

Numéro

08

Juillet 2026

LA
REVUE DU **JEUNE**
PNEUMOLOGUE

***La réhabilitation
respiratoire, l'exercice
médical et physique***

***Dossier : Histiocytose
langerhansienne
pulmonaire***

***Soutien
pneumologique
International***

***Histoire de la
Médecine***



EDITORIAL

“

Chers lecteurs, chères lectrices,

Nous nous retrouvons pour notre rendez-vous bi-annuel avec cette 8^{ème} édition de la Revue du jeune pneumologue.

Ces derniers numéros ont été marqués par le développement d'une nouvelle rubrique ayant pour objectif, comme son nom l'indique, de présenter les différentes modalités d'exercices de la pneumologie. Elle a pour vocation d'aider les internes en leur donnant des outils pour imaginer l'exercice de la médecine qui leur ressemble.

Pour ce numéro, nous avons interviewé le Pr Costes Frédéric exerçant au CHU de Clermont-Ferrand dans un service de réhabilitation respiratoire.

Nous avons également pris l'habitude de partager différents témoignages d'interne présentant leur subdivision, donnant idée de l'organisation locale. Claire Bensussan et Marion Chemin nous présentent la pneumologie en Polynésie Française.

Nous retrouvons également les rubriques habituelles avec un dossier sur l'Histiocytose pulmonaire. Le Pr Tazi Abdellatif et le Dr Benattia Amira, de l'Hôpital Saint-Louis à Paris, nous présentent l'aspect médical, tandis que le Conseil Collégial d'Histiocytose France nous présente l'association de patients en rapport avec celle-ci.

Je vous présenterai la brève histoire d'un symbole, celui du stéthoscope. L'évolution de cet outil, portée par la quête d'optimisation, a permis des développements scientifiques qui excèdent largement le domaine de la médecine.

Notre Président Alexandre Beaujard nous fera un retour du CPLF 2026, rendez-vous annuel de la pneumologie francophone et Lucien Juret nous fera quant à lui celui du Congrès Alvéole 2026, organisé par le groupe de travail de la SPLF dédié à la réhabilitation respiratoire.

En bonus, nous aurons le plaisir d'avoir le Dr Etienne Leroy Terquem, directeur des opérations de soutien pneumologique international, nous présentant son association ainsi qu'un témoignage d'une mission récente au Rwanda.

Pour finir, nous remercions l'ensemble des rédacteurs/rédactrices, relecteurs/relectrices qui participent à la vie de la revue.

Nous vous souhaitons une excellente lecture et espérons que vous aurez autant de plaisir à découvrir cette revue que nous en avons eu à la réaliser.

Comme toujours, vos retours nous permettent de faire évoluer la revue, n'hésitez pas à nous contacter également pour participer à la prochaine édition.

revuedujeunepneumologue@gmail.com.

”

Rémi DERMINOT
Rédacteur en chef

Save
the date

Calendrier des événements à venir



SEPTEMBRE



05 > 09
SEPTEMBRE

CONGRÈS ERS

📍 BARCELONE · ESPAGNE



11 > 12
SEPTEMBRE

JOURNÉES D'ÉCHANGES SUR
L'ASTHME SÉVÈRE (JEAS)

📍 LYON · FRANCE



19
SEPTEMBRE

EXAMEN HERMES

📍 EN LIGNE



OCTOBRE



05 > 08
OCTOBRE

COURS DU GOLF

📍 MARSEILLE · FRANCE



16 > 17
OCTOBRE

JOURNÉES DE RECHERCHE
RESPIRATOIRE (J2R)

📍 NANTES · FRANCE



NOVEMBRE



25 > 27
NOVEMBRE

CONGRÈS SOMMEIL
SPLF-SFRMS

📍 LYON · FRANCE



26 > 27
NOVEMBRE

JOURNÉES ANNUELLES
DU GREPI

📍 CHANTILLY · FRANCE



26 > 27
NOVEMBRE

CONGRÈS CPHG

📍 METZ · FRANCE



DÉCEMBRE



04
DÉCEMBRE

3^{ES} RENCONTRES ANNUELLES
DE LA BPCO

📍 BORDEAUX · FRANCE



ET BIEN ENTENDU...



LES MARDIS DU GOLF

08/09 · 13/10 · 10/11 · 08/12



LES JEUDIS DE LA SPLF

10/09 · 08/10 · 05/11 · 03/12



SOMMAIRE

- 6** **RAPPORT D'ACTIVITÉ AJPO2 POUR L'ANNÉE 2026**
Alexandre BEAUJARD
- 8** **INTERVIEW**
Modalités d'exercice de la pneumologie : focus sur la réadaptation respiratoire
Rémi DERMINOT, Pr Frédéric COSTES
- 12** **CONGRÈS**
Retour sur les Journées Francophones Alvéole
Lucien JURET
- 15** **PRÉSENTATION DE SOUTIEN PNEUMOLOGIQUE INTERNATIONAL**
Retour sur une mission au Rwanda
Dr Etienne LEROY-TERQUEM, Dr Louise SEBANE, Dr Jean-michel ROY
- 18** **BRÈVE HISTOIRE DE LA PNEUMOLOGIE**
Le stéthoscope
Rémi DERMINOT
- 22** **PRÉSENTATION D'UNE SUBDIVISION**
La pneumologie en Polynésie française
Claire BENSUSSAN, Marion CHEMIN
- 25** **DOSSIER**
Histiocytose langerhansienne pulmonaire
Pr Abdellatif TAZI, Dr Amira BENATTIA
- 35** **TÉMOIGNAGE D'UNE ASSOCIATION DE PATIENTS**
L'association Histiocytose France
Lydia DEBAR
- 37** **LE JEU DE LA FIN**
- 39** **LES ANNONCES DE RECRUTEMENT**



AJPO2 - Association des jeunes pneumologues de France
<https://ajpo2.org>

@AJPO2



Rédacteur en chef : Rémi DERMINOT (Paris)

Comité de rédaction : Alexandre BEAUJARD, Pr Frédéric COSTES, Lucien JURET, Marion CHEMIN, Claire BENSUSSAN, Rémi DERMINOT, Pr Abdellatif TAZI, Louise SEBANE, Jean-michel ROY, Etienne LEROY-TERQUEM, Cathy LEGRAND, Sandra BRETON, Nathalie GRAILLAT, Séverine MINGUET, Lydia DEBAR, Amira BENATTIA

Régie publicitaire

Réseau Pro Santé

M. TABTAB Kamel, Directeur - 14, Rue Commines - 75003 Paris
Tél. : 01 53 09 90 05 | Email : contact@reseauprosante.fr
Web : www.reseauprosante.fr

Maquette & Mise en page

We Atipik - www.weatipik.com | contact@weatipik.com

Crédit Photos

123RF, Adobe Stock, AJPO2



ISSN : 2970-5746

Fabrication et impression en UE.

Toute reproduction, même partielle, est soumise à l'autorisation de l'éditeur et de la régie publicitaire. Les annonceurs sont seuls responsables du contenu de leur annonce.



APPORT D'ACTIVITÉ AJPO2 POUR L'ANNÉE 2026

RETOUR CPLF 2026



30^e CPLF, 20 ans de l'AJPO2, 120 ans de la SPLF, cette année 2026 a une nouvelle fois très bien commencé !

Nous sommes fiers de pouvoir annoncer avoir fait salle comble pour notre session qui cette année portait sur « Le muscle dans tous ses états », et nous remercions le Comité Scientifique du CPLF pour leur confiance. Cette session organisée par l'AJPO2 était co-présidée par Pr Hélène PRIGENT (Garches) et Dr Marina GUEÇAMBURU (Bordeaux).

L'occasion de s'intéresser à la sarcopénie, non pas uniquement comme simple corollaire du vieillissement, mais d'avantage comme facteur pronostic dans les maladies respiratoires chroniques.

- Première thématique « Sarcopénie et maladies pulmonaires chroniques » développée par Dr Pauline HENROT (Bordeaux), à travers son dépistage et son évaluation.
- Deuxième thématique « Explorations physiologiques du muscle : que doit savoir le pneumologue ? » présentée par

Dr Fares GOUZI (Montpellier), et sa prise en charge thérapeutique.

- Troisième thématique « Prévention et traitement de la sarcopénie dans les maladies respiratoires » avec cette fois l'expertise du Dr Camille ROLLAND-DEBORD (Paris).

Cette année avait comme fil rouge les thématiques du « Genre, Sexe et santé respiratoire ». Un sujet vaste, difficile à résumer en quelques phrases alors nous paraphraserons quelques intitulés de sessions pour vous faire un tour d'horizon si vous n'avez pas pu venir.

Se questionner sur nos représentations pour « Tout comprendre (enfin) sur sexe et genre », connaître l'impact des thérapeutiques et des modifications fonctionnelles « Pour aider les « pneumologues lost in transition » », sur les « Symptômes respiratoires et sexe avec des différences à connaître », en passant par la grossesse, l'impact du sexe sur les traitements des cancers bronchiques, le lien entre « Maladies rares et genre », etc.

Un petit aparté sur la soirée organisée par la SPLF pour leurs 120 ans, l'occasion de rencontrer certains d'entre vous. Une soirée au format original, nous étions accueillis en fanfare par les étudiants en médecine de Lille, puis alternions entre discours, hommages, micro sketches, DJ, etc.

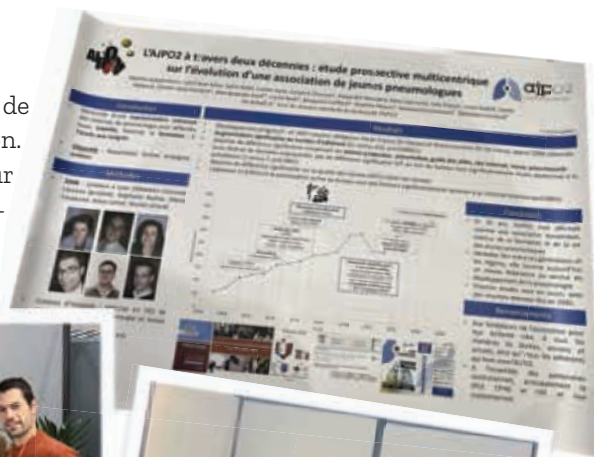
Ainsi cette année, du fait de la date anniversaire de la SPLF, il n'y a pas eu la traditionnelle soirée de l'AJPO2, mais soyez en rassuré, les festivités reprendront l'année prochaine.



Alexandre BEAUJARD
Président de l'AJPO2

20 ANS DÉJÀ

Parlons de nous maintenant ! Deux décennies, c'est l'occasion de ressortir archives et photos pour retracer la vie de l'association. Vous avez pu retrouver sur notre stand cette année avec la rigueur scientifique qui s'impose notre poster résultat de ce travail. Magnifique panorama de l'évolution de l'asso et somme toute une incroyable motivation à poursuivre l'aventure.



PRÉSENTATION DU BUREAU 2026

L'occasion de digresser tranquillement vers la présentation du nouveau bureau.

L'occasion aussi de vous rappeler, que vous êtes les bienvenus au bureau, et que vous serez toujours accompagnés avec une transition douce dans les postes. Nous avons pleins de projets et pour cela besoin de vous. Si vous êtes intéressés, seul ou en binôme, n'hésitez pas à nous contacter à secretaire.ajpo2@gmail.com ou president.ajpo2@gmail.com ou via les réseaux !

Pour cette année, le rôle de président est assuré par Alexandre BEAUJARD (Rouen) tandis que Salim NABTI (Dijon) devient secrétaire général, Lucien JURET (Clermont-Ferrand) reste trésorier, tout comme Coraline CHEUVART (Clermont-Ferrand) responsable des réseaux sociaux, Rémi DERMINOT (Paris) rédacteur en chef de la Revue du Jeune Pneumologue, Xavier HALLYNCK (Strasbourg) Webmaster et Lucie SCATOLI (Dijon) responsable interrégionale. Marina GUEÇAMBURU (Bordeaux), ancienne présidente et Léa RIEAU-ARTUR ancienne secrétaire générale restent dans le bureau pour une année supplémentaire.

REPRÉSENTATION DES INTERNES

Cette année encore, nous avons la chance de pouvoir compter sur vos adhésions, nombreuses, avec plus de 400 adhérents de toute la France.

Deux de nos anciens présidents Marina GUEÇAMBURU et Dimitri LEITE-FERREIRA font désormais partis du Groupe -35 ans de la SPLF 2026 ! L'AJPO2 était également représentée à l'assemblée générale du Collège des Enseignants de Pneumologie (CEP) en novembre.

LA REVUE DU JEUNE PNEUMOLOGUE

Revenons sur notre stand au CPLF 2026, où pour la première fois cette année, nous avons organisé un tirage au sort parmi les personnes ayant contribué à notre revue par le biais de la rédaction d'un article, afin de participer au financement partiel d'un DU au choix. L'occasion de vous encourager à vous lancer dans l'écriture d'article sur un sujet qui vous intéresse et n'hésitez pas à contacter notre rédacteur en chef, Rémi DERMINOT (revuedujeunepneumologue@gmail.com) afin de lui faire part de vos envies.



INTERVIEW

MODALITÉS D'EXERCICE DE LA PNEUMOLOGIE : FOCUS SUR LA RÉADAPTATION RESPIRATOIRE

ENTRETIEN AVEC LE PR FRÉDÉRIC COSTES,
PU-PH AU CHU DE CLERMONT-FERRAND



Propos recueillis par
Rémi DERMINOT
Interne de Pneumologie
Paris

COMMENT DÉCRIRIEZ-VOUS LE SERVICE DE RÉADAPTATION RESPIRATOIRE POUR QUELQU'UN QUI NE CONNAÎT PAS ? QUELS SONT LES OBJECTIFS PRINCIPAUX ?

La réadaptation respiratoire vise à accompagner des patients souffrant d'un handicap respiratoire qui limite leur vie quotidienne, et pour lesquels une prise en charge adaptée peut permettre d'améliorer leur qualité de vie. Par exemple, après une exacerbation aiguë de BPCO.

Les objectifs, centrés sur le long terme, visent à améliorer la qualité de vie des patients et à les accompagner dans la gestion de leur maladie, grâce à une approche de prise en charge physique et éducative, sans rechercher la guérison. Cela change la façon d'aborder le patient.

QUEL TERME DOIT-ON UTILISER ENTRE RÉHABILITATION, RÉADAPTATION, REVALIDATION ?

Ces trois termes veulent dire la même chose. Le terme de réhabilitation est un anglicisme nord-américain qui avait été choisi dans les années 90. Les Suisses et les Belges parlent quant à eux de revalidation.

Depuis quelques années, les autorités de santé préfèrent le terme « réadaptation » pour homogénéiser toutes les réadaptations, qu'elles soit neurologique, respiratoire, cardiologique, locomoteur, etc. C'est donc celui-ci qui est en usage actuellement.

LES PATIENTS SONT HOSPITALISÉS OU PRIS EN CHARGE EN AMBULATOIRE ?

Il existe différents modes de prise en charge : hospitalisation complète, ambulatoire (hôpital de jour), à domicile. Le choix est fait en fonction des souhaits du patient, de sa condition physique mais également de son entourage et de son degré d'autonomie. Il existe également des prises

en charge mixtes, alternant l'hospitalisation complète et ambulatoire ou à domicile.

Certains centres ont une plateforme permettant l'hospitalisation complète et une prise en charge ambulatoire et certains centres ne font que l'un ou l'autre.

ET VOUS, DANS QUEL CENTRE TRAVAILLEZ-VOUS ? QUELS SONT LES RECRUTEMENTS DANS VOTRE CENTRE ?

Je travaille au CHU de Clermont-Ferrand, dans un centre purement ambulatoire.

Les patients recrutés sont principalement BPCO, après une hospitalisation pour exacerbation aiguë. Nous recrutons aussi des patients atteints

d'insuffisance respiratoire chronique avec dyspnée croissante malgré un traitement médical bien conduit.

Certains patients sont recrutés en pré-chirurgie thoracique pour leur permettre d'atteindre le niveau de VO2 requis pour la chirurgie.

Nous prenons également en charge des patients atteints d'asthme sévère, des pneumopathies interstitielles fibrosantes ou non, car leur pronostic a changé avec les anti-fibrosants.

QUEL EST LE TEMPS MOYEN D'HOSPITALISATION ?

Une hospitalisation complète de réadaptation respiratoire se déroule en moyenne sur 3 semaines avec une adaptation du temps selon le besoin du patient.

Il faut en moyenne une vingtaine de séances de réadaptation respiratoire pour constater une efficacité avec 1 à 2 séances par jour d'hospitalisation.

Il existe tout de même une variabilité inter-individuelle menant à des hospitalisations plus courtes ou plus longues.

QUE COMPRENNENT LES SÉANCES ?

Cela s'organise selon deux piliers :

Le premier est l'entraînement physique à l'endurance sur des appareils (cycloergomètre, tapis de marche par exemple) et le renforcement musculaire.

Il peut également y avoir différents intervenants tels que les kinésithérapeutes, les enseignants en activités physiques adaptées dans la gestion du souffle ou le renforcement musculaire.

Le patient peut bénéficier de balnéothérapie, de réapprentissage des gestes du quotidien tel que le laçage des chaussures, la montée d'escalier, la déambulation (avec déambulateur ou avec oxygène par exemple).

Le deuxième pilier est fondamental et repose sur l'éducation du patient. Celui-ci s'articule autour de la compréhension de sa maladie, mais également de la gestion de la vie quotidienne avec une maladie chronique, de ses traitements...

Un bilan éducatif est réalisé en amont des séances pour établir un programme répondant aux besoins du patient.

Il s'agit de séances individuelles ou en groupes animées par un membre de l'équipe.

