

« Bonnes pratiques en cas d'urgence »

:: Neurofibromatose type 1

Maladie de Von Recklinghausen

Synonymes :

Maladie de Von Recklinghausen

Définition :

La neurofibromatose 1 (NF1) ou maladie de Von Recklinghausen est une maladie multiviscérale d'origine génétique fréquente et de sévérité très variable. Elle est transmise sur le mode autosomique dominant, cependant, il s'agit de mutations de novo dans 50 % des cas. Le diagnostic de NF1 est avant tout clinique.

Le diagnostic repose sur les critères NIH* :

Critères diagnostiques de la NF1
Diagnostic retenu en présence de ≥ 2 critères cliniques
≥ 6 taches café-au-lait > 5 mm dans leur plus grand diamètre chez les patients pré-pubères ou > 15 mm après la puberté
≥ 2 neurofibromes quel que soit le type ou ≥ 1 neurofibrome plexiforme
Ephélides axillaires ou inguinales (lentigines)
1 gliome des voies optiques
≥ 2 nodules de Lisch (hamartomes iriens)
≥ 1 lésion osseuse caractéristique : dysplasie sphénoïde, amincissement de la corticale des os longs avec ou sans pseudarthrose
≥ 1 parent du 1 ^{er} degré atteint de NF1 selon les critères précédents

* <https://consensus.nih.gov/1987/1987Neurofibramatosis064html.htm>

La NF1 est la plus fréquente des maladies génétiques autosomiques dominantes avec une incidence de 1 naissance sur 3 000 à 3 500 dans le monde. Cependant près de la moitié des mutations du gène NF1 responsable de la maladie est sporadique. La pénétrance est complète dès l'enfance (autour de 8 ans). Pour une même mutation et une même famille, l'expressivité est variable.

La NF1 est associée à un risque accru de cancers et une diminution de l'espérance de vie d'environ 10 ans par rapport à la population générale.

Pour en savoir plus :

Orphanet

- Fiche Maladie : www.orpha.net
- Fiche tout public : www.orpha.net
- [PNDS 2016](#)

Sommaire

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

Fiche de régulation pour le SAMU

Synonymes

NF1, maladie de Von Recklinghausen.

Mécanismes

Maladie multiviscérale génétique à transmission autosomique dominante d'expression variable, se traduisant par des atteintes cutanées (taches café au lait), tumorales (neurofibromes) et vasculaires (dysplasies).

Risques particuliers en urgence

Retentissement clinique variable selon les localisations de la maladie : épilepsie, compression médullaire, AVC...

Traitements fréquemment prescrits au long cours

Traitement antiépileptique.

Pièges

Le diagnostic s'établit lors de la recherche étiologique des différentes manifestations cliniques. Un phéochromocytome est parfois associé (< 5 %).

Particularité de la prise en charge médicale préhospitalière

Pas de particularité.

En savoir plus

Fiches Orphanet urgences : www.orphanet-urgences.fr

Centre national de référence des Neurofibromatoses
CHU Henri-Mondor, Créteil, tél. : 01 49 81 25 06

Fiche pour les urgences hospitalières

Problématiques en urgence

Les situations d'urgence observées sont :

- ▶ [Situation d'urgence 1 : compression médullaire](#)
- ▶ [Situation d'urgence 2 : saignement sur neurofibrome plexiforme](#)
- ▶ [Situation d'urgence 3 : poussées d'HTA/phéochromocytome](#)
- ▶ [Situation d'urgence 4 : crise convulsive](#)
- ▶ [Situation d'urgence 5 : AVC](#)

D'autres situations peuvent se rencontrer aux urgences ou au décours des urgences :

Le suivi de grossesse chez la patiente NF1 sera attentif et rapproché.

Le risque d'accouchement prématuré serait plus fréquent ainsi que l'hypertension artérielle.

Les neurofibromes (NF) peuvent apparaître ou grossir durant la gestation, probablement sous l'influence hormonale.

Il est nécessaire de réaliser une IRM lombosacrée avant la grossesse, afin de permettre une péridurale, en l'absence de neurofibrome interne localisé sur la zone de ponction. Les neurofibromes cutanés ne doivent pas constituer un obstacle.

