

## « Bonnes pratiques en cas d'urgence »

# :: Histiocytose langerhansienne

## Synonymes

Histiocytose X, granulome à éosinophile

## Définition

L'histiocytose langerhansienne (HL) est une maladie rare, très polymorphe.

Elle est définie histologiquement, par l'accumulation d'histiocytes ayant les caractéristiques de cellules de Langerhans dans différents tissus.

Une mutation V600E du gène *B-RAF* est présente chez plus de la moitié des patients.

L'histiocytose langerhansienne survient en raison de l'activation pathologique de la voie de la protéine kinase (MAP kinase) activée par le mitogène [MAP kinase (MAPK)] dans les précurseurs myéloïdes.

Une mutation de *MAP2K1* est notée dans 10 à 15 % des cas.

La maladie peut atteindre des patients d'âge très différent.

On dénombre environ 150 cas par an en France, dont près de 60 survenant chez l'enfant.

La présentation clinique est très variée, avec notamment possibilité d'atteintes osseuse, pulmonaire, cutanée, hypophysaire (diabète insipide) ou systémique, avec atteinte hépatosplénique, ganglionnaire et parfois syndrome d'activation macrophagique.

L'HL a été classée en 4 groupes :

- Maladie mono-systémique (atteinte d'un seul organe : HL osseuse, cutanée, ganglionnaire, hypothalamo-hypophysaire, système nerveux central) ;
- Maladie multisystémique (> 1 organe), sans atteinte d'organe à risque, ni pulmonaire ;
- Maladie uni ou multisystémique atteignant le poumon (le poumon est ici l'organe clé) ;
- Maladie multisystémique avec atteinte d'organes à risque (moelle/hématopoïèse, rate, foie).

La maladie peut comporter une ou plusieurs poussées.

Environ 50 % des patients relèvent d'un traitement cytotatique (vinblastine et exceptionnellement cladribine [2-CdA]) et très rarement d'une thérapie ciblée anti-Braf ou anti-Mek.

## Pour en savoir plus

- ▶ **Orphanet :**
  - [Fiche Maladie](#)
- ▶ [www.eurohistio.net](http://www.eurohistio.net)
- ▶ [Marh : fiche maladie](#)
- ▶ [PNDS – Recommandations Histiocytoses](#)
- ▶ [Centre de référence Histiocytoses](#)

<b>Sommaire</b>	
<b><u>Fiche de régulation pour le SAMU</u></b>	<b><u>Fiche pour les urgences hospitalières</u></b>
<a href="#"><u>Synonymes</u></a>	<a href="#"><u>Problématiques en urgence</u></a>
<a href="#"><u>Mécanismes</u></a>	<a href="#"><u>Recommandations en urgence</u></a>
<a href="#"><u>Risques particuliers en urgence</u></a>	<a href="#"><u>Orientation</u></a>
<a href="#"><u>Traitements fréquemment prescrits au long cours</u></a>	<a href="#"><u>Précautions médicamenteuses</u></a>
<a href="#"><u>Pièges</u></a>	<a href="#"><u>Précautions anesthésiques</u></a>
<a href="#"><u>Particularités de la prise en charge médicale préhospitalière</u></a>	<a href="#"><u>Mesures préventives</u></a>
<a href="#"><u>En savoir plus</u></a>	<a href="#"><u>Mesures complémentaires en hospitalisation</u></a>
	<a href="#"><u>Don d'organes</u></a>
	<a href="#"><u>Numéros en cas d'urgence</u></a>
	<a href="#"><u>Ressources documentaires</u></a>

# Fiche de régulation pour le SAMU

## Synonymes

Histiocytose X.

## Mécanismes

Accumulation d'histiocytes ayant les caractéristiques des cellules de Langerhans, dans différents tissus.

## Risques particuliers en urgence

Fractures pathologiques ;

Douleurs osseuses ;

Pneumothorax ;

Diabète insipide (syndrome polyuro-polydipsique) ;

Fièvre sous chimiothérapie (mais risque faible de neutropénie sévère).

## Traitements fréquemment prescrits au long cours

Traitement cytostatique : vinblastine, cladribine et thérapies ciblées anti-Braf ou anti-Mek.

