MICHEL POLONOVSKI

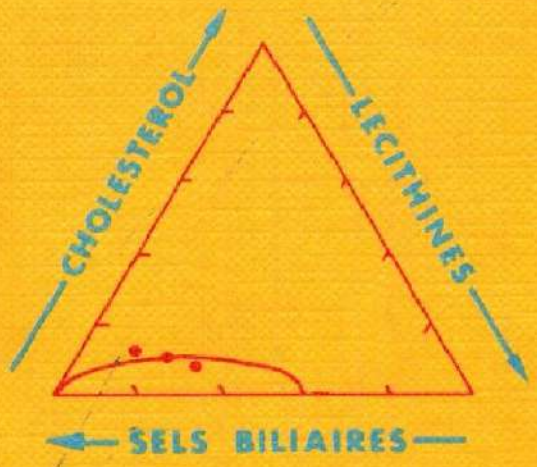
BIOCHIMIE MÉDICALE

sous la direction de

P. BOULANGER, J. POLONOVSKI, F. TAYEAU,
P. MANDEL et G. BISERTE

FASCICULE IV

BIOCHIMIE PATHOLOGIQUE



MASSON

CONTENTS

CHAPTER I. — BLOOD 1

Pathology of blood plasma proteins, by G. BISERTE 1
Pathological biochemistry of erythrocytes, by G. BISERTE 37
Normal and pathological metabolism of polymorphonuclear cells, by J.-C. MARCHAND 71

CHAPTER II. — PATHOLOGICAL BIOCHEMISTRY OF CARDIOVASCULAR SYSTEM . . . 77

Myocard, by P. LOUISOT 77
Vascular pathological biochemistry. Atheromatosis and atherosclerosis, by J. POLONOVSKI 85

CHAPTER III. — BRONCHIAL AND PULMONARY PATHOLOGY 101

Pathology of gas exchanges, by F. GUERRIN 101
Pathological biochemistry of tracheobronchial and pulmonary secretions, by P. ROUSSEL 117

CHAPTER IV. — PATHOLOGICAL BIOCHEMISTRY OF UROGENITAL SYSTEM 123

Biochemistry of urinary lithiases, by P. KAMOUN 123
Biochemistry of renal defects, by P. KAMOUN 131
Biochemistry of nephrotic syndrome, by P. KAMOUN 134
Biochemistry of renal amyloidosis, by P. KAMOUN 135
Enzymology of urogenital tumors, by P. KAMOUN 137
Pathological biochemistry of sperm, by M.-F. JAYLE 139

CHAPTER V. — DIGESTIVE TRACT AND ANNEXES, by A. RAISONNIER 143

Pathological biochemistry of gastric secretion 144
Pathology of exocrinal pancreas 153
Intestinal pathology 158
Hepato-biliary pathology 165

CHAPTER VI. — ENDOCRINOLOGY AND DISEASES OF NUTRITION 179

Pathological biochemistry of thyroid gland, by S. LISSITZKY 179
Pathological biochemistry of adrenal medulla, by M.-F. JAYLE . . . 191
Pathological biochemistry of adrenal cortex, by M.-F. JAYLE . . . 194
Pathological biochemistry of androgens in both sexes, by M.-F. JAYLE . 205
Pathological biochemistry of endocrinal functions of testis, by M.-F. JAYLE 209
Pathological biochemistry of ovary, by M. F. JAYLE 213
Pathological biochemistry of fœto-placentary unit, by M.-F. JAYLE . . 217
Pathological biochemistry of endocrinal pancreas, by L. G. ALCINDOR . 221

Continued page XI

TABLE DES MATIÈRES

CHAPITRE PREMIER. — ***Sang et milieu intérieur*** 1

Pathologie des protéines plasmatiques, par G. BISERTE 1
Introduction (1); *Anomalies génétiques des protéines sanguines* (2); *Les immunoglobulinopathies* (6); Introduction : structures des immunoglobulines (6); Les immunoglobulinopathies (15).

Biochimie pathologique des hématies, par G. BISERTE 37
Introduction (37); *Classification d'ensemble* (40); *Étude particulière des hémoglobinopathies* (41); Rappel général sur la structure des hémoglobines (41); Moyens d'étude (44); Bases moléculaires des hémoglobinopathies (44); Implications physiopathologiques des variations structurales (54); Les thalassémies (63).

