

L'Hématologie de Bernard Dreyfus

Janine Breton-Gorius

Félix Reyes

Henri Rochant

Jean Rosa

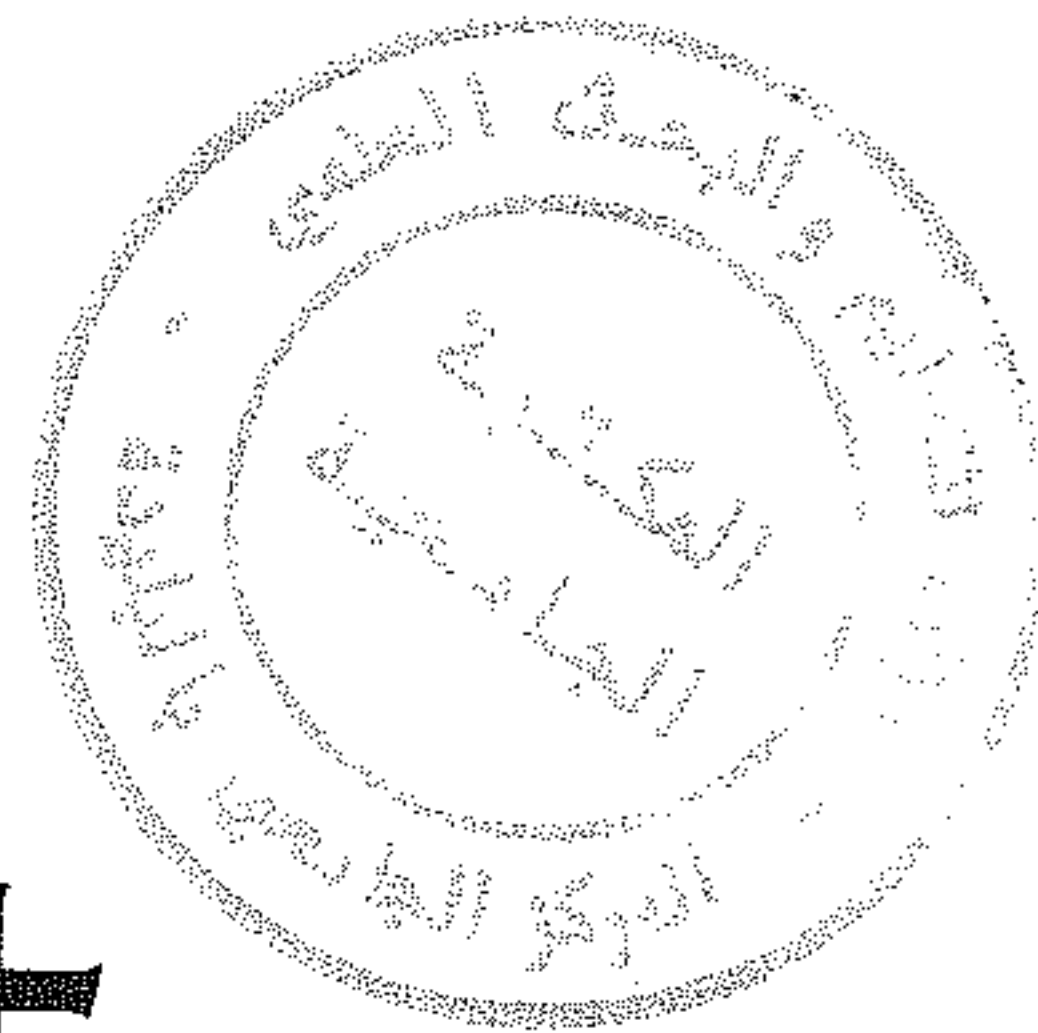
Jean-Paul Vignani

Médecine-Sciences

Flammarion

l'Hématologie de Bernard Dreyfus

**Janine Breton-Gorius
Félix Reyes
Henri Rochant
Jean Rosa
Jean-Paul Vernant**



**Médecine-Sciences
Flammarion**

4, rue Casimir-Delavigne, 75006 Paris

SOMMAIRE

Préface	XXIII
---------------	-------

PREMIÈRE PARTIE : DIFFÉRENCIATION ET FONCTION DES CELLULES HÉMATOPOÏÉTIQUES

Chapitre 1. Hématopoïèse, W. VAINCHENKER	3
Introduction	3
Existence d'une cellule souche pluripotente	5
Existence d'un compartiment de cellules déterminées vers une lignée, mais non reconnues morphologiquement : les progéniteurs	7
Régulation de l'hématopoïèse	11
Théories expliquant l'hématopoïèse	26
Conclusion	28
Chapitre 2. Micro-environnement médullaire : structure et rôle dans l'hématopoïèse, L. COULOMBEL	41
Organisation de la moelle osseuse	41
Rôle du stroma dans la différenciation hématopoïétique	43
Mécanismes d'action des cellules stromales sur l'hématopoïèse	45
Conclusion et perspectives	47
Chapitre 3. Ontogenèse du système hématopoïétique, F. DIETERLEN-LIÈVRE	49
Colonisation des organes hématopoïétiques par les cellules souches	49
Mécanismes responsables de l'attractivité exercée par le thymus sur les précurseurs lymphoïdes	51
Origine des cellules souches, sites d'érythropoïèse et programme chronologique de la différenciation érythroïde	52
Conclusion	54
Chapitre 4. Lignée érythrocytaire : aspects morphologiques de la maturation, J. BRETON-GORIUS	56
Disposition des érythroblastes dans la moelle osseuse, l'îlot érythroblastique	56
Étapes de la maturation des érythroblastes	57
Chapitre 5. Biochimie du globule rouge, R. ROSA	62
Chapitre 6. Matériaux nécessaires à l'édification du globule rouge, J. ZITTOUN	66
Vitamine B12 et folates	67
Vitamine B6	73
Vitamine C	74
Vitamine E	74
Vitamine B2	75
Protéines	75
Chapitre 7. Membrane érythrocytaire, P. BOIVIN	76
Lipides membranaires	76
Protéines membranaires	78
Principales modifications des protéines membranaires en pathologie	83
Chapitre 8. L'hémoglobine et ses gènes, Y. BEUZARD et F. GALACTEROS	89
Structure et fonction	89
Structure et expression des gènes de globine	92
Hémoglobines de l'adulte et ontogenèse	95