Le patient est au centre d'une équipe interdisciplinaire où chacun apporte sa compétence. Pour cela, le médecin pneumologue est le garant de la coordination de l'équipe.



Le patient est au centre d'une équipe interdisciplinaire où chacun apporte sa compétence. Pour cela, le médecin pneumologue est le garant de la coordination de l'équipe.

QUELS SONT LES AUTRES INTERVENANTS ET COMMENT SE DÉROULE LA COORDINATION ?

Il existe des réunions, discussions interdisciplinaire pour coordonner les soins. L'équipe est formée de kiné(s), d'enseignant(e/s) en activité physique adaptée, d'infirmier(e/s), de psychologue(s), diététicien(ne/s),

d'ergothérapeute(s), d'assistant(e/s) sociale, addictologue(s).

La coordination de l'équipe est importante dans cette pratique médicale. Il faut réussir à manager et stimuler son équipe.

Cette activité change de l'apprentissage classique de la pneumologie lors de l'internat à l'hôpital.

QUEL EST VOTRE PARCOURS ?

J'ai effectué mon internat au CHU de Saint-Étienne puis j'ai travaillé dans le service de la médecine du sport du CHU Saint Étienne. Ce service recrutait principalement des patients sportifs ou des sédentaires sains.

Dans ce monde sportif, je m'occupais des explorations respiratoires. J'ai voulu approfondir mes connaissances dans ce domaine dans le but d'améliorer la fonction musculaire des patients.

En m'investissant dans la recherche clinique, je suis devenu professeur. J'ai pour but de connaître les modalités qui permettent de développer la condition physique, particulièrement chez les patients très hypoxiques.

QUE CONSEILLEZ-VOUS À UN INTERNE QUI VOUDRAIT SE LANCER DANS LA RÉADAPTATION RESPIRATOIRE ?

Une première approche serait de réaliser un stage en service de soins médicaux et de réadaptation (SMR) respiratoire. En parler au coordinateur de DES pourrait permettre de saisir les opportunités locales pour connaître les stages validants.

Si l'on veut se former dans cette discipline, il existe un DIU « réadaptation respiratoire du grand-ouest » qui permet d'acquérir des bases solides et une expérience professionnelle.

D'autre part, au sein du groupe Alvéole, groupe de travail de la SPLF, nous réalisons des cycles de formations avec une première partie pour l'initiation à la discipline via des webinaires. Une deuxième partie sur l'éducation thérapeutique lors d'un séminaire organisé durant un Week-end et un troisième niveau plus expert sur des cas cliniques complexes, organisé la veille des « Journées Alvéole » tous les 2 ans.

Il n'existe pas de FST. Pour pouvoir être médecin coordonnateur d'un service SMR respiratoire, il faut être soit pneumologue soit médecin MPR (médecine physique réadaptation) en connaissant les différents appareillages respiratoires.

POUVEZ-VOUS DÉCRIRE UNE JOURNÉE TYPE ?

Dans mon service, les patients viennent trois fois par semaine au cours d'une hospitalisation de jour. Je vais réaliser une consultation médicale dont le but est de trouver un objectif de réadaptation réalisable avec la condition physique du patient. Un examen physique sera ensuite réalisé avec une épreuve d'effort (EFX) quand cela est nécessaire.

Une synthèse sera ensuite faite par toute l'équipe avec une discussion sur les techniques de prises en

charge et l'évaluation du recours aux différents intervenants médicaux et paramédicaux.

Des séances éducatives sont par la suite aussi programmées soit à raison d'une heure par patient si séances individuelles soit via des séances de groupe avec un thème prédéfini.

Lors d'une hospitalisation, il faudra en plus gérer les autres soucis de santé intermittents (guérison d'une infection aiguë, douleurs, comorbidités cardiaques, thromboses, etc.).

J'ai également une activité hospitalo-universitaire qui consiste d'une part à l'encadrement d'externes et d'internes mais aussi à la recherche clinique. Mes recherches s'articulent autour des modalités de réadaptation pour permettre un gain sur la fonction musculaire en contexte d'hypoxie chronique.

Je consacre 2 jours par semaine à la clinique, le reste à la recherche et à l'enseignement.

Y A-T-IL EU DES INNOVATIONS RÉCENTES DANS CE DOMAINE ?

La télé-réadaptation s'est développée pendant la crise de la COVID. Avec des moyens de surveillance divers, appel téléphonique, récupération de données comme la fréquence cardiaque, la SpO2 ou la spirométrie à distance.

Nous pouvons dès lors programmer des séances hybrides avec des séances en présentiel et des séances de surveillance à distance où l'on va surveiller une séance d'activité physique de groupe ou individuelle.

Les exosquelettes sont plutôt l'apanage de la médecine physique réadaptation où le domaine locomoteur est central.

DANS QUELLE TYPE DE STRUCTURE PEUT-ON EXERCER LA RÉADAPTATION RESPIRATOIRE ?

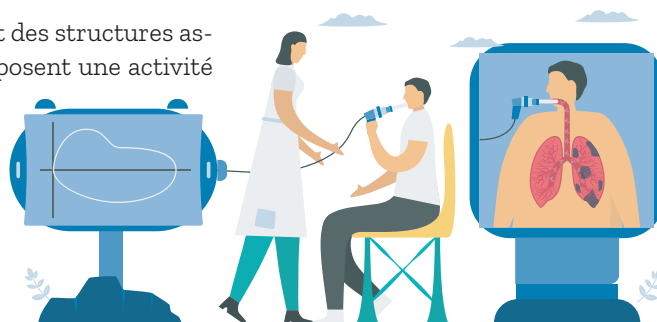
Elle peut s'exercer dans différentes structures. Au CHU évidemment dans les services de réadaptation respiratoire comme dans mon centre à Clermont-Ferrand. Dans des centres hospitaliers généraux, non universitaires.

Mais aussi au sein de plateaux-techniques dans des cliniques privées soit dans de gros centres de réadaptation polyvalents, cardiologique, neurologique, locomoteur, etc. soit dans de plus petits centres, ne pratiquant que la réadaptation respiratoire.

L'activité partagée entre une activité aiguë ou post-aiguë et la réadaptation est très encouragée. Il n'est pas rare qu'un médecin exerçant dans ce type de centre garde un pied dans la médecine de l'aiguë ou du moins dans l'hospitalisation plus conventionnelle.

Il existe également des structures associatives qui proposent une activité semblable.

L'activité libérale commence à se développer. Certains appels à projet s'articulent autour de structures privées qui emploient différents intervenants notamment à domicile ou sous format hybride (hospitalisation complète suivie de télé-réadaptation).





POUR FINIR, QUELS SONT LES POINTS POSITIFS ET NÉGATIFS DE CE MODE D'EXERCICE ?

Le travail en équipe serait ma première réponse avec la coordination des différents intervenants s'articulant autour du bien-être du patient, de sa réadaptation.

Il faut avoir le souci de la maladie chronique, de prendre le patient dans son ensemble et non pas seulement soigner la maladie aiguë. Il y a un côté humain extraordinaire à faire ce métier.

Nous découvrons également un autre aspect de l'activité médicale avec une possibilité d'exercer de manière hybride. Garder un pied dans les soins plus conventionnels est tout à fait possible et même vivement encouragé.

Le manque de moyens structuraux peut être un des points négatifs. Les services de soins aigus se déchargent parfois dans les services de réadaptations pour résoudre des problèmes soit médicaux plus chroniques ou sociaux non résolus.

Il faut avoir le souci de la maladie chronique, de prendre le patient dans son ensemble et non pas seulement soigner la maladie aiguë.

MOT DE LA FIN

L'activité de réadaptation respiratoire est une activité médicalement et humainement très enrichissante. Elle permet de découvrir une autre façon d'aborder la médecine. Nous prenons en charge les patients dans leur globalité en encourageant le patient à être acteur de sa maladie.

Les perspectives d'exercices tendent à se développer à l'avenir avec des prises en charges hybrides se partageant entre hospitalisation, ambulatoire et à domicile.

Il existe également un pan de la recherche dans ce domaine à explorer.

Pour finir, l'inscription au Congrès « Journées francophones Alvéole », centré sur la réadaptation respiratoire, est gratuite si l'on est inscrit à l'AJPO2. N'hésitez pas à venir découvrir le monde de la réadaptation respiratoire.

RETOUR SUR LES JOURNÉES FRANCOPHONES ALVÉOLE



Lucien JURET
Interne de Pneumologie
Clermont-Ferrand

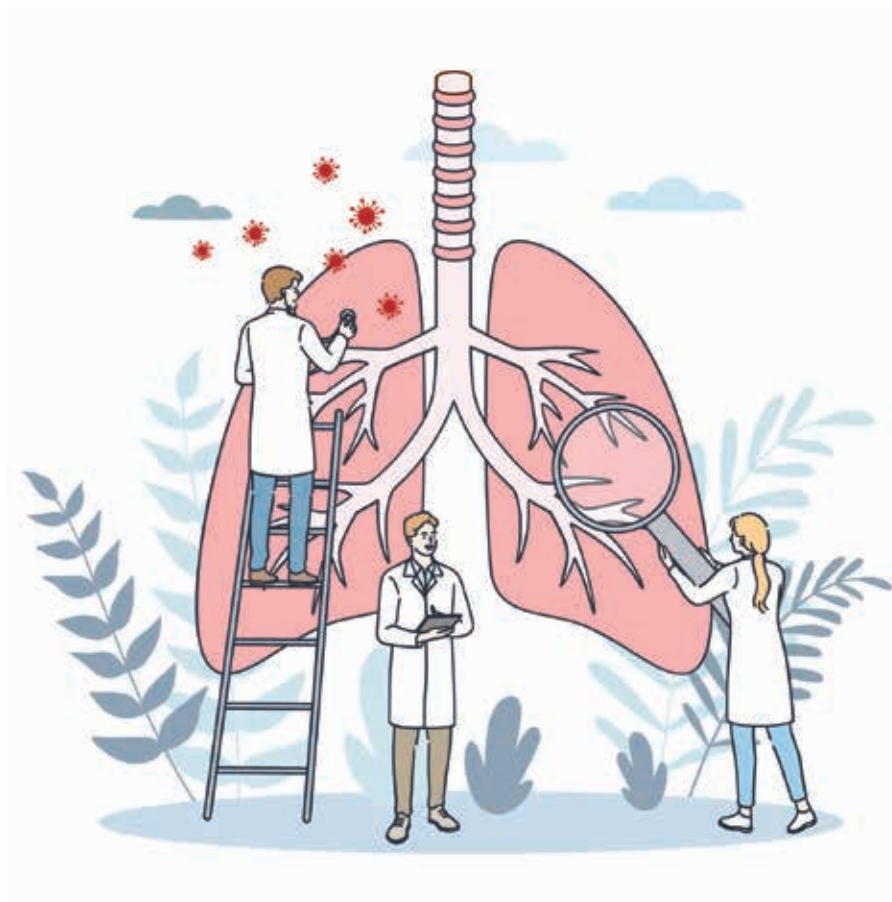
Relecture

Pr Frédéric COSTES
PU-PH au CHU de Clermont-Ferrand

“

La 16^e édition des Journées francophones Alvéole s'est tenue les 19 et 20 mars 2026 à Nantes. Organisé par le groupe de travail Alvéole de la Société de Pneumologie de Langue Française, ce rendez-vous de la réadaptation respiratoire réunit tous les deux ans les professionnels impliqués dans la réadaptation respiratoire et la prise en charge des maladies respiratoires chroniques. Cette diversité professionnelle a, cette année encore, permis des échanges particulièrement riches autour des enjeux actuels et futurs de la discipline.

”



Comme lors de la précédente édition, les adhérents de l'AJPO2 avaient l'opportunité d'être invités à ce congrès. Cette année, l'AJPO2 a également eu l'honneur de modérer une session intitulée « Allier efficacement sevrage tabagique et réadaptation respiratoire ». Cette session a rappelé que les programmes de réadaptation respiratoire constituent un moment particulièrement propice pour initier une démarche de sevrage tabagique. Au-delà des outils thérapeutiques disponibles, les échanges ont mis en avant l'importance de la motivation du patient, parfois révélée ou renforcée lors des bilans initiaux, au cours des séjours en centre ou encore lors des ateliers d'éducation thérapeutique. L'environnement multidisciplinaire et la relation de confiance construite avec les équipes apparaissent aussi comme des leviers majeurs pour accompagner les patients dans leur changement de comportement et les aider dans leur démarche de sevrage du tabac.

Le thème de cette édition, « Au fil du temps », a permis de revenir sur les dernières avancées de la réadaptation respiratoire et d'aborder les perspectives d'évolution pour l'avenir.



Un constat était au centre des discussions : la réadaptation respiratoire occupe aujourd'hui une place essentielle dans la prise en charge des patients atteints de maladies respiratoires chroniques, avec des bénéfices démontrés sur la dyspnée, la capacité d'exercice, la qualité de vie et même sur le pronostic des patients. Pourtant, son accessibilité reste encore largement insuffisante. En France, moins de 15 % des patients atteints de bronchopneumopathie chronique obstructive accèdent à un programme de réadaptation respiratoire, et seuls 8 % après une hospitalisation pour exacerbation, alors que cette prise en charge représente un bénéfice pronostique majeur.

Face à ce constat, plusieurs sessions ont mis en avant de nouveaux modèles de réadaptation destinés à améliorer l'accès aux soins.

Tout d'abord, la place de la téléadaptation a été largement abordée. Les données présentées montrent une efficacité comparable aux programmes réalisés en centre, tant sur l'amélioration des capacités d'exercice que sur la qualité de vie ou l'adhésion à long terme. Dans ce sens, plusieurs outils numériques ont été

présentés pour favoriser ces programmes en distanciel : plateformes sécurisées de télésuivi, applications permettant le suivi de l'activité physique ou de certains paramètres physiologiques, ainsi que des systèmes de coaching comportemental à distance. Ces outils permettent un suivi plus continu, une personnalisation plus fine des objectifs thérapeutiques et une meilleure intégration de l'activité physique dans la vie quotidienne des patients.

De même, les expérimentations nationales menées dans le cadre de l'article 51 ont démontré que des programmes intégrant prise en charge à domicile, télésuivi et accompagnement à distance étaient possibles et efficaces. Ces programmes permettent d'augmenter le nombre de patients bénéficiant d'une réadaptation respiratoire tout en réduisant les coûts globaux de santé.

Le développement de ces nouvelles modalités de réadaptation dans le parcours de soins des patients devrait se poursuivre à l'avenir puisqu'il a été annoncé l'intégration prochaine de la réadaptation respiratoire à domicile dans un Parcours Coordonné

Renforcé 2026–2027, ouvrant la voie à une diffusion plus large de ces nouveaux modèles.

Avec l'arrivée des nouvelles modalités, le numérique pourrait alors occuper une place essentielle dans le futur de la réadaptation, et l'intelligence artificielle a également été abordée comme un outil supplémentaire prometteur. En dehors de son rôle en réadaptation, son développement pourrait permettre, à terme, d'identifier précocement les patients à risque d'exacerbation, de détecter une baisse de l'activité physique, de personnaliser davantage les programmes de réadaptation ou encore d'automatiser certaines tâches de suivi clinique. Si ces perspectives apparaissent particulièrement intéressantes, les experts ont insisté sur la nécessité de rester vigilants face aux biais algorithmiques et aux inégalités potentielles d'accès au numérique. De même, les intervenants ont également rappelé plusieurs limites à ces innovations numériques : nécessité de former à la fois les patients et les soignants, enjeux organisationnels dans la mise en place des dispositifs et importance de préserver une relation humaine au cœur de ces nouveaux parcours de soins.

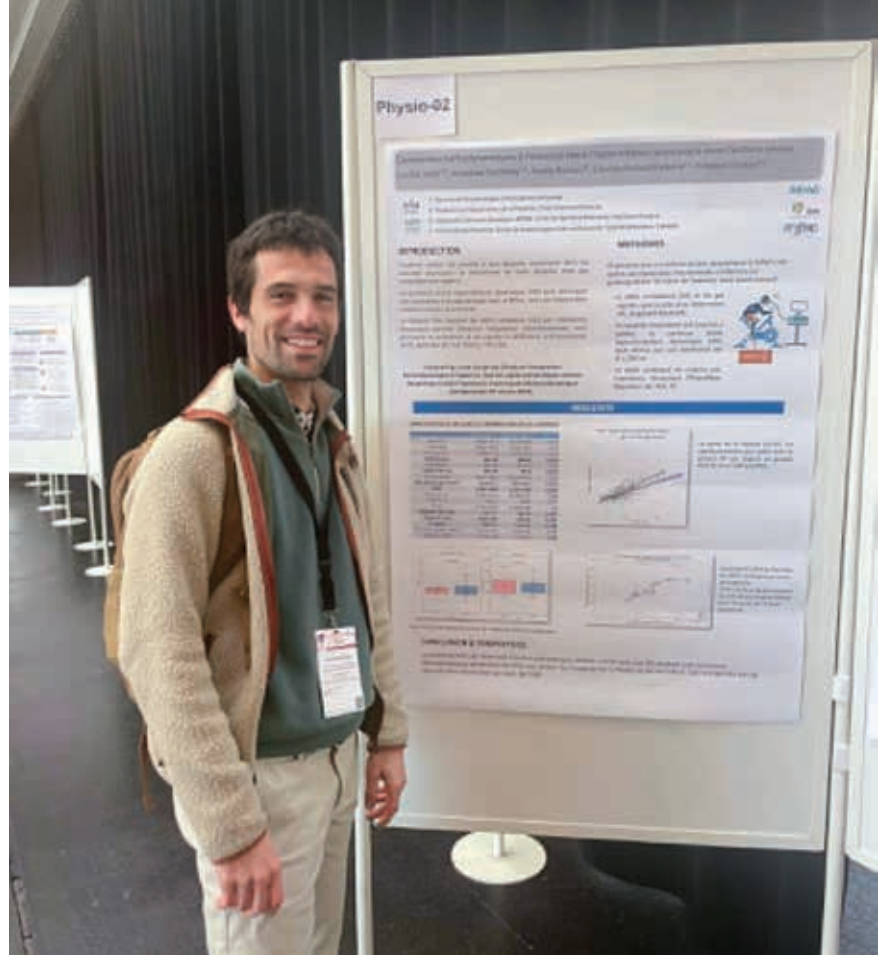
Pour finir, il a été rappelé que quel que soit le mode de prise en charge, en centre, à domicile ou à distance, l'objectif final de la réadaptation reste identique : obtenir une modification durable des comportements afin de maintenir les bénéfices thérapeutiques sur le long terme.

