

# HEMOPATHIES MALIGNES

Édité par

Robert Zittoun

ENCYCLOPÉDIE DES CANCERS

DIRIGÉE PAR BERNARD HOERNI

FLAMMARION MÉDECINE-SCIENCES

ENCYCLOPÉDIE DES CANCERS  
DIRIGÉE PAR BERNARD HËRNI

# HÉMOPATHIES MALIGNES

édité par

ROBERT ZITTOUN

3039  
MD 156  $\frac{1}{2}$



FLAMMARION MÉDECINE SCIENCES

## SOMMAIRE

Editorial. B. HERNI.....	XIX
Avant-propos. B. HERNI.....	XXI
Introduction. R. ZITOUN.....	XXIII

### PREMIÈRE PARTIE : DONNÉES GÉNÉRALES

<b>Chapitre I. Epidémiologie des leucémies et lymphomes. A.J. SASCO,</b>	
G. de THÉ.....	3
Leucémies.....	4
Maladie de Hodgkin.....	7
Lymphomes non-hodgkiniens.....	11
<b>Chapitre II. Agents leucémogènes liés à l'environnement.</b>	
S. RICHARDSON, E. BAUMELOU.....	19
Radiations ionisantes.....	19
Benzène.....	23
Insecticides et herbicides.....	25
Agents pharmacologiques leucémogènes.....	26
<b>Chapitre III. Les marqueurs des cellules leucémiques.</b>	
J.P. MARIE, J.Y. PERROT.....	32
Marqueurs immunologiques.....	33
Marqueurs biochimiques.....	37
Récepteurs hormonaux.....	39
Marqueurs de prolifération clonale.....	39
Classification immunologique des leucémies lymphoïdes.....	40
<b>Chapitre IV. Histopathologie des leucémies. P.A. BRYON,</b>	
P. FELMAN, M. FFRENCH, E. ARCHIMBAUD.....	44
Aspects méthodologiques.....	44

Leucémies chroniques .....	45
Leucémies aiguës .....	46
<b>Chapitre V. Cytogénétique des hémopathies malignes, R. BERGER ..</b>	<b>52</b>
Techniques et nomenclature .....	52
Anomalies chromosomiques des hémopathies malignes .....	53
Signification biologique des anomalies chromosomiques .....	59
 <b>DEUXIÈME PARTIE :</b>	
<b>LEUCÉMIES AIGUËS</b>	
 <b>Chapitre VI. Physiopathologie des leucémies aiguës humaines.</b>	
R. ZITTOUN .....	65
Leucémogénèse chez l'homme .....	65
Caractères de la prolifération leucémique .....	69
Anomalies de maturation dans la leucémie aiguë .....	73
Inhibition de l'hématopoïèse normale .....	76
Implications cliniques .....	78
 <b>Chapitre VII. Classification cytologique des leucémies aiguës.</b>	
M. IMBERT, M. JOUAULT, J.Y. SCOAZEC, C. SULTAN .....	83
Leucémies aiguës lymphoblastiques .....	83
Leucémies aiguës myéloïdes .....	87
Leucémies aiguës à megacaryoblastes .....	93
 <b>Chapitre VIII. Description clinique des leucémies aiguës.</b>	
J.L. HAROUSSEAU .....	97
Symptomatologie clinique .....	97
Examens complémentaires .....	101
Formes cliniques de leucémie aiguë .....	103
Facteurs de pronostic .....	104
Evolution .....	105
 <b>Chapitre IX. Traitement de la leucémie aiguë lymphoblastique</b>	
de l'enfant, G. SCHAISSON .....	110
Traitement d'induction .....	111
Intensification .....	112
Prophylaxie du système nerveux central .....	112
Traitement d'entretien .....	114
Surveillance du traitement .....	115
Durée du traitement, arrêt du traitement .....	116
Résultats globaux .....	117
Rechutes .....	117
Immunothérapie .....	120
Transplantation médullaire .....	120

