

TROUBLES DES METABOLISMES

*3^{ème} année de médecine
Module d'Anatomie et Cytologie Pathologiques
2022-2023*

Objectifs

Objectif général

Décrire les lésions de surcharge

Objectifs spécifiques

- Définir une maladie de surcharge
- Enumérer les principaux types de surcharges (métabolite lipidique, métabolite glucidique, pigments).

PLAN

- INTRODUCTION

- Chapitre I: LES TROUBLES DU METABOLISME DES GLUCIDES

- Troubles du métabolisme du glycogène
- Troubles du métabolisme des mucopolysaccharides (MPS)

- Chapitre II: LES TROUBLES DU METABOLISME DES LIPIDES

- Surcharges en triglycérides
- Surcharges en cholestérol
- Surcharge en lipides complexes : les dyslipopidoses.

- Chapitre III: LES TROUBLES DU METABOLISME DES PROTIDES

- Chapitre IV :TROUBLES DU METABOLISME DES SELS MINERAUX

- Chapitre V: LES TROUBLES DU METABOLISME DES PIGMENTS

INTRODUCTION

- Le terme de « troubles métaboliques » recouvre **les lésions tissulaires** liées à l'**atteinte** du **métabolisme d'une substance ou d'un groupe de substances**
- Une anomalie du métabolisme cellulaire peut se traduire par l'**accumulation anormale** (dépôt) **dans les cellules et / ou dans les espaces inter cellulaires** d'une substance.
- Cette substance peut être:
 - **Endogène ou exogène**
 - soit normalement présente en petite quantité (ex: pigments)
soit absente à l'état normal.

INTRODUCTION

- Dans certains cas, la cellule produit la substance, dans d'autres cas, elle accumule la substance venue d'ailleurs.
- Il y a donc rupture entre apport et excrétion et/ou synthèse et catabolisme.
- La pathologie métabolique est très variable, de nombreux troubles n'ont pas de traduction morphologique (non visibles 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 sels minéraux et les pigments** .

Chapitre I: LES TROUBLES DU METABOLISME DES GLUCIDES

I-Généralités –Rappels

II-Troubles du métabolisme du glycogène

- Surcharges glycogéniques acquises
- Glycogénoses

III-Troubles du métabolisme des mucopolysaccharides (MPS)

- La mucoviscidose
- Les mucopolysaccharidoses

I-Généralités –Rappels

La pathologie lésionnelle du métabolisme des glucides se divise en 2 groupes :

■ Les glucides à destinée énergétique

- Surcharges glycogéniques acquises

Ex : le diabète sucré

- Surcharges glycogéniques congénitales par déficit enzymatique

Ex: les glycogénoses

■ Les glucides participant à la synthèse de macromolécules

- Mucines épithéliales :

Ex : la mucoviscidose

- Substances interstitielles conjonctives :

Ex : les mucopolysaccharidoses

Rappels :

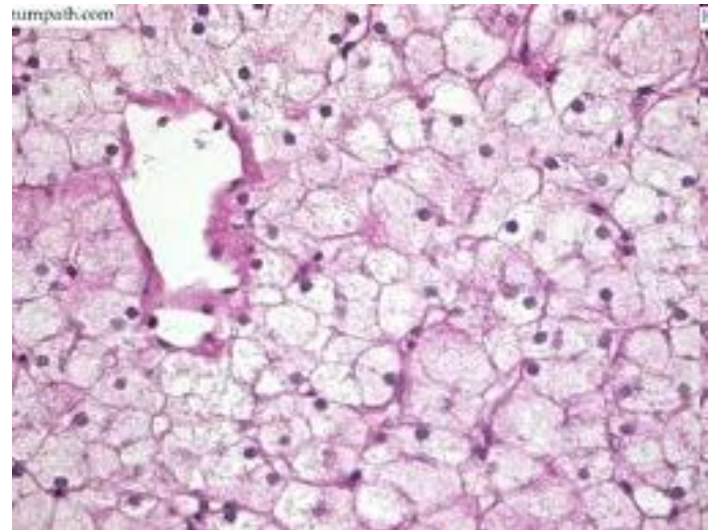
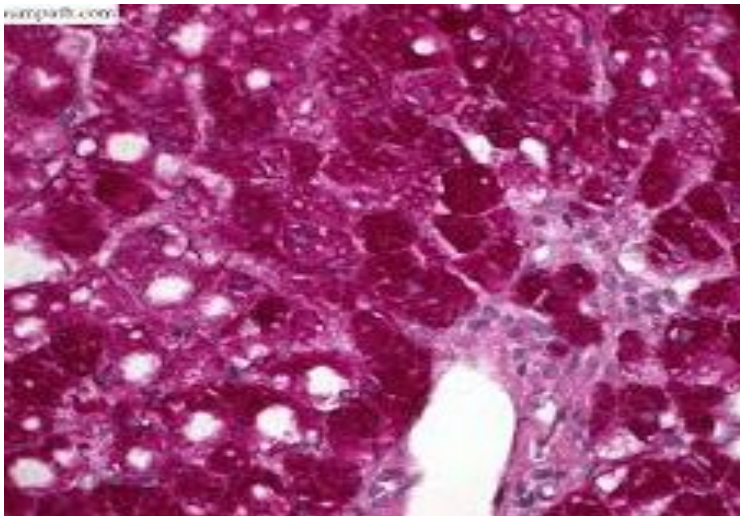
1-Le glycogène :

- Réserve des glucides dans l'organisme
- Abondant dans *le muscle strié , le myocarde et le foie*
- Synthèse à partir du glucose sanguin ou par la néoglucogenèse hépatique
- Dégradation et synthèse / enzymes spécifiques .
- **MO** : visible par des colorations spéciales.

Brun par l'iode (brun acajou)

Rouge par le PAS (**A**cide **P**ériodique de **S**hiff)

qui se négative après traitement par l'amylase salivaire .



2- Aspect des surcharges :

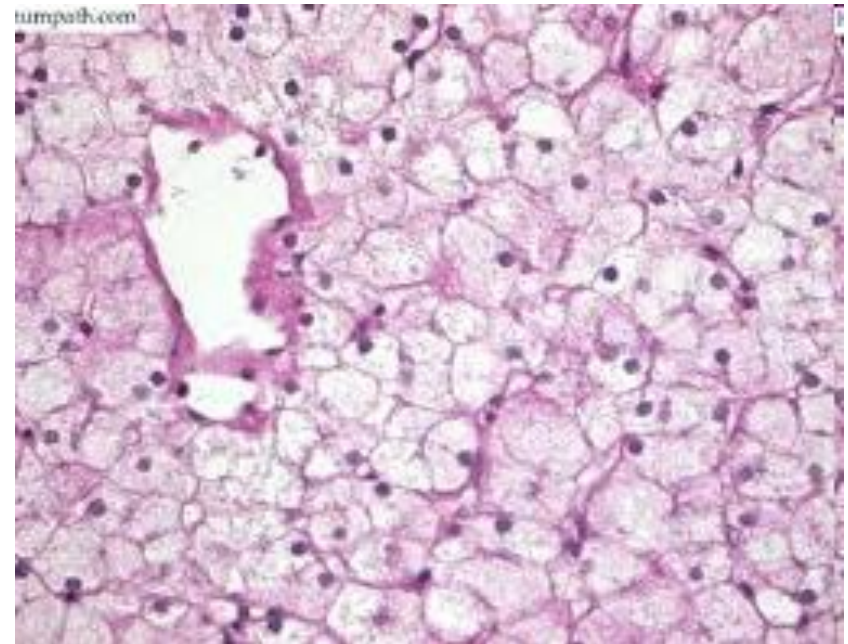
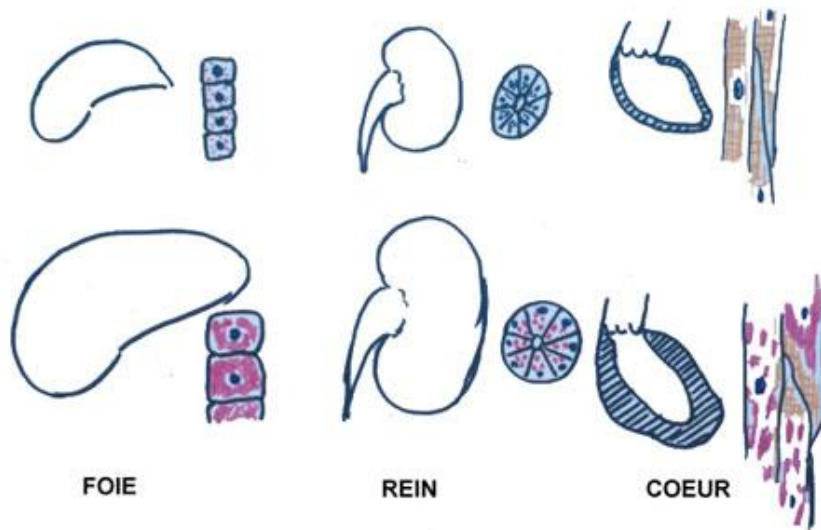
- Macroscopie :

Organes **hypertrophiés** essentiellement foie – muscle strié- cœur- de **teinte plus pâle** que normalement

- Microscopie :

Cellule hypertrophiée , au cytoplasme clair abondant, d'aspect végétal.

GLYCOGENOSE



II– SURCHARGES GLYCOGENIQUES

A- Acquises

1- Diabète sucré

Type 1 : d'origine neurologique ou idiopathique due à une destruction des cellules B aboutissant à une carence insulinaire absolue .

