

SCIENCES MÉDICALES

série *Laennec*

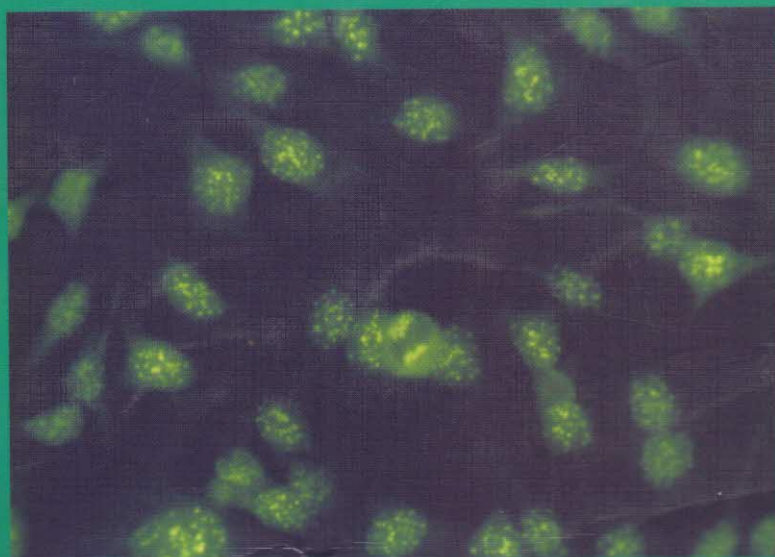
Bernard Weill  
Frédéric Batteux

# IMMUNOPATHOLOGIE ET RÉACTIONS INFLAMMATOIRES

---

Préface de  
Jean-François DHAINAUT

 de boeck



# Table des matières

PRÉFACE.....	5
--------------	---

AVANT-PROPOS .....	7
--------------------	---

CONTRIBUTEURS.....	9
--------------------	---

## CHAPITRE 1

<b>RÉACTION INFLAMMATOIRE</b> .....	11
-------------------------------------	----

*Frédéric BATTEUX, Christiane CHÉREAU et Bernard WEILL*

1. Définition .....	12
---------------------	----

2. Facteurs déclenchants de l'inflammation.....	12
---	----

3. Inflammation aiguë.....	12
----------------------------	----

3.1 <i>La phase vasculaire</i> .....	12
--------------------------------------	----

3.1.1 La coagulation.....	12
---------------------------	----

3.1.2 Le système des kinines .....	13
------------------------------------	----

3.1.3 Les dérivés de l'acide arachidonique.....	13
---	----

3.1.4 Le PAF-acéther .....	14
----------------------------	----

3.1.5 Déroulement de la phase vasculaire .....	14
--	----

3.2 <i>La phase cellulaire</i> .....	15
--------------------------------------	----

3.2.1 Immunité innée.....	16
---------------------------	----

3.2.2 La réponse immunitaire non adaptative précoce .....	20
--	----

3.2.3 La réponse immunitaire adaptative.....	21
--	----

3.3 <i>La phase de résolution</i> .....	23
---	----

4. Inflammation chronique.....	23
--------------------------------	----

5. Examens biologiques explorant les états inflammatoires .....	24
--	----

5.1 <i>L'hémogramme</i> .....	24
-------------------------------	----

5.1.1 Les hématies.....	24
-------------------------	----

5.1.2 Les leucocytes.....	24
---------------------------	----

5.1.3 Les plaquettes.....	24
---------------------------	----

5.2 <i>L'électrophorèse des protéines sériques (protéinogramme)</i> .....	25
---	----

5.2.1 Variations physiopathologiques de la protidémie .....	25
--	----

5.2.2 Lecture du protéinogramme du sérum humain normal.....	25
--	----

5.2.3 Modifications du protéinogramme du sérum au cours de la réponse inflammatoire ..	25
---	----

5.3 <i>La vitesse de sédimentation (VS)</i> .....	27
---	----

5.3.1 Mesure de la vitesse de sédimentation.....	27
--	----

5.3.2 Conduite à tenir devant une élévation de la vitesse de sédimentation.....	27
--	----

5.3.3 Circonstances pathologiques associées à une accélération de la vitesse de sédimentation....	28
--	----

5.4 <i>Protéines de la phase aiguë de l'inflammation</i> ..	29
---	----

5.4.1 Les différentes protéines de la phase aiguë..	29
---	----

5.4.2 Existe-t-il une protéine de la phase aiguë de l'inflammation idéale? .....	30
---	----

5.4.3 Indications du dosage des protéines de l'inflammation .....	31
--	----

5.5 <i>Les autres protéines de l'inflammation</i> .....	31
---	----

5.5.1 Le fibrinogène .....	31
----------------------------	----

5.5.2 La $\beta$ 2-microglobuline.....	31
--	----

5.5.3 Le complément .....	31
---------------------------	----

5.5.4 Le composant amyloïde P.....	31
------------------------------------	----

5.5.5 La procalcitonine .....	31
-------------------------------	----

5.6 <i>Les cytokines</i> .....	31
--------------------------------	----

6. Points d'impact des thérapeutiques anti-inflammatoires.....	32
---	----

6.1 <i>Action sur les médiateurs lipidiques de l'inflammation</i> .....	32
---	----