De la même manière que la réadaptation, l'activité physique adaptée (APA) est prescrite depuis une dizaine d'années mais reste insuffisamment utilisée en pratique, principalement en lien avec un manque de formation des prescripteurs et une méconnaissance des structures d'orientation. Une session était dédiée aux Maisons Sport-Santé (MSS), qui ont été identifiées comme des outils essentiels pour promouvoir l'activité physique, accompagner les patients atteints de maladies chroniques et maintenir les bénéfices de la réadaptation à long terme. En effet, depuis 2019, ces MSS se sont développées (plus de 550 en France) et sont labellisées par les ARS depuis 2023. Pour aider le prescripteur, les recommandations HAS ont établi des outils d'aide afin d'orienter les patients BPCO vers la structure adaptée à la sévérité de leur maladie.

D'autres thématiques ont pu être abordées sur l'ensemble des deux journées de congrès.

Dans le contexte de dérèglement climatique actuel, il a été rappelé que les facteurs environnementaux comme la pollution (extérieur, domestique) et le réchauffement climatique impactent fortement la santé respiratoire, et doivent être pris en compte dans la prise en soin et la pratique d'activité physique chez tous, et particulièrement chez les personnes souffrant d'une maladie respiratoire chronique.

Une session a abordé la notion de contrôle de la BPCO, récemment intégrée dans les nouvelles recommandations. Ce contrôle repose sur l'évaluation de deux dimensions : l'impact clinique de la maladie (symptômes, limitation fonctionnelle, exacerbations) et sa stabilité dans le temps. En cas de



BPCO non contrôlée, les experts ont insisté sur la nécessité d'une réévaluation globale : confirmer le diagnostic, optimiser les traitements, rechercher des « traits traitables » respiratoires ou extra-respiratoires (sarcopénie, comorbidités cardiovasculaires, syndrome d'apnées du sommeil, obésité) et intégrer précocement la réadaptation respiratoire avant d'envisager d'autres stratégies thérapeutiques, notamment interventionnelles ou biologiques.

Enfin, une session était dédiée à la dyspnée, symptôme central des maladies respiratoires chroniques et source de limitation à l'effort. Dans ce cadre, plusieurs approches non pharmacologiques visant à réduire sa perception pendant l'effort ont été mises en avant comme la mise en place d'un flux d'air facial via un ventilateur, l'inhalation de menthol, la musique ou encore le recours à

l'hypnose dont les premiers résultats semblent prometteurs. De même, l'adaptation de l'entraînement constitue également une autre approche pertinente pour réduire l'intensité de dyspnée. D'une part, l'entraînement des muscles inspiratoires améliore la force respiratoire, la capacité d'exercice et la dyspnée, en particulier chez les patients fragiles ou incapables de réaliser les programmes d'entraînement physique dynamique habituels (vélo, tapis de course). D'autre part, des stratégies d'exercice adaptées (exercices simplifiés, travail unilatéral de chaque membre, marche en descente, entraînement fractionné) permettent de réduire l'intensité de la dyspnée, de limiter l'hyperinflation dynamique et ainsi d'améliorer la tolérance à l'exercice et donc l'adhésion des patients. Le recours à l'électrostimulation constitue une alternative également intéressante.

Pour conclure, cette édition 2026 du congrès Alvéole a mis en lumière les limites actuelles de la réadaptation respiratoire, tout en suggérant des perspectives d'évolution vers une prise en charge plus personnalisée et plus connectée, avec toujours le même objectif : aider les patients à changer durablement leurs comportements, encourager l'activité physique et améliorer leur qualité de vie.



RÉSENTATION DE SOUTIEN PNEUMOLOGIQUE INTERNATIONAL

Dr Etienne LEROY-TERQUEM

Directeur des opérations Soutien, Pneumologie International



Soutien Pneumologique International (SPI) est une ONG française créée en 2004 par le professeur Pierre L'Her. SPI rassemble des médecins spécialisés en pneumologie, en maladies infectieuses et en soins intensifs, ainsi que des chirurgiens thoraciques et des kinésithérapeutes. Les activités de SPI ont débuté au Cambodge et au Laos, puis se sont étendues à d'autres pays d'Asie (Vietnam, Myanmar) ainsi qu'en Afrique occidentale et centrale (voir notre site web : soutien-pneumologique.org).

Notre travail s'est concentré sur deux domaines clés :

1 La formation théorique visant à améliorer la prise en charge des maladies respiratoires infectieuses et non infectieuses, conformément aux recommandations de l'OMS. Notre association a soutenu la création d'un diplôme de formation interuniversitaire au Cambodge, au Laos et, plus récemment, au Rwanda. Outre les aspects académiques, nos activités de formation se sont principalement concentrées sur l'imagerie thoracique, la prise en charge de l'insuffisance respiratoire aiguë, les infections respiratoires non tuberculeuses, ainsi que la prise en charge de la tuberculose, à travers le soutien apporté aux programmes nationaux de lutte contre la tuberculose. Une attention particulière a également été accordée à la formation sur les maladies non transmissibles (asthme, BPCO, cancer...). Notre association a également développé un programme de formation en imagerie thoracique pour adultes et enfants, qui a été intégrée aux cours de radiologie en ligne de l'union internationale de lutte contre la tuberculose et les maladies respiratoires. (IUTLD)

2 Soutien aux équipes médicales traitant les maladies respiratoires, par le biais d'une aide en matière d'équipement (endoscopie bronchique, appareils de ventilation non invasive, échographes) et d'un soutien pratique pour l'introduction et le développement de techniques de pneumologie : endoscopie bronchique, procédures pleurales (ponctions, drainages, thoracoscopie) et échographie thoracique.

Notre association intervient donc sur le terrain pour des missions courtes (10 jours à 3 semaines) pour la formation et le transfert de technologies indispensables à l'exercice de notre discipline et plus récemment pour des missions plus longues de compagnonnage de nos collègues pneumologues dans les pays à bas revenu.

Vous trouverez page suivante le compte rendu d'une mission effectuée au Rwanda par deux jeunes collègues de notre association.



N'hésitez pas à prendre contact avec nous si vous êtes intéressé soit par l'intermédiaire de notre site web soit par courrier direct au directeur des opérations de l'association.

Email : etiennelt@hotmail.com

Téléphone : +33 6 73 67 00 69

whatsapp : +33 6 73 67 00 69

soutien-pneumologique.org



RETOUR SUR UNE MISSION AU RWANDA

“



**Dr^{ss} Louise SEBANE
& Jean-Michel ROY**
Pneumologues

“

Nous sommes un couple de jeunes pneumologues et durant notre clinicat, nous avons reçu un mail du Dr Etienne Leroy-Terquem, directeur de l'association Soutien Pneumologie Internationale (SPI) pour un appel à candidature pour une mission humanitaire au Rwanda. L'objectif était de poursuivre la formation de pneumologues rwandais et contribuer au développement de la spécialité sur place.

”

ment privé de référence, et l'hôpital militaire de Kigali. Dans chacun de ces hôpitaux, un seul pneumologue rwandais était responsable de l'ensemble de l'activité pneumologique intra-hospitalière. Ces médecins avaient bénéficié en amont d'une formation théorique et pratique d'un an en France, dans un service de pneumologie, avant de retourner exercer au Rwanda. Notre mission s'inscrivait dans la continuité de cette formation.

Au quotidien, nous travaillions aux côtés de ces trois pneumologues afin de consolider leurs compétences pratiques et théoriques. Cette collaboration étroite nous a permis d'adapter notre enseignement aux réalités locales et aux besoins spécifiques rencontrés sur le terrain. Nous étions à leur côtés pour la prise en charge des

patients hospitalisés, des consultations externes mais également pour la réalisation des gestes techniques et l'interprétation des imageries. Parallèlement, nous avons également participé à la formation des étudiants en médecine et des IDE à travers des cours théoriques mais également au lit du malade.

Un autre axe majeur de notre mission concernait le développement des outils techniques sur place. Nous avons participé à l'amélioration des équipements existants et à la mise en place de véritables plateaux techniques dans les hôpitaux : drainage thoracique, fibroscopie bronchique avec EBUS, spirométrie et ventilation non invasive (VNI). La formation des médecins et des étudiants à l'utilisation de ces dispositifs a constitué une part essentielle de notre travail.

Depuis longtemps, nous étions attirés par les projets humanitaires mais nous n'avions pas encore eu l'occasion de partir en mission. C'est donc après plusieurs discussions et réflexions que nous avons décidé de nous lancer ensemble dans cette aventure, à la fois professionnelle et humaine. Nous sommes ainsi partis de janvier à juin 2025 à Kigali, capitale du pays pour une durée de cinq mois.

À notre arrivée sur place, nous avons été frappés par la beauté de ce pays, appelé pays aux mille collines, et à la douceur de son climat. Nous avons été chaleureusement accueillis par le Pr Sanctus (médecin représentant de la pneumologie sur place) qui nous a aidé à nous installer dans la capitale.

Nous avons rapidement pris nos marques et débuté notre mission. Nous intervenions au sein de trois structures hospitalières de Kigali : le Centre Hospitalier Universitaire de Kigali (CHUK), principal hôpital public, King Faisal Hospital, établisse-





Également, afin d'améliorer la prise en charge globale des patients, nous avons contribué à l'organisation de réunions multidisciplinaires régulières, réunissant pneumologues, chirurgiens thoraciques et radiologues, afin de discuter des dossiers complexes. Actuellement, nous poursuivons ses réunions par visio-conférences de manière mensuelle, en collaboration avec les médecins rwandais et français.

Enfin, nous avons œuvré à promouvoir la pneumologie auprès des autres spécialités médicales, encore peu sensibilisées à ses enjeux.

Tout au long de la mission, malgré quelques difficultés de mise en place, l'alliance et la confiance avec les pneumologues sur place se sont renforcées, et ensemble, nous avons pu contribuer à l'amélioration de la prise en charge des patients atteints de pathologies respiratoires.

Au-delà de notre collaboration avec les médecins rwandais, cette mission comportait également un aspect institutionnel. Le développement durable de la pneumologie au Rwanda nécessite en effet un soutien politique et financier. Nous avons ainsi été amené à rencontrer les directeurs d'hôpitaux ainsi que des représentants du ministère de la Santé, afin de promouvoir la pneumologie dans le pays et plaider pour un renforcement des moyens techniques, financiers et humains.

Sur le plan personnel, cette expérience a également été une véritable parenthèse de vie. Nous vivions dans un appartement à Kigali, où la qualité de vie est confortable. La ville est particulièrement sûre, les déplacements y sont faciles, et le quotidien (courses, loisirs) très accessible. Nous avons été marqués par l'accueil des rwandais, dont la gentillesse et le respect nous ont profondément touchés.

En dehors de l'hôpital, nous avons eu la chance de découvrir la richesse exceptionnelle du pays, situé entre le Congo, l'Ouganda, la Tanzanie et le Burundi. Le lac Kivu à l'ouest, le parc national de l'Akagera à l'est, la forêt de Nyungwe au sud et le parc national des Volcans au Nord, offrent une diversité de paysages et une faune remarquable.

Cette expérience a été profondément marquante, tant sur le plan professionnel qu'humain. Elle nous a confrontés à des réalités médicales différentes, nous a obligés à repenser nos pratiques, et nous a rappelé l'importance de la transmission des savoirs. Elle a également renforcé notre conviction que la coopération internationale est un levier essentiel pour améliorer l'accès aux soins spécialisés.



Actuellement, nous sommes toujours en contact étroit avec les médecins sur place avec qui nous avons tissé des liens forts. Depuis le développement du fellow (équivalent à notre DES) de Pneumologie au Rwanda en 2026, nous poursuivons actuellement la mission autour de séjours plus courts sur des thématiques ciblées, telles que le support ventilatoire et l'oxygénothérapie, le développement de l'écho-endoscopie bronchique ou la prise en charge spécialisée des pneumopathies interstitielles diffuses, pathologies très représentées au Rwanda.

N'hésitez pas à rejoindre l'aventure !

RÊVE HISTOIRE DE LA PNEUMOLOGIE

LE STÉTHOSCOPE



Rémi DERMINOT
Interne de Pneumologie
Paris

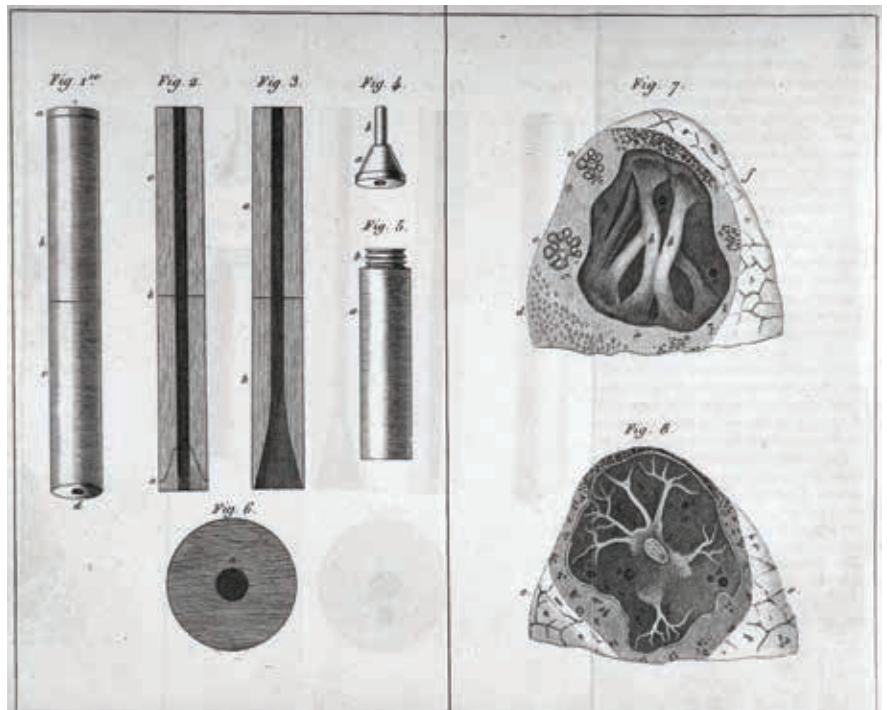
Au début du XIX^{ème} siècle, une découverte allait transformer la médecine : l'auscultation.

Dr Constantin Paul à propos de l'invention du stéthoscope lors d'une conférence à l'Hôpital Saint-Antoine à Paris « C'est avec plaisir qu'on pense à cette invention, parce qu'en face des progrès immenses dont elle a été la source il est permis de croire qu'un jour ou l'autre il peut surgir quelque découverte qui nous apparaîtra simple dès qu'elle sera faite, qui nous apparaîtra grande par les résultats » (4).

C'est en 1816, à seulement 35 ans, que le Dr Théophile Hycanith Laënnec expérimente une nouvelle manière d'écouter le corps humain (2). En 1919, il publie son ouvrage sur l'auscultation alors que son invention s'est déjà diffusée en Europe (6) (7).

L'idée lui vient lors d'une consultation avec une jeune femme qui consultait pour une douleur dans la poitrine. Pour ne pas poser directement son oreille sur la poitrine de la jeune femme, il roula une feuille de papier et la posa sur sa poitrine. Les sons étaient alors plus clairs et ciblés sur un endroit précis (2).

Il imagina alors un instrument inédit, simple mais ingénieux, qu'il appela le stéthoscope. Un mot tiré du grec signifie littéralement « examiner la poitrine » (1).



Stéthoscope de Laënnec avec coupe du lobe supérieur du poumon. LAËNNEC, René Théophile Hyacinthe. BIU Santé Médecine, cote 031750 Licence Etalab.

Vient ensuite la description des sons des voies respiratoires, normaux et pathologiques, ainsi que des bruits du cœur (1).

Pendant plus de 30 ans, formes et matériaux évoluèrent grâce à un travail collectif guidé par l'expérimentation. Les modifications successives visèrent à améliorer la localisation, l'intensité et la qualité des sons perçus. L'absence de connaissances précises sur la transmission du son explique la grande diversité des instruments (7).

À son tour en 1841, Hector Landouzy, proposa un modèle d'enseignement collectif, un stéthoscope multiple avec un tube rigide à articulation mobiles, permettant à dix étudiants d'écouter simultanément les bruits perçus (3).

