

# Table des matières

<b>Préface</b> .....	V
<b>Sommaire</b> .....	VII
<b>Liste des collaborateurs</b> .....	VIII
<b>Acrosyndromes</b> .....	1
<b>I. ACROSYNDROMES VASCULAIRES</b> .....	1
A. Acrosyndromes vasculaires paroxystiques .....	2
B. Acrosyndromes vasculaires permanents .....	7
<b>II. ACROSYNDROMES RHUMATOLOGIQUES ET/OU NEUROLOGIQUES</b> .....	12
A. Algodystrophie .....	12
B. Défilé thoraco-brachial .....	12
C. Syndromes canaux .....	13
D. Névrome de Morton .....	13
E. Acrométastases .....	13
F. Acropolyarthrite .....	13
G. Acro-ostéolyses .....	13
H. Neuropathies périphériques .....	13
<b>Adénopathies</b> .....	17
<b>I. ANALYSE CLINIQUE ÉLÉMENTAIRE</b> .....	17
A. Interrogatoire .....	17
B. Examen clinique .....	18
<b>II. DÉMARCHE DIAGNOSTIQUE</b> .....	18
A. Questions posées .....	18
B. Tableaux cliniques .....	18
C. Diagnostic paraclinique .....	21
<b>III. DIAGNOSTICS DIFFICILES</b> .....	22
A. Maladie de Kikuchi-Fujimoto .....	22
B. Maladie(s) de Castleman .....	24
C. Lupus érythémateux systémique .....	25
D. Syndrome de Gougerot-Sjögren .....	26
E. Polyarthrite rhumatoïde .....	27
F. Maladie de Still de l'adulte .....	27
G. Sarcoïdose .....	27
H. Maladie de Rosai-Dorfman (histiocytose sinusale massive) .....	29
I. Maladie associée aux IgG4 .....	30
J. Maladie de Kimura .....	30

<b>Amaigrissements involontaires isolés</b> .....	35
I. DÉFINITIONS .....	35
II. ÉPIDÉMIOLOGIE .....	36
III. SÉVÉRITÉ ET PRONOSTIC .....	36
IV. ÉTIOLOGIES .....	37
A. Amaigrissements de cause organique .....	37
B. Amaigrissements psychogènes .....	40
C. Cas particulier de l'amaigrissement du sujet âgé .....	41
D. Amaigrissements de cause indéterminée .....	41
V. DÉMARCHE DIAGNOSTIQUE .....	41
CONCLUSION .....	42
<b>Amyloses systémiques : expression clinique et démarche diagnostique</b> .....	45
INTRODUCTION .....	45
I. L'AMYLOSE AL .....	45
A. Bases physiopathologiques .....	46
B. Expression clinique .....	46
C. Diagnostic .....	50
D. Pronostic .....	52
II. AMYLOSE AA .....	52
A. Expression clinique .....	53
B. Diagnostic .....	54
C. Pronostic .....	55
III. AMYLOSES À TRANSTHYRÉTINE (ATTR) .....	55
A. Expression clinique .....	55
B. Diagnostic .....	56
C. Pronostic .....	56
IV. AUTRES TYPES D'AMYLOSES .....	56
A. Amyloses à apolipoprotéines .....	56
B. Amylose à gelsoline .....	57
C. Amylose à cystatine C .....	57
D. Amyloses à lysozyme et à chaîne alpha du fibrinogène .....	57
CONCLUSION .....	57
<b>Angioédèmes</b> .....	61
INTRODUCTION .....	61
I. DÉMARCHE DIAGNOSTIQUE .....	62
A. Diagnostic différentiel : les pseudo-angioédèmes .....	62
B. Angioédèmes non isolés .....	62
C. Stratégie diagnostique face à un angioédème isolé .....	62
II. AE SECONDAIRES À L'ACTIVATION DES MASTOCYTES (AE HISTAMINIQUES) .....	64
A. AE allergiques isolés .....	64
B. AE histaminiques spontanés .....	64
C. AE secondaires aux anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) .....	64
III. AE BRADYKINIQUES .....	64
A. Description clinique .....	64
B. Physiopathologie .....	65

