

PATHOLOGIES DE LA MATRICE EXTRA CELLULAIRE

RAPPELS SUR LA MATRICE EXTRA CELLULAIRE(MEC)

I-DEFINITION

- La matrice extra cellulaire(MEC) est un terme collectif pour tous les composants de l'espace extra cellulaire, nécessaire à la vie des cellules et de siège ubiquitaire.
- C'est un environnement situé entre épithélium, structures vasculaires et musculaire lisse.

II- LES COMPOSANTS DE LA MATRICE EXTRA CELLULAIRE : Elle comporte :

A-LA SUBSTANCE FONDAMENTALE :

-Les glycosaminoglycanes : sont des polymères linéaires de disaccharides, la plupart sont liés à un noyau protéique.

-Les protéoglycanes : Molécules présentant un degré exceptionnel d'hydratation car liés à l'acide hyaluronique.

-Les glycoprotéines : De grands polypeptides contenant des chaînes latérales comme : la laminine, fibronectine, chondronectine, l'ostéonectine, l'entactine et la ténacine

B- LES FIBRES :

- Le collagène : La plus abondante des fibres, constituées d'une protéine, le tropocollagène, on distingue 12 sortes de collagènes différents.

-type I: derme, os, capsule des organes, fibrocartilage, dentine, ciment.

-Type II : Cartilage élastique et hyalin.

-Type III : Fibres de réticuline.

-Type IV : Lamina densa de la membrane basale.

- Les fibres de réticuline : C'est du collagène type III, possède plus d'unités glucidiques et colorables par l'argent.

-Les fibres élastiques : Constituées de micro fibrilles (fibrilline) et l'élastine.

C-LE LIQUIDE INTERSTITIEL : Liquide qui s'infiltré dans la substance fondamentale, transportant les nutriments et l'oxygène (O₂) et d'autres substances.

III- FORMES DE LA MATRICE EXTRA CELLULAIRE :

La MEC se présente sous deux aspects :

A- LA MATRICE INTERSTITIELLE :

Présente dans les espaces, entre les cellules dans le tissu conjonctif et entre épithélium et structures vasculaires et musculaires lisses, synthétisée par les cellules mésenchymateuses, forme un gel amorphe. Composée essentiellement de collagène fibrillaire et non fibrillaire, defibronectine, élastine, protéoglycanes, hyluronate...

B- LA MEMBRANE BASALE : MB

Zones de la matrice interstitielle, bien organisée autour des cellules épithéliales et les cellules musculaires lisses, formant une membrane basale bien spécialisée. Elle tend à former une plaque sous l'épithélium, et est synthétisée par ce dernier et les cellules mésenchymateuses sous jacentes. Formée de collagène Type IV non fibrillaire, amorphe et la laminine.

IV- FONCTIONS DE LA MATRICE EXTRA CELLULAIRE (M E C) :

- 1- Support mécanique des cellules, donne de la rigidité à l'os et la turgescence au tissu mou.
- 2- Contrôle de la prolifération cellulaire, en assurant la liaison et la présentation des facteurs de croissance et la signalisation par les récepteurs cellulaires.
- 3- Support de renouvellement cellulaire par la régénération organisée des tissus.
- 4- Réalisation des microenvironnements des tissus : MB limite entre épithélium et tissu conjonctif sous jacent et compartiment de filtration au niveau du rein.

V- ACTIVITES PHYSIOLOGIQUES ET PHYSIOPATHOLOGIQUES DES SYSTEMES INTERCELLULAIRES

- 1- L'endothélium des capillaires sanguins :
Favorise le passage des grosses molécules, qui s'accumulent dans ces espaces.
- 2- Le fibroblaste :
Contrôle la qualité des mucoprotéines et des fibres.
Elabore des molécules : fibrillaires et non fibrillaires.
Dégradation des molécules et dépolymérisation des collagènes.

VI- METHODE D'ETUDE DE LA M E C

- 1- La biochimie : individualise et dose les substances chimiques qui se trouvent dans la ME C.
- 2- Microscope optique et électronique : Identification morphologique des substances par histochimie, immunohistochimie, immuno fluorescence...etc.

PATHOLOGIES DE LA MATRICE EXTRA CELLULAIRE

I-RAPPEL : Il existe deux types de pathologie courante :

1- Le métamorphisme :

La transformation de la substance fondamentale en une autre substance(normale ou anormale), par activités biochimiques : polymérisation, dépolymérisation, synthèse, réactions enzymatiques. Exemple physiologique : l'ossification périostée par transformation directe de la substance fondamentale conjonctive en osséine.

La contrepartie pathologique est le métamorphisme chondroïde de cette même substance dans une cicatrice.

2- L'imprégnation :

C'est l'infiltration des substances intercellulaires par des produits qui en sont normalement absent. .Exp : infiltrations calcaires des fibres élastiques ou d'un foyer de nécrose.

II- ANOMALIES QUANTITATIVES

LA FIBROSE : étymologie fibra = fibre C'est une hyperplasie conjonctive avec prolifération des fibroblastes, de myofibroblastes, de fibrocytes et synthèse des fibres de collagène.

Macroscopie : La sclérose terme macroscopique désignant l'induration pathologique d'un tissu atteint de fibrose. Le tissu ou l'organe est dur ferme ou homogène, un vitreux par sclérohyalinose.

Microscopie : Les tissus fibrosés sont souvent pauvres en vaisseaux et en cellules et riches en fibres collagènes voire élastiques ; avec des dépôts et imprégnations.

De couleur rose à la coloration standard HE

De couleur verte ou bleue selon le réactif du trichrome de Masson.

La fibrose peut être systématisée : lorsqu'elle reste limitée à la trame conjonctive d'un organe, en l'épaississant sans le déborder.

La fibrose non systématisée ou mutilante, lorsqu'elle déborde la trame conjonctive de l'organe et modifie sa structure en remplaçant les tissus détruits, à ce niveau la fibrose peut être atrophique ou hypertrophique.

III- ANOMALIES QUALITATIVES DES MACROMOLECULES DE LA MATRICE EXTRA CELLULAIRE

Peuvent être héréditaires ou acquises :

A- Pathologie des collagènes :

- La mutation du collagène I donne la maladie de Lobsteine, connue sous le nom de maladie des « os de verre ».
- La mutation du collagène II est rare, les tissus les plus touchés sont les cartilages, donnant des arthroses à début précoce, des dysplasies et une forte myopie.
- Mutation du collagène III syndrome d'Ehrlers :
 - Peau fragile, fine.
 - Rupture d'organe.
 - Des anévrysmes vasculaires.

B- Pathologie des fibres élastiques :

Causées par la mutation des gènes de la fibrilline, donnant le syndrome de Marfan qui se traduit par :

- Un allongement excessif et une fragilité des membres et des doigts.
 - Hypersensibilité cutanée.
 - Ectopie du cristallin.
- Altération des parois vasculaires(média), provoquant des anévrysmes.

Dr F ZERKOUT