6.1.1 Les inhibiteurs de la phospholipase A2.....	32
---	----

6.1.2 Les inhibiteurs de la thromboxane synthétase ..	32
---	----

6.1.3 Les inhibiteurs des lipo-oxygénases.....	32
--	----

6.1.4 Inhibiteurs des cyclo-oxygénases .....	32
--	----

6.2 <i>Action sur les cytokines</i> .....	33
---	----

6.2.1 Les agents bloquant la transcription des gènes codant les cytokines pro- inflammatoires comme les glucocorticoïdes ..	33
---	----

6.2.2 Les cytokines anti-inflammatoires .....	33
---	----

6.2.3 Les récepteurs solubles.....	33
------------------------------------	----

6.2.4 Les anticorps anti-cytokines.....	33
---	----

6.3 <i>Action sur les chimiokines</i> .....	33
---	----

6.4 <i>Action sur les molécules d'adhérence</i> .....	33
---	----

Résumé.....	34
-------------	----

Points-clefs .....	34
--------------------	----

Questions .....	35
Références bibliographiques .....	35

**CHAPITRE 2****ALLERGIES ET HYPERSENSIBILITÉS****CHEZ L'ENFANT ET CHEZ L'ADULTE** ..... 37

Claude PONVERT et Bernard WEILL

1. Introduction .....	38
2. Hypersensibilité de type I ou allergie immédiate. 38	
2.1 <i>Allergie immédiate</i> .....	38
2.1.1 Génétique de l'atopie.....	38
2.1.2 Mécanismes de l'allergie immédiate .....	39
2.2 <i>L'anaphylaxie</i> .....	41
2.2.1 Mécanisme de l'anaphylaxie .....	41
2.2.2 Symptomatologie .....	41
2.2.3 Substances responsables des réactions anaphylactiques.....	41
2.2.4 Diagnostic différentiel .....	42
3. Hypersensibilité due aux complexes immuns (type III).....	42
3.1 <i>La maladie sérique</i> .....	42
3.2 <i>Les alvéolites allergiques extrinsèques</i> .....	43
4. Hypersensibilité retardée (type IV).....	44
4.1 <i>Mécanisme de l'hypersensibilité retardée</i> .....	44
4.1.1 Prise en charge de l'allergène par les cellules présentatrices .....	44
4.1.2 Activation des lymphocytes T auxiliaires dans les ganglions lymphatiques .....	44
4.1.3 Prolifération et différenciation des cellules T activées.....	45
4.1.4 Différenciation des lymphocytes T CD4+ ...	45
4.1.5 Propriétés des cellules effectrices.....	45
4.1.6 Libération des molécules effectrices.....	45
4.2 <i>Manifestations de l'hypersensibilité retardée</i> ....	46
4.2.1 Chronologie .....	46
4.2.2 Aspects cliniques.....	46
4.2.3 Aspects histologiques.....	46
Cas cliniques .....	47
Résumé .....	60
Points-clés.....	60
Questions .....	60
Références bibliographiques .....	60

**CHAPITRE 3****MALADIES AUTO-IMMUNES**..... 61

Frédéric BATTEUX, Claire GOULVESTRE et Bernard WEILL

1. Tolérance au soi et auto-immunité .....	62
1.1 <i>La tolérance centrale</i> .....	62
1.1.1 La tolérance centrale des lymphocytes T....	62
1.1.2 La tolérance centrale des lymphocytes B ...	62
1.2 <i>La tolérance périphérique</i> .....	63

