immédiatement après. Parmi les prématurés 31 sont morts dans ces conditions. La durée de vie moyenne des nés vivants était de 36 heures.

Dans la plupart des cas l'altération ne peut être mise en évidence que par l'examen microscopique. Macroscopiquement le poumon est semblable à celui des nouveau-nés normaux. Dans les cas graves cependant il est peut être plus petit que le poumon normal, hypoplasique. Dans la plupart des cas nous avons effectué des examens histopathologiques de plusieurs lobes de poumons. Nous avons utilisé la méthode de coloration habituelle à l'hématoxyline-éosine et ce

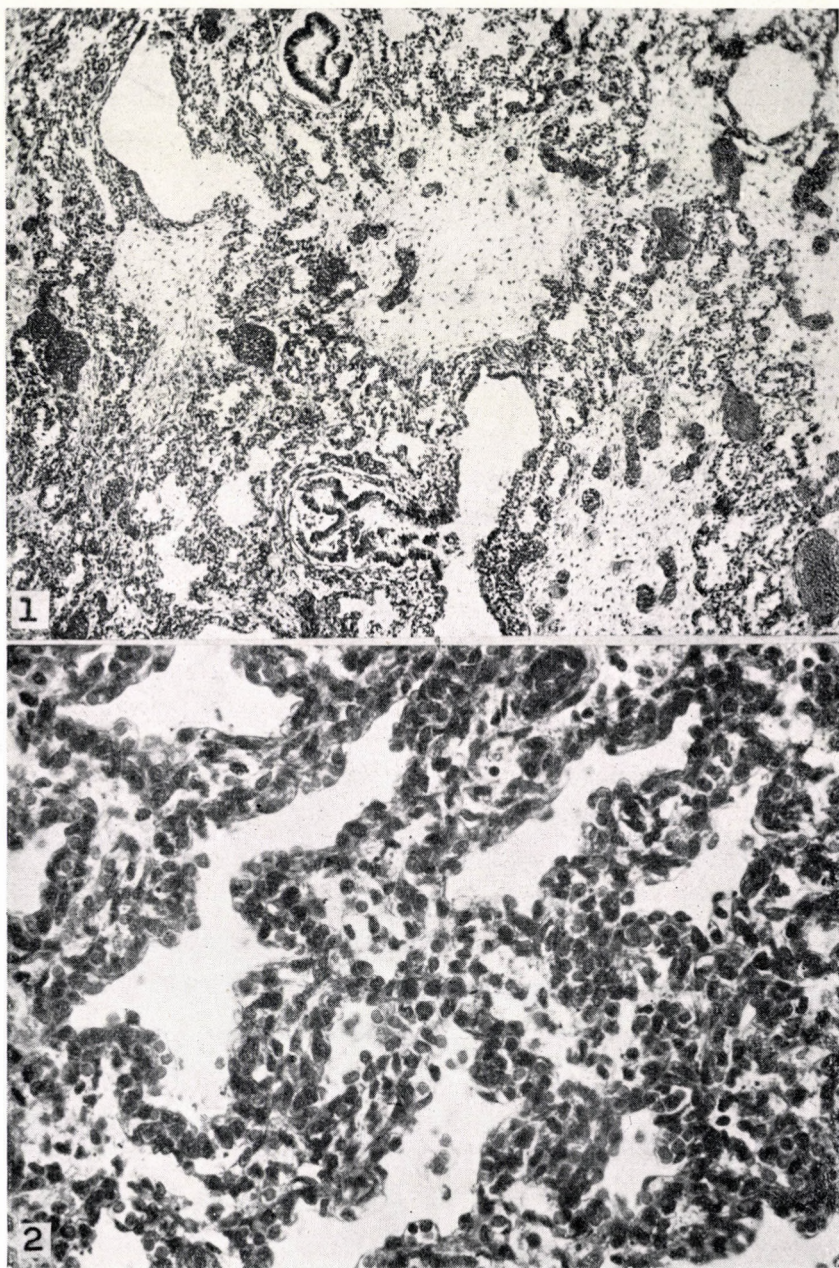


Fig. 1. Dysplasie alvéolaire congénitale grave dans un cas de hernie diaphragmatique congénitale. On ne voit des alvéoles emphysémateuses dilatées que ça et là dans le tissu conjonctif mésenchymateux (nouveau-né de 3250 g)

