

SCIENCES MÉDICALES

série *Claude Bernard*

Atul B. Mehta  
A. Victor Hoffbrand

# HÉMATOLOGIE

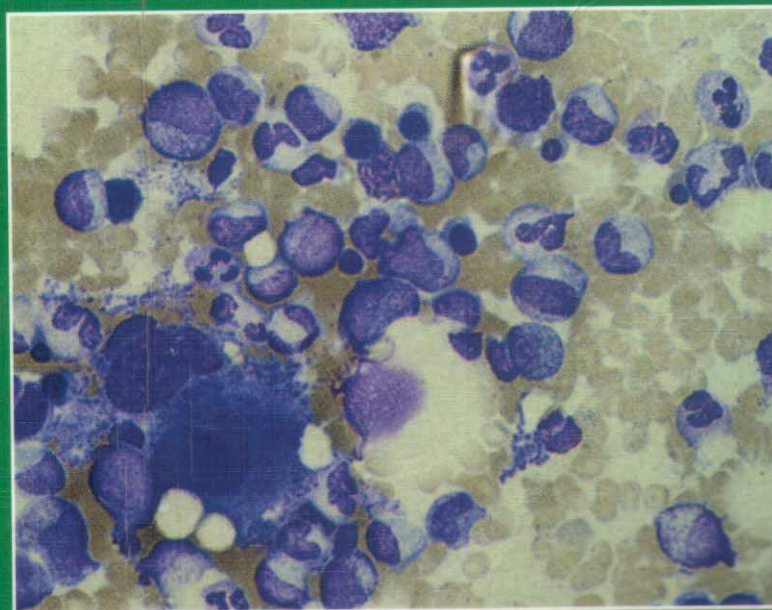
---

Traduction de la 1<sup>re</sup> édition anglaise  
par Michel Rocour

Révision scientifique d'André Bosly et Augustin Ferrant



de boeck



# Table des matières

<b>AVANT-PROPOS</b> .....	5
---------------------------	---

## **CHAPITRE 1**

<b>Hématopoïèse : physiologie et anatomie pathologique</b> .....	7
------------------------------------------------------------------	---

1. DÉFINITIONS ET SITES D'ACTIVITÉ .....	8
2. CELLULES SOUCHES ET PROGÉNITEURS .....	8
3. FACTEURS DE CROISSANCE .....	8
3.1 <i>Transduction du signal</i> .....	8
4. ÉVALUATION DE L'HÉMATOPOÏÈSE .....	9

## **CHAPITRE 2**

<b>Cellules sanguines normales I : globules rouges et plaquettes</b> .....	13
----------------------------------------------------------------------------	----

1. CELLULES DU SANG PÉRIPHÉRIQUE .....	14
1.1 <i>Globules rouges (érythrocytes)</i> .....	14
2. PLAQUETTES .....	14
2.1 <i>Thrombopoïèse</i> .....	14

## **CHAPITRE 3**

<b>Cellules sanguines normales II : granulocytes</b> .....	19
------------------------------------------------------------	----

1. FONCTION DES GRANULOCYTES .....	20
2. NEUTROPHILES .....	20
3. ÉOSINOPHILES .....	20
4. BASOPHILES .....	21

## **CHAPITRE 4**

<b>Cellules sanguines normales III : monocytes et système réticulo-endothélial</b> .....	23
------------------------------------------------------------------------------------------	----

1. MONOCYTES .....	24
2. SYSTÈME RÉTICULO-ENDOTHÉLIAL .....	24

## **CHAPITRE 5**

<b>Cellules sanguines normales IV : lymphocytes</b> .....	27
-----------------------------------------------------------	----

1. RÉPONSE IMMUNITAIRE .....	28
2. CELLULES TUEUSES NATURELLES .....	29
3. IMMUNOGLOBULINES .....	29
4. COMPLÉMENT .....	29

## **CHAPITRE 6**

<b>Évaluation clinique</b> .....	31
----------------------------------	----

1. ANAMNÈSE .....	32
1.1 <i>Anémie</i> .....	32
1.2 <i>Leucopénie</i> .....	32
1.3 <i>Thrombocytopénie</i> .....	32
1.4 <i>Carence en facteurs de coagulation</i> .....	32
1.5 <i>Autres symptômes</i> .....	32
1.6 <i>Antécédents familiaux</i> .....	32
1.7 <i>Antécédents de prise de médicaments</i> .....	32
1.8 <i>Interventions chirurgicales</i> .....	32
2. EXAMEN CLINIQUE .....	32
3. EXAMENS SPÉCIAUX .....	33

