

Table des matières

1 Introduction	1
Chapitre 1 Orientations diagnostiques et classification des déficits immunitaires primitifs	3
Chapitre 2 Épidémiologie des déficits immunitaires primitifs en France	9
2 Exploration au laboratoire du système immunitaire	13
Chapitre 3 Bases en immunologie	15
Chapitre 4 Exploration biologique des déficits immunitaires héréditaires	27
Chapitre 5 Exploration génétique des déficits immunitaires héréditaires	33
Chapitre 6 Recherche d'autoanticorps au laboratoire	39
Chapitre 24 Interféronopathies de type I	161
Chapitre 25 Les déficits en complément bases moléculaires	171 177
Chapitre 27 Fièvres récurrentes héréditaires	183
Chapitre 28 Autoinflammation et phénotype osseux	193
Chapitre 29 Vascularites monogéniques HA20 et DADA2	201
Chapitre 30 Sarcoidose pédiatrique	205
Chapitre 31 Anomalies immunitaires associées à NFκB	211
Chapitre 7 Exploration des maladies autoinflammatoires	43
3 Grands syndromes dysimmunitaires	47
Chapitre 8 Les déficits immunitaires combinés sévères et autres déficits combinés	49
Chapitre 9 Dépistage néonatal des déficits immunitaires combinés sévères	61
Chapitre 10 Déficits immunitaires syndromiques	63
Chapitre 11 Pathologies thymiques	75
Chapitre 12 Déficits prédominants en anticorps	81
Chapitre 13 Neutropénies constitutionnelles	89
Chapitre 14 Déficits fonctionnels des polynucléaires neutrophiles	99
Chapitre 15 Déficit en GATA2	107
Chapitre 16 Susceptibilité mendélienne aux infections à mycobactérie	113
Chapitre 17 Susceptibilité monogénique aux infections virales	117
Chapitre 18 Susceptibilité génétique aux infections à Candida spp	121
Chapitre 19 Infections à germes encapsulés	127
Chapitre 20 Lymphohistiocytoses et syndromes d'activation macrophagique	133
Chapitre 21 Susceptibilité monogénique au virus EpsteinBarr EBV	141
Chapitre 22 Déficits immunitaires primitifs et autoimmunité	149
Chapitre 23 Lupus monogénique	155

4 Maladies dysimmunitaires complexes	217
Chapitre 32 Forme systémique d'arthrite juvénile idiopathique maladie de Still à début pédiatrique	219
Chapitre 33 Lupus et autres connectivites pédiatriques	223
5 Déficits immunitaires à l'âge adulte	229
Chapitre 34 La transition de la pédiatrie vers la médecine adulte	231
Chapitre 35 Les déficits immunitaires de l'adulte	235
Chapitre 36 Les maladies inflammatoires monogéniques en médecine adulte	243
Chapitre 37 Devenir des maladies autoimmunes monogéniques à l'âge adulte	251
6 Traitements et prise en charge	261
Chapitre 38 Traitement par les immunoglobulines humaines polyvalentes	263
Chapitre 39 Prophylaxies anti-infectieuses	269
Chapitre 40 Greffe de moelle osseuse dans les déficits immunitaires primitifs	277
Chapitre 41 Thérapie génique des déficits immunitaires primitifs	281
Chapitre 42 Diagnostic et traitement des DIP dans les pays à ressources médicales limitées	285
Index	289
Back cover	299

[Droits d'auteur](#)