1.2.1 La tolérance périphérique des lymphocytes T. 63	
1.2.2 La tolérance périphérique des lymphocytes B. 64	
1.3 <i>Mécanismes hypothétiques de déclenchement de l'auto-immunité: rupture de la tolérance naturelle</i> .....	65
1.3.1 Activation des cellules autoréactives ignorantes .....	65
1.3.2 Activation des cellules autoréactives anergiques .....	65
1.3.3 Défaut de délétion des cellules autoréactives..	66
1.3.4 Rupture de tolérance induite par les cellules régulatrices.....	66
1.4 <i>Mécanismes lésionnels observés au cours des maladies auto-immunes</i> .....	66
1.4.1 Rôle pathogène des auto-anticorps .....	66
1.4.2 Rôle pathogène des lymphocytes T .....	66
2. Facteurs de risques génétiques et environnementaux .....	68
2.1 <i>Introduction</i> .....	68
2.2 <i>Facteurs de risque génétique</i> .....	68
2.2.1 Le système HLA .....	68
2.2.2 Autres gènes impliqués .....	69
2.3 <i>Facteurs de risque environnementaux</i> .....	70
2.3.1 Les micro-organismes .....	70
2.3.2 Les facteurs physico-chimiques.....	70
3. Maladies auto-immunes non spécifiques d'organe.....	70
3.1 <i>Les connectivites</i> .....	71
3.1.1 Le lupus érythémateux systémique.....	71
3.1.2 La polyarthrite rhumatoïde.....	71
3.1.3 La sclérodermie systémique.....	71
3.1.4 Le syndrome de Gougerot-Sjögren.....	71
3.1.5 Les myopathies inflammatoires ou myosites. 73	
3.1.6 La connectivite mixte de Sharp .....	74
3.2 <i>Les vascularites</i> .....	75
3.2.1 La périartérite noueuse.....	75
3.2.2 La maladie de Wegener .....	76
4. Auto-anticorps non spécifiques d'organes.....	77
4.1 <i>Les anticorps antinucléaires</i> .....	77
4.1.1 Dépistage des anticorps antinucléaires .....	77
4.2 <i>Les anticorps spécifiques d'acides nucléiques et de nucléoprotéines</i> .....	78
4.2.1 Anticorps anti-ADN natif .....	78
4.2.2 Anticorps anti-histones .....	79
4.2.3 Anticorps anti-nucléosomes.....	79
4.2.4 Anticorps anti-centromères .....	79
4.3 <i>Les anticorps spécifiques d'antigènes nucléaires solubles</i> .....	80
4.3.1 Techniques de détection .....	80
4.3.2 Les différents anticorps anti-ECT .....	80
4.3.3 Interprétation des anticorps anti-ECT .....	83
4.4 <i>Les facteurs rhumatoïdes</i> .....	83
4.4.1 Techniques de détection des facteurs rhumatoïdes.....	83
4.4.2 Valeur diagnostique des facteurs rhumatoïdes. 84	
4.4.3 Propriétés des facteurs rhumatoïdes .....	84
4.5 <i>Anticorps anti-cytokératine ou anti-filaggrine</i> .. 85	

4.5.1	Définition.....	85
4.5.2	Techniques de détection des APF et des ACK .....	85
4.6	<i>Anticorps anti-phospholipides</i> .....	86
4.6.1	Définition.....	86
4.6.2	Détection et interprétation des anticorps anti-phospholipides .....	86
5.	Maladies auto-immunes spécifiques d'organe ..	86
5.1	<i>Maladies auto-immunes de l'intestin, du foie et des voies biliaires</i> .....	86
5.1.1	La cirrhose biliaire primitive .....	86
5.1.2	Hépatite auto-immune de type I.....	87
5.1.3	Hépatite auto-immune de type II.....	88
5.1.4	Hépatites auto-immunes médicamenteuses.....	88
5.1.5	Hépatites médicamenteuses immuno-allergiques.....	88
5.1.6	La maladie cœliaque.....	89
5.2	<i>Endocrinopathies auto-immunes</i> .....	89
5.2.1	Le diabète insulino-dépendant de type 1 ...	90
5.2.2	La thyroïdite de Hashimoto .....	91
5.2.3	La maladie de Basedow .....	92
5.3	<i>Maladies auto-immunes de la peau</i> .....	93
5.3.1	Pemphigus vulgaire.....	93
5.3.2	Pemphigus foliacé .....	94
5.3.3	Pemphigus paranéoplasique.....	94
5.3.4	Pemphigoïde bulleuse.....	94
5.3.5	L'épidermolyse bulleuse acquise .....	95
5.3.6	Pemphigoïde cicatricielle.....	95
5.3.7	Herpes gestationnel.....	95
5.3.8	La dermatose linéaire à IgA .....	95
5.4	<i>Les cytopénies auto-immunes</i> .....	95
5.4.1	Mécanismes immunologiques.....	95
5.4.2	Les anémies hémolytiques auto-immunes (AHAI).....	96
5.4.3	Le Purpura thrombopénique auto-immun ..	97
5.4.4	Les neutropénies auto-immunes.....	98
6.	Traitement des maladies auto-immunes : actualité et perspectives .....	98
6.1	<i>Les glucocorticoïdes</i> .....	99
6.2	<i>Les agents alkylants</i> .....	99
6.3	<i>Le méthotrexate</i> .....	99
6.4	<i>L'azathioprine</i> .....	99
6.5	<i>La ciclosporine</i> .....	99
6.6	<i>Les immunoglobulines polyvalentes (IgIV)</i> .....	100
6.7	<i>Cytokines et anticorps anti-cytokines</i> .....	100
6.8	<i>Anticorps bloquant les signaux membranaires d'activation lymphocytaire</i> .....	100
	Cas cliniques .....	101
	Résumé .....	111
	Points-clefs.....	111
	Questions .....	112
	Références bibliographiques .....	112

