



La pathologie pré- et périnatale
Les infections périnatales

I. Micropréparations:

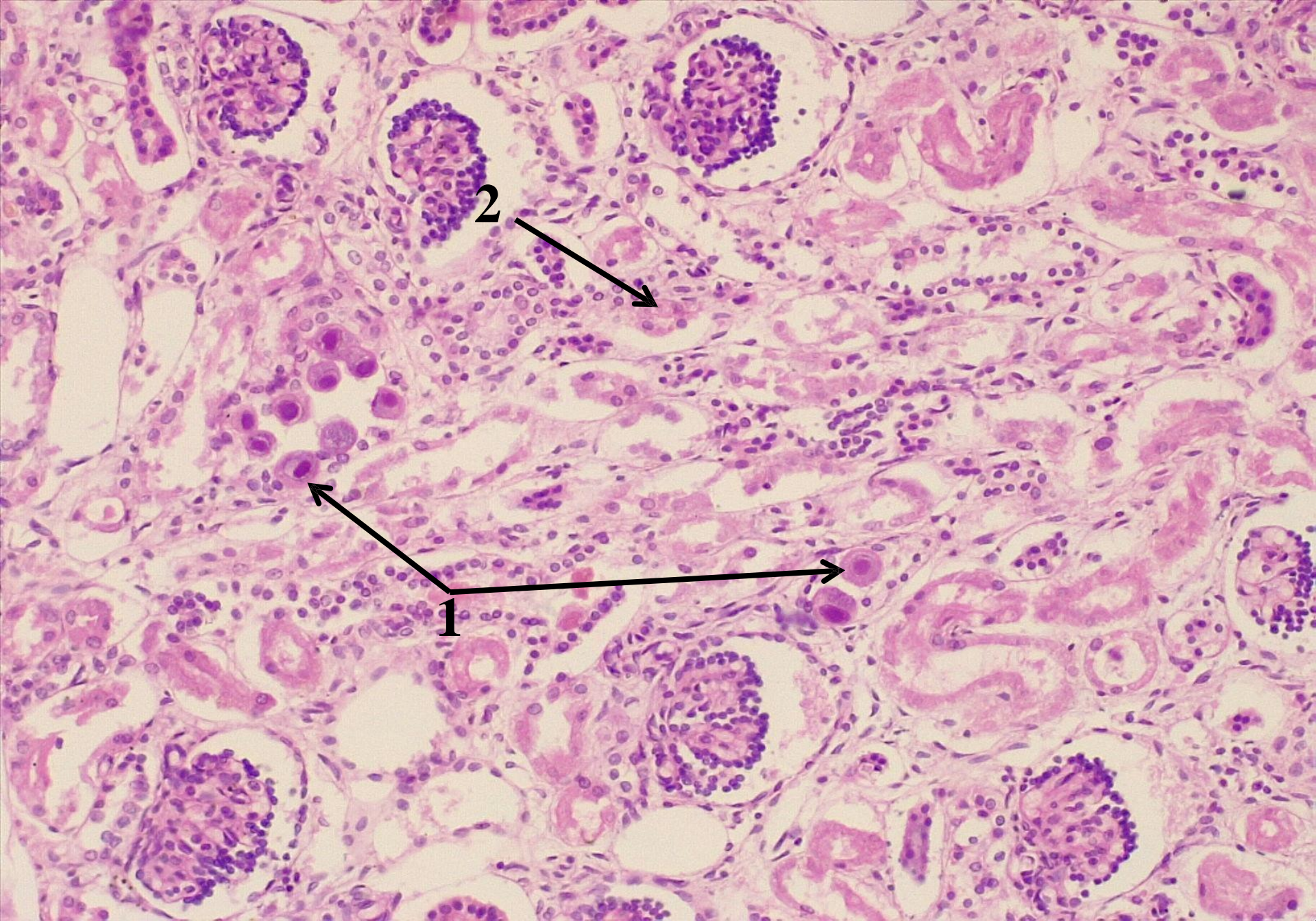
N° 69. Métamorphose cytomégalytique de l'épithélium des tubules rénaux (coloration H-E)

Indications:

1. Transformation cytomégalytiques de l'épithélium des tubules rénaux.
2. Dystrophie protéique de l'épithélium des tubules contournés.

Dans le micropréparé, à l'objectif faible, on observe des tubules contournés dans lesquels les cellules épithéliales sont considérablement agrandies (3 à 4 fois plus grandes) par rapport aux néphrocytes normaux, ayant une forme ronde ou ovale. Cette métamorphose cytomégalytiques peut être observée dans des tubules isolés ou dans de petits groupes de tubules. À l'objectif fort, on observe dans les noyaux de ces cellules des inclusions de forme ronde, bien délimitées, denses, colorées intensément en basophile, entourées d'une fine zone claire (halo), ce qui donne aux noyaux un aspect de "œil de passereau" ("œil de hibou"), avec un diamètre pouvant atteindre 15 μ . Dans le cytoplasme des néphrocytes, on observe une dystrophie protéique granulaire/hyaline.

Le virus cytomégalytique (CMV) est un virus ADN qui affecte initialement les glandes salivaires, plus fréquemment les parotides. Dans la quasi-totalité des cas, l'infection a une évolution latente, asymptomatique. En cas d'immunosuppression, il se développe une virémie et une généralisation hématogène de l'infection avec le développement de vasculites dans divers organes et la transformation cytomégalytiques de l'endothélium vasculaire (poumons, tractus gastro-intestinal, cerveau, glandes surrénales, yeux). Actuellement, il s'agit de la principale infection opportuniste chez les patients atteints du SIDA ou d'autres états d'immunosuppression. Chez ces patients, le développement de l'encéphalite nécro-hémorragique est typique, avec une localisation prédominante des lésions dans les zones périventriculaires sous-épendymaires et l'implication des plexus choroïdes (ventriculoencéphalite-épendymite). Chez les nouveau-nés, en particulier les prématurés et pendant la période postnatale précoce, on rencontre une forme grave et généralisée de l'infection. Le substrat morphologique consiste en la métamorphose cytomégalytiques des cellules endothéliales et des cellules épithéliales de divers organes parenchymateux. Les complications les plus graves sont l'encéphalite avec nécrose périventriculaire, calcifications, microcéphalie et hydrocéphalie.



N° 69. Métamorphose cytomégalye de l'épithélium des tubules rénaux (coloration H-E)

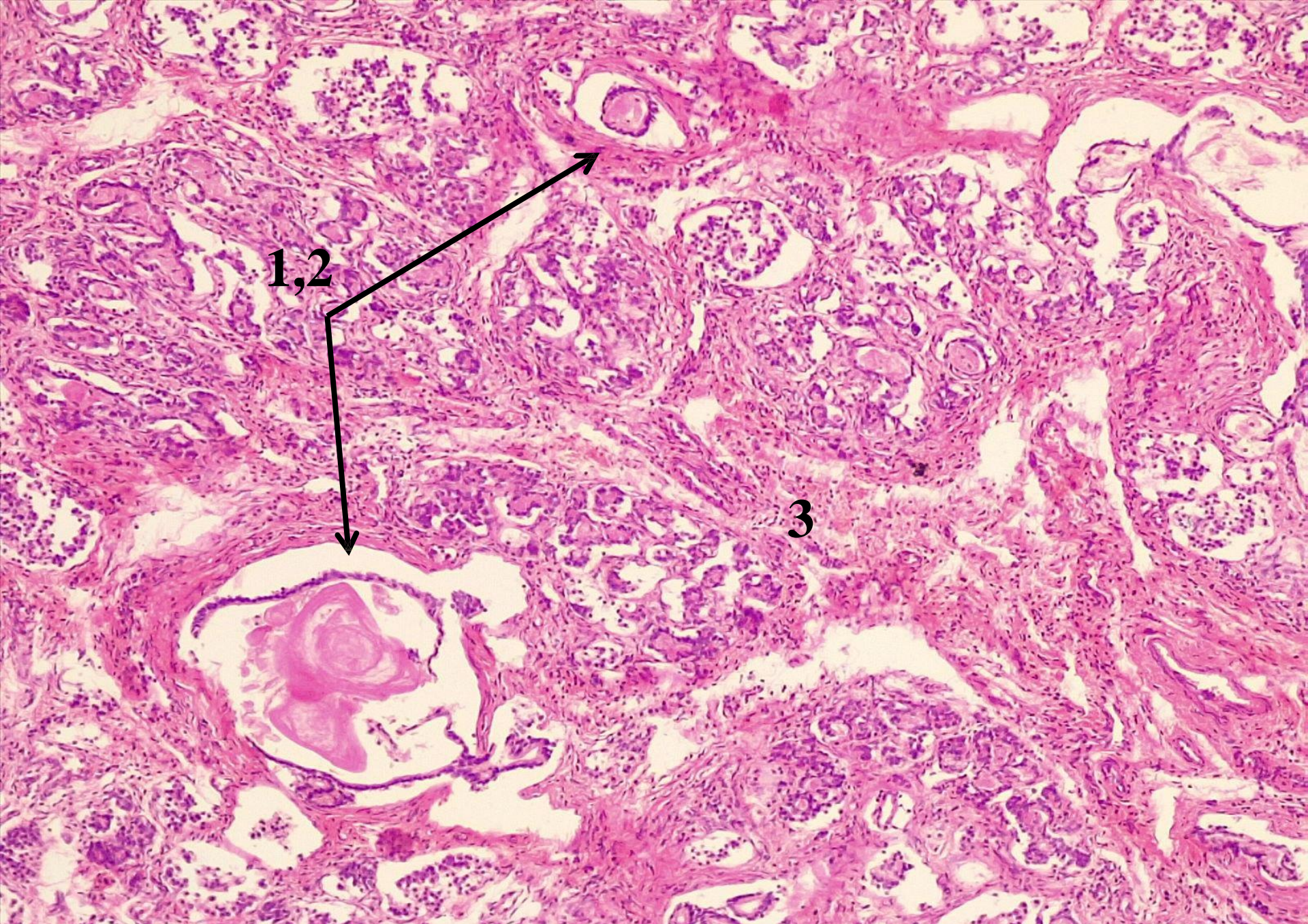
N° 190. Fibrose kystique du pancréas (coloration H-E)

Indications:

1. Canaux dilatés kystiques.
2. Contenu condensé éosinophile des canaux.
3. Fibrose diffuse et infiltration lymphohistiocytaire stromale.