<b>Conduite à tenir devant une recherche positive des anticorps anti-nucléaires</b> .....	71
<b>INTRODUCTION</b> .....	71
<b>I. QUELLES SONT LES CIBLES DES ANTICORPS ANTI-NUCLÉAIRES ?</b> .....	72
A. La chromatine .....	72
B. Le nucléole .....	72
C. La matrice protéique .....	73
D. La membrane nucléaire .....	73
E. Le nucléoplasme .....	73
F. Les structures cytoplasmiques .....	73
G. Les différentes phases du cycle cellulaire .....	73
<b>II. QUELLES SONT LES TECHNIQUES MISES EN ŒUVRE POUR LE DÉPISTAGE DES ANTICORPS ANTI-NUCLÉAIRES ET LEURS LIMITES ?</b> .....	74
A. Dépistage de la présence d'anticorps anti-nucléaires .....	74
B. Limites de l'immunofluorescence indirecte .....	74
<b>III. QUELLE DOIT ÊTRE L'ATTITUDE DU CLINICIEN FACE À UNE RECHERCHE POSITIVE D'AAN ?</b> .....	75
A. Comment interpréter les résultats de l'immunofluorescence indirecte ? .....	75
B. Quels sont les renseignements tirés de l'interrogatoire et de l'examen clinique ? .....	78
C. Comment interpréter l'identification des anticorps anti-nucléaires réalisée à l'aide des explorations de seconde intention ? .....	79
D. Faut-il surveiller les patients asymptomatiques ayant des anticorps anti-nucléaires à titre significatif ? .....	84
<b>Carences en fer</b> .....	89
<b>I. MÉTABOLISME DU FER</b> .....	90
A. Absorption duodénale du fer .....	90
B. Distribution du fer aux cellules .....	90
C. Hépécidine et ferroportine .....	90
<b>II. ÉPIDÉMIOLOGIE DE LA CARENCE EN FER</b> .....	91
A. Un problème nutritionnel majeur dans le monde .....	92
B. Une problématique fréquente dans le monde occidental .....	92
<b>III. SIGNES CLINIQUES ET ANÉMIE FERRIPRIVE</b> .....	92
A. Carence en fer sans anémie .....	92
B. Anémie ferriprive et signes hématologiques .....	93
C. Autres symptômes rapportés à la carence en fer .....	94
<b>IV. DIAGNOSTIC POSITIF</b> .....	95
A. Ferritine sérique .....	95
B. Autres paramètres du statut en fer .....	96
C. Carence en fer au cours d'un syndrome inflammatoire .....	97
<b>V. DIAGNOSTIC ÉTIOLOGIQUE</b> .....	98
A. Diagnostic étiologique chez les femmes réglées .....	98
B. Diagnostic étiologique chez les femmes ménopausées ou chez l'homme .....	98
<b>CONCLUSION</b> .....	101
<b>Céphalées</b> .....	103
<b>INTRODUCTION</b> .....	103
<b>I. CÉPHALÉES PRIMAIRES</b> .....	103
A. Migraine .....	105
B. Céphalées de tension .....	108
C. Céphalées trigémino-autonomiques .....	108
D. Névralgies cervico-crâniennes .....	110
E. Autres céphalées primaires .....	113

II. CÉPHALÉES SECONDAIRES .....	115
A. Céphalées circonstanciées liées à un désordre de l'homéostasie .....	115
B. Céphalées symptomatiques liées à un traumatisme de la tête et/ou du cou.....	116
C. Céphalées symptomatiques liées à une pathologie vasculaire.....	116
D. Céphalées par désordres intracrâniens non vasculaires.....	118
E. Céphalées liées à une infection.....	120
F. Céphalées en rapport avec un trouble de l'homéostasie .....	120
G. Céphalées de causes ophtalmologiques, ORL, stomatologiques .....	120
III. CÉPHALÉES CHRONIQUES QUOTIDIENNES (CCQ).....	122
<b>Cryoglobulines</b> .....	125
I. INTRODUCTION, DÉFINITION .....	125
A. Classification clinico-immunologique .....	125
B. Mise en évidence de la cryoglobuline.....	126
II. VASCULARITES CRYOGLOBULINÉMIQUES : PRÉSENTATION CLINIQUE .....	126
A. Atteintes cutanées .....	127
B. Atteintes articulaires .....	127
C. Atteintes rénales.....	127
D. Atteintes neurologiques périphériques.....	127
E. Autres manifestations plus rares (< 5 %) .....	127
III. DIAGNOSTICS DIFFÉRENTIELS.....	128
IV. ANOMALIES BIOLOGIQUES ET ANATOMOPATHOLOGIQUES.....	128
V. PHYSIOPATHOLOGIE .....	129
VI. ÉTIOLOGIES DES CRYOGLOBULINES .....	130
A. Cryoglobulinémies de type I .....	130
B. Cryoglobulinémies mixtes, type II ou type III.....	130
VII. PRONOSTIC .....	130
VIII. DÉMARCHE DIAGNOSTIQUE .....	131
<b>Cytopénies</b> .....	133
I. ANÉMIE.....	133
A. Généralités, définitions et normes.....	133
B. VGM < 80 $\mu\text{m}^3$ : anémie microcytaire.....	134
C. VGM > 80 $\mu\text{m}^3$ : anémie normocytaire ou macrocytaire.....	138
II. THROMBOPÉNIE.....	148
A. Définition et causes.....	148
B. Urgences médicales à éliminer .....	148
C. Thrombopénies constitutionnelles.....	149
D. Thrombopénie par dilution et par hypersplénisme.....	150
E. Thrombopénie par insuffisance de production.....	150
F. Thrombopénie par destruction immunologique.....	150
III. LYMPHOPÉNIE .....	153
A. Définition et fréquence.....	153
B. Causes.....	153
C. Démarche diagnostique .....	156
IV. NEUTROPÉNIE .....	156
A. Définitions et manifestations cliniques .....	156
B. Prise en charge .....	156
C. Étiologies des neutropénies.....	157