Chapitre 9. Aspects morphologiques de la maturation des granulocytes neutrophiles, E. CRAMER	98
Description des granulocytes neutrophiles	98
Chapitre 10. Fonction des granulocytes neutrophiles, J. HAKIM et T. PHAM HUU	104
Introduction	104
Déplacement des PN	104
Activités de phagocytose	106
Activités tueuses du PN	107
Activités dégradatives	108
Adhérence	108
États fonctionnels des PN	109
Conclusion	109
Chapitre 11. Aspects morphologiques de la maturation des granulocytes éosinophiles, E. CRAMER	110
Morphologie	110
Granulations éosinophiles	111
Rôle des granulocytes éosinophiles	112
Chapitre 12. Aspects morphologiques de la maturation des granulocytes basophiles, E. CRAMER	113
Morphologie	113
Composition et activité cytochimique	114
Rôle des granulocytes basophiles	114
Chapitre 13. Lignée mastocytaire, G. TERTIAN	115
Introduction	115
Distribution dans l'organisme	115
Morphologie en microscopie optique	115
Morphologie en microscopie électronique	116
Hétérogénéité des mastocytes	116
Origine des mastocytes	116
Récepteurs de membrane et médiateurs des mastocytes	119
Fonctions du mastocyte	119
Chapitre 14. Aspect morphologique de la maturation des mégacaryocytes, E. CRAMER	122
Généralités	122
Étapes morphologiques de la différenciation des mégacaryocytes	122
Aspect ultrastructural de la maturation	122
Marqueurs des mégacaryocytes	125
Thrombopoïèse	127
Chapitre 15. Fonction des plaquettes, J.G. WHITE	129
Chapitre 16. Différenciation monocyttaire: origine, morphologie et fonctions des macrophages,	
F. REYES et J.-F. BERNAUDIN	138
Origine médullaire des phagocytes mononucléés	138
Identification des cellules MNP	138
Activités peroxydasiques au cours de la maturation monocyttaire	139
Fonction des cellules MNP	140
Chapitre 17. Différenciation lymphocytaire, J.-P. FARCET et F. REYES	146
Moyens d'étude de la différenciation des lymphocytes	146
Lymphocyte et cellule souche hématopoïétique pluripotente	154
Précurseurs lymphoïdes déterminés B et T	155
Lymphocytes T	156
Lymphocytes B	160
Chapitre 18. Les systèmes de groupes sanguins chez l'homme, M. DUCHESNE-DELAMAIRE	
et B. GENETET	165
Groupes érythrocytaires	166
Systèmes antigéniques propres aux leucocytes et aux plaquettes	184
Groupe de protéines	185
Chapitre 19. Le complexe majeur d'histocompatibilité de l'homme: le système HLA, L. DEGOS ..	187
Introduction	187
Gènes et produits de la classe I	188

Molécules classe I « like »	191
Gènes et produits de classe II: la région HLA-D	192
Autres gènes de la région du complexe majeur d'histocompatibilité	193
Segment HLA	194
Rôle biologique du complexe majeur d'histocompatibilité	194
Applications	195
Conclusion	197
Chapitre 20. Les immunoglobulines humaines, M.-P. LEFRANC et G. LEFRANC	197
Structure et fonctions des immunoglobulines humaines	198
Génétique moléculaire des immunoglobulines humaines	219
Biosynthèse des immunoglobulines	219
Organisation, réarrangements et régulation des gènes des Ig	219
Hétérogénéité antigénique des immunoglobulines humaines	238
Conclusion	247
Chapitre 21. Les oncogènes, Ph. LÉBOULCH	254
Phénotype cellulaire tumoral	254
Génétique moléculaire	254
Régulation de la différenciation par des signaux extracellulaires spécifiques	255
Régulation du cycle cellulaire	257
Activation des oncogènes	257
Méthodes d'isolement et d'étude des oncogènes	259
Classification et nomenclature des oncogènes	261
Oncogène <i>sis</i> et autocrinie tumorale	262
Oncogènes de la famille des protéines G	264
Famille des oncogènes <i>ras</i>	264
Oncogènes codant pour des tyrosines kinases	266
Oncogènes codant pour des sérine/thréonine kinases	271
Famille des oncogènes <i>myc</i>	272
Oncogène <i>myb</i>	275
Oncogène <i>jun</i>	275
Oncogène <i>fos</i>	277
Oncogène <i>rel</i>	278
Cycline-A	278
Oncogènes E2A et <i>pbx</i>	279
Oncogène SCL	279
Oncogène <i>bcl-2</i>	279
Gènes TAX et TAT des virus HTLV I, II et HIV	279
HIV TAT du virus HIV	279
Gène E1A de l'adénovirus	279
Autres oncogènes nucléaires des virus à ADN	281
Oncogène <i>erb-A</i>	281
Oncogène RAR α / <i>myl</i>	281
« Anti-oncogènes »	281
Oncogènes, anti-oncogènes, processus métastatique et autres relations hôte/tumeur	283
Physiopathogénie et nosologie des tumeurs à la lumière des oncogènes	284