Dans le micropréparé, les canaux pancréatiques de différents niveaux sont dilatés kystiquement (canalectasie) et déformés, contenant des sécrétions denses, éosinophiles, homogènes, parfois des concrétions de structure lamellaire et des dépôts de sels de calcium. Les acini sont également dilatés et contiennent des sécrétions condensées. On observe une fibrose diffuse périductale, interlobulaire et intralobulaire, une atrophie des acini, une infiltration lymphohistiocytaire légère dans le stroma, certaines îles de Langerhans étant atrophiées, d'autres hyperplasiques.

La fibrose kystique du pancréas est une manifestation de la « maladie fibrokystique », causée par une augmentation de la viscosité des sécrétions de toutes les glandes exocrines (mucoviscidose), affectant le plus souvent le pancréas, le foie, le tractus respiratoire, les glandes salivaires et sudoripares, mais aussi les glandes lacrymales, l'intestin grêle et les organes génito-urinaires. C'est une pathologie héréditaire à transmission autosomique récessive. Le mucus devient visqueux, dense, difficile à éliminer, ce qui entraîne la rétention des sécrétions et la formation de « bouchons » de mucus. Elle est associée à des processus inflammatoires, une dilatation kystique et une déformation des canaux excréteurs, à la sclérose et à l'atrophie du parenchyme des organes affectés. Les manifestations cliniques peuvent apparaître à la naissance ou plus tard, à l'adolescence, et dépendent de la localisation prédominante des lésions. Macroscopiquement, le pancréas dans la fibrose kystique est réduit, de consistance dense, avec un aspect nodulaire, et à la coupe, on observe des kystes de tailles variables. Elle peut se compliquer d'insuffisance excrétrice, de troubles de l'absorption des graisses, de stéatorrhée, d'obstruction intestinale, de carence en vitamine A et de cachexie.



N° 190. Fibrose kystique du pancréas (coloration H-E)

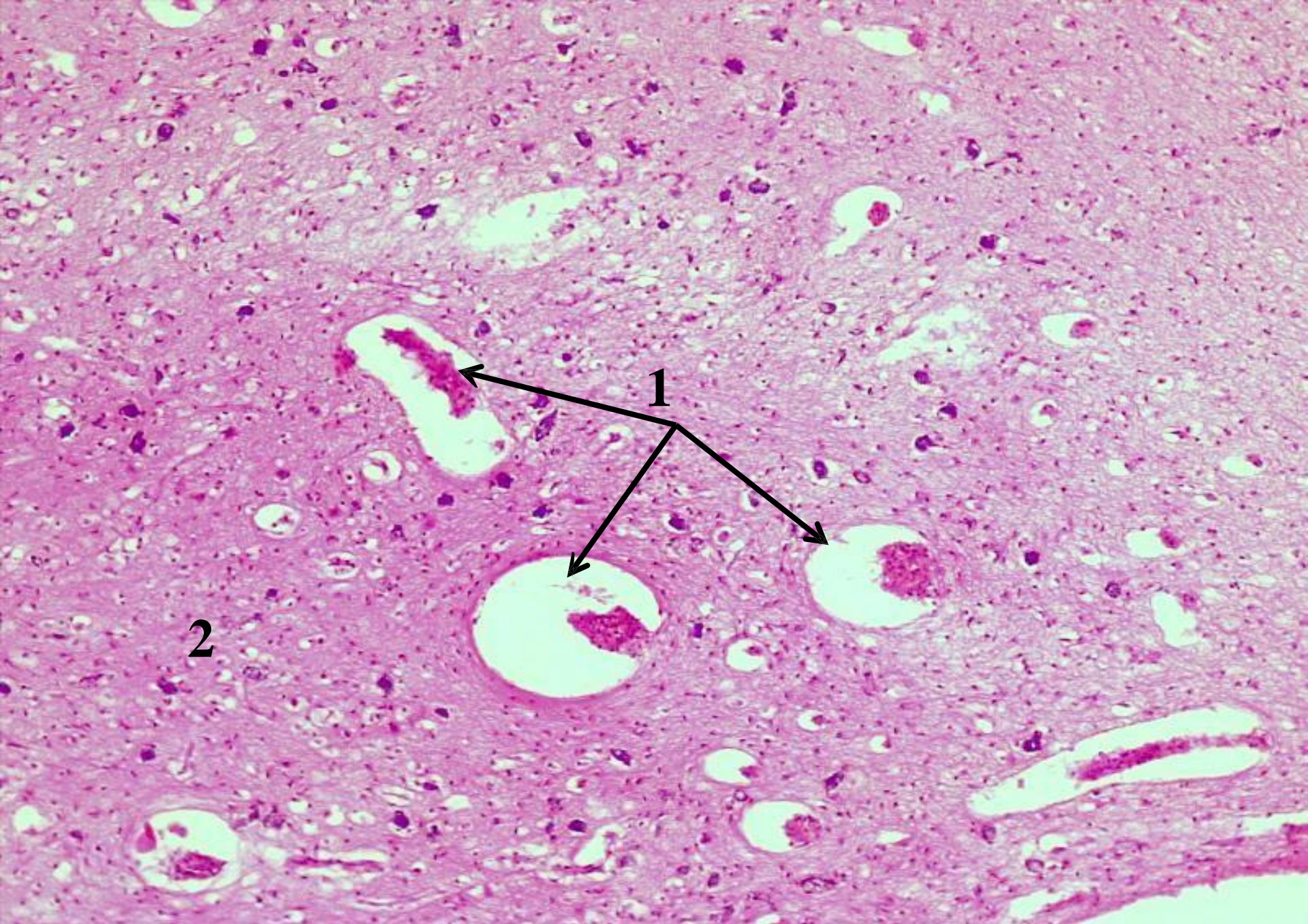
N° 191. Lésions du tissu cérébral dans la toxoplasmose (coloration H-E)

Indications:

1. Kystes de petites dimensions dans le tissu cérébral.
2. Tissu cérébral adjacent avec œdème.

Dans le tissu cérébral, on observe de petites cavités kystiques contenant des débris tissulaires, des trophozoïtes (toxoplasmes) libres ou encapsulés, entourés d'une infiltration macrophagique, un œdème périvasculaire et péricellulaire prononcé, ainsi que des dépôts pulvérulents de calcium colorés intensément en basophile. Dans les zones adjacentes, on rencontre des granulomes microgliaux, des foyers de nécrose avec raréfaction de la substance cérébrale, des hémorragies pétéchiales et des vasculites.

La toxoplasmose est causée par **Toxoplasma gondii**, un protozoaire intracellulaire, dont la principale source d'infection est constituée des animaux domestiques, en particulier les chats et les chiens. La contamination se fait par voie alimentaire. Chez les adultes, elle est principalement observée chez les patients atteints du SIDA et d'autres états d'immunodéficience. Dans sa forme congénitale, chez les nouveau-nés, l'infection intra-utérine se produit par la transmission transplacentaire du toxoplasme de la mère au fœtus, affectant 30-40 % des mères porteuses de la toxoplasmose. Le système nerveux central, en particulier les noyaux basaux et le tronc cérébral, ainsi que les yeux, sont les sites préférentiels de l'infection. La triade classique est composée de chorioretinite, hydrocéphalie et calcifications intracrâniennes. La gravité des lésions dépend du moment du développement intra-utérin du fœtus auquel la contamination a lieu ; plus la contamination est précoce, plus les anomalies sont sévères. Dans la toxoplasmose cérébrale, on observe une microcéphalie, une hydrocéphalie, des cavités kystiques multiples, calcifiées, des abcès. Les complications oculaires incluent la microophtalmie, la cataracte, et des calcifications rétiniennes et dans la membrane vasculaire. La mort intra-utérine du fœtus peut survenir, et en période postnatale, des complications comme la cachexie, les paralysies, le retard mental, la cécité, et l'association d'infections secondaires avec le développement de méningoencéphalites purulentes.



N° 191. Lésions du tissu cérébral dans la toxoplasmose (coloration H-E)

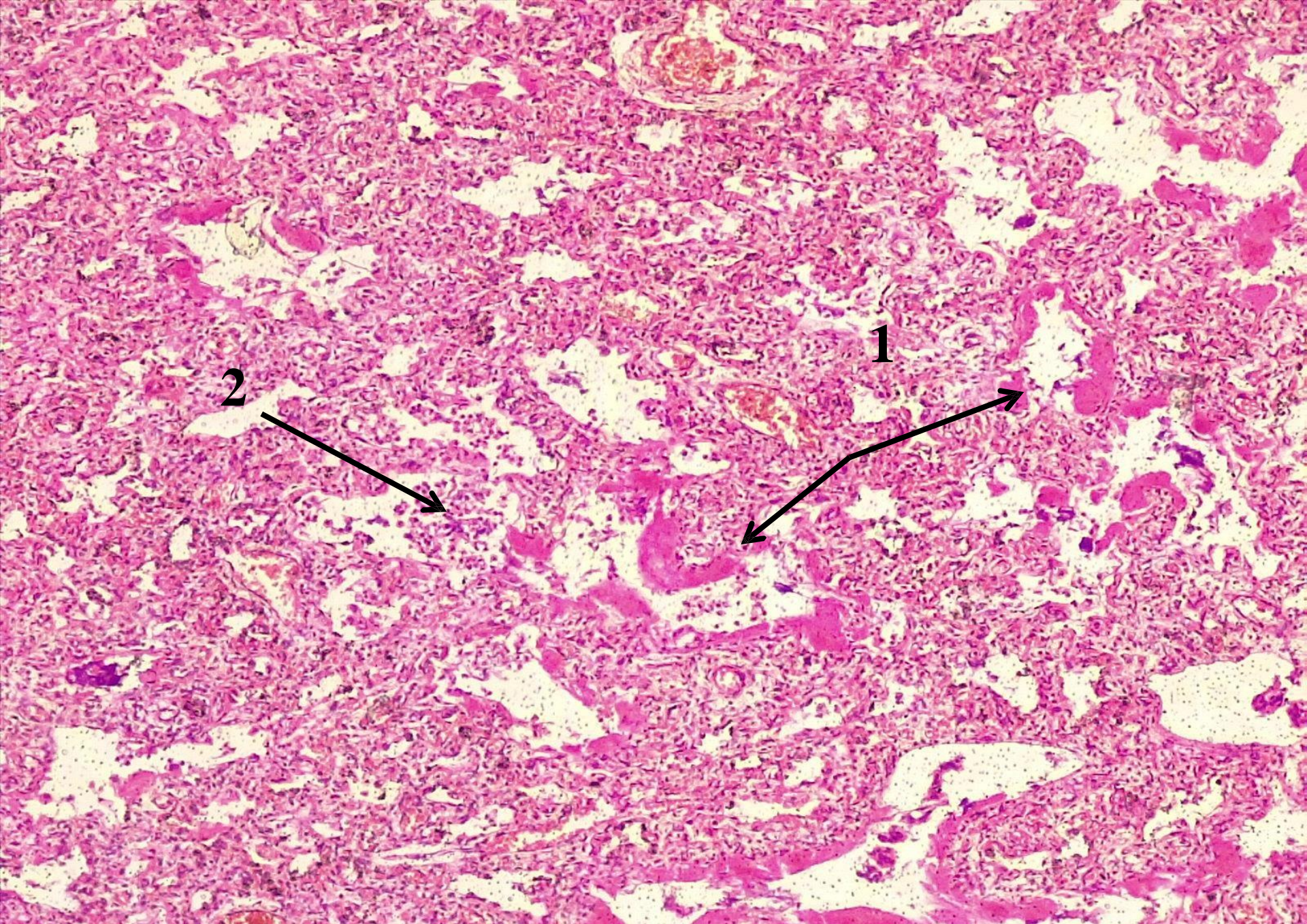
N° 220. Membranes hyalines dans les poumons (coloration H-E)

