

◆ Table des matières ◆

| | |
|--------------|---|
| AVANT-PROPOS | 3 |
|--------------|---|

| | |
|---|---|
| CHAPITRE 1. HÉMATOPOÏÈSE – CELLULES CIRCULANTES | 5 |
|---|---|

| | |
|--|-----------|
| I. HÉMATOPOÏÈSE | 5 |
| A. Définitions | 5 |
| B. Localisation | 6 |
| C. Organisation | 6 |
| D. Érythropoïèse | 6 |
| E. Maturation granulocytaire (granulopoïèse) | 8 |
| F. Maturation lymphocytaire (lymphopoïèse) | 9 |
| G. Maturation plaquettaire (mégacaryocytopoïèse) | 10 |
| II. CELLULES CIRCULANTES | 11 |
| A. Érythrocytes | 11 |
| B. Granulocytes neutrophiles | 11 |
| C. Granulocytes éosinophiles | 13 |
| D. Granulocytes basophiles | 14 |
| E. Monocytes & macrophages | 15 |
| F. Lymphocytes | 16 |
| G. Plaquettes | 18 |

| | |
|------------------------------------|----|
| CHAPITRE 2. EXAMENS EN HÉMATOLOGIE | 21 |
|------------------------------------|----|

| |
|---|
| Module 1, troisième partie, questions 4 et 316 |
|---|

| | |
|---|-----------|
| I. NUMÉRATION – FORMULE SANGUINE (NFS) | 21 |
| A. Généralités | 21 |
| B. Numération – Interprétation | 21 |
| C. Formule – Réticulocytes | 24 |
| D. Cas particulier : la grossesse | 24 |
| E. Frottis | 25 |
| II. MYÉLOGRAMME | 26 |
| A. Réalisation | 26 |
| B. Indications | 27 |

| | |
|--|-----------|
| III. BIOPSIE OSTÉOMÉDULLAIRE | 28 |
| A. Réalisation | 28 |
| B. Indications..... | 28 |
| IV. PONCTION GANGLIONNAIRE..... | 29 |
| A. Réalisation | 29 |
| B. Indications..... | 29 |
| V. CARYOTYPE ET EXAMENS DÉRIVÉS | 30 |
| A. Réalisation | 30 |
| B. Indications..... | 31 |
| C. Hybridation <i>in situ</i> en fluorescence (FISH) | 31 |
| D. Hybridation génomique comparative (CGH)..... | 32 |
| VI. BIOLOGIE MOLÉCULAIRE..... | 33 |
| A. Techniques | 33 |
| B. Intérêts-Limites | 34 |
| C. Indications | 35 |
| D. Matériels | 36 |
| VII. IMMUNOPHÉNOTYPAGE/IMMUNOMARQUAGE | 36 |
| A. Techniques | 36 |
| B. Indications..... | 37 |
| C. Marqueurs | 38 |
| VIII. ÉTUDES ISOTOPIQUES..... | 38 |
| A. Durée de vie des globules rouges | 38 |
| B. Durée de vie des plaquettes..... | 39 |
| C. Cinétique du fer radioactif | 39 |
| D. Masse globulaire totale..... | 40 |
| E. Scintigraphie..... | 40 |
| CHAPITRE 3. ANOMALIES DE LA NFS. ORIENTATIONS | 41 |