**CHAPITRE 4****LE LUPUS ÉRYTHÉMATEUX SYSTÉMIQUE** .... 113

Bernard WEILL, Claire GOULVESTRE et Frédéric BATTEUX

1.	Clinique .....	115
1.1	<i>L'appareil locomoteur</i> .....	115
1.2	<i>La peau et les muqueuses</i> .....	115
1.3	<i>Le rein</i> .....	116
1.4	<i>L'appareil respiratoire</i> .....	116
1.5	<i>L'appareil cardio-vasculaire</i> .....	116
1.5.1	Le cœur.....	116
1.5.2	Les vaisseaux.....	116
1.6	<i>Le système nerveux</i> .....	116
1.7	<i>Le foie et l'appareil digestif</i> .....	117
1.7.1	Le foie .....	117
1.7.2	Le tube digestif.....	117
1.8	<i>Les organes lymphoïdes</i> .....	117
2.	Biologie .....	118
2.1	<i>Les auto-anticorps antinucléaires (AAN)</i> .....	118
2.1.1	Les anticorps anti-ADN natif .....	119
2.1.2	Les anticorps spécifiques d'antigènes nucléaires solubles .....	119
2.2	<i>Les anticorps anti-phospholipides</i> .....	120
2.3	<i>Le complément sérique</i> .....	121
2.4	<i>La vitesse de sédimentation globulaire (VS) et la protéine réactive C (CRP)</i> .....	121
2.4.1	Numération formule sanguine .....	121
2.4.2	Protidogramme .....	121
3.	Physiopathologie.....	121
4.	Traitement .....	123
5.	Le cas particulier des lupus induits.....	123
	Cas cliniques .....	124
	Résumé .....	131
	Points-clefs .....	132
	Questions .....	132
	Références bibliographiques.....	132

**CHAPITRE 5****MALADIE DE CROHN ET RECTOCOLITE HÉMORRAGIQUE** ..... 133

Franck SOUSSI et Vered ABITBOL

1.	Épidémiologie .....	134
2.	Clinique .....	134
2.1	<i>Symptômes digestifs</i> .....	134
2.2	<i>Manifestations extra-digestives</i> .....	135
2.2.1	Manifestations articulaires.....	135
2.2.2	Manifestations osseuses .....	135
2.2.3	Manifestations cutanées .....	135
2.2.4	Manifestations oculaires.....	135
2.2.5	Manifestations hépato-biliaires .....	136
2.2.6	Manifestations thrombo-emboliques .....	136
3.	Examens complémentaires.....	136

3.1	<i>Examens biologiques</i> .....	136
3.2	<i>Endoscopie</i> .....	136
3.3	<i>Radiologie</i> .....	136
4.	Diagnostic différentiel.....	136
4.1	<i>Colites infectieuses</i> .....	136
4.2	<i>Causes médicamenteuses</i> .....	136
4.3	<i>Autres causes</i> .....	136
5.	Complications.....	136
5.1	<i>Perforation colique</i> .....	136
5.2	<i>Sténose colique</i> .....	137
5.3	<i>Occlusion intestinale</i> .....	137
5.4	<i>Risque néoplasique</i> .....	137
5.5	<i>Dénutrition</i> .....	137
6.	Physiopathologie.....	137
6.1	<i>Facteurs génétiques</i> .....	137
6.2	<i>Agents infectieux</i> .....	137
6.2.1	Flore bactérienne endogène.....	137
6.2.2	Agents infectieux exogènes.....	137
6.3	<i>Réponse immunitaire</i> .....	138
7.	Anatomo-pathologie.....	138
7.1	<i>Recto-colite hémorragique</i> .....	138
7.1.1	Macroscopie.....	138
7.1.2	Microscopie.....	138
7.2	<i>Maladie de Crohn</i> .....	138
7.2.1	Macroscopie.....	138
7.2.2	Microscopie.....	138
8.	Traitement.....	139
8.1	<i>Traitement médical des manifestations digestives</i> .....	139
8.1.1	Mésalazine (Acide 5 amino-salicylique ou 5 ASA).....	139
8.1.2	Corticoïdes.....	139
8.1.3	Immunosuppresseurs.....	139
8.1.4	Anticorps anti-TNF- $\alpha$ : infliximab (Rémicade®).....	139
8.1.5	Antibiotiques: métronidazole, ciprofloxacine.....	140
8.2	<i>Traitement chirurgical</i> .....	140
	Cas cliniques.....	140
	Résumé.....	143
	Points-clefs.....	143
	Questions.....	143
	Références bibliographiques.....	143

## CHAPITRE 6

### MALADIE DE HORTON ET PSEUDO-POLYARTHRITE RHIZOMÉLIQUE..... 145

Bernard WEILL

1.	Épidémiologie.....	146
2.	Diagnostic de la maladie de Horton.....	146
2.1	<i>Signes fonctionnels</i> .....	146
2.2	<i>Signes généraux</i> .....	146
2.3	<i>Signes physiques</i> .....	146