Fig. 2. Dysplasie alvéolaire congénitale de gravité moyenne. On peut voir entre les alvéoles des septums interalvéolaires épaissis

n'est que lorsque c'était nécessaire que nous avons préparé nos coupes selon les méthodes de van Gieson, de Mallory—Farkas, de Weigert (coloration du tissu élastique) ou à l'aide de l'imprégnation argentine de Gömöri. A côté de la méthode à l'hématoxyline-éosine, celle de Mallory—Farkas s'est révélée être la plus utilisable. Dans les conditions normales, chez les nouveau-nés qui ont respiré, les alvéoles pulmonaires sont moyennement dilatées, contiennent de l'air et les septums interalvéolaires sont minces. Dans l'atélectasie congénitale la lumière des alvéoles est étroite et présente un revêtement épithélial assez haut. Les

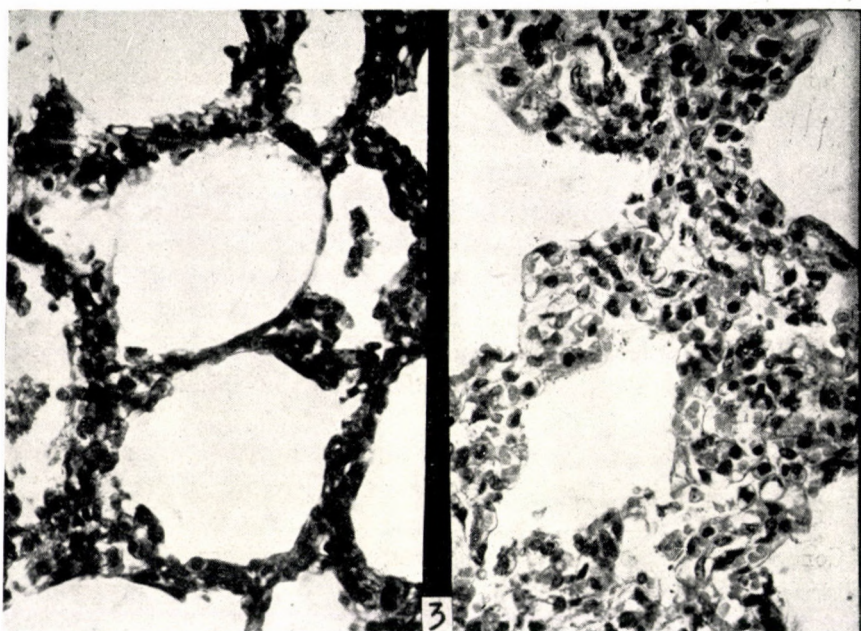


Fig. 3. Cas de dysplasie alvéolaire congénitale légère. A côté, poumon normal au même grossissement

septums interalvéolaires ne sont qu'un peu plus épais que ceux des poumons ayant respiré. Par contre dans la dysplasie alvéolaire on voit nettement que le rapport entre le diamètre des alvéoles et l'épaisseur du tissu conjonctif interstitiel est modifié au profit de ce dernier. L'interstitium est formé d'un tissu conjonctif mésenchymateux de structure lâche qui enchevêtre le parenchyme de façon diffuse. Le tissu conjonctif forme ainsi entre les alvéoles de larges bordures, beaucoup plus épaisses que normalement. Les septums interlobaires et interlobulaires sont eux aussi nettement épaissis et constitués également d'un tissu lâche oedémateux de type mésenchymateux embryonnaire richement vascularisé. Ce tissu conjonctif lâche ne peut être confondu avec le tissu conjonctif fibreux compact qui se développe éventuellement à la suite d'un processus inflammatoire.

Le nombre des alvéoles est réduit, leur lumière est néanmoins plus large qu'habituellement.