Type II : association d'une insulino-résistance et d'un défaut de l'insulino- sécrétion

•Causes:

- Facteurs génétiques , viraux, auto immuns
- Lésions des îlots de Langerhans ; pancréatites chroniques , hémochromatose

•Complications dégénératives :

□ Sclérohyalinose des artérioles et capillaires :

- Rétinopathie diabétique
- Néphropathie diabétique
- Glomérulo-sclérose nodulaire (croissants et nodule sclérohyalins des glomérules)
- Neuropathie diabétiques

□ Athérosclérose des artères périphériques :

Cardiaques ,cérébrales avec risques d'accidents cardiovasculaires

2- Surcharge glycogénique des cellules de certaines tumeurs

Ex : carcinome à cellules claires du rein

II – SURCHARGES GLYCOGENIQUES

B – Les glycogénoses

- Rares – **congénitales**
- Dues à un déficit héréditaire enzymatique à conséquences métaboliques ou lésionnelles souvent graves .
- Tableaux cliniques avec des surcharges de topographie variée en fonction du type de déficit .
- La maladie de **Von Grieck** et la maladie **de pompe** sont les plus connues .

1- Glycogénoses hépatiques

■ Glycogénose de type I ou Maladie de Von Grierke

- Glycogénose hépato- rénale
- Déficit en **glucose-6-phosphatase** : enzyme de dégradation de glycogène
- Rare - enfant avec une atteinte hépato-rénale++ .
- Transmission autosomique récessive avec hépatomégalie considérable .
- **MO** : surcharge diffuse du cytoplasme des hépatocytes , des cellules rénales et des cellules de la muqueuse intestinale □ **aspect de cellules végétales***

■ Glycogénose de type III ou maladie de FORBES

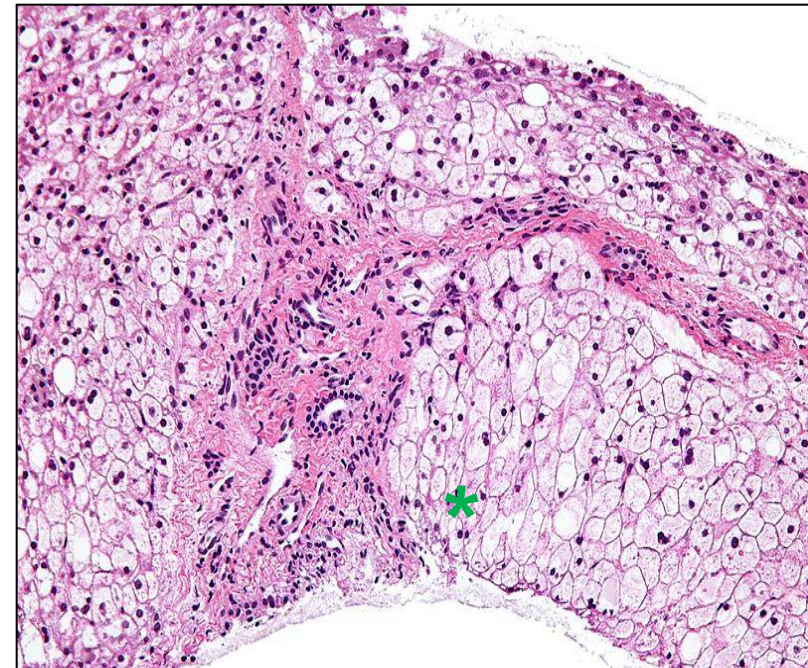
- Déficit en amylose-1-6-Glucosidase
- Même clinique que dans le type I

■ Autres glycogénoses:

Glycogénose de type IV ou maladie d'Andersen

Glycogénose de type VI ou maladie de HERS

Glycogénose de type VIII ou maladie de HUG



2- Glycogénoses musculaires

Glycogénose de type II ou maladie de Pompe

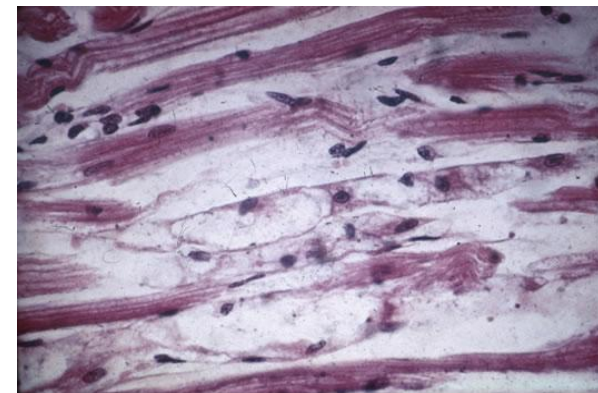
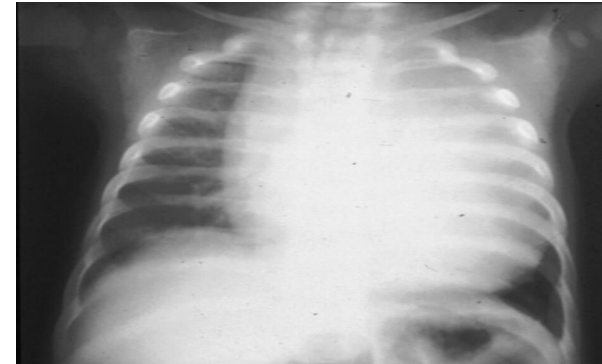
- Rare – autosomique dominante.
- Déficit en maltase acide amylo 1-4 Glucosidase lysosomiale
- Forme cardio –musculaire

Signes cliniques: apparaissent dans le 3^{ème} et 4^{ème} mois par :

- Insuffisance cardiaque avec cardiomégalie
- Hypertrophie musculaire généralisée avec ou sans macroglossie
- Hépatomégalie modérée

- MO :

- surcharge glycogénique au niveau des cellules du foie , du rein , des fibres musculaires lisses et des fibres musculaires striées myocardiques



III– TROUBLES DES MUCOPOLYSACCHARIDES (MPS)

- Les MPS sont abondants dans les tissus interstitiels et dans le mucus des glandes salivaires, digestives et bronchiques
- Peuvent exister à l'état libre ou à l'état combiné sous forme de glycoprotéines
- Les MPS neutres sont colorés par le PAS
- Les MPS acides sont colorés par le Bleu Alcian
- Plusieurs formes anatomo-cliniques

A- La mucoviscidose

- Affection familiale, héréditaire, autosomique récessive
- Mutation du gène qui code pour la protéine **CFTR** (Cystic Fibrosis Transmembrane conductance Regulator) qui contrôle les canaux à chlore à travers les membranes des cellules épithéliales, d'où diminution du transport du chlore (Cl^-) à travers ces membranes
- Responsable d'une viscosité exagérée des sécrétions muqueuses des glandes salivaires, digestives, pulmonaires et sudorales avec obstruction des canalicules.
- Diagnostic : **test à la sueur riche en NaCl** (chlorure de sodium)

- **Macroscopie:**

- Au niveau de l'appareil respiratoire:*

- Bouchons muqueux dans l'arbre trachéo-bronchique

- Source d'infections □ Bronchites et DDB



- *Au niveau du Tube digestif :*

Iléus méconial du nouveau né

- *Au niveau du pancréas:*

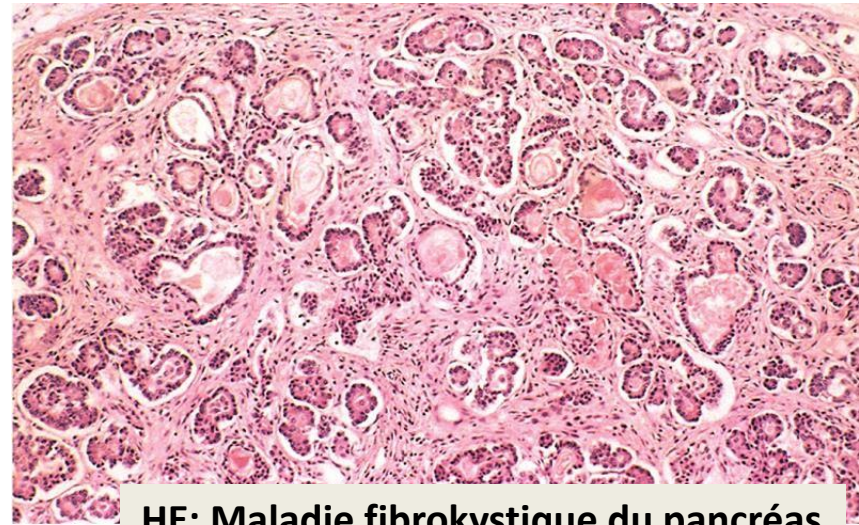
Maladie fibro-kystique du pancréas responsable d'une insuffisance pancréatique exocrine .

■ **Microscopie:**

Dilatation des canaux excréteurs des différentes glandes exocrines par des bouchons de mucus dans la lumière canalaire, avec infections et fibrose secondaires.