Les risques sont détaillés dans le tableau ci-dessous :

Complications maternelles	Évolution de la NF1	Apparition de neurofibromes Croissance des neurofibromes Complications vasculaires
	Complications obstétricales	HTA et pré-éclampsie Risque hémorragique Césarienne Péridurale déconseillée si NF en regard de la zone d'injection
Complications fœtales	Retard de croissance intra-utérin Prématurité	

Recommandations en urgence

► Recommandations générales

Le traitement des complications nécessite souvent l'intervention de plusieurs spécialistes. Le plus souvent, les compressions médullaires sont chroniques et la prise en charge en centre de référence ou de compétence est souhaitable.

La chirurgie des neurofibromes plexiformes est très complexe et ne doit être réalisée que par un chirurgien entraîné (tumeurs très vascularisées). Le risque hémorragique doit être connu des anesthésistes et chirurgiens.

L'épilepsie est plus fréquente chez le patient NF1 que dans la population générale (8 % versus 0,5 %).

Il faut rechercher systématiquement des lésions du système nerveux central par une imagerie (tumeurs, sténose de l'aqueduc, vasculopathie...).

Les dysplasies vasculaires sont la seconde cause de mortalité (après les tumeurs malignes) par HTA ou AVC. Les anomalies sont variées (sténose, occlusion, anévrysmes, malformations artério-veineuses).

► Situation d'urgence 1 : compression médullaire

Un patient asymptomatique présente brutalement une douleur rachidienne aiguë à irradiation segmentaire qui s'accompagne, d'emblée ou de façon retardée, d'un déficit neurologique sensitivo-moteur grave.

1. Mesures diagnostiques en urgence

■ Éléments cliniques du diagnostic :

- Syndrome rachidien : douleurs localisées ou diffuses, raideur segmentaire ;
- Syndrome radiculaire lésionnel ;
- Syndrome sous-lésionnel (déficit moteur, sensitif et troubles sphinctériens).

Diagnostic difficile chez l'enfant : trouble de la statique rachidienne, cyphose, scoliose.

■ Explorations en urgence :

IRM médullaire.

■ Évaluer la gravité :

- Troubles moteurs : paraparésie, paraplégie, quadriplégie ;
- Troubles respiratoires ;
- Troubles sphinctériens ;
- Hypoesthésie, anesthésie.

La compression médullaire
est une urgence diagnostique (IRM) et thérapeutique (neurochirurgie)
car les signes peuvent s'aggraver en quelques heures,
(paraplégie/tétraplégie complète et irréversible).

La ponction lombaire est contre-indiquée car elle peut précipiter une aggravation.

2. Mesures thérapeutiques immédiates

Idem compression médullaire chez sujets non NF1

▪ **Monitoring :**

- ECG ;
- Surveillance horaire du niveau sensitif ;
- Surveillance horaire du testing moteur.

▪ **Mesures symptomatiques**

- Antalgiques ;
- Mesures symptomatiques ;
- Assurer la ventilation (intubation éventuelle en fonction des troubles respiratoires) ;
- Sonde urinaire (si rétention d'urines).

▪ **Traitements spécifiques : traitement neurochirurgical**

- Décompression chirurgicale urgente et exérèse du neurofibrome responsable en cas de syndrome déficitaire.

▶ **Situation d'urgence 2 : saignement sur neurofibrome plexiforme**

1. Mesures diagnostiques en urgence

▪ **Éléments cliniques du diagnostic :**

- Neurofibrome plexiforme connu ;
- ATCD d'hémorragie ;
- Augmentation rapide du volume et/ou de la douleur ;
- Traumatisme (même minime).

▪ **Évaluer la gravité :**

Signes de choc hémorragique.

▪ **Explorations en urgence :**

- NFS-P ;
- Imagerie (TDM) de la région concernée en urgence.

2. Mesures thérapeutiques immédiates

▪ **Monitoring :**

- Pression artérielle, fréquence cardiaque ;
- Surveillance ECG.