Parmi nos 125 cas nous avons trouvé 11 cas (8,8%) de dysplasie alvéolaire congénitale que nous avons classés dans trois groupes. Nous avons observé 3 cas graves où dans le tissu conjonctif mésenchymateux congestionné nous n'avons trouvé que des alvéoles dispersées, pour la plupart dilatées (fig. 1). Dans 5 cas de gravité moyenne un tissu conjonctif lâche et épais sépare les alvéoles les uns des autres (fig. 2). Nous avons classé parmi les cas légers les épaissements minimes, mais encore nettement visibles des septums interalvéolaires (fig. 3). Nous en avons observé 3 cas. Avec la méthode de van Gieson les septums interlobaires et interlobulaires se colorent nettement en rouge; dans les septums interalvéolaires épais on ne voit cependant que quelques fibres d'un rouge pâle. Avec la coloration de Mallory on peut mettre en évidence, dans les septums interlobaires, des fibres fines se colorant en bleu pâle. De telles fibres sont également visibles dans les septums interalvéolaires normaux. Par la méthode de coloration à la résorcine-fuchsin de Weigert, la multiplication des fibres élastiques n'a pu être mise en évidence. Avec la méthode d'imprégnation argentine de Gömöri nous pûmes observer entre les alvéoles un fin réseau de fibres réticulaires. Nous n'avons pas observé d'anomalies des bronches et des vaisseaux pulmonaires. Au cours de nos examens nous n'avons pas trouvé de corrélation entre d'autres altérations du poumon et la dysplasie alvéolaire congénitale.

Discussion

Comme nous pouvons le voir de nos cas, ce qui caractérise la dysplasie alvéolaire congénitale c'est une réduction du nombre des alvéoles dans un tissu pulmonaire formé dans sa plus grande partie par un tissu conjonctif mésenchymateux congestionné. Cette image ne peut être confondue avec celle de l'atélectasie en résorption où les parois des alvéoles sont collabées et qui ressemble souvent au tissu conjonctif compact sans alvéoles. C'est pourquoi nous ne sommes pas de l'avis de *Pott* qui tient la dysplasie alvéolaire congénitale pour une atélectasie en résorption faussement diagnostiquée. La dysplasie alvéolaire congénitale est donc un trouble du développement du poumon; soit, selon toute vraisemblance, d'un retard de développement. Dans cet état en effet, la différenciation entre bronches et alvéoles ne se produit pas ou ne se produit que dans une mesure restreinte. L'image histopathologique du poumon dans la dysplasie alvéolaire congénitale diffère à peine de celle d'un fœtus de six à sept mois. La seule différence que l'on puisse trouver est que dans la dysplasie alvéolaire congénitale, dans un tissu conjonctif mésenchymateux lâche, riche en vaisseaux, sont éparpillées des alvéoles dilatées, revêtues d'une doublure épithéliale plate dite alvéolaire. Chez le fœtus de six à sept mois par contre, le poumon a une structure

glandulaire et les alvéoles à lumière relativement étroite sont tapissées d'un épithélium cubique.

À la suite de nos observations nous avons constaté que la fréquence de la dysplasie alvéolaire congénitale n'est pas en relation avec d'autres malformations. Cependant, la hernie diaphragmatique a une importance particulière dans sa production. Sur 125 cas examinés, 4 présentaient une hernie diaphragmatique. Dans les 4 cas, une dysplasie alvéolaire congénitale était nettement visible du côté de la hernie diaphragmatique. Dans l'un des cas l'altération était très prononcée et nette dans les trois autres. Du côté intact les altérations étaient beaucoup moins importantes. À notre avis cette constatation nous permet d'affirmer que des circonstances mécaniques et des troubles circulatoires jouent un rôle dans l'étiologie de la dysplasie alvéolaire congénitale grave. C'est vers cette conception que tend aussi *Waddell*, qui sur des greffes de poumon dans la chambre antérieure de l'oeil, a pu observer des troubles de la différenciation et même la dédifférenciation du mésenchyme, lorsque la vascularisation du greffon était insuffisante. Nous n'avons pas trouvé de rapport entre la dysplasie alvéolaire congénitale et la syphilis. En effet, dans nos cas de dysplasie alvéolaire congénitale, la réaction de Wassermann n'était positive ni chez la mère ni chez l'enfant. Il est vrai, que la réaction de Wassermann n'a pas été pratiquée chez l'enfant dans tous les cas. Par ailleurs nous n'avons non plus trouvé d'autres signes de syphilis dans les cas observés.

La dysplasie alvéolaire congénitale a une importance considérable quant à la viabilité du nouveau-né. Nous y avons déjà fait allusion en insistant sur le fait que cette altération diminue la surface respiratoire du poumon et conduit facilement vers l'anoxémie. À ce propos nous pouvons tirer d'intéressantes conclusions si nous remarquons que parmi les huit foetus nés vivants 75%, et de tous nos cas de dysplasie alvéolaire congénitale 81% (sur 11 cas examinés) sont morts au cours de la première journée. Par conséquent la dysplasie alvéolaire congénitale menace les nouveau-nés tout particulièrement pendant les premières heures c'est à dire les premières jours de la vie.