V. MONOCYTOPÉNIE .....	159
<b>Déficits immunitaires primitifs révélés à l'âge adulte</b> .....	<b>163</b>
INTRODUCTION .....	164
I. QUAND SUSPECTER UN DÉFICIT IMMUNITAIRE PRIMITIF ? .....	164
A. Devant certains signes d'alerte à l'anamnèse .....	164
B. Devant certaines situations cliniques .....	166
C. Devant certaines anomalies biologiques .....	166
II. DIAGNOSTIC DES DÉFICITS PRIMITIFS DE L'IMMUNITÉ HUMORALE .....	167
A. Critères diagnostiques du DICV .....	167
B. Démarche diagnostique devant une hypogammaglobulinémie .....	167
C. Quand parler de DICV ? .....	169
D. Faut-il rechercher une anomalie génétique chez un patient DICV au diagnostic ? .....	169
III. DESCRIPTION DES PRINCIPAUX DÉFICITS PRIMITIFS DE L'IMMUNITÉ HUMORALE .....	169
A. Déficit sélectif en IgA .....	169
B. Déficit immunitaire commun variable (DICV) .....	169
C. Autres déficits immunitaires humoraux .....	171
IV. DÉFICITS IMMUNITAIRES COMBINÉS .....	171
A. Syndrome de Wiskott-Aldrich (SWA) .....	171
B. Dyskératose congénitale .....	171
C. Ataxie-télangiectasie .....	172
D. Syndromes Hyper-IgE (HIES) .....	172
E. Lymphopénie T CD4 <sup>+</sup> idiopathique .....	172
V. PATHOLOGIES AVEC DÉFICITS DE LA PHAGOCYTOSE .....	173
A. Déficits en GATA2 .....	173
B. Granulomatose chronique septique (GCS) .....	173
C. Neutropénies .....	174
VI. DÉFICITS EN PROTÉINES DU COMPLÉMENT .....	174
VII. PATHOLOGIES PAR DÉFAUT DE L'AXE IL-12/INTERFÉRON $\gamma$ (INF $\gamma$ ) OU SYNDROME DE SUSCEPTIBILITÉ MENDÉLIENNE AUX INFECTIONS MYCOBACTÉRIENNES (SSMIM) .....	175
VIII. PATHOLOGIES PAR DÉFAUT DE RÉGULATION DE LA RÉPONSE IMMUNITAIRE .....	175
A. Déficit d'apoptose : le syndrome ALPS .....	175
B. Syndrome APECED .....	175
C. Syndrome IPEX .....	176
IX. SYNDROMES D'ACTIVATION LYMPHOHISTIOCYTAIRE (SALH) .....	176
CONCLUSION .....	177
<b>Exploration du complément en pratique clinique</b> .....	<b>183</b>
INTRODUCTION .....	183
I. MISE EN JEU DU COMPLÉMENT .....	184
II. DOSAGE DU COMPLÉMENT : RECOMMANDATIONS ET INDICATIONS .....	185
III. HYPERCOMPLÉMENTÉMIE .....	187
IV. HYPOCOMPLÉMENTÉMIE .....	187
A. Hypocomplémentémie par activation .....	187
B. Hypocomplémentémie par déficit .....	187
C. Pathologies associées à un déficit du complément .....	189
D. Exploration génétique .....	192

<b>Gammopathies monoclonales</b> .....	195
<b>INTRODUCTION</b> .....	195
<b>I. MÉTHODES DE DÉTECTION</b> .....	196
A. Électrophorèse des protéides sériques.....	196
B. Identification immunologique de l'immunoglobuline monoclonale (immunofixation et immunotypage) ...	196
C. Quantification de l'immunoglobuline monoclonale .....	196
D. Dosages urinaires .....	197
E. Dosage des chaînes légères libres sériques.....	197
<b>II. DIAGNOSTICS DIFFÉRENTIELS</b> .....	198
A. Pseudo-gammopathies monoclonales.....	198
B. Hypergammaglobulinémies polyclonales.....	198
<b>III. NOSOLOGIE DES GAMMAPATHIES MONOCLONALES</b> .....	199
A. MGUS .....	199
B. Dyscrasies plasmocytaires.....	200
C. Syndromes lymphoprolifératifs.....	202
D. Gammopathies monoclonales associées à une pathologie non lymphoïde .....	204
E. Autre pathologie associée aux GM : la maladie de Gaucher.....	205
<b>IV. CAS PARTICULIERS</b> .....	205
A. Gammopathies biclonales .....	205
B. Gammopathies triclonaes.....	205
C. MGUS et myéloMes indolents à chaînes légères .....	205
D. Gammopathie monoclonale IgD .....	206
<b>V. MANIFESTATIONS SYSTÉMIQUES ASSOCIÉES AUX GAMMAPATHIES MONOCLONALES</b> .....	206
A. Syndrome d'hyperviscosité .....	206
B. Manifestations dermatologiques .....	207
C. Manifestations neurologiques.....	209
D. Manifestations rénales associées aux gammopathies monoclonales .....	212
E. Manifestations biologiques associées aux gammopathies monoclonales.....	214
<b>VI. RISQUE DE PROGRESSION DES MGUS, MYÉLOMES INDOLENTS ET MALADIES DE WALDENSTRÖM INDOLENTES</b> .....	215
A. MGUS .....	215
B. Myélome Indolent .....	215
C. Maladie de Waldenström indolente.....	215
<b>VII. EN PRATIQUE</b> .....	216
A. Explorations des gammopathies monoclonales .....	216
B. Surveillance des MGUS, myéloMes indolents et maladies de Waldenström indolentes.....	219
<b>Granulomatoses</b> .....	225
<b>INTRODUCTION</b> .....	225
<b>I. GRANULOMATOSES : APPROCHE DIAGNOSTIQUE SELON L'ORGANE ATTEINT</b> .....	226
A. Granulomatoses pulmonaires.....	226
B. Granulomatoses faciales.....	229
C. Hépatite granulomateuse .....	230
D. Adénite granulomateuse .....	232
E. Granulomatose médullaire.....	234
F. Granulomatoses des glandes et du système endocrinien.....	234
G. Granulomatoses du tube digestif et des voies biliaires .....	237
H. Granulomatoses rénales et des voies urinaires .....	238
I. Granulomatoses cutanées .....	239
J. Myocardite granulomateuse.....	242
K. Granulomatoses du système neuromusculaire.....	242