DEUXIÈME PARTIE : EXPLORATIONS EN HÉMATOLOGIE CLINIQUE

Chapitre 22. Anémies : données biologiques utiles au diagnostic, B. DREYFUS	291
Morphologie normale des globules rouges	291
Numération et constantes biologiques érythrocytaires	291
Examens complémentaires nécessaires au diagnostic des érythrocytopathies	291
Anomalies morphologiques des globules rouges	292
Chapitre 23. Utilisation pratique des méthodes isotopiques en hématologie, Y. NAJEAN	294
Durée de vie des hématies	295
Étude de l'érythropoïèse. Cinétique du fer radioactif	296
Scintigraphie médullaire	296
Absorption digestive du fer et de la vitamine B12	298

Cinétique des protéines	300
Cinétique des plaquettes	300
Cinétique des polynucléaires	301
Emploi de méthodes scintigraphiques non spécifiques en hématologie	301
Dosages employant des méthodes isotopiques	302
Utilisation des radio-isotopes comme agents thérapeutiques	303
Remarques concernant le risque radiobiologique	305
Chapitre 24. Exploration de l'hémostase, P. MOLHO-SABATIER, E. DUPUY, G. TOBELEM et J. CAEN	306
Méthodes d'exploration de l'hémostase primaire	307
Méthodes d'exploration de la coagulation	308
Exploration du système fibrinolytique	311
Conduite de l'exploration de l'hémostase	312
Chapitre 25. Cytogénétique des hémopathies malignes, J. TANZER et J.-L. HURET	314
Méthodes, nomenclature	315
Leucémie myéloïde chronique (LMC)	318
Autres syndromes myéloprolifératifs chroniques	320
Myélodysplasies (MD)	321
Leucémies aiguës myéloïdes (LAM)	322
Leucémies aiguës lymphoblastiques (LAL)	326
Syndromes lymphoprolifératifs chroniques	330
Lymphomes malins non hodgkiniens (LNH)	332
Maladies génétiques et prédisposition aux hémopathies malignes	336
Conclusion	337
TROISIÈME PARTIE : PATHOLOGIE DU GLOBULE ROUGE	
Chapitre 26. Anémies : généralités, B. DREYFUS	351
Définition	351
Mécanismes	352
Sémiologie clinique des anémies	353
Classification et sémiologie biologique	353
Chapitres 27-28. Thalassémies et hémoglobines anormales, F. GALACTEROS et Y. BEUZARD	359
Historique	360
Épidémiologie	360
Génétique moléculaire	360
Syndromes thalassémiques	374
Drépanocytose	378
Autres hémoglobinopathies	392
Diagnostic prénatal des hémoglobinopathies	393
Chapitre 29. Methémoglobinémies et sulfhémoglobinémies, F. GALACTEROS	407
Methémoglobinémies et sulfhémoglobinémies acquises	407
Hémoglobines M	408
Déficits en methémoglobine réductase	408
Chapitre 30. Anémies hémolytiques constitutionnelles par déficits enzymatiques érythrocytaires, R. ROSA	410
Génétique moléculaire des enzymopathies	410
Déficit en glucose 6-phosphate déshydrogénase	410
Anémies hémolytiques et déficit en pyruvate kinase	416
Autres enzymopathies érythrocytaires responsables d'une anémie hémolytique	419
Anomalies enzymatiques sans relation évidente avec une anémie hémolytique	422
Chapitre 31. Anomalies héréditaires de la biosynthèse de l'hème : les porphyries, Y. NORDMANN et B. GRANDCHAMP	425
Biosynthèse de l'hème et régulation	425
Manifestations cliniques et biologiques des porphyries	430
Conclusion	444

