

Table des matières

| | |
|--------------------------------------|----------|
| Préface du Pr P. Godeau | V |
|--------------------------------------|----------|

| | |
|----------------------------|-----------|
| Remerciements | XV |
|----------------------------|-----------|

Connaissances

Médecine interne

Connaissances

I. Les grands syndromes

| | |
|---|-----------|
| ► Fièvres au long cours | 5 |
| Physiopathologie (5). Fièvres psychogènes et absence de fièvre (7). Fièvres prolongées et infections (8). Fièvres paranéoplasiques (16). Fièvre des maladies inflammatoires (17). Fièvres périodiques (19). Fièvres d'origine indéterminée (19). | |
| ► Vitesse de sédimentation élevée : conduite à tenir | 21 |
| VS normale et variations non inflammatoires (21). VS élevée inexpliquée (23). | |
| ► Diagnostic d'un acrosyndrome vasculaire paroxystique | 27 |
| Phénomène de Raynaud (27). Principes thérapeutiques (30). Érythromalgie (ou érythromélgie) (31). | |
| ► Diagnostic des œdèmes | 33 |
| Physiopathologie (33). Manifestations cliniques (35). Étiologies (36). Traitement des œdèmes (39). | |
| ► Diagnostic d'une hyperéosinophilie | 41 |
| Mécanismes de l'hyperéosinophilie (41). Hyperéosinophilies parasitaires (42). Hyperéosinophilies et allergie (45). Hyperéosinophilies et médicaments (45). Hyperéosinophilies et oncologie (46). Hyperéosinophilies et signes focalisés (47). Syndrome d'hyperéosinophilie essentielle (SHE) (49). Conclusion (49). | |
| ► Thrombose veineuse profonde et thrombose récidivante | |
| Démarche diagnostique | 51 |
| Définition (51). Épidémiologie (51). Reconnaître et diagnostiquer les thromboses veineuses profondes (52). Étiologie (54). Anomalies constitutionnelles et acquises de l'hémostase responsables de thrombose (54). Anomalies acquises de l'hémostase à l'origine de thromboses veineuses profondes (56). Pour la pratique (57). | |
| ► Polyarthrite débutante | 59 |
| Démarche diagnostique (59). Principales étiologies (61). | |

► **Diagnostic d'un purpura vasculaire**

Définition (65). Classification des purpuras vasculaires (65). Aspects histologiques (66). Étiologie des purpuras vasculaires (66). Traitement des purpuras vasculaires (70).

► **Myalgies et fatigabilité musculaire à l'effort**

Éliminer par l'interrogatoire une atteinte musculaire médicamenteuse ou toxique (71). S'assurer de l'absence d'endocrinopathie (72). Savoir reconnaître les myopathies inflammatoires, infectieuses ou post-infectieuses (73). Concept de syndrome d'intolérance musculaire à l'effort (73).

Connaissances

II. Les pathologies systémiques

► **Aide du laboratoire d'immunologie au diagnostic des maladies auto-immunes**

Qu'appelle-t-on marqueur biologique d'auto-immunité ? (79). Quand prescrire la recherche de marqueurs biologiques d'auto-immunité ? (80). Comment interpréter les résultats de la recherche des marqueurs biologiques d'auto-immunité ? (83). Méthodes d'exploration en auto-immunité : avantages et limites (83). Conclusion (86).