Macroscopie: aspect visqueux du méconium



HE: Maladie fibrokystique du pancréas

B- Les mucopolysaccharidoses

- Maladies héréditaires récessives rares qui atteignent l'enfant .
- La présence des MPS dans les urines permet le diagnostic biochimique.
- Déficits enzymatiques lysosomiaux avec accumulation des MPS dans les lysosomes des cellules de tout l'organisme : foie – myocarde- cartilage- os- fibrocytes de la cornée- neurone
- Quelques exemples :

MALADIE DE HURLER :

- Troubles de la croissance
- Opacité cornéennes
- Retard mental
- Décès avant l'âge de 10 ans



MALADIE DE HUNTER :

- Caractère lié au sexe
- HSMG
- Déformations des os longs
- Absence de lésions cornéennes
- Décès avant la puberté



Chapitre II: Trouble du métabolisme des lipides

I-Rappels

II-Pathologie des triglycérides

La stéatose +++

III-Pathologie du cholestérol

IV-Pathologie des lipides complexes les dyslipopidoses

- La maladie de Gaucher
- La maladie de Niemann-Pick
- La maladie de Tay-Sachs
- Pathologies liées aux lipofusines

I-Rappels

Les lipides : groupe de substances organiques :

- Insolubilité dans l'eau
- Solubilité dans les solvants organiques peu polaires (chloroforme)

Classification des lipides

Les lipides simples:

- Les **acides gras (AG)**
- Les glycérides
- Les stérols (**cholestérol**), stérides: ester d'AG et de cholestérol

Les lipides complexes:

- Les **phospholipides**: glycérophospholipides et sphingophospholipides
- Les **glycolipides**: glycosphingolipides et sphingosidolipides
- Les **lipoprotéines**: transportent le cholestérol et les triglycérides dans l'organisme

Les dérivés de stérols:

- Vitamine D, acides biliaires, hormones stéroïdes, vitamines A, E et K

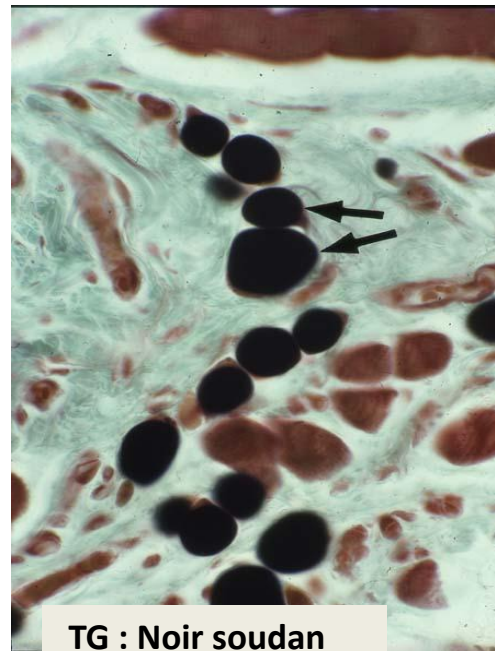
Mise en évidence des lipides :

■ Les triglycérides:

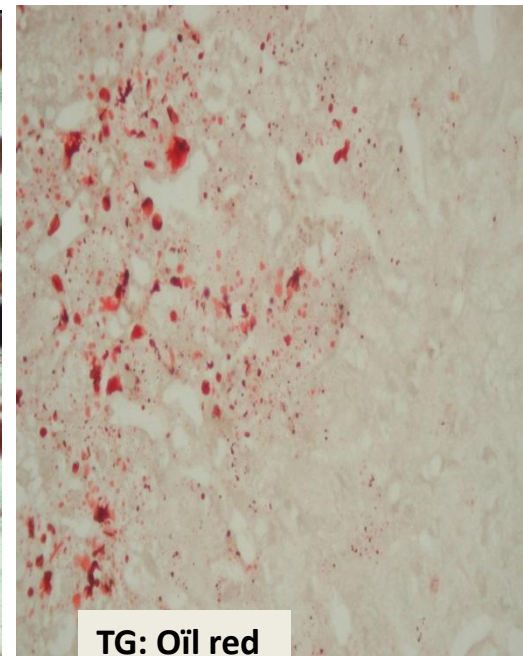
- **HE:** TG = vacuoles optiquement vides.
(TG dissous lors de la technique du prélèvement par les solvants -le toluène)
- Colorations spéciales:** sur coupe en congélation

Le noir soudan les colore en bleu noir.

L'oil red les colore en rouge vif.



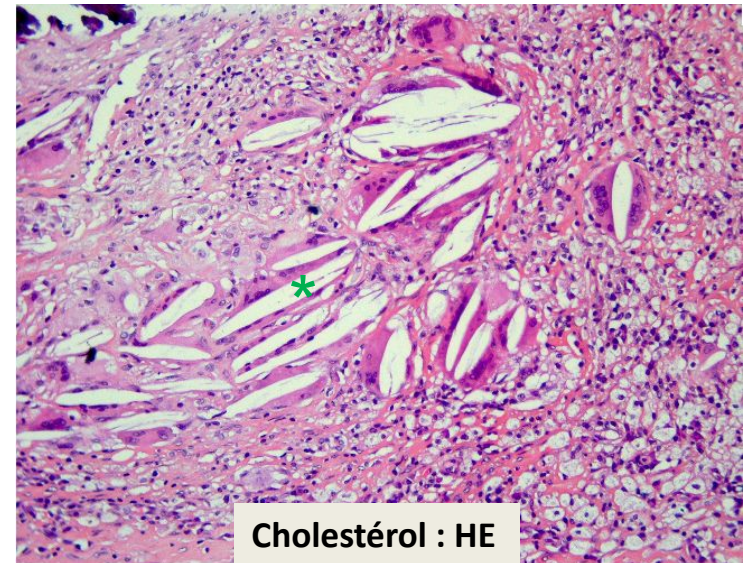
TG : Noir soudan



TG: Oïl red

■ Le cholestérol:

- **Intracellulaire** : fines gouttelettes intracytoplasmiques vides après inclusion en paraffine, biréfringentes en lumière polarisée donnant un aspect caractéristique en « croix de malte »
- **Extracellulaire** : cristaux de forme rectangulaires ou losangiques*



Cholestérol : HE

II-Pathologie des triglycérides

LA STEATOSE

1- Définition:

La stéatose ou dégénérescence graisseuse est **l'accumulation anormale de triglycérides dans le cytoplasme des cellules** (qui normalement n' en contiennent que des traces non vus au MO)

est fréquemment observée dans **les hépatocytes**, fortement impliquée dans le métabolisme lipidique: **stéatose hépatocytaire**.

2- Causes: multiples:

- Toxiques : alcool, médicaments
- Nutritionnelles, diabète, obésité
- Infection : hépatite virale C

3-Physiopathologie:

- À l'état normal, les **AG** issus du tissu adipeux ou de l'alimentation sont **transportés** dans les **hépatocytes**, où ils sont **estérifiés en TG**, puis **convertis en cholestérol ou en phospholipides ou oxydés en corps cétoniques**.
 - La **libération des TG** par les hépatocytes se fait sous forme de **lipoprotéines** après leur conjugaison à des apoprotéines.
- **L'accumulation de TG** peut être liée, selon l'étiologie, à **une anomalie au niveau de chaque étape métabolique**, depuis l'entrée des AG jusqu'à leur sortie sous forme de lipoprotéines :
 - L'alcool est un toxique pour les fonctions mitochondriales et microsomales des hépatocytes,
 - La malnutrition diminue les synthèses d'apoprotéines,
 - L'anoxie inhibe l'oxydation des AG,
 - Blocage de la synthèse des lipoprotéines
 - Diminution de la synthèse des phospholipides et du cholestérol
 - Augmentation de l'apport AG
 - Augmentation de la synthèse des glucides et des aminés

4-Etude Anato-mo-pathologique

Macroscopie:

Dans la stéatose importante:

Le foie est hypertrophié , de consistance molle, de couleur jaunâtre , à bord mousse

À la tranche de section : Couleur jaunâtre laissant une marque de dépôts gras



Microscopie

Deux formes :

- **Macrovacolaire:** fréquente, les gouttelettes de stéatose refoulent le noyau en périphérie de la cellule et peuvent à l'extrême provoquer une rupture des membranes cellulaires et former des kystes graisseux
- **Microvacolaire:** rare, le noyau reste central et les vacuoles, très petites, peuvent être difficiles à voir. (stéatose aiguë gravidique, stéatose toxique médicamenteuse).

Topographie : variable

- Diffuse ou localisée
- En rapport avec la cause

Exemple :

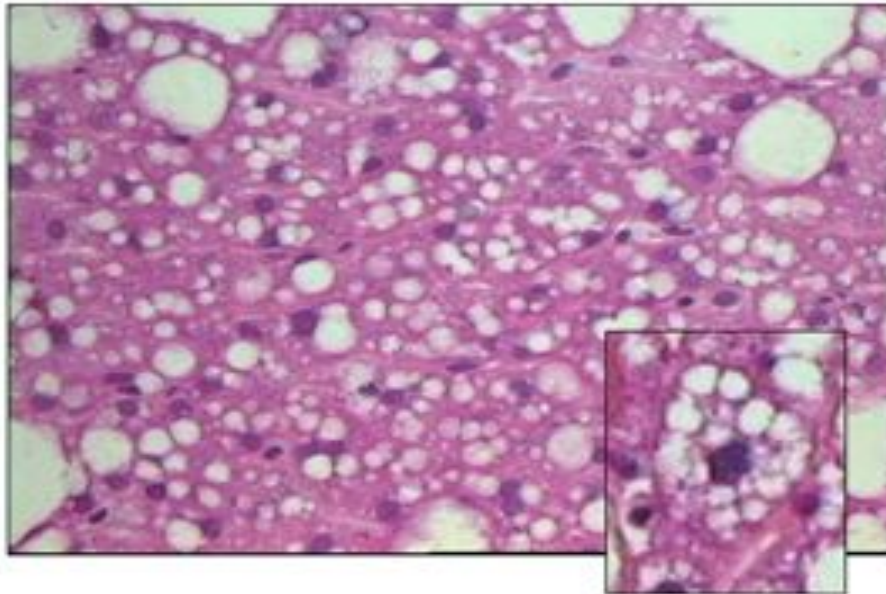
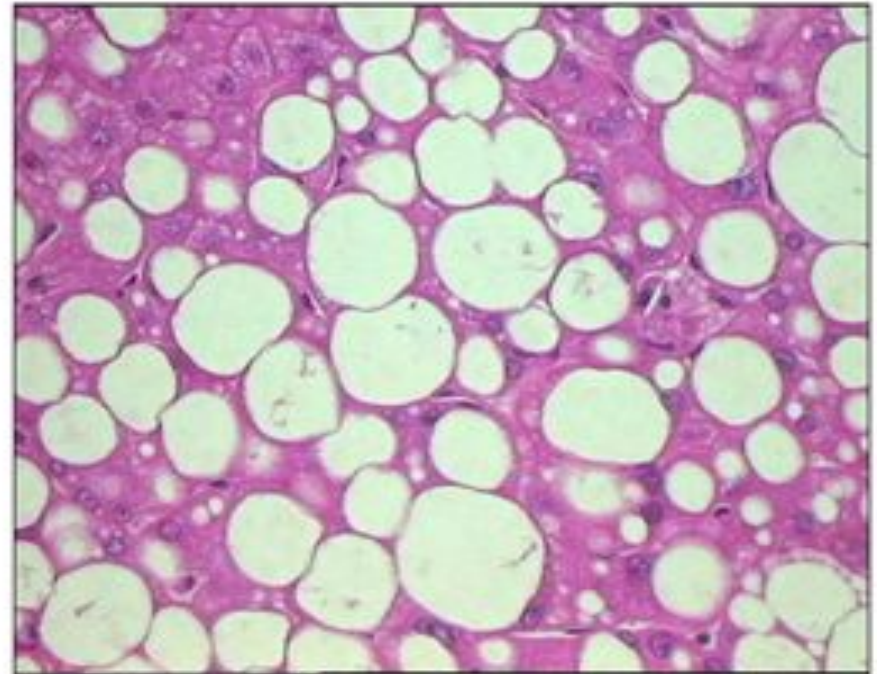
- Région centro-lobulaire en cas d'hypoxie ou d'intoxication.
- Région péri-portale en cas de kwashiorkor carence protéique sévère