Résumé

1. Nous avons examiné histologiquement les poumons de 125 nouveau-nés. Nous avons trouvé trois cas graves, cinq cas de gravité moyenne et trois cas légers, soit en tout onze cas (8,8%) de dysplasie alvéolaire congénitale. Dans les cas graves le tissu pulmonaire est formé d'un mésenchyme congestionné dans lequel il n'y a que des alvéoles disséminées. Dans les cas légers on constate un épaississement des septums interalvéolaires.

2. La dysplasie alvéolaire congénitale, par suite de la réduction de la surface respiratoire pulmonaire, joue un rôle important dans la mortalité des nouveau-nés. Les 81% de nos cas sont morts dans les premières 24 heures. Nous en déduisons que la dysplasie alvéolaire congénitale menace les nouveau-nés surtout pendant les premières heures, c'est à dire les premiers jours de la vie.

3. La fréquence de la dysplasie alvéolaire congénitale n'est pas en relation avec d'autres anomalies, exception faite toutefois de la hernie diaphragmatique. En effet, dans 4 cas de hernie diaphragmatique nous avons toujours trouvé dans le poumon correspondant une dysplasie

alvéolaire congénitale grave. Nous estimons donc possible que des circonstances mécaniques puissent jouer un rôle dans l'étiologie de la dysplasie alvéolaire congénitale grave.

BIBLIOGRAPHIE

1. **MacMahon, H. E.** : (1948) Congenital alveolar dysplasia of the lungs. *Am. J. Path.* 24, 919. — 2. **Kaufman, N. et Spiro, R. K.** : (1951) Congenital alveolar dysplasia of the lungs. *Arch. Path.* 51, 437. — 3. **Potter, E. L.** : (1952) Pathology of the fetus and the newborn. p. 249. The year-book publ. Chicago. — 4. **Schuler, D. et Jakab, Zs.** : (1951) Újszülöttek lipoid pneumoniája. (La pneumonie lipoïde des nouveau-nés.) *Gyermekgyógy.* 2, 338. — 5. **Schuler, D. et Jakab, Zs.** : (1953) Tüdővérzések újszülöttekben (Les hémorragies pulmonaires des nouveau-nés.) *Gyermekgyógy.* 4, 44. — 6. **Waddell, W. R.** (1949) Organoid differentiation of the fetal lung : a histologic study of the differentiation of mammalian fetal lungs in utero and in transplants. *Arch. Path.* 47, 227.

РОЛЬ ВРОЖДЕННОЙ АЛЬВЕОЛЯРНОЙ ДИСПЛАЗИИ В СМЕРТНОСТИ НОВОРОЖДЕННЫХ

Д. ШУЛЕР и К. БАЛОГ

Авторы провели микроскопические исследования легких 125 новорожденных. Они нашли в трех случаях тяжелую, в пяти случаях среднюю, а в трех случаях незначительную альвеолярную дисплазию, т. е. всего в 11 случаях (8,8%) была обнаружена врожденная дисплазия. При тяжелых случаях ткань легких образует полнокровная мезенхима, в которой только разбросанно встречаются ячейки. В легких случаях видны толстые, межячеечные прослойки.

Врожденная альвеолярная дисплазия имеет значение с точки зрения смертности новорожденных, вследствие уменьшения дыхательной поверхности легких. Из исследованных случаев 81% новорожденных умер в течение первых 24 часов, из чего авторы делают то заключение, что врожденная альвеолярная дисплазия подвергает опасности новорожденного главным образом в течение первых часов, или же первых дней жизни.

Врожденная альвеолярная дисплазия не встречается чаще в связи с другими аномалиями развития, чем это обычно бывает. Исключением является только врожденная грыжа диафрагмы ; в 4 исследованных случаях с грыжей диафрагмы авторы нашли в легких той же стороны всегда выраженную врожденную альвеолярную дисплазию. Следовательно авторы считают возможным, что при возникновении тяжелой дисплазии могут играть роль также и механические моменты.

Dezső Schuler, Budapest, IX., Tüzoltó utca 7/9. Hongrie
Károly Balogh jr., Budapest, VIII., Üllői út 26. Hongrie