

Childhood LCH with severe lung involvement that requires intensive care unit care – a nationwide cohort study

Solenne Le Louet¹, Mohamed-Aziz Barkaoui¹, Jean Miron¹, Claire Galambrun², Nathalie Aladjidi³, Pascal Chastagner⁴, Kamila Kebaili⁵, Corinne Armari Alla⁶, Anne Lambilliotte⁷, Julien Lejeune⁸, Despina Moshous^{9,10}, Valeria Della Valle¹¹, Chiara Sileo¹¹, Hubert Ducou Le Pointe¹¹, Jean-François Chateil¹², Sylvain Renolleau¹³, Jean-Eudes Piloquet¹⁴, Aurelie Portefaix¹⁵, Ralph Epaud¹⁶, Raphaël Chiron¹⁷, Emmanuelle Bugnet¹⁸, Gwenaël Lorillon¹⁸, Abdelatif Tazi^{18,19}, Jean-François Emile²⁰, Jean Donadieu^{1,21}, Sébastien Héritier^{1,20,21}

SOCIÉTÉ D'HÉMATOLOGIE ET D'IMMUNOLOGIE PÉDIATRIQUE
CONGRÈS ROUEN | 23 - 24 JANVIER 2020

Solenne Le Louët, Interne DES pédiatrie

Introduction - PLCH

- ▶ 10% des enfants atteints de LCH.

Pas un organe à risque.

- ▶ Syndrome réticulo-micronodulaire bilatéral, +/- kyste

2 présentations :

- Nourrisson : **MS** au stade nodulaire.

- Adolescent : kystique révélée par un **pneumothorax**.

- ▶ **Évolution variable**

Donadieu, J., Guyot-Goubin, A., Clavel, J. & Thomas, C. Présentation clinique et épidémiologie de l'histiocytose langerhansienne chez l'enfant. Arch Pédiatr (2008)
Héritier, S. et al. BRAF Mutation Correlates With High-Risk Langerhans Cell Histiocytosis and Increased Resistance to First-Line Therapy. J. Clin. Oncol. (2016)
Braier, J. et al. Outcome in children with pulmonary Langerhans cell histiocytosis: Pulmonary Langerhans Cell Histiocytosis: Outcome. Pediatric Blood & Cancer (2004)
Donadieu, J. & Héritier, S. Histiocytose langerhansienne de l'enfant. La Presse Médicale (2017)

Patients et Méthodes

- ▶ **Critères d'inclusion :**

Patients de moins de 15 ans, atteint de PLCH, ayant nécessité une hospitalisation en réanimation pour une décompensation respiratoire.

Inclus dans le registre national des histiocytoses, Hôpital Trousseau, Paris, France.

- ▶ **Méthode:**

Etude rétrospective observationnelle multicentrique entre 1994 et 2019.

Résultats - Caractéristiques des patients n=17

- ▶ LCH : 1482
PLCH : 111 (7.4%)
Sévère PLCH n = 17 (1,1%)
- ▶ Age median 1,2 an
- ▶ 7 (41 %) MS RO+ LCH

Table 1. Characteristics of 17 children with LCH with severe lung involvement

Characteristics	n= 17 (% of cases)
Male	8 (47)
Female	9 (53)
Age at diagnosis (median)	1.2 y
< 3 years	12 (71)
> 3 years	5 (29)
Lung+ SS LCH	3 (18)
Lung MS LCH without RO	7 (41)
Lung MS RO+ LCH	7 (41)

Résultats – Réanimation n=35

▶ 15 / 17 patients = diagnostic PLCH

▶ **Lésions pulmonaires :**

Pneumothorax : 22 (63%). 10/12 récidivent après une pleurodèse.

Infiltration micronodulaire diffuse OR+ : 8 (33%).

Lésions kystiques sévères : 5 (14%).

