

# Atteintes neurologiques: facteurs de risque de l'atteinte neuro dégénérative dans l'histiocytose

Jean Donadieu  
Registre national des histiocytoses  
Centre de référence  
Hopital Trousseau 75012 Paris

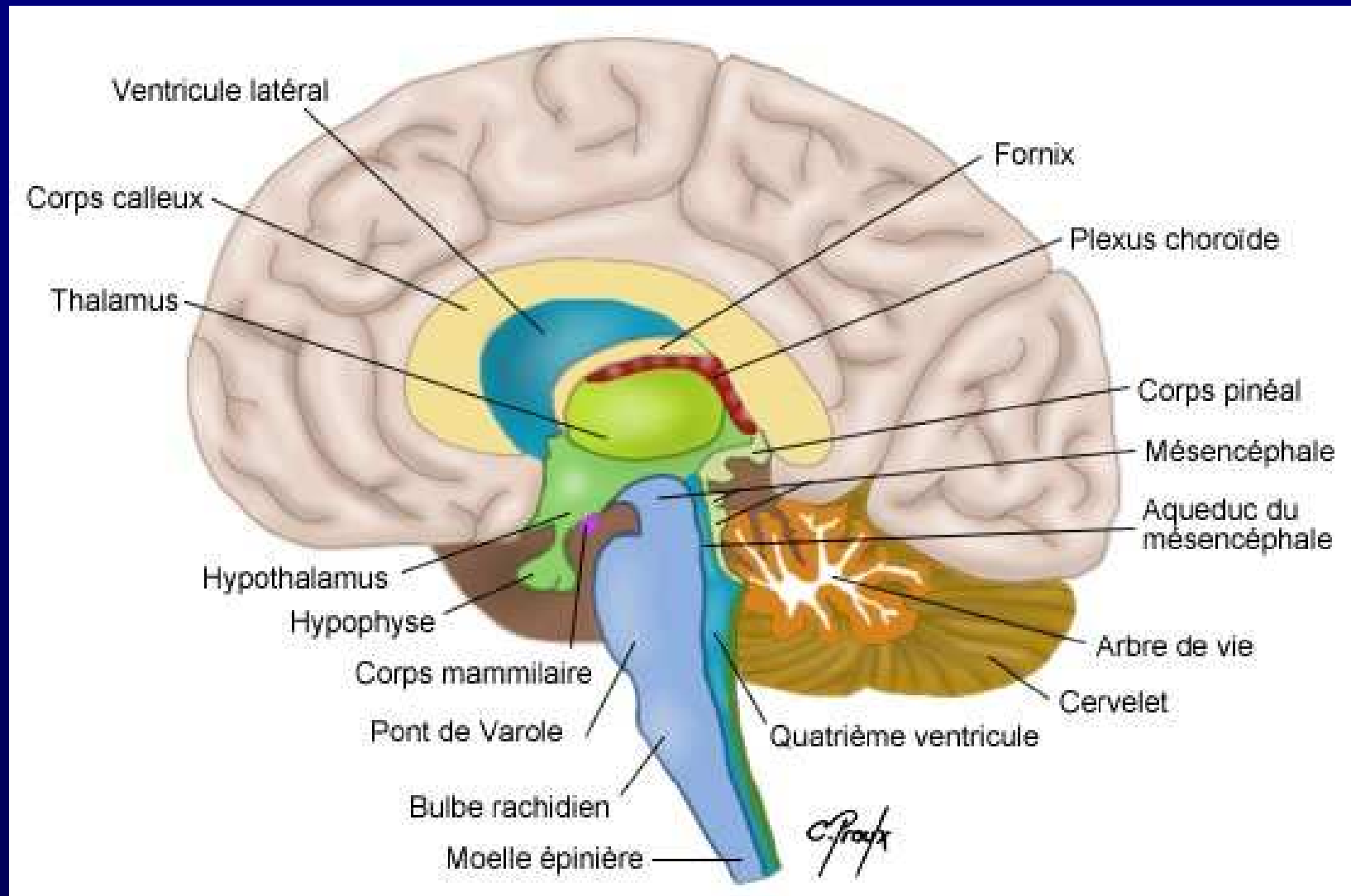
# Les facteurs de risque ... un débat scientifique

- Peut t on identifier les lésions ‘neuro dégénératives’ précoces ?
- Des thérapeutiques permettent de limiter le risque ?