**CHAPITRE 7**

<b>Examens de laboratoire</b> .....	35
1. ANALYSES DE ROUTINE .....	36
1.1 Formule sanguine .....	36
1.2 Frottis sanguins .....	36
1.3 Examens de laboratoire spéciaux .....	36
1.4 Vitesse de sédimentation érythrocytaire (VS) .....	36
1.5 Aspiration de la moelle osseuse et trépano-ponction .....	37
2. EXAMENS SPÉCIALISÉS .....	37
2.1 Cytométrie en flux .....	37
2.2 Analyse chromosomique .....	37
2.3 Anomalies de l'ADN .....	38
2.4 Techniques moléculaires .....	38
2.5 Suspicion de troubles de l'hémostase .....	39
<b>Anomalies érythrocytaires</b> .....	41

**CHAPITRE 8**

<b>Affections leucocytaires bénignes : granulocytes, monocytes, macrophages et lymphocytes</b> .....	43
1. GRANULOCYTES ET MONOCYTES .....	44
2. MALADIES DE SURCHARGE LYSOSOMIALE .....	44
3. AFFECTIONS HISTIOCYTAIRES .....	44
4. SYNDROMES HÉMOPHAGOCYTAIRES .....	45
5. AFFECTIONS LYMPHOCYTAIRES .....	45
6. IMMUNODÉFICIENCE .....	45
7. INFECTION PAR LA VIH ET SIDA .....	45

**CHAPITRE 9**

<b>Fer I : physiologie et carence</b> .....	47
1. RÉPARTITION DU FER DANS L'ORGANISME .....	48
2. INGESTION, ABSORPTION ET PERTE DE FER .....	48
3. CARENCE MARTIALE .....	49
3.1 Causes .....	49
3.2 Caractéristiques cliniques .....	49
3.3 Signes biologiques .....	49
3.4 Autres investigations .....	49
3.5 Traitement .....	50

**CHAPITRE 10**

<b>Fer II : surcharge en fer et anémie sidéroblastique</b> .....	51
1. SURCHARGE EN FER .....	52
1.1 Causes .....	52
1.2 Caractéristiques cliniques .....	52
1.3 Signes biologiques .....	52
1.4 Traitement .....	52
2. ANÉMIE SIDÉROBLASTIQUE .....	52
2.1 Définition .....	52
2.2 Classification .....	53

2.3 Caractéristiques cliniques et biologiques .....	53
2.4 Traitement .....	53
2.5 Intoxication par le plomb .....	53

**CHAPITRE 11**

<b>Anémie mégaloblastique I : carence en vitamine B<sub>12</sub></b> .....	55
1. BASES BIOCHIMIQUES .....	56
1.1 Physiologie de la B <sub>12</sub> .....	56
2. CAUSES DE CARENCE EN B <sub>12</sub> .....	56
2.1 Alimentation inappropriée .....	56
2.2 Malabsorption .....	57
2.3 Caractéristiques cliniques .....	57
3. SIGNES BIOLOGIQUES .....	58
4. EXAMENS DESTINÉS À RECHERCHER LES CAUSES DE CARENCE EN B <sub>12</sub> .....	58
5. TRAITEMENT .....	59

**CHAPITRE 12**

<b>Anémie mégaloblastique II : carence en acide folique et autres anémies macrocytaires</b> .....	61
1. PHYSIOLOGIE .....	62
2. CARACTÉRISTIQUES CLINIQUES .....	62
3. CAUSES DE CARENCE EN ACIDE FOLIQUE .....	62
4. EXAMENS DE RECHERCHE DES CAUSES DE CARENCE EN ACIDE FOLIQUE .....	62
5. TRAITEMENT .....	62
6. AUTRES CAUSES D'ANÉMIE MÉGALOBLASTIQUE .....	62
7. CAUSES DE MACROCYTOSE .....	63

**CHAPITRE 13**

<b>Anémies hémolytiques I : généralités</b> .....	65
1. PHYSIOLOGIE DE LA DESTRUCTION DES ÉRYTHROCYTES .....	66
2. CARACTÉRISTIQUES CLINIQUES .....	66
3. SIGNES BIOLOGIQUES .....	66