Indications:

1. Masses protéiques densifiées en forme d'anneaux, adhérant aux parois des cavités alvéolaires.
2. Exsudat inflammatoire dans les cavités alvéolaires et dans les septa interalvéolaires.

Dans la majorité des alvéoles, des canaux alvéolaires et des bronchioles respiratoires, on observe des dépôts de masses protéiques sous forme d'anneaux continus ou fragmentés, de largeur variable, colorés intensément en éosinophile, homogènes, denses, qui tapissent les parois et sont appelées "membranes hyalines". Certaines alvéoles sont dilatées, d'autres sont effondrées (atélectasie), les septa alvéolaires sont épaissis, congestionnés, et dans leur épaisseur et dans la lumière de certaines alvéoles, un exsudat inflammatoire faiblement prononcé est observé.

Les membranes hyalines constituent le substrat morphologique le plus caractéristique du Syndrome de détresse respiratoire du nouveau-né (SDR), également appelé Maladie des membranes hyalines, qui est la cause la plus fréquente de décès parmi les nouveau-nés. Elle est généralement rencontrée chez les enfants prématurés. Elle touche environ 60% des enfants nés avant 28 semaines de gestation et moins de 5% de ceux nés après 34 semaines. Il est important de noter que les membranes hyalines ne sont jamais observées chez les enfants mort-nés ou ceux qui meurent dans les 5 premiers jours suivant la naissance. Le principal mécanisme pathogénétique réside dans l'incapacité du poumon immature à produire suffisamment de surfactant, ce qui conduit à l'effondrement des alvéoles, à l'atélectasie, à l'hypoxémie, à l'extravasation des protéines plasmatiques, à des lésions de l'endothélium et de l'épithélium alvéolaire. À la suite de ces lésions, se forment les membranes hyalines, constituées de protéines plasmatiques riches en fibrine, ainsi que d'alvéolocytés nécrosés et desquamés. Les membranes hyalines représentent une barrière dans les échanges gazeux, entraînant une insuffisance respiratoire aiguë. La mortalité dans le SDR du nouveau-né atteint 20 à 30%.



N° 220. Membranes hyalines dans les poumons (coloration H-E)

II. Macropréparations:

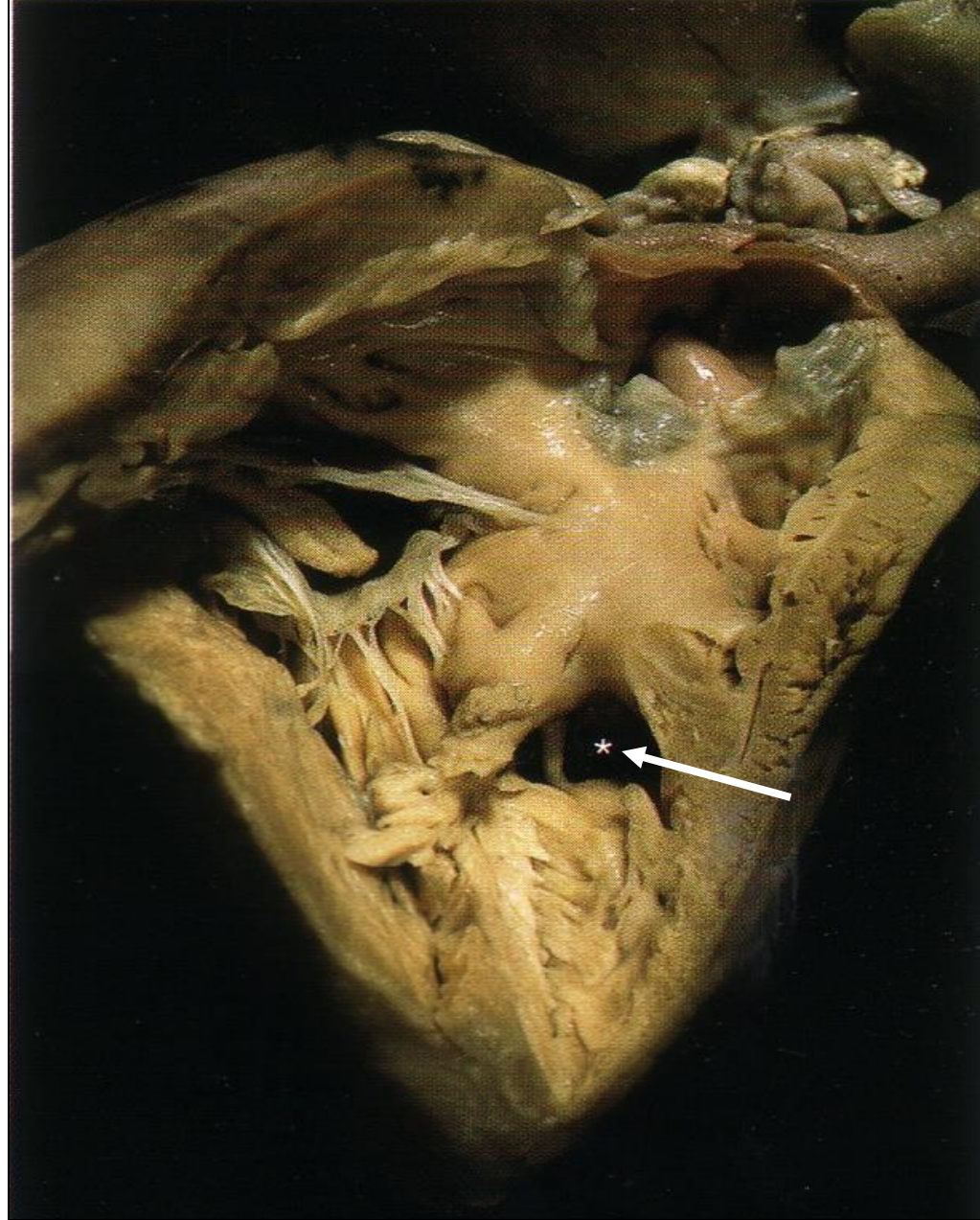
N° 7. Défaut cardiaque congénital : défaut du septum interventriculaire.

Dans le septum interventriculaire, il existe un défaut d'un diamètre de 1,5 à 2 cm, situé dans la région basale, membranaire. La paroi du ventricule gauche présente une épaisseur normale. En raison de ce défaut, une communication anormale se produit entre le ventricule gauche et le ventricule droit — « shunt gauche-droite ». Dans de telles anomalies, le flux sanguin pulmonaire augmente et il n'y a pas de cyanose ni d'hypoxie (malformation cardiaque de type acyanotique ou blanche).

Les défauts du septum ventriculaire sont la malformation cardiaque congénitale la plus fréquente (~30 % du nombre total), la localisation habituelle étant au niveau de la partie membranaire, fibroconjonctive du septum. Dans la plupart des cas, le défaut se ferme spontanément durant l'enfance. Les petits défauts peuvent évoluer cliniquement de manière asymptomatique, tandis que les défauts plus importants nécessitent une correction chirurgicale précoce pour éviter la progression du shunt « gauche-droite », ce qui peut entraîner une insuffisance cardiaque congestive. Dans environ 70 % des cas, les défauts du septum ventriculaire sont associés à d'autres malformations cardiaques congénitales.

N° 77. Polykystose du foie

Dans le foie, à la coupe, on observe de multiples cavités kystiques de tailles et de formes variables, le parenchyme hépatique entre les kystes montrant des signes de stéatose. Dans la plupart des cas, cette condition est associée à la fibrose kystique du pancréas, du tractus respiratoire, des glandes salivaires et sudoripares, constituant l'une des manifestations de la « maladie fibrokystique » (micropréparation n° 190).



N° 7. Malformation cardiaque congénitale: défaut du septum interventriculaire



N° 77. Polykystose du foie

N° 86. Polykystose rénale

Le rein présente une masse volumineuse constituée de kystes de forme ronde et ovale, de tailles variables allant de 0,5 cm à 3-4 cm, avec des parois minces, une surface interne lisse et un contenu clair. Entre les kystes, le parenchyme rénal est atrophié, voire absent.

