

**Tableau: définition des atteintes
d'organes dans l'histiocytose
langerhansienne**

La règle est de considérer que l'atteinte d'un organe repose sur des examens biologiques ou radiologiques SI une histologie formelle sur un organe d'une façon concomitante est disponible. On ne recommande pas de documenter chaque atteinte par une biopsie si une biopsie d'un organe est disponible – sauf si l'aspect radiologique est inhabituel ou discordant. Mais au moins une biopsie doit être faite.

Atteinte hématopoïétique	<p>Modérée si hémoglobine entre 10 gr/dl et 7 gr/dl ou thrombopénie entre 150 et 50 000/mm³ ou Neutropénie entre 1500 et 500/mm³ sauf chimiothérapie</p> <p>Sévère si hémoglobine < 7 g/dl et/ou plaquettes < 50 000/mm³ ou Neutropénie < 500/mm³ sauf chimiothérapie</p> <p><i>L'infiltration histiocytaire éventuelle sur le myélogramme n'est pas un critère de diagnostic ni d'évaluation. La biopsie ostéo médullaire permet de mesurer une éventuelle myélofibrose.</i></p>
Atteinte splénique	<p>Débord de plus de 2 cm sur la ligne médio claviculaire, confirmé à l'échographie.</p> <p>La mesure de la taille de rate par rapport à l'ombilic et au pubis est indispensable, par un examen clinique.</p>
Atteinte hépatique	<p>Débord de plus de 3 cm sur la ligne médio claviculaire.</p> <p>Anomalies du bilan hépatique (hyperbilirubinémie, hypoprotidémie, augmentation des γGT, des phosphatases alcalines, des transaminases, ascite, œdèmes).</p> <p>Présence d'une masse nodulaire intra hépatique considérée comme une atteinte hépatique.</p>
Atteinte pulmonaire	<p>Pneumothorax</p> <p>Lésion radiologique typique (nodules ou kystes) sur le TDM avec étude en coupes fines. Une image atypique doit faire l'objet d'un LBA voire d'une biopsie.</p>
Atteinte osseuse	<p>Toutes atteintes radiologiques documentées par un examen histologique, un aspect radiologique ou scannographique. Une fixation scintigraphique, un hypersignal IRM ne correspondant pas à une symptomatologie, ni à une image radiographique n'est pas considérée comme une atteinte osseuse.</p>
Atteinte cutanée	<p>Toute éruption cutanée documentée par un examen histologique ou toute lésion d'aspect compatible, si une histologie d'un autre organe est disponible.</p>
Atteinte hypophysaire	<p>Toutes déficiences en hormones hypophysaires.</p> <p>Présence d'un aspect tumoral au niveau de l'axe hypothalamo hypophysaire.</p>
Atteinte neurologique tumorale	<p>Tous processus expansifs intra crâniens - encéphaliques - ou méningés.</p>
Atteinte neurologique dégénérative IRM	<p>Aspect d'atteinte neuro dégénérative compatible sur l'IRM avec un hypersignal localisé au niveau des noyaux dentelés sur cervelet ou une atrophie cérébrale NON expliquée par une corticothérapie. La date de cette atteinte IRM est la date de la première IRM pathologique.</p>
Atteinte neurologique dégénérative clinique	<p>Présence d'une symptomatologie évocatrice (= soit syndrome cérébelleux – soit déficit des fonctions supérieures) avec un aspect IRM compatible en ayant éliminé une atteinte neurologique non histiocytaire.</p>