2.4	<i>Examens complémentaires</i> .....	146
2.5	<i>Complications</i> .....	147
2.5.1	L'atteinte oculaire.....	147
2.5.2	Autres complications.....	147
2.6	<i>Diagnostic différentiel</i> .....	148
2.6.1	Les migraines accompagnées.....	148
2.6.2	La rupture d'anévrisme artériel cérébral.....	148
2.6.3	La périartérite noueuse (PAN).....	148
2.6.4	La maladie de Takayasu.....	148
2.6.5	La maladie de Wegener.....	148
2.7	<i>Physiopathologie</i> .....	148
2.8	<i>Traitement</i> .....	148
3.	Diagnostic de la pseudopolyarthrite rhizomélique.....	149
3.1	<i>Signes fonctionnels</i> .....	149
3.2	<i>Signes généraux</i> .....	149
3.3	<i>Signes physiques</i> .....	149
3.4	<i>Examens complémentaires</i> .....	149
3.5	<i>Diagnostic différentiel</i> .....	150
3.5.1	La polyarthrite rhumatoïde.....	150
3.5.2	Un syndrome paranéoplasique.....	150
3.5.3	Une périarthrite scapulo-humérale.....	150
3.5.4	Une arthrose.....	150
3.5.5	La chondrocalcinose.....	150
3.5.6	Les myosites inflammatoires.....	150
4.	Traitement.....	150
	Cas cliniques.....	151
	Résumé.....	154
	Points-clefs.....	154
	Questions.....	154
	Références bibliographiques.....	155

## CHAPITRE 7

### PNEUMOPATHIES INTERSTITIELLES

#### DIFFUSES..... 157

Laurent TECUCIANU et Jacques LACRONIQUE

1.	Introduction.....	158
1.1	<i>Définition</i> .....	158
1.2	<i>Épidémiologie</i> .....	158
2.	Mécanisme.....	158
2.1	<i>Anatomopathologie</i> .....	158
2.1.1	Notions d'alvéolite et de fibrose.....	158
2.1.2	Stades successifs.....	158
2.2	<i>Pathogénie</i> .....	159
2.2.1	L'agression initiale.....	159
2.2.2	Le rôle des cellules inflammatoires et immunocompétentes.....	159
2.2.3	Le remaniement de la matrice conjonctive interstitielle.....	159
2.3	<i>Physiopathologie</i> .....	159
2.3.1	Les altérations du système élastique.....	159
2.3.2	Le syndrome restrictif.....	159
2.3.3	L'altération de la diffusion des gaz.....	159
2.3.4	Les troubles des échanges gazeux.....	159

2.3.5	L'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP)	159
2.3.6	Les voies aériennes	159
3.	Diagnostic des pneumopathies interstitielles diffuses chroniques (PIDC)	160
3.1	<i>Diagnostic positif</i>	160
3.1.1	Les circonstances de découverte	160
3.1.2	L'examen clinique	160
3.1.3	L'imagerie	160
3.1.4	Les explorations fonctionnelles respiratoires	161
3.2	<i>Diagnostic de sévérité</i>	161
3.2.1	Les formes peu évoluées, précoces ou peu évolutives	161
3.2.2	Les formes plus évoluées	161
3.2.3	Fibrose grave	161
3.3	<i>Moyens du diagnostic étiologique</i>	161
3.3.1	Les données anamnestiques	161
3.3.2	Les signes cliniques	162
3.3.3	L'imagerie thoracique	162
3.3.4	L'imagerie extra-thoracique	162
3.3.5	Les examens biologiques	162
3.3.6	Autres examens biologiques	162
3.3.7	L'endoscopie bronchique	162
3.3.8	Autres biopsies d'organes ou tissus	163
3.3.9	La biopsie pulmonaire	163
4.	Étiologies des pneumopathies interstitielles diffuses	163
4.1	<i>Classification</i>	164
4.1.1	Les MIDP primitives (cause indéterminée)	164
4.1.2	Les MIDP secondaires (cause déterminée)	166
5.	Les pneumopathies diffuses subaiguës hypoxémiantes	167
5.1	<i>Présentation clinique et paraclinique</i>	167
5.2	<i>Diagnostic étiologique</i>	167
6.	Conduite à tenir et traitement	167
6.1	<i>Le diagnostic est acquis</i>	167
6.2	<i>Le diagnostic est suspecté mais la preuve n'est pas apportée</i>	167
	Cas clinique	168
	Résumé	170
	Points-clefs	170
	Questions	170
	Références bibliographiques	171

## CHAPITRE 8

### POLYARTHRITE RHUMATOÏDE

Yannick ALLANORE et André KAHAN

1.	Définition	174
2.	Épidémiologie	174
3.	Présentation clinique, biologique et radiologique	174
3.1	<i>Phase débutante</i>	174
3.1.1	Premiers signes cliniques	174
3.1.2	Signes biologiques	174