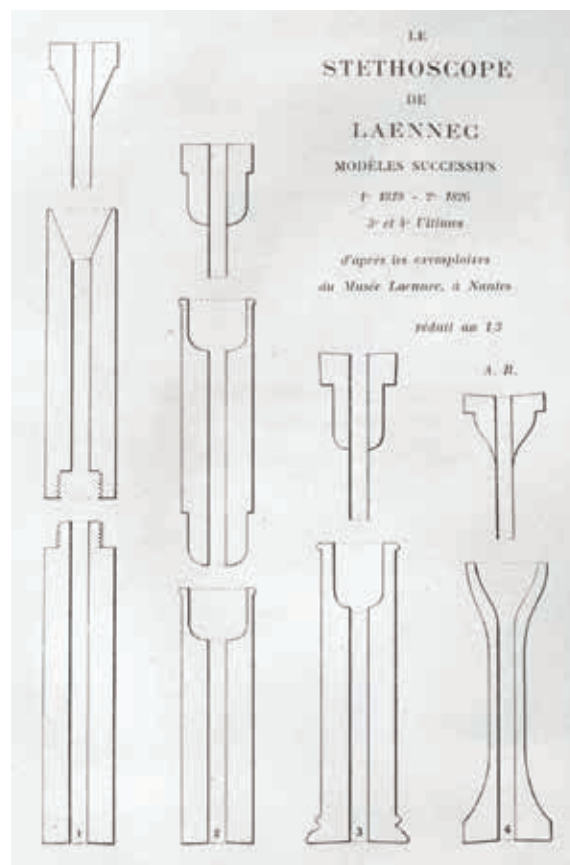


Additif aux titres et travaux de 1880 : Du rôle de la trompe d'Eustache dans la physiologie de l'audition. BIU Santé Cote 110133x013x17bis. Licence Etalab.

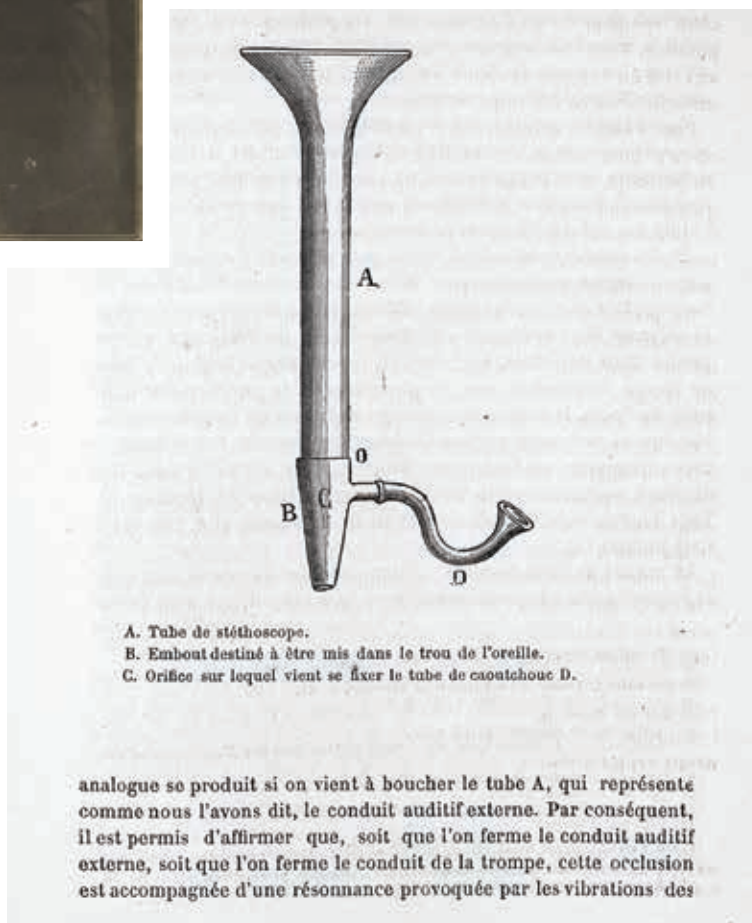
Certains essayèrent des matériaux métalliques qui s'avèrent trop lourd ou trop rigide avec un embout en cloche comme Williams.

C'est en 1855, que le Dr Cammann Georges, présenta à New York un stéthoscope biauriculaire formant un « Y » sur le tube souple en caoutchouc permettant l'abouchement de deux extrémités dans les oreilles. Il affirma que cette forme rendait l'auscultation plus performante (3). Il rapporte s'être inspiré d'autres modèles de stéthoscope notamment celui de Hector Landouzy, du modèle collectif.

Grâce à cette innovation, il existait une sensation de relief au son, une « perspective sonore » (3).



Le stéthoscope de Laennec. ROUXEAU, Alfred. BIU Santé Médecine, cote 067571. Licence Etalab.



D'après la revue « l'informateur médical, 5^{ème} année ». BIU Santé. Cote 100129x1926. Licence Etalab.

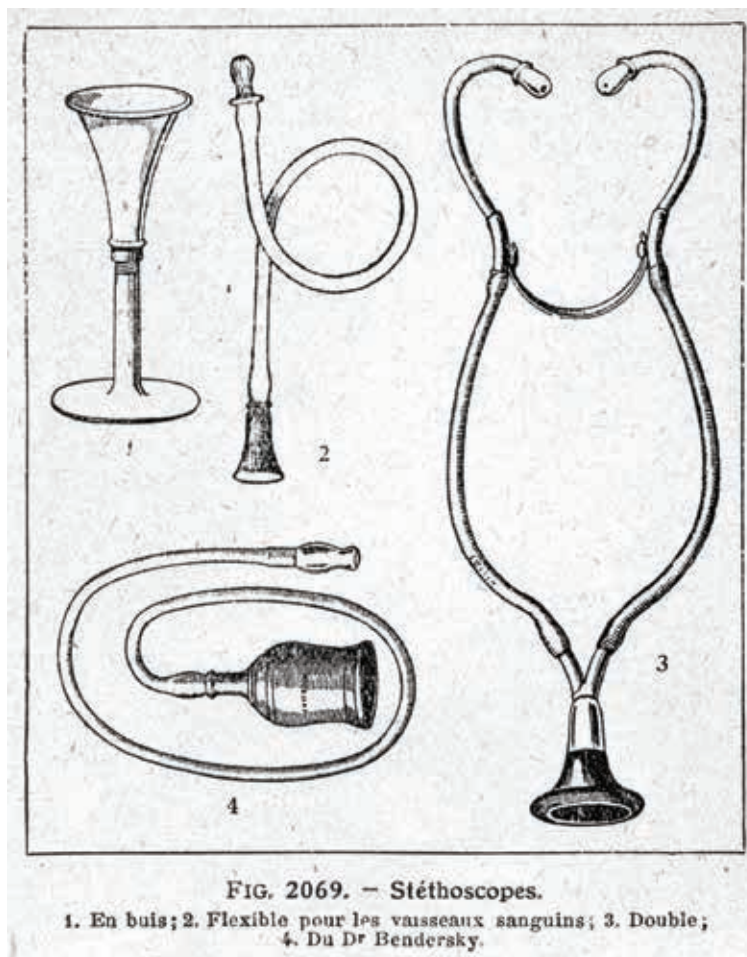
C'est ensuite à Constantin Paul de marquer l'histoire en 1874.

Il cherche à développer cet outil qu'il juge indispensable au praticien et qu'il porte toujours sur lui ou dans sa trousse. Son premier ajustement fut l'utilisation d'un tube flexible avec un tube en caoutchouc vulcanisé de 45 cm de long. L'une de ses extrémités arrondie était destinée à entrer dans le conduit auditif externe et l'autre était un pavillon en ivoire évasé au style de trompette interchangeable.

Il établit que le diamètre idéal du tube était celui du conduit auditif externe, garantissant une performance acoustique optimale et que le son était transmis par la colonne d'air.

Il ajouta ensuite un système de mise sous vide avec une poire pour libérer les mains du praticien.

Constantin Paul se demanda ensuite s'il était possible grâce à une membrane résonnante placée au niveau du pavillon de renforcer les ondes sonores mais devant des limites techniques et matérielles, il abandonna l'idée.



Stéthoscopes. Larousse médical illustré.
BIU Santé Médecine. Cote 141233. Licence Etalab.

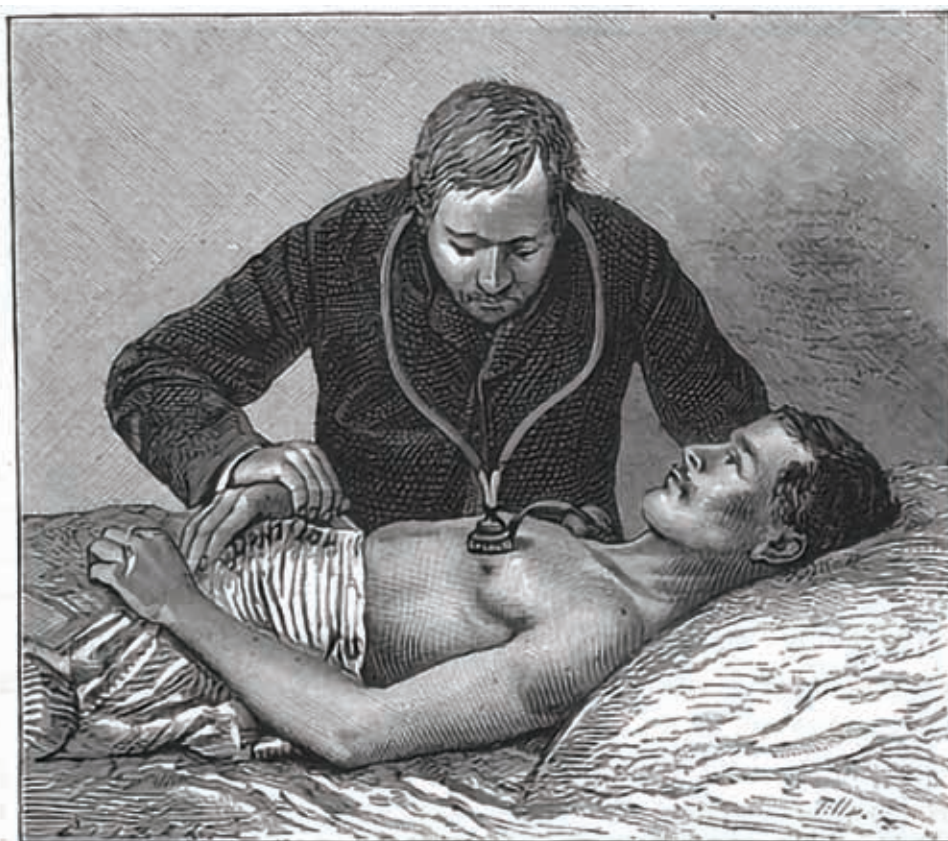


Fig. 23. — Stéthoscope flexible à caisse de renforcement, appliqué et disposé pour l'auscultation bi-auriculaire.

Revue des instruments de chirurgie 1892. BIU Santé Cote 110220x1892. Licence Etalab.

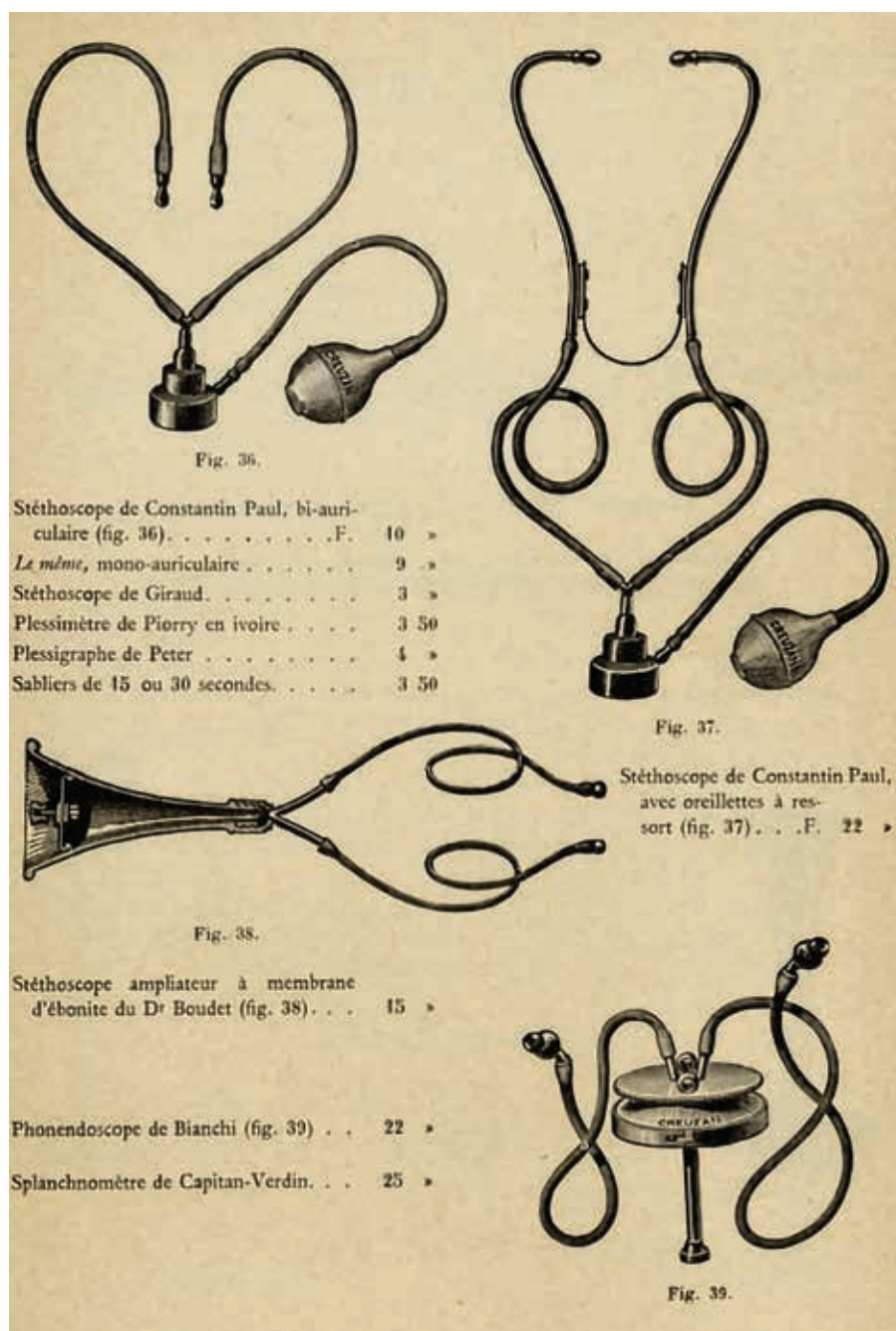
Ces mêmes ajustements vont être repris par des spécialistes de l'acoustique physique pour le développement du microphone, de téléphone à écouteurs biauriculaires ou encore la communication entre navires ou de machines maritimes pour sa notion de relief sonore.

Bien plus tard, en 1961, Littmann, cardiologue Américain, créa un stéthoscope plus léger et fonda la société Cardionsonics Inc pour le fabriquer et c'est en 1967 que cette société fut reprise par la Compagnie 3M et que sa production devint industrielle (3).

EN CONCLUSION

Laennec s'inscrit dans la continuité de l'héritage d'Hippocrate, qui avait posé les bases d'une médecine fondée sur l'observation rigoureuse des patients, le suivi de l'évolution des symptômes et l'attention portée au mode de vie.

D'abord empiriques, puis appuyées sur la science acoustique, les modifications successives ont conduit à l'élaboration de l'instrument que nous utilisons toujours aujourd'hui dans nos services. Ces découvertes se sont aussi avérées utiles dans des domaines non médicaux, notamment maritimes.



Stéthoscope de Constantin Paul, Boudet. G. Creuzan.
BIU Santé Cote 22130, Licence Etalab.

BIBLIOGRAPHIE

1. The Centennial of the Stethoscope. <https://jamanetwork.com/journals/jama/article-abstract/2530518>
2. The History and Evolution of the Stethoscope, Misha Choudry et al. 2022.
3. Evolution du stéthoscope biauriculaire par Claude Renner.
<https://numerabilis.u-paris.fr/ressources/pdf/sfhm/hsm/HSMx2013x047x002/HSMx2013x047x002x0243.pdf>
4. Livre : L'école de médecine : Hopital Saint-Antoine, service de M. le docteur CONSTANTIN Paul. Les avantages du stéthoscope flexible. Conférence recueillie par M. LANDOUZY.
5. L'œuvre du mois avril 2015 musée AHP.
6. LAENNEC R.T.H. - De l'auscultation médiate... 1^{ère} éd., Brosson et Chaudé, Paris, 1819.
7. Évolution du stéthoscope de Laennec à Cammann par Claude RENNER.
<https://numerabilis.u-paris.fr/ressources/pdf/sfhm/hsm/HSMx2009x043x004/HSMx2009x043x004x0407.pdf>

RÉSENTATION D'UNE SUBDIVISION

LA PNEUMOLOGIE EN POLYNÉSIE FRANÇAISE RETOUR SUR UN INTER-CHU UNIQUE



Claire BENSUSSAN
Interne de Pneumologie
Paris



Marion CHEMIN
Interne de Pneumologie
Annecy



Relecture
D^r Eric PARRAT
Chef du service de Pneumologie
Centre Hospitalier de Polynésie Française

La Polynésie française est un ensemble de 5 archipels regroupant 118 îles situées dans l'Océan Pacifique. Sur ce territoire large comme l'Europe vivaient 278 786 habitants en 2022 (1). Il s'agit d'un Pays d'Outre-Mer, autonome pour les juridictions qui ne rentrent pas dans le droit régalien : la santé est administrée par le gouvernement polynésien et non par l'État français. C'est donc un tout nouveau système de santé qu'il faut découvrir, financé par la Caisse de Prévoyance Sociale (CPS).

Il ne s'agit pas d'une subdivision classique, il n'est pas possible d'y réaliser son internat entier. Par contre, 2 à 3 internes peuvent être affectés chaque semestre au service de pneumologie du Centre Hospitalier, situé à Papeete sur l'île de Tahiti, suivant la procédure « inter CHU », coordonnée par l'université de Bordeaux (2).