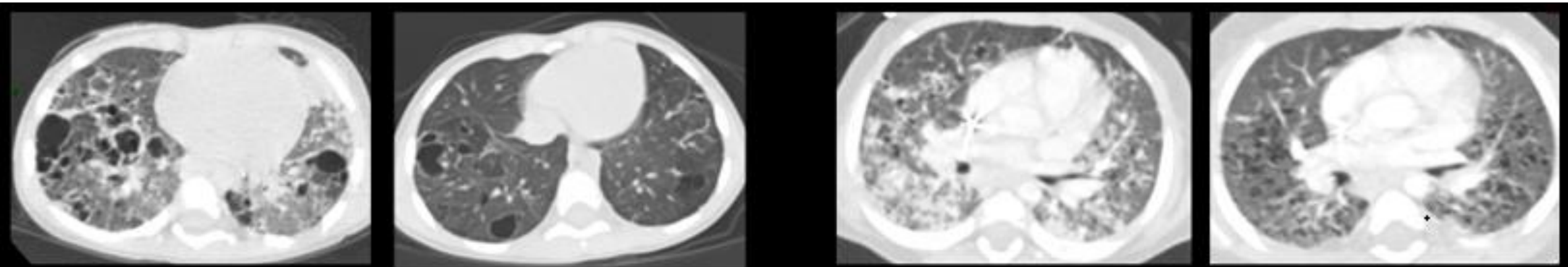
9 (26%) associées à infection virale.