# Réponses...

- Seul l'atteinte hypophysaire peut être considéré comme une atteinte à risque de l'atteinte neuro dégénérative
- Personne n'a jamais montré qu'il existait une thérapeutique préventive

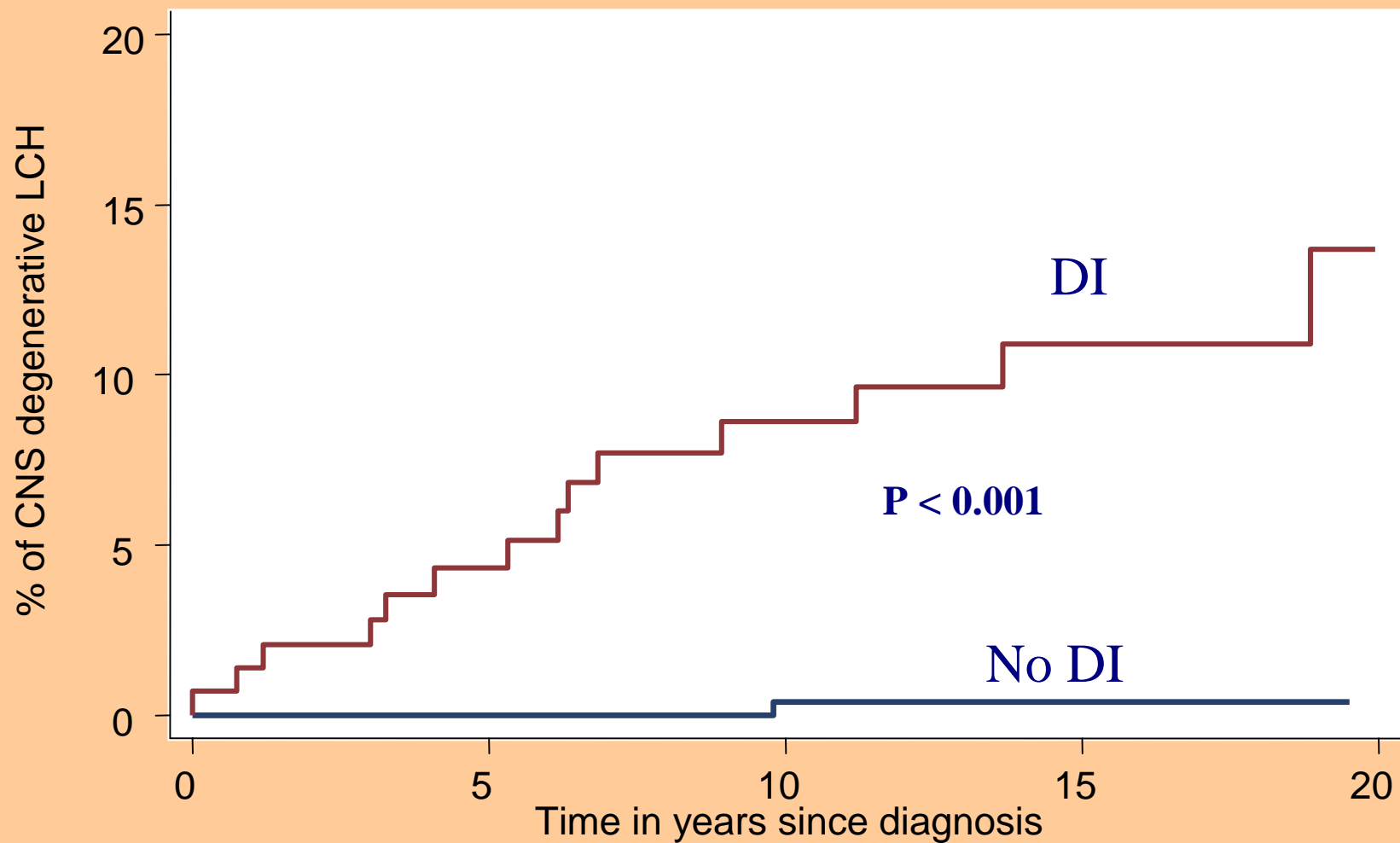
# Histiocytose langerhansienne et système nerveux central



# La réponse sur un grand nombre

- 1395 patients
  - 1173 : pas d'atteinte hypophysaire: 4 (0.34%)  
d'atteinte neuro dégénérative
  - 222 : atteinte de l'hypophyse: 28 (12.6 %) d'atteinte  
neuro dégénérative

# Apparition des atteintes neuro dégénératives



# Autres facteurs de risque

- Atteintes tumorales du système nerveux central
- Les autres atteintes: non significative

Dés lors peut t on considérer que les facteurs de risque du diabète insipide sont des facteurs de risque de l'atteinte neuro dégénérative ?