Métabolisme normal et pathologique du polynucléaire, par J.-C. MARCHAND. 71
Phagocytose (71); *Explorations fonctionnelles* (73); *Pathologie* (74).

CHAPITRE II. — ***Biochimie pathologique cardiovasculaire*** 77

Myocarde, par P. LOUISOT 77
Myocardies (77); *Infarctus du myocarde* (80).

Biochimie pathologique vasculaire, athérome et artériosclérose, par J. POLONOVSKI 85
Biochimie anatomique des artères (85); *Aspects biochimiques de la pathogénie de l'athérome et de l'athérosclérose* (87); *Facteurs biochimiques de l'athérosclérose* (92); *Exploration biochimique de l'athérosclérose* (95); *Aspects biochimiques de la thérapeutique* (98).

CHAPITRE III. — ***Pathologie pulmonaire et bronchique*** 101

Pathologie des échanges gazeux, par F. GUERRIN. 101
Introduction (101); *Efficacité des échanges* (107); *Méthodes d'exploration et valeurs normales* (111); *Syndromes fonctionnels* (112); *Place des altérations biologiques en pathologie* (115).

Biochimie pathologique des sécrétions trachéo-bronchiques et pulmonaires, par P. ROUSSEL 117
Propriétés physiques de l'expectoration (118); Composition biochimique de l'expectoration (118).

CHAPITRE IV. — ***Biochimie pathologique de l'appareil uro-génital***. 123

Biochimie de la lithiase des voies urinaires, par P. KAMOUN. 123
Formation des calculs (123); *Classification des lithiases* (126); Les lithiases calciques (126); Les autres lithiases (129).

Biochimie de l'insuffisance rénale, par P. KAMOUN. 131
Biochimie du syndrome néphrotique, par P. KAMOUN. 134
Biochimie de l'amylose rénale, par P. KAMOUN 135
Enzymologie des cancers génito-urinaires, par P. KAMOUN. 137
Biochimie pathologique du sperme, par M.-F. JAYLE. 139

CHAPITRE V. — ***Appareil digestif et ses annexes***, par A. RAISONNIER. 143

Biochimie pathologique des sécrétions gastriques. 144
Concentration du chyme (144); *Syndromes d'hyperchlorhydrie* (145); *Syndromes d'hypochlorhydrie* (150).

Pathologie pancréatique exocrine 153
Introduction physiologique (153); *Stase pancréatique* (154); *Insuffisances pancréatiques* (156).

Pathologie intestinale 158
Introduction physiologique (158); *Maladies du transit*; (161) *Malabsorptions* (163).

Pathologie hépato-biliaire 165
Introduction physiologique (165); *Pathologie hépatique* (166); Tumeurs hépatiques (166); Retentissement hépatique de l'alcoolisme (168); Stéatoses non alcooliques (173); *Pathologie de la sécrétion hépatique exocrine* (175).

CHAPITRE VI. — ***Endocrinologie et maladies de la nutrition***. . . . 179

Biochimie pathologique de la glande thyroïde, par S. LISSITZKY. . . . 179
Biosynthèse des hormones thyrŏidiennes (180); *Localisation intrafolliculaire du métabolisme hormonal* (181); *Régulation de la fonction thyroïdienne* (183); *Facteurs influençant la fonction thyroïdienne* (184); *Biochimie pathologique de la thyroïde* (185); Hypothyroïdies (185); Maladie de Basedow (188).

Biochimie pathologique de la médullo-surrénale, par M.-F. JAYLE. . . 191
Métabolisme des catécholamines (191); Pathologie de la médullo-surrénale et des ganglions sympathiques (192); Tests de laboratoire (193).

Biochimie pathologique de la cortico-surrénale, par M.-F. JAYLE. . . . 194
Syndrome de Cushing (194); *Hyperplasie congénitale* (197); *Insuffisance cortico-surrénale* (200); Insuffisance surrénale aiguë (200); Insuffisance surrénale chronique (200); *Fonction minéralocorticoïde de la cortico-surrénale* (201); Hyperaldostéronisme primaire (202); Hyperaldostéronisme secondaire (203); Hypoaldostéronisme (204).