<b>II. GRANULOMATOSSES SYSTÉMIQUES RARES DE CAUSE GÉNÉTIQUE, DES DÉFICITS IMMUNITAIRES, ET GRANULOMATOSSES PARADOXALES</b> .....	246
A. Syndrome de Blau et sarcoïdose juvénile sporadique .....	246
B. Déficits immunitaires primitifs et anomalies génétiques associés à une granulomatose .....	246
C. Granulomatoses paradoxales et restauration immunitaire .....	248
<b>III. GRANULOMATOSSES SYSTÉMIQUES</b> .....	249
A. Généralités .....	249
B. Diagnostic et classification des granulomatoses systémiques .....	250
C. Granulomatoses de causes infectieuses .....	250
D. Causes médicamenteuses et toxiques .....	250
E. Granulomatoses satellites d'affections malignes .....	255
F. Granulomatoses et maladies systémiques .....	255
G. Sarcoïdose .....	257
H. Granulomatose systémique idiopathique .....	257
<b>Hyperéosinophilies</b> .....	261
INTRODUCTION .....	261
<b>I. LE POLYNUCLÉAIRE ÉOSINOPHILE</b> .....	262
<b>II. ORIENTATION DIAGNOSTIQUE</b> .....	263
A. Causes iatrogènes .....	264
B. Hyperéosinophilies de cause parasitaire .....	264
C. Présentation dermatologique .....	265
D. Présentation pulmonaire .....	265
E. Présentation digestive .....	266
F. Maladies systémiques avec hyperéosinophilie .....	266
G. Les hémopathies et tumeurs solides .....	266
<b>III. LES SYNDROMES HYPERÉOSINOPHILIQUES</b> .....	267
A. Manifestations cutané-viscérales du SHE .....	268
B. Caractérisation moléculaire du SHE .....	269
C. Les SHE primitifs .....	269
D. Les SHE lymphoïdes .....	271
E. Évolution et pronostic .....	271
F. Indications thérapeutiques .....	271
<b>Hyperhidrose et flushs</b> .....	275
<b>I. HYPERHIDROSE</b> .....	275
A. Introduction .....	275
B. Hyperhidrose localisée primitive .....	276
C. Hyperhidrose localisée secondaire .....	276
D. Hyperhidrose généralisée .....	278
E. Stratégie diagnostique .....	280
F. Sueurs nocturnes .....	280
<b>II. FLUSHS</b> .....	281
A. Introduction .....	281
B. Étiologie .....	282
<b>Infections d'évolution lente et trompeuse</b> .....	287
INTRODUCTION .....	288
<b>I. ILT BACTÉRIENNES</b> .....	288
A. ILT dues à des bactéries coutumières d'une présentation lente et trompeuse .....	288
B. ILT dues à des localisations bactériennes particulières .....	299

III. <b>ILT VIRALES</b> .....	301
A. Virus de l'immunodéficience humaine (VIH – rétrovirus) .....	301
B. <i>Human T Leukemia Virus</i> de type 1 (HTLV1 – rétrovirus) .....	301
C. Virus d'Epstein-Barr (EBV – famille des herpès virus) .....	301
D. Cytomégalovirus (CMV – famille des herpès virus) .....	302
E. Herpès virus humain de type 8 (HHV8 – famille des herpès virus) .....	303
F. <i>Human papillomavirus</i> (HPV) .....	303
G. Virus JC .....	303
H. Parvovirus B19 (PVB19) .....	303
I. Virus de l'hépatite B (VHB) .....	303
J. Virus de l'hépatite C (VHC) .....	304
IV. <b>ILT PARASITAIRES</b> .....	304
A. Protozoaires .....	304
B. Helminthes .....	306
V. <b>ILT MYCOSIQUES</b> .....	308
A. Mycoses profondes cosmopolites .....	308
B. Mycoses profondes exotiques d'importation .....	309
VI. <b>MALADIES À PRIONS</b> .....	310
CONCLUSION .....	311
<b>Livedos</b> .....	313
I. <b>DÉFINITIONS, PHYSIOPATHOLOGIE</b> .....	313
II. <b>POSER LE DIAGNOSTIC DE LIVEDO</b> .....	314
A. Diagnostic positif de livedo .....	314
B. Diagnostic différentiel des livedos .....	314
III. <b>DÉTERMINER LES CARACTÉRISTIQUES D'UN LIVEDO</b> .....	315
IV. <b>APPRÉCIER LE CONTEXTE CLINIQUE</b> .....	316
V. <b>DÉTERMINER LES CAUSES D'UN LIVEDO</b> .....	316
A. Le caractère réticulé d'un livedo oriente vers un trouble vasomoteur .....	317
B. Les livedos ramifiés orientent vers une pathologie obstructive par atteinte endoluminale ou pariétale .....	318
<b>La main en médecine interne</b> .....	325
I. <b>DYSTROPHIE DE LA MAIN</b> .....	325
A. Anomalies plastiques .....	325
II. <b>DYSPLASIE ET DYSTROPHIE DES DOIGTS</b> .....	328
A. Dysplasie .....	328
B. Dystrophie .....	328
III. <b>MAINS CÉDÉMATIÉES</b> .....	331
A. Cédèmes non rhumatologique .....	331
B. Cédèmes d'origine rhumatologique .....	332
IV. <b>MAIN DÉFORMÉE</b> .....	333
A. Séquelles d'arthrite chronique juvénile .....	333
B. Rhumatisme psoriasique .....	333
C. Main de Jaccoud .....	333
D. Main arthrosique .....	334
V. <b>CHANGEMENT DE COULEUR</b> .....	334
A. Changements paroxystiques .....	334
B. Main colorée permanente .....	335