Le dossier de candidature comprenant une lettre de motivation, un CV, et de nombreux accords (coordinateurs de DES, doyens, directeurs des centres hospitaliers et des ARS) est à rendre 5-6 mois avant le début du semestre, le projet doit donc être réfléchi environ 1 an à l'avance.

Les internes ont chacun la charge d'un secteur d'hospitalisation (10 lits), et réalisent en plus quotidiennement les gestes techniques du service (endoscopie bronchique, ponction pleurale et drainage thoracique le plus souvent, mais également EBUS, pose de PleurX, biopsies écho-guidées). L'accompagnement des médecins seniors, toujours disponibles en cas de besoin, permet de gagner en confiance et de développer son autonomie



Centre Hospitalier de Polynésie Française

tout au long du stage. Les internes sont également entourés par une équipe infirmière soudée, compétente, et à l'image de la culture polynésienne, accueillante et chaleureuse.

Les gardes se prennent aux urgences pour les jeunes internes, les plus âgés peuvent participer aux astreintes de chef.

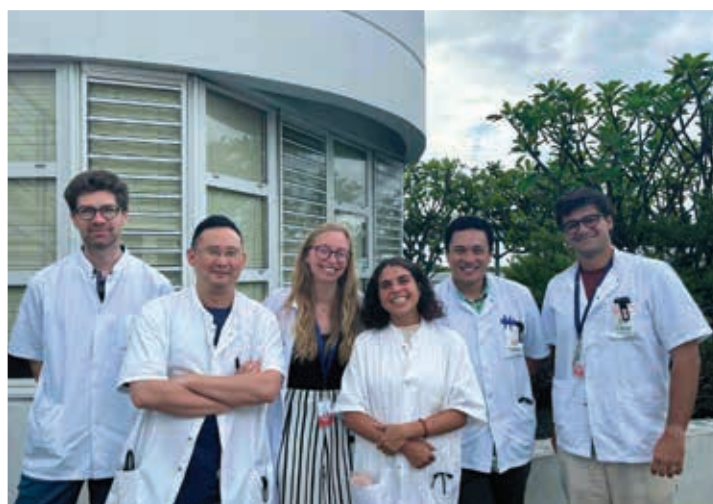


Centre Hospitalier de Polynésie Française

L'offre de soin répond aux standards de la médecine en Europe, seul le PET-scanner n'est pas disponible sur le territoire (3). La nécessité d'envoyer les patients en Nouvelle-Zélande pour cela nécessite de réfléchir soigneusement à l'indication de l'examen.

Certaines îles sont connectées à Papeete uniquement par un vol hebdomadaire, ce qui n'est pas anodin dans la gestion d'un pneumothorax.

Les cas d'asthme sont particulièrement fréquents, du fait du climat humide propice au développement d'allergènes (acariens, blattes). Le Centre d'Asthmologie participe aux RCP asthme sévère du CHU de Toulouse.



L'équipe médicale



L'équipe paramédicale



Vue sur la Marina à Papeete

Les passionnés de maladies infectieuses peuvent soigner des patients avec d'impressionnantes dilatations des bronches, des tuberculoses, et peuvent même affronter la grippe 2 fois dans l'année (en décembre/janvier, on trouve les souches de l'hémisphère nord importées de l'Hexagone, et en juillet/août les variants de l'hémisphère Sud).

Pour ceux qui préfèrent l'oncologie thoracique, avec une prévalence du tabagisme de 40 %, les cancers sont malheureusement nombreux. Les molécules thérapeutiques sont les mêmes qu'en métropole, mais la gestion des effets indésirables peut s'avérer délicate : par exemple, un patient vivant aux îles Marquises est séparé de l'hôpital par 1500 km. Il n'y a pas de médecin sur chacune des îles du territoire.

Enfin, les exacerbations de BPCO et de SOH sont nombreuses et permettent de se perfectionner en ventilation.

La recherche clinique est bien présente, soutenue et encouragée. Le service participe régulièrement aux études du Collège des Pneumologues des Hôpitaux Généraux (KBP, EA-BPCO, FASE). Le centre d'asthme est membre partenaire du réseau CRISALIS. Il conduit des travaux sur la DDB avec le service de pneumologie de l'hôpital intercommunal de Créteil. Pour cette pathologie soulignons la thèse réalisée entre Poitiers et Tahiti par Sammy SAID. Sa qualité a été récompensée par le prix GREPI Junior 2025.

La relation médecin-patient est moins formelle (le tutoiement peut être déconcertant au début !), la confiance et le respect mutuel en sont des piliers. Les religions et les approches traditionnelles ne



La Pointe du Bout, Les Trois-Ilets, Martinique

sont pas mises en concurrence ou en opposition avec la médecine, mais au contraire s'associent dans l'intérêt du malade. Le service de pneumologie a ainsi développé une approche intégrative transculturelle originale fondée sur le travail en commun avec des néotradipraticiens polynésiens présentée lors de la session AJPO2 du CPLF 2025 (4).

Nous recommandons vivement cette expérience à tous les internes de pneumologie curieux d'une autre manière d'exercer ! N'hésitez pas à nous écrire pour plus d'information, ou à contacter directement le Dr Parrat.



Les îles Marquises



Tahiti



Huahine

BIBLIOGRAPHIE

1. Bodet C, Mignard E, Pasquier J. Le recensement de la population en Polynésie française en 2022.
2. Stages hors subdivision. Disponible sur: <https://sante.u-bordeaux.fr/scolarité-demarches-administratives/stages-hors-subdivision>
3. OEHLER E, MAYAN R, LASTÈRE S, SÉGALIN JM, REMAUDIÈRE B, NGUYEN L, et al. Panorama des pathologies infectieuses et non infectieuses de Polynésie française en 2025. MTSI. 3 juill 2025;5(3). doi:10.48327/MTSI.V5I3.2025.714.
4. Parrat E, François H, Courtois C, Yue S, Lutringer-Magnin D, Giroud M. Médecine intégrative. Rev Mal Respir Actual. oct 2019;11(3):444-8. doi:10.1016/S1877-1203(19)30114-4.

~ Au plaisir de vous recevoir en ~
~ Polynésie Française ! ~

HISTIOCYTOSE LANGERHANSIENNE PULMONAIRE

CE QU'IL FAUT SAVOIR QUAND ON RENCONTRE UN PATIENT POUR LA PREMIÈRE FOIS

P^r Abdellatif TAZI^{1,2}, D^r Amira BENATTIA¹

¹Assistance Publique-Hôpitaux de Paris, Hôpital Saint-Louis, Centre National de Référence des Histiocytoses, Service de Pneumologie, Paris, France

²Université Paris Cité, Institut Cochin, UMR INSERM U1016-CNRS 8104, Phagocytes and Tumour Immunology Lab, F-75006 Paris, France

INTRODUCTION : D'UNE MALADIE MYSTÉRIEUSE À UNE NÉOPLASIE MYÉLOÏDE

Une histoire qui commence au XIX^e siècle

L'histoire de l'histiocytose Langerhansienne est une histoire singulière : pendant plus d'un siècle, plusieurs maladies décrites de façon indépendante, considérées comme des entités distinctes, allaient se révéler être les expressions cliniques d'une seule et même affection (1). Cette trajectoire, où l'unification nosologique a précédé de plusieurs décennies la compréhension de la biologie sous-jacente, est un exemple remarquable des avancées progressives de la microscopie électronique puis de la biologie moléculaire.

Tout commence en 1893, Alfred Hand, pédiatre américain, rapporte le cas d'un enfant présentant des

lésions osseuses multiples associées à un diabète insipide. En 1915, Arthur Schüller complète ce tableau par une description radiologique, puis en 1920, Henry Christian y ajoute la dimension clinique systémique, donnant naissance à la triade classique dite « de Hand-Schüller-Christian » : lacunes osseuses du crâne, exophtalmie et diabète insipide.

En 1924, Erich Letterer décrit pour sa part une forme fulminante du nourrisson, avec fièvre, hépatosplénomégalie et atteinte cutanée, rapidement mortelle. Sture Siwe complète cette description en 1933, et la « maladie de Letterer-Siwe » entre dans la nomenclature.

Enfin, en 1940 et 1953, Henry Lichtenstein décrit les « granulomes éosinophiles » osseux, formes localisées bénignes qui constitueront le troisième versant du spectre clinique.

C'est également Henry Lichtenstein qui, en 1953, propose pour la première fois de réunir ces trois syndromes, la triade de Hand-Schüller-Christian, la maladie de Letterer-Siwe et les granulomes éosinophiles, sous un terme unique : « histiocytose X » (1). Le « X » symbolise l'origine alors inconnue de la cellule pathologique. Cette unification nosologique constitue une étape majeure, mais la nature exacte de la maladie reste profondément obscure pendant encore plusieurs décennies.

La découverte décisive : les granules de Birbeck

Le tournant décisif survient en 1961, grâce au biologiste britannique Michael Birbeck. En étudiant au microscope électronique des kératinocytes et des cellules cutanées normales, il découvre dans le cytoplasme des cellules de Langerhans de l'épiderme,

identifiées par Paul Langerhans en 1868 lors de sa thèse de médecine, des organites intracytoplasmiques en forme de raquette de tennis. Ces structures, qui portent aujourd'hui son nom, les « granules de Birbeck », vont être retrouvées dans les cellules

pathologiques des lésions d'histiocytose X. Cette observation conduit en 1973 Christian Nezelof à rebaptiser la maladie « histiocytose Langerhansienne » (HL), en l'attribuant à une prolifération anormale de cellules de Langerhans (2).

Cette dénomination, consacrée depuis lors dans la littérature et dans l'usage clinique, s'avèrera elle-même inexacte. Des études transcriptomiques ultérieures ont en effet montré que les cellules pathologiques de l'HLP ne sont pas des cellules de

Langerhans épidermiques, mais des cellules proches des cellules dendritiques myéloïdes, dont la différenciation particulière implique notamment la voie de signalisation NOTCH1 (3, 4). Les granules de Birbeck, dont la formation est di-

rectement induite par la langerine (CD207), ont aujourd'hui laissé place à l'immunohistochimie : le marquage anti-CD1a et anti-langerine a remplacé la microscopie électronique en pratique diagnostique courante (5).

La révolution moléculaire : une néoplasie clonale

Pendant des décennies, l'origine de l'HLP fait débat entre une origine réactionnelle, possiblement liée à une dérégulation immunitaire ou à une infection virale, et une origine néoplasique. Un premier tournant survient en 1994 : Willman et al. utilisent l'inactivation physiologique et aléatoire du chromosome X (lyonisation), propre à toute cellule féminine, pour démontrer le caractère clonal des lésions d'HLP chez des patientes, en faveur d'une origine néoplasique (6). La question est finalement résolue en 2010 : Badalian-Ver et al. identifient la mutation BRAFV600E dans environ 50 % des lésions d'HLP, y compris pulmonaires (7). Cette mutation, déjà connue dans les mélanomes, les can-

cers papillaires thyroïdiens et certains cancers colorectaux, mais aussi dans des lésions non cancéreuses comme les naevi et les polypes colorectaux, active de façon constitutive la voie de signalisation MAPK (mitogen-activated protein kinase), cascade intracellulaire centrale dans la régulation de la prolifération, de la différenciation et de la survie cellulaire (Figure 1) (8).

Ainsi, la démonstration du caractère clonal des cellules pathologiques confirme définitivement la nature néoplasique, quoique non maligne, de la maladie. La mise en évidence de la mutation BRAFV600E dans les cellules myéloïdes circulantes et leurs précurseurs médullaires dans les

formes systémiques sévères de l'enfant (9), a permis de rattacher l'HLP à la lignée myéloïde et de la classer parmi les néoplasies myéloïdes non malignes. Depuis lors, d'autres anomalies moléculaires activatrices de la voie MAPK ont été identifiées : mutations de MAP2K1 (codant pour la protéine MEK1), délétions de BRAF, plus rarement mutations NRAS et KRAS (8, 10, 11). Au total, des anomalies de cette voie sont détectées dans plus de 85 % des lésions d'HLP, toutes formes confondues (10). La mise en évidence de ces différentes mutations a ouvert la voie à l'utilisation des inhibiteurs de la voie MAPK, inhibiteurs de BRAF et de MEK, dans les formes sévères réfractaires de la maladie.

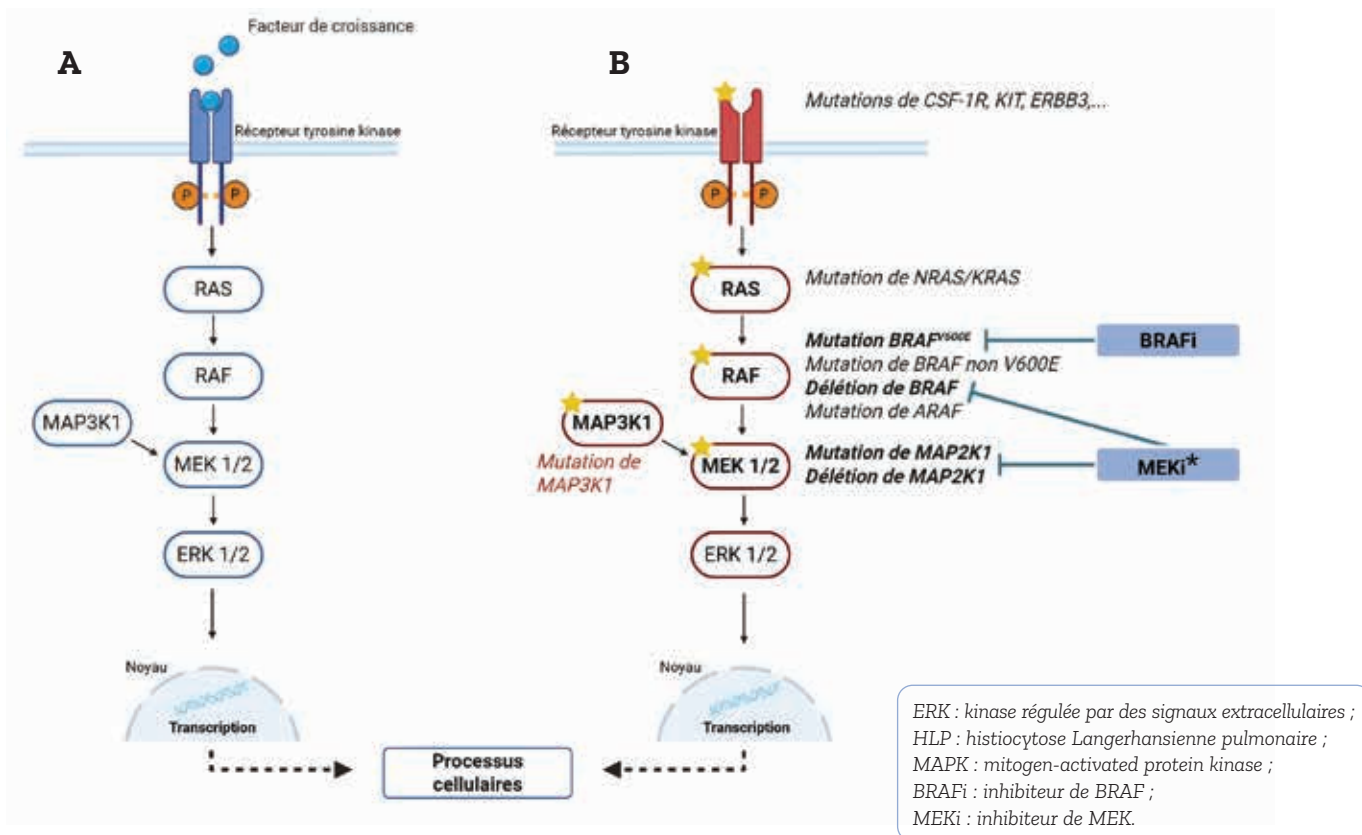


Figure 1. Altérations de la voie de signalisation MAPK dans l'HLP de l'adulte.

A. Activation physiologique de la voie MAPK. La fixation d'un ligand sur son récepteur à activité tyrosine kinase conduit à l'activation en cascade de RAS–RAF–MEK et à la phosphorylation d'ERK. Les protéines ERK1/2 régulent ainsi dans le noyau l'expression de gènes impliqués dans différents processus cellulaires.

B. Principales altérations de la voie de signalisation MAPK (étoiles). Les altérations moléculaires les plus fréquemment retrouvées dans l'HLP sont illustrées. Ces anomalies peuvent être ciblées par les inhibiteurs de BRAF ou de MEK.

Les histiocytoses : un groupe nosologique hétérogène

L'HL s'inscrit dans un groupe plus large de maladies rares, les histiocytoses, caractérisées par l'accumulation dans les tissus de cellules dérivant des phagocytes mononucléés (monocytes, macrophages, cellules dendritiques). La classification internationale révisée proposée par Emile et al. en 2016 distingue cinq grands groupes (12). Le groupe L (Langerhans-related) comprend l'HL proprement dite mais aussi la maladie d'Erdheim-Chester, deux entités

qui partagent les mêmes anomalies moléculaires de la voie MAPK et peuvent coexister chez un même patient dans de rares cas de formes mixtes (13) ; le groupe C, regroupant les histiocytoses cutanées ; le groupe R, correspondant à la maladie de Destombes-Rosai-Dorfman ; le groupe M, celui des rares histiocytoses malignes ; et enfin le groupe H, celui du syndrome d'activation macrophagique et de la lymphohistiocytose hémophagocytaire (12).

Au sein du groupe L, l'HL présente elle-même un spectre clinique très étendu : des formes localisées bénignes (granulome éosinophile osseux solitaire) aux formes systémiques sévères avec atteinte des organes dits à risque (foie, rate, moelle osseuse) de mauvais pronostic chez le nourrisson (14, 15). L'atteinte pulmonaire de l'adulte fumeur, l'histiocytose Langerhansienne pulmonaire (HLP), constitue l'entité clinique rencontrée en milieu pneumologique (16).