▪ **Mesures symptomatiques :**

- Repos ;
- Transfusion de CG ;
- Compression locale.

▪ **Traitements spécifiques :**

- Il n'y a aucune urgence à opérer et une chirurgie à titre hémostatique n'est pas indiquée ;
- Discuter une embolisation artérielle en radiologie interventionnelle ;
- Un neurofibrome plexiforme ne peut être opéré que par un chirurgien entraîné.

► **Situation d'urgence 3 : poussées d'HTA/phéochromocytome**

Un phéochromocytome survient dans 0,5 à 5 % des NF1, l'association à une hyperparathyroïdie est extrêmement rare.

1. Mesures diagnostiques en urgence

▪ **Éléments cliniques du diagnostic :**

- Céphalées - à l'arrière du crâne et plutôt matinales, vertiges ou acouphènes - épistaxis, palpitations, nervosité ;
- HTA classiquement fluctuante et/ou résistante aux traitements habituels et déclenchée par certains traitements ;
- HTA associée à des symptômes adrénergiques : vasoconstriction avec pâleur et sueurs abondantes ;
- Malaises, amaigrissement, douleurs abdominales ou lombaires ;
- Hyperglycémie intermittente ou diabète avéré.

▪ **Évaluer la gravité :**

- **HTA sans défaillance viscérale** (non-symptomatique)
 - surveillance, repos
 - éventuellement traitement per os
- **HTA sévère avec défaillance viscérale** (cérébrale-cardiovasculaire) :
 - neurologique : encéphalopathie hypertensive postérieure (PRES/ leucoencéphalopathie postérieure réversible) : imagerie cérébrale en urgence (IRM) et unité d'urgence neuro-vasculaire ;
 - cardiaque et pulmonaire (OAP hypertensif, syndrome coronarien aigu) : exploration (échographie cardiaque) et soins intensifs cardiologiques ;

- dissection aortique : scanner thoraco-abdominal (orientation en chirurgie cardiaque) ;

Dans tous ces cas, nécessité de faire baisser rapidement la pression artérielle par des médicaments IV : inhibiteurs calciques (diltiazem, nicardipine).

- **HTA maligne** (urgence absolue en raison du risque de coma-convulsions-défaillance multiviscérale) : elle associe encéphalopathie, rétinopathie hypertensive de stade 3 ou 4, hémolyse intravasculaire et détérioration rénale rapide (orientation vers un service de néphrologie).

■ Explorations en urgence :

- ECG ;
- Ionogramme, créatininémie ;
- La mesure des métanéphrines plasmatiques ou urinaires / de la chromogranine A, n'a pas d'intérêt en urgence (délai de plusieurs jours pour les résultats et interprétation ambiguë, une souffrance viscérale aiguë ou un choc élevant les catécholamines par mécanisme neurogène) - dosage à l'entrée si suspicion de phéochromocytome ;
- Imagerie abdominale/surrénalienne (scanner abdominal) pour visualiser la masse surrénalienne.

2. Mesures thérapeutiques immédiates

Prise en charge identique au phéochromocytome d'un patient non NF1 - pas de spécificité en urgence.

■ Monitoring :

Contrôle de la pression artérielle, fréquence cardiaque, ECG, diurèse.

■ Mesures symptomatiques

Arrêt des traitements supposés être à l'origine de la poussée hypertensive.

■ Traitements spécifiques

Le patient doit être hospitalisé dans un secteur de surveillance continue (patients potentiellement instables), ou dans un service de médecine avec surveillance rapprochée.

Avis endocrinologue.

Recommandations de la SFMU

<https://www.sfm.org/fr/publications/recommandations-de-la-sfm/>

► Situation d'urgence 4 : crise convulsive

1. Mesures diagnostiques en urgence

■ Éléments cliniques du diagnostic :

- Contractions ou secousses musculaires segmentaires ;
- Troubles de la conscience potentiellement associés ;
- Paresthésies unilatérales, secousses unilatérales ou hallucinations en cas de crise partielle ;
- Morsure de la langue ;
- Confusion post épisode prolongée ;
- Posture inhabituelle, hypertonie.