Chapitre 32. Dysérythropoïèses congénitales, B. DREYFUS	446
Diagnostic	448
Physiopathologie et nature	448
Chapitre 33. Anémies hémolytiques auto-immunes (AHAI), H. ROCHANT	449
Généralités	449
Contexte étiologique et maladies associées	451
Description clinique et biologique des AHAI à autoanticorps chauds	454
AHAI cryopathiques	459
Traitement des anémies hémolytiques auto-immunes (AHAI)	461
Conclusion	468
Chapitre 34. Agglutinines froides, W. PRUZANZKI, G. CATZ et H. ROCHANT	480
Chapitre 35. Maladie hémolytique périnatale par incompatibilité sanguine fœtomaternelle érythrocytaire, F. PINON	487
Étiologie	487
Physiopathologie	489
Diagnostic et surveillance de la maladie néonatale	494
Traitement	495
Prévention de l'allo-immunisation	498
Chapitre 36. Anémies hémolytiques immunologiques induites par les médicaments, B. HABIBI	500
Anémies hémolytiques auto-immunes (AHAI) induites par les médicaments	501
Anémies hémolytiques immuno-allergiques induites par les médicaments	502
Chapitre 37. Anémies hémolytiques extra-corporelles non immunologiques, B. DREYFUS, C. CORDONNIER et J.-P. VERNANT	509
Anémies hémolytiques par fragmentation (anémies hémolytiques mécaniques)	509
Anémies hémolytiques et infections ou venins	515
Anémies hémolytiques par produits chimiques toxiques, agents physiques ou anomalies métaboliques	517
Chapitre 38. Anémies mégalo-blastiques, R. ZITTOUN et J. ZITTOUN	523
Sémiologie des anémies mégalo-blastiques	524
Diagnostic de la carence vitaminique	525
Diagnostic étiologique des carences en folates et/ou en vitamine B12	528
Anémies mégalo-blastiques de l'enfant	532
Anémies mégalo-blastiques d'origine médicamenteuse	533
Traitement	534
Chapitre 39. Anémies par érythroblastopénie, B. VARET	536
Définition	536
Diagnostic	537
Érythroblastopénies aiguës	537
Érythroblastopénies chroniques	538
Chapitre 40. Anémies hypochromes hyposidérémiques, M. LEPORRIER	544
Évolution des stocks de fer au cours de la croissance chez l'adulte	544
Physiopathologie	544
Prévalence	544
Signes et conséquences hématologiques	546
Signes et conséquences non hématologiques	547
Étiologie	548
Diagnostic différentiel	550
Traitement	551
Chapitre 41. Anémies hypochromes microcytaires par défaut de pénétration du fer dans les érythroblastes, B. DREYFUS	553
Atransferrinémie congénitale	553
Anémies par entrave à la pénétration intracellulaire du fer sans doute liée à une anomalie cellulaire	554
Chapitre 42. Anémies de l'insuffisance rénale chronique, J.-P. VERNANT	555
Sémiologie hématologique	555

Physiopathologie	555
Anémie et variété de la néphropathie	556
Tolérance de l'anémie	557
Traitement	557
Chapitre 43. Anémies de la grossesse, C. BÉLANGER et F. DREYFUS	559
Anémie « physiologique » de la grossesse	559
Anémies pathologiques	559
Chapitre 44. Anémies et endocrinopathies, F. DREYFUS et C. BÉLANGER	562
Anémie et hypothyroïdie	562
Anémie et hyperthyroïdie	562
Anémie et maladie d'Addison	563
Anémie et hypogonadisme	563
Anémie et hyperparathyroïdisme	563
Anémie et panhypopituitarisme	563

QUATRIÈME PARTIE : PATHOLOGIE GÉNÉRALE DES CELLULES GRANULEUSES

Chapitre 45. Hyperleucocytoses avec polynucléose neutrophile, F. GUILHOT	567
Définition. Physiologie et physiopathologie	567
Étiologies	567
Conclusion	568
Chapitre 46. Neutropénies, B. DREYFUS, F. DREYFUS	568
Agranulocytose médicamenteuse	568
Neutropénies durables	571
Neutropénies congénitales ou héréditaires	583
Traitement des neutropénies	587
Chapitre 47. Granulopathies, T. PHAM HUU et J. HAKIM	596
Insuffisances de déplacement orienté ou chimiotactisme	596
Insuffisance de phagocytose	600
Insuffisances en activités tueuses et dégradatives	600
Conclusion	601
Chapitre 48. Hyperéosinophilies, F. DELAHAYE et C. CARBON	603
Physiologies	603
Étiologies	603
Conduite diagnostique	610
Chapitre 49. Basophilémie, M. LEPORRIER	612
Hyperbasophilémie	613
Basopénie	614

CINQUIÈME PARTIE : SYNDROMES MYÉLOPROLIFÉRATIFS CHRONIQUES

Chapitre 50. Leucémie myéloïde chronique, J. TANZER et F. GUILHOT	619
Introduction	619
Étiologie	620
Épidémiologie	621
Notions physiopathologiques	621
Étude clinique	626
Évolution	628
Formes particulières	632
Diagnostic	635
Pronostic	636
Traitement	637

Problèmes, perspectives	642
Chapitre 51. Leucémie myélomonocytaire chronique, R. ZITTOUN	650
Manifestations cliniques et hématologiques	651
Diagnostic différentiel et limites nosologiques	652
Évolution	653
Traitement	654
Physiopathologie	654
Chapitre 52. Myélofibrose, W. VAINCHENKER	656
Physiopathologie	656
Myélofibrose primitive (splénomégalie myéloïde)	661
Myélofibrose secondaire	665
Myélofibrose aiguë	667
Chapitre 53. Syndrome hyperéosinophilique. Leucémie à éosinophiles, B. DREYFUS	671
Aspect clinique	671
Signes révélateurs	671
Aspect hématologique	672
Évolution	672
Lésions anatomiques	672
Diagnostic	672
Traitements	673
Pronostic et traitement fondés sur des scores cliniques et hématologiques	673
Nature du SHE, physiopathologie	674
Chapitre 54. Thrombocytémie essentielle, B. DREYFUS	675
Étude clinique	675
Biologie	676
Cultures des cellules souches hématopoïétiques	676
Étude de l'hémostase. Physiopathologie des accidents vasculaires	677
Évolution	677
Traitement	678
Diagnostic	678
Chapitre 55. Polyglobulies, M. TULLIEZ et F. GALACTEROS	681
Polyglobulie primitive ou maladie de Vaquez	681
Polyglobulies secondaires	688
Érythrocytoses pures	696
Polyglobulies relatives	697