► **Connectivites**

Lupus érythémateux aigu disséminé (87). Manifestations cliniques (87). Signes biologiques (95). Évolution et complications (97). Formes étiologiques (98). Associations morbides (98). Diagnostic positif (99). Diagnostic différentiel (99). Traitement (100). **Syndrome des anti-phospholipides** (102). Manifestations cliniques (103). Diagnostic (106). Traitements (107). **Sclérodermies** (108). Épidémiologie (108). Physiopathologie (108). Classification des sclérodermies (109). Manifestations cliniques des sclérodermies systémiques (110). diagnostic (112). Diagnostic différentiel (113). Formes cliniques et associations (113). Évolution et pronostic (113). Traitement (113). **Myopathies inflammatoires** (115). Épidémiologie (115). Physiopathologie (115). Clinique (115). Éléments du diagnostic (118). Diagnostic différentiel (119). Pronostic (120). Traitement (120). **Syndrome de Gougerot-Sjögren** (122). Syndrome de Gougerot-Sjögren primitif (122). Syndrome de Gougerot-Sjögren secondaire (128). **Syndromes de chevauchement et connectivites indifférenciées** (131). Connectivite mixte ou syndrome de Sharp (131). Autres syndromes de chevauchement (133). **Syndrome de Shulman (fasciite avec éosinophilie)** (134). Épidémiologie (134). Pathogénie (134). Manifestations cliniques (134). Éléments du diagnostic (135). Pronostic (136). Nosologie (136). Traitement (136).

► **Vascularites**

Classification (139). **Périartérite noueuse et polyangéite microscopique** (142). Épidémiologie (142). Aspects anatomopathologiques (142). Clinique (143). Signes biologiques (144). Diagnostic (144). Cas particulier de la micro-polyangéite (145). Pronostic et traitement (147). Traitement de la PAN en l'absence d'antigène HBs (147). Traitement de la PAN avec virus de l'hépatite B ou associée à un autre virus (148). Définition (150). Épidémiologie (150). Aspects anatomopathologiques (150). Clinique (151). **Syndrome de Churg et Strauss** (150). Signes biologiques (152). Diagnostic (152). Pronostic et traitement (154). **Granulomatose de Wegener** (155). Définition (155). Épidémiologie (155). Aspects anatomopathologiques (155). Clinique (156). Signes

biologiques (158). Diagnostic (159). Pronostic et traitement (160). **Vascularites d'hypersensibilité leucocytoclasiques** (162). Définition (162). Vascularite d'hypersensibilité médicamenteuse, infectieuse ou toxique (162). Purpura des cryoglobulinémies (163). Purpura hyperglobulinémique de Waldenström (164). Purpura des cancers (165). Purpura des connectivites (165). Purpura des vascularites systémiques (165). Traitement (166). **Purpura rhumatoïde** (167). Manifestations cliniques (167). Examens complémentaires (168). Évolution (168). Traitement (169). **Syndrome de Cogan** (170). Manifestations cliniques (170). Signes biologiques (172). Diagnostic différentiel (172). Traitement (172). **Maladie de Horton** (173). Manifestations cliniques (173). Signes biologiques (174). Complications ischémiques (175). Formes cliniques (176). Éléments du diagnostic (176). Traitement (177). **Maladie de Takayasu** (179). Pathogénie (179). Manifestations cliniques (180). Biologie (181). Radiologie (181). Anatomopathologie (181). diagnostic (182). Diagnostic différentiel (182). Traitement (183). **Maladie de Buerger** (184). Aspects cliniques (184). Évolution (185). Diagnostic différentiel (185). Étiopathogénie (186). Traitement (186).

► **Maladie de Behçet** 187

Épidémiologie (187). Clinique (187). Biologie (191). Diagnostic différentiel (191). Traitement local (191). Traitement général (191).

► **Sarcoïdose systémique** 193

Circonstances de découverte (193). Manifestations médiastino-pulmonaires (194). Manifestations extrathoraciques (195). Éléments du diagnostic (198). Évolution et pronostic (198). Traitement (199).

► **Les mastocytoses** 201

Épidémiologie (202). Clinique (202). Anomalies biologiques (204). Diagnostic positif (204). Classification des mastocytoses (205). Évolution et pronostic (206). Traitement (206).

Cahier couleur

► **Les histiocytoses** 209

Physiopathologie (209). Classification (210). Histiocytoses non langerhansiennes (210). Histiocytoses langerhansiennes (211).