3.1.3	Signes radiologiques	174
3.2	<i>Phase d'état</i>	175
3.2.1	Signes cliniques	175
3.2.2	Signes biologiques	175
3.2.3	Signes radiologiques	175
3.3	<i>Manifestations extra-articulaires</i>	177
3.3.1	Signes généraux	177
3.3.2	Manifestations cliniques bénignes	177
3.3.3	Manifestations cliniques sévères	177
3.4	<i>Évolution</i>	178
4.	Physiopathologie	178
5.	Traitement	179
5.1	<i>Traitements symptomatiques</i>	179
5.1.1	Corticoides	179
5.1.2	Anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS)	179
5.1.3	Antalgiques	180
5.2	<i>Traitements locaux</i>	180
5.3	<i>Traitements de fond</i>	180
5.3.1	Traitements de fond de première ligne	180
5.3.2	Biothérapies	183
	Cas cliniques	184
	Résumé	187
	Points-clefs	187
	Questions	187
	Références bibliographiques	188

## CHAPITRE 9

### SCLÉRODERMIE SYSTÉMIQUE

Yannick ALLANORE et André KAHAN

1.	Épidémiologie	190
2.	Clinique	190
2.1	<i>Classification</i>	190
2.2	<i>Manifestations cliniques</i>	190
2.2.1	Signes cutanés	190
2.2.2	Manifestations vasculaires	191
2.2.3	Manifestations articulaires	192
2.2.4	Atteintes digestives	192
2.2.5	Atteintes cardiaques	192
2.2.6	Atteinte pulmonaire	192
2.2.7	Atteinte rénale	193
3.	Examens complémentaires	193
3.1	<i>Signes immunologiques</i>	193
3.2	<i>Examens permettant de diagnostiquer les atteintes viscérales</i>	193
4.	Physiopathologie	193
5.	Traitement	194
	Cas cliniques	195
	Résumé	197
	Points-clefs	197
	Questions	198
	Références bibliographiques	198

**CHAPITRE 10****POLYRADICULONÉVRITE AIGÜE  
INFLAMMATOIRE**..... 199**Syndrome de Guillain-Barré**

Mathieu ZUBER

1. Introduction .....	200
2. Épidémiologie .....	200
3. Symptômes et signes initiaux .....	200
3.1 <i>Symptômes fonctionnels</i> .....	200
3.1.1 Sensitifs .....	200
3.1.2 Moteurs .....	200
3.1.3 Autres symptômes .....	200
3.2 <i>Signes physiques</i> .....	201
3.3 <i>Évolution et pronostic</i> .....	201
4. Examens complémentaires .....	201
4.1 <i>Électromyogramme</i> .....	201
4.2 <i>Analyse du liquide céphalo-rachidien (LCR)</i> ..	202
4.3 <i>Autres examens</i> .....	202
5. Physiopathologie .....	202
6. Traitement .....	203
Cas cliniques .....	204
Résumé .....	206
Points-clefs .....	206
Questions .....	206
Références bibliographiques .....	206

**CHAPITRE 11****PSORIASIS**..... 207

Daniel WALLACH

1. Diagnostic positif .....	208
1.1 <i>Forme typique: le psoriasis en plaques stables, chronique</i> .....	208
1.2 <i>Formes cliniques</i> .....	209
1.2.1 Selon l'aspect .....	209
1.2.2 Selon la taille des lésions .....	209
1.2.3 Selon la localisation .....	209
2. Histologie .....	210
3. Évolution générale .....	210
3.1 <i>Les psoriasis vulgaires</i> .....	211
3.2 <i>Les psoriasis graves</i> .....	211
3.2.1 Les psoriasis pustuleux .....	211
3.2.2 Les psoriasis érythrodermiques .....	212
3.2.3 Les rhumatismes psoriasiques .....	212
4. Diagnostic différentiel .....	212
5. Physiopathologie .....	213
5.1 <i>Facteurs génétiques</i> .....	213
5.2 <i>Facteurs biochimiques</i> .....	213
5.3 <i>Facteurs immunologiques</i> .....	213
5.4 <i>Facteurs psychologiques</i> .....	214
6. Traitement .....	214
6.1 <i>La prise en charge psychologique</i> .....	214

6.2 <i>Traitement des psoriasis en plaques localisés</i> ..	214
6.3 <i>Traitement des psoriasis en plaques étendus</i> ..	215
6.4 <i>Traitement des psoriasis graves</i> .....	215
6.4.1 <i>Rétinoïdes</i> .....	215
6.4.2 <i>Antimétabolites et immunosuppresseurs</i> ..	215
6.5 <i>Cas particuliers</i> .....	215
6.5.1 <i>Selon le terrain</i> .....	215
6.5.2 <i>Selon la localisation</i> .....	215
6.6 <i>Stratégie thérapeutique générale</i> .....	216
Cas cliniques .....	216
Résumé .....	218
Points-clefs .....	218
Questions .....	218
Références bibliographiques .....	219