Pourquoi l'HLP mérite une attention particulière du pneumologue

L'HLP est une maladie que le pneumologue rencontre moins rarement à l'heure actuelle. Touchant quasi exclusivement les adultes fumeurs ou ex-fumeurs, les lésions kystiques ou nodulaires qui la caractérisent sont plus souvent observées du fait de la généralisation du scanner thoracique en pratique clinique et, plus récemment, du développement des programmes de dépistage du cancer bronchique par scanner faible dose (16). L'HLP est

potentiellement réversible après sevrage tabagique, mais elle peut aussi évoluer vers l'insuffisance respiratoire chronique sévère (IRC) avec ou sans hypertension pulmonaire (HTP) dans une minorité de cas, avec un pronostic alors beaucoup plus sévère (17). Sa présentation clinique est souvent peu spécifique, les symptômes respiratoires étant facilement attribués aux effets du tabagisme, retardant le diagnostic

de plusieurs mois. Enfin, des traitements spécifiques existent pour les formes sévères ou progressives : la cladribine (18), et plus récemment les thérapies ciblées anti-MAPK pour les formes réfractaires (8), doivent être initiées précocement avant que les lésions destructrices ne deviennent irréversibles. Y penser, savoir l'explorer et connaître les grandes lignes de sa prise en charge est utile pour le pneumologue.

UN PEU D'ÉPIDÉMIOLOGIE

La fréquence exacte de l'HLP est difficile à estimer en raison de l'existence de formes asymptomatiques, de rémissions spontanées et des aspects scanographiques trompeurs des formes évoluées. Elle représentait historiquement 3 à 5 % des pneumopathies infiltrantes diffuses (PID) diagnostiquées par biopsie pulmonaire chirurgicale (16). La maladie touche préférentiellement les adultes jeunes ou d'âge moyen, avec un pic de fréquence entre 20 et 40 ans et un sex-ratio équilibré, les femmes pouvant être légèrement plus âgées au diagnostic (16). Des formes pédiatriques existent mais sont rares et s'inscrivent le plus souvent dans une forme systémique (19). La maladie est sporadique et cosmopolite, mais la majorité des données publiées concerne des patients caucasiens.

L'HLP se distingue par son lien étroit et presque exclusif avec le tabagisme. Plus de 90 % des patients sont fumeurs actifs ou anciens fumeurs au moment du diagnostic (16). Environ 20 % des patients suivis dans le re-

gistre du Centre National de Référence des histiocytoses consomment également du cannabis, dont le rôle pathogène potentiel est discuté. Aucune exposition professionnelle n'a été identifiée à ce jour.



PRÉSENTATION CLINIQUE

Les modes de révélation

Deux tiers des patients présentent des signes fonctionnels respiratoires lors du diagnostic, les plus fréquents étant la toux, le plus souvent non productive (50 à 70 % des cas), la dyspnée d'effort progressive (40 à 60 %) et des douleurs thoraciques erratiques (10 à 20 %) (16, 20). Des sifflements respiratoires liés à une hyperréactivité bronchique sont plus rarement rapportés.

Des signes généraux, fatigue, perte de poids, fièvre, accompagnent les symptômes respiratoires dans environ 10 % des cas (21). Leur présence doit inciter à élargir le bilan afin d'éliminer une pathologie infectieuse ou maligne, et à rechercher une atteinte extra-pulmonaire.

L'HLP est assez souvent découverte fortuitement sur une imagerie thoracique réalisée pour une autre in-

dication (jusqu'à un tiers des cas dans notre série prospective multicentrique) (16, 21).

Enfin, dans 10 à 20 % des cas, le diagnostic est posé à l'occasion d'un pneumothorax spontané. Celui-ci peut être inaugural, récidivant, bilatéral et de prise en charge difficile (22).

Un examen physique le plus souvent normal

L'examen physique est en règle normal dans l'HLP, en dehors des formes très évoluées. Il n'y a pas de crépitations à l'auscultation pulmonaire, ou d'hippocratisme digital. Dans les formes avancées, des signes cliniques d'HTP peuvent être présents (16).

Rechercher une atteinte extra-pulmonaire

Une atteinte extra-pulmonaire est présente dans environ 20 % des cas chez l'adulte. Les trois localisations principales à rechercher systématiquement sont l'os, la tige pituitaire et la peau (16, 23).

L'atteinte osseuse (15 à 20 % des cas) peut se manifester par des douleurs osseuses ou un œdème local et se caractérise par des lésions lytiques à l'emporte-pièce touchant le squelette axial et céphalique : crâne, mâchoires, vertèbres, bassin, côtes, clavicules et partie proximale des

os longs (23). En dehors du panoramique dentaire à réaliser systématiquement (recherche d'une lyse de l'os alvéolaire), le bilan radiographique osseux est orienté par les symptômes (24).

L'atteinte de la tige pituitaire (5 à 15 % des cas) est responsable d'un diabète insipide central, par déficit en hormone anti-diurétique (ADH), révélé par un syndrome polyuro-polydipsique. Il peut s'associer à une atteinte antéhypophysaire qu'il faut rechercher. La recherche d'un

diabète insipide passe par la mesure de l'osmolarité urinaire et l'IRM hypothalamo-hypophysaire en cas de suspicion clinique (23).

L'atteinte cutanée est plus rare et très polymorphe, touchant électivement les plis et le cuir chevelu, plus rarement les muqueuses buccale ou génitales. Un examen dermatologique est recommandé en cas de lésion évocatrice : la biopsie cutanée permet de poser le diagnostic de certitude et éviter un geste diagnostique plus invasif.

IMAGERIE THORACIQUE : LE PIVOT DU DIAGNOSTIC

La radiographie de thorax

La radiographie de thorax standard montre typiquement un aspect réticulo-nodulaire bilatéral et symétrique, prédominant dans les parties supérieures et moyennes des

poumons. Des kystes peuvent parfois y être visibles (16). Le volume pulmonaire est normal ou augmenté, ce qui contraste avec les PID fibrosantes. Un pneumothorax ou plus rarement

une lyse costale peuvent orienter le diagnostic. Il n'y a pas d'épanchement pleural liquidien et les adénopathies médiastinales sont inhabituelles. La radiographie peut être normale.

Le scanner thoracique haute résolution

Le scanner thoracique haute résolution (TDM-HR) est l'examen clé du diagnostic de l'HLP. Son aspect est suffisamment caractéristique pour permettre un diagnostic présomptif dans de nombreux cas.

L'aspect classique associe des nodules de contours irréguliers, des nodules troués et des kystes de taille et d'épaisseur de paroi variables. Les kystes peuvent être isolés ou confluents, aboutissant à la

formation de kystes irréguliers dits « bizarre cysts ». Les lésions sont focales, séparées par un parenchyme sain, touchent à la fois les régions centrales et périphériques des poumons et siègent préférentiellement

dans les lobes supérieurs et moyens et épargnent les bases pulmonaires et les angles costo-diaphragmatiques (16).

Les formes nodulo-kystiques (**Figures 2A et 2B**) sont plus fréquentes à la phase précoce, tandis que les formes purement kystiques (**Figure 2C**) prédominent dans les atteintes évo-

luées (16). Des plages en verre dépoli diffuses peuvent être associées, reflétant une bronchiolite respiratoire ou une pneumopathie à macrophages alvéolaires liées au tabagisme, fréquemment intriquées à l'HLP (25).

Un pneumothorax, une lyse costale ou une augmentation de la taille du tronc de l'artère pulmonaire (signe

peu sensible d'HTP) peuvent également être notés. Chez ces patients fumeurs, il convient de ne pas méconnaître une lésion suspecte de cancer bronchique primitif, dont l'incidence est accrue dans cette population (17).

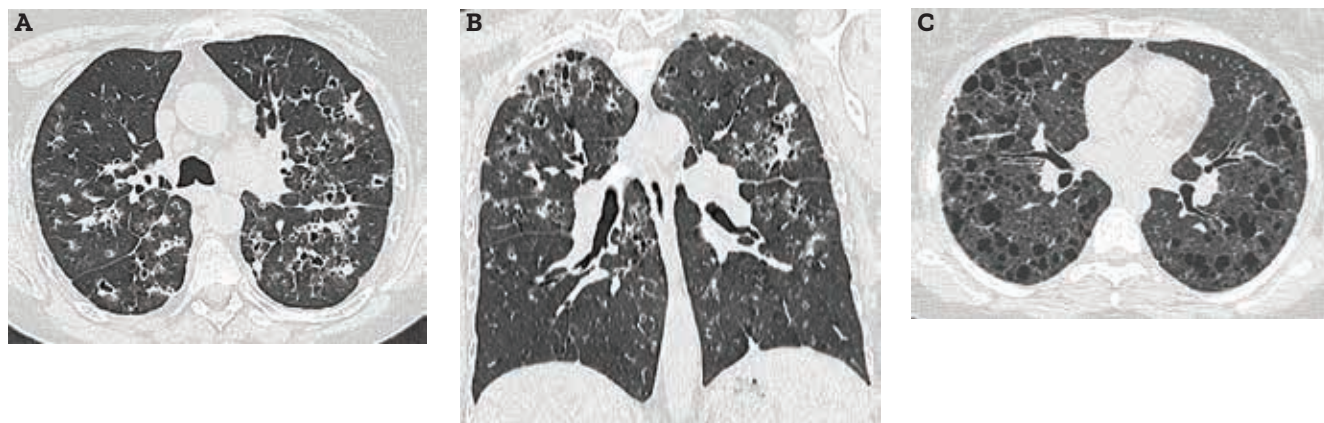


Figure 2. Aspects scanographiques d'HLP (fenêtre parenchymateuse)

A. Forme récente présentant une association de nodules, nodules excavés et kystes à paroi épaisse, en coupe axiale.

B. Même acquisition en coupe coronale. Noter la distribution prédominante aux tiers supérieur et moyen.

C. Forme purement kystique, caractérisée par des kystes de tailles et de morphologies variables, aux contours irréguliers (« bizarre cysts »).

Diagnostiques différentiels en imagerie

Devant une PID kystique, plusieurs diagnostics différentiels doivent être envisagés selon le profil du patient (16). La lymphangioléiomyomatose survient chez la femme en âge de procréer, avec des kystes diffus, réguliers, à paroi fine, touchant uniformément l'ensemble des champs

pulmonaires y compris les bases. Le syndrome de Birt-Hogg-Dubé se caractérise par des kystes à prédominance basale et péri-hilaire, avec un aspect morphologique très différent de l'HLP. La pneumopathie interstitielle lymphoïde, notamment au cours d'un syndrome de Sjögren,

peut se présenter sous une forme purement kystique (26). La sarcoidose cavitaires, la granulomatose avec polyangéite, les infections cavitaires (mycobactéries, pneumocystose) et les métastases pulmonaires excavées peuvent parfois également être discutées selon le contexte.

EXPLORATIONS FONCTIONNELLES ET BIOLOGIQUES

Les EFR

Les EFR doivent systématiquement comporter une pléthysmographie, une courbe débit-volume avec test de réversibilité aux bêta-2 mimétiques inhalés de courte durée d'action, et la mesure de la DLCO. Les anomalies observées dépendent des lésions anatomiques prédominantes et du stade d'évolution.

La diminution de la DLCO est l'anomalie la plus fréquente, présente dans plus de 80 % des cas. Elle peut être isolée et constitue le premier signe d'atteinte fonctionnelle dans les formes débutantes (16, 21). Un

abaissement disproportionné de la DLCO par rapport aux volumes pulmonaires doit faire rechercher une atteinte vasculaire pulmonaire et notamment une HTP (27).

Le profil fonctionnel le plus caractéristique de l'HLP associe une capacité pulmonaire totale (CPT) conservée ou augmentée, une capacité vitale (CV) normale ou discrètement diminuée, un volume résiduel (VR) normal ou augmenté avec un rapport VR/CPT élevé, témoignant d'un piégeage aérien lié à l'atteinte bronchiolaire (16). Un trouble ventilatoire restrictif peut

s'observer dans les formes précoces. Un trouble ventilatoire obstructif, disproportionné par rapport à la seule consommation tabagique, est plus caractéristique de l'HLP. Sa sévérité est corrélée à l'étendue des lésions kystiques au scanner (28).

En dehors des formes découvertes à un stade avancé, les gaz du sang artériel au repos sont souvent normaux. Une augmentation du gradient alvéolo-artériel en oxygène et une hypoxémie à l'exercice peuvent s'observer précocement et expliquer la limitation fonctionnelle à l'effort (29, 30).

La biologie

Le bilan biologique standard est généralement peu contributif. Une discrète hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles peut s'observer. Un syndrome inflammatoire modéré (élévation de la CRP) est présent dans environ 10 % des cas (24). Le

nombre d'éosinophiles sanguins est normal. En présence d'une cholestase hépatique, une atteinte hépatique spécifique de l'histiocytose doit être recherchée. En cas de syndrome polyuro-polydipsique, la mesure de l'osmolarité urinaire permet de dé-

pister un diabète insipide central. En cas de monocytose sanguine chez un patient plus âgé, une leucémie myélomonocytaire chronique concomitante doit être activement recherchée, car elle peut modifier la prise en charge thérapeutique (31).

DÉMARCHE DIAGNOSTIQUE : BIOPSIER OU NE PAS BIOPSIER ?

La fibroscopie bronchique avec lavage broncho-alvéolaire

La fibroscopie bronchique avec lavage broncho-alvéolaire (LBA) est généralement indiquée pour conforter le diagnostic et éliminer les diagnostics différentiels. L'aspect macroscopique de la muqueuse bronchique est normal ou montre une inflammation liée au tabagisme. Les biopsies de la muqueuse bronchique ne sont pas utiles pour le diagnostic d'HLP mais peuvent être réalisées pour exclure d'autres diagnostics en cas de présentation atypique.

Le LBA montre typiquement une alvéolite macrophagique, dont l'importance est corrélée à la consommation tabagique quotidienne. Une élévation modérée du taux d'éosinophiles (généralement inférieure à 10 %) peut être observée. La proportion de lymphocytes alvéolaires est normale ou réduite, avec un rapport CD4/CD8 diminué, comme c'est le cas chez les sujets fumeurs sans HLP. La présence d'une alvéolite lymphocytaire doit faire envisager un autre diagnostic (16).

La mise en évidence de cellules CD1a dans le LBA peut orienter le diagnostic : un pourcentage supérieur à 5 % ne s'observe que dans l'HLP, mais c'est rarement le cas et cette recherche est sujette à des artefacts techniques (32-34). En cas de signes généraux ou de lymphopénie, des recherches microbiologiques larges, incluant la recherche de pneumocystose, doivent être systématiquement effectuées.

Quand se passer de biopsie pulmonaire ?

La TDM-HR a nettement réduit les indications de biopsie pulmonaire chirurgicale. Un diagnostic présomptif d'HLP peut souvent être retenu devant l'association d'un tableau clinique compatible (jeune adulte fumeur symptomatique ou non), d'un aspect scanographique thoracique typique (nodules et kystes à prédo-

minance supérieure épargnant les bases), d'une alvéolite macrophagique au LBA et après exclusion raisonnée des diagnostics différentiels (16).

Le diagnostic peut également être obtenu sans biopsie pulmonaire lorsqu'une atteinte extra-pulmonaire accessible est confirmée histologi-

quement, biopsie osseuse ou cutanée par exemple, en présence d'une atteinte pulmonaire compatible. De même, l'association d'un diabète insipide central et d'un aspect scanographique typique est suffisamment évocatrice pour retenir le diagnostic sans geste invasif pulmonaire (16).

Quand biopsier ?

La biopsie pulmonaire s'impose en cas d'atypie clinique ou radiologique : absence de tabagisme, signes généraux marqués, alvéolite non macrophagique au LBA, doute diagnostique impactant la décision thérapeutique, ou évolution clinico-radiologique inhabituelle après un diagnostic initial présomptif.

Sur le plan technique, les biopsies transbronchiques offrent un rendement modeste (15 à 40 %) en raison de la nature focale des lésions histologiques, avec un risque de

pneumothorax majoré par le caractère kystique des lésions (32, 33). La cryobiopsie pulmonaire a permis le diagnostic dans des cas sélectionnés et représente une alternative en développement (35, 36). La vidéo-thoracoscopie reste la référence, en privilégiant les zones les plus nodulaires, avec des prélèvements de taille suffisante. En cas de pneumothorax nécessitant une chirurgie d'accolement, la biopsie pulmonaire doit être réalisée dans le même temps opératoire.

Sur le plan histologique, le diagnostic repose sur la mise en évidence de granulomes siégeant préférentiellement dans la paroi des bronchioles distales, comportant des cellules exprimant le CD1a et la langerine (CD207), associées à des lymphocytes, des macrophages et des éosinophiles (16, 37). Dans les cas difficiles, le génotypage des gènes de la voie MAPK des lésions peut conforter le diagnostic.

PRINCIPES DE LA PRISE EN CHARGE

La prise en charge des patients atteints d'HLP dépend de l'intensité des symptômes respiratoires, du degré d'altération de la fonction respiratoire et de l'évolution de la maladie (figure 3).

Le sevrage tabagique : la priorité absolue

Le sevrage tabagique représente l'intervention thérapeutique la plus efficace et parfois la seule mesure nécessaire chez un nombre significatif de patients (38). Des rémissions spontanées partielles ou complètes des lésions scanographiques sont

possibles, notamment après arrêt du tabac. Un sevrage d'au moins six mois consécutifs semble diminuer le risque de déclin ultérieur de la fonction respiratoire (21). La survenue de rechutes de la maladie après transplantation pulmonaire

chez des patients ayant repris le tabagisme illustre le rôle déclencheur du tabac (39, 40). La prise en charge du sevrage tabagique doit être individualisée et proposée de façon systématique et répétée à chaque consultation.