## Pièges

Tout épisode de fièvre sous traitement cytostatique rend nécessaire un avis aux urgences.

Pas de particularité.

## Particularités de la prise en charge médicale préhospitalière

Pas de particularité.

## En savoir plus

### [Fiches Orphanet urgences](#)

Centre de référence pour adultes : service de pneumologie, Hôpital Saint-Louis (Paris)

Centre de référence pour enfants : service d'hémato-oncologie pédiatrique, Hôpital Trousseau (Paris)

[www.histiocytose.org](http://www.histiocytose.org)

[www.eurohistio.net](http://www.eurohistio.net)

# Fiche pour les urgences hospitalières

## Problématiques en urgence

Les situations d'urgence observées sont :

- ▶ [Situation d'urgence 1](#) : Douleurs osseuses et fractures pathologiques
- ▶ [Situation d'urgence 2](#) : Pneumothorax
- ▶ [Situation d'urgence 3](#) : Diabète insipide (syndrome polyuro-polydipsique)
- ▶ [Situation d'urgence 4](#) : Fièvre sous chimiothérapie
- ▶ [Situation d'urgence 5](#) : Pancytopénie avec activation macrophagique

D'autres situations peuvent nécessiter une prise en charge spécifique, en particulier les atteintes neurologiques (atteintes du SNC) qui peuvent s'accompagner, dans certains cas, d'une situation de handicap sévère. La présence du proche aidant aux côtés du patient sera précieuse et rassurante pour le patient, et utile aux médecins urgentistes pour guider les examens.

## Recommandations en urgence

### ▶ Recommandations générales

Chez l'enfant, les situations aiguës sont en règle vues en hémato-oncologie, mais selon la présentation, de nombreuses spécialités peuvent être contactées.

### ▶ Situation d'urgence 1 : douleurs osseuses et fractures pathologiques

L'atteinte osseuse de la maladie (douleur révélatrice) est fréquente et concerne le squelette axial (tête, squelette thoracique, rachis) et les parties proximales des os longs. Les fractures pathologiques sont rares.

#### 1. Mesures diagnostiques en urgence

##### ▪ Éléments cliniques du diagnostic

- Territoires anatomiques concernés : tête, cou, rachis, membres, bassin...
- Conséquences locorégionales.

##### ▪ Évaluer la gravité

- Signes neurologiques (éventuelle compression médullaire si lésions du rachis) ;
- Douleurs intenses nécessitant des morphiniques ;
- Impotence fonctionnelle d'un membre.

## ▪ Explorations en urgence

- Radiographies standard ciblées sur la localisation concernée. Image typique : lyse osseuse à l'emporte-pièce (os plat), vertebra plana (corps vertébral), fracture pathologique (rare) ;
- Imagerie spécialisée (TDM ou IRM), non indispensable, mais utile dans l'évaluation des conséquences locorégionales, notamment neurologiques en cas d'atteinte rachidienne.

## 2. Mesures thérapeutiques immédiates

### ▪ Monitoring

- Protocoles habituels ;
- Évaluation de la douleur (ENA ou EVA), FC, TA, SpO<sub>2</sub>, RRT Hémoglobine capillaire dosée par un lecteur d'hémoglobine portable/Hémocue® au lit du patient (notamment si fracture de la diaphyse fémorale).

### ▪ Mesures symptomatiques

Antalgiques et anti-inflammatoires : protocoles habituels.

### ▪ Traitements spécifiques

- Immobilisation en cas de fracture pathologique ou de risque élevé de survenue de fracture (ex. : fracture du fémur lors de la mise en charge) ;
- Avis d'une équipe spécialisée selon la localisation : orthopédie, neurochirurgie, ORL ;
- L'avis du centre de référence n'est pas indispensable en urgence ;
- Le centre peut être contacté secondairement, notamment :
  - si fracture pathologique, tassement vertébral ;
  - et/ou pour discuter une éventuelle décision de traitement par chimiothérapie à distance de l'urgence.

## ► Situation d'urgence 2 : pneumothorax

Complication de l'atteinte pulmonaire, le pneumothorax peut survenir au cours de la maladie ou être inaugural. Il peut être responsable d'une détresse respiratoire.