Il s'agit du substrat morphologique de la maladie polykystique rénale de l'adulte, une affection à transmission autosomique dominante. Sa prévalence est de 1 cas pour 500-1000 personnes et représente environ 10 % des cas de maladie rénale chronique. Les kystes peuvent se former à n'importe quel niveau du néphron. Dans certains cas, ils sont associés à des kystes hépatiques et pancréatiques. Complications : insuffisance rénale chronique, infections urinaires (pyélonéphrite), hypertension artérielle (hémorragies cérébrales).

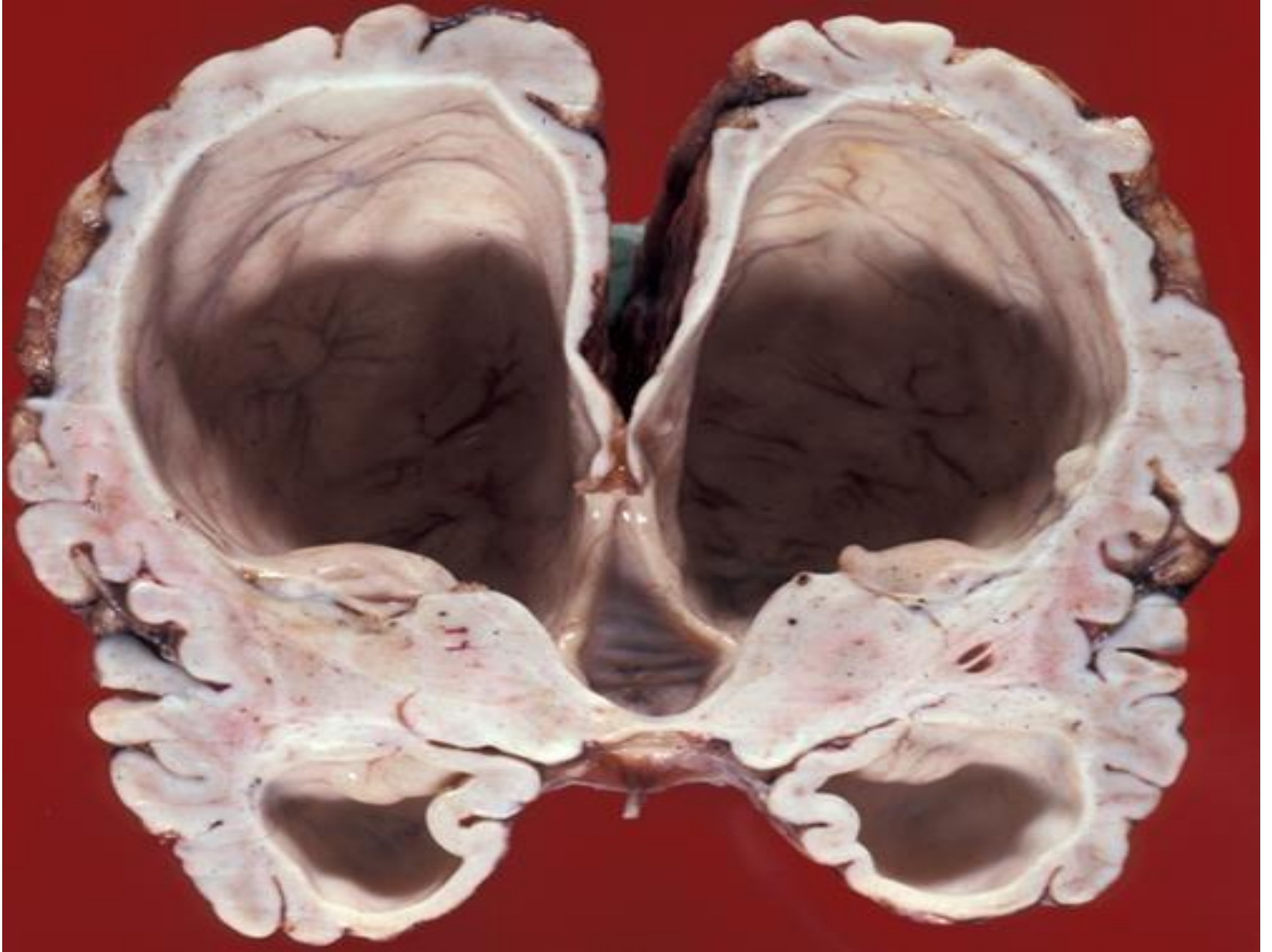
N° 123. Hydrocéphalie

Le cerveau est augmenté en taille, les ventricules latéraux sont considérablement dilatés, le tissu cérébral est atrophié par compression.

L'hydrocéphalie désigne l'accumulation excessive de liquide céphalo-rachidien dans le système ventriculaire (hydrocéphalie interne) ou dans l'espace sous-arachnoïdien (hydrocéphalie externe). La cause de la perturbation de la circulation du liquide céphalo-rachidien est la sténose ou l'atrésie de l'orifice de Munro et du conduit de Sylvius, ainsi que des orifices de Magendie et de Luschka.



N° 86. Polykystose rénale



N° 123. Hydrocéphalie

N° 157. Malformation congénitale: anencéphalie

Dans la macropréparation, on constate l'absence (agénésie) du cerveau, associée à une acranie — absence des os de la voûte crânienne.

N° 158. Malformation congénital: hernie cérébral

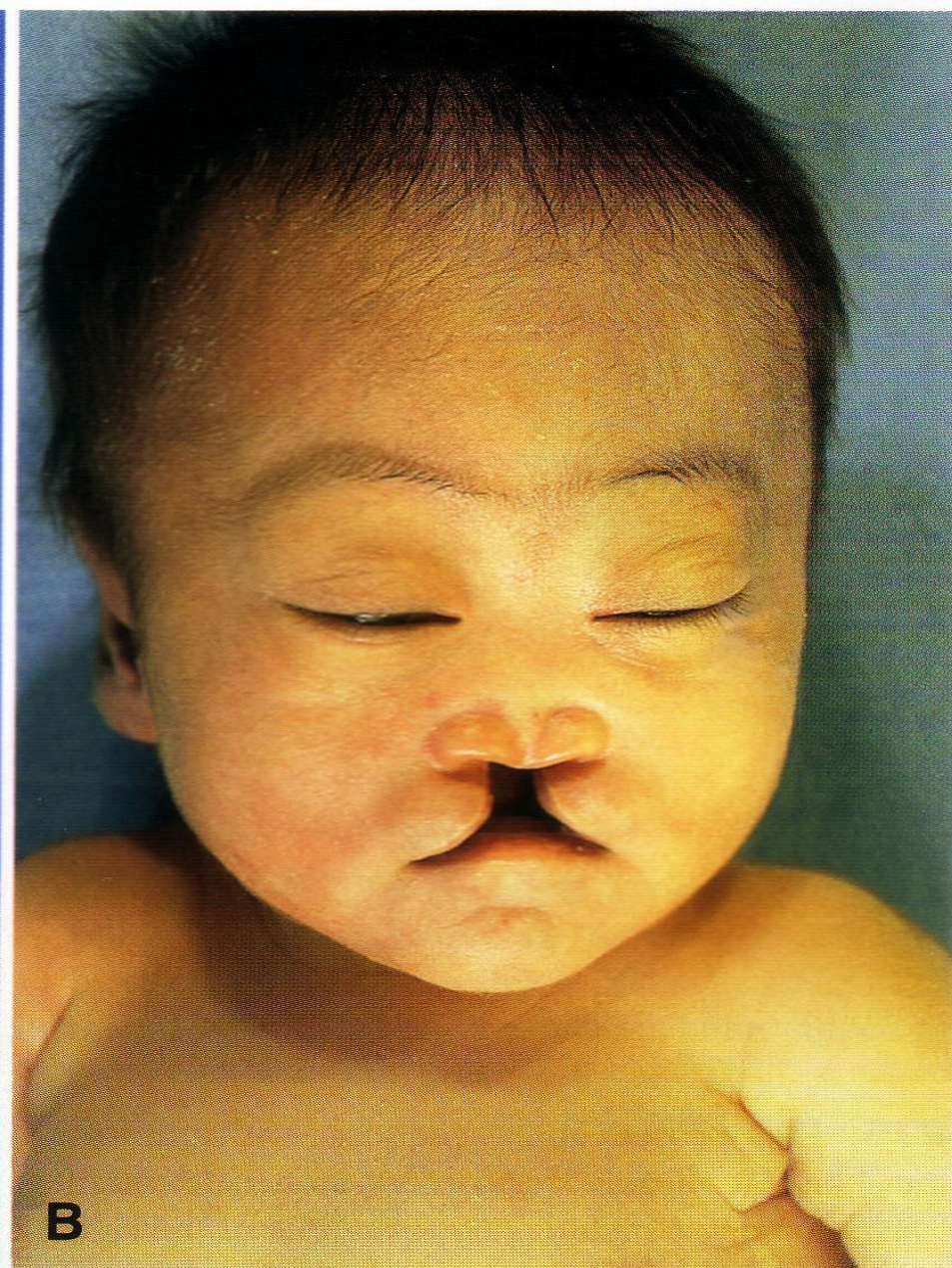
Dans la macropréparation, on observe une formation kystique sous-cutanée dans la région occipitale de la tête, présentant une évagination, une hernie du tissu cérébral dans l'espace sous-cutané à travers un défaut des os crâniens. Le contenu du sac herniaire peut être constitué des méninges (méningocèle), de la substance cérébrale (encéphalocèle), ou des deux composants (méningoencéphalocèle).