**CHAPITRE 12****LA SARCOÏDOSE**..... 221

Madiba ELLAFI et Jacques LACRONIQUE

1. Épidémiologie .....	222
2. Les différentes localisations cliniques .....	222
2.1 <i>L'atteinte médiastino-pulmonaire</i> .....	222
2.2 <i>Les atteintes cutanées</i> .....	223
2.2.1 Les lésions sarcoïdes .....	223
2.2.2 Érythème noueux .....	223
2.2.3 Les atteintes oculaires .....	223
2.3 <i>Les atteintes cardiaques</i> .....	223
2.4 <i>L'hypertension artérielle pulmonaire</i> .....	224
2.5 <i>Les atteintes rénales</i> .....	224
2.6 <i>Les atteintes neurologiques</i> .....	224
2.6.1 <i>Symptômes neurologiques</i> .....	224
2.6.2 <i>Examens complémentaires</i> .....	224
2.7 <i>Les atteintes musculaires</i> .....	224
2.8 <i>Les atteintes ostéoarticulaires</i> .....	224
2.9 <i>Les autres organes cibles</i> .....	225
3. Les signes généraux .....	225
4. La démarche diagnostique .....	225
4.1 <i>Recueil des données cliniques</i> .....	225
4.2 <i>Examens complémentaires initiaux</i> .....	225
4.3 <i>La confirmation histologique</i> .....	226
5. Diagnostic différentiel .....	227
6. Pronostic et évolution .....	227
6.1 <i>Des consultations répétées</i> .....	227
6.2 <i>L'imagerie</i> .....	228
6.3 <i>Les critères pronostiques</i> .....	228
7. Physiopathologie .....	229
8. Les mesures thérapeutiques .....	229
8.1 <i>L'abstention médicamenteuse</i> .....	229
8.2 <i>La corticothérapie locale</i> .....	230
8.3 <i>La corticothérapie générale</i> .....	230
8.3.1 <i>Les indications</i> .....	230
8.3.2 <i>Les modalités d'administrations</i> .....	230
8.4 <i>Les alternatives à la corticothérapie</i> .....	230

Cas cliniques .....	231
Résumé .....	233
Points-clefs .....	234
Questions .....	234
Références bibliographiques .....	234

**CHAPITRE 13****SCLÉROSE EN PLAQUES** ..... 235*Dalia DIMITRI et Mathieu ZUBER*

1. Épidémiologie de la SEP .....	236
2. Signes cliniques selon la forme évolutive .....	237
2.1 Définition de la poussée et de la progression ..	237
2.2 Formes avec poussées .....	237
2.2.1 La première poussée de SEP .....	237
2.2.2 La phase d'état .....	238
2.3 Formes progressives .....	238
2.4 Manifestations fréquentes .....	238
3. Histoire naturelle des différentes formes évolutives .....	238
3.1 Les 3 formes évolutives .....	238
3.2 Histoire naturelle des différentes formes évolutives .....	239
3.2.1 Fréquence moyenne de survenue des poussées .....	239
3.2.2 Phase secondairement progressive .....	239
3.2.3 Évolution globale du handicap .....	239
4. Diagnostic de la SEP .....	239
4.1 Démarche diagnostique .....	239
4.1.1 Signes évocateurs d'une atteinte de la substance blanche .....	239
4.1.2 Dissémination spatiale .....	239
4.1.3 Dissémination temporelle .....	239
4.1.4 Signes objectifs .....	239
4.1.5 Absence d'autre explication .....	239
4.2 Diagnostic paraclinique de la SEP .....	240
4.2.1 L'IRM cérébrale .....	240
4.2.2 L'étude du LCR .....	240
4.2.3 Électrophysiologie .....	241
4.2.4 Bilan biologique .....	241
4.3 Critères diagnostiques .....	241
4.4 Diagnostic différentiel de la SEP selon la forme .....	242
4.4.1 Atteinte localisée du système nerveux central monophasique ou à rechute .....	242
4.4.2 Atteinte multifocale du SNC, d'évolution rémittente .....	242
4.4.3 Formes progressives .....	242
5. Physiopathologie de la SEP .....	243
5.1 Neuropathologie de la SEP .....	243
5.2 Immunopathologie de la SEP .....	244
5.2.1 Activation en périphérie de LT CD4 .....	244
5.2.2 Rupture de la BHE par les LT activés en périphérie .....	246
5.2.3 Mécanismes de l'atteinte de la myéline .....	246

5.2.4 Mécanismes de l'atteinte axonale .....	246
5.3 Génétique de la SEP .....	246
5.4 Rôle de l'environnement : hypothèse infectieuse ..	246
6. Traitement .....	247
6.1 De la poussée .....	247
6.2 De fond .....	247
6.2.1 Les traitements immunomodulateurs .....	247
6.2.2 Les traitements immunosuppresseurs .....	247
6.2.3 Traitement symptomatique .....	248
Cas cliniques .....	248
Résumé .....	256
Points-clefs .....	256
Questions .....	257
Références bibliographiques .....	257