### 1. Mesures diagnostiques en urgence

#### ▪ Éléments cliniques du diagnostic

Pas d'éléments spécifiques liés à la maladie rare (tympanisme, abolition du murmure vésiculaire).

### ▪ **Évaluer la gravité**

- Évaluation du retentissement respiratoire : sans particularité liée à la maladie ;
- Tolérance respiratoire ;
- Retentissement hémodynamique.

### ▪ **Explorations en urgence**

- Radiographie ;
- Échographie thoracique pleuropulmonaire (recherche du « point poumon » ou « point pleural ») ;
- Si nécessaire : scanner thoracique.

## **2. Mesures thérapeutiques immédiates**

### ▪ **Monitoring**

Protocoles habituels.

### ▪ **Mesures symptomatiques**

- Principes de prise en charge habituels (selon le caractère uni ou bilatéral, complet ou partiel du pneumothorax et son retentissement respiratoire), mais le pneumothorax est souvent difficile à traiter lors de l'histiocytose langerhansienne ;
- Selon la tolérance :
  - simple observation ;
  - oxygénothérapie si nécessaire ;
  - exsufflation / drainage du pneumothorax ;
- Prise en charge par un réanimateur ou un pneumologue selon la situation clinique du patient et des disponibilités locales.

### ▪ **Traitements spécifiques**

- Pas de traitement spécifique en urgence en rapport avec la maladie rare ;
- L'exsufflation simple peut être tentée, bien que souvent insuffisante, dans ce contexte ;
- Le plus souvent, le drainage percutané est nécessaire ;
- L'approche chirurgicale (drainage et accolement pleural) doit être proposée en cas de bullage prolongé et/ou de non-retour du poumon à la paroi thoracique, usuellement dans un second temps ;
  - en concertation avec le centre de référence ;
  - en évitant le talcage pleural chez ces sujets jeunes et dans la mesure du possible la pleurectomie qui rend plus difficile une éventuelle transplantation pulmonaire ultérieure ;
- Passage en unité de soins intensifs si pneumothorax bilatéral ou mal toléré.

## ► Situation d'urgence 3 : diabète insipide (syndrome polyuro-polydipsique)

Près d'un quart des histiocytoses langerhansiennes (HL) vont présenter un [diabète insipide central](#). Celui-ci se manifeste par un syndrome polyuro-polydipsique devant faire éliminer un diabète sucré et une potomanie, mais dans le contexte d'une HL connue, ces dernières causes sont très rares.

### 1. Mesures diagnostiques en urgence

#### ▪ Éléments cliniques du diagnostic

- Soif ;
- Sécheresse des muqueuses ;
- Polyurie, accompagnée de polydipsie ;
- Perte de poids.

#### ▪ Évaluer la gravité

- Somnolence, asthénie, troubles du comportement ;
- Fièvre d'origine centrale ;
- À l'extrême, l'hypernatrémie peut entraîner des convulsions ou des troubles de conscience pouvant aller jusqu'au coma.

#### ▪ Explorations en urgence

- Ionogramme sanguin, osmolarité plasmatique ;
- Ionogramme urinaire et densité sur échantillon :
  - HyperNa >145 mmol/l ;
  - Osmolarité plasmatique >300 mosmol/l ;
  - Polyurie hypotonique (osm U < 300 mosmol/kg d'eau) ;
  - Densité urinaire basse (< 1005).
- Diurèse des 24h

#### Si troubles de la conscience ou convulsions :

- TDM cérébrale (éventuellement avec injection pour un diagnostic différentiel) ;
- Pas de place pour l'EEG et l'IRM en urgence, plutôt urgence différée à 24-48h.

### 2. Mesures thérapeutiques immédiates

#### ▪ Monitoring

- Poids ;
- PA, FC ;
- Conscience ;
- Diurèse des 24h ;
- Ionogramme sanguin, osmolarité plasmatique, diurèse ;
- Ionogramme urinaire, osmolarité et densité urinaire.