N° 157. Malformation congénitale: anencéphalie



N° 158. Malformation congénital: hernie cérébral



A - Cyclopie, absence des structures nasales, hypotelorisme

B - Fente labiale (fente palatine), absence du sept nasal et défaut du palais



**Hydrocéphalie,
hypoplasie des oreilles,
micrognathie**



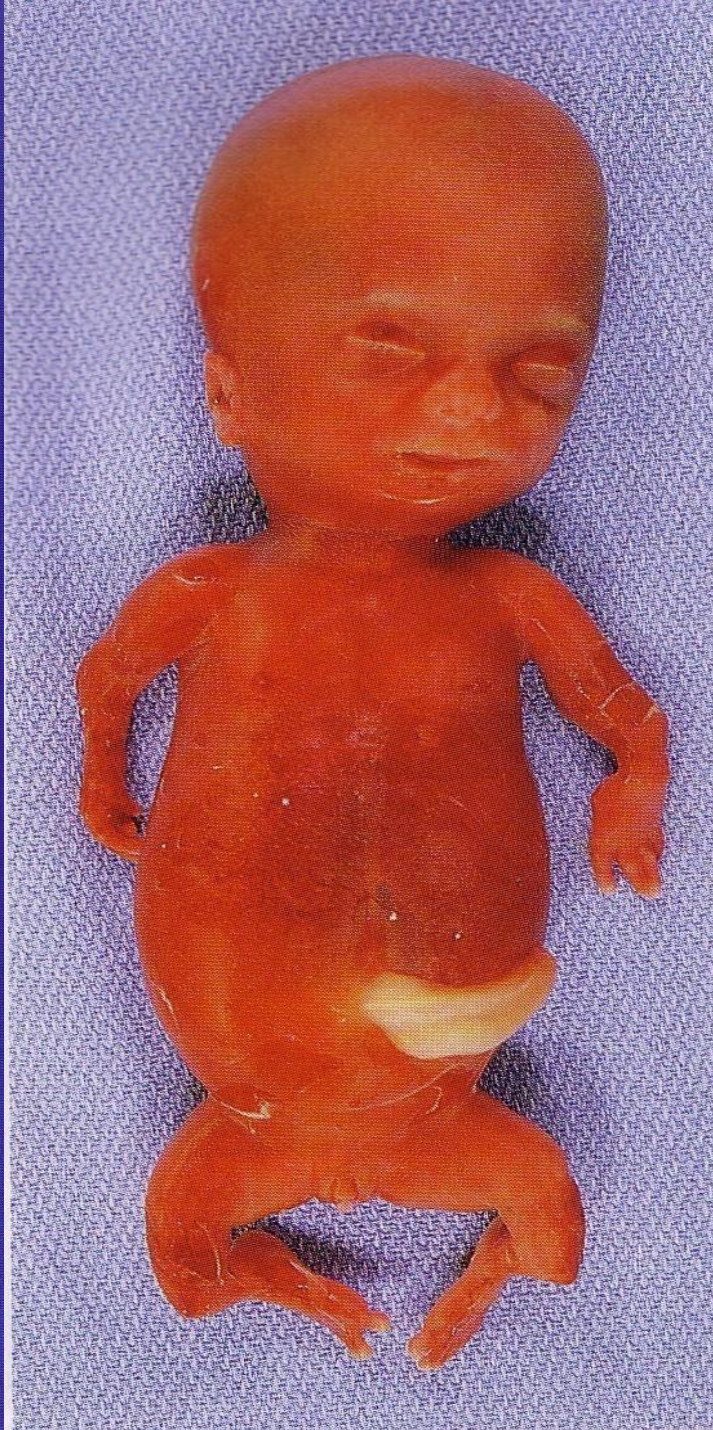
Macroglossie



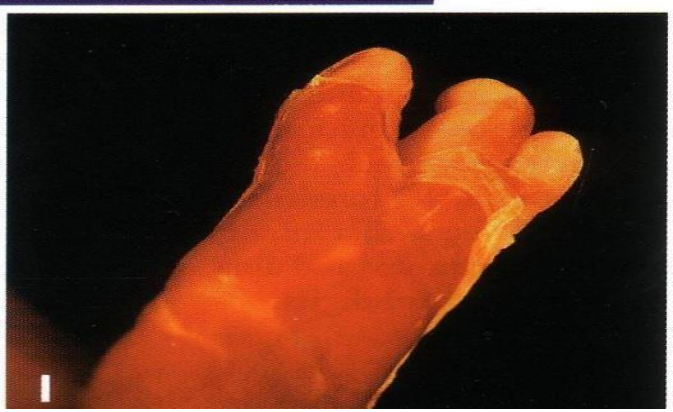
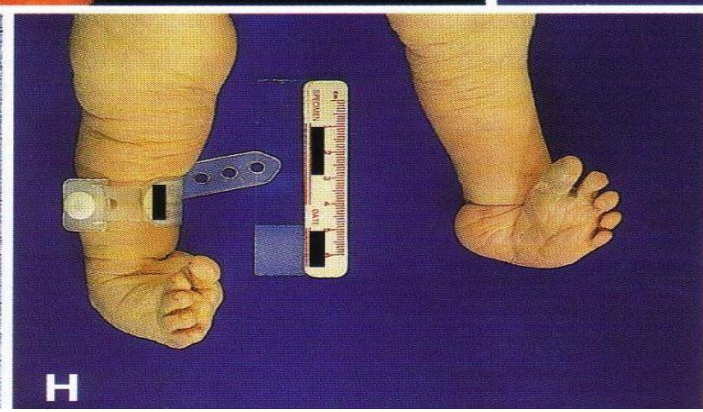
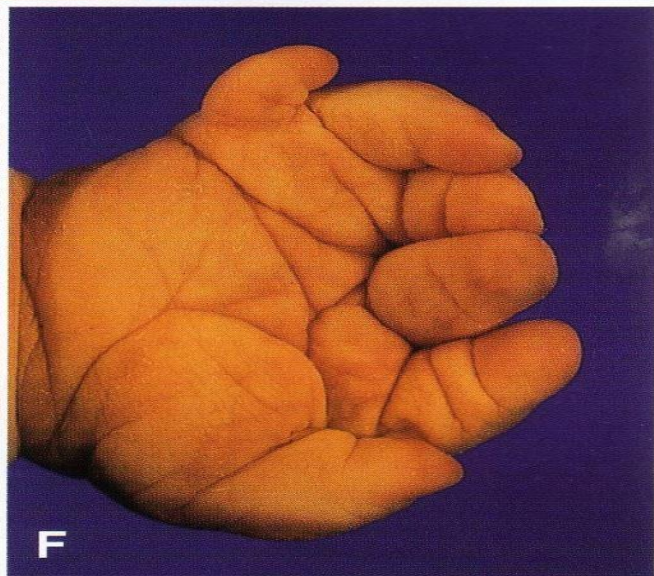
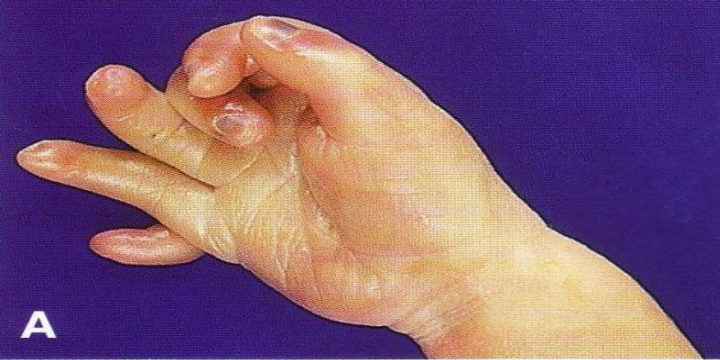
Méningoencéphalocèle



Ichthyose



**Hypoplasie
des membres**



Anomalii ale membrilor.



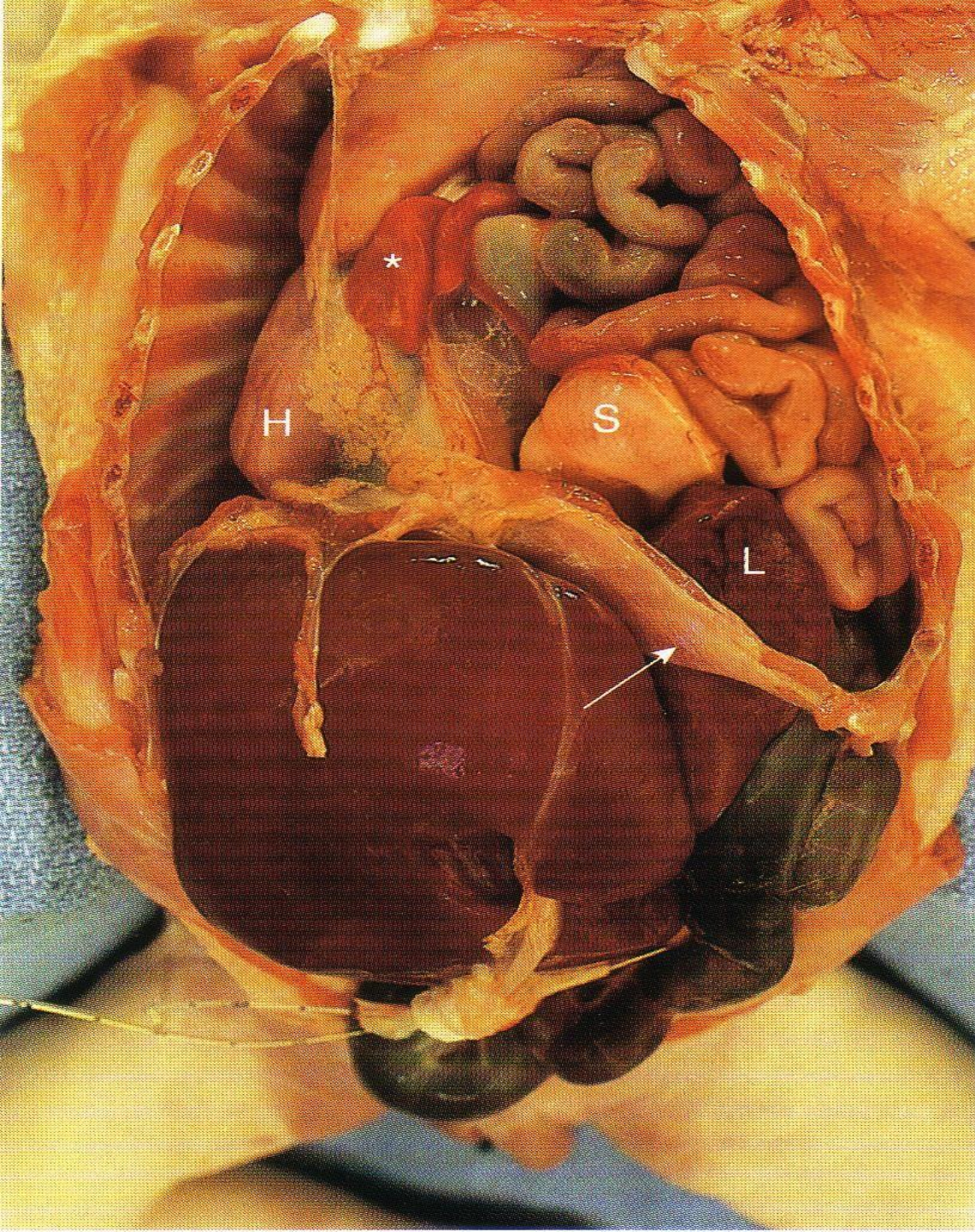
céphalotoracopage



céphalopage.