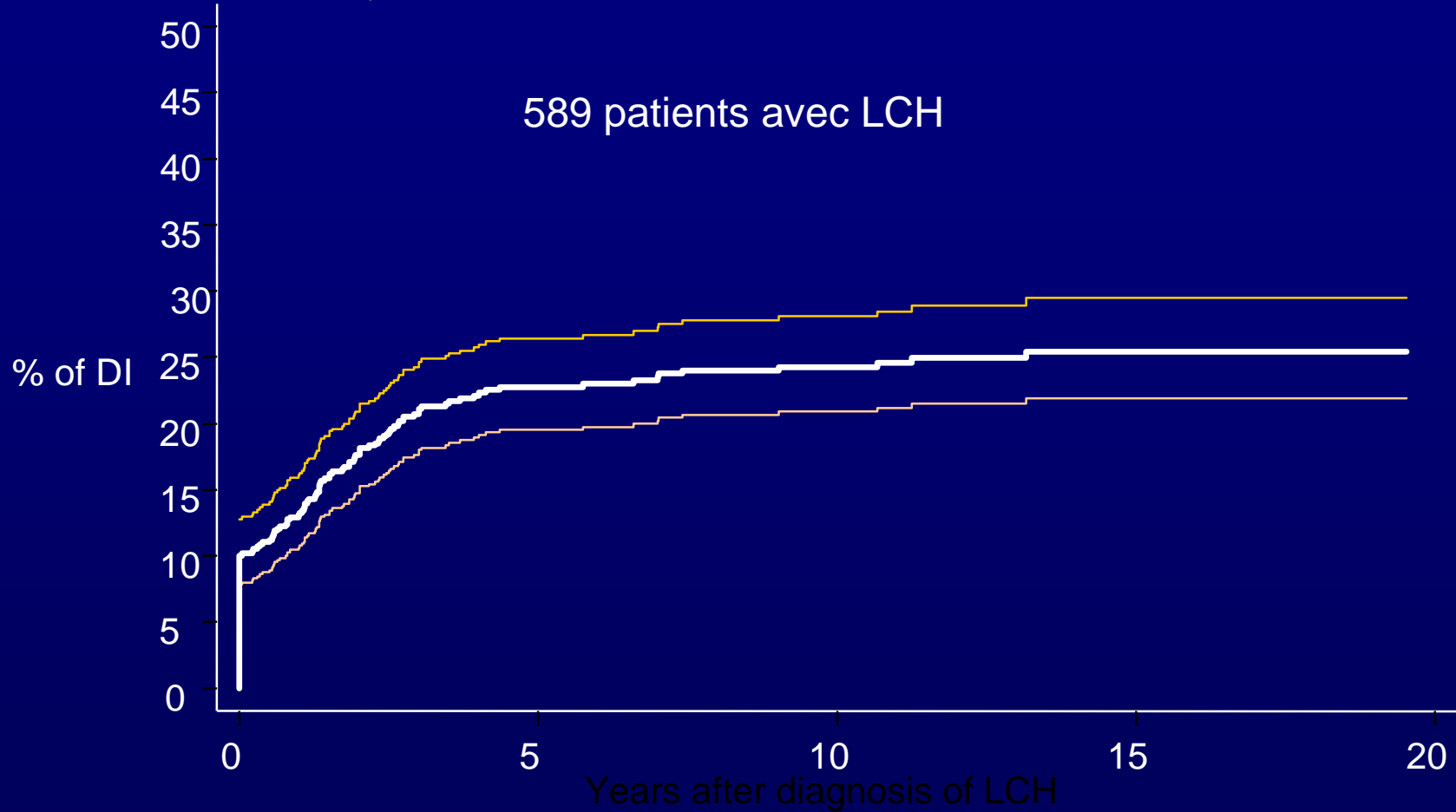


**Contexte: On ne prévient que  
ce qui n'existe pas...**

La moitié des DI existe déjà au diagnostic  
d'histio

# Risque cumulée de DI chez les patients avec HL

*J Donadieu, et al. J Pediatr 2004*



Existe t il des atteintes  
à risque de Diabète insipide ?

# Analyse multivariée: ensemble des organes

Organes	% de patients dans l'ensemble de l'échantillon	Odds Ratio	p
ORL	26.4	4	< 0.001
Os non tête	46.7	0.9	0.748
Os tête (crane face)	61.8	2.7	< 0.001
Ganglions	17	0.7	0.358
Rate	13.8	0.4	0.140
Foie non cholangite	13.8	0.7	0.521
Cholangite	4.1	12.5	< 0.001
Tube digestif	4.9	0.3	0.123
Peau	45.8	1.3	0.288
Atteinte neurologique	4.9	5.7	0.049
Poumon PNO	4.6	8.6	< 0.001
Poumon PNP	11.6	1.7	0.166
interstitielle			
Atteinte hématologique	13.4	1.1	0.819

# Thérapeutique et atteinte hypophysaire

	Patients avec atteinte hypophysaire APRÈS une première poussée n=85	Patients n'ayant jamais présenté d'atteinte hypophysaire n=449	p value
Vinblastine	49%	44%	NS
Nb Median d'injections de Vinblastine (range)	18 (4 - 60)	12 (1-65)	0.0085
Steroiide	47%	48%	NS
Surveillance seule	14%	2.8%	NS
Radiotherapie	9.4%	0.45%	< 0.001

# Quelques difficultés...

- Il existe une signature IRM typique de l'atteinte neuro dégénérative = hypersignal en T2 des noyaux dentelés
- MAIS
- **Certains patients avec lésions IRM "typiques" ne seront jamais symptomatiques**
- **On ne traite pas une IRM mais un patient !**

# Conséquences...

- Surveillance des patients atteintes hypophysaires : Oui
- Traitement préventifs de l'atteinte hypophysaire ou de l'atteinte neuro dégénérative? Aucun argument