

Sommaire

Préface du Pr C. Le Jeune.....	V
Introduction	XI
Liste des abréviations	XIII

PARTIE I **Pathologies auto-immunes**

Classification [N].....	3
1. Connectivites et autres pathologies auto-immunes systémiques	5
Lupus érythémateux systémique [CC]	5
Maladie de Kikuchi-Fujimoto [CD].....	9
Syndrome des anti-phospholipides (SAPL) [CC].....	10
Syndrome catastrophique des anti-phospholipides (CAPS) [CC]	12
Connectivite mixte [CD].....	14
Connectivite indifférenciée [CD].....	16
Syndrome de Goujerot-Sjögren [CD]	18
Sclérodermie systémique [CC]	20
Fasciite à éosinophiles [MF]	22
Polychondrite atrophiante [CD]	23
2. Vascularites	25
Classification de Chapel Hill [N].....	25
Artérite à cellules géantes (maladie de Horton) [CD]	27
Pseudo-polyarthrite rhizomélique [CD]	28
Artérite de Takayasu [CD]	30
Périartérite noueuse [CD]	31
Maladie de Kawasaki [CD]	32
Vascularite cryoglobulinémique [CC].....	33
Vascularite à IgA de l'adulte [CC].....	34

Vascularite urticarienne hypocomplémentémique (ou de Mac Duffie) [CD]	35
Vascularite des anti-MBG (syndrome de Goodpasture) [MF].....	37
Granulomatose avec polyangéite (maladie de Wegener) [CD]..	38
Granulomatose éosinophile avec polyangéite (maladie de Churg et Strauss) [CD].....	40
Polyangéite microscopique [CD]	43
Syndrome de Behçet [CD]	45
Thromboangéite oblitérante (maladie de Buerger) [CD].....	47
Syndrome de Cogan [CC].....	49
3. Myopathies inflammatoires	51
Classification [N].....	51
Dermatomyosites [CC].....	52
Syndrome des anti-synthétases [CC]	54
Myosite à inclusions [CD].....	55
Myopathie nécrosante auto-immune [CD].....	56

PARTIE II

Pathologies inflammatoires, auto-inflammatoires

Classification [N].....	59
Maladie de Still de l'adulte [CC]	61
Syndrome de Schnitzler [CD]	63
Syndrome PFAPA (syndrome de Marshall) [CD].....	65
Fièvre méditerranéenne familiale [CD].....	66
Sarcoïdose [MF].....	68

PARTIE III

Désordres hémato-immunologiques

1. Histiocytoses [N]	73
Hémophagocytose lymphohistiocytaire familiale (HLH) [CD]	75
Syndrome hémophagocytaire [CD]	77
2. Mastocytoses	79
Mastocytose systémique [CD].....	79
Syndrome d'activation mastocytaire [CD].....	81

3. Hyperéosinophilies et syndrome hyperéosinophilique [N]...	83
4. Maladie associée aux IgG4 [CC]	85
5. Syndrome POEMS [CD].....	87
6. Déficits immunitaires primitifs [N]	89
Déficit immunitaire commun variable (DICV) [CC].....	92
Syndrome de Good [MF].....	93

PARTIE IV

Maladies de dépôts et de surcharge par déficit enzymatique ou autres

Classification [N]	97
Amylose [MF]	100
Maladie de Fabry [MF].....	101
Maladie de Gaucher [MF].....	103
Hémochromatoses [MF]	103
Maladie de Wilson [MF].....	105
Porphyries [MF].....	106
Index.....	107

CC : fiches critères de classification.

CD : fiches critères diagnostiques.

MF : fiches manifestations fréquentes.

N : fiches nosologies.