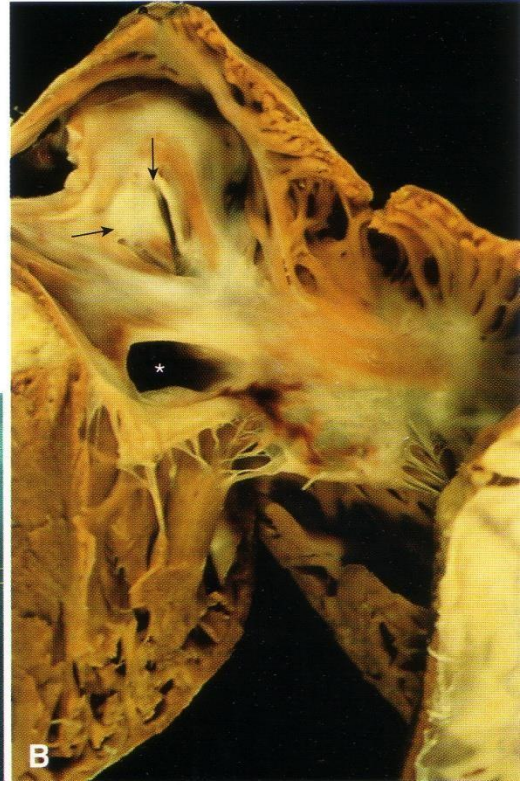


ischiopage

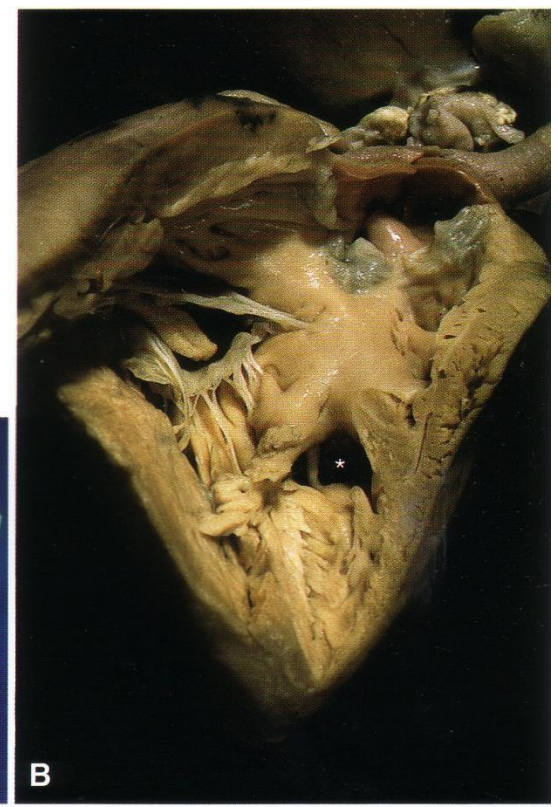
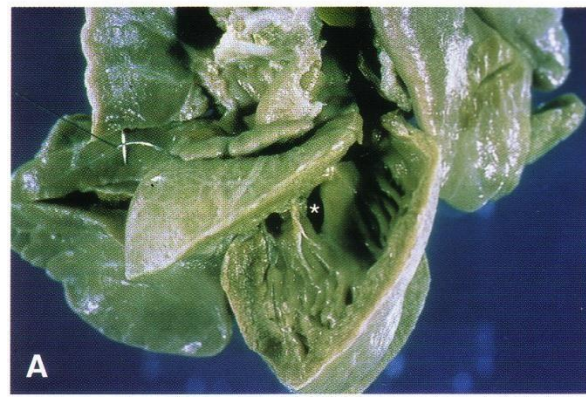


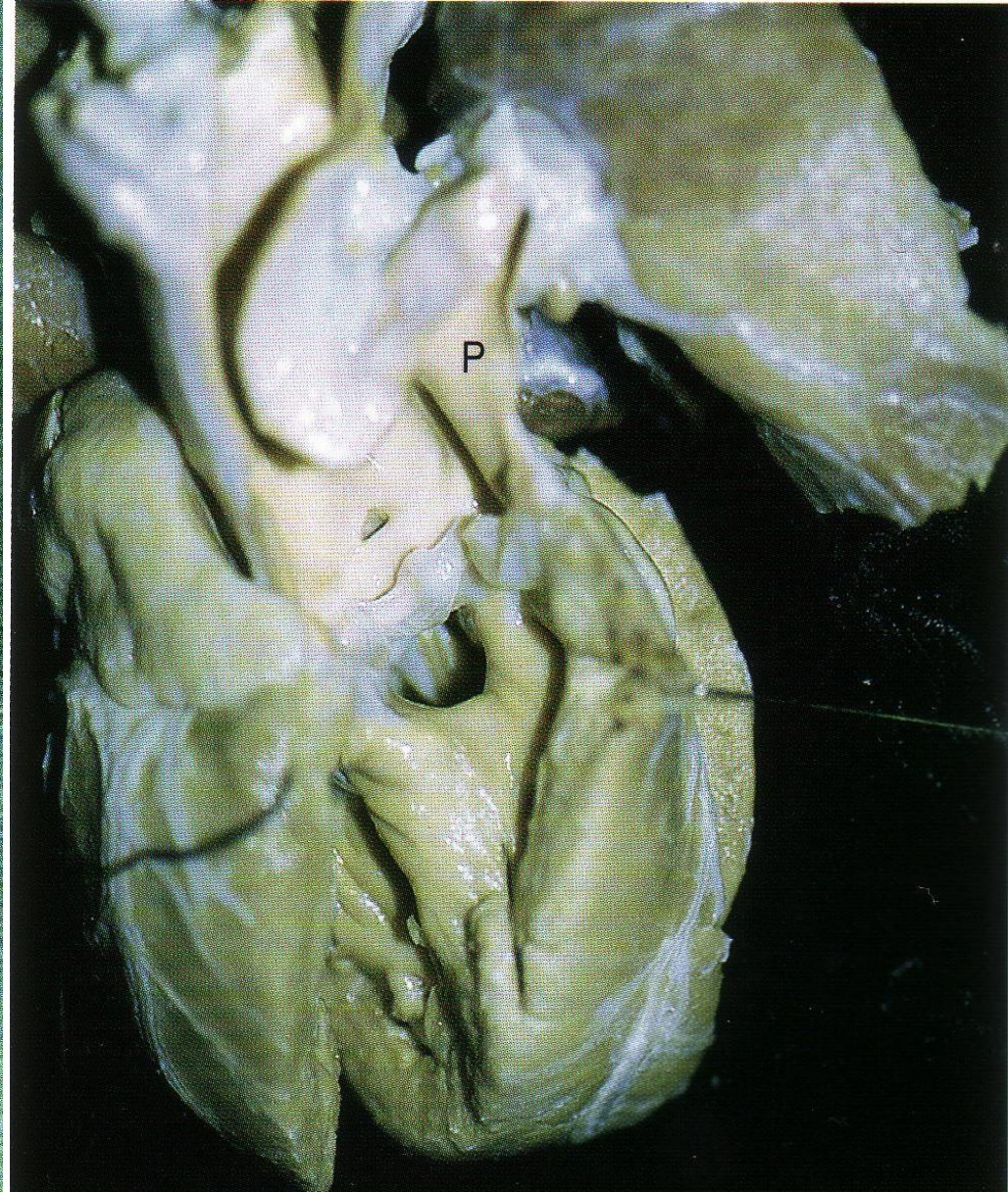
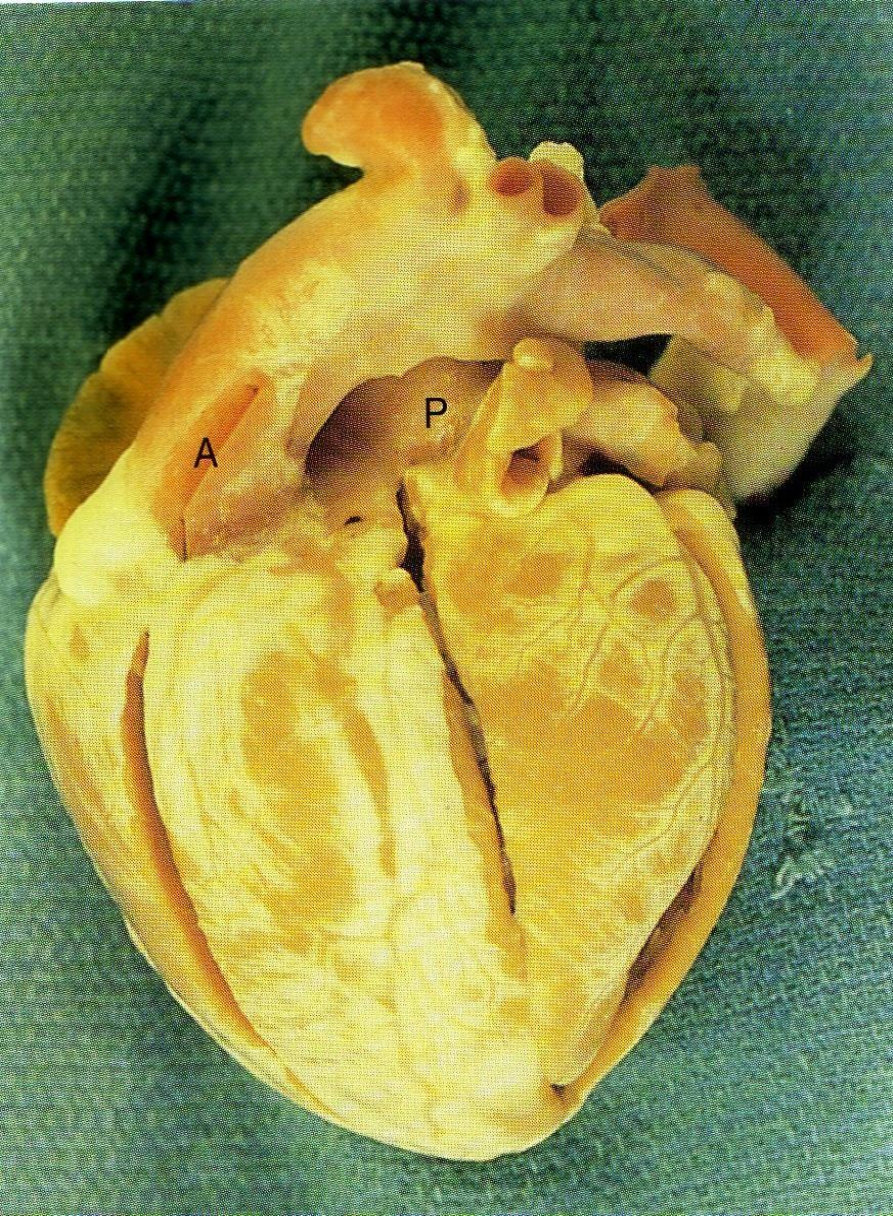
**Hernie
diaphragmatique**

