

Vivre avec chILD



Un livret d'information pour les parents et les proches
des enfants touchés

IMPRINT

Published by:

chILD EU



Authors:

Miriam Schrader, Dr. med. Nicolaus Schwerk

Person responsible:

Dr. med. Nicolaus Schwerk

Translated into English by:

Tim Price and Dr. med. Nicolaus Schwerk

With kind support by:

Judith Eisenbach, Daniela Ennulat, Prof. Dr. med. Matthias Griese, Mandy Niemitz

Layout:

Miriam Schrader

Printed by:

Contact:

Claudia Eismann (chILD-EU Office)

Hauner Children's Hospital

University of Munich

Lindwurmstraße 4

80337 Munich, Germany

Phone: +49 89 4400 57871

Fax: +49 89 4400 57872

claudia.eismann@med.uni-muenchen.de

child-eu-office@med.uni-muenchen.de

www.childeu.net

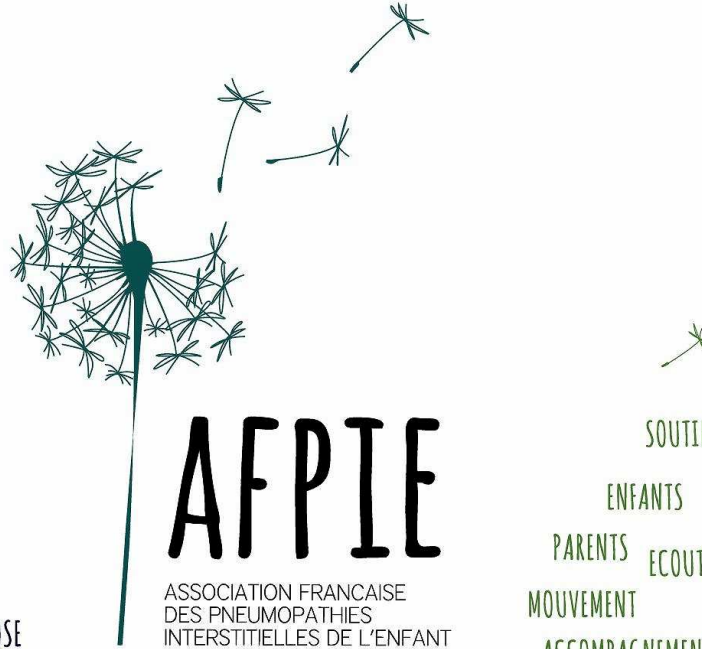
© Copyright 2015 by chILD EU

Effective February 2015

**The English version was translated
into French**



Ensemble.



AFPIE

ASSOCIATION FRANÇAISE
DES PNEUMOPATHIES
INTERSTITIELLES DE L'ENFANT

SARCOÏDOSE

SURFACTANT

PROTEINOSE

HISTIOCYTOSE

HÉMOSIDÉROSE

PNEUMOPATHIE

OXYGÉNOTHÉRAPIE

IMMUNOMODULATEUR

CORTICOTHÉRAPIE

GASTROSTOMIE

LAVAGE ALVÉOLAIRE

MOUVEMENT

PARENTS ECOUTE

ACCOMPAGNEMENT

ENFANTS

SOUTIEN

Associations nos talents...

Table des matières

PRÉFACE

Qu'est-ce que le projet européen « CHILD-EU » ?

CHAPITRE 1 : DÉVELOPPEMENT ET FONCTIONS DES VOIES AÉRIENNES

p 9

Comment se développent les voies aériennes ?

Les poumons

La trachée et les bronches

Les alvéoles

Le surfactant

L'interstitium pulmonaire

La circulation du sang

CHAPITRE 2 : LES PNEUMOPATHIES INTERSTITIELLES

p 16

Qu'est-ce qu'une pneumopathie interstitielle ?

Quels sont les signes et symptômes typiques des pneumopathies interstitielles ?

Quels sont les types de pneumopathies interstitielles ?

Quels sont les degrés de sévérité des pneumopathies interstitielles ?

Une pneumopathie interstitielle peut-elle être héréditaire ?

CHAPITRE 3 : LE DIAGNOSTIC

p 25

Comment est réalisé le diagnostic ?

Comment puis-je me préparer au mieux pour le rendez-vous au centre ?

Existe-t-il un autre diagnostic qu'une pneumopathie interstitielle ?

Quels examens sont nécessaires ?