<b>VI. PURPURA ET TÉLANGIECTASIE</b> .....	<b>336</b>
A. Purpura .....	336
B. Télangiectasies .....	336
<b>VII. SURCHARGES : LE XANTHOME PLAN</b> .....	<b>337</b>
A. Normolipidémiques .....	337
B. Hyperlipidémiques .....	337
<b>VIII. NODOSITÉS</b> .....	<b>337</b>
A. Nodules rhumatoïdes .....	337
B. Tophus goutteux .....	337
C. Nodosités arthrosiques .....	338
D. Coussinets phalangiens .....	338
E. Calcinose .....	338
F. Nodules tendino-palmaires .....	338
G. Xanthome tendineux .....	338
H. Rhumatisme fibroblastique .....	338
I. Réticulo-histiocytose multicentrique .....	338
<b>IX. MAIN INFECTÉE</b> .....	<b>338</b>
A. Rouget du porc .....	339
B. Orf .....	339
C. Granulomes des aquariums .....	339
D. Dengue .....	339
<b>X. ÉRUPTIONS</b> .....	<b>339</b>
A. Papules .....	339
B. Bulles .....	341
<b>XI. DYSKÉRATOSE</b> .....	<b>342</b>
A. Kératodermies palmo-plantaires .....	342
B. Hyperkératoses paranéoplasiques .....	342
<b>XII. PUSTULOSSES</b> .....	<b>342</b>
A. Pustuloses avec manifestations rhumatismales (SAPHO) .....	342
B. Autres pustuloses .....	343
<b>XIII. PULPE DIGITALE</b> .....	<b>343</b>
A. Syndrome de la pulpe rouge et nécroses digitales .....	343
<b>XIV. LES ONGLES</b> .....	<b>344</b>
A. Onycholyses .....	344
B. Pachyonychies .....	345
C. Koilonychies .....	345
D. Mélanonychies .....	345
E. Leuconychies .....	345
F. Télangiectasies péri-unguéales .....	345
G. Hémorragies sous-unguéales .....	345
H. Ongles mous .....	345
I. Lésions péri-unguéales .....	346
<b>XV. TROUBLES DE LA SUDATION</b> .....	<b>346</b>
A. Hyperhidroses palmo-plantaires .....	346
B. Anhidroses et hypohidroses .....	346
C. Dysidroses .....	346
<b>XVI. MAIN RADIOLOGIQUE</b> .....	<b>346</b>
A. « Trous » ou géodes osseuses .....	346
B. Ostéolyses .....	346
C. Modifications de l'interligne articulaire .....	346

D. Troubles de la minéralisation .....	346
CONCLUSION .....	347
<b>Maladies du tissu conjonctif à expression vasculaire .....</b>	<b>349</b>
INTRODUCTION .....	349
I. GÉNÉRALITÉS SUR LA PAROI ARTÉRIELLE .....	350
A. Histologie .....	350
B. Métabolisme de la paroi artérielle .....	351
II. LE SYNDROME DE MARFAN ET PATHOLOGIES APPARENTÉES .....	351
A. Le syndrome de Marfan .....	351
B. Marfan et syndromes apparentés .....	355
C. Prise en charge des patients .....	355
III. SYNDROMES D'EHRLERS-DANLOS VASCULAIRES .....	356
A. Introduction .....	356
B. Diagnostic et prise en charge curative du SED vasculaire .....	356
C. Physiopathologie et génétique .....	357
D. Attitude préventive dans le SED vasculaire .....	358
IV. PSEUDO-XANTHOME ÉLASTIQUE (PXE) ET MALADIE DES CALCIFICATIONS GÉNÉRALISÉES ARTÉRIELLES INFANTILES (GACI) .....	358
A. Introduction .....	358
B. Présentation clinique du PXE .....	359
V. CUTIS LAXA .....	360
A. Introduction .....	360
B. Diagnostic .....	360
<b>Maladies à expressions multiples en dehors des connectivites et des vascularites .....</b>	<b>363</b>
INTRODUCTION .....	364
I. MALADIES INFECTIEUSES .....	365
A. Infections bactériennes .....	366
B. Virus .....	369
C. Parasites .....	370
D. Infections fongiques .....	371
II. AFFECTIONS HÉMATOLOGIQUES .....	371
A. Lymphomes B et T, maladie de Hodgkin .....	371
B. Leucémie à tricoleucocytes – Leucémie à grands lymphocytes granuleux .....	372
C. Maladie de Castleman .....	372
D. Prolifération plasmocytaire : gammopathie monoclonale de signification indéterminée, myélome, POEMS, amylose .....	373
E. Syndromes myélodysplasiques (SMD) .....	374
F. Maladie associée aux IgG4 .....	374
G. Hémoglobinurie paroxystique nocturne .....	375
H. Syndrome d'activation lymphohistiocytaire/syndrome d'activation macrophagique .....	375
I. Cryoglobulinémie .....	376
J. Microangiopathies thrombotiques (MAT) .....	377
K. Mastocytoses systémiques et syndromes d'activation mastocytaire .....	378
L. Histiocytoses .....	379
III. MALADIES NÉOPLASIQUES ET TUMORALES .....	381
IV. PATHOLOGIE VASCULAIRE .....	381
A. Syndrome des anticorps anti-phospholipides (SAPL) primaire .....	381

