

CHAPITRE VI

LES TROUBLES DES METABOLISMES

PLAN :

INTRODUCTION

LES TROUBLES DU METABOLISME DES GLUCIDES

 Troubles du métabolisme du glycogène

 Trouble du métabolisme des mucopolysaccharides

LES TROUBLES DU METABOLISME DES LIPIDES

 Surcharge en triglycérides

 Surcharges en en cholestérol et en phospholipides

 Surcharge en lipides complexes : Dyslipoïdoses.

LES TROUBLE DU METABOLISME DES PROTIDES..

TROUBLES DU METABOLISME DES PIGMENTS.

TROUBLES DU METABOLISME DES SELS MINERAUX.

INTRODUCTION

Une anomalie du métabolisme cellulaire peut se traduire par l'accumulation anormale (dépôt) dans les cellules et / ou dans les espaces inter cellulaire d'une substance.

Cette substance peut être endogène ou exogène et est soit normalement présente en petite quantité (exp : pigments) soit absente à l'état normal.

Dans certains cas, la cellule produit la substance, dans d'autres cas, elle accumule la substance venue d'ailleurs. Il ya donc rupture entre apport et excrétion et/ou synthèse te catabolisme.

La pathologie métabolique est très variable, de nombreux troubles n'ont pas de traduction morphologique (non visible sur biopsie).

Souvent les aspects morphologiques sont liés à l'accumulation de substances : c'est la pathologie de surcharge, qui concerne les glucides, les lipides, les protides, les pigments et les sels minéraux.

LES TROUBLES DU METABOLISME DES GLUCIDES

I-Introduction :

Le glycogène représente une réserve intra cellulaire essentielle des glucides.

Les perturbations majeurs du métabolisme des glucides sont représentées essentiellement par :

Le diabète sucré (hyperglycémie).

Les glycoséses.

II- Troubles du métabolisme du glycogène : primitives

Le glycogène est particulièrement abondant dans le foie et surtout le muscle et d'autres tissus et organes.

A- Glycoséses primitives :

Elles relèvent de déficiences enzymatiques innées, entraînant un excès de glycogène dans les cellules, on distingue plusieurs types, selon

Le type d'enzyme impliqué.

Les conséquences de cette carence :

1-Les données morphologiques :

Macro : les organes atteints demeurent normaux, sauf en cas de forte infiltration
Où leur taille est augmentée leur tranche de section est jaunâtre.

Micro : Identiques à toutes les glycoséses: dépôts cytoplasmiques, cellules hypertrophiées,. La cellule paraît vacuolaire, claire

Le glycogène est mis en évidence par la coloration spéciale de PAS, mais quand il est anormal, il ne se colore pas de façon caractéristique.

2-Variétés de glycoséses primitives : Il existe 10 types de glycoséses, nous en citons 4 :

-La glycosésse type1 : Maladie de VON GIERKE, à glycogène normal, stocké dans

le foie : hépatomégalie et hypertrophie rénale, dès les premiers mois de la vie.

-La glycosésse type 2 : Maladie de pompe, débute dès la naissance se traduit surtout par

Une **Cardiomégalie impressionnante et évolue vers la mort en moins d'un mois.**

Le glycogène normale siège électivement dans les cellules myocardiques et musculaires striées.

-Glycosésse type3 : Maladie de Cori-FORBES :

Le glycogène est anormal, touche simultanément le foie, le myocarde et le muscle strié.

-Glycogénose type4 : Maladie d'ANDERSON :

Le glycogène est anormale, atteint le foie avec prédilection et également le myocarde, muscle strié et le cerveau.

B- Surcharge et infiltration glyco-géniques secondaires se voient dans les hyperglycémies prolongées..

Atteint les hépatocytes, l'épithélium du tube urinaire ainsi que le myocarde.

III-TROUBLE DU METABOLISME DES MUCOPOLYSACCHARIDES :

Sont des polysaccharides contenant des acides neutres ou acides, molécules complexes, dont l'assemblage ou la destruction impliquent l'intervention d'un grand nombre d'enzymes spécifiques.

A- La mucoviscidose :

Affection familiale, héréditaire à transmission autosomique récessive et surtout homozygote
Caractérisée par une viscosité exagérée des sécrétions muqueuses, des cellules digestives et respiratoires.

1- Les données morphologiques

Macro : Pancréas : aspect peu caractéristique

Poumons : lésions inflammatoires avec un abondant mucus

Vésicule biliaire en mucocèle.

Micro : sécrétion abondante de mucus épais et visqueux.

Secondairement apparaissent des lésions inflammatoires et la fibrose variable selon les organes.

B- Les mucopolysaccharidoses :

Représentent des maladies infantiles rares, mais indispensables à connaître en anapath générale pour comprendre les déviations métaboliques des mucopolysaccharides.

Malade au visage gargouillé, gros ventre, hépato splénomégalie et déformation des os long.

Micro : les cellules (hépatocytes, myocardiques, Chondrocytes, ostéocytes et fibrocytes de la cornée), sont gonflées par un matériel diffus ou localisé par accumulation de MPS dans les lysosomes.

L'analyse de ces lésions se fait par des colorations spéciales : PAS pour les neutres et le BA (bleu alcian) pour les acides,

LES TROUBLES DU METABOLISME DES LIPIDES

Les lipides sont représentés par les triglycérides, le cholestérol, et les phospholipides. Ils passent par plusieurs étapes de synthèse, de transport et de stockage durant lesquelles plusieurs anomalies peuvent apparaître.

A- Surcharge en triglycérides :

Représentée essentiellement par la stéatose hépatique

1- **La stéatose** : C'est la persistance anormale de triglycérides au sein d'une cellule.

Coloration spéciale au noir soudan.