Module 1, troisième partie, questions 4, 311, 316, 330 et 335

| | |
|--|-----------|
| I. LIGNÉE ÉRYTHROÏDE..... | 41 |
| A. Frottis | 41 |
| B. Augmentation de l'hémoglobine = polyglobulie..... | 43 |
| C. Baisse de l'hémoglobine = anémie | 43 |
| II. LIGNÉE PLAQUETTAIRE | 43 |
| A. Augmentation = thrombocytose ($> 450\ 000/\text{mm}^3$) | 43 |
| B. Diminution = thrombopénie ($< 150\ 000/\text{mm}^3$) | 45 |
| III. LIGNÉE LEUCOCYTAIRE..... | 50 |
| A. Neutrophiles : augmentation ($> 7\ 000/\text{mm}^3$) | 50 |
| B. Neutrophiles : baisse = neutropénie ($< 1\ 700/\text{mm}^3$) | 53 |
| C. Lymphocytes : syndrome mononucléosique | 59 |
| D. Lymphocytes : augmentation = hyperlymphocytose ($> 4\ 000/\text{mm}^3$)..... | 60 |
| E. Lymphocytes : baisse = lymphopénie ($< 1\ 400/\text{mm}^3$) | 63 |
| F. Monocytes : augmentation = monocytose ($> 1000/\text{mm}^3$)..... | 65 |

| | |
|--|-----------|
| G. Monocytes : baisse ($< 100/\text{mm}^3$)..... | 67 |
| H. Éosinophiles : augmentation = hyperéosinophilie ($> 600/\text{mm}^3$).... | 67 |
| I. Éosinophiles : baisse..... | 71 |
| J. Basophiles : augmentation = hyperbasophilie ($> 100/\text{mm}^3$)..... | 71 |
| K. Basophiles : baisse..... | 72 |
| IV. BICYTOPÉNIES..... | 72 |
| V. PANCYTOPÉNIES..... | 74 |
| CHAPITRE 4. ANÉMIES | 77 |

Deuxième partie, troisième partie, questions 222 et 297

| | |
|---|------------|
| I. GÉNÉRALITÉS..... | 77 |
| A. Définition..... | 77 |
| B. Clinique..... | 77 |
| C. Conduite à tenir..... | 78 |
| D. Classification..... | 81 |
| E. Traitement..... | 83 |
| II. ANÉMIE FERRIPRIVE..... | 83 |
| A. Physiologie du fer..... | 83 |
| B. Physiopathologie..... | 84 |
| C. Diagnostic..... | 85 |
| D. Étiologie..... | 87 |
| E. Traitement – Conduite à tenir..... | 88 |
| III. ANÉMIE INFLAMMATOIRE..... | 89 |
| A. Physiopathologie..... | 89 |
| B. Diagnostic..... | 90 |
| C. Association syndrome inflammatoire / carence martiale..... | 90 |
| D. Traitement..... | 91 |
| IV. ANÉMIE PAR CARENCE EN FOLATES OU B12..... | 91 |
| A. Physiologie..... | 91 |
| B. Physiopathologie..... | 92 |
| C. Diagnostic..... | 92 |
| D. Étiologie..... | 94 |
| E. Traitements..... | 95 |
| V. HÉMOGLOBINOPATHIE (1) : THALASSÉMIES..... | 96 |
| A. Physiologie..... | 97 |
| B. Physiopathologie..... | 98 |
| C. Vocabulaire..... | 98 |
| D. Diagnostic..... | 99 |
| E. Évolution (formes majeures)..... | 101 |
| F. Traitement (formes majeures)..... | 102 |
| VI. HÉMOGLOBINOPATHIE (2) : DRÉPANOCYTOSE..... | 103 |
| A. Épidémiologie..... | 103 |
| B. Physiopathologie..... | 103 |
| C. Diagnostic..... | 104 |