**CHAPITRE 14****DIAGNOSTIC D'UNE IMMUNOGLOBULINE MONOCLONALE** ..... 259*Bernard WEILL, Christiane CHÉREAU et Frédéric BATTEUX*

1. Les gammopathies monoclonales bénignes ....	260
2. Le myélome multiple .....	260
2.1 Épidémiologie .....	260
2.2 Physiopathologie .....	260
2.2.1 Anomalies chromosomiques .....	260
2.2.2 Le micro-environnement tumoral .....	261
2.2.3 Les plasmocytes tumoraux .....	261
2.2.4 L'immunoglobuline monoclonale .....	261
2.3 Les maladies des chaînes lourdes .....	262
2.4 Le syndrome POEMS .....	262
3. La macroglobulinémie .....	262
3.1 Épidémiologie .....	262
3.2 Physiopathologie .....	262
3.2.1 Anomalies chromosomiques .....	262
3.2.2 Les lympho-plasmocytes malins .....	262
3.2.3 L'IgM monoclonale .....	262
3.3 Maladies associées liées à la spécificité de l'immunoglobuline monoclonale .....	263
4. Cryoglobulinémie .....	263
4.1 Propriétés des cryoglobulines .....	263
4.2 Manifestations cliniques des cryoglobulines ...	263
4.3 Classification des cryoglobulines .....	263
5. Amylose .....	264
5.1 L'amylose AL .....	264
5.2 L'amylose AA .....	264
5.3 Autres types d'amylose .....	264
5.4 Conséquences pathologiques des dépôts amyloïdes .....	265
Cas cliniques .....	265
Résumé .....	270
Points-clefs .....	271
Questions .....	271
Références bibliographiques .....	271

**CHAPITRE 15****TRANSPLANTATION D'ORGANES** ..... 273*Filomena CONTI et Yvon CALMUS*

1. Introduction	274
1.1 Généralités	274
1.2 Définitions	274
2. Aspects épidémiologiques de la transplantation	274
3. Aspects cliniques de la transplantation	275
3.1 <i>Les règles présidant au choix du receveur</i>	275
3.1.1 La compatibilité ABO	275
3.1.2 Cross-match	275
3.1.3 Compatibilité HLA	275
3.2 Préparation du greffon	275
3.3 Greffes de cellules ou de tissus	276
3.3.1 Greffe de cellules souches hématopoïétiques	276
3.3.2 Autres greffes de tissus	276
3.4 Transplantation d'organe	277
3.4.1 Le rejet suraigu allogénique	277
3.4.2 Le rejet aigu allogénique	277
3.4.3 Le rejet chronique	277
4. Immunologie du rejet allogénique	278
4.1 <i>Reconnaissance immunologique du greffon</i>	278
4.1.1 Les cibles du rejet allogénique	278
4.1.2 Modèles animaux : lois de la transplantation	278
4.1.3 La réaction du greffon contre l'hôte (GVHD)	278
4.1.4 Mécanismes de reconnaissance du greffon par le système immunitaire du receveur	279
4.2 <i>Mécanismes effecteurs de la réaction de rejet</i>	280
4.2.1 Les cytokines	280
4.2.2 Les cellules T cytotoxiques	281
4.2.3 Les allo-anticorps	281
5. Traitement du rejet allogénique	281
5.1 <i>Les médicaments</i>	281
5.1.1 Les corticoïdes	281
5.1.2 Les anticalcineurine	281

5.1.3 Les antimétabolites	282
5.1.4 La rapamycine (Sirolimus)	282
5.1.5 Les sérums antilymphocytaires	283
5.1.6 Les anticorps monoclonaux	283
5.2 <i>Schémas thérapeutiques</i>	283
5.2.1 Les traitements d'induction	283
5.2.2 La prophylaxie du rejet	283
5.2.3 Le traitement du rejet aigu	283
5.2.4 Le traitement du rejet chronique	284
5.2.5 Stratégie thérapeutique ciblée	284
5.3 <i>Effets indésirables et surveillance</i>	284
5.3.1 Effets indésirables	284
5.3.2 Surveillance	285
6. Aspects éthiques et légaux	285
6.1 <i>Décision d'inscription d'un patient       sur une liste</i>	285
6.2 <i>Le prélèvement d'organe</i>	285
6.3 <i>Décision d'attribution d'un greffon</i>	286
Cas cliniques	286
Résumé	290
Points-clefs	290
Questions	290
Références bibliographiques	290

**INDEX DES PERSONNAGES**

<b>DES CAS CLINIQUES</b>	291
--------------------------	-----

<b>CAS CLINIQUES NON RÉSOLUS</b>	293
----------------------------------	-----

**DIAGNOSTICS PRINCIPAUX**

<b>DES CAS CLINIQUES NON RÉSOLUS</b>	297
--------------------------------------	-----

<b>INDEX</b>	299
--------------	-----