Biochimie pathologique des androgènes dans les deux sexes, par M.-F. JAYLE. 205

Biochimie pathologique des fonctions endocriniennes du testicule, par M.-F. JAYLE. 209

Biochimie pathologique de l'ovaire, par M.-F. JAYLE. 213

Biochimie pathologique de l'unité fœto-placentaire, par M.-F. JAYLE. . . 217

Biochimie pathologique du pancréas endocrine, par L. G. ALCINDOR. . . 221
Insulinémie et glucagonémie (222); Les hypo-insulinismes. Le diabète sucré (223); Glycémie, glucosurie et épreuves fonctionnelles de sensibilisation (223); Biochimie du diabète sucré (225); Pathogénie du diabète. Hypo-insulinismes (228); Les hyperinsulinismes (234).

Biochimie des obésités et des maigreurs, par A. RAISONNIER. 236
Obésités (236); *Maigreurs* (239).

Biochimie des carences et des avitaminoses, par A. RAISONNIER. . . . 240
Introduction (240); *Carences en vitamines liposolubles* (241); *Carences en vitamines hydrosolubles* (244); *Carences en oligoéléments* (248); *Carence en acides aminés* (249); *Carences en acides gras essentiels et en facteurs lipotropes* (250).

CHAPITRE VII. — ***Maladies métaboliques congénitales*** 251

Anomalies congénitales du métabolisme des glucides, par J.-P. LEROUX. . 251
Les glycogénoses (251); Les glycogénoses à symptomatologie hépatique prédominante (254); Glycogénoses musculaires (257); Glycogénose généralisée : glycogénose de type II ou maladie de Pompe (déficit en maltase acide) (258); Le déficit en glycogène synthétase hépatique (259); *Enzymopathies affectant la néoglucogénèse, le carrefour du pyruvate et le cycle de Krebs : hyperlactacidémies enzymopathiques* (259); Les enzymopathies de la voie néoglucogénique (261); Les déficits congénitaux du carrefour du pyruvate et du cycle de Krebs (264); *Anomalies congénitales du métabolisme des hexoses : galactose, fructose* (265); Anomalies congénitales du métabolisme du galactose (266); Anomalies congénitales du métabolisme du fructose (269); *La pentosurie essentielle* (272); *Maladies métaboliques congénitales des mucopolysaccharides et des glycoprotéines* (273); Les mucopolysaccharidoses (273); Les mucolipidoses (278); Les glycoprotéinoses (279).

Maladies métaboliques des lipides et des lipoprotéines, par J. POLONOVSKI. 280
Maladies métaboliques des acides gras (280); *Maladies métaboliques des lipides* (282); *Maladies métaboliques des lipoprotéines* (292).

Maladies héréditaires du métabolisme des acides aminés, par M. DAUTREVAUX 299
Acides aminés aromatiques (299); Rappel du métabolisme normal (299); Les hyperphénylalaninémies (301); Les hypertyrosinémies (310); *Tryptophanne* (315); *Acides aminés soufrés* (318); *Acides aminés ramifiés : valine, leucine, isoleucine* (323); *Glycocolle* (329); *Proline et hydroxyproline* (333); *Histidine* (335); *Lysine* (337); *Acides aminés du cycle de l'urée* (341).

Anomalies de la synthèse des porphyrines, par M. DAUTREVAUX. . . . 344
Métabolisme normal (344); Les porphyries (344).

Maladies métaboliques des purines et des pyrimidines, par P. LOUISOT. . 349
Métabolisme des bases puriques et pyrimidiques (349); La goutte (352); La lithiase xanthique (356); La xanthinurie (356); L'orotacidurie (356).

CHAPITRE VIII. — ***Obstétrique et pathologie fœtale*** 359

Exploration de la pathologie fœtale par le liquide amniotique, par L. G. ALCINDOR 359
Le liquide amniotique (359); *Composition chimique du liquide amniotique et évolution de la grossesse* (362).

CHAPITRE IX. — ***Appareil locomoteur et tissu conjonctif*** 369

Pathologie ostéoarticulaire, par G. MILHAUD. 369
Cycle métabolique du calcium (369); Les compartiments (370); Masses

de calcium osseux échangeables (370); Les processus métaboliques (370); *L'analyse cinétique* (372); *Régulation hormonale* (374); *Pathologie phosphocalcique* (383); *Examen du liquide synovial* (389); Étude du milieu synovial pathologique (390).