## ▪ Mesures symptomatiques

- Ne pas restreindre en apport hydrique un diabète insipide avéré et non compensé par un traitement ad hoc : sans diagnostic précis, et en particulier, sans affirmation du caractère central du diabète insipide (la première conduite pratique est de laisser faire) ;
- Correction d'une volémie circulante lorsqu'elle est perturbée et de l'hypertonie plasmatique ;
- Compensation des pertes hydriques : faire boire de l'eau, si l'état neurologique le permet ou réhydrater par voie veineuse : soluté isotonique de NaCl - réhydratation *per os* ou IV jusqu'à 1 l/h selon les besoins ;
- Sonde nasogastrique si nécessaire ;
- Quantité d'eau à administrer :  
déficit en eau =  $0,6 \times \text{poids (kg)} \times \{(\text{natrémie}/140) - 1\}$  ;
- Ne pas corriger trop rapidement la natrémie : objectif de 10 mmol/l par 24h surtout si l'hypernatrémie est ancienne.

## ▪ Traitements spécifiques

- Avis endocrinologique pour mise en route d'un traitement par DDAVP/hormone antidiurétique/desmopressine (acétate de) trihydraté, après affirmation du diabète insipide (test de restriction).

Pour en savoir plus : [Fiche Orphanet Urgences Diabète insipide](#)

## ► Situation d'urgence 4 : fièvre au cours d'une chimiothérapie

Environ 50 % des patients atteints d'histiocytose langerhansienne relèvent d'un traitement cytotatique (vinblastine ou cladribine [2-CdA]). Ces chimiothérapies sont à faible risque de neutropénie sévère, mais une telle complication n'est pas exclue.

**Tout épisode de fièvre sous traitement cytotatique  
nécessite un avis**

### 1. Mesures diagnostiques en urgence

#### ▪ Éléments cliniques du diagnostic

- Fièvre ;
- Infection focale.

#### ▪ Évaluer la gravité

Signes d'altération de l'hémodynamique.



## ▪ Explorations en urgence

- NFS-P ;
- Ionogramme sanguin, fonction rénale, bilan hépatique ;
- CRP ou PCT (procalcitonine) ;
- Lactates artériels si signes de gravité ;
- Bilan de coagulation ;
- Groupe sanguin RAI ;
- Bandelette urinaire (nitrites) ;
- Hémocultures sur voie veineuse périphérique ET sur voie centrale ;
- Prélèvements orientés selon les points d'appel clinique (coproculture, antigénémie bactérienne urinaire, ponction lombaire, ponction de liquide profond...) ;
- Radiographie de thorax de face ;
- Au besoin, TDM thoraco-abdomino-pelvien à la recherche de foyers infectieux profonds.

## 2. Mesures thérapeutiques immédiates

### ▪ Monitoring

- Protocoles habituels. Paramètres hémodynamiques : PA, FC, FR ;
- Saturation en O<sub>2</sub> ;
- Conscience.

### ▪ Mesures symptomatiques

Antibiothérapie par voie veineuse à valider selon l'âge du patient avec les infectiologues et/ou oncopédiatres référents de chaque centre.

Pour un adulte, il peut être proposé (*Pilly 2018*) :

- Neutropénie fébrile à faible risque : PNN 100-500/mm<sup>3</sup> avec durée prévisible < 7 jours + absence de signes de gravité + absence d'intolérance digestive et autres comorbidités :  
Amoxicilline-acide clavulanique 1 g toutes les 8 heures *per os* + Ciprofloxacine 500 mg toutes les 12 heures *per os* ;
- Toutes autres situations ou fièvre persistante (> 24-48 heures) :
  - β lactamines à large spectre avec activité anti-pyocyanique = Pipéracilline-tazobactam (12 à 16 g/24h) ou céfépime 6 g/24h ;
  - si antécédents ou facteurs de risque de colonisation à BLSE (bêtalactamases à spectre élargi), préférer : imipenem cilastatine 35 à 40 mg/kg/24h.
- Si sepsis ou choc septique ou suspicion de BGN (bacille à Gram négatif) multirésistant : ajouter amikacine 20 mg/kg/24h (surveillance et adaptation à fonction rénale, concentrations plasmatiques résiduelles) ;
- Si infection cutanée ou suspicion d'infection sur cathéter veineux central ou signes de sepsis/choc septique ou colonisation connue à SARM (*Staphylococcus aureus* résistant à la méticilline) : ajouter vancomycine 2 g/24h (surveillance concentrations plasmatiques).