■ Évaluer la gravité :

- État de mal épileptique (EME) défini par :
 - crise comitiale > 5 min
 - ou deux crises sans reprise de conscience entre les deux.
- L'hospitalisation en réanimation ou en unité de soins continus (USC) est indiquée en cas de persistance clinique de l'EME, d'altération de la vigilance, ou en cas de défaillance d'organe associée (notamment si le patient est ventilé).

■ Explorations en urgence :

- TDM cérébral et si possible angioscanner ;
- IRM/angio-IRM (ARM) en l'absence de processus hémorragique ;
- EEG ;
- Glycémie, natrémie, calcémie, magnésémie, créatininémie ;
- Éventuellement dosage des antiépileptiques si épilepsie déjà connue et traitée.

2. Mesures thérapeutiques immédiates

Idem crise convulsive chez patient non NF1 - pas de spécificité en urgence

■ Monitoring :

- État de conscience : Glasgow Coma Scale /GCS ;
- Signes vitaux ;
- Déficit neurologique ;
- Récupération entre les crises ;
- Efficacité et tolérance des traitements.

■ Mesures symptomatiques :

Protocoles habituels des crises convulsives en fonction du type de crise :

- position latérale de sécurité ;
- ne rien introduire dans la bouche du patient ;
- O₂ 15l/min masque haute concentration ;
- voie veineuse périphérique et préparation d'une benzodiazépine injectable ;
- si les clonies persistent :
 - **chez l'adulte** : injecter IVD **0,015 mg/kg de clonazépam soit 1 mg pour un patient de 65 kg** (diminuer les doses chez les patients de plus de 75 ans) ;
 - **chez l'enfant** : administrer par **voie rectale 0,5 mg/kg de diazépam (maximum 10 mg) ou par voie buccale 0,3 mg/kg de midazolam (maximum 10 mg)**.
- dans la grande majorité des cas, la crise cède ;
- surveiller le patient ;
- ventilation et réanimation si état de mal épileptique.

■ Traitements spécifiques :

Introduction d'un anti-épileptique de longue durée d'action à discuter avec le neurologue (transfert en neurologie au décours).

Épilepsie focale :

La carbamazépine, la lamotrigine, le lévétiracetam et l'oxcarbazépine sont recommandés en première intention.

Épilepsie généralisée idiopathique avec crises tonico-cloniques généralisées seules :

- La lamotrigine et le valproate de sodium sont recommandés en première intention.
- Chez la femme en âge de procréer, la lamotrigine est à privilégier.

En cas de suspicion d'une épilepsie myoclonique juvénile (EMJ) :

- La lamotrigine et le valproate de sodium sont recommandés en première intention.
- Chez la femme en âge de procréer, la lamotrigine est à privilégier.
- À noter : la lamotrigine peut majorer les myoclonies.

En cas de suspicion d'épilepsie « absence »

- La lamotrigine et le valproate de sodium sont recommandés en première intention.
- Chez la femme en âge de procréer, la lamotrigine est à privilégier.
- L'éthosuximide, médicament de référence dans les absences de l'enfant, n'est pas à privilégier dans le cadre des épilepsies de l'adulte jeune car des crises généralisées associées sont possibles dans ce syndrome et peuvent être majorées par l'éthosuximide.

Recommandations de la SFMU

<https://www.sfm.org/fr/publications/recommandations-de-la-sfm/>

► Situation d'urgence 5 : AVC

Prise en charge non spécifique : idem prise en charge habituelle AVC.

Recommandations de la SFMU

<https://www.sfm.org/fr/publications/recommandations-de-la-sfm/>

Orientation

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

■ Où transporter ?

- La régulation préhospitalière (Samu, centre 15) est toujours nécessaire et permet d'orienter la destination hospitalière selon la gravité et/ou la pathologie décompensée (unité de soins intensifs, de réanimation, soins intensifs de neurologie, de neurochirurgie, service d'urgence...), pour une prise en charge optimale sans transfert secondaire.
- Aux urgences du centre hospitalier du centre de référence maladies rares ou centres de compétences par admission directe après accord préalable entre praticiens.

■ Comment transporter ?