Les traitements symptomatiques

L'association de corticoïdes inhalés et de bêta-2 mimétiques de longue durée d'action est utilisée de façon empirique chez les patients présentant une toux ou une dyspnée sifflante et peut parfois améliorer la fonction ventilatoire, notamment en cas de réversibilité du VEMS aux EFR (16).

La prise en charge du pneumothorax relève dans un premier temps du drainage pleural, mais nécessite souvent de recourir à la chirurgie thoracique pour obtenir un accolement pleural persistant. Il est important d'éviter la pleurectomie chez ces patients qui pourraient nécessiter à terme une transplantation pulmonaire (22).

Les infections respiratoires basses, notamment virales, sont une cause fréquente d'aggravation et doivent être traitées rapidement. La vaccination contre la grippe saisonnière, le pneumocoque et la COVID-19 est recommandée chez les patients dont la fonction respiratoire est altérée.

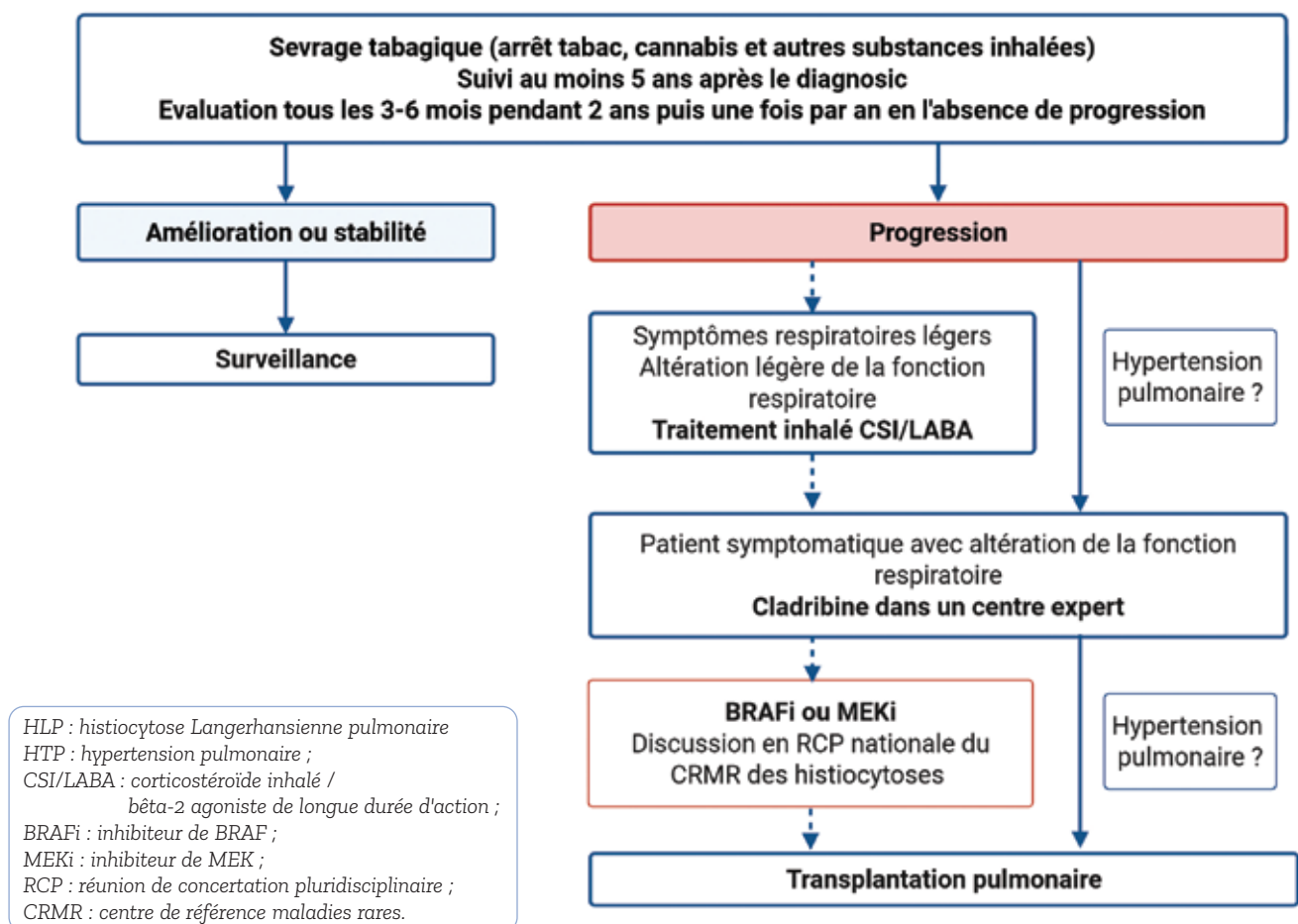


Figure 3. Algorithme de prise en charge de l'HLP de l'adulte

La stratégie thérapeutique est adaptée à la sévérité et au profil évolutif de la maladie. Le sevrage tabagique est indispensable. Un suivi est recommandé sur au moins 5 ans : tous les 3 à 6 mois les deux premières années, puis annuellement si stabilité. L'association corticostéroïdes inhalés-bronchodilatateurs est envisageable en cas de symptômes respiratoires modérés. En cas de progression avec altération fonctionnelle respiratoire, la cladribine peut être proposée en centre expert ; en l'absence d'efficacité ou en cas de contre-indication, les thérapies ciblées sont discutées au cas par cas à la RCP du centre de référence. Une HTP doit être systématiquement recherchée en cas d'aggravation de la dyspnée. La transplantation pulmonaire peut être envisagée en cas d'insuffisance respiratoire terminale, avec ou sans HTP.

La réhabilitation respiratoire permet d'améliorer la capacité à l'exercice, la dyspnée et la qualité de vie.

En cas d'insuffisance respiratoire chronique, l'oxygénothérapie de longue durée est indiquée selon les critères habituels.

Les traitements spécifiques

Les corticoïdes oraux n'ont pas d'indication dans l'HLP isolée. La vinblastine, traitement de première ligne des formes systémiques d'histiocytose Langerhansienne, a une efficacité très limitée dans l'HLP de l'adulte (42).

La cladribine (2-chlorodésoxyadénosine), analogue nucléosidique purique toxique pour les monocytes et les cellules dendritiques, utilisée en deuxième ligne dans les formes systémiques (43), peut s'accompagner d'une amélioration fonctionnelle dans l'HLP (44). Le seul essai thérapeutique de phase II non randomisé conduit par le Centre de Référence a montré une réponse fonctionnelle

Les patients développant une HTP sévère doivent être rapidement orientés vers un centre expert. Les vasodilatateurs artériels pulmonaires sont réservés aux centres experts en raison du risque d'aggravation des échanges gazeux (27).

(augmentation de la CV d'au moins 10 % et/ou du VEMS d'au moins 10 % et de 200 mL) dans 70 % des cas à six mois et chez la moitié des patients à un an, avec une amélioration significative de la qualité de vie (18). Ce traitement induit une lymphopénie prolongée, nécessitant une prophylaxie systématique de la pneumocystose et des infections à herpès virus. Il est réservé aux formes symptomatiques évolutives avec altération de la fonction respiratoire.

Les thérapeutiques ciblées, inhibiteurs de BRAF (vemurafenib, dabrafenib) et inhibiteurs de MEK (cobimetinib, trametinib), selon le statut

La transplantation pulmonaire est proposée à une petite minorité de patients très sévères, avec des résultats comparables à ceux observés pour d'autres PID, mais avec un risque de récurrence de l'HLP sur le greffon, surtout en cas de reprise du tabagisme (40, 41).

mutationnel des lésions, ont montré leur efficacité dans les formes sévères d'histiocytose résistantes à la chimiothérapie conventionnelle (8). Leur effet est suspensif, la maladie rechutant en règle à l'arrêt du traitement. Leurs effets indésirables sont potentiellement sévères. En dehors de deux cas cliniques, ces traitements n'ont pas été évalués de façon spécifique dans l'HLP (45, 46). Leur utilisation hors AMM dans l'HLP est réservée aux formes progressives malgré les traitements conventionnels. Leur indication est discutée au cas par cas lors de la réunion de concertation pluridisciplinaire nationale bimensuelle du Centre national de Référence des histiocytoses.

HISTOIRE NATURELLE ET MODALITÉS DE SUIVI

Une évolution imprévisible

L'évolution de l'HLP est variable et difficile à prédire au moment du diagnostic. La survie globale à dix ans est supérieure à 90 % (17). Les deux principales causes de décès sont l'insuffisance respiratoire chronique, avec ou sans HTP, et le cancer pulmonaire. Un âge élevé et un VEMS altéré au diagnostic sont indépendamment associés à un risque accru de décès (17).

La majorité des patients maintient une fonction respiratoire stable au cours du temps (47). Environ 20 % présentent une dégradation précoce du VEMS dans les deux à cinq ans suivant le diagnostic (21, 47). Une minorité développe une insuffisance respiratoire chronique et/ou une HTP, généralement dans les cinq premières années (17). L'HTP peut survenir dès le diagnostic ou apparaître au cours du suivi ; elle est présente chez la

quasi-totalité des patients référés pour transplantation pulmonaire (40).

Des pathologies malignes, notamment hématologiques (notamment lymphome de Hodgkin, LMMC chez les patients plus âgés) et le cancer bronchique primitif, sont plus fréquemment associées à l'HLP que ne le prédit le seul hasard (17, 31, 48). Une vigilance particulière doit être maintenue tout au long du suivi.

Les modalités de suivi

Le suivi des patients repose sur un examen clinique, une radiographie de thorax et des EFR réalisés tous les trois à six mois pendant les deux premières années suivant le diagnostic, puis annuellement au moins jusqu'à cinq ans en l'absence de progression (16). En l'absence de nouveau symptôme, de dégradation

fonctionnelle ou de modification radiographique, il n'est pas nécessaire de répéter le scanner thoracique de façon systématique.

Une échocardiographie est indiquée en cas de dyspnée inexpliquée ou disproportionnée par rapport aux volumes pulmonaires, ou de dimi-

nution importante ou isolée de la DLCO, afin de rechercher une HTP. Celle-ci doit être confirmée par un cathétérisme cardiaque droit avant toute décision thérapeutique. Une vigilance particulière concernant le risque de tumeur maligne doit être maintenue lors du suivi.

QUAND ET POURQUOI CONTACTER LE CENTRE NATIONAL DE RÉFÉRENCE DES HISTIOCYTOSES ?

Le Centre National de Référence des histiocytoses (hôpital Saint-Louis, Assistance Publique - Hôpitaux de Paris, Paris) est un appui précieux, tant pour les pneumologues que pour les patients. Il permet de discuter les cas diagnostiques difficiles, d'accéder à une expertise multidisciplinaire pour

les décisions thérapeutiques, et d'envisager l'introduction d'un traitement spécifique au bon moment, avant que les lésions ne deviennent irréversibles. Les patients peuvent également bénéficier d'une inclusion dans des cohortes de suivi et des études cliniques et biologiques, qui

permettent des progrès dans cette maladie rare. Pour toute question ou demande d'avis : site du centre de référence www.histiocytoses.fr et mail : histiocytoses.sls@aphp.fr. Pour soumettre un dossier à la RCP nationale bimensuelle, adresser un mail à : rnp.marh.sls@aphp.fr.

LES POINTS CLÉS

- L'HLP est une néoplasie non maligne caractérisée par l'activation de la voie des MAPK.
- Le scanner thoracique haute résolution a considérablement réduit les indications de biopsie pulmonaire, dont la décision doit être discutée au cas par cas selon la balance bénéfice-risque.
- Les patients doivent être surveillés étroitement durant les 5 ans suivant le diagnostic pour détecter une progression de la maladie.
- Le sevrage tabagique est la seule intervention nécessaire chez un nombre significatif de patients.
- La cladribine peut améliorer la fonction respiratoire dans les formes évolutives sélectionnées.
- La place des thérapeutiques ciblées anti-MAPK dans les rares formes réfractaires d'HLP reste à préciser.



RÉFÉRENCES

1. Lichtenstein L. Histiocytosis X; integration of eosinophilic granuloma of bone, Letterer-Siwe disease, and Schüller-Christian disease as related manifestations of a single nosologic entity. *AMA Arch Pathol.* 1953;56(1):84-102.
2. Nezelof C, Basset F, Rousseau MF. Histiocytosis X histogenetic arguments for a Langerhans cell origin. *Biomedicine.* 1973;18(5):365-71.
3. Hutter C, Kauer M, Simonitsch-Klupp I, et al. Notch is active in Langerhans cell histiocytosis and confers pathognomonic features on dendritic cells. *Blood.* 2012;120(26):5199-208.
4. Allen CE, Li L, Peters TL, et al. Cell-specific gene expression in Langerhans cell histiocytosis lesions reveals a distinct profile compared with epidermal Langerhans cells. *J Immunol.* 2010;184(8):4557-67.
5. Valladeau J, Dezutter-Dambuyant C, Saeland S. Langerin/CD207 sheds light on formation of birbeck granules and their possible function in Langerhans cells. *Immunol Res.* 2003;28(2):93-107.
6. Willman CL, Busque L, Griffith BB, et al. Langerhans'-cell histiocytosis (histiocytosis X)--a clonal proliferative disease. *N Engl J Med.* 1994;331(3):154-60.
7. Badalian-Verly G, Vergilio JA, Degar BA, et al. Recurrent BRAF mutations in Langerhans cell histiocytosis. *Blood.* 2010;116(11):1919-23.
8. Jouenne F, Benattia A, Tazi A. Mitogen-activating protein kinase pathway alterations in Langerhans cell histiocytosis. *Curr Opin Oncol.* 2021;33(2):101-9.
9. Berres ML, Lim KP, Peters T, et al. BRAF-V600E expression in precursor versus differentiated dendritic cells defines clinically distinct LCH risk groups. *J Exp Med.* 2014;211(4):669-83.
10. Jouenne F, Chevret S, Bugnet E, et al. Genetic landscape of adult Langerhans cell histiocytosis with lung involvement. *Eur Respir J.* 2020;55(2):1901190.
11. Mourah S, How-Kit A, Meignin V, et al. Recurrent NRAS mutations in pulmonary Langerhans cell histiocytosis. *Eur Respir J.* 2016;47(6):1785-96.
12. Emile JF, Abila O, Fraitag S, et al. Revised classification of histiocytoses and neoplasms of the macrophage-dendritic cell lineages. *Blood.* 2016;127(22):2672-81.
13. Hervier B, Haroche J, Arnaud L, et al. Association of both Langerhans cell histiocytosis and Erdheim-Chester disease linked to the BRAFV600E mutation. *Blood.* 2014;124(7):1119-26.
14. Emile JF, Cohen-Aubart F, Collin M, et al. Histiocytosis. *Lancet.* 2021;398(10295):157-70.
15. Allen CE, Merad M, McClain KL. Langerhans-Cell Histiocytosis. *N Engl J Med.* 2018;379(9):856-68.
16. Benattia A, Jouenne F, Tazi A. Pulmonary Langerhans Cell Histiocytosis. *Clin Chest Med.* 2025;46(4):605-18.