## ▪ Traitements spécifiques

La décision thérapeutique dépend des protocoles de chaque centre, sans spécificité liée à l'histiocytose langerhansienne.

## ► Situation d'urgence 5 : pancytopenie

Exceptionnelle : essentiellement observée chez le nourrisson.

### 1. Mesures diagnostiques en urgence

#### ▪ Éléments cliniques du diagnostic

- Fièvre ;
- Infection ;
- Signes hémorragiques ;
- Syndrome anémique aigu.

#### ▪ Évaluer la gravité

- Altération de l'hémodynamique ;
- Gravité de l'hémorragie.

#### ▪ Explorations en urgence

- NFS-P, CRP ou PCT (procalcitonine), hémocultures ;
- Bandelette urinaire (nitrites) ;
- Bilan prétransfusionnel-groupe sanguin, phénotypage des globules rouges ; rhésus-test de Coombs direct et indirect [recherche d'agglutinines irrégulières (RAI)].

### 2. Mesures thérapeutiques immédiates

#### ▪ Monitoring

- Paramètres hémodynamiques : température, PA, FC, FR ;
- Saturation en O<sub>2</sub> ;
- Conscience.

#### ▪ Mesures symptomatiques

- [Antibiothérapie par voie veineuse : cf. protocole](#) ci-dessus en cas de neutropénie fébrile ;
- L'adaptation pédiatrique en termes de molécule et de posologie doit être validée systématiquement ;
- Oxygénothérapie nasale éventuelle ;
- Transfusion

## ▪ Traitements spécifiques

La décision thérapeutique dépend des protocoles de chaque centre, un contact avec une équipe d'héματο oncologie pédiatrique est indispensable en urgence.

## Orientation

### ► Transport du domicile vers le service d'accueil des urgences

#### ▪ Où transporter ?

- La régulation préhospitalière (SAMU, Centre 15) est nécessaire pour permettre d'orienter la destination hospitalière selon la gravité et/ou la pathologie décompensée (unité de soins intensifs, de réanimation, soins intensifs de pneumologie, oncohématologie, service d'urgence), pour une prise en charge optimale sans transfert secondaire.
- Aux urgences du centre hospitalier du centre de référence maladies rares ou centre de compétences par admission directe après accord préalable entre praticiens ;
- Pour les urgences potentiellement vitales, l'orientation vers le centre hospitalier de proximité est possible lorsque celui-ci dispose d'un service de réanimation et des compétences et plateaux techniques nécessaires ;
- Contacter un médecin expert senior du centre de compétences régional qui a la connaissance de ces structures peut aider à la régulation.

#### ▪ Comment transporter ?

- En ambulance non médicalisée ou vecteur médicalisé (SMUR) selon la gravité ;
- En hélicoptère si syndrome hémorragique sévère.

#### ▪ Quand transporter ?

Immédiatement si urgence vitale ou fonctionnelle.

### ► Orientation au décours des urgences hospitalières

#### ▪ Où transporter ?

Médecine, pneumologie, chirurgie, unité d'héματο oncologie pédiatrique ou soins continus ou réanimation selon l'atteinte.

#### ▪ Comment transporter ?

- En ambulance non médicalisée ou vecteur médicalisé (SMUR) selon la gravité.
- Au sein de la structure hospitalière : transfert simple, paramédicalisé ou médicalisé.

## ▪ Quand transporter ?

- Une fois la situation clinique stabilisée.
- Le patient ne doit pas quitter une structure d'urgence sans un avis au moins téléphonique auprès d'un médecin senior expert pour cette maladie.

## Précautions médicamenteuses (interactions possibles, contre-indications, précautions d'emploi...)

Pas de recommandation particulière.

## Précautions anesthésiques

- Ventilation prudente en cas d'HL avec atteinte pulmonaire (risque de pneumothorax) ;
- Rééquilibrer un éventuel diabète insipide et envisager l'administration IV de DDVAP si la voie nasale ou orale est temporairement impossible ;
- Pas de recommandation particulière à la maladie concernant les drogues anesthésiques.