| | |
|--|------------|
| D. Évolution | 104 |
| E. Formes cliniques | 107 |
| F. Traitement – prise en charge..... | 107 |
| VII. SPHÉROCYTOSE HÉRÉDITAIRE (Minkowski Chauffard) | 110 |
| A. Épidémiologie | 110 |
| B. Physiopathologie | 110 |
| C. Diagnostic | 110 |
| D. Évolution | 111 |
| E. Traitement..... | 111 |
| F. Autres maladies de la membrane | 111 |
| VIII. DÉFICIT ENZYMATIQUE (1) : DÉFICIT EN G6PD | 112 |
| A. Épidémiologie | 112 |
| B. Physiopathologie | 112 |
| C. Diagnostic | 113 |
| D. Évolution | 114 |
| E. Traitement..... | 114 |
| IX. DÉFICIT ENZYMATIQUE (2) : DÉFICIT EN PYRUVATE KINASE | 114 |
| A. Épidémiologie | 114 |
| B. Physiopathologie | 114 |
| C. Diagnostic | 115 |
| D. Traitement | 115 |
| X. ANÉMIES HÉMOLYTIQUES AUTO-IMMUNES (AHAI)..... | 115 |
| A. Épidémiologie | 115 |
| B. Physiopathologie | 115 |
| C. Étude..... | 116 |
| D. Formes..... | 118 |
| E. Autres AH à Coombs positifs | 123 |
| XI. ANÉMIES HÉMOLYTIQUES EXTRA-CORPUSCULAIRES NON IMMUNOLOGIQUES..... | 124 |
| A. AH toxiques | 124 |
| B. AH infectieuses | 124 |
| C. AH mécaniques | 124 |
| XII. HÉMOGLOBINURIE PAROXYSTIQUE NOCTURNE (HPN) : MALADIE DE MARCHIAFAVA MICHELI..... | 126 |
| A. Physiopathologie | 126 |
| B. Diagnostic | 127 |
| C. Traitement | 127 |
| XIII. APLASIE MÉDULLAIRE..... | 127 |
| A. Physiopathologie | 127 |
| B. Épidémiologie | 128 |
| C. Diagnostic | 128 |
| D. Étiologie | 128 |
| E. Pronostic | 129 |
| F. Prise en charge | 130 |

CHAPITRE 5. MYÉLODYSPLASIES 133

Module 10, troisième partie, questions 161 et 297

- I. GÉNÉRALITÉS** 133
 - A. Épidémiologie 133
 - B. Étiologies 133
 - C. Diagnostic 133
- II. CLASSIFICATION** 136
 - A. Classification FAB (1982) 136
 - B. Classification OMS (1997) 136
- III. ÉVOLUTION – PRONOSTIC – TRAITEMENT** 137
 - A. Évolution 137
 - B. Pronostic 138
 - C. Traitement 138

CHAPITRE 6. LEUCÉMIES AIGUËS 139

Module 10, question 162

- I. GÉNÉRALITÉS** 139
 - A. Épidémiologie 139
 - B. Étiologies 139
 - C. Diagnostic 139
- II. CLASSIFICATION** 141
 - A. Leucémies/lymphomes lymphoblastiques 141
 - B. Leucémies aiguës myéloïdes 142
- III. PRONOSTIC–TRAITEMENT** 143
 - A. Pronostic 143
 - B. Examens initiaux 144
 - C. Traitements 145
 - D. Résultats 147

CHAPITRE 7. SPLÉNOMÉGALIE & ADÉNOPATHIES 149

Troisième partie, questions 291 et 332

- I. SPLÉNOMÉGALIE** 149
 - A. Rôles de la rate 149
 - B. Diagnostic 149
 - C. Étiologies 150
 - D. Conduite à tenir 152
- II. ADÉNOPATHIE** 153
 - A. Physiologie du ganglion 153
 - B. Conduite à tenir 154
 - C. Étiologies 159
 - D. Diagnostics différentiels 159

| | |
|--|------------|
| I. LEUCÉMIE MYÉLOÏDE CHRONIQUE (LMC)..... | 161 |
| A. Épidémiologie | 161 |
| B. Étiologies | 161 |
| C. Physiopathologie..... | 162 |
| D. Diagnostic..... | 163 |
| E. Évolution – pronostic..... | 164 |
| F. Examens initiaux | 165 |
| G. Traitement..... | 165 |
| II. POLYGLOBULIE PRIMITIVE (MALADIE DE VAQUEZ)..... | 167 |
| A. Épidémiologie | 167 |
| B. Étiologies | 167 |
| C. Physiopathologie..... | 167 |
| D. Diagnostic..... | 167 |
| E. Évolution - pronostic | 171 |
| F. Traitements..... | 171 |
| III. THROMBOCYTÉMIE ESSENTIELLE (TE)..... | 172 |
| A. Épidémiologie..... | 172 |
| B. Physiopathologie..... | 172 |
| C. Diagnostic..... | 172 |
| D. Évolution – pronostic | 174 |
| E. Traitement..... | 174 |
| IV. SPLÉNOMÉGALIE MYÉLOÏDE (SMM) : MYÉLOFIBROSE PRIMITIVE : MÉTAPLASIE MYÉLOÏDE AVEC MYÉLOFIBROSE | 175 |
| A. Épidémiologie..... | 175 |
| B. Physiopathologie..... | 175 |
| C. Diagnostic..... | 175 |
| D. Évolution – pronostic | 176 |
| E. Traitement..... | 176 |