SIXIÈME PARTIE : APLASIE, MYÉLODYSPLASIE, HÉMOGLOBINURIE NOCTURNE PAROXYSTIQUE (HNP)

Chapitre 56. Anémies aplastiques, Y. NAJEAN	705
Fréquence	705
Étiologie	706
Mécanisme	708
Étude clinique et biologique	709
Traitement	712
Évolution à long terme	716
Chapitre 57. Dysplasies hémopoïétiques acquises ou syndromes myélodysplasiques, B. DREYFUS ..	722
Caractères généraux des dysplasies hémopoïétiques	723
Dysplasies hémopoïétiques secondaires	728
Dysplasies hémopoïétiques primitives	731
Chapitre 58. Hémoglobinurie nocturne paroxystique, B. DREYFUS	752
Physiopathologie	753
Étude clinique	754
HNP associée à, ou précédée par une autre hémopathie	757
Traitements	758

SEPTIÈME PARTIE : LEUCÉMIES AIGUËS

Chapitre 59. Classification morphologique des leucémies aiguës, M. IMBERT, H. JOUAULT et C. SULTAN	765
Introduction	765
Leucémies aiguës lymphoblastiques (LAL)	765
Leucémies aiguës myéloïdes (LAM)	767
Examens cytochimiques	768
Biopsie médullaire	769
Leucémies aiguës secondaires	770
Conclusion	770
Chapitre 60. Classification immunologique des leucémies aiguës lymphoblastiques, A. BERNARD	771
Chapitre 61. Classification immunologique des leucémies aiguës myéloïdes, H. MERLE-BÉRAL	776
Chapitre 62. Classification des leucémies aiguës peu différenciées. Apport de la cytochimie ultra-structurale, J. BRETON-GORIUS	782
Synthèse des différentes peroxydases dans la moelle normale	782
Identification de certaines leucémies myéloblastiques et monoblastiques	783
Identification des précurseurs basophiles leucémiques	784
Identification des précurseurs et progéniteurs érythroïdes leucémiques	784
Identification des promégacaryoblastes leucémiques	785
Chapitre 63. Leucémies aiguës : étiologie, physiopathologie et signes cliniques, J.-P. VERNANT	789
Étiologies	789
Physiopathologie	790
Symptomatologie	793
Facteurs de pronostic généraux	794
Complications et traitements	795
Leucémies aiguës myéloïdes	797
Leucémie aiguë lymphoblastique	798
Chapitre 64. Traitement des leucémies aiguës, J. REIFFERS, Y. PEREL et B. DAVID	805
Leucémies aiguës lymphoblastiques	805
Leucémies aiguës myéloïdes	814

HUITIÈME PARTIE : PATHOLOGIE GÉNÉRALE DU SYSTÈME LYMPHOÏDE

Chapitre 65. Hyperlymphocytoses et syndromes mononucléosiques, X. TROUSSARD et M. LEPORRIER	829
Syndromes mononucléosiques	829
Lymphocytoses aiguës à petits lymphocytes	831
Lymphocytoses chroniques	832
Lymphome leucémique adulte à cellules T	834
Prolymphocytes	834
Cellules lymphoïdes clivées	834
Tricholeucocytes	834
Chapitre 66. Mononucléose infectieuse. Primo-infection et infection chronique par le virus Epstein-Barr, B. VARET	836
Historique	836
Étiologie	837
Épidémiologie	837
Transmission	838
Physiopathologie	838
Symptomatologie	838
Diagnostic	841
Évolution	841
Traitement	842

Chapitre 67. Diagnostic des adénopathies superficielles, J.-L. LEJONC	844
Chapitre 68. Diagnostic d'une splénomégalie, J.-L. LEJONC	846
Chapitre 69. Sur certaines étiologies de splénomégalie, B. DREYFUS	849
Splénomégalies « idiopathiques »	849
Splénomégalie par tumeur bénigne de la rate	849
Splénomégalie de surcharge lipidique	850
Splénomégalie des sidéropénies	852
Chapitre 70. Hypersplénisme, B. DREYFUS	853
Définition	853
Hypertension portale d'apport	854
Hémodilution	854
Cytopénies	854
Étiologie des splénomégalies	855
Traitement de l'hypersplénisme	856