B. Myxome de l'oreillette gauche .....	382
C. Embolies multiples de cholestérol .....	383
D. Phéochromocytome .....	383
E. Syndrome de Susac .....	383
F. Pathologie artérielle dysplasique .....	383
G. Artériolopathie calcique (calciphylaxie) .....	384
H. Diabète et hypertension artérielle .....	384
V. MALADIES INFLAMMATOIRES LOCALISÉES À EXPRESSION GÉNÉRALE .....	384
VI. PATHOLOGIE MÉDICAMENTEUSE ET TOXIQUE .....	385
VII. MALADIES CONGÉNITALES ET GÉNÉTIQUES .....	385
A. Déficits immunitaires primitifs .....	385
B. Déficit en $\alpha$ 1-antitrypsine .....	386
C. Mitochondriopathies .....	386
D. Maladie de Fabry .....	388
E. Maladie de Gaucher .....	388
F. Maladies et syndrome auto-inflammatoires .....	388
G. Maladie de Wilson .....	389
H. Porphyrries .....	389
VIII. MALADIES ENDOCRINIENNES, CARENCES VITAMINIQUES ET NUTRITIONNELLES, ALCOOLISME .....	389
IX. CAUSES NON ORGANIQUES/PSYCHIATRIQUES .....	390
CONCLUSIONS .....	390
<b>Manifestations hématologiques des maladies systémiques .....</b>	<b>395</b>
INTRODUCTION .....	396
I. MANIFESTATIONS HÉMATOLOGIQUES PÉRIPHÉRIQUES .....	396
A. Cytopénies auto-immunes .....	396
B. Manifestations hémorragiques et thrombotiques .....	402
II. ANOMALIES HÉMATOLOGIQUES LIÉES AU SYNDROME INFLAMMATOIRE .....	408
III. HYOSPLÉNISMES SECONDAIRES DES MALADIES SYSTÉMIQUES .....	409
IV. MANIFESTATIONS HÉMATOLOGIQUES CENTRALES .....	410
A. Érythroblastopénies .....	410
B. Syndrome d'activation lympho-histiocytaire .....	410
C. Infiltration granulomateuse de la moelle osseuse .....	411
D. Myélofibroses auto-immunes secondaires .....	412
<b>Méningites chroniques .....</b>	<b>415</b>
INTRODUCTION .....	415
I. DÉFINITION .....	415
II. RAPPELS ANATOMIQUES .....	417
III. PHYSIOPATHOLOGIE .....	417
IV. ÉPIDÉMIOLOGIE .....	417
V. PRÉSENTATIONS CLINIQUES .....	418
VI. EXPLORATIONS CONDITIONNANT LE DIAGNOSTIC .....	419
A. Examen clinique .....	419
B. Examen du LCS .....	419
C. Imagerie .....	422
D. Biopsie méningée .....	424

VII. ÉTIOLOGIES .....	424
A. Causes infectieuses .....	424
B. Causes non infectieuses .....	427
C. Méningites idiopathiques .....	429
D. Cas des pachyméningites .....	429
E. Cas des méningites récurrentes .....	429
VIII. PRISE EN CHARGE DIAGNOSTIQUE .....	432
<b>Nodules des membres inférieurs</b> .....	435
INTRODUCTION .....	435
I. DÉMARCHÉ DIAGNOSTIQUE DEVANT DES NODULES DES MEMBRES INFÉRIEURS .....	436
A. Interrogatoire .....	436
B. Examen clinique .....	436
C. Biopsie cutanée .....	438
D. Autres examens complémentaires .....	438
II. ÉTIOLOGIE DES NODULES DES MEMBRES INFÉRIEURS .....	439
A. Nodules superficiels (dermiques ou dermo-épidermiques) .....	439
B. Nodules profonds (dermo-hypodermiques) .....	441
<b>Œdèmes</b> .....	451
INTRODUCTION .....	451
I. PHYSIOPATHOLOGIE .....	452
II. « CE QUI PEUT ÊTRE PRIS POUR UN ŒDÈME » .....	453
A. Myxœdème pré tibial .....	453
B. Lipœdème .....	453
III. ŒDÈMES GÉNÉRALISÉS .....	453
A. Causes fréquentes d'œdèmes généralisés .....	453
B. Causes rares d'œdèmes généralisés .....	455
IV. ŒDÈMES NON SYSTÉMATISÉS ÉVOLUANT PAR CRISES .....	456
A. Angio-œdèmes .....	456
B. Causes rares .....	457
V. ŒDÈMES SEGMENTAIRES .....	458
A. Membres inférieurs .....	458
B. Membres supérieurs .....	460
C. Face .....	461
VI. LYMPHŒDÈMES .....	462
A. Lymphœdèmes primitifs .....	462
B. Lymphœdèmes secondaires .....	464
<b>Pathologies de grossesse et médecine interne</b> .....	467
INTRODUCTION .....	467
I. HYPERTENSION ARTÉRIELLE CHRONIQUE ET GROSSESSE .....	468
II. PATHOLOGIE VASCULAIRE PLACENTAIRE .....	469
III. PERTES DE GROSSESSE PRÉCOCES .....	470
IV. MALADIES DE SYSTÈME .....	471
V. DÉCOUVERTE D'UNE THROMBOPÉNIE AU COURS D'UNE GROSSESSE .....	472
VI. ANTÉCÉDENTS DE MALADIE VEINEUSE THROMBOEMBOLIQUE ET/OU D'ANOMALIE THROMBOPHILIQUE ? .....	474
VII. TOXICITÉ DES MÉDICAMENTS ET GROSSESSE .....	474