<b>Chapitre X. Traitement de la leucémie aiguë lymphoblastique</b>	
de l'adulte. D. FIERE, J.M. EXTRA .....	124
Caractéristiques de la leucémie aiguë lymphoblastique de l'adulte .....	124
Données de la littérature .....	125
Schéma thérapeutique général .....	127
Facteurs pronostiques .....	130
Rechute .....	131
Alternatives thérapeutiques .....	131
<b>Chapitre XI. Traitement des leucémies aiguës myéloïdes.</b>	
R. ZITOUN .....	135
Bases du traitement des leucémies aiguës myéloïdes .....	135
Traitements d'induction .....	136
Traitements de consolidation et d'entretien .....	139
Traitement des formes résistantes et des rechutes .....	143
Traitement des formes particulières .....	145
Traitements adjuvants .....	147
<b>Chapitre XII. Erythroleucémies, A. NAJMAN.</b>	152
Définition .....	152
Epidémiologie .....	153
Physiopathologie .....	153
Diagnostic .....	153
Evolution et traitement .....	156
<b>Chapitre XIII. Leucémie mégacaryoblastique. J. BRETON-GORIUS,</b>	
W. VAINCHENKER .....	158
Marqueurs permettant l'identification	
*du promégacaryoblaste normal .....	159
Identification du promégacaryoblaste leucémique .....	160
Aspects cliniques et fréquence .....	163
<b>Chapitre XIV. Myélofibrose des leucémies aiguës</b>	
et myélofibrose aiguë. F. OBERLING, J.M. LANG .....	167
Définitions .....	167
Physiopathologie de la fibrose dans	
les syndromes myéloprolifératifs .....	168
Leucémies aiguës d'emblée et myélofibrose .....	169
Leucémies aiguës secondaires et myélofibrose .....	169
Myélofibrose aiguë .....	170
Dyshématopoïèse avec fibrose médullaire .....	170
<b>Chapitre XV. Myélodysplasies et autres syndromes préleucémiques.</b>	
R. ZITOUN .....	173

Définition .....	173
Etiologie .....	174
Sémiologie .....	176
Principaux syndromes myélodysplasiques .....	178
Autres syndromes préleucémiques .....	179
Pronostic .....	180
Traitement .....	180

**Chapitre XVI. Traitement des complications des leucémies aiguës.**

P. HERAIT, B. RIO, G. ANDREU .....	183
Traitement de l'anémie .....	184
Traitement de la thrombopénie .....	185
Irradiation de produits transfusés .....	187
Traitement et prévention des infections .....	187
Traitements des autres complications .....	193

**TROISIÈME PARTIE :  
SYNDROMES MYÉLOPROLIFÉRATIFS CHRONIQUES**

**Chapitre XVII. Physiopathologie des syndromes myéloprolifératifs.**

F. SMADJA-JOFFE, M.C. LE BOUSSE-KERDILES, A.M. BERTOLI, V. DEGIORGIS, C. JASMIN .....	203
Régulation de l'hématopoïèse normale .....	205
Perturbations de l'hématopoïèse dans la leucémie myéloïde chronique et les syndromes myéloprolifératifs .....	206
La leucémie de Friend, modèle de la leucémie myéloïde chronique .....	208
Le syndrome myéloprolifératif provoqué par le MPSV chez la souris .....	210
Les oncogènes dans la leucémie myéloïde chronique et les syndromes myéloprolifératifs .....	211

**Chapitre XVIII. Leucémie myéloïde chronique. P.A. STRYCKMANS,**

L. DEBUSSCHER, D. BRON .....	214
Epidémiologie .....	214
Etiologie .....	215
Pathogénie .....	215
Anatomie pathologique .....	216
Signes cliniques .....	217
Bilan préthérapeutique .....	217
Facteurs pronostiques .....	219
Phase aiguë .....	221
Thérapeutique .....	223
Traitement de la phase accélérée .....	228

Diagnostic et classement des polyglobulies .....	236
Complications des polyglobulies vraies .....	243
Traitement de la polyglobulie vraie et de ses complications .....	247
<b>Chapitre XX. Splénomégalie myéloïde (myélofibrose primitive).</b>	
J. BRIÈRE, J.F. BRIÈRE .....	256
Etiologie - Fréquence .....	257
Physiopathologie .....	257
Données anatomo-pathologiques .....	258
Clinique .....	259
Anomalies hématologiques .....	260
Etudes cytogénétiques .....	262
Etude des progéniteurs sanguins et médullaires .....	262
Désordres immunitaires .....	262
Diagnostic .....	263
Evolution, complications, pronostic .....	265
Traitement .....	266
<b>Chapitre XXI. Thrombocytémie primitive. S. BELLUCCI,</b>	
M. JANVIER, G. TOBELEM .....	270
Clinique .....	270
Biologie .....	271
Diagnostic .....	273
Evolution .....	273
Traitement .....	274
<b>Chapitre XXII. Leucémie à polynucléaires neutrophiles.</b>	
J. ZITTOUN .....	278
Anomalies hématologiques et biologiques .....	278
Evolution et traitement .....	279
<b>Chapitre XXIII. Syndrome hyperéosinophile. J. ZITTOUN</b> .....	
Signes cliniques .....	282
Anomalies hématologiques et biologiques .....	283
Physiopathologie des lésions tissulaires .....	284
Evolution et traitement .....	284
<b>Chapitre XXIV. Leucémies à basophiles et mastocytoses.</b>	
B. RIO .....	286
Leucémies à basophiles .....	286
Mastocytoses systémiques .....	287
Leucémies à mastocytes .....	289