NEUVIÈME PARTIE : SYNDROMES IMMUNOPROLIFÉRATIFS

Chapitre 71. Physiopathologie et nosologie des syndromes immunoprolifératifs, J.-P. FARCET et F. REYES	863
Lymphomogenèse	864
Méthodes utiles au diagnostic	872
Nosologie	875
Chapitre 72. Histopathologie des lymphomes malins non hodgkiniens, Ph. GAULARD et M.-F. d'AGAY	877
LMD à petits lymphocytes	878
LMD à petits lymphocytes avec différenciation plasmocytaire	879
Lymphomes malins folliculaires (LMF)	879
LMD à petites cellules clivées	880
LMD mixtes	881
LMD à grandes cellules non immunoblastiques et immunoblastiques	884
LMD lymphoblastiques	886
LMD de Burkitt	887
LMD anaplasiques	887
Formes particulières	888
Chapitre 73. Lymphomes malins non hodgkiniens,	894
Généralités, C. HAIOUN et F. REYES	894
Lymphomes malins non hodgkiniens à présentation ganglionnaire, C. HAIOUN et F. REYES	897
Formes de faible malignité ou « LNH indolents »	897
Formes de forte malignité ou « LNH agressifs »	901
Formes de haute malignité	905
Lymphomes non hodgkiniens à présentation extranodale, C. HAIOUN, F. DREYFUS, M. BAGOT, R. TOURAINE et F. REYES	910
Introduction	910
Lymphomes digestifs	911
Lymphomes de la tête et du cou	913
Lymphomes pulmonaires	914
Lymphomes des gonades	917
Lymphomes osseux	917
Lymphomes spléniques	918
Lymphomes cérébro-méningés	919
Lymphomes cutanés	920
Lymphomes non hodgkiniens T périphériques, F. REYES	924
Chapitre 74. États frontières : notions de pseudo-lymphome et de prélymphome, F. REYES	938
Lymphadénopathie angio-immunoblastique	939
Hyperplasie angiofolliculaire (syndrome de Castelman)	940

Chapitre 75. Histiocytose maligne, B. DREYFUS	942
Étude clinique et biologique	943
Examen de la moelle osseuse	943
Cytochimie de ces cellules anormales	943
Autres examens biologiques	943
Examens anatomopathologiques	944
Diagnostic	944
Histiocytose maligne associée à d'autres hémopathies malignes	945
Traitement	946
Chapitre 76. Maladie de Hodgkin, F. REYES	947
Introduction	947
Épidémiologie	948
Bilan de la maladie	951
Résultats du bilan d'extension	955
Formes particulières	955
Moyens thérapeutiques	956
Stratégies thérapeutiques, facteurs pronostiques	958
Complications et séquelles des traitements	961
Rechutes et échecs	963
Chapitre 77. Histopathologie de la maladie de Hodgkin, M.-F. d'AGAY et Ph. GAULARD	968
La cellule de Reed-Sternberg (CRS)	968
Formes histologiques	970
Atteintes extra-ganglionnaires	971
Conclusion	971
Chapitre 78. Leucémie lymphoïde chronique à cellules B, J.-P. FARCET	974
Nosologie	974
Lymphocyte de la LLC B	974
Syndrome tumoral et classification pronostique	975
Status immunitaire	978
Évolution	980
Traitement	981
Chapitre 79. Leucémie lymphoïde chronique à prolymphocytes, J.-P. FARCET	984
Chapitre 80. Leucémies lymphoïdes chroniques à cellules T et maladies apparentées, J.-P. FARCET	986
Expansion de grands lymphocytes granuleux	986
Leucémies à cellules CD4	988
Leucémie T de l'adulte liée à HTLV I (ATL)	988
Chapitre 81. Leucémie à tricholeucocytes, J.-P. FARCET et F. REYES	991
Présentation clinique	991
Évolution	992
Nature du TLC	993
Traitement	994
Chapitre 82. Macroglobulinémie de Waldenström (MGW), M. DIVINÉ et P. BIERLING	997
Définition	997
Épidémiologie. Étiologie	997
Physiopathologie et nosologie	997
Tableau clinique	998
Évolution et complications	1001
Traitement	1001
Chapitre 83. Myélome multiple, M. DIVINÉ et J.-P. CLAUVEL	1005
Incidence	1005
Oncogenèse	1005
Physiopathologie	1006
Étude analytique des principales caractéristiques du myélome	1007
Complications et variantes	1009
Facteurs du pronostic et classifications	1011
Diagnostic et nosologie	1011
Traitements	1012

Chapitre 84. Immunoglobulines monoclonales « bénignes », M. DIVINÉ et J.P. CLAUVEL	1018
Incidence	1018
Caractéristiques des immunoglobulines monoclonales	1019
Circonstances de découverte	1019
Diagnostic	1019
Évolution	1020
Association avec d'autres maladies	1020
Traitement	1021
Chapitre 85. Cryoglobulinémies, M. DIVINÉ	1023
Détection et analyse immunochimique	1023
Classification	1023
Physiopathologie	1024
Corrélations cliniques	1024
Maladies associées	1026
Traitement	1027
Chapitre 86. Maladie des dépôts de chaînes légères d'immunoglobulines, D. BELGHITI-DÉPREZ, Y. LÉVY et A. SOBEL	1029
Chapitre 87. Amylose, Y. LÉVY, D. BELGHITI-DÉPREZ et A. SOBEL	1030
Nature physique	1030
Nature biochimique	1031
Pathogénie	1032
Manifestations cliniques	1032
Formes cliniques	1034
Diagnostic	1035
Traitement	1036
Chapitre 88. Maladies des chaînes lourdes, M. SELIGMANN	1037
Diagnostic biologique	1038
Étude clinique, cytopathologique et épidémiologique	1041
Protéines des maladies des chaînes lourdes : structure et biologie moléculaire	1048