Évolution:

Les lésions de stéatose sont bénignes à l'arrêt de l'agression. Parfois néfastes si micro-vacuolaire

Stéatose macrovacuolaire:

- 90% des vacuoles sont de taille supérieure au noyau
- Noyau déjeté en périphérie

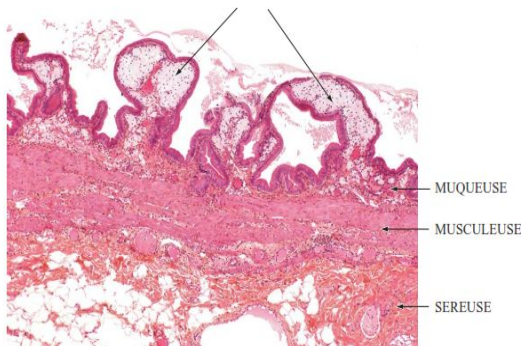


Stéatose microvacuolaire :

- 90% des vacuoles sont plus petites que le noyau
- Noyau en position centrale

III- Pathologie du cholestérol

- Dépôts intra et extra cellulaires en cas de trouble de son métabolisme.
- Intra cellulaire : aspect spumeux de la cellule
- Extra cellulaire : cristaux rectangulaires
- Les dépôts multiples de cholestérol sont liés aux anomalies de transport : les xanthomatoses et l'athéromatose.



Chorion rempli de
macrophages spumeux
(cytoplasme chargé de
gouttelettes de cholestérol)



IV- Pathologie des lipides complexes

Dyslipoïdoses

- Groupe de maladies familiales , héréditaires , rares.
- Déficit génétique d'une enzyme lysosomiale nécessaire à l'une des étapes de dégradation de ces lipides.
- Chacune correspond à l'accumulation d'un type de lipides complexes dans une ou plusieurs catégories de cellules **Surcharge.**
SNC et/ou le système des monocytes macrophages +++

Aspects morphologiques :

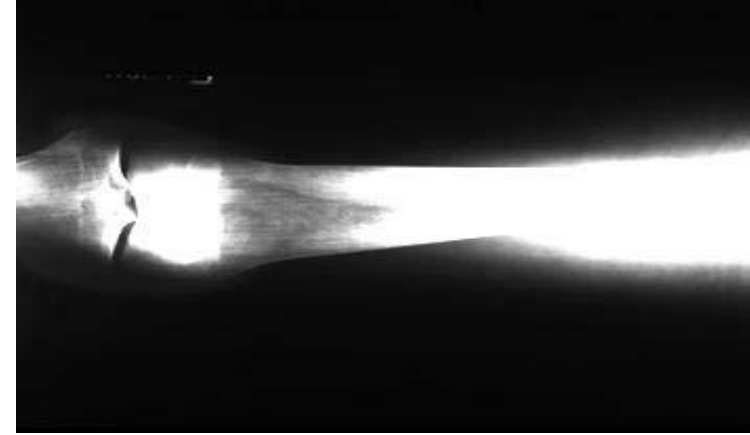
Macroscopie : non spécifique, hypertrophie des organes d'aspect jaunâtre.

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

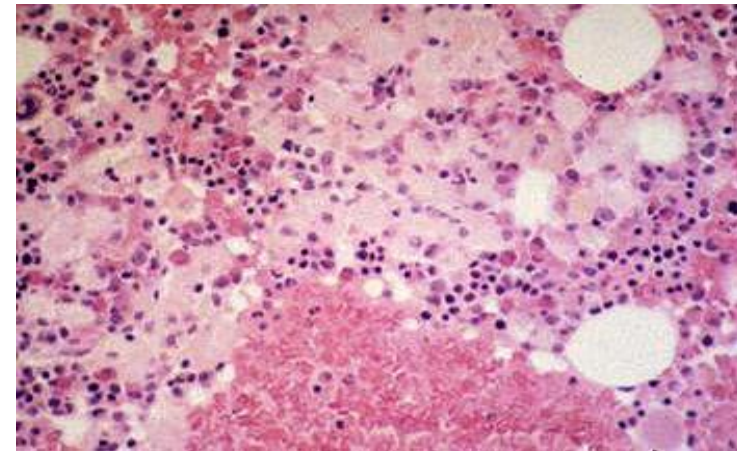
Ex: Cellules de GAUCHER : histiocytes hypertrophiés à noyau excentré.

1- La maladie de Gaucher:

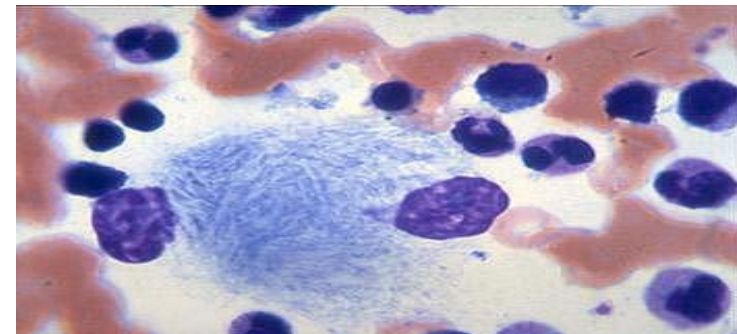
- Clinique: anémie+ hépato-splénomégalie + signes osseux.
- Enzyme déficiente: B glucocérébrosidase.
- Lipides complexes accumulés: **cérébrosides**
- Localisation de la surcharge: macrophage (rate, ganglion, MO), système nerveux.
- Microscopie : **cellules de Gaucher** = histiocytes globuleux à cytoplasme clair d'aspect feuilleté lamellaire.
- ME: inclusion lamellaire.



Déformation osseuse



Localisation de la surcharge:

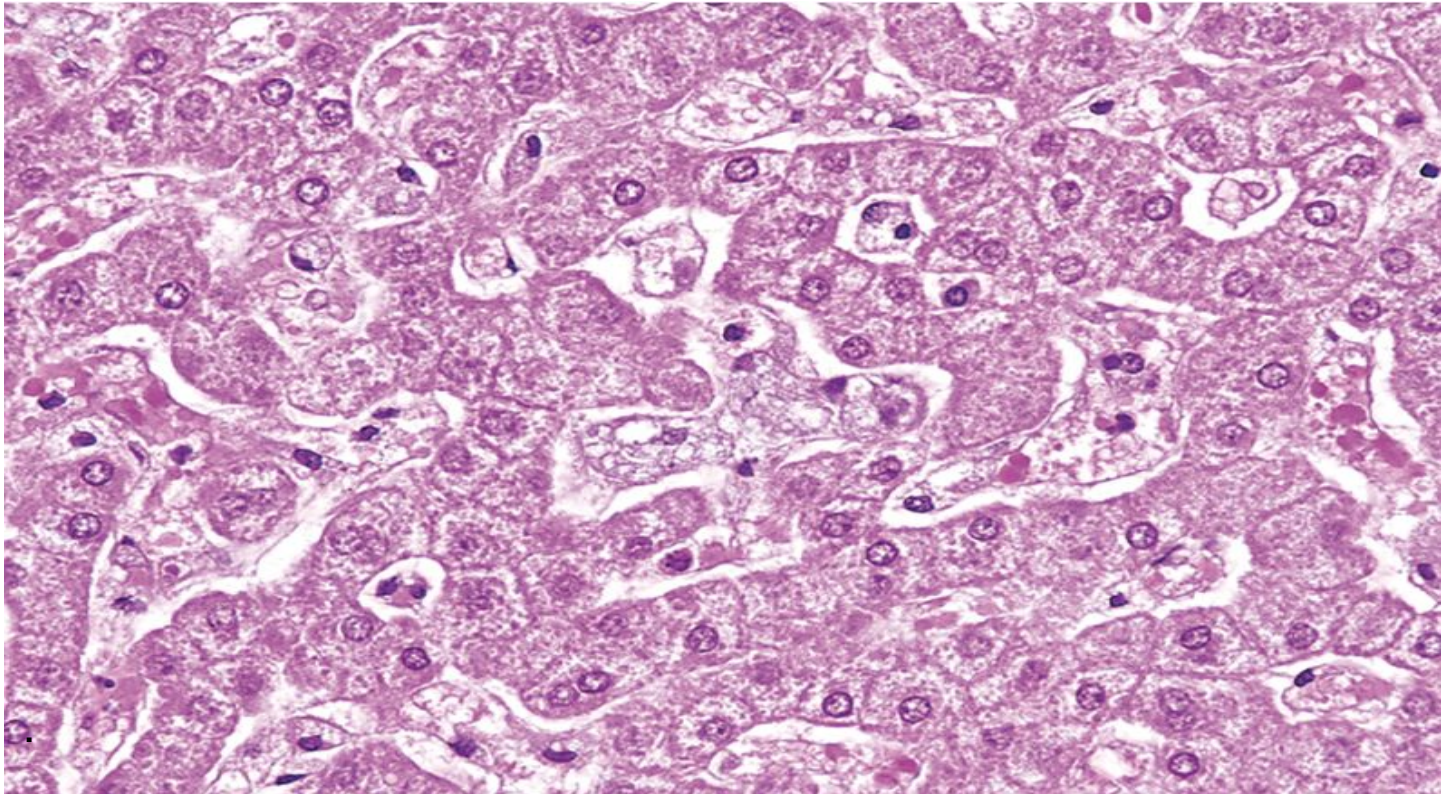


Aspect feuilleté

2- La maladie de Niemann-Pick:

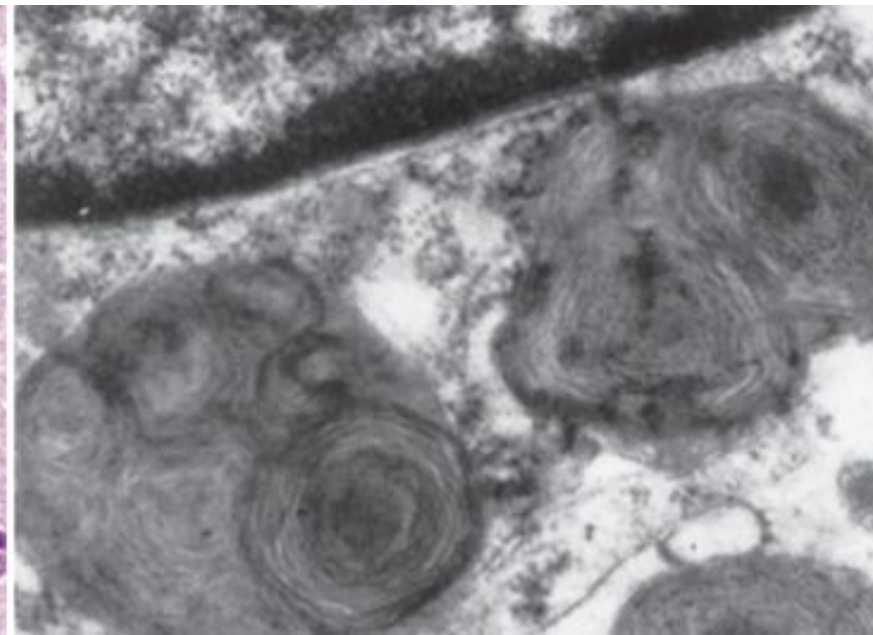
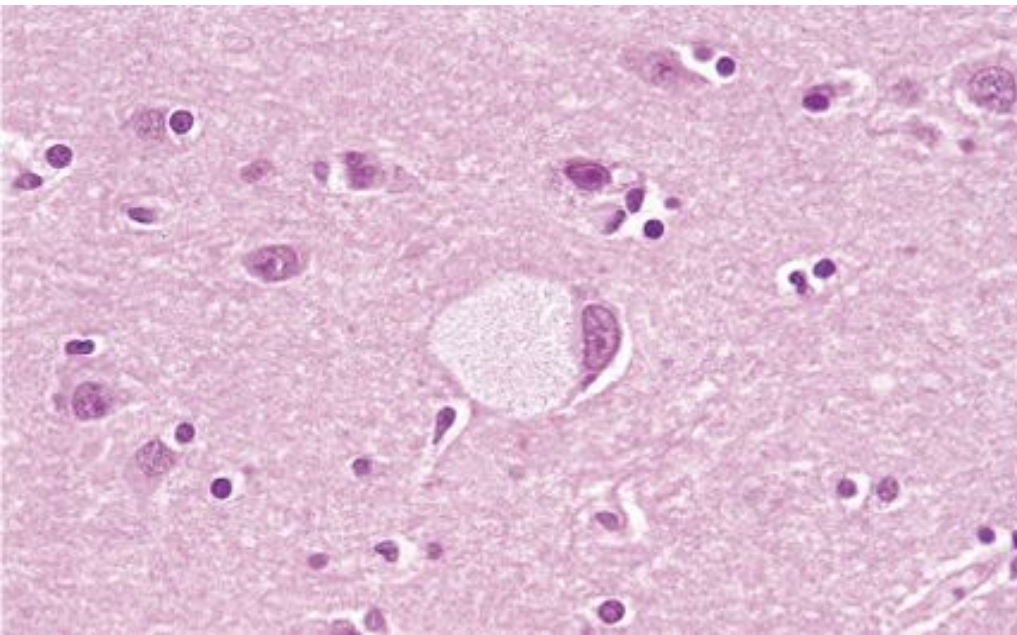
- **Clinique:** Déficit psychomoteur, hépato-splénomégalie
- **Enzyme déficiente:** sphingomyelinase
- **Lipides complexes accumulés:** sphingomyeline
- **Histologie:**

Ex : le Foie les hépatocytes et les cellules de Kupffer présentent une surcharge lipidique sous forme de vacuoles.



3-La maladie de Tay-Sachs:

- Clinique: Idiotie amaurotique familiale (déficit intellectuel sévère et cécité héréditaires).
- Enzyme déficiente: **hexoaminidase**.
- Lipides complexes accumulés: **gangliosides GM2**.
- MO: Neurone présentant une importante vacuole
- ME: Lysosomes présentant une configuration concentrique

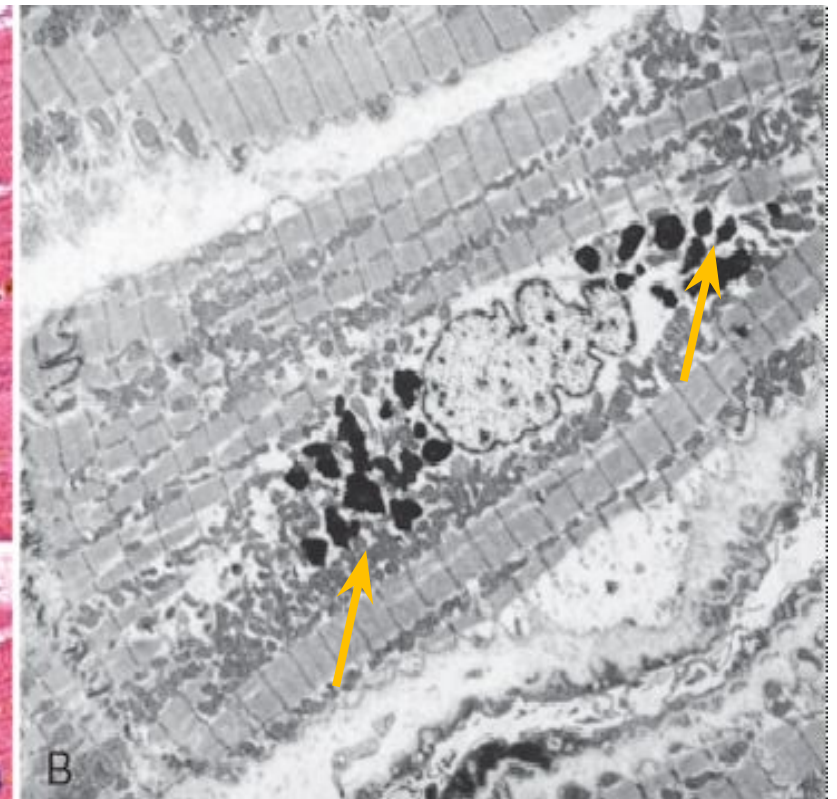
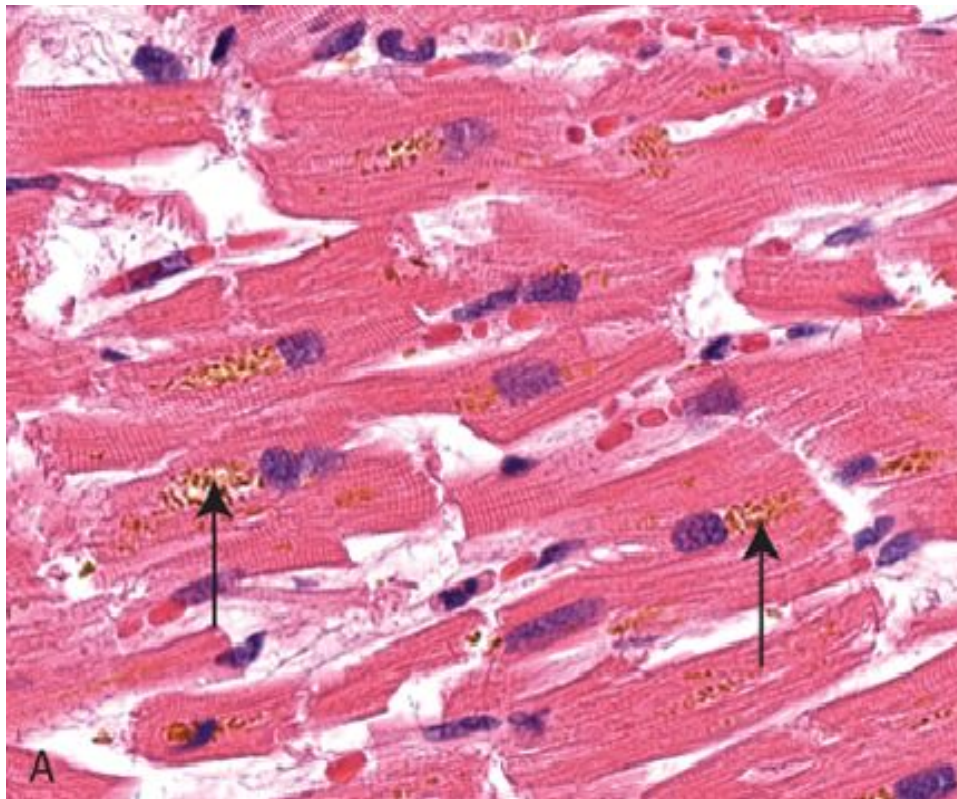


4- Pathologies liées aux lipofushines:

Les lipofushines sont des granules pigmentés localisés dans le cytoplasme, faits de mélange de lipides complexes, de protéines et de substances résistant à l'hydrolyse.