**QUATRIÈME PARTIE :  
MONOCYTOSES ET HISTIOCYTOSES MALIGNES**

<b>Chapitre XXV. Leucémie myélo-monocytaire chronique.</b>	
R. ZITTOUN .....	295
Etiologie .....	295
Symptomatologie et complications .....	296
Anomalies hématologiques et biologiques.....	296
Evolution et pronostic .....	298
Diagnostic différentiel.....	298
Formes cliniques .....	298
Traitement .....	299
<b>Chapitre XXVI. Proliférations histiocytaires malignes.</b>	
R. ZITTOUN .....	301
Nosologie et classification des proliférations histiocytaires.....	301
Histiocytose maligne .....	302
Vrais lymphomes histiocytaires ou histiocyto-sarcomes .....	304
Histiocytomes malins fibreux.....	304

**CINQUIÈME PARTIE :  
LEUCÉMIE LYMPHOÏDE CHRONIQUE  
ET AFFECTIONS APPARENTÉES**

<b>Chapitre XXVII. Leucémie lymphoïde chronique, J.L. BINET,</b>	
Ph. TRAVADE, H. MERLE-BÉRAL, M. RAPHAËL,	
Cl. CHASTANG, B. CRESPO .....	309
Physiopathologie .....	310
Etiologie .....	312
Clinique .....	312
Signes biologiques .....	315
Diagnostic différentiel.....	320
Evolution .....	321
Traitement .....	325
<b>Chapitre XXVIII. Leucémies polylmphocytaires</b>	
<b>et leucémies à cellules sarcomateuses. M. TULLIEZ.....</b>	<b>337</b>
Leucémie polylmphocytaire .....	337
Leucémies à cellules sarcomateuses.....	342
<b>Chapitre XXIX. Leucémie à tricholeucocytes, G. FLANDRIN.....</b>	<b>345</b>
Tricholeucocytes (hairy cells).....	345
Clinique .....	347
Constatations hématologiques .....	348
Evolution, complications et thérapeutiques .....	350

SIXIÈME PARTIE :  
LYMPHADÉNOPATHIES MALIGNES

Chapitre XXX. Physiopathologie des lymphadénopathies malignes.

J.P. FARCET, F. REYES .....	357
Introduction .....	358
Différenciation - Prolifération des lymphocytes B. Étude du lymphome de Burkitt .....	362
Différenciation - Prolifération des lymphocytes T. Étude du lymphome leucémique à cellules T de l'adulte .....	371

Chapitre XXXI. Histopathologie et classification

des tumeurs primitives des organes lymphoïdes. J. DIEBOLD, J. AUDOIN .....	382
Maladie de Hodgkin .....	383
Lymphomes malins non hodgkiniens .....	388
Proliférations histiocytaires malignes .....	397
Proliférations conjonctives malignes primitives .....	400

Chapitre XXXII. Maladie de Hodgkin. F. TEILLET .....

Définition .....	403
Epidémiologie, physiopathologie .....	404
Cytologie et anatomo-pathologie .....	407
Présentation clinique et étude de l'extension .....	408
Traitement .....	414

Chapitre XXXIII. Les lymphosarcomes : généralités. B. HCERNI,

H. HCERNI-SIMON .....	425
Nosologie .....	425
Etiologie .....	427
Diagnostic .....	428
Bilan préthérapeutique et pronostic .....	430
Traitement .....	432
Evolution .....	434

Chapitre XXXIV. Lymphome de Burkitt. T. PHILIP, G.M. LENOIR,

M. FAVROT, I. PHILIP .....	437
Historique .....	437
La définition du lymphome de Burkitt est anatomo-pathologique .....	439
Définition immunologique .....	440
Association avec le virus d'Epstein-Barr .....	440
Anomalies cytogénétiques spécifiques .....	441
Modèle d'étude pour la recherche clinique .....	441