Biochimie de l'inflammation et maladies du tissu conjonctif, par P. LOUISOT. 393
Biochimie de l'inflammation (393); *Maladies du tissu conjonctif* (398); Pathologie des glucosamino-glycurono-glycannes (398); Le syndrome de Marfan (401); Pathologie du collagène (402); L'amyloïdose (403); L'arthrose (404).

Biochimie pathologique du muscle, par J.-C. DREYFUS. 405
Introduction : les maladies du muscle (405); *Myopathies* (406); *Myotonies* (417); *Maladies musculaires et enzymopathies* (418).

CHAPITRE X. — ***Peau et organes des sens***, par L. DOUSTE-BLAZY . . 421

Biochimie pathologique de la peau. 421
Porphyries (422); Xanthomatoses (426); Psoriasis (427); Acné (429); Avitaminoses (430).

Biochimie pathologique de l'œil. 431
Affections congénitales (431); *Cataracte* (433); *Avitaminose A* (435); *Autres avitaminoses* (436).

Biochimie pathologique de l'oreille. 436

Biochimie pathologique de l'odorat et du goût. 438

CHAPITRE XI. — ***Neurologie et psychiatrie***, par P. MANDEL et G. VINCENDON 441

Introduction (441); *Maladies métaboliques affectant les constituants tissulaires* (442); Neuropathies observées dans les maladies moléculaires concernant les acides aminés (442); Troubles du métabolisme des glucides (446); Mucopolysaccharidoses (447); Maladie de Lesch-Nyhan (448); Les troubles du métabolisme des lipides (448); *Les syndromes de démyélinisation et les défauts de myélinisation* (453); *Les hypoxies, l'anoxie et l'ischémie* (454); *Neuropathies nutritionnelles* (457); *Les épilepsies* (459); *Les neuropathies neuromusculaires* (462); Neuropathies dues à une atteinte du système extrapyramidal (462); Syndromes myasthéniques (464); *Les maladies mentales* (465).

CHAPITRE XII. — ***Cancer, maladies virales, infectieuses et parasitaires. Greffes*** 469

Biochimie de l'infection virale, par P. LOUISOT. 469
Biochimie de la multiplication virale (470); *L'interféron* (472).

La cellule cancéreuse, par P. LOUISOT. 476

La réaction post-infectieuse, par P. LOUISOT. 479

Pathologie de la réponse immunitaire et du thymus, par P. LOUISOT. . . 482
Thymus (483); *Réactions d'hypersensibilité* (485); Auto-immunité (487).

Pathologie des transplantations, par P. LOUISOT. 488

Index alphabétique des matières. 493

Continued from page VI

Biochemistry of obesities and thinnesses, by A. RAISONNIER 236
Biochemistry of nutritional deficiencies and avitaminosis, by A. RAISONNIER 240

CHAPTER VII. — INBORN METABOLIC DISEASES 251

Inborn errors of glucid metabolism, by J.-P. LEROUX 251
Metabolic diseases of lipids and lipoproteins, by J. POLONOVSKI . . . 280
Hereditary diseases of aminoacid metabolism, by M. DAUTREVAUX . . 299
Abnormalities of synthesis of porphyrins, by M. DAUTREVAUX . . . 344
Metabolic diseases of purines and pyrimidines, by P. LOUISOT . . . 349

CHAPTER VIII. — OBSTETRICAL AND FŒTAL PATHOLOGY 359

Fœtal pathology and amniotic fluid, by L. C. ALCINDOR 359

CHAPTER IX. — OSTEO-MUSCULAR APPARATUS AND CONNECTIVE TISSUE . . . 369

Osteo-articular pathology, by G. MILHAUD 369
Biochemistry of inflammation and diseases of connective tissue, by P. LOUISOT 393
Pathological biochemistry of muscle, by J.-C. DREYFUS 405

CHAPTER X. — SKIN AND SENSORIAL ORGANES, by L. DOUSTE-BLAZY 421

Pathological biochemistry of skin 421
Pathological biochemistry of eye 431
Pathological biochemistry of ear 436
Pathological biochemistry of smell and taste 438

CHAPTER XI. — NEUROLOGY AND PSYCHIATRY, by P. MANDEL and G. VINCENDON . 441

CHAPTER XII. — CANCEROUS, VIRAL, INFECTIOUS AND PARASITARY DISEASES, by P. LOUISOT 469

Biochemistry of viral infection 469
Cancerous cell 476
Post-infectious reaction 479
Pathology of the immune and thymus response 482
Pathology of transplantations 488