



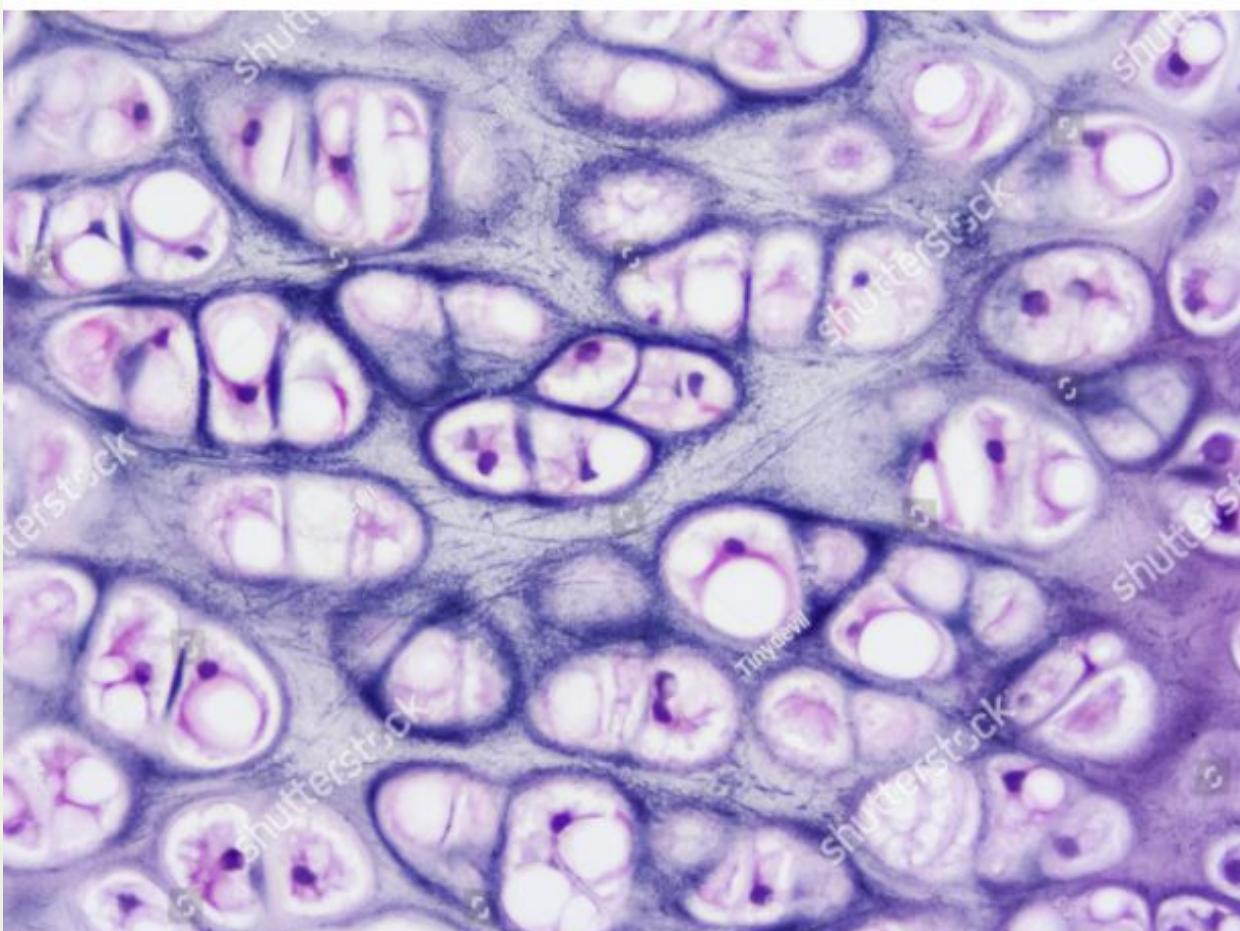
Université Batna 2
Faculté de médecine
3eme année médecine
Module anatomie pathologique

Les pathologies de la matrice extra cellulaire

DR. BENBOUZA.R
Spécialiste en anatomie pathologique

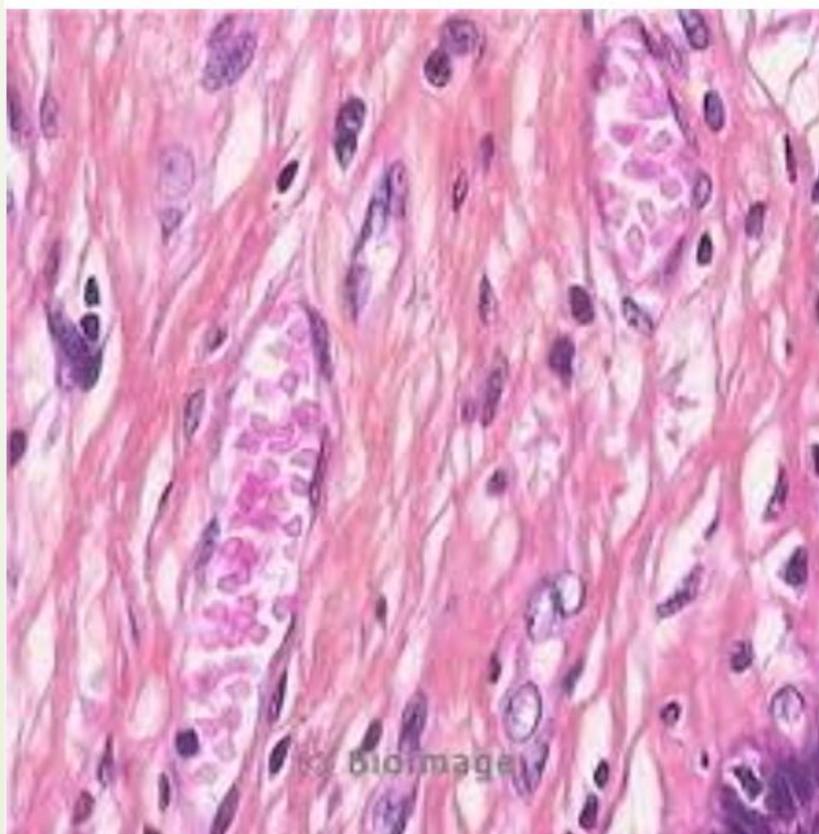
I- introduction:

- Dans les tissus composant un organisme pluricellulaire, l'espace extracellulaire est occupé par la matrice extracellulaire

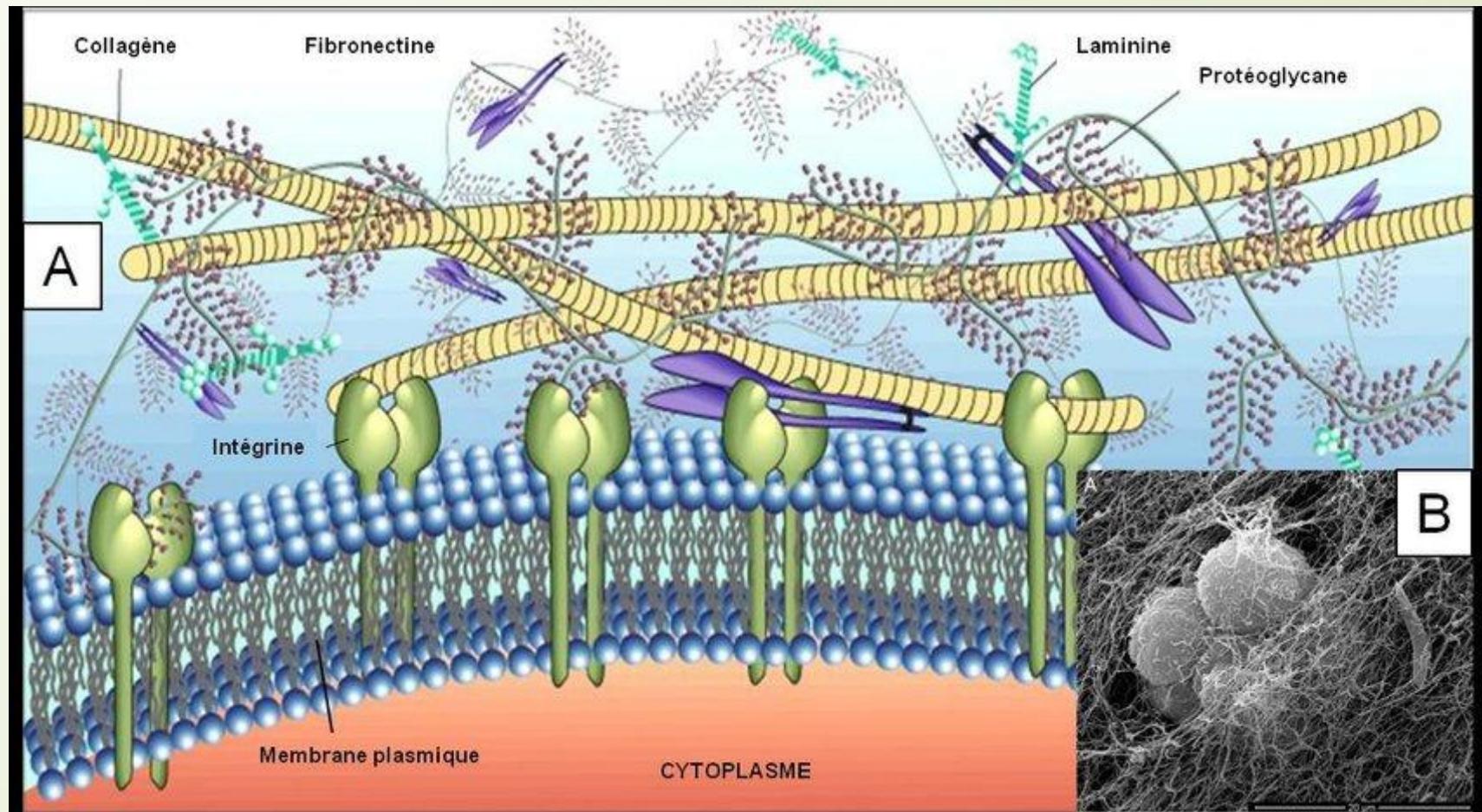


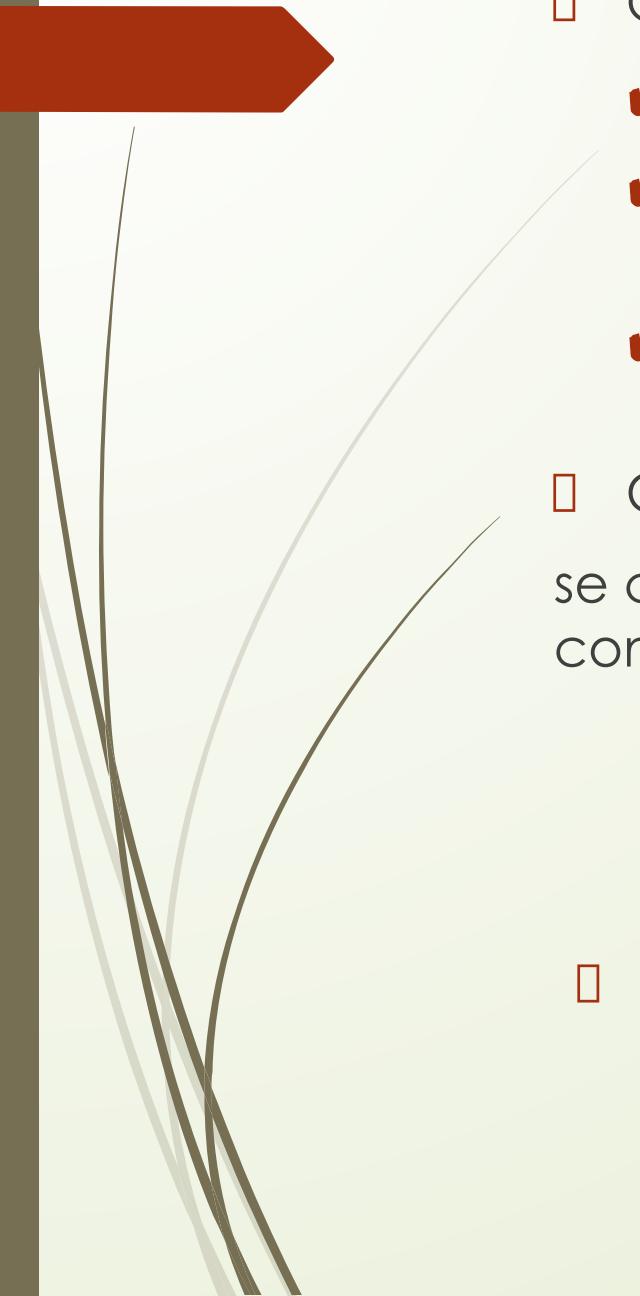
I-a: définition :

- 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.



- La MEC est un réseau complexe de macromolécules très organisé sécrétées localement par les cellules et libérées dans le milieu extracellulaire.



- 
- On distingue la matrice extracellulaire
 - ✓ du tissu conjonctif, encore appelée matrice interstitielle,
 - ✓ des lames basales qui séparent les tissus épithéliaux et endothéliaux du tissu conjonctif,
 - ✓ certaines matrices extracellulaires spécialisées comme celle des os, des tendons, des dents ...etc.
 - Ces réseaux :
se construisent et se spécialisent au cours du développement, et leur composition évolue en fonction de différentes situations :
 - physiologiques (croissance ou remodelage du tissu au cours de la cicatrisation),
 - ou pathologiques (fibroses, ostéoarthrose ...)
 - Ces cellules sont :
 - ✓ Les fibroblastes (tissu conjonctif) ;
 - ✓ Les chondroblastes (tissus cartilagineux) ;
 - ✓ Les ostéoblastes (tissu osseux).

I-B: fonctions de la MEC :

- la MEC joue un rôle essentiel dans **l'architecture** tissulaire, aussi dans des processus varies tel que :
 - la régulation des fonctions cellulaires,
 - **stockage de facteurs de croissance** (la différenciation, la prolifération)
 - **Cohésion des tissus**
 - **mobilité cellulaire**

II- LES COMPOSANTS DE LA MATRICE EXTRA CELLULAIRE

Elle comporte :

□ A-LA SUBSTANCE FONDAMENTALE :

- Les glycosaminoglycans : sont des polymères linéaires de disaccharides, la plupart sont liés à un noyau protéique.
- Les protéoglycans : 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 : « protéine fibrillaire »

□ Le collagène : +++

une protéine fibreuse structurale la plus abondante,

Elle sert de résistance à la tension et d'étirement des tissus.