17. Benattia A, Bugnet E, Walter-Petrich A, et al. Long-term outcomes of adult pulmonary Langerhans cell histiocytosis: a prospective cohort. *Eur Respir J*. 2022;59(5):2101017.
18. Benattia A, Lorillon G, de Margerie-Mellon C, et al. Efficacy and safety of cladribine in adult pulmonary langerhans cell histiocytosis: a phase II study. *Eur Respir J*. 2026;10.1183/13993003.01464-2025:Online ahead of print.
19. Barclay M, Devaney R, Bhatt JM. Paediatric pulmonary Langerhans cell histiocytosis. *Breathe (Sheff)*. 2020;16(2):200003.
20. Vassallo R, Harari S, Tazi A. Current understanding and management of pulmonary Langerhans cell histiocytosis. *Thorax*. 2017;72(10):937-45.
21. Tazi A, de Margerie C, Naccache JM, et al. The natural history of adult pulmonary Langerhans cell histiocytosis: a prospective multicentre study. *Orphanet J Rare Dis*. 2015;10(1):30.
22. Le Guen P, Chevret S, Bugnet E, et al. Management and outcomes of pneumothorax in adult patients with Langerhans cell Histiocytosis. *Orphanet J Rare Dis*. 2019;14(1):229.
23. Goyal G, Tazi A, Go RS, et al. International expert consensus recommendations for the diagnosis and treatment of Langerhans cell histiocytosis in adults. *Blood*. 2022;139(17):2601-21.
24. Tazi A, de Margerie-Mellon C, Vercellino L, et al. Extrathoracic investigation in adult patients with isolated pulmonary langerhans cell histiocytosis. *Orphanet J Rare Dis*. 2016;11(1):11.
25. Vassallo R, Jensen EA, Colby TV, et al. The overlap between respiratory bronchiolitis and desquamative interstitial pneumonia in pulmonary Langerhans cell histiocytosis: high-resolution CT, histologic, and functional correlations. *Chest*. 2003;124(4):1199-205.
26. Gupta N, Wikenheiser-Brokamp KA, Fischer A, McCormack FX. Diffuse Cystic Lung Disease as the Presenting Manifestation of Sjögren Syndrome. *Ann Am Thorac Soc*. 2016;13(3):371-5.
27. Le Pavec J, Lorillon G, Jais X, et al. Pulmonary Langerhans cell histiocytosis-associated pulmonary hypertension: clinical characteristics and impact of pulmonary arterial hypertension therapies. *Chest*. 2012;142(5):1150-7.
28. Tazi A, Marc K, Dominique S, et al. Serial computed tomography and lung function testing in pulmonary Langerhans' cell histiocytosis. *Eur Respir J*. 2012;40(4):905-12.
29. Heiden GI, Sobral JB, Freitas CSG, et al. Mechanisms of Exercise Limitation and Prevalence of Pulmonary Hypertension in Pulmonary Langerhans Cell Histiocytosis. *Chest*. 2020;158(6):2440-8.
30. Rolland-Debord C, Fry S, Giovannelli J, et al. Physiologic Determinants of Exercise Capacity in Pulmonary Langerhans Cell Histiocytosis: A Multidimensional Analysis. *PLoS One*. 2017;12(1):e0170035.
31. Thoré P, Chaibi S, Duchmann M, et al. Chronic myelomonocytic leukaemia occurring in patients with pulmonary Langerhans cell histiocytosis: A common progenitor? *Respir Med Res*. 2025;89:101221.
32. Baqir M, Vassallo R, Maldonado F, et al. Utility of bronchoscopy in pulmonary Langerhans cell histiocytosis. *J Bronchology Interv Pulmonol*. 2013;20(4):309-12.
33. Harari S, Torre O, Cassandro R, et al. Bronchoscopic diagnosis of Langerhans cell histiocytosis and lymphangioleiomyomatosis. *Respir Med*. 2012;106(9):1286-92.
34. Tazi A, Soler P, Hance AJ. Adult pulmonary Langerhans' cell histiocytosis. *Thorax*. 2000;55(5):405-16.
35. Petraruolo S, Calari T, Martinello S, et al. The diagnosis role of transbronchial lung cryobiopsy in inflammatory myeloid neoplasms. *Eur Respir J*. 2024;64:PA5216.
36. Mine K, Sakamoto N, Ozasa M, et al. Pulmonary Langerhans cell histiocytosis diagnosed using transbronchial lung cryobiopsy: A case report. *Respir Med Case Rep*. 2023;46:101928.
37. Roden AC, Yi ES. Pulmonary Langerhans Cell Histiocytosis: An Update From the Pathologists' Perspective. *Arch Pathol Lab Med*. 2016;140(3):230-40.
38. Elia D, Torre O, Cassandro R, et al. Pulmonary Langerhans cell histiocytosis: a comprehensive analysis of 40 patients and literature review. *Eur J Intern Med*. 2015;26(5):351-6.
39. Yazicioglu A, Turkkan S, Demirag F, et al. Recurrence Pattern of Pulmonary Langerhans Cell Histiocytosis After Lung Transplantation: A Case Report. *Transplant Proc*. 2016;48(9):3231-3.
40. Dauriat G, Mal H, Thabut G, et al. Lung transplantation for pulmonary langerhans' cell histiocytosis: a multicenter analysis. *Transplantation*. 2006;81(5):746-50.
41. Wajda N, Zhu Z, Jandarov R, et al. Clinical outcomes and survival following lung transplantation in patients with pulmonary Langerhans cell histiocytosis. *Respirology*. 2020;25(6):644-50.
42. Tazi A, Lorillon G, Haroche J, et al. Vinblastine chemotherapy in adult patients with langerhans cell histiocytosis: a multicenter retrospective study. *Orphanet J Rare Dis*. 2017;12(1):95.
43. Neel A, Artifoni M, Fontenoy AM, et al. Long-term efficacy and safety of 2CdA (cladribine) in extra-pulmonary adult-onset Langerhans cell histiocytosis: analysis of 23 cases from the French Histiocytosis Group and systematic literature review. *Br J Haematol*. 2020;189(5):869-78.
44. Lorillon G, Bergeron A, Detournignies L, et al. Cladribine is effective against cystic pulmonary Langerhans cell histiocytosis. *Am J Respir Crit Care Med*. 2012;186(9):930-2.
45. Sakurai A, Nagaoka T, Tadokoro C, et al. BRAF V600E-Mutant Diffuse Pulmonary Langerhans Cell Histiocytosis Successfully Treated With Dabrafenib Plus Trametinib: A Case Report. *Respirol Case Rep*. 2025;13(9):e70339.
46. Lorillon G, Jouenne F, Baroudjian B, et al. Response to Trametinib of a Pulmonary Langerhans Cell Histiocytosis Harboring a MAP2K1 Deletion. *Am J Respir Crit Care Med*. 2018;198(5):675-8.
47. Benattia A, Porcher R, de Margerie-Mellon C, et al. Two forced expiratory volume in 1 s trajectories with distinct prognoses in pulmonary Langerhans cell histiocytosis. *ERJ Open Res*. 2025;11(1):00864-2024.
48. Vassallo R, Ryu JH, Schroeder DR, et al. Clinical outcomes of pulmonary Langerhans'-cell histiocytosis in adults. *N Engl J Med*. 2002;346(7):484-90.



ÉMOIGNAGE D'UNE ASSOCIATION DE PATIENTS

L'ASSOCIATION HISTIOCYTOSE FRANCE

Lydia DEBAR

Pour le Conseil collégial Association Histiocytose France

NOUVEL ORGANIGRAMME



Cathy LEGRAND
(60 - Oise)



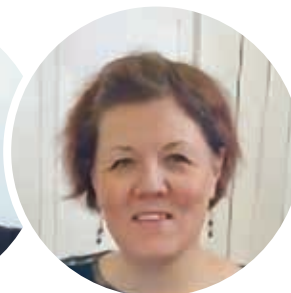
Nathalie GRAILLAT
(83 - Var)



Sandra BRETON
(92 - Hauts-de-Seine)



Séverine MINGUET
(87 - Haute-Vienne)



Lydia DEBAR
(77 - Seine-et-Marne)



La création de l'Association Histiocytose France a été inscrite au Journal officiel du 08 mai 1999 alors que rien n'existait encore en France à destination du grand public pour cette maladie et plus généralement pour les maladies rares en France. Recon nue d'intérêt général, conformément à ses objectifs statutaires, elle offre un contact accessible **pour les malades et les familles** traduit par l'écoute téléphonique, l'information et l'orientation. L'histiocytose revêt des formes

multiples tant chez l'enfant que chez l'adulte rendant complexe l'information sur sa connaissance et sa prise en charge. L'association peut compter sur l'aide des médecins du Centre de référence pour assumer cette mission.

L'information des malades et des familles, permanente sur l'année, s'effectue également à l'occasion de l'assemblée générale de l'association et de la rencontre annuelle familles malades/médecins organisée conjointement avec le Groupe d'Études des Histiocytoses et le Centre de Référence des Histiocytoses.

Depuis sa création l'association s'est **engagée auprès des médecins** par un soutien financier d'aide à la recherche comme pour l'étude Gene Histio dans le passé, et actuellement Histio Target en cours jusqu'en 2030, mais aussi et

depuis sa création pour le Registre, la base de données à l'origine de nombreuses études sur la maladie et les traitements. Avant l'organisation de bio Banks dans les hôpitaux du centre de référence, l'association a assumé les frais de transformation pour le stockage d'échantillons et d'ADN à Généthon qui ont permis le démarrage de quelques études novatrices.

L'association lance donc un appel chaque fin d'année pour collecter des dons. La réponse, majoritairement des personnes concernées par la maladie et leur entourage ainsi que de quelques entreprises, permet la poursuite de cet objectif d'aide à la recherche. Prochainement un appel à projets pour des recherches et études utiles sur la maladie et les traitements sera lancé.

Les décisions et attributions seront prises avec notre conseil scientifique. Les relations avec les médecins et chercheurs intéressés par cette maladie rare, très étroites, confiantes et constructives, existent depuis avant même la création par le ministère du Centre de Référence des Histiocytoses via le Groupe d'Études des Histiocytoses. L'Association soutient les demandes et combats du groupe d'étude des histiocytoses (GEH) et du Centre de référence pour l'intérêt de ses malades enfants et adultes.

Elle siège au Comité de pilotage du **Centre de référence** où son accueil est toujours bienveillant. Elle a vu la création du collectif Alliance Maladies Rares en 2000 dont elle est membre depuis le début. L'Association Histiocytose France suit de près les recherches du consortium européen pour l'histiocytose **ECHO**. Elle finance partiellement son organisation via le GEH et a permis en 2025, grâce à son financement intégral, une étude sur les cas neurologiques et la thérapie ciblée lancée après appel d'offre et assurée par un jeune médecin italien dans le cadre du Consortium européen.

En juin 2025, votée par une AG extraordinaire, la présidence et le conseil d'administration ont souhaité une nouvelle organisation qui répartit davantage les tâches et les responsabilités. Un Conseil Collégial de cinq membres permet d'assurer la pérennité des missions qui restent définies à ses statuts.

Concernant spécifiquement l'atteinte pulmonaire, nous rencontrons au sein de notre association des cas très divers chez l'enfant et plus nombreux chez les adultes jeunes et moins jeunes. Comme on peut l'entendre, chaque cas est semble-t-il particulier. L'errance diagnostique chez l'adulte est moins importante depuis la création du Centre de référence et l'information donnée par les services mais demeure significative quand le malade s'adresse aux médecins de ville.

À ce que nous constatons, la psychologie, pas assez considérée, et la personnalité des malades influent beaucoup dans le vécu de la maladie. Nous sommes confrontés à des malades en difficultés face à la maladie, certains peuvent davantage s'adapter grâce aux dispositifs d'oxygène

portatif. Nous avons récemment eu le cas d'un malade qui continue de voyager en camping-car.

Beaucoup ont de grandes difficultés à cause du stress apporté par la maladie mais aussi lié au sevrage tabagique.

Nous partageons, avec les parents d'enfants atteints de pathologies pulmonaires, le témoignage d'un garçon touché par une histiocytose durant son enfance, qui se promenait autrefois sur la plage avec son dispositif d'oxygène, et qui est aujourd'hui devenu un jeune adulte prometteur. Ce type de récit aide les familles à se projeter au-delà de la maladie, en leur apportant de l'espoir et en montrant qu'une vie épanouie reste possible malgré celle-ci.

Nous comptons beaucoup sur la génération des jeunes pneumologues qui, poursuivant la passion de leurs aînés pour ce métier qu'ils ont choisi, renaîtront la maladie où qu'ils exercent et aideront nos malades dans le suivi de leur vie.

POUR EN SAVOIR PLUS

<https://www.histiocytose.org>



☎ 07 83 29 47 77

✉ asso.histiocytose.france@gmail.com



@Association Histiocytose France

PARTENAIRES DE L'AJPO2

PARTENAIRES INSTITUTIONNELS

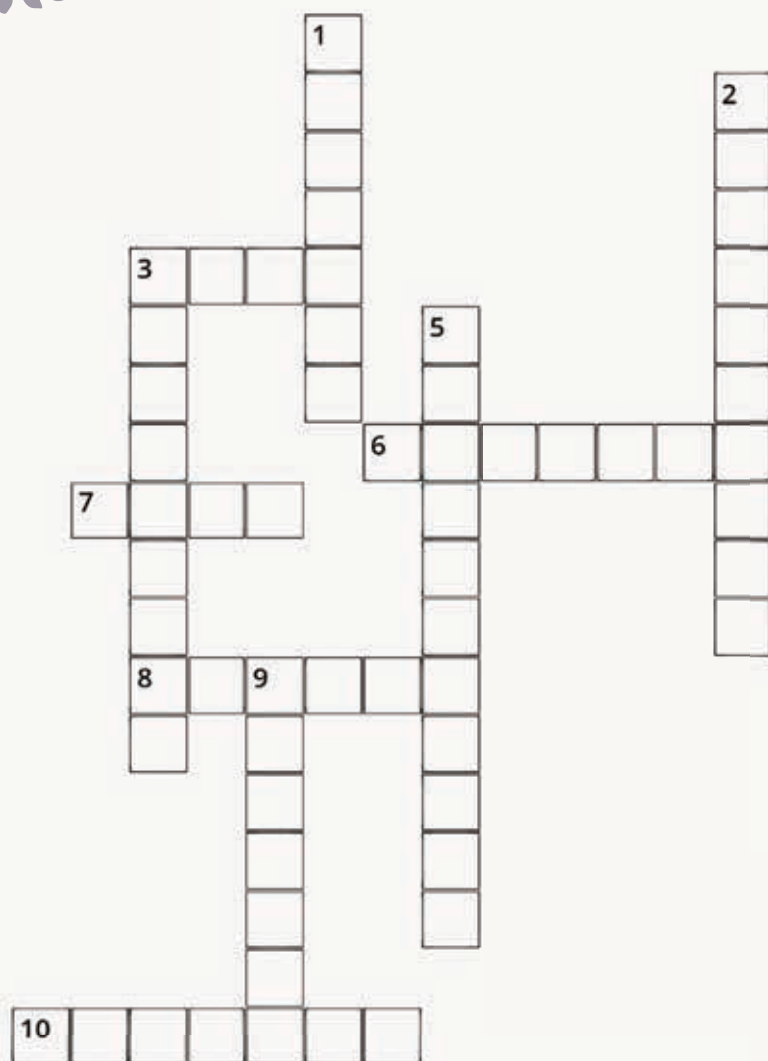


PARTENAIRES NON INSTITUTIONNELS



EU DE LA FIN

Mots Croisés



Horizontal

3. Mycose bronchique immuno-allergique
6. Celui à l'origine du stéthoscope
7. Activation de cette voie dans l'HLP
8. Lieu : Témoignage accompagnant l'article sur l'ONG
10. Capitale de la Polynésie française

Vertical

1. Ventilation : trigger expiratoire
2. Pneumonie atypique causée par bactérie intra-cellulaire après exposition aux oiseaux
3. Nouveau président de l'AJPO2
5. Lésions scanographiques associant verre dépoli et réticulations
9. Congrès centré sur la réadaptation respiratoire

Solution

Mots Croisés



“ LES ANNONCES DE RECRUTEMENT ”



Côtes d'Armor

**Associez
Pneumologie
et vie en bord
de mer !**



Rejoignez notre cabinet intégré au sein de la maison des consultations de spécialistes à Plérin (Saint-Brieuc Armor agglomération).

Agréable cadre professionnel en bord de mer dans des locaux récents

La maison des consultations, adossée à l'hôpital privé mutualiste HPCA accueille de nombreux jeunes médecins : chirurgiens, oncologues, radiothérapie, plateau complet d'imagerie, O.R.L., gynéco obstétriciens, gastro-entérologues, médecine vasculaire, pédiatres, service de médecine interne et polyvalente etc.

Notre cabinet offre un plateau technique complet récent : EFR, polygraphie, EPN en ambulatoire et en hospitalisation, épreuve d'effort, endoscopie.

Les secrétaires médicales participant aux actes techniques facilitent notre activité. Excellente entente avec nos confrères de l'hôpital public de St-Brieuc.

Toutes facilités d'installations sans rachat de patientèle.

Côtes d'Armor
le Département



DR HUBERT ET DR CHENIOUR
☎ 06 33 54 31 30 ✉ hubert.png@orange.fr



BRETAGNE

Nous cherchons UN PNEUMOLOGUE

pour intégrer notre équipe au sein de l'hôpital de Montauban.



Ville facile d'accès à partir de Toulouse et pleine de charme.

- Nous avons une activité variée avec de la pneumologie générale, oncologie, PID, IRC et ventilation.
- Nous disposons d'un service d'hospitalisation composée de 16 lits, un hôpital de jour d'oncologie, un plateau technique EFR VO2.
- Une activité endoscopie sous AL et AG avec écho endoscopie.
- Geste pleuraux ponction|drainage.

Ainsi qu'un polygraphe et polysomnographie.

Nous sommes une équipe jeune, dynamique et travaillons dans la bonne ambiance et la cohésion.

RCP oncologie hebdomadaire régionale et locale, RCP pid mensuelle avec le CHU et asthme sévère.

Notre équipe permet à chacun de développer son activité d'expertise.



Pour plus d'information, contacter :

Dr Jénnot - l.jenot@ch-montauban.fr

Dr Petureau - f.petureau@ch-montauban.fr

Ou Dr Boghanim - t.boghanim@ch-montauban.fr

OCCITANIE



CABINET DE PNEUMOLOGIE SCP

Le Calvez-Broner-Mane

221 rue CN Ledoux - 30900 NÎMES

Cabinet de Pneumologie situé en ville active à Nîmes,

recherche pour vacances scolaires à tout moment

dès ce jour remplaçants occasionnels

ou réguliers, pour collaboration

ultérieure +- association.

Actuellement 3 pneumologues associés + 3 collaborateurs pneumologues, 1 IPA - 4 secrétaires (3 ETP) et 1 IDE. Activité répartie entre consultation au cabinet et ambulatoire à la clinique. Pas de lit d'hospitalisation actuellement.

Plateau technique complet : 2 cabines EFR (1 avec DLCO), gaz du sang, EFX, échographie pleurale et thoracique, mesure du FeNO, labo de sommeil complet (polygraphie + PSG + TILE/TME sur place), fibroscopie bronchique et écho-endoscopie en clinique avec activité de ponction pleurale.

Tabacologie et réhabilitation respiratoire dans le cadre d'un réseau local.

Cadre de vie professionnel confortable avec excellente entente avec les pneumologues libéraux et hospitaliers de la région, réunions professionnelles régulières (RCP oncologie thoracique, DMD fibrose...)

Prise en charge rapide avec l'équipe locale de chirurgie thoracique - accès TEP/ensemble des examens d'imagerie très rapide.

CONTACT : ✉ manue.211@hotmail.fr

Drs : E. BRONER - J.F. LE CALVEZ - J. MANE -

F. Akdime - A. Jossien - N. Taghboult