Processus peu spécifique, car ces lésions se voient dans diverses situations

(Lipofushines de cause exogène, syndrome de Dubin Johnson...)



Chapitre III:

TROUBLES DES METABOLISMES DES PROTIDES

- **Lésions secondaires à des troubles métaboliques des purines:**
la goutte
- **Lésions secondaires à des troubles métaboliques des acides aminés**
 - La cystinose
 - L'ochronose

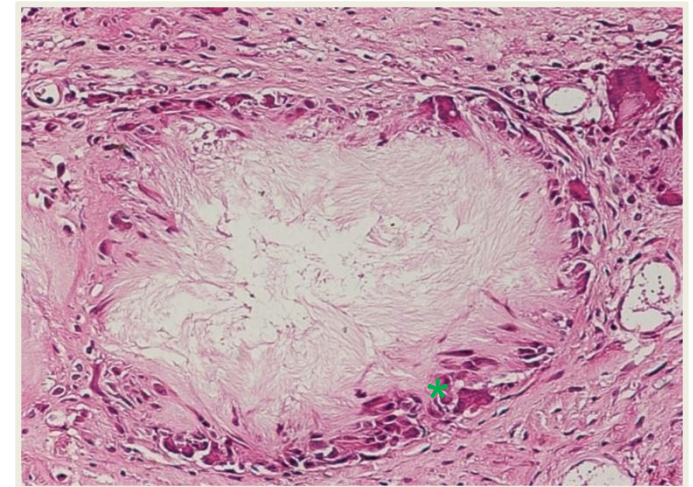
- ***Lésions secondaires à des troubles métaboliques des protéines:***
la hyalinose et la fibrinoïde

Lésions secondaires à des troubles métaboliques des purines: la goutte

- **Dépôt d'acide urique:** accumulation de cristaux d'urates de sodium dans les articulations ou d'autres organes (rein)
- Hyperuricémie primitive ou secondaire (obésité, alimentation, médication)
- Tuméfactions péri articulaires (petites articulations distales +++)
- Macroscopie: **Tophus goutteux**=
Nodule crayeux entouré d'oedème et d'inflammation
- Microscopie: Substance d'aspect peigné peu colorable entourée d'une réaction macrophagique histiocytaire et giganto-cellulaire



Tophus goutteux



Réaction macrophagique autour des cristaux d'urate dissous*

Lésions secondaires à des troubles métaboliques des acides aminés

La cystinose

- Maladie lysosomale rare , à transmission autosomique récessive
- Accumulation de cristaux de cystine dans les lysosomes provoquant des lésions dans différents organes et tissus notamment dans les reins , la cornée et la conjonctive.
- Forme péjorative :Atteinte de la fonction rénale avec le syndrome de Fanconi.

L'ochronose

- Fréquente chez le sujet âgé
- Caractérisée par le noircissement spontané des urines en présence d'oxygène, cette réaction caractérise un dérivé de la tyrosine qui, en l'absence d'une enzyme, ne peut être métabolisé.
- Accumulation en particulier dans le cartilage (maladie du cartilage noir).
- Complication : arthrite ochronotique.

Chapitre IV: Trouble du métabolisme des sels minéraux

- I. Le calcium
- II. Le cuivre

Troubles du métabolisme des sels minéraux

1- Le calcium

- Le tissu osseux et les dents+++
- Des dépôts calcaires anormaux peuvent se produire en dehors de ses tissus
- se voit: en imagerie et en anatomie pathologique

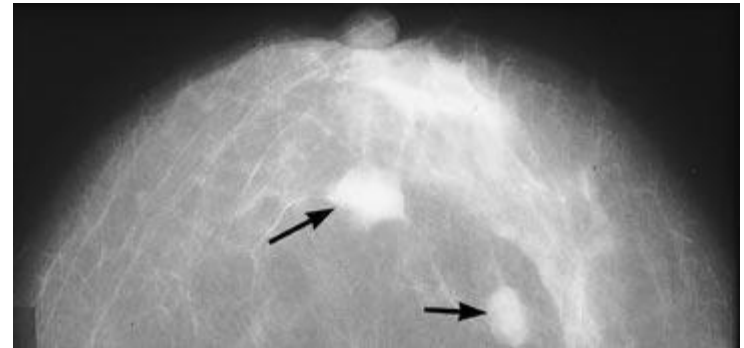
-2 groupes de dépôts calcaires anormaux:

☐ Les calcifications dystrophiques et localisées:

sur des tissus lésés, sans hypercalcémie

Fibrose, athérome, cyto-steatonécrose
certaines tumeurs bénignes et malignes.

Ex: Méningiome ,carcinome papillaire de la thyroïde



Sein :Calcifications

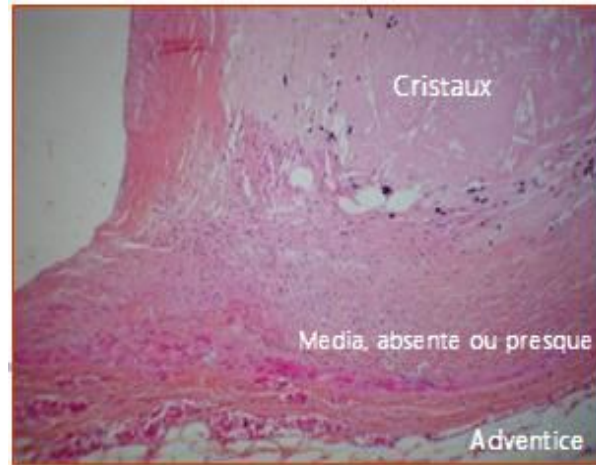
☐ Les calcifications liées à l'hypercalcémie

Ex **néphrocalcinose** les membranes basales de l'épithélium des tubes, les glomérules et le tissu interstitiel des reins

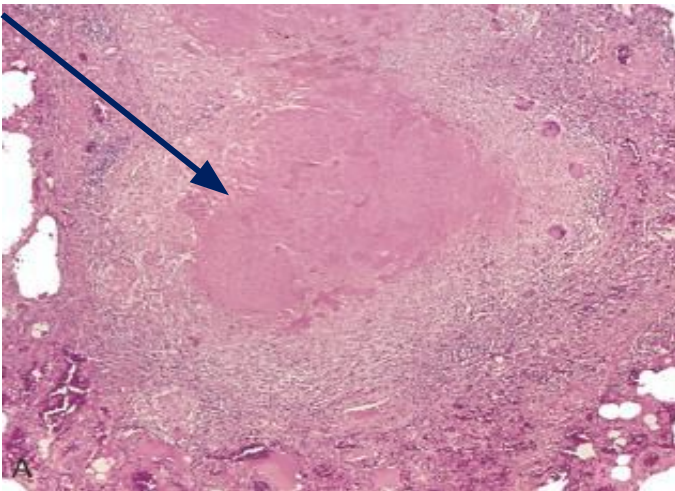
Aspects morphologiques :

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

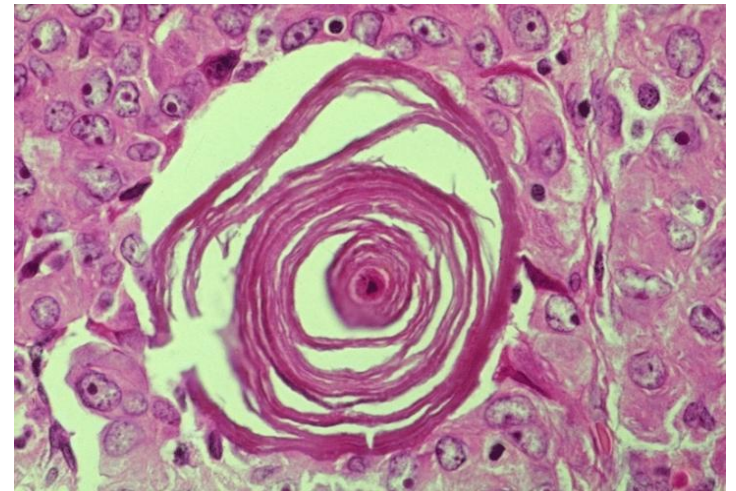
Micro : Dépôts denses amorphes, finement granulaires, bleu-noir ou violacés



Plaque d'athérome calcifiée



Nécrose caséuse calcifiée



Méningiome: psamomes

2- Le cuivre

Absorption intestinale et qui va pénétrer le foie □ hépatocytes □ élimination dans la bile

▪ **Héréditaire : la maladie de Wilson :**

- Rare, récessive due à un déficit congénital en céruléoplasmine

Accumulation du cuivre+++

Le foie donnant une hépatomégalie → cirrhose

Les noyaux gris centraux avec remaniements dégénératifs secondaire

La cornée → anneau **vert cornéen**

▪ **Acquise:** cas de cholestase chronique :