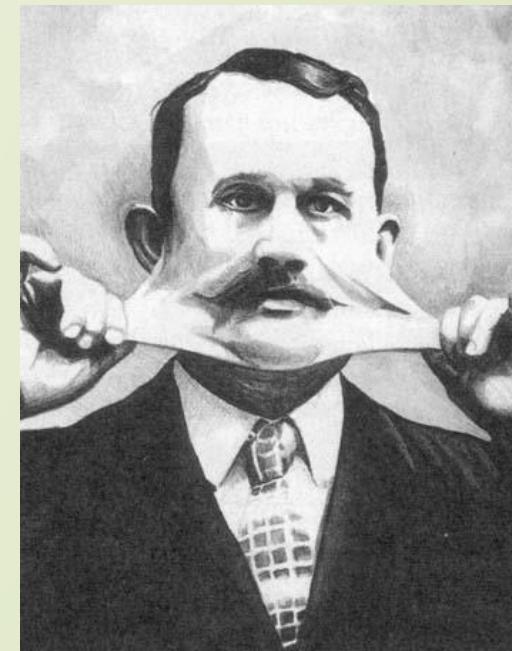
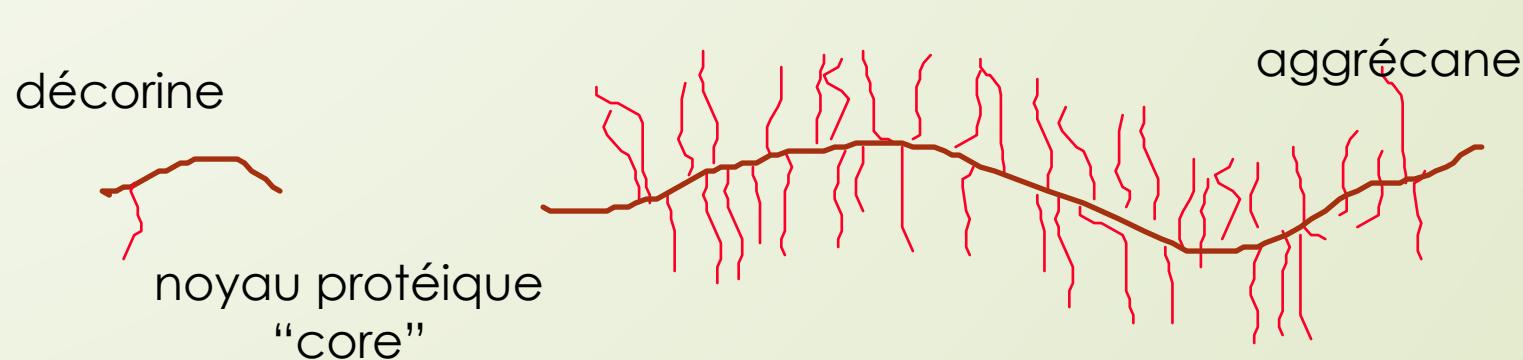
on distingue 12 sortes de collagènes différents. –

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

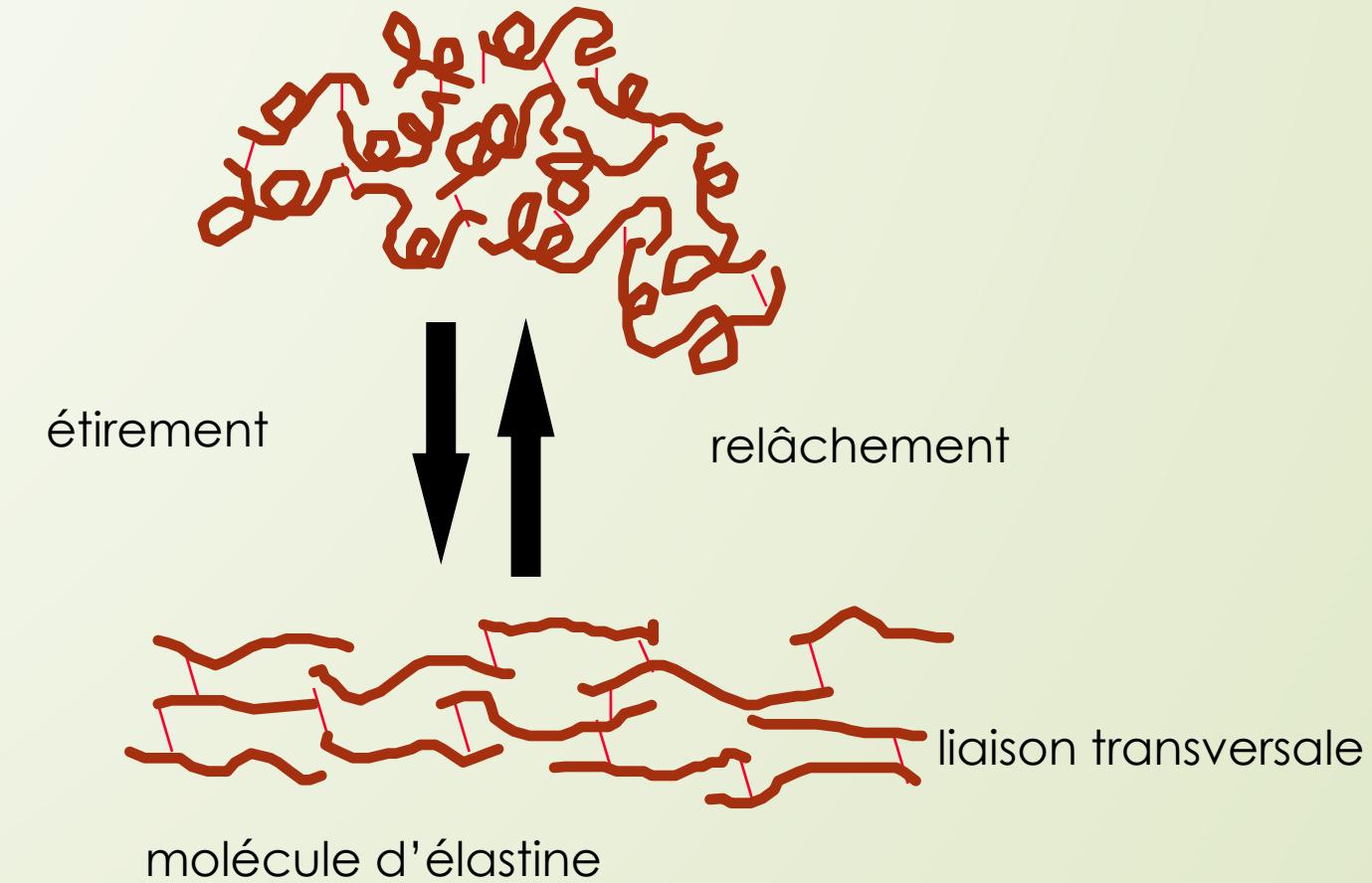
-Type II : Cartilage élastique et hyalin.