**CHAPITRE 14**

<b>Anémies hémolytiques II : anomalies héréditaires membranaires et enzymatiques</b> .....	69
1. ANOMALIES MEMBRANAIRES .....	70
1.1 Sphérocytose héréditaire (SH) .....	70
1.2 Elliptocytose héréditaire (EH) .....	70
1.3 Ovalocytose de l'Asie du Sud-Est .....	70
2. ANOMALIES ENZYMATIQUES .....	71
2.1 Déficit en glucose-6-phosphate déshydrogénase (G6PD) .....	71
2.2 Carence en pyruvate kinase .....	71

**CHAPITRE 15**

<b>Anémies hémolytiques III : acquise</b> .....	73
1. ANÉMIE HÉMOLYTIQUE AUTO-IMMUNE .....	74
1.1 Anémie hémolytique auto-immune à anticorps chauds .....	74
1.2 Anémie hémolytique auto-immune à anticorps froids .....	74
2. ANÉMIE HÉMOLYTIQUE ISO-IMMUNE .....	75
3. ANÉMIE HÉMOLYTIQUE IMMUNE INDUITE PAR DES MÉDICAMENTS ...	75
4. SYNDROMES DE FRAGMENTATION DES ÉRYTHROCYTES .....	75
5. INFECTIONS .....	75
6. AGENTS CHIMIQUES ET PHYSIQUES .....	75
7. HÉMOGLOBINURIE NOCTURNE PAROXYSTIQUE .....	76
7.1 Traitement .....	76

**CHAPITRE 16**

<b>Anémies hémolytiques IV : anomalies héréditaires de l'hémoglobine</b> .....	77
1. THALASSÉMIES .....	78
1.1 Thalassémie $\alpha$ .....	78
1.2 Thalassémie $\beta$ .....	78
2. DIAGNOSTIC PRÉNATAL DES ANOMALIES DE L'HÉMOGLOBINE .....	79

**CHAPITRE 17**

<b>Anémies hémolytiques V : anomalies héréditaires de l'hémoglobine — maladie à cellules falciformes</b> .....	81
1. ANÉMIE À CELLULES FALCIFORMES .....	82
1.1 Caractéristiques cliniques .....	82
1.2 Signes biologiques .....	82
1.3 Traitement .....	83
2. TRAIT DÉPRANOCYTAIRE .....	83
3. AUTRES TROUBLES DRÉPANOCYTAIRES .....	83
4. AUTRES ANOMALIES STRUCTURELLES DE L'HÉMOGLOBINE .....	84

**CHAPITRE 18**

<b>Insuffisance médullaire</b> .....	85
<i>Caractéristiques cliniques</i> .....	86
<i>Signes biologiques</i> .....	86
<i>Diagnostic différentiel</i> .....	86
<i>Traitement</i> .....	86
1. ANÉMIE APLASTIQUE .....	86
1.1 Étiologie et pathogénie .....	86
1.2 Caractéristiques cliniques .....	86
1.3 Signes biologiques .....	87
1.4 Traitement spécifique .....	87
2. APLASIE ÉRYTHROCYTAIRE .....	87
2.1 Caractéristiques cliniques et biologiques .....	87
2.2 Traitement .....	87
3. ANÉMIES DYSÉRYTHROPOÏÉTIQUES CONGÉNITALES .....	88

**CHAPITRE 19**

<b>Hémopathies malignes : mécanismes de base</b> .....	89
1. NÉOPLASIES .....	90
1.1 Causes de néoplasie .....	90
1.2 Mécanismes de la transformation maligne .....	90
2. PREUVE DE CLONALITÉ .....	91
2.1 Maladie résiduelle .....	91
3. TECHNIQUES .....	92

**CHAPITRE 20**

<b>Leucémie myéloïde chronique</b> .....	93
1. ÉTIOLOGIE ET PHYSIOPATHOLOGIE .....	94
2. CARACTÉRISTIQUES CLINIQUES .....	94
3. EXAMENS DE LABORATOIRE .....	94
4. ÉVOLUTION ET PROGRESSION .....	94
5. TRAITEMENT .....	95
5.1 Phase chronique .....	95
5.2 Phase aiguë .....	95

**CHAPITRE 21**

<b>Myélodysplasie</b> .....	97
1. ÉTIOLOGIE ET PATHOGÉNIE .....	98
2. CARACTÉRISTIQUES CLINIQUES .....	98
3. EXAMENS DE LABORATOIRE .....	98
4. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL .....	98
5. ÉVOLUTION ET PROGRESSION .....	98
6. TRAITEMENT .....	98