| | |
|--|------------|
| I. ÉPIDÉMIOLOGIE..... | 179 |
| II. DIAGNOSTIC | 179 |
| A. Orientation | 179 |
| B. Diagnostic formel | 180 |
| C. Diagnostics différentiels..... | 181 |
| III. ÉVOLUTION – PRONOSTIC..... | 181 |
| A. Classifications..... | 181 |
| B. Autres critères pronostiques péjoratifs | 182 |

| | |
|--------------------------------------|------------|
| C. Évolution..... | 182 |
| D. Examens recommandés..... | 183 |
| IV. TRAITEMENT..... | 184 |
| A. Indications..... | 184 |
| B. Moyens..... | 184 |
| C. Traitement des complications..... | 185 |
| CHAPITRE 10. LYMPHOMES | 187 |

| |
|--------------------------------|
| Module 10, question 164 |
|--------------------------------|

| | |
|---|------------|
| I. ÉPIDÉMIOLOGIE..... | 187 |
| A. Épidémiologie descriptive..... | 187 |
| B. Épidémiologie analytique..... | 187 |
| II. DIAGNOSTIC..... | 188 |
| A. Orientation..... | 188 |
| B. Diagnostic de certitude..... | 190 |
| III. CLASSIFICATIONS..... | 190 |
| A. Histologique..... | 190 |
| B. Clinique..... | 193 |
| IV. CRITÈRES PRONOSTIQUES - ÉVOLUTION..... | 194 |
| A. Critères pronostiques..... | 194 |
| B. Évolution..... | 196 |
| V. TRAITEMENTS..... | 197 |
| A. Examens recommandés avant traitement..... | 197 |
| B. Lymphome de Hodgkin..... | 198 |
| C. Autres lymphomes..... | 199 |
| D. Rechutes, résistances..... | 200 |
| VI. FORMES PARTICULIÈRES..... | 200 |
| A. SIDA..... | 200 |
| B. Immunodéprimé (≠ VIH)..... | 201 |
| C. LNH oculo-cérébraux..... | 201 |

| | |
|---|------------|
| CHAPITRE 11. IMMUNOGLOBULINE MONOCLONALE | 203 |
|---|------------|

| |
|--|
| Module 8, module 10, questions 126 et 166 |
|--|

| | |
|--|------------|
| I. DIAGNOSTIC-CONDUITE À TENIR..... | 203 |
| A. Diagnostic..... | 203 |
| B. Diagnostics différentiels..... | 205 |
| C. Conduite à tenir..... | 206 |
| II. MYÉLOME MULTIPLE (MALADIE DE KAHLER)..... | 206 |
| A. Épidémiologie..... | 206 |
| B. Diagnostic..... | 206 |
| C. Formes..... | 209 |

| | |
|---|------------|
| D. Critères pronostiques - Évolution..... | 210 |
| E. Traitements..... | 211 |
| III. MALADIE DE WALDENSTRÖM..... | 213 |
| A. Épidémiologie..... | 213 |
| B. Diagnostic..... | 213 |
| C. Critères pronostiques – Évolution..... | 214 |
| D. Traitements..... | 215 |
| IV. AUTRES ÉTIOLOGIES..... | 215 |
| A. Maladies avec dépôts..... | 215 |
| 1. Amylose AL..... | 215 |
| 2. Maladie des chaînes légères (syndrome de Randall)..... | 216 |
| 3. Maladie des chaînes lourdes..... | 216 |
| B. Autres..... | 216 |
| V. GAMMAPATHIE MONOCLONALE DE SIGNIFICATION INDÉTERMINÉE (GMSI)..... | 217 |
| A. Épidémiologie..... | 217 |
| B. Diagnostic..... | 217 |
| C. Évolution..... | 217 |
| D. Traitement..... | 217 |

