

◆ 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
------------------------------------	----

<i>Module 1, troisième partie, questions 4 et 316</i>

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/mm ³)	43
B. Diminution = thrombopénie (< 150 000/mm ³)	45
III. LIGNÉE LEUCOCYTAIRE.....	50
A. Neutrophiles : augmentation (> 7 000/mm ³)	50
B. Neutrophiles : baisse = neutropénie (< 1 700/mm ³)	53
C. Lymphocytes : syndrome mononucléosique	59
D. Lymphocytes : augmentation = hyperlymphocytose (> 4 000/mm ³).....	60
E. Lymphocytes : baisse = lymphopénie (< 1 400/mm ³)	63
F. Monocytes : augmentation = monocytose (> 1000/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

CHAPITRE 8. SYNDROMES MYÉLOPROLIFÉRATIFS 161

Module 10, question 165

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

CHAPITRE 9. LEUCÉMIE LYMPHOÏDE CHRONIQUE (LLC)
LYMPHOME LYMPHOCYTIQUE

179

Module 10, question 163

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

<i>Module 8, question 127</i>

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. Acquises.....	282
B. Congénitales (rares).....	284
ANNEXE 4. ÉTIOLOGIE DES HYPERÉOSINOPHILIES	287
ANNEXE 5. FORMES CLINIQUES DE LA DRÉPANOCYTOSE	291

Table des matières	323
ANNEXE 6. CLASSIFICATION DES LEUCÉMIES AIGÜES	293
I. LEUCÉMIES AIGÜES LYMPHOÏDES (LAL)	293
A. Sous types LAL B.....	293
B. Sous types LAL T.....	293
II. LEUCÉMIES AIGÜES MYÉLOÏDES (LAM)	294
ANNEXE 7. ÉTIOLOGIES DE SPLÉNOMÉGALIES	299
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
ANNEXE 8. ÉTIOLOGIES DES ADÉNOPATHIES	302
A. Infections bactériennes	302
B. Infections parasitaires	303
C. Infections mycotiques	303
D. Infections virales	303
E. Maladies systémiques	304
F. Cancers.....	304
ANNEXE 9. CLASSIFICATION OMS DES LYMPHOMES	305
I. LYMPHOMES B	305
II. LYMPHOMES T	306
III. LYMPHOMES DE HODGKIN	306
ANNEXE 10. HÉMOPHILIE : CARTE DE SOIN PERSONNALISÉE	307
ANNEXE 11. SCORE PRONOSTIQUE DES MYÉLODYSPLASIES	308
ANNEXE 12. TARIFICATION DES EXAMENS ET DES PRIX DES TRAITEMENTS	309

POUR EN SAVOIR PLUS

312

INDEX

333