► **Pathologies systémiques rhumatologiques** 215

Maladie de Still de l'adulte (215). Épidémiologie (215). Physiopathologie (215). Clinique (216). Signes biologiques (217). Critères diagnostiques (217). Formes cliniques (218). Traitement (219). **Spondylarthropathies** (220). Spondylarthrite ankylosante (222). Arthrites réactionnelles (224). Rhumatisme psoriasique (226). **Polyarthrite rhumatoïde** (228). Épidémiologie (228). Clinique (228). Biologie (230). Diagnostic positif (233). Diagnostic différentiel (233). Évolution. Facteurs pronostiques (233). Traitement (234). **Arthrites microcristallines** (236). La goutte (236). La chondrocalcinose articulaire (240).

► **Polychondrite atrophiante** 243

Épidémiologie (243). Manifestations cliniques (243). Examens complémentaires (245). Évolution et pronostic (245). Diagnostic (245). Physiopathologie (245). Traitement (246).

▮ Fièvres périodiques

Maladie périodique ou fièvre méditerranéenne familiale (248). TRAPS (249). Syndrome d'hyper-IgD (250). Syndrome de Marchall (250). Syndrome de Muckle et Wells (251). Divers (251).

▮ Pathologies infectieuses systémiques

Endocardite infectieuse (253). Pathogénie (253). Facteurs immunologiques (253). Clinique (254). Diagnostic (254). **Maladie de Whipple** (255). Épidémiologie (255). Étiologie et pathogénie (255). Manifestations cliniques (255). Diagnostic (256). Traitement et évolution (256). **Maladie de Lyme** (257). Étiologie et pathogénie (257). Clinique (257). Diagnostic biologique (258). Traitement (258). **Vascularites infectieuses** (259). Vascularite des vaisseaux de petit calibre (259). Vascularite des vaisseaux de petit et moyen calibres (260). Vascularites primitives et secondaires des gros vaisseaux (261). **Manifestations systémiques du virus de l'immunodéficience humaine** (262). Manifestations rhumatologiques (262). Poly-myosite (262). Syndrome sec (262). Lupus (263). Vascularites (263). Anomalies immunologiques biologiques (263). Atteinte hématologique (263). Atteinte rénale (264). Anomalies métaboliques secondaires aux traitements antiviraux (264). **Manifestations extrahépatiques de l'hépatite C** (265). Cryoglobulinémies mixtes (265). Production d'autoanticorps (265). Manifestations cutanées (265). Néphropathies glomérulaires (266). Syndrome sec (266). Manifestations rhumatologiques (266). Vascularite systémique (266). Thyroïdites auto-immunes (266). Thrombopénie (266). Lymphomes (266). Autres (267). Conclusion (267). **Syndrome d'activation macrophagique et syndrome hémophagocytaire** (268). Signes cliniques (268). Signes biologiques (268). Anomalies histologiques (268). Étiologies (269). Évolution et traitement du syndrome hémophagocytaire (269). Conclusion (270).

▮ Maladies de surcharge

Amyloses (271). Physiopathologie (271). Présentations cliniques et formes topographiques (273). Diagnostic (276). **Hémochromatose génétique** (281). Clinique (281). Biologie (282). Génétique (283). Quantification de la surcharge en fer (283). Surcharges en fer non hémochromatosiques (284). Traitement (285).

▮ Maladies métaboliques

Porphyries (287). Porphyrie aiguë intermittente (288). Porphyrie cutanée tardive (290). Porphyrie variegata (291). Coproporphyrine héréditaire (291). Maladie de Günther (291). Protoporphyrine érythro-hépatique (292). Physiopathologie (292). Traitement des porphyries (292). **Maladie de Wilson** (294). Signes évocateurs du diagnostic (294). Biologie (295). Imagerie (295). Anatomopathologie (295). Pathogénie (296). Traitement (296). Conclusion (297).