Defect al septului interatrial

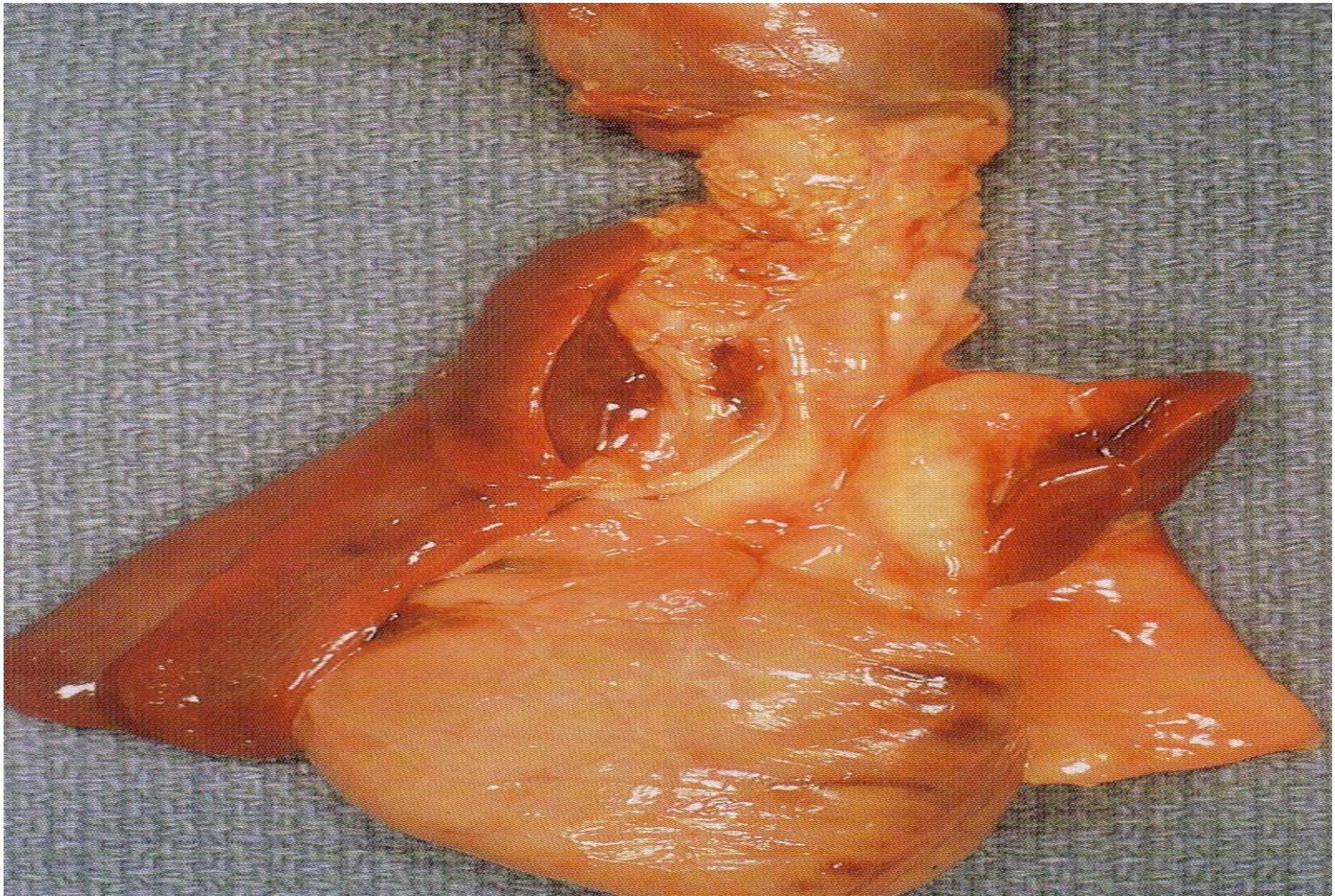


Défaut du septum interventriculaire

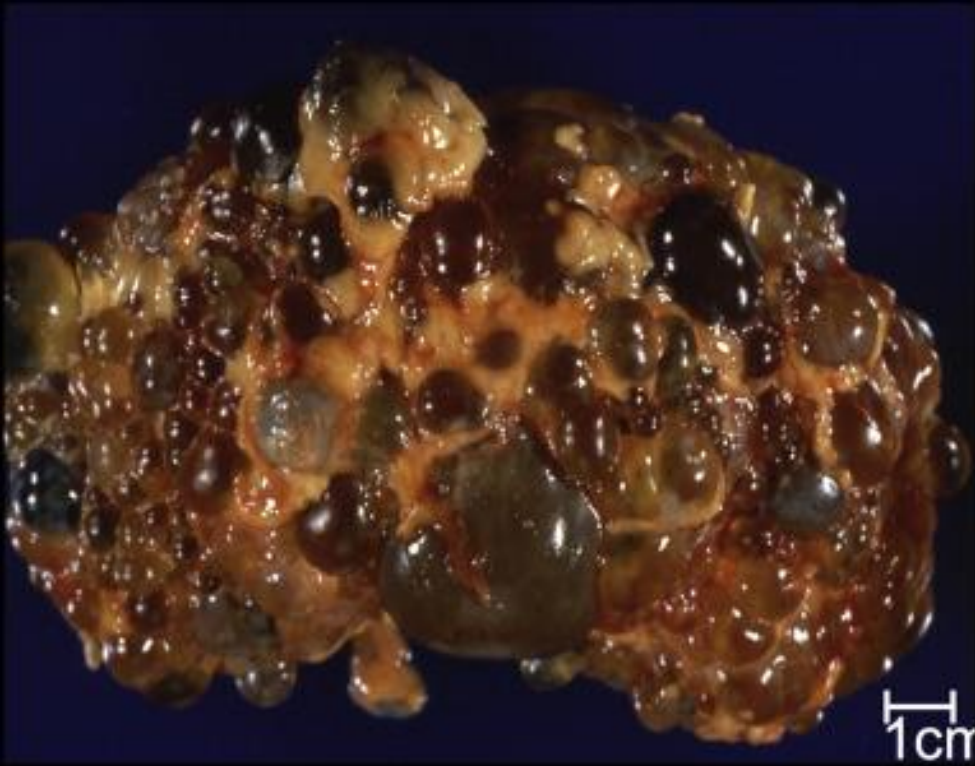




Transposition des grandes artères et dextroposition de l'aorte.