VIII. CONSEILS HYGIÉNODIÉTÉTIQUES .....	475
IX. MORBI-MORTALITÉ MATERNELLE .....	476
X. SANTÉ FUTURE APRÈS UNE GROSSESSE COMPLIQUÉE .....	476
<b>Présentations atypiques des hémopathies</b> .....	<b>481</b>
INTRODUCTION .....	481
I. LOCALISATIONS INHABITUELLES DES HÉMOPATHIES MALIGNES .....	482
A. Hémopathies lymphoïdes .....	482
B. Hémopathies myéloïdes .....	486
II. PATHOLOGIES ET MANIFESTATIONS ATYPIQUES DES HÉMOPATHIES MALIGNES .....	486
A. Manifestations atypiques des syndromes myélodysplasiques .....	486
B. Manifestations atypiques de la maladie de Hodgkin .....	487
C. Cytopénies auto-immunes ou de causes inhabituelles .....	487
D. Les vascularites localisées ou systémiques .....	488
E. Dermatoses neutrophiliques et <i>pyoderma gangrenosum</i> .....	488
F. La polychondrite atrophiante .....	489
G. Les manifestations rénales .....	489
III. LES HÉMOPATHIES RARES DE DIAGNOSTIC DIFFICILE .....	489
A. Hémoglobinurie paroxystique nocturne .....	489
B. Lymphome T lymphangio-immunoblastique (LAI) .....	490
C. <i>POEMS syndrome</i> et maladie de Castleman .....	490
D. Granulomatose lymphomatoïde de Liebow .....	491
E. Syndrome de Schnitzler .....	491
F. Syndrome GATA2 .....	492
G. Les thymomes .....	492
IV. HÉMOPATHIES ATYPIQUES DE DIAGNOSTIC ANATOMOPATHOLOGIQUE COMPLEXE .....	492
A. Lymphome des séreuses .....	495
B. Lymphome plasmoblastique .....	495
C. Lymphome T/NK extraganglionnaire de type nasal .....	496
D. Lymphome T lymphangio-immunoblastique .....	496
E. LNH T sous-cutané panniculite-like .....	496
F. Lymphome B à grandes cellules intravasculaire (LBGCIV) .....	496
G. Lymphome T hépatosplénique .....	497
H. Granulomatose lymphomatoïde .....	497
I. Lymphome T cutané CD8+ acral et syndrome lymphoprolifératif T indolent du tube digestif .....	498
V. INFECTIONS ET HÉMOPATHIES .....	498
<b>Prurit</b> .....	<b>503</b>
I. DÉFINITION .....	503
II. PHYSIOPATHOLOGIE .....	503
III. DÉMARCHE DIAGNOSTIQUE .....	504
IV. PANORAMA ÉTIOLOGIQUE ET APPROCHE THÉRAPEUTIQUE .....	506
A. Prurits médicamenteux .....	506
B. Prurit du sujet âgé .....	507
C. Insuffisance rénale chronique .....	508
D. Cholestase ou rétention biliaire .....	508
E. Prurits de la grossesse .....	509
F. Prurits endocriniens .....	509
G. Prurits hématologiques .....	509

H. Prurits « physicochimiques » .....	511
I. Prurit et cancers .....	511
J. Prurits « neuropathiques » .....	511
K. Prurits « infectieux » .....	512
L. Prurits psychogènes ou psychiatriques .....	513
M. Prurit de cause inconnue dit idiopathique .....	514
<b>Sérites et polysérites</b> .....	<b>517</b>
<b>INTRODUCTION</b> .....	<b>517</b>
<b>I. CLINIQUE</b> .....	<b>518</b>
<b>II. IMAGERIE</b> .....	<b>518</b>
A. Imagerie pleurale .....	519
B. Imagerie cardiaque .....	519
C. Imagerie de la cavité abdominale .....	520
<b>III. EXAMEN DU LIQUIDE D'ÉPANCHEMENT ET DES PRÉLÈVEMENTS BIOPSIQUES</b> .....	<b>520</b>
A. L'apparence macroscopique .....	520
B. L'analyse biochimique de première intention .....	520
C. Tests biochimiques de deuxième intention .....	521
D. L'étude cytologique .....	522
E. Analyses à visée bactériologique .....	523
F. Biopsies .....	524
<b>IV. LES PÉRICARDITES</b> .....	<b>524</b>
A. Généralités .....	524
B. Péricardites aiguës .....	526
C. Péricardite persistante .....	526
D. Péricardite récurrente .....	526
E. Les myopéricardites et périmyocardites .....	526
F. Tamponnade cardiaque .....	527
G. Péricardite constrictive .....	527
H. Quelques causes particulières .....	527
<b>V. LES ÉPANCHEMENTS PLEURAUX</b> .....	<b>528</b>
A. Transsudats .....	528
B. Exsudats .....	529
C. Chylothorax et pseudo-chylothorax .....	530
<b>VI. L'ASCITE</b> .....	<b>530</b>
<b>VII. LES POLYSÉRITES</b> .....	<b>530</b>
A. Généralités .....	530
B. Polysérite lupique .....	530
C. Sérites des spondylo-arthropathies .....	530
D. Maladie de Crohn et rectocolite hémorragique .....	532
E. Syndromes de Meigs, de Demons-Meigs, et pseudo-syndrome de Meigs .....	532
<b>VIII. SÉRITES MÉDICAMENTEUSES ET TOXIQUES</b> .....	<b>532</b>
<b>Splénomégalie</b> .....	<b>537</b>
<b>INTRODUCTION</b> .....	<b>537</b>
A. Les fonctions physiologiques de la rate .....	537
B. Définir une splénomégalie .....	538
C. Épidémiologie de la splénomégalie .....	538
<b>I. CONDUITE À TENIR DEVANT UNE SPLÉNOMÉGALIE</b> .....	<b>539</b>
A. Évaluation clinique d'un patient présentant une splénomégalie .....	539