DIXIÈME PARTIE : DÉFICITS IMMUNITAIRES

Chapitre 89. Déficits héréditaires de l'immunité spécifique, C. GRISCELLI	1055
Déficits prédominants de la production d'anticorps	1055
Déficits dissociés de l'immunité humorale	1058
Déficits prédominants de l'immunité cellulaire	1059
Déficits immunitaires mixtes affectant l'immunité humorale et cellulaire	1059
Diagnostic prénatal des déficits immunitaires	1063
Chapitre 90. SIDA, C. PICARD, L. DESFORGES, M. MERCKX, F. GRAY, J.-C. ROUJEAU, J.-P. FARCET, W. VAINCHENKER, R. GHERARDI, P. CESARO, J. REVUZ, J. DUVAL, A. SOBEL ..	1066
Historique et épidémiologie, A. SOBEL	1066
Virologie théorique et pratique, L. DESFORGES, J. DUVAL	1067
Pathogénie de l'infection cellulaire par le VIH, A. SOBEL	1069
Anomalies immunologiques du SIDA et principes de surveillance immunologique, A. SOBEL ...	1070
Formes cliniques	1075
Classification et pronostic, C. PICARD, A. SOBEL	1075
États pathologiques infracliniques et mineurs, C. PICARD, A. SOBEL	1076
Manifestations respiratoires du SIDA, C. PICARD, A. SOBEL	1077
Manifestations digestives du SIDA, C. PICARD, A. SOBEL	1078
Manifestations cutanées du SIDA, C. PICARD, J.-C. ROUJEAU, J. REVUZ	1080
Manifestations hématologiques du SIDA, J.-P. FARCET, W. VAINCHENKER	1083
Manifestations neurologiques du SIDA, P. CESARO, F. GRAY, R. GHERARDI	1088
Manifestations psychiatriques du SIDA, M. MERCKX	1092
Autres manifestations cliniques du SIDA, A. SOBEL	1093
Le SIDA chez l'enfant, A. SOBEL	1094
Traitements, A. SOBEL	1094
Conclusion, A. SOBEL	1097

ONZIÈME PARTIE : HÉMOSTASE

Chapitre 91. Physiologie de l'hémostase primaire, E. DUPUY, P. MOLHO-SABATIER	1109
Paroi vasculaire : structure	1109
Adhésion plaquettaire	1111
Activation plaquettaire	1113
Agrégation plaquettaire	1116
Conclusion	1117
Chapitre 92. La coagulation du sang, Y. SULTAN	1119
Formation de la fibrine et stabilisation du caillot	1119
Formation de la thrombine	1121
Formation du facteur X activé (Xa) et sa régulation	1122
Phase contact	1123
Conclusion	1125
Chapitre 93. Pathologie acquise de l'hémostase primaire, M.-L. SCROBOHACI, L. DROUET, G. TOBELEM, J. CAEN	1127
Pathologie acquise du vaisseau	1127
Pathologie acquise des plaquettes	1128
Pathologies acquises des cofacteurs plasmatiques de l'hémostase primaire	1131
Chapitre 94. Pathologie constitutionnelle de l'hémostase primaire, A. CAMEZ, G. TOBELEM et J. CAEN	1134
Physiopathologie des syndromes hémorragiques en rapport avec une anomalie de l'hémostase primaire	1134
Expression clinique des syndromes hémorragiques en rapport avec une anomalie de l'hémostase primaire	1134
Anomalies plasmatiques responsables d'un trouble de l'hémostase primaire	1135
Thrombopathies constitutionnelles	1138
Thrombopénies constitutionnelles	1144
Traitement	1144
Chapitre 95. Pathologie acquise de la coagulation, Y. SULTAN	1148
Coagulation intravasculaire disséminée	1148
Fibrinolyse aiguë primitive	1151
Pathologie de l'hémostase liée au déficit en vitamine K	1151
Anomalies de la coagulation au cours des maladies du foie	1152
Le syndrome hémorragique des insuffisants rénaux	1153
Anomalies de l'hémostase au cours du myélome multiple et de la macroglobulinémie de Waldenström	1153
Maladies auto-immunes de la coagulation	1153
Chapitre 96. Pathologie constitutionnelle de la coagulation, Y. SULTAN	1156
Déficit en facteurs de la coagulation	1156
Déficits congénitaux en inhibiteurs de la coagulation	1164
Chapitre 97. Fibrinolyse, Y. SULTAN	1166
Plasminogène	1167
Activateurs physiologiques du plasminogène	1168
Inhibiteurs de la fibrinolyse	1170
Action de la plasmine sur la fibrine	1170
Conclusion	1171
Chapitre 98. Traitement anticoagulant, Y. SULTAN	1172
Héparine	1172
Médicaments antagonistes de la vitamine K	1173
Indication du traitement anticoagulant	1174
Accidents du traitement anticoagulant	1176
Chapitre 99. Purpuras thrombopéniques immunologiques, P. BIERLING	1178
Diagnostic biologique	1179
Physiopathologie, classification	1180