CHAPITRE 12. HÉMOSTASE : PHYSIOLOGIE - EXAMENS 219

Module 1, troisième partie, questions 4 et 339

| | |
|--|------------|
| I. PHYSIOLOGIE..... | 219 |
| A. Hémostase primaire..... | 219 |
| B. Coagulation..... | 220 |
| II. EXPLORATION..... | 224 |
| A. Temps de saignement (TS)..... | 224 |
| B. Temps de céphaline activée (TCA)..... | 226 |
| C. Temps de Quick (TQ) – Temps de prothrombine (TP)..... | 226 |
| D. Temps de thrombine (TT)..... | 228 |
| E. Exploration de la fibrinolyse..... | 228 |

CHAPITRE 13. HÉMOSTASE : PRINCIPALES PATHOLOGIES 231

Module 9, troisième partie, questions 135, 330, 335 et 339

| | |
|---|------------|
| I. PATHOLOGIES PLAQUETTAIRES..... | 231 |
| A. Purpura thrombopénique idiopathique (PTI)..... | 231 |
| B. Thrombopathies..... | 234 |
| II. MALADIE DE WILLEBRAND..... | 235 |
| A. Épidémiologie..... | 235 |
| B. Physiopathologie..... | 235 |
| C. Diagnostic..... | 236 |
| D. Classification..... | 237 |
| E. Traitement..... | 238 |

| | |
|---|------------|
| III. HÉMOPHILIE | 239 |
| A. Épidémiologie | 239 |
| B. Physiopathologie/classification | 239 |
| C. Diagnostic | 240 |
| D. Traitement | 240 |
| IV. SYNDROMES DE DÉFIBRINATION | 242 |
| A. Coagulation Intravasculaire Disséminée (CIVD) | 242 |
| B. Fibrinolyse primitive | 243 |
| V. DÉFICIT EN VITAMINE K | 244 |
| A. Physiopathologie | 244 |
| B. Diagnostic | 245 |
| C. Étiologies | 245 |
| D. Traitement | 246 |
| VI. PRÉDISPOSITIONS AUX THROMBOSES (THROMBOPHILIE) | 246 |
| A. Généralités | 246 |
| B. Déficit en antithrombine | 247 |
| C. Déficit en protéine C | 247 |
| D. Déficit en protéine S | 247 |
| E. Résistance à la protéine C activée | 248 |
| F. Mutations de la prothrombine | 248 |
| G. Principaux facteurs de risque acquis | 248 |

THÉRAPEUTIQUE. TRANSFUSION

251

Module 11, question 178

| | |
|--|------------|
| I. RÈGLES TRANSFUSIONNELLES | 251 |
| A. Système ABO Rhésus | 251 |
| B. Législation – En pratique | 252 |
| II. PRODUITS SANGUINS LABILES | 256 |
| A. Dons | 256 |
| B. Érythrocytes | 256 |
| C. Plaquettes | 257 |
| D. Neutrophiles = concentrés unitaires de granulocytes | 258 |
| E. Plasma | 259 |
| F. Autotransfusion | 259 |
| III. PRODUITS SANGUINS STABLES | 260 |
| A. Protéines n'intervenant pas dans l'hémostase | 260 |
| B. Protéines intervenant dans l'hémostase | 261 |
| IV. COMPLICATIONS TRANSFUSIONNELLES | 262 |
| A. Complications immunologiques | 262 |
| B. Complications infectieuses | 263 |
| C. Autres | 264 |