-Type III : Fibres de réticuline.

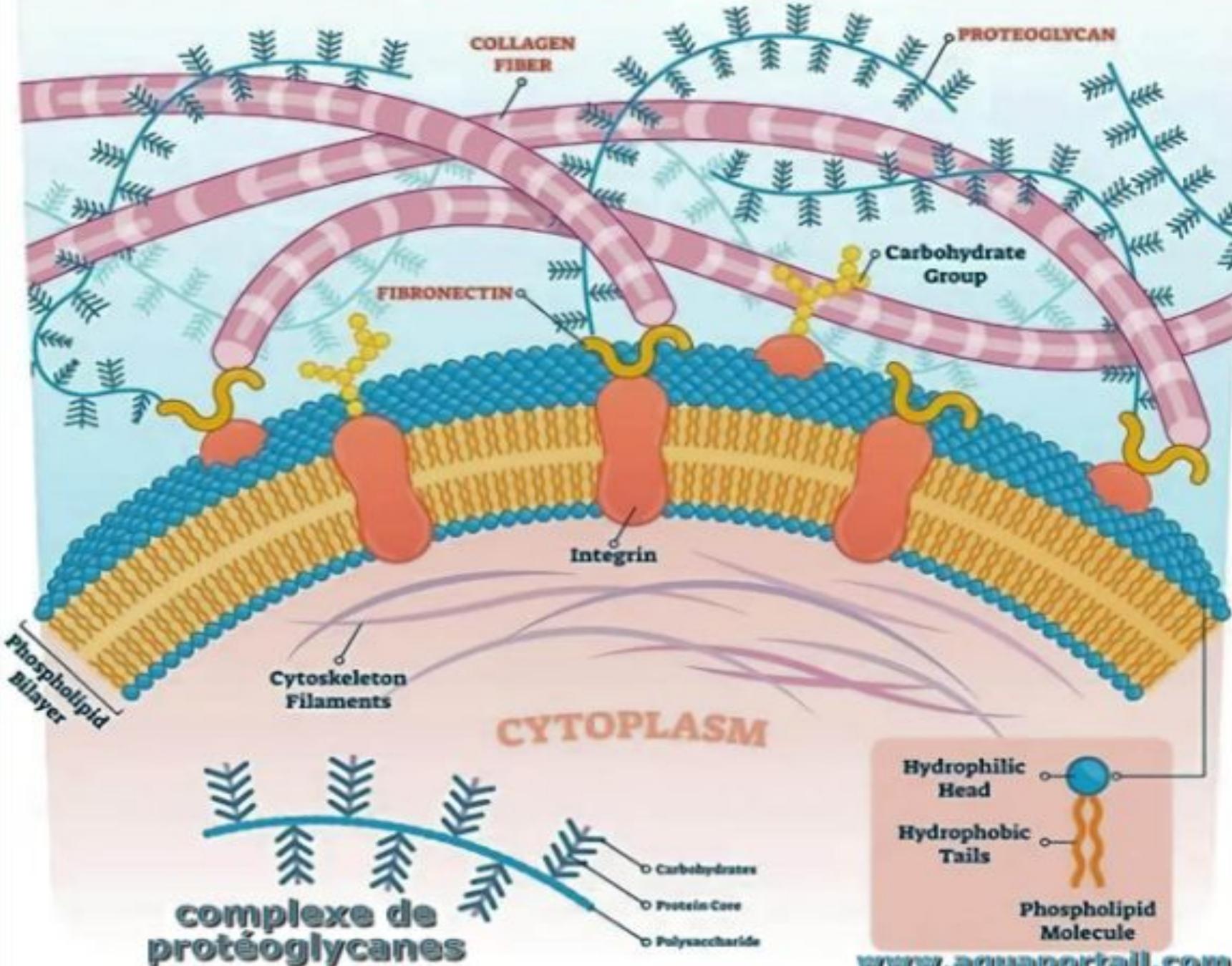
-Type IV : type spécifique de la lame basale. +++



- **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. Assure l'élasticité des tissus



EXTRACELLULAR ENVIRONMENT



LA LAME BASALE

- Il s'agit d'une **matrice extracellulaire spécialisée qui sépare le tissu épithelial du tissu conjonctif** (matrice extracellulaire classique).
- On la trouve par exemple dans le tissu digestif, la peau (sépare les kératinocytes du tissu mésenchymateux en dessous), les reins (sépare l'urine du sang), le tissu musculaire strié, où il sépare un tissu épithelial d'un tissu mésenchymateux.
- La lame basale comporte un seul type de collagène, le **collagène IV**, organisé en réseau, ainsi qu'une protéoglycane, le **perlécan**, et un type de protéines adhésives, la **laminine**.