Une pneumonectomie

Une transplantation pulmonaire

Résultats - Traitement

- ▶ 1ère ligne : VC 3/16
- ▶ 2nd ligne : 2CDA: 5/8
Thérapie ciblée : 2/2



Before
Vemurafenib

Vemurafenib
10 months

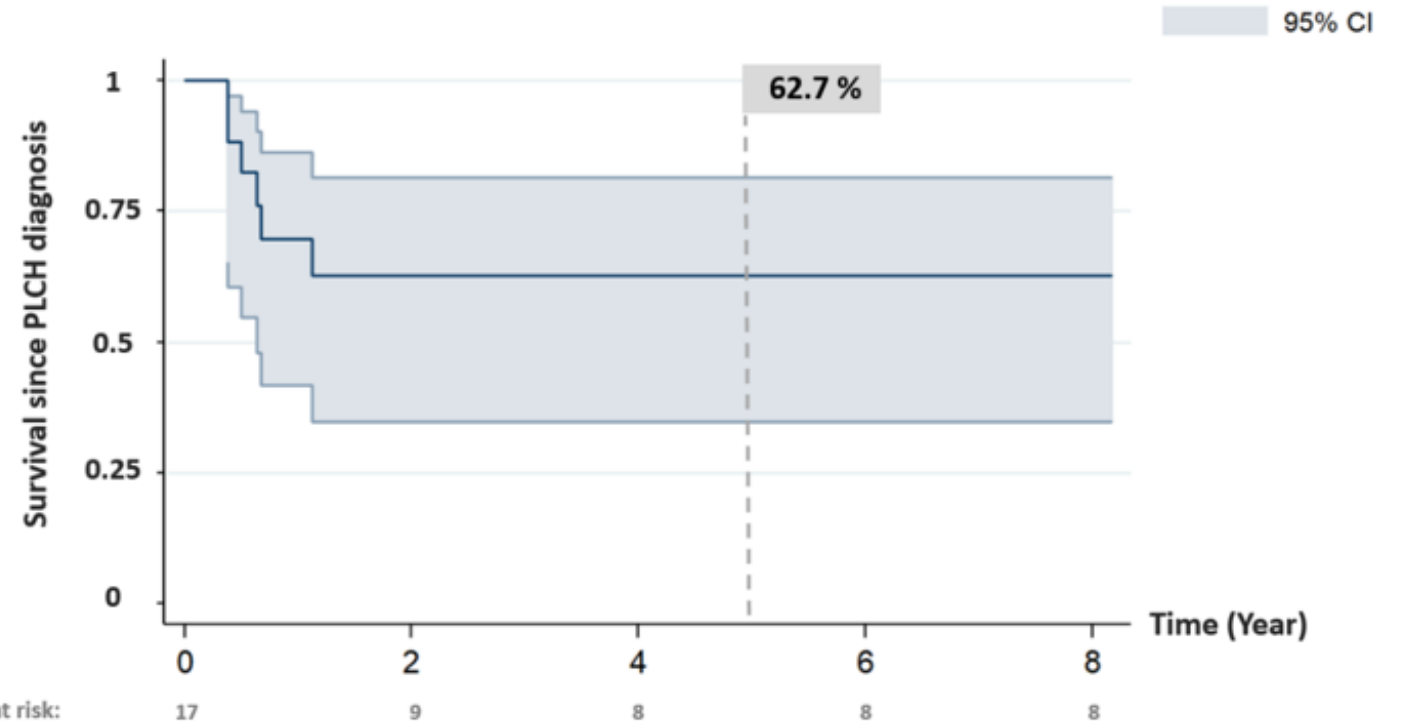
Before
Cobimetinib

Cobimetinib
4 months

Résultats - Suivi

- ▶ 6 décès
Délais médian 7 mois du diagnostic.

- ▶ Suivi médian 11 ans
Bonne qualité de vie
Persistance de kyste



Respiratory symptoms

No symptoms	3 (20)	2 (25)	9 (82)
NYHA 2	2 (13)	5 (37.5)	2 (18)
DAS Score, Median [min, max]	5 [3,23]	3 [1, 3]	1 [1,1]
CT Scores,	(14 cases)	(7 cases)	(7 cases)
Cyst, median [min, max]	11 [0,24]	10 [0,21]	10 [0,18]
Nodule, median [min, max]	0 [0,6]	0 [0,3]	0 [0,2]

Conclusion

Pas un organe à risque MAIS rarement (1%) : brutal, des décès.

Forme inhabituelle : Nourrisson lésions kystiques sévères; +/- pneumothorax

Infections **virales** = facteur de décompensation.

POUR LA PRATIQUE

Management complications mécaniques

Prophylaxie infectieuse

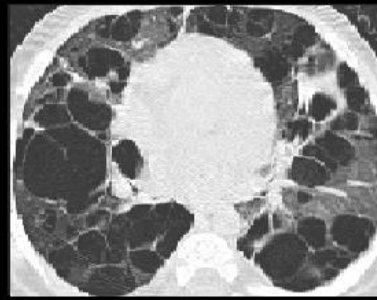
Discuter thérapie ciblée

Merci de votre attention

P1



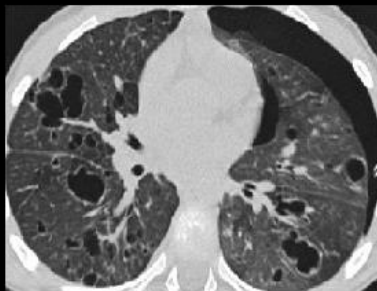
P2



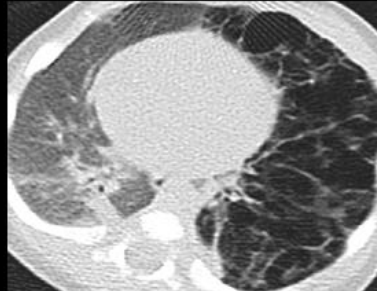
P3



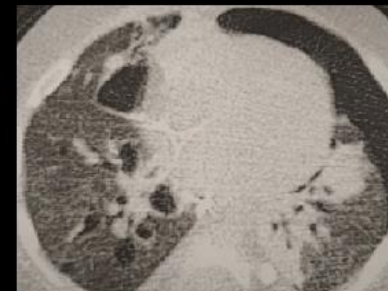
P4



P5



P8



P9



P11



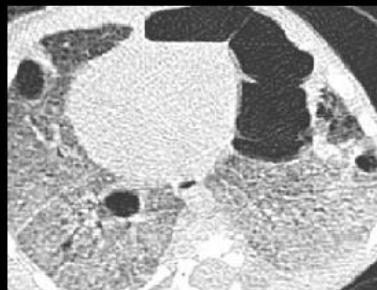
P12



P13



P14



P17