Hypoplasie pulmonaire



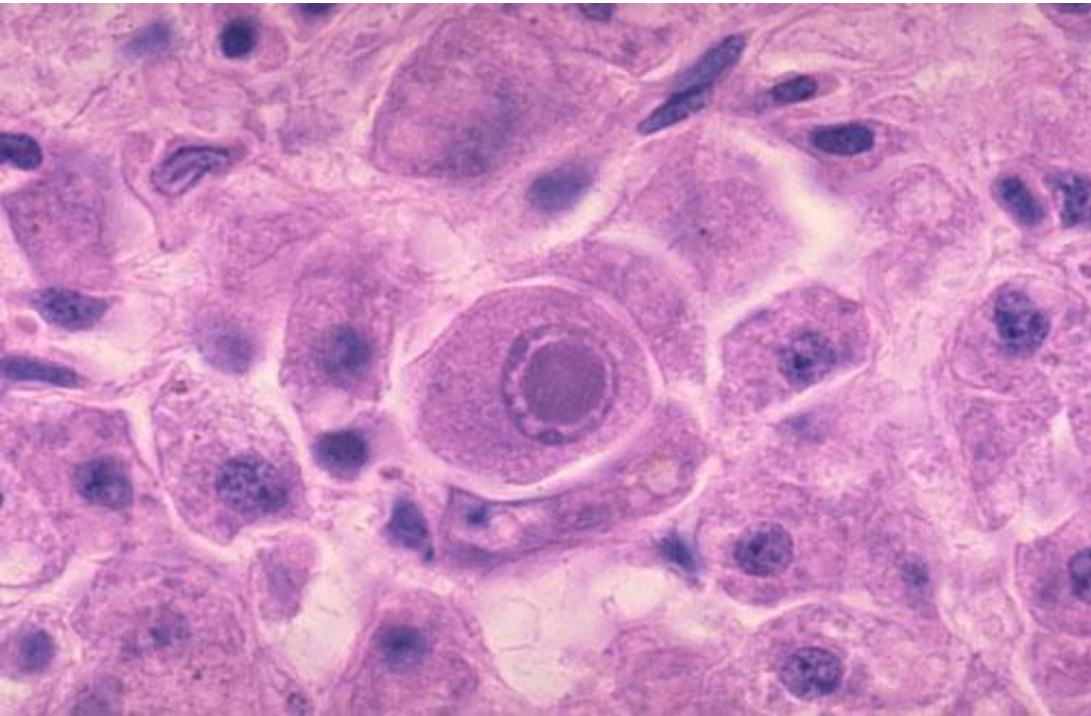
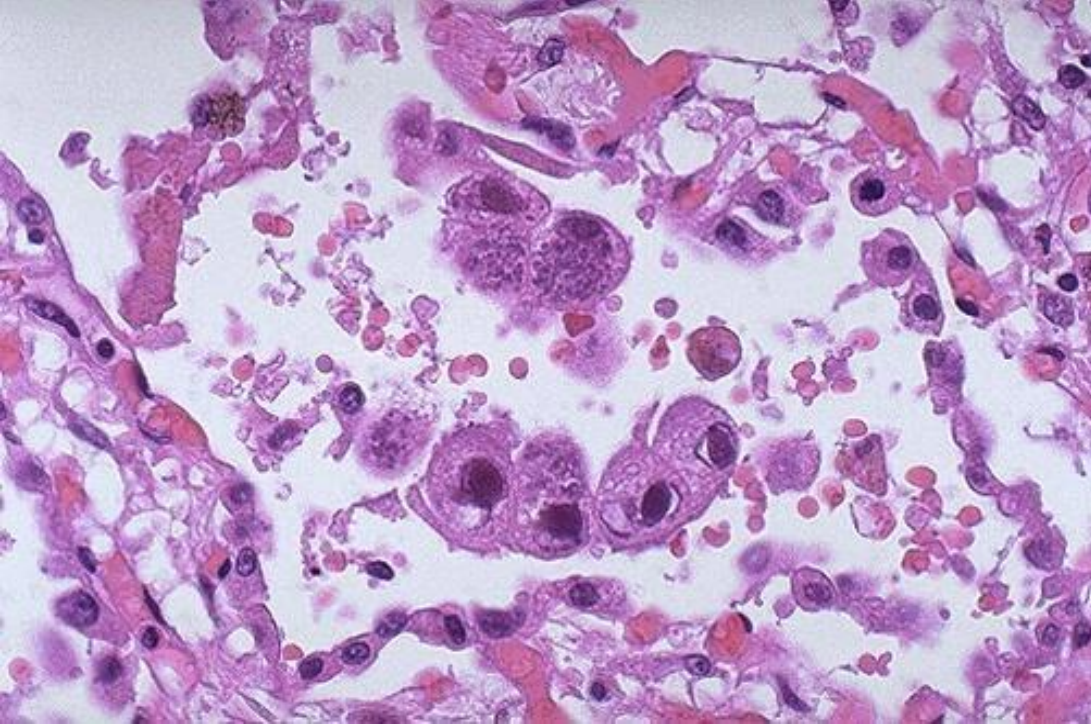
Polykystose hépatique

Polykystose rénale

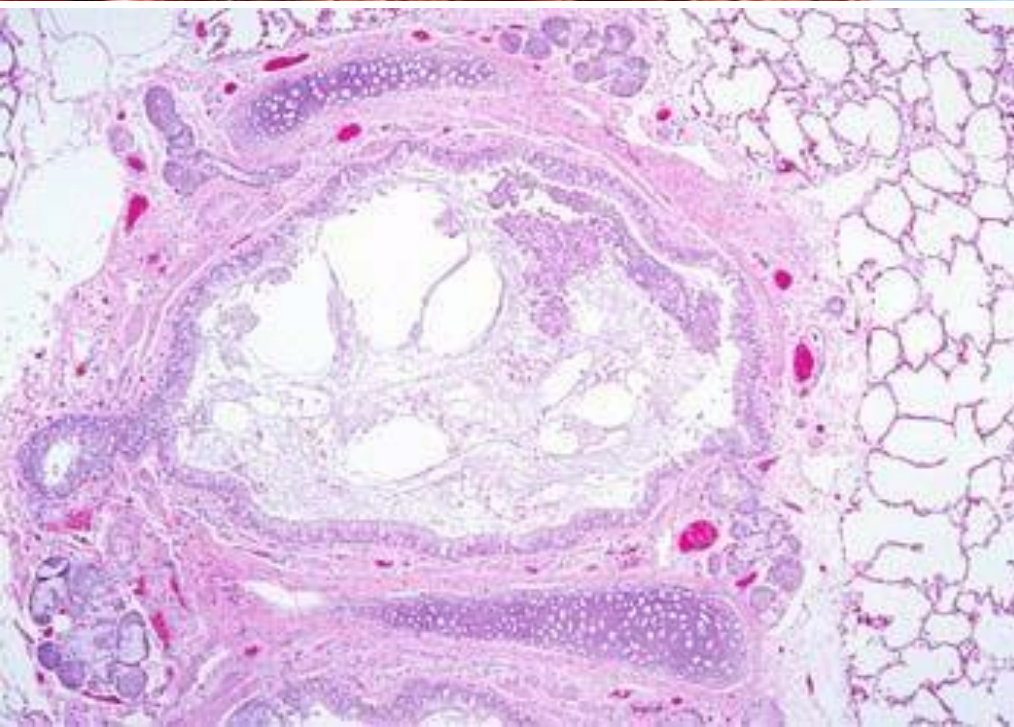




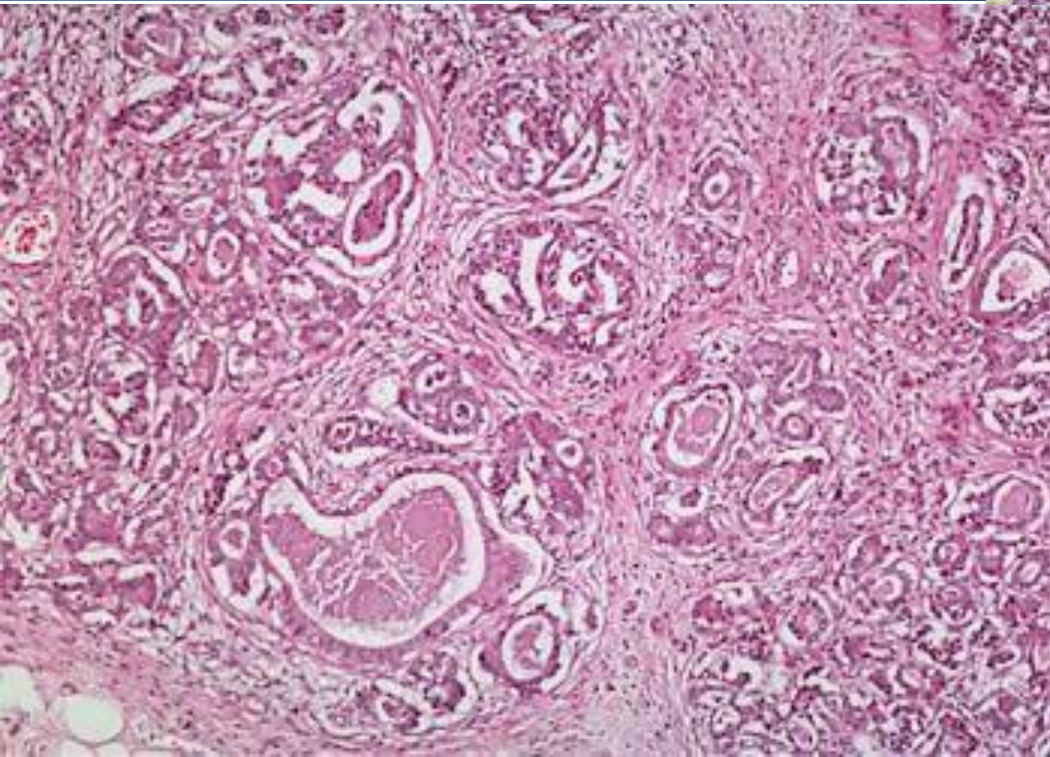
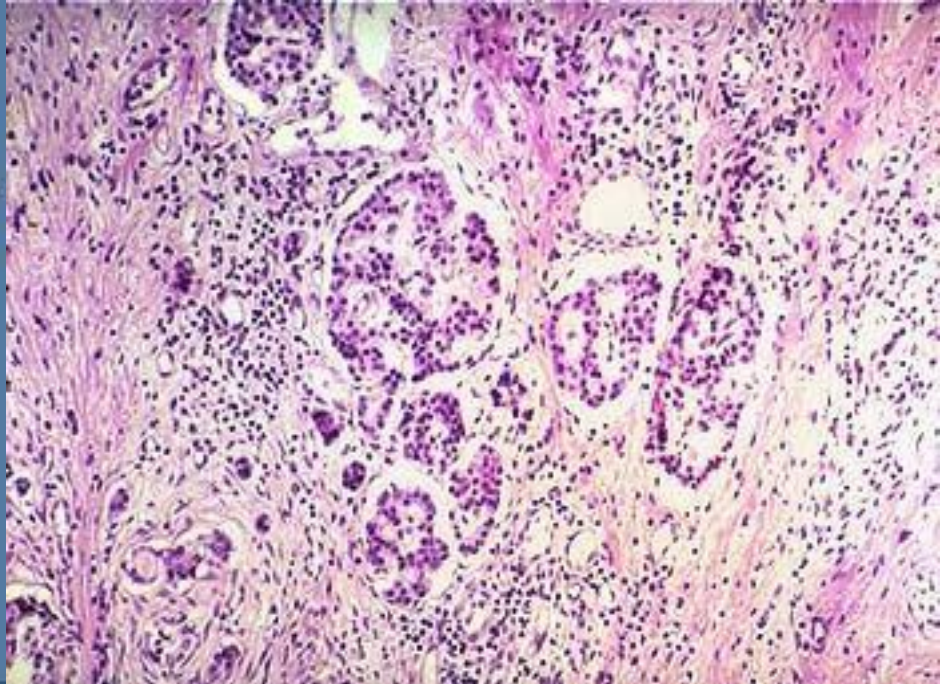
**Forme œdémateuse de la maladie
hémolytique du fœtus (hydropisie
congénitale)**



**Réaction cytomégale de
l'épithélium alvéolaire et des
hépatocytes**



**Le poumon dans la fibrose
kystique**



Fibrose kystique du pancréas



**Toxoplasmose, macro –
abcès cérébral, micro –
granulome microglial et
pseudokyste**