**CHAPITRE 22**

<b>Leucémie aiguë</b> .....	101
1. CLASSIFICATION .....	102
2. ÉTIOLOGIE ET PATHOGÉNIE .....	102
3. INCIDENCE .....	102
4. CARACTÉRISTIQUES CLINIQUES .....	102
5. EXAMENS DE LABORATOIRE .....	102
6. TRAITEMENT .....	103
6.1 Leucémie myéloïde aiguë .....	105
6.2 Leucémie lymphoblastique aiguë .....	105
6.3 Transplantation de cellules souches .....	105
7. PRONOSTIC .....	106
7.1 Leucémie lymphoblastique aiguë de l'enfant .....	106
7.2 Leucémie myéloïde aiguë et leucémie lymphoblastique aiguë de l'adulte .....	106

**CHAPITRE 23**

<b>Leucémie lymphocytaire chronique</b> .....	107
1. ÉTIOLOGIE ET PHYSIOPATHOLOGIE .....	108
2. CARACTÉRISTIQUES CLINIQUES .....	108
3. EXAMENS DE LABORATOIRE .....	108

4. ÉVOLUTION ET PROGRESSION .....	109
5. TRAITEMENT .....	109
6. VARIANTES DE LA LEUCÉMIE LYMPHOCYTAIRE CHRONIQUE .....	109

## CHAPITRE 24

<b>Myélome</b> .....	111
1. INCIDENCE .....	112
2. ÉTIOLOGIE ET PATHOGÉNIE .....	112
3. CARACTÉRISTIQUES CLINIQUES .....	112
4. EXAMENS DE LABORATOIRE .....	112
5. TRAITEMENT .....	112
6. TROUBLES APPARENTÉS .....	113

## CHAPITRE 25

<b>Lymphomes I : lymphome de Hodgkin (maladie de Hodgkin)</b> .....	115
1. ÉTIOLOGIE ET ÉPIDÉMIOLOGIE .....	116
2. CLASSIFICATION HISTOLOGIQUE .....	116
3. CARACTÉRISTIQUES CLINIQUES .....	116
4. EXAMENS DE LABORATOIRE .....	116
5. STADIFICATION .....	116
6. TRAITEMENT .....	116
7. RÉCIDIVE .....	117
8. PRONOSTIC .....	117

## CHAPITRE 26

<b>Lymphome II : lymphome non hodgkinien</b> .....	119
1. ÉTIOLOGIE ET ÉPIDÉMIOLOGIE .....	120
2. CLASSIFICATION HISTOLOGIQUE .....	120
3. CARACTÉRISTIQUES CLINIQUES .....	120
3.1 Généralités .....	120
3.2 Caractéristiques cliniques des sous-types de lymphome non hodgkinien .....	120
4. EXAMENS DE LABORATOIRE .....	121
5. STADIFICATION .....	121
6. TRAITEMENT .....	121
6.1 Forme agressive .....	121
6.2 Forme indolente .....	121
6.3 Récidive .....	122
6.4 Traitements nouveaux .....	122
7. PRONOSTIC .....	122
<b>La classification REAL</b> .....	123

## CHAPITRE 27

<b>Affections myéloprolifératives</b> .....	125
1. POLYCYTHÉMIE .....	126
2. POLYCYTHÉMIE VRAIE .....	126
2.1 Étiologie et physiopathologie .....	126
2.2 Caractéristiques cliniques .....	126

2.3 Signes biologiques .....	127
2.4 Diagnostic différentiel .....	127
2.5 Traitement .....	127
2.6 Pronostic .....	127

3. THROMBOCYTHÉMIE ESSENTIELLE .....	127
3.1 Étiologie et physiopathologie .....	128
3.2 Caractéristiques cliniques .....	128
3.3 Examens de laboratoire .....	128
3.4 Traitement .....	129
3.5 Pronostic .....	129
4. MYÉLOFIBROSE AVEC SPLÉNOMÉGALIE MYÉLOÏDE .....	129
4.1 Étiologie et physiopathologie .....	129
4.2 Caractéristiques cliniques .....	129
4.3 Signes biologiques .....	129
4.4 Traitement .....	130
4.5 Pronostic .....	130

## CHAPITRE 28

<b>Anomalies de l'hémostase</b> .....	131
1. LA PAROI VASCULAIRE .....	132
2. LES PLAQUETTES .....	132
3. FACTEURS DE COAGULATION .....	133
4. FACTEURS RÉGULATEURS DE LA COAGULATION .....	134
5. LA VOIE FIBRINOLYTIQUE .....	134
6. TESTS DE COAGULATION AU LABORATOIRE .....	135
7. TESTS SPÉCIAUX .....	135