- **bile et cuivre non éliminés** □
accumulation hépatocytaire



Maladie de Wilson anneau **vert cornéen**

Chapitre V: Trouble des métabolismes des pigments

I-Rappels

II-Pigments exogènes

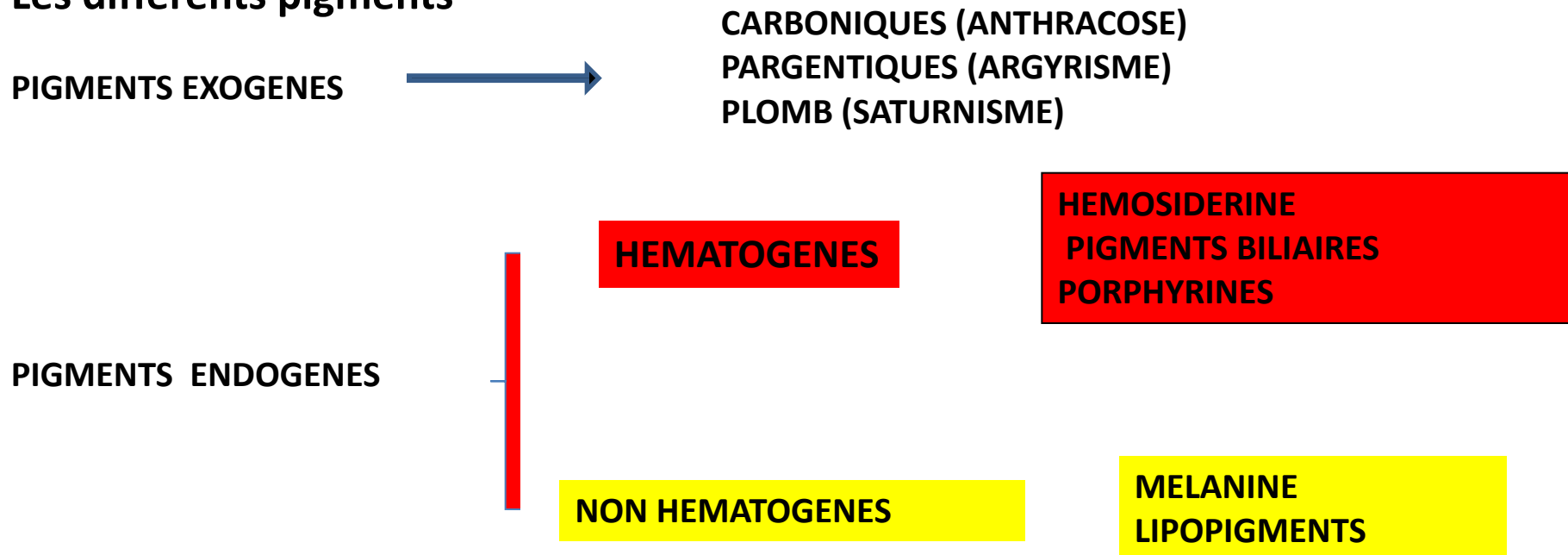
III-Pigments endogènes

I- Généralités- Rappels

Définition : Un pigment est une substance colorée **normale ou anormale** **endogène ou exogène retrouvée dans l'organisme**

- Certains pigments sont tolérés et ne provoquent pas de réaction des tissus
- D'autres provoquent la souffrance ou la mort des cellules

Les différents pigments



II-Pigments exogènes :

■Iatrogène :

Introduction sous l'épiderme de pigments qui restent libres dans le tissu conjonctif, le derme ou phagocytés par les histiocytes

■Anthracose :

Accumulation de poussières de charbon dans les poumons et les ganglions lymphatiques entraînant une coloration noirâtre du poumon et des ganglions .

Le pigment anthracosique se caractérise par sa coloration noirâtre

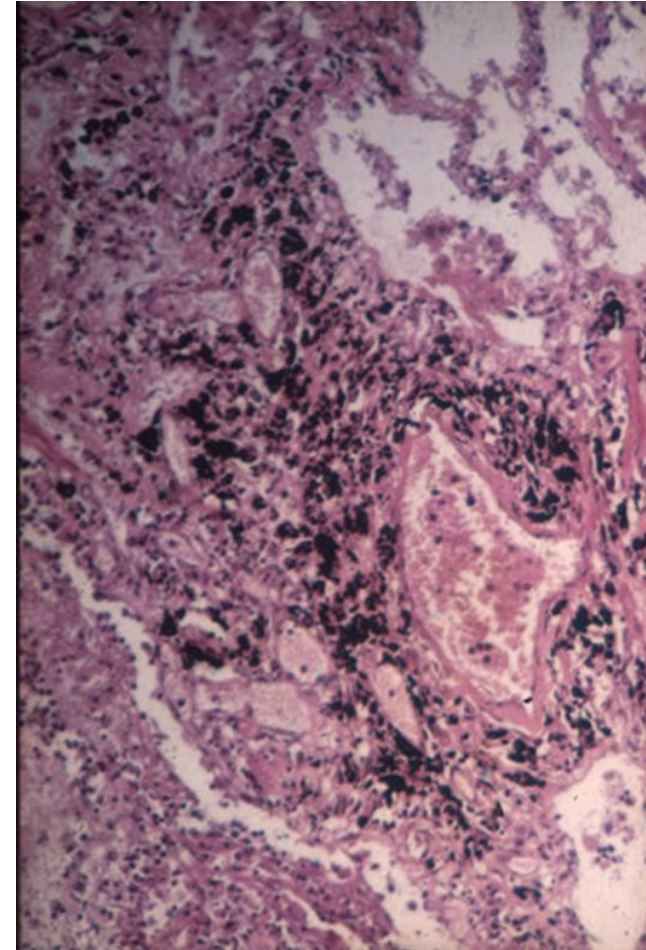
Il s'accumule dans les macrophages puis se draine par voie lymphatique vers les ganglions

■L'argyrisme

-Accumulation de sels d'argent dans l'organisme

-Maladie rare, secondaire à l'exposition prolongée de collargol (Argent colloïdal employé dans les gouttes nasales)

-Teinte grisâtre des téguments par accumulation de sels d'argent dans le derme



HE: parenchyme pulmonaire pigment anthracosique

III- Pigments endogènes

□ Dérivés du catabolisme de l'Hémoglobine

1- l'Hémosidérine

- C'est l'accumulation de l'hémosidérine dans les cellules des parenchymes et dans le tissu congestif (foie ++++)
- **Localisée** : conséquence de l'hémolyse locale /Hématome post-traumatique
- **Généralisée** : secondaire à des maladies favorisant la libération massive d'hémosidérine

Ex : Transfusions répétées et anémies hémolytiques

L'hémochromatose: hémosidérose familiale génétique à transmission autosomique récessive liée à un trouble du métabolisme du fer aboutit à une surcharge en fer de l'organisme

- Absorption du fer très augmentée - l'excrétion n'est pas modifiée □ le pool de fer est 10 à 50 fois la normale .
- le foie – myocarde – pancréas +++
- Clinique :
 - HMG avec ou sans cirrhose □ Risque de cancer du foie
 - Coloration bronzée de la peau
 - Diabète et troubles cardiaques

Anatomie pathologique :

Foie :

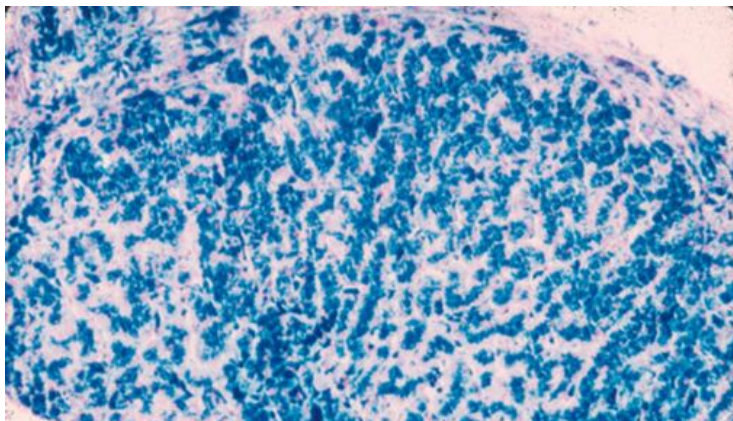
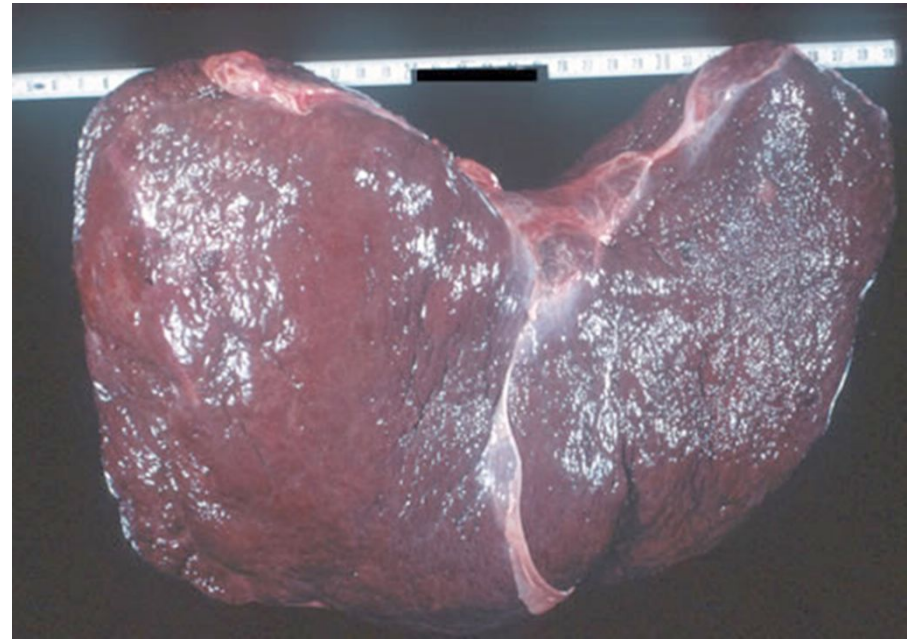
Macro: hypertrophique de coloration brun rouille dur à la coupe .