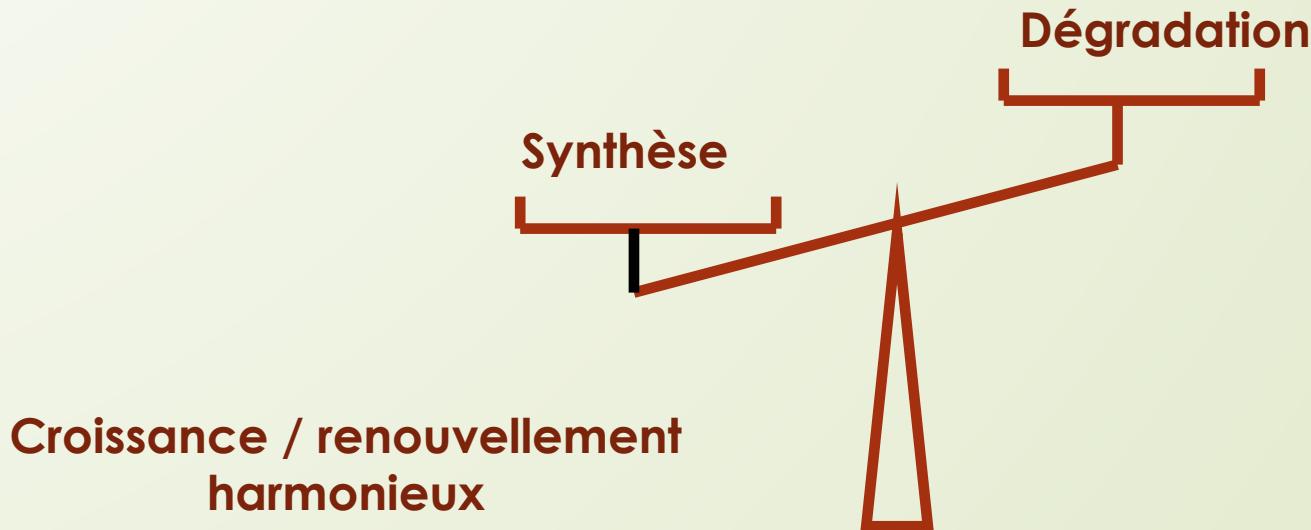
III- METHODE D'ETUDE DE LA M E C

- 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.

IV- Remodelage des matrices

MEC constamment renouvelée :

- Équilibre synthèse ↔ dégradation
- Dégradation : due à des protéases synthétisées par c. mésenchymateuses ou macrophages ou leucocytes



PATHOLOGIES DE LA MATRICE EXTRA CELLULAIRE



A- ANOMALIES QUANTITATIVES

« LA FIBROSE - sclérose »

□ Definition :

_fibra = fibre C'est une hyperplasie conjonctive avec prolifération des fibroblastes, de myofibroblastes et synthèse accrue des fibres de la MEC .

Qui s'accumulent dans le tissu. Entrainant un déséquilibre synthèse
-dégradation

□ Elle intéresse

- Les fibre de collagène « fibrose collagénique »

- Les fibres de réticuline « fibrose réticulinique »

- Les fibres élastiques « elastose »