## CHAPITRE 29

<b>Troubles de l'hémostase : paroi vasculaire et plaquettes</b> .....	137
1. ANOMALIES DE LA PAROI VASCULAIRE .....	138
1.1 Héritaires .....	138
1.2 Acquis .....	138
2. PLAQUETTES .....	138
2.1 Thrombocytopénie (plaquettes < 140 x 10 <sup>9</sup> /l) .....	138
3. THROMBOCYTOPÉNIE IMMUNITAIRE .....	138
3.1 Thrombocytopénie auto-immune .....	138
3.2 Thrombocytopénie allo-immunitaire .....	140
3.3 Autres causes de thrombocytopénie .....	140
3.4 Troubles de la fonction plaquettaire .....	141

## CHAPITRE 30

<b>Troubles de la coagulation I : héréditaires</b> .....	143
1. CARENCE EN FACTEUR VIII (HÉMOPHILIE A) .....	144
1.1 Caractéristiques cliniques .....	144
1.2 Examens de laboratoire .....	144
1.3 Traitement .....	144
1.4 Complications du traitement .....	144
2. CARENCE EN FACTEUR IX (HÉMOPHILIE B, MALADIE DE CHRISTMAS) .....	145

3. MALADIE DE VON WILLEBRAND .....	145
3.1 <i>Caractéristiques cliniques</i> .....	145
3.2 <i>Diagnostic</i> .....	145
3.3 <i>Traitement</i> .....	145
4. AUTRES MALADIES .....	145

## CHAPITRE 31

### Troubles de la coagulation II : acquis .....

1. MALADIE HÉPATIQUE .....	148
2. COAGULATION INTRAVASCULAIRE DISSÉMINÉE .....	148
2.1 <i>Caractéristiques cliniques</i> .....	148
2.2 <i>Examens de laboratoire</i> .....	149
2.3 <i>Traitement</i> .....	149
3. AUTRES TROUBLES ACQUIS DE LA COAGULATION .....	149
3.1 <i>Médicaments</i> .....	149
3.2 <i>Inhibiteurs acquis de la coagulation</i> .....	149
3.3 <i>Carence en vitamine K</i> .....	149
3.4 <i>Maladie hémorragique du nouveau-né</i> .....	149

## CHAPITRE 32

### Thrombose et thrombophilie .....

1. THROMBOSE .....	152
1.1 <i>Thrombose artérielle</i> .....	152
1.2 <i>Thrombose veineuse</i> .....	152
2. THROMBOPHILIE .....	152
2.1 <i>Thrombophilie héréditaire</i> .....	152
2.2 <i>Thrombophilie acquise</i> .....	153
3. SYNDROME DU LUPUS ANTICOAGULANT .....	153
4. TRAITEMENT ANTIPLAQUETTAIRE .....	153
4.1 <i>Indications</i> .....	153
5. TRAITEMENT FIBRINOLYTIQUE .....	153
5.1 <i>Indications</i> .....	153
5.2 <i>Contre-indications</i> .....	154
5.3 <i>Effets secondaires</i> .....	154

## CHAPITRE 33

### Anticoagulation .....

1. HÉPARINE .....	156
1.1 <i>Indications</i> .....	156
1.2 <i>Monitoring</i> .....	156
1.3 <i>Effets secondaires</i> .....	157
2. WARFARINE .....	157
2.1 <i>Contrôle du traitement</i> .....	157
2.2 <i>Indications</i> .....	157
2.3 <i>Effets secondaires</i> .....	157
2.4 <i>Interactions médicamenteuses</i> .....	157
2.5 <i>Inversion de l'action</i> .....	157
3. AUTRES ANTICOAGULANTS .....	158

## CHAPITRE 34

### Aspects hématologiques des maladies systémiques I : inflammation — cancer .....

1. ANÉMIE DES MALADIES CHRONIQUES .....	160
1.1 <i>Pathogénie</i> .....	160
1.2 <i>Traitement</i> .....	160
2. AFFECTION MALIGNÉ .....	160
2.1 <i>Anémie</i> .....	160
2.2 <i>Autres causes</i> .....	160
3. TROUBLES DES TISSUS CONJONCTIFS .....	161
3.1 <i>Anémie</i> .....	161
3.2 <i>Leucocytes</i> .....	161
3.3 <i>Plaquettes</i> .....	161
3.4 <i>Modifications de la coagulation</i> .....	161