## Mesures préventives

- Vaccination anti-pneumococcique ;
  - Prévention herpes ;
- À voir avec l'équipe référente.

## Mesures complémentaires en hospitalisation

Les associations de patients sont utiles pour aider le patient et ses proches à ne pas s'isoler en proposant une écoute et un soutien moral. Elles permettent de créer des liens entre les patients qui peuvent échanger leurs expériences. Elles peuvent améliorer le parcours de santé du patient : informations sur la pathologie, accès au réseau de soins (centre de compétence, centre de référence, filière de santé maladies rares) et aux services sociaux notamment pour le retour au domicile.

Proposer au décours de l'hospitalisation un soutien psychologique et une éducation thérapeutique du patient et de son aidant familial.

## Don d'organes et de tissus

Dans l'état actuel des connaissances, le don de certains organes et tissus est très rarement possible en fonction de l'évaluation de chaque cas (évaluation individuelle, clinique et paraclinique du donneur, des organes et des traitements suivis).

Pour une réponse adaptée, contactez le centre de référence ou les services régionaux de l'Agence de la biomédecine (SRA) 24h/24h (cf. [numéros](#)).

De manière générale et dans l'état actuel des connaissances :

### ► **Risque de transmission de la maladie**

Une mutation génétique somatique est retrouvée chez près de 85 % des malades sur des tissus présentant des lésions histologiques. Il ne s'agit pas d'une mutation germinale.

### ► **Risque particulier lié à la maladie ou au traitement**

- Risque lié au prélèvement de patient atteint ;
- La maladie peut être mono ou multisystémique (moins bon pronostic) posant le problème du bilan d'extension, si les symptômes connus ne sont que pulmonaires ;
- Dans les formes multisystémiques, l'organe le plus fréquemment atteint est le poumon ;
- Le foie, la peau, la glande thyroïde, la rate, le système nerveux central (hypophyse) et la moelle osseuse peuvent être atteints et présenter des lésions irréversibles.

### ► **Risque lié à la greffe chez un patient atteint**

Les patients atteints d'histiocytose pulmonaire ou hépatique traités par greffe d'organe ont parfois présenté une récurrence de la pathologie sur l'organe greffé.  
Le traitement immunosuppresseur ne peut donc à lui seul prévenir une récurrence.  
La légitimité de la transplantation en termes risque/bénéfice est néanmoins admise.

### ► **Don d'organes**

- Pour la forme multisystémique : tous les organes à l'exception du cœur et des reins peuvent potentiellement être atteints. Par conséquent, seuls le cœur et les reins sont à évaluer.
- Pour la forme isolée : dans le cas d'une forme isolée bien documentée, avec un recul de cinq années, le prélèvement des organes non atteints peut être envisagé.

La décision de greffe repose donc sur l'estimation par l'équipe du risque encouru par le receveur par rapport au bénéfice attendu de la greffe (bénéfices/risques).

### ► **Don de tissus**

- Pour la forme multisystémique : la maladie étant potentiellement multifocale, il semble raisonnable de contre-indiquer les prélèvements de tissus.
- Pour la forme isolée : dans le cas d'une forme isolée bien documentée, avec un recul de cinq années, le prélèvement des autres tissus non atteints peut être envisagé.

## Numéros en cas d'urgence

### Centre de référence des Histiocytoses

Coordonnateur du centre de référence - Adultes

**Professeur Abdellatif Tazi**

Service de Pneumologie - Hôpital Saint-Louis - 75010 Paris

**Tél. : 01 42 49 96 18**

Coordonnateur du registre et de l'activité pédiatrique  
Centre de référence / site Trousseau

**Docteur Jean Donadieu**

Service d'hémato-oncologie pédiatrique - Hôpital Trousseau - 75012 Paris

**Tél. : 01 44 73 53 14**

**Médecin d'astreinte la nuit et le week-end**

**Contactez le service des urgences de votre arrondissement ou région**

Autres centres de référence ou de compétence :

[www.orpha.net](http://www.orpha.net)

Filière de santé maladies rares :