Purpura thrombopénique auto-immun	1182
Purpura thrombopénique immunologique et maladies associées	1191
Purpura thrombopénique médicamenteux	1194
Thrombopénie due à des alloanticorps	1196
Chapitre 100. Purpuras thrombopéniques non immunologiques, B. DREYFUS	1205
Purpuras thrombopéniques infectieux	1205
Purpuras thrombopéniques et microangiopathies	1206
Purpuras thrombopéniques et coagulation intravasculaire disséminée	1207
Purpuras thrombopéniques par séquestration	1207
Purpuras thrombopéniques par pertes plaquettaires non compensées	1208
Purpuras thrombopéniques par thrombocytolyse d'origine corpusculaire	1208
Purpuras thrombopéniques par insuffisance de production (aplasie ou dysplasie)	1208
Thrombopénie par carence (médullaire) aiguë en folates	1210
Chapitre 101. Purpuras vasculaires, vascularites, J.-C. ROUJEAU, M. BAGOT et B. DREYFUS	1213
Purpuras par anomalies capillaires non inflammatoires	1213
Purpuras des vascularites inflammatoires	1214

DOUZIÈME PARTIE : MANIFESTATIONS GÉNÉRALES DES HÉMOPATHIES

Chapitre 102. Infection en hématologie, F. BERNAUDIN et J.-P. VERNANT	1225
Facteurs prédisposant à l'infection	1225
Cas du malade neutropénique	1225
Déficit de l'immunité humorale	1230
Déficit de l'immunité cellulaire	1231
Étiologie des infections en fonction des hémopathies	1233
Chapitre 103. Complications pulmonaires des hémopathies malignes, C. CORDONNIER et F. DREYFUS	1239
Abord diagnostique et moyens d'investigation	1239
Pneumopathies infectieuses	1241
Pneumopathies liées à la prolifération maligne de l'hémopathie	1245
Pneumopathies liées à la thérapeutique (chimiothérapie, radiothérapie)	1246
Autres causes de pneumopathies	1249
Pneumopathies idiopathiques	1251
Prévention	1251
Chapitre 104. Troubles métaboliques et rénaux des hémopathies malignes, A. KANFER et J.-P. VERNANT	1257
Leucémies et lymphomes	1257
Rein des dysglobulinémies	1262
Chapitre 105. Anomalies hépatiques au cours des maladies hématologiques, M.-F. SAINT-MARC GIRARDIN et D. DHUMEAUX	1265
Démarche diagnostique	1265
Anomalies hépatiques spécifiques de certaines affections hématologiques	1265
Anomalies hépatiques observées quelle que soit l'affection hématologique	1267

TREIZIÈME PARTIE : MÉTHODES THÉRAPEUTIQUES

Chapitre 106. Drogues anticancéreuses utilisées en hématologie, B. BRUN et A. ASTIER	1275
Principes généraux de la chimiothérapie et catalogue des drogues utilisées en hématologie, B. BRUN	1275
Pharmacocinétique des anticancéreux utilisés en hématologie, A. ASTIER	1280
Mécanismes d'action et de résistance, utilisations nouvelles, B. BRUN	1285
Chapitre 107. Transfusion sanguine, N. DUEDARI, F. CHARPENTIER, C. DESAINT, F. NOROL, M. RODET, P. WALLET	1300
I. Introduction	1300

II. Produits sanguins, M. RODET	1300
Produits sanguins cellulaires	1301
Dérivés plasmatiques	1303
III. Thérapeutique transfusionnelle	1305
Transfusion de globules rouges, F. NOROL et C. DESAINT	1305
Transfusion de plaquettes, F. CHARPENTIER	1307
Transfusion de granulocytes, F. NOROL	1314
Traitement substitutif des déficits de la coagulation, P. WALLET	1316
Échanges plasmatiques, F. NOROL	1319
IV. Complications de la thérapeutique transfusionnelle	1320
Complications immunologiques, F. CHARPENTIER et F. NOROL	1320
Complications infectieuses, F. NOROL	1327
Chapitre 108. Thérapeutique par préparations d'immunoglobulines d'origine humaine, P. BIERLING et P. WALLET	1343
Préparation d'immunoglobulines à usage thérapeutique	1343
Immunoglobulines en thérapeutique humaine	1345
Chapitre 109. Greffe de moelle osseuse allogénique, D. BLAISE, A. FISCHER, E. GLUCKMAN, D. MARANINCHI, A.-M. STOPPA, J.-P. VERNANT	1361
Introduction, J.-P. VERNANT	1361
Réaction du greffon contre l'hôte (GVHD: graft versus host disease), D. MARANINCHI, D. BLAISE et A.-M. STOPPA	1361
Autres complications de l'allogreffe, J.-P. VERNANT	1369
Greffe de moelle allogénique dans les aplasies médullaires graves, E. GLUCKMAN	1374
Greffe de moelle dans les maladies héréditaires, A. FISCHER	1378
Allogreffe de moelle dans les hémopathies malignes, J.-P. VERNANT	1381
Chapitre 110. Autogreffe de moelle osseuse, F. BEAUJEAN, M. FLESCHE, G. GANEM, P. HERVÉ, M. KUENTZ, M. PULIK	1399
I. Techniques de greffe, F. BEAUJEAN	1399
Prélèvement de greffe	1399
Concentration et séparation	1400
Cryopréservation	1400
Contrôle de qualité	1401
Prélèvement de cellules hématopoïétiques sanguines circulantes	1401
Posologie	1402
Traitement ex vivo	1402
II. Principes et indications potentielles, G. GANEM	1406
III. Autogreffe dans le traitement des lymphomes, M. KUENTZ	1412
IV. Autogreffe de moelle osseuse dans les leucémies aiguës, P. HERVÉ et M. FLESCHE	1420
V. Autogreffe de moelle dans les tumeurs solides, G. GANEM et M. PULIK	1429