## CHAPITRE 35

### Aspects hématologiques des maladies systémiques II : rein, foie, glandes endocrines — grossesse .....

1. NÉPHROPATHIE .....	164
1.1 <i>Anémie</i> .....	164
1.2 <i>Polycythémie</i> .....	164
1.3 <i>Anomalies de l'hémostase</i> .....	164
2. MALADIE ENDOCRINIENNE .....	164
2.1 <i>Anémie</i> .....	164
3. MALADIE HÉPATIQUE .....	164
3.1 <i>Anémie</i> .....	164
3.2 <i>Plaquettes et hémostase</i> .....	165
4. ASPECTS HÉMATOLOGIQUES DE LA GROSSESSE .....	165
4.1 <i>Anémie</i> .....	165
4.2 <i>Leucocytes</i> .....	165
4.3 <i>Plaquettes</i> .....	165
4.4 <i>Modifications de la coagulation</i> .....	165

## CHAPITRE 36

### Aspects hématologiques des maladies systémiques III : infection, amyloïde .....

1. INFECTIONS .....	168
1.1 <i>Virus</i> .....	168
1.2 <i>Infection bactérienne, mycotique et à protozoaires</i> .....	168
1.3 <i>Malaria</i> .....	168
1.4 <i>Leishmaniose</i> .....	169
2. AMYLOÏDE .....	169

## CHAPITRE 37

### Transfusion sanguine .....

1. DÉTERMINATION DES GROUPES SANGUINS ET TEST DE COMPATIBILITÉ .....	172
1.1 <i>Érythrocytes</i> .....	172
1.2 <i>Groupe sanguin</i> .....	173

1.3 Test de compatibilité .....	173
2. TRANSFUSION D'ÉRYTHROCYTES .....	173
2.1 Indications .....	173
2.2 Types d'érythrocytes .....	174
2.3 Don de sang autologue .....	174
3. TRANSFUSION DE PLAQUETTES .....	174
3.1 Indications .....	174
4. TRANSFUSION DE LEUCOCYTES .....	174
5. PLASMA FRAIS CONGELÉ .....	174
5.1 Indications .....	174
5.2 Cryoprécipité .....	174
6. AUTRES PRODUITS DÉRIVÉS DU SANG .....	175
6.1 Concentrés de facteur de la coagulation .....	175
6.2 Solution d'albumine .....	175
6.3 Immunoglobulines .....	175
7. COMPLICATIONS DE LA TRANSFUSION .....	175
7.1 Traitement .....	176
7.2 Transmission des infections .....	176
7.3 Autres complications .....	176
8. MALADIE HÉMOLYTIQUE DU FŒTUS ET DU NOUVEAU-NÉ .....	176
8.1 MHFN provoquée par des anticorps ABO .....	176
8.2 MHFN provoquée par d'autres anticorps .....	177
8.3 Traitement .....	177
8.4 Prévention .....	177

## CHAPITRE 38

<b>Transplantation de cellules souches .....</b>	<b>179</b>
1. INDICATIONS .....	180
2. PROCÉDURE .....	180
3. COMPLICATIONS .....	180

## CHAPITRE 39

<b>Aspects thérapeutiques généraux .....</b>	<b>183</b>
1. CHIMIOTHÉRAPIE .....	184
1.1 Effets secondaires de la chimiothérapie .....	184
1.2 Mécanisme d'action .....	184
2. TRAITEMENTS BIOLOGIQUES .....	184
3. INFECTION .....	184
3.1 Organismes .....	185
3.2 Prévention .....	185
3.3 Diagnostic .....	186
3.4 Traitement .....	186
4. RADIOTHÉRAPIE .....	186
5. AUTRES TRAITEMENTS .....	186
6. AIDE PSYCHOSOCIALE .....	186

## APPENDICE I

<b>Système de nomenclature par classe de différenciation .....</b>	<b>187</b>
--------------------------------------------------------------------	------------

## APPENDICE II

<b>Lectures complémentaires .....</b>	<b>189</b>
---------------------------------------	------------

## APPENDICE III

<b>Exemples de questions et de cas .....</b>	<b>191</b>
1. QUESTIONS .....	191
2. RÉPONSES .....	193
3. HISTOIRES DE CAS .....	194

<b>INDEX .....</b>	<b>197</b>
--------------------	------------