En ambulance non médicalisée ou par un vecteur médicalisé (SMUR) selon la gravité.

■ Quand transporter ?

Dès suspicion d'une situation d'urgence.

► Orientation au décours des urgences hospitalières

■ Où transporter ?

Médecine, chirurgie, neurologie, soins continus ou réanimation, selon l'atteinte.

■ Comment transporter ?

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

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

S'assurer de l'absence d'interactions médicamenteuses avec le traitement au long cours du patient.

Précautions anesthésiques

- Le risque de saignement doit être connu des anesthésistes et des chirurgiens notamment lors des césariennes.
- Attention au risque d'interactions médicamenteuses possibles avec un traitement au long cours, en particulier antiépileptique, ne contre-indiquant pas la réalisation d'actes chirurgicaux nécessaires, sous réserve qu'il puisse être poursuivi en pré et postopératoire.

Mesures préventives

En dehors de la surveillance propre à chacun des antiépileptiques, il est recommandé d'informer le patient et/ou son entourage du retentissement thymique, comportemental, et cognitif potentiel des antiépileptiques.

Ne pas interrompre le traitement habituel antiépileptique du patient pour ne pas entraîner de convulsions liées à un sevrage médicamenteux.

Mesures complémentaires en hospitalisation

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

Après une intervention chirurgicale pour un neurofibrome plexiforme, le risque hémorragique peut persister, ce qui nécessite un suivi rapproché.

Les bénévoles de l'association sont disponibles pour une écoute :

Coordonnées sur le site www.anfrance.fr

<https://www.anfrance.fr/page/90725-pres-de-chez-vous>

Don d'organes et de tissus

Dans l'état actuel des connaissances le don de certains organes et tissus est 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 de Régulation et d'Appui en région (SRA) de l'Agence de la biomédecine (cf. numéros).

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

- ▶ **Risque de transmission de la maladie** : pas de risque

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

Risque de malignisation des neurofibromes profonds dont le pronostic est très réservé (neurofibrosarcomes : 5 %, neuroblastomes, rhabdomyosarcomes), carcinomes de la thyroïde, phéochromocytomes 2 à 5 % et tumeurs cérébrales (dont astrocytomes et gliomes), tumeurs intracardiaques, angiosarcomes...

Fragilité vasculaire à l'origine d'endartérite notamment rénale, hépatique ;

Possibilité d'angiodyplasies avec sténose de l'artère rénale, coarctation de l'aorte, lésions des artères digestives, sténose pulmonaire, anévrysmes artériels (foie, coronaires) ;

Risque élevé de thrombose.

► **Don d'organes :**

Pas de contre-indication formelle.

Attention aux tumeurs hépatiques secondaires et aux malformations vasculaires, à la qualité des artères, aux lésions pulmonaires (anévrismes, angiomes) ;

Évaluer les anomalies cardiaques (sténose pulmonaire, coarctation de l'aorte) et les dysplasies vasculaires (sténose, occlusion, anévrysmes, fistules...).

► **Don de tissus :**

Don de tissus possible.

Pas de contre-indication pour les dons de cornées (mais évaluation minutieuse car lésions oculaires possibles).

Examen minutieux de la peau.

Services de régulation et d'appui en région (SRA) de l'ABM : numéros des quatre territoires de régulation (24h sur 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

Numéros en cas d'urgence

Centre national de référence des Neurofibromatoses

Médecin coordinateur :
Site de prise en charge des adultes
Professeur Pierre Wolkenstein

Service de Dermatologie, CHU, Hôpital Henri-Mondor
51, avenue du Maréchal-de-Lattre-de-Tassigny
94010 Créteil cedex

Coordinatrice administrative : francoise.tailhardat@aphp.fr

Tél. : 01 49 81 25 06

Médecin d'astreinte la nuit et le week-end
Tél. : 01 49 81 21 11

Demander le dermatologue de garde : DECT 36053

Autres centres de référence ou de compétence

www.orpha.net

Sites de prise en charge des enfants

Docteur Coraline Grisel

Service de pédiatrie - Centre Intercommunal de Créteil
40, avenue de Verdun - 94000 Créteil

Docteur Smaïl Hadj-Rabia

Service de Dermatologie - Hôpital Necker-Enfants Malades
149, rue de Sèvres - 75743 Paris cedex 15

Filière de santé maladies rares/FSMR :

Filière de santé maladies rares dermatologiques : Fimarad

<https://fimarad.org/>



Ressources documentaires

National Institutes of Health Consensus Development Conference Statement: neurofibromatosis-Bethesda, MD, USA, July 13–15, 1987 - Neurofibromatosis, 1 (1988), pp. 172-178.