<b>Chapitre XXXV. Lymphomes malins immunoblastiques.</b>	
J.J. SOTTO, E. KEDDARI, M.F. SOTTO, B. PEGOURIÉ, P. COUDERC.....	448
Etiologie.....	449
Anatomie pathologique.....	450
Etude clinique.....	451
Pronostic.....	452
Traitement.....	453
<b>Chapitre XXXVI. Lymphomes médiastinaux.</b>	
J.M. TOURANI, J.M. ANDRIEU.....	457
Lymphomes lymphoblastiques.....	457
Lymphomes médiastinaux diffus à grandes cellules avec fibrose...	462
<b>Chapitre XXXVII. Lymphosarcomes de faible malignité.</b>	
B. HERNI, H. EGHBALI.....	466
Lymphomes folliculaires.....	466
Lymphomes lymphocytiques.....	469
Lymphomes lymphoplasmocytaires.....	469
<b>Chapitre XXXVIII. Lymphomes extra-ganglionnaires.</b>	
J. DUMONT, P. CHARPY.....	471
Lymphomes de l'anneau de Waldeyer.....	472
Lymphomes du tube digestif.....	475
Lymphomes orbitaires.....	478
Lymphomes mammaires.....	480
Lymphomes osseux.....	480
Localisations primitives du cerveau.....	481
<b>Chapitre XXXIX. Lymphomes cutanés épidermotropes :</b>	
<b>mycosis fongoïde et syndrome de Sézary.</b>	
P. SOUTEYRAND, J. THIVOLET.....	484
Définition.....	484
Incidence.....	485
Manifestations cliniques.....	486
Autres aspects cliniques.....	488
Manifestations cliniques extra-cutanées.....	489
Diagnostic.....	489
Stades évolutifs.....	493
Evolution et pronostic.....	493
Etiopathogénie.....	495
Traitement.....	495

<b>Chapitre XL. Lymphadénopathies dysimmunitaires et lymphomes T périphériques.</b>	
A. DELMER, M. KRULIK, J. DIEBOLD, J. DEBRAY.....	499
Lymphadénopathies dysimmunitaires (LAD).....	499
Lymphadénopathie angio-immunoblastique.....	502
Lymphomes malins des lymphocytes T périphériques.....	506
Rapports de la lymphadénopathie angio-immunoblastique avec les lymphomes T périphériques.....	513

**SEPTIÈME PARTIE :  
GAMMAPATHIES MONOCLONALES**

<b>Chapitre XLI. Myélome multiple. J.P. CLAUVEL,</b>	
P. SOLAL-CELIGNY, M.-C. DELAUCHE.....	519
Epidémiologie et étiologie.....	519
Physiopathologie.....	520
Manifestations cliniques.....	520
Complications et formes cliniques.....	525
Diagnostic.....	528
Traitement.....	528

<b>Chapitre XLII. Macroglobulinémie de Waldenström. J.C. BROUET,</b>	
J.P. FERMAND.....	539
Epidémiologie.....	540
Etiologie.....	540
Anatomie pathologique.....	541
Diagnostic.....	542
Symptômes extra-hématologiques.....	545
Evolution.....	547
Traitement.....	549
Pronostic.....	550

<b>Chapitre XLIII. Maladie des chaînes alpha et lymphome méditerranéen. J.C. RAMBAUD.</b>	
.....	554
Anatomie pathologique.....	555
Clinique.....	557
Diagnostic immunologique.....	559
Protéines de la maladie des chaînes lourdes.....	561
Evolution et traitement.....	563
Epidémiologie et pathogénie.....	564
Lymphome méditerranéen.....	565

<b>Chapitre XLIV. Maladie des chaînes lourdes <math>\gamma</math> et <math>\mu</math>. J.C. BROUET.</b>	
.....	569
Diagnostic biologique.....	569
Affections associées.....	571

HUITIÈME PARTIE :  
GREFFE DE MOELLE OSSEUSE

<b>Chapitre XLV. Greffe de moelle osseuse allogénique.</b>	
F. CHARPENTIER, J.P. VERNANT .....	577
Généralités, méthodologie .....	578
Complications .....	581
Résultats de la greffe .....	594
<b>Chapitre XLVI. Greffe de moelle osseuse autologue.</b>	
D. MARANINCHI, P. HERVÉ .....	609
Techniques .....	610
Indications .....	616
<b>NEUVIÈME PARTIE :</b>	
<b>PROBLÈMES GÉNÉRAUX</b>	
<b>Chapitre XLVII. Manifestations et complications</b>	
hématologiques des cancers, F. DREYFUS, B. VARET .....	639
Lignée érythrocytaire .....	639
Lignée granuleuse .....	645
Cancer et hémostase .....	646
<b>Index</b> .....	655