Micro : Présence de lacunes, représentent des gouttelettes lipidiques dissouts par les techniques d'inclusion.

- La stéatose hépatique :

Macro : foie volumineux pâle, d'aspect luisant, grassex.

Micro : présence de vacuoles optiquement vides dans le cytoplasme des hépatocytes

B- Surcharge en cholestérol :

Synthétisé au niveau du foie, entre dans la composition des membranes cellulaires, précurseur des hormones stéroïdes et éliminé par les voies biliaires.

Dépôts intra et extra cellulaires en cas de trouble de son métabolisme.

Intra cellulaire : aspect spumeux de la cellule

Extra cellulaire : cristaux rectangulaires : dans la bile, et les foyers inflammatoires

Les dépôts multiples de cholestérol sont liés aux anomalies de transport : les xanthomatose et l'athéromatose.

Surcharge en phospholipides : Dyslipidoïdoses

Sont : soit des esters de l'acide glycérophosphorique et d'une ou deux molécules d'acide gras, soit des combinaisons de molécules de sphingosine avec un acide gras et une molécule de phosphorylcholine.

LES DYSLIPOIDOSES :

Sont des maladies rares, héréditaires, caractérisés par l'accumulation des lipides complexes dans l'ensemble de l'organisme.

1-Aspects morphologiques :

Macro : non spécifique, hypertrophie des organes, et un aspect jaunâtre.

Micro : Stockage intra cellulaire de ces lipides dans les histiocytes, cellules nerveuses, cellules épithéliales du glomérule, cornée, rétine, moelle osseuse, et paroi des petits vaisseaux sanguins.

Cellules de GAUCHER : histiocytes hypertrophiés à noyau excentré.

TROUBLES DU METABOLISME DES PROTIDES

La synthèse des protéines est indispensable à la vie de la cellule et de l'organisme. Le dérèglement du métabolisme des protides, est à l'origine de nombreux processus pathologiques. Peut être primitive ou secondaire, diffuse ou localisée.

A-AMYLOSE: dépôts Amyloïdes

Substance protéique ou glycoprotéique endogène de composition chimique complexe et variable dont les caractères communs à la micro optique sont :

-Dépôts extra cellulaires amorphes, homogènes, éosinophiles.

- Mis en évidence par des Colorations spéciales :

Thiophlavine : fluorescence verte en UV.

Rouge Congo : dichromisme jaune vert en lumière polarisée.

1-AMYLOSE HEPATIQUE : Macro : gros foie, pale et ferme

Micro: dépôts au niveau des sinusoides, extension avec atrophie des hépatocytes.

2-AMYLOSE SPLENIQUE : Dépôts diffus ou localisés au niveau des corpuscules de Malpighi.

3-AMYLOSE RENALE : Dépôts glomérulaires.

4-AMYLOSE CARDIAQUE : entre les cellules myocardiques qu'ils détruisent.

Ils existent des dépôts dans la paroi du tube digestif, thyroïde, pancréas, et la peau.

C- DEPOTS FIBRINOIDE :

Lésions microscopiques du tissu conjonctif et des parois vasculaires, molécules du plasma qui arrivent au tissu interstitiel par extravasation vasculaire. se voit dans :

La polyarthrite rhumatoïde: Nodule dermique : nécrose fibrinoïde central entourée d'histiocytes et de fibrose.

La péri artérite noueuse Au niveau des vaisseaux: infiltrat fibrinoïde de la jonction intima-média.

D- LA HYALINOSE :

C'est une modification des substances interstitielles conjonctives et des parois vasculaires.

Hyaline conjonctive ou sclérohyaline, d'aspect homogène à la microscopie optique, de siège intra et extra cellulaire.

Hyalinose artérielle et artériolaire : siège dans les fibres musculaires de la média. (Diabète et HTA).

E- **LA GOUTTE** : C'est une maladie liée soit à l'hyper uricémie, soit à trouble du métabolisme, soit à une destruction massive.

Micro : Dépôts d'urate d'aspect nécrotique.

LES TROUBLES DU METABOLISME DES PIGMENTS

Les pigments sont des substances colorées normales ou anormales

1-Surcharge en fer

Sidérose ou hémosidérose, endogène ou exogènes,

-Généralisée, secondaire : par hémolyse ou transfusions sanguines répétées, ou primitive : ou hémochromatose, siège au niveau du foie, pancréas.....

Maladies héréditaires à transmission autosomique récessive

Le diagnostic est biologique et génétique, mais la biopsie hépatique a ses indications :

Evaluer l'importance de la surcharge et le stade évolutif (la cirrhose).

-Localisée : post hémorragiques : thromboses,

2-Surcharge en pigments biliaires : La cholestase

Elle est liée à un obstacle sur les voies biliaires,

La cholestase histologique :

Accumulation visible de bile dans le tissu hépatique.

Macro : Coloration verte du foie.

Micro : Amas de bile dans les hépatocytes ou dans les canalicules inter hépatocytaires, de couleur brun verdâtre HE et verte Olà coloration de Perls

LES TROUBLE DU METABOLISME DES SELS MINERAUX

Les plus caractéristiques sont ceux du **calcium Ca+** :

La grande majorité du Ca+ chez l'homme, est situé dans le tissu osseux et dans les dents.

On distingue 2 groupes de dépôts calcaires anormaux:

-Les calcifications dystrophiques : dépôts Ca+ liés aux facteurs locaux, se voit dans les tissus lésés, nécrosés, sans hypercalcémie : Tumeurs bénignes et malignes.

-Les calcifications, liés à l'hypercalcémie, intéresse souvent les tissus sains.

Aspects morphologiques :

Macro : une induration blanche, opaque, pierreuse.(valvulaire, aortique ou mitrale).

Micro : Dépôts denses amorphes, finement granulaires, bleu-noir ou violacés.