□ Elle est le plus souvent irréversible et séquellaire

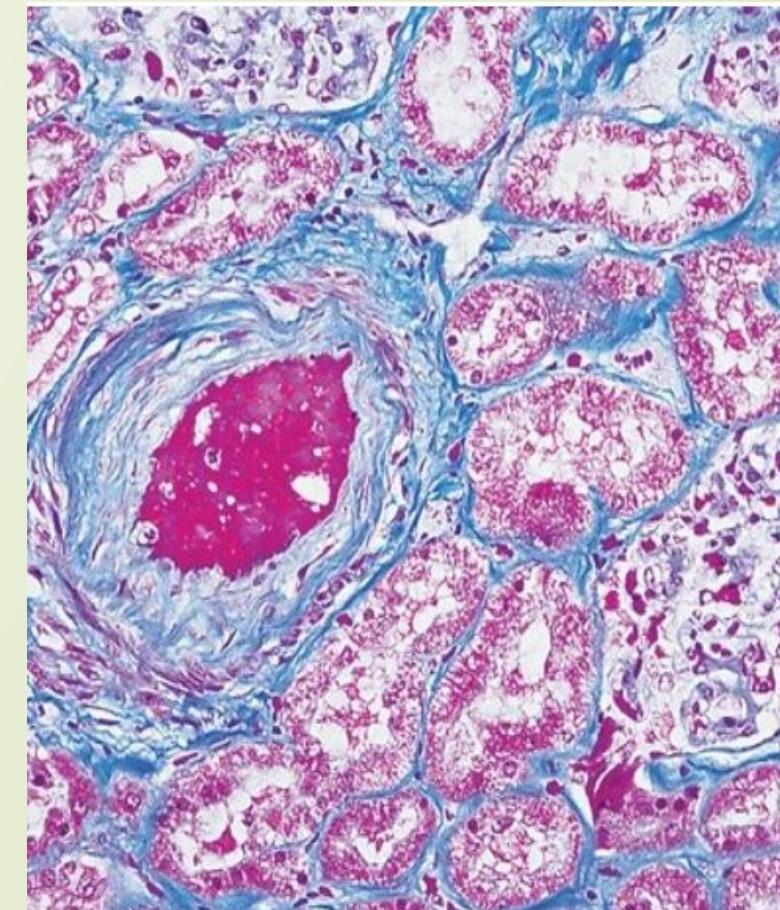
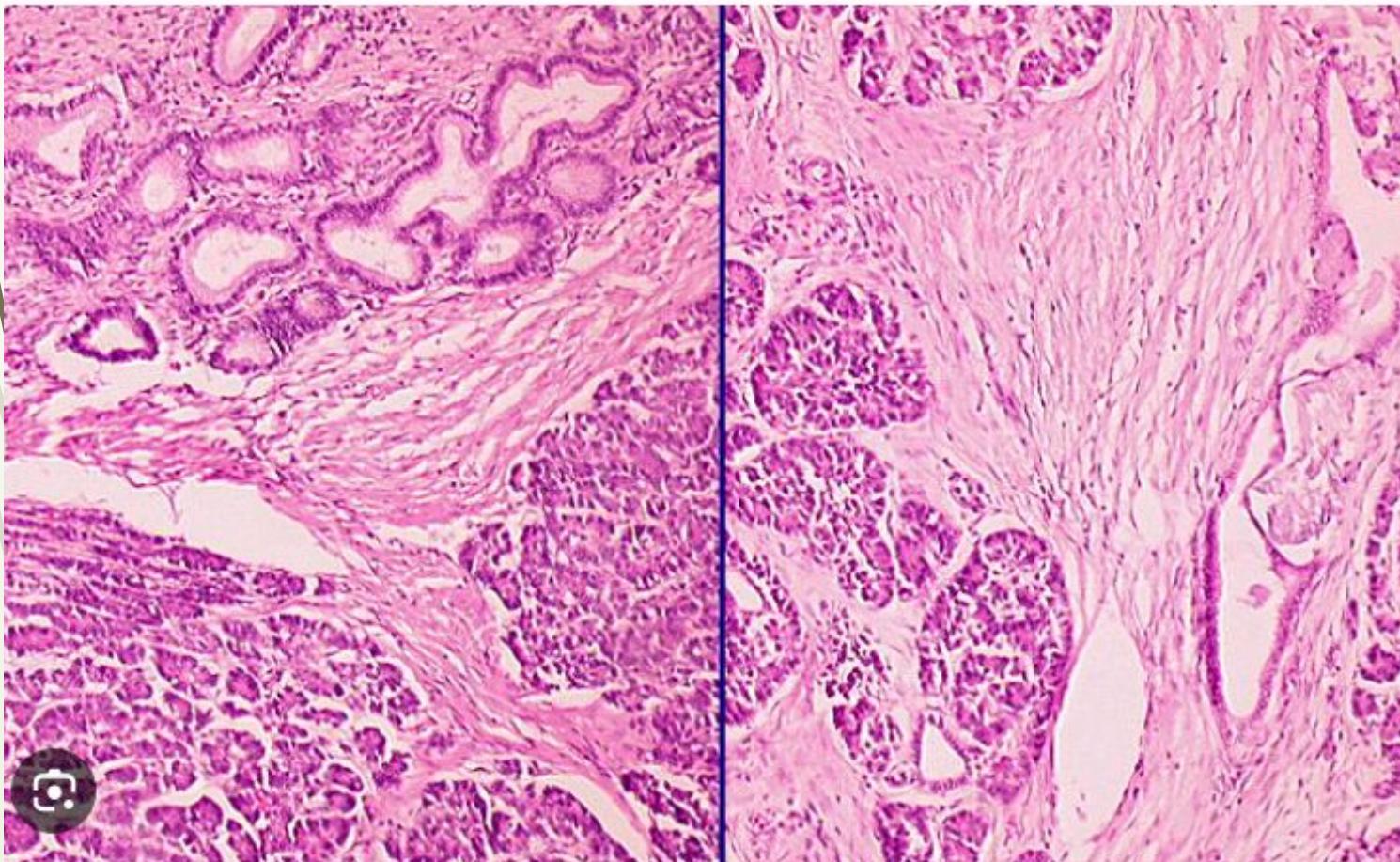
□ Elle présente un retentissement fonctionnel variable