B. Apports de l'imagerie .....	539
C. Examens biologiques .....	539
D. Splénomégalie isolée .....	540
II. DIFFÉRENTES ÉTIOLOGIES DES SPLÉNOMÉGALIES .....	543
A. Splénomégalies d'origine tumorale .....	543
B. Splénomégalies de séquestration .....	546
C. Splénomégalies congestives .....	547
D. Splénomégalies réactionnelles .....	547
E. Splénomégalies de surcharge .....	552
<b>Syndromes neurologiques centraux d'origine auto-immune</b> .....	<b>555</b>
INTRODUCTION .....	555
I. PATHOLOGIES INFLAMMATOIRES DÉMYÉLINISANTES .....	557
A. Sclérose en plaques .....	557
B. Encéphalomyélite aiguë disséminée .....	559
C. Neuromyérite optique .....	560
D. Démyélinisations atypiques pseudo-tumorales .....	562
II. SYNDROMES NEUROLOGIQUES PARANÉOPLASIQUES ET ENCÉPHALITES AUTO-IMMUNES .....	563
A. Syndromes neurologiques paranéoplasiques (SNP) .....	564
B. Encéphalites auto-immunes (EA) .....	565
C. Prise en charge .....	567
III. ENCÉPHALOPATHIE DE HASHIMOTO .....	567
IV. ATAXIES CÉRÉBELLEUSES AUTO-IMMUNES .....	568
A. Ataxie cérébelleuse auto-immune primitive .....	568
B. Ataxie au gluten .....	568
C. Cérébellite post-infectieuse .....	569
V. ENCÉPHALITE DE BICKERSTAFF ET SYNDROME DE MILLER-FISHER : LE SPECTRE DES ANTI-GQ1B .....	569
VI. SYNDROME DE LA PERSONNE RAIDE .....	570
VII. ENCÉPHALITE DE RASMUSSEN .....	571
VIII. SYNDROME FIRES .....	571
IX. SYNDROME DE SUSAC .....	572
X. SYNDROME CLIPPERS .....	572
<b>Troubles neurocognitifs, maladie d'Alzheimer et maladies apparentées</b> .....	<b>577</b>
I. UN ENJEU DE SANTÉ PUBLIQUE .....	577
II. DU CONCEPT DE DÉMENCE AUX TROUBLES NEUROCOGNITIFS .....	578
III. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL .....	578
IV. DIAGNOSTIC ÉTIOLOGIQUE D'UN TROUBLE NEUROCOGNITIF .....	579
V. LA MALADIE D'ALZHEIMER .....	579
A. Les lésions neuropathologiques d'intérêt .....	579
B. Symptômes et signes cliniques révélant la maladie d'Alzheimer .....	580
C. Une évolution progressive et inexorable .....	581
D. La neuro-imagerie, marqueur de topographie lésionnelle .....	582
VI. LES MALADIES APPARENTÉES À LA MALADIE D'ALZHEIMER .....	583
A. Maladie à corps de Lewy (MCL) et troubles cognitifs de la maladie de Parkinson .....	583
B. Dégénérescences lobaires fronto-temporales (DLFT) .....	584
C. Atrophies focales : des syndromes clinico-radiologiques .....	585
D. Autres troubles neurocognitifs avec syndrome parkinsonien .....	585

<b>VII. AUTRES MALADIES NEURODÉGÉNÉRATIVES</b> .....	586
A. Maladie de Creutzfeldt-Jacob (MCJ).....	586
B. Chorée de Huntington .....	586
C. Maladie de Fahr .....	586
D. Sclérose en plaques.....	587
<b>VIII. ENCÉPHALOPATHIES VASCULAIRES</b> .....	587
A. États multilacunaires, leucoencéphalopathie ischémique et encéphalopathie de Binswanger.....	587
B. Accidents vasculaires « stratégiques ».....	588
C. Angiopathie amyloïde .....	588
D. CADASIL .....	588
<b>IX. TROUBLES NEUROCOGNITIFS PAR LÉSIONS INTRACRÂNIENNES EXPANSIVES</b> .....	589
A. Hydrocéphalie chronique.....	589
B. Hématome sous-dural (HSD).....	589
C. Tumeurs encéphaliques.....	589
<b>X. TROUBLES NEUROCOGNITIFS LIÉS À UNE AFFECTION GÉNÉRALE</b> .....	589
A. Carences vitaminiques et intoxication éthylique chronique .....	589
B. Autres intoxications .....	589
C. Maladies métaboliques et endocrinopathies .....	590
D. Maladies systémiques et vascularites .....	590
E. Syndromes paranéoplasiques.....	590
F. Neurosyphilis .....	590
G. Autres maladies infectieuses.....	591
<b>XI. TROUBLES NEUROCOGNITIFS POST-TRAUMATIQUES</b> .....	591
<b>Visage et cavité buccale en médecine interne</b> .....	593
<b>I. ŒIL</b> .....	593
A. Scléromalacie .....	593
B. Sclérite, épisclérite .....	594
C. Œdème bilatéral de paupière.....	594
D. Pseudo-tumeur orbitaire ou maladie inflammatoire orbitaire .....	595
<b>II. NEZ</b> .....	596
A. Érythème nasal ou nez rouge.....	596
B. Ensellure nasale non traumatique (aspect en « pied de marmite »).....	597
C. Nécrose et perforation palatine.....	597
<b>III. PAROTIDES, OREILLES, CHEVEUX</b> .....	597
A. Parotidomégalie bilatérale.....	597
B. Chondrite de l'oreille.....	598
C. Alopécie en plaques .....	598
<b>III. BOUCHE</b> .....	599
A. Hyperplasie gingivale .....	599
B. Langue rouge dépapillée.....	599
C. Langue framboisée .....	599
D. Chéilite.....	599
E. Macroglossie .....	600
F. Aphotose.....	600
G. Ulcérations et érosions buccales.....	601
<b>Index</b> .....	605