THÉRAPEUTIQUE. GREFFES DE CELLULES SOUCHES
HÉMATOPOÏÉTIQUES 265

Module 8, question 127

| | |
|---------------------------------------|------------|
| I. GÉNÉRALITÉS | 265 |
| A. Principes | 265 |
| B. Indications habituelles | 266 |
| C. Différences Auto/Allo CSH | 266 |
| II. RÉALISATION | 267 |
| A. Auto CSH | 267 |
| B. Allo CSH | 267 |
| III. COMPLICATIONS..... | 271 |
| A. Communes aux auto et allo CSH..... | 271 |
| B. Spécifiques aux auto CSH..... | 272 |
| C. Spécifiques aux allo CSH..... | 272 |

ANNEXE 1. ÉTIOLOGIE DES THROMBOPÉNIES 277

| | |
|---|------------|
| PÉRIPHÉRIQUES (MOELLE RICHE EN MÉGACARYOCYTES) | 277 |
| A. Non immunologiques | 277 |
| B. Immunologiques | 277 |
| C. Centrales (moelle pauvre en mégacaryocytes)..... | 278 |

ANNEXE 2. ÉTIOLOGIE DES HYPERLEUCOCYTOSES
À NEUTROPHILES 280

ANNEXE 3. ÉTIOLOGIE DES NEUTROPÉNIES 282

| | |
|------------------------------|-----|
| A. Acquisées..... | 282 |
| B. Congénitales (rares)..... | 284 |

ANNEXE 4. ÉTIOLOGIE DES HYPERÉOSINOPHILIES 287

ANNEXE 5. FORMES CLINIQUES DE LA DRÉPANOCYTOSE 291

| | | |
|-------------------|--|------------|
| ANNEXE 6. | CLASSIFICATION DES LEUCÉMIES AIGÜES | 293 |
| <hr/> | | |
| I. | LEUCÉMIES AIGÜES LYMPHOÏDES (LAL) | 293 |
| | A. Sous types LAL B..... | 293 |
| | B. Sous types LAL T..... | 293 |
| II. | LEUCÉMIES AIGÜES MYÉLOÏDES (LAM) | 294 |
| <hr/> | | |
| ANNEXE 7. | ÉTIOLOGIES DE SPLÉNOMÉGALIES | 299 |
| <hr/> | | |
| | A. Stimulation réticuloendothéliale | 299 |
| | B. Stimulation immunitaire : infections | 299 |
| | C. Stimulation immunitaire : désordres immunitaires..... | 300 |
| | D. Hématopoïèse extramédullaire | 300 |
| | E. Hypertension portale..... | 300 |
| | F. Infiltration splénique | 300 |
| | G. Mécanismes inconnus..... | 301 |
| <hr/> | | |
| ANNEXE 8. | ÉTIOLOGIES DES ADÉNOPATHIES | 302 |
| <hr/> | | |
| | A. Infections bactériennes..... | 302 |
| | B. Infections parasitaires | 303 |
| | C. Infections mycotiques | 303 |
| | D. Infections virales | 303 |
| | E. Maladies systémiques | 304 |
| | F. Cancers..... | 304 |
| <hr/> | | |
| ANNEXE 9. | CLASSIFICATION OMS DES LYMPHOMES | 305 |
| <hr/> | | |
| I. | LYMPHOMES B | 305 |
| II. | LYMPHOMES T | 306 |
| III. | LYMPHOMES DE HODGKIN | 306 |
| <hr/> | | |
| ANNEXE 10. | HÉMOPHILIE : | |
| | CARTE DE SOIN PERSONNALISÉE | 307 |
| <hr/> | | |
| ANNEXE 11. | SCORE PRONOSTIQUE | |
| | DES MYÉLODYSPLASIES | 308 |
| <hr/> | | |
| ANNEXE 12. | TARIFICATION DES EXAMENS | |
| | ET DES PRIX DES TRAITEMENTS | 309 |
| <hr/> | | |

324

Hématologie

POUR EN SAVOIR PLUS

312

INDEX

Contenu protégé par copyright

325