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



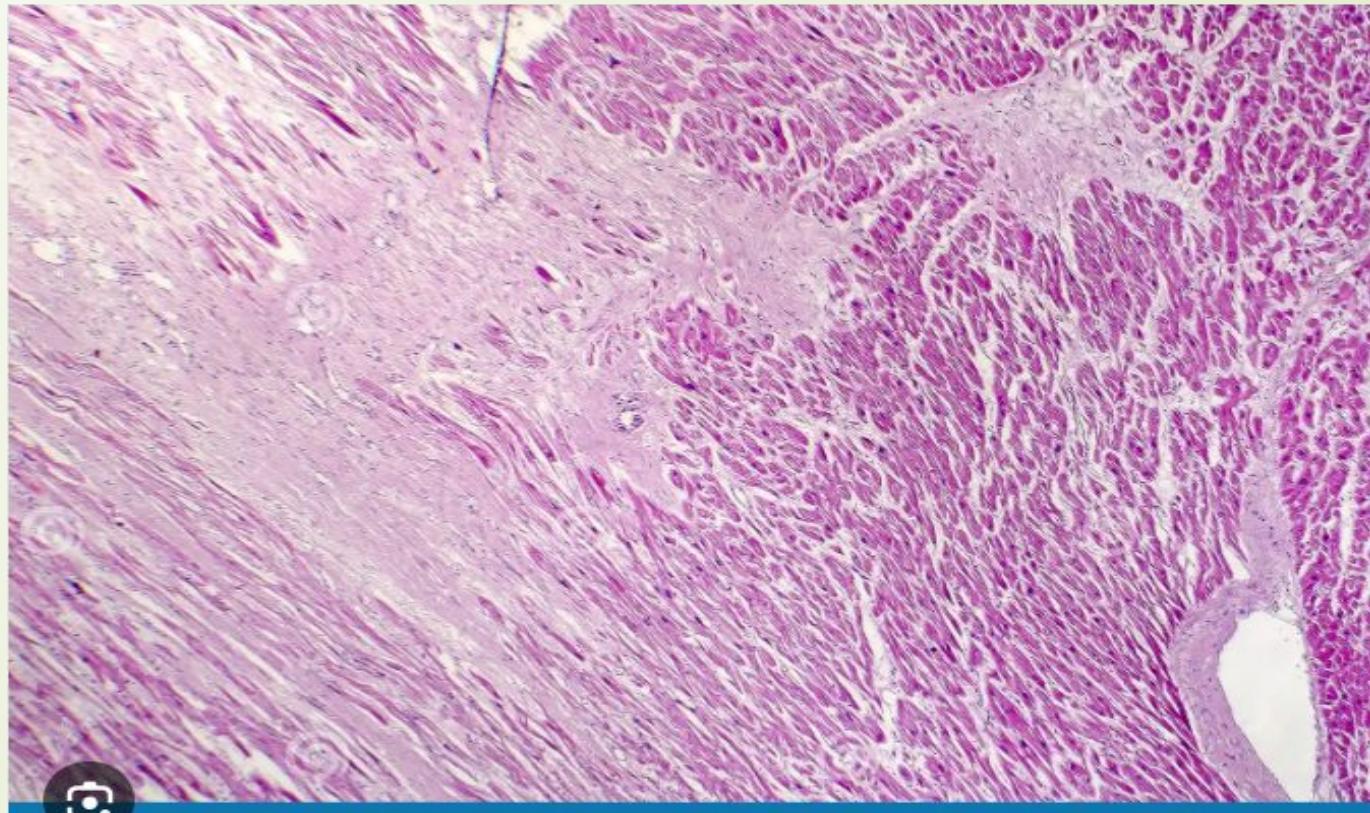
▣ Microscopie : Les tissus fibrosés sont souvent

- 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

1. **systématisée**: lorsqu'elle reste limitée à la trame conjonctive d'un organe, en l'épaississant sans le déborder.
2. **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.



B- ANOMALIES QUALITATIVES

Peuvent être héréditaires ou acquises :

□ **Pathologie des collagènes :**

- ❖ La mutation du collagène I : donne la maladie de Lobstein, 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'Ehlers : Peau fragile, fine. Rupture d'organe. Des anévrismes vasculaires

Les SED sont caractérisés par la triade ...



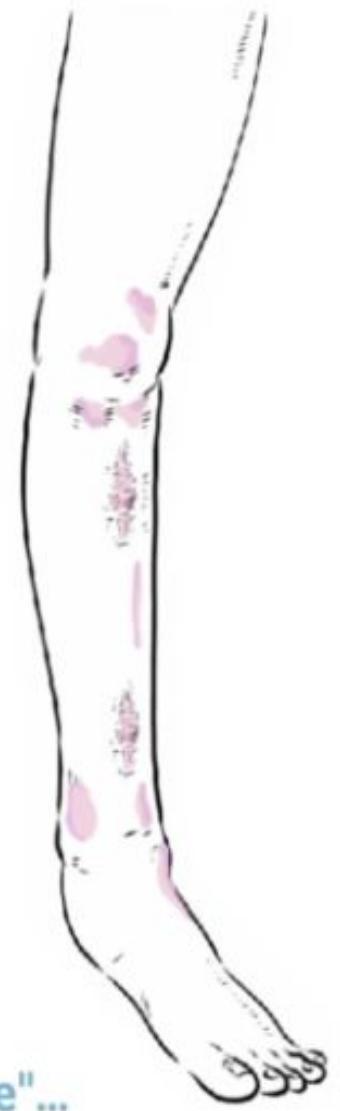
hyperlaxité articulaire ...



hyperélasticité cutanée ...

Photo non libre de droit-UNSED.org ©

"Fragilité tissulaire" ...



□ **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 anévrismes.



C- 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.

D- 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.