à un niveau tardif : transformation en cirrhose

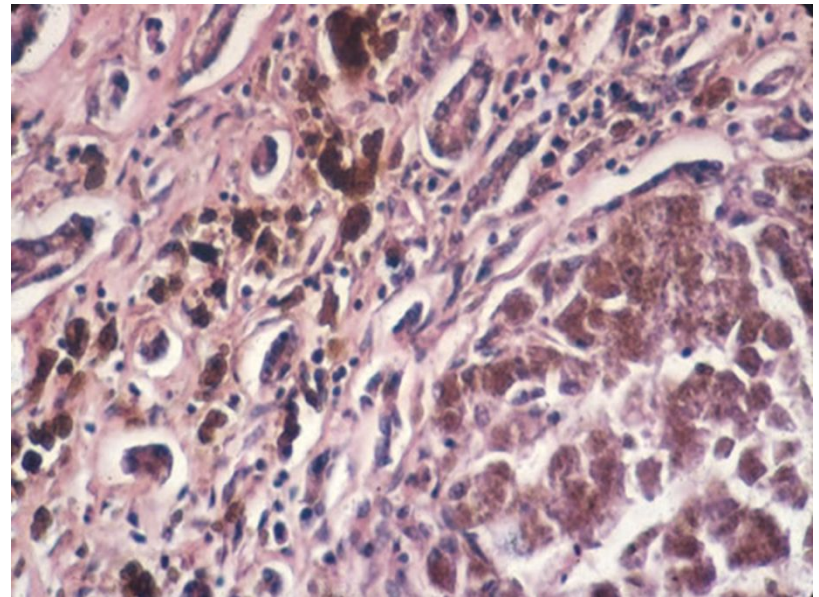
Histo :

- accumulation de grandes quantités de fer dans les cellules de Kuppfer et dans la sclérose .

A un stade tardif : fibrose formant des nodules de régénération □ cirrhose pigmentaire



Coloration de Perls : fer très abondant, coloré en bleu,



Pancréas :

Macro: induré de coloration brun rouille

Histo : dépôts de fer dans les cellules exocrines et endocrines (diabète) et dans la sclérose .

Peau : coloration bronzée avec dépôts ferriques au niveau du derme surtout autour des annexes .

COEUR :

Macro :gros mou et flasque .

Histo : dépôt ferrique dans les fibres myocardiques .

TUBE DIGESTIF

Estomac : muqueuse gastrique fundique

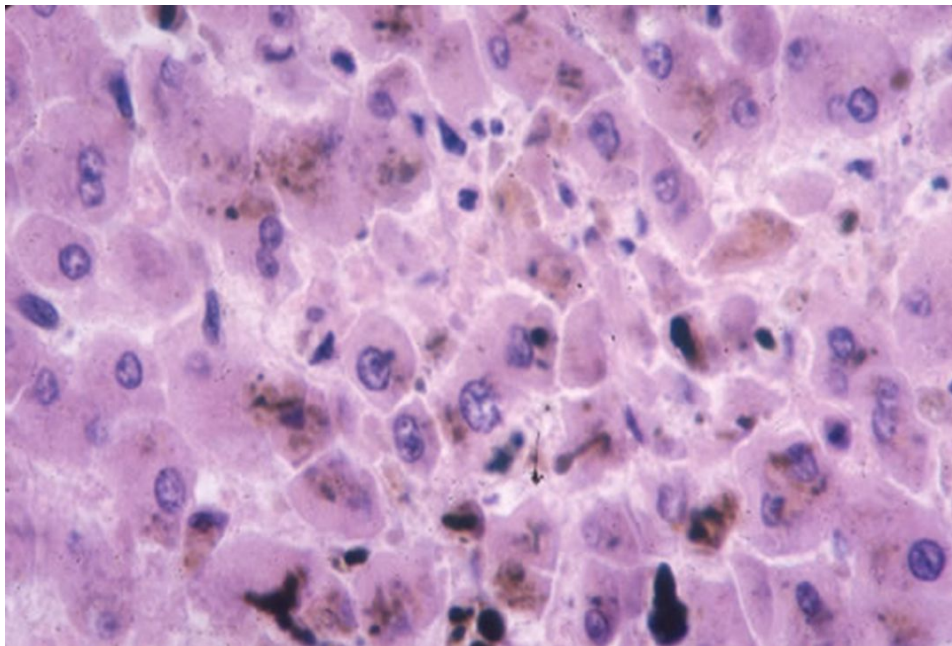
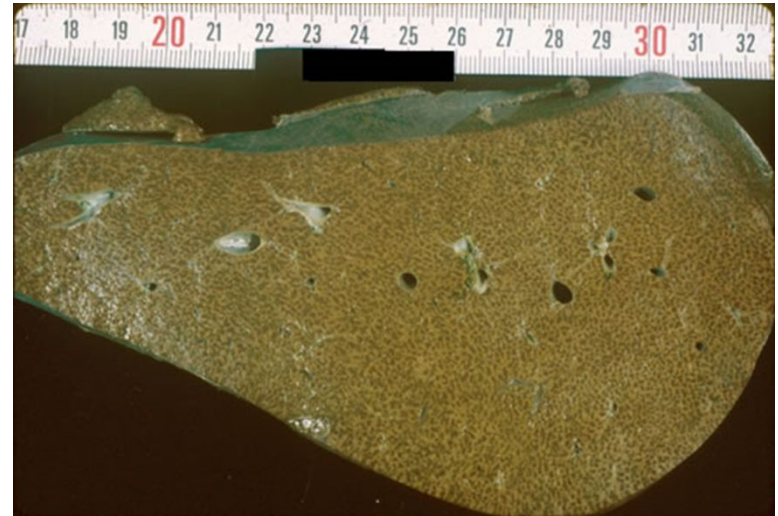
2 – La bilirubine :

- Dégradation de l'hémoglobine → bilirubine libre qui arrive au foie par la veine porte : captée par les hépatocytes elle devient conjuguée puis elle est excrétée dans les canalicules biliaires puis dans les voies biliaires extrahépatiques .
- Tout trouble de ce mécanisme aboutit à un ictère:
coloration jaune des téguments due à l'imprégnation des tissus par la bilirubine
- **La cholestase** est l'accumulation hépatique de pigments (bilirubine) et de sels biliaires due à l'arrêt de l'excretion de la bile .

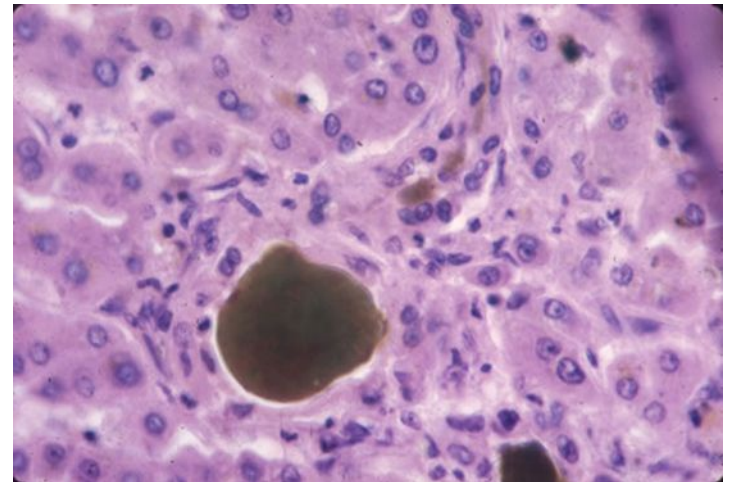
- **Macroscopie** : foie de stase biliaire ou cholestase gros foie hypertrophique mou verdâtre

Stade tardif □ cirrhose micronodulaire

- **Microscopie** : dépôts de bile dans les hépatocytes et les canaux excréteurs de coloration vert noirâtre



granulations dans les hépatocytes.



La bile est présente en gros amas dans deux canaux biliaires dilatés.

■ Pigments endogènes non hématogènes

Pigments mélaniques:

Pigment protéique normal élaboré par les mélanocytes sous forme de grains dont la teinte varie de jaune claire à noire

- les mélanosomes sont situés dans la peau – les léptoméniges – la rétine .
- Les cellules du noyaux gris centraux ,les muqueuses (oropharynx- vagin)

Anomalies de la pigmentation

■ Hyperpigmentations :

Généralisées : mélanodermies

- Maladie d'Addison(action de la MSH)
- Mélanocyte stimulating hormone)
- Malnutritions

Localisées:

- Neurofibromatoses: taches café au lait
- Mélanose de RICHEL
- Ligne Brun de la femme enceinte-masque de grossesse
- Exposition au soleil .

■ Hypopigmentation

-Généralisées : albinisme: achronie globale –héréditaire à transmission autosomale récessive portant sur la peau – les phanères –urée(yeux rouges)

C'est une enzymopathie: absence thyrosinase □ pas de synthèse de mélanine

-Localisées :cicatrices cutanées

3- LIPOPIGMENTS :Lipofushine

-Substance de composition chimique hétérogène provenant de la dégradation de matériel lipophagique

Siege :cellule nerveuses-epididyme-ovaire-testicule- foie ..

MO :granules brunâtres irréguliers

Coloration par les soudans après inclusion en paraffines



lipofuscines hépatiques

Conclusion

- Les troubles du métabolisme sont très variés
- Leurs expressions cliniques et leurs aspects anatomopathologiques sont variables
- Rôle du pathologiste: Connaître ces différents aspects afin de
 - Confirmer le diagnostic
 - Réaliser un bilan précis des lésions et des complications
 - Établir une classification pronostique .