[Marih](#)



## Uniquement pour le don d'organes et de tissus

Services régionaux de l'ABM (SRA) : numéros des quatre territoires de régulation (24h/24h)

SRA Nord-Est	09 69 32 50 20
SRA Sud-Est / Océan Indien	09 69 32 50 30
SRA Grand-Ouest	09 69 32 50 80
SRA Île-de-France / Les Antilles / Guyane	09 69 32 50 90

## Ressources documentaires

- [www.histiocytose.org](http://www.histiocytose.org)
- [www.eurohistio.net](http://www.eurohistio.net)
- **Donadieu J, Chalard F, Jeziorski E. - Medical management of langerhans cell histiocytosis from diagnosis to treatment. *Expert.Opin.Pharmacother.* 2012;13:1309-1322.**
- **Haupt R, Minkov M, Astigarraga I et al. Langerhans cell histiocytosis (LCH): guidelines for diagnosis, clinical work-up, and treatment for patients till the age of 18 years. *Pediatr.Blood Cancer* 2013;60:175-184**
- **[Lorillon G, Tazi A. How I manage Pulmonary Langerhans cell histiocytosis \*Eur Respir Rev.\* 2017 Sep 6;26\(145\):170070](#)**
- **Girschikofsky M, Arico M, Castillo D et al. Management of adult patients with Langerhans cell histiocytosis: recommendations from an expert panel on behalf of Euro-Histio-Net. *Orphanet Journal of Rare Diseases* 2013, 8:72**
- **Dauriat G, Mal H, Thabut G, Mornex JF et al Lung transplantation for pulmonary langerhans' cell histiocytosis: a multicenter analysis. *Transplantation.* 2006; 81:746-50.**
- **Materne C, Porubsky C, Gerth J, Grone.HF, Wolf G. Histiocytosis X and renal insufficiency. *Nephrol Dial Transplant.* 2007; 22:3664–3667**

## Ces recommandations ont été élaborées par :

### **Professeur Abdellatif Tazi**

Coordonnateur du centre de référence des Histiocytoses  
Service de Pneumologie, Hôpital Saint-Louis 75010 Paris

### **Docteur Jean Donadieu**

Consultation du centre de référence des Histiocytoses (enfants)  
Service d'hémo-oncologie pédiatrique, Hôpital Trousseau 75012 Paris

## En collaboration avec :

### - La Société française de médecine d'urgence (SFMU)

- **Docteur Gilles Bagou** : anesthésiste-réanimateur urgentiste - SAMU-SMUR de Lyon  
- hôpital Edouard-Herriot - 69437 Lyon Cedex 03

- **Docteur Pierre-Géraud Claret** : urgences médico-chirurgicales hospitalisation (UMCH) - unité de surveillance - groupe hospitalo universitaire Caremeau - 30029 Nîmes

- **Docteur Antony Chauvin** : commission des référentiels de la SFMU (CREF)  
chef de service adjoint - service d'Accueil des urgences/SMUR - CHU Lariboisière - université de Paris

- **Docteur Valérie Hamel** : pôle SAMU urgences - centre hospitalier universitaire de Toulouse - 31059 Toulouse

- **Docteur Christophe Leroy** : médecin urgentiste - service de gestion des crises sanitaires - département Qualité gestion des risques - assistance publique-hôpitaux de Paris

### - L'Agence de biomédecine (ABM)

**Professeur François Kerbaul, Docteurs Francine Meckert, Marie-France Mercier** : direction opérationnelle du prélèvement et de la greffe de l'ABM

### - L'association de patients

#### Histiocytose France

#### **Madame Lydia Debar**

BP 60740 - 77017 Melun cedex

[asso.histiocytose.france@gmail.com](mailto:asso.histiocytose.france@gmail.com)

Date de réalisation : janvier 2015

Révision : 03/09/2020

*« Toute représentation ou reproduction intégrale ou partielle faite sans le consentement de l'auteur ou de ses ayants droit ou ayant cause est illicite. Il en est de même pour la traduction, l'adaptation ou la transformation, l'arrangement ou la reproduction par un art ou un procédé quelconque », selon le code de la propriété intellectuelle, article L-122-4*