▮ Pathologies hépatiques systémiques

Hépatite auto-immune (299). Clinique (299). Biologie (299). Histologie (300). Classification (300). Pathogénie (300). Syndromes de chevauchement (*overlap syndrome*) (300). Évolution (301). Traitement (301). **Cirrhose biliaire primitive** (304). Épidémiologie (304). Signes évocateurs du diagnostic (304). Biologie (305). Imagerie (305). Anatomopathologie (305). Maladies associées (306). formes compliquées (306). diagnostic différentiel (306). Pronostic (307). Pathogénie (307). Traitement (307). **Hépatite granulomateuse** (309). Clinique (309). Anatomopathologie (309). Sélection de quelques granulomatoses hépatiques (310). Recommandations pour l'évaluation pathologique des GH (312). Traitement (312). **Cholangite sclérosante primitive** (313). Épidémiologie

(313). Signes évocateurs de diagnostic (313). Biologie (314). Imagerie (314). Anatomopathologie (314). Aspects particuliers (315). Diagnostic différentiel (315). Pronostic (315). Pathogénie (316). Traitement (316).

► **Les neurocristopathies ou syndromes neurocutanés** 317

Neurofibromatose 1 (317). Sclérose tubéreuse de Bourneville (323). Angiomas-tose de Sturge-Weber (326).

► **Maladies héréditaires du tissu élastique** 331

Syndromes d'Ehlers-Danlos (331). Pseudo-xanthome élastique (332). Syn-drome de Marfan (333).

► **Maladie de Rendu-Osler** 337

Définition et épidémiologie (337). Génétique (337). Quand faut-il évoquer le diagnostic ? (338). Comment faire le diagnostic ? (340). Comment faire le pro-nostic ? Quels sont les facteurs de sévérité ? (341). Comment contrôler l'évolu-tion, mener la surveillance et le traitement ? (341).

► **Les syndromes paranéoplasiques** 345

Syndromes paranéoplasiques endocriniens (345). Syndromes paranéoplasiques neuromusculaires. Atteintes du système nerveux central (347). Syndromes paranéoplasiques oculaires (351). Manifestations paranéoplasiques cutanées (351). Syndromes paranéoplasiques rénaux (355). Manifestations hématologi-ques (356). Manifestations rhumatismales et systémiques et cancer (357). Manifestations générales (359).

► **Déficits immunitaires congénitaux révélés à l'âge adulte et pathologies systémiques associées** 361

Rappel des propriétés du complément (361). Hypocomplémentémies primitives (364). Déficit en inhibiteur de la C1 estérase : l'angioœdème (367). À retenir (368).

Connaissances

**III. Les grandes thérapeutiques
en médecine interne**

► **Corticothérapie par voie générale** 371

Les corticoïdes au cours des différentes périodes de la vie (375). Ostéoporose cortisonique (376). Bolus de corticoïdes (377).

► **Immuno-suppresseurs** 381

Le cyclophosphamide (381). Le méthotrexate (384). L'azathioprine (385). La ciclosporine (386). Les infections lors de traitements immunosuppresseurs en médecine interne (388).

► **Anti-inflammatoires non stéroïdiens** 391

Mécanismes d'action des anti-inflammatoires non stéroïdiens (391). Les classes d'anti-inflammatoires non stéroïdiens (392). Modes d'administration (394). Effets indésirables (394). Interactions médicamenteuses (395). La prescription en pratique (396).

► **Immunoglobulines polyvalentes**

Indication des immunoglobulines dans les déficits de l'immunité humorale (398). Indication des immunoglobulines dans les maladies auto-immunes (399). Tolérance et effets secondaires (400).

► **Traitements en cours d'évaluation**

Autogreffe de moelle (403). **Anti-TNF** (405). **Infliximab** (405). **Etanercept** (405).

Pratique

Diagnostics de médecine interne

► **Cas cliniques : n° 1 à 25**

► **Cas cliniques : les réponses**

Index