AC Hirbe - DH Gutmann - Neurofibromatosis type 1: a multidisciplinary approach to care-Lancet Neurol 2014; 13: 834–43.
www.sciencedirect.com

PNDS Neurofibromatose de type 1, 2016: www.has-sante.fr

Lantieri Let al - Face transplant: long-term follow-up and results of a prospective open study. Lantieri et al. Lancet. 2016 Oct 1;388(10052):1398-1407.

Dombi E et al. - Activity of selumetinib in neurofibromatosis type 1-related plexiform neurofibromas. N Engl J Med. 2016 Dec 29;375(26):2550-2560.

Hua et al. Sirolimus improves pain in NF1 patients with severe plexiform neurofibromas. Pediatrics. 2014 Jun;133(6):e1792-7.

Jiazhong Ren, et al - The value of 18F-FDGPET/CT in patient with neurofibromatosis type 1: a case report and literature review. Ren J et al. Medicine. 2018 May;97(20).

Tedesco MA - The heart in neurofibromatosis type 1: an echocardiographic study, -Am Heart J 2002;143:883-8).

Fdil S et al - Spontaneous hemothorax: a rare complication of neurofibromatosis type 1]. Pan Afr Med J. 2017 Sep 27;28:85. doi: 10.11604/pamj.2017.28.85.13820. eCollection 2017.

Ennibi K et al - Pulmonary hypertension and von Recklinghausen's disease: association and therapeutic difficulties. Pneumologia. 2015 Jul-Sep;64(3):55-7.

Al Freihi SH, et al - Iris neovascularization and neovascular glaucoma in neurofibromatosis type 1: report of 3 cases in children. Edward DP, Nowilaty SR, Abouammoh MA, Morales J. J Glaucoma. 2013 Apr-May;22(4):336-41. doi: 10.1097/IJG.0b013e318239c35d.

Bessler WK et al. - Nf1+/- monocytes/macrophages induce neointima formation via CCR2 activation. Hum Mol Genet. 2016 Mar 15;25(6):1129-39. doi: 10.1093/hmg/ddv635. Epub 2016 Jan 5.

Ces recommandations ont été élaborées par :

Professeur Pierre Wolkenstein

Service de Dermatologie, CHU, Hôpital Henri-Mondor

Docteur Claire Hotz

PH, Service de Dermatologie, Hôpital Henri-Mondor

Centre national de référence des Neurofibromatoses

Hôpital Henri-Mondor

51, avenue du Maréchal-de-Lattre-de-Tassigny - 94010 Créteil cedex

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 : commission des référentiels de la SFMU - urgences médico-chirurgicales hospitalisation (UMCH) - unité de surveillance - groupe hospitalo universitaire Caremeau - 30029 Nîmes

Professeur Philippe Le Conte : commission des référentiels de la SFMU, service des urgences - CHU de Nantes - 44093 Nantes cedex

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) :

Docteurs Olivier Huot et Francine Meckert : service de Régulation et d'Appui de l'ABM

- Associations de patients :

Association neurofibromatoses et Recklinghausen (ANR)

<https://www.anrfrance.fr/page/240949-accueil>

neurofibromatoses@orange.fr

53, rue Jules Verne - 59960 Neuville-en-Ferrain

03 20 54 72 76

Ligue française contre la neurofibromatose (LFCN)

www.ligue-neurofibromatoses.fr

ligue.neurofibromatose@cegetel.net

2, chemin des Mésanges - 17540 Anais

05 46 68 23 70

Date de réalisation : 17/04/2019