Examens de base

Radios du thorax

Tomodensitométrie des poumons

Gaz du sang

Mesure de la saturation en oxygène

Dépistage génétique

Examens sanguins approfondis

Bronchoscopie

Biopsie pulmonaire

Le diagnostic d'une pneumopathie interstitielle a été établi. Quelle est la prochaine étape ?

Explication du diagnostic

Aurais-je dû voir les choses plus tôt ?

Ai-je fait quelque chose de mal ?

Comment dois-je expliquer la situation à mon enfant ?

Comment dois-je expliquer la situation à ma famille ?

Comment cela est-il conciliable avec le travail ?

Est-ce que mon enfant sera stigmatisé ou isolé socialement ?

CHAPITRE 4 : LES TRAITEMENTS

p 43

Qui prendra en charge mon enfant ?

A quel moment mon enfant aura-t-il besoin d'oxygène ?

Mon enfant a besoin d'oxygène. Quelle est la prochaine étape ?

Les concentrateurs en oxygène

Les systèmes d'oxygène liquide

Les bouteilles d'oxygène

Comment est-ce que l'oxygène est inhalé ?

Les sondes nasales à oxygène

Lunettes nasales à une canule

Masques à oxygène

Existe-t-il des effets indésirables liés à une oxygénothérapie à long terme ?

Comment continuer à mener une vie normale sous oxygénothérapie ?

Que puis-je faire si mon enfant trop atteint éprouve des difficultés à respirer ?

2 Qu'est-ce qu'une Ventilation Non Invasive (VNI) ?

Qu'est-ce qu'une Ventilation Invasive ?

Quels traitements sont administrés pour traiter une pneumopathie interstitielle ?

Glucocorticoïdes, cortisone et stéroïdes

Quels peuvent être les effets secondaires d'une corticothérapie ?

Comment sont administrés les glucocorticoïdes ?

Quand administrer les glucocorticoïdes à bon escient ?

Hydroxychloroquine

Quels sont les effets secondaires d'un traitement par hydroxychloroquine ?

Comment est administré l'hydroxychloroquine dans une pneumopathie interstitielle ?

Quand administrer de l'hydroxychloroquine à bon escient ?

Azithromycine

Quels sont les effets secondaires d'un traitement par azithromycine ?

Comment peut être administré l'azithromycine ?

Quand administrer des macrolides à bon escient ?

D'autres antibiotiques sont-ils utilisés dans le traitement des pneumopathies interstitielles ?

Existe-t-il d'autres traitements pour traiter les pneumopathies interstitielles ?

Tous les enfants atteints de pneumopathie interstitielle ont-ils besoin de médicaments ?

Si rien ne fonctionne, est-ce qu'une greffe de poumons peut-elle sauver mon enfant ?

CHAPITRE 5 : LA NUTRITION

p 65

Quelle nutrition est compatible avec une pneumopathie interstitielle ?

A quoi dois-je faire attention concernant l'alimentation de mon enfant dont le système immunitaire est extrêmement fragilisé ?

Que faire si mon enfant ne prend pas de poids ?

Que faire quand mon enfant n'arrive pas à manger et boire suffisamment tout seul ?

CHAPITRE 6 : RECONNAÎTRE LES COMPLICATIONS

p 71

Comment reconnaître que l'état de mon enfant se détériore ?

La fréquence respiratoire

Essoufflement

Chute de la saturation en oxygène

Les bruits respiratoires

Les bruits respiratoires

Autres signes et symptômes

Que puis-je faire lorsque mon enfant ne va pas bien ?

CHAPITRE 7 : PRÉVENTION DES COMPLICATIONS

p75

Comment puis-je protéger mon enfant contre les infections ?

Les vaccins sont-ils dangereux pour mon enfant ?

Fumer

CHAPITRE 8 : MATERNELLE, ÉCOLE ET LOISIRS

p 79

Mon enfant peut-il aller à la maternelle ou à l'école ?

Une pneumopathie interstitielle est-elle compatible avec le sport ?

CHAPITRE 9 : VACANCES ET VOYAGE

p 80

Est-il possible de partir en vacances et de voyager avec un enfant porteur d'une pneumopathie interstitielle ?

A quoi dois-je penser dans l'organisation des vacances ?

Où puis-je trouver de l'oxygène sur la route ?

Où puis-je trouver de l'oxygène pour mon enfant à l'étranger ?

Vaccinations pour le voyage

Que faut-il savoir concernant les assurances maladies à l'étranger ?

Est-ce que je peux avoir des problèmes à la douane à cause des médicaments ?

Alimentation électrique à l'étranger

Que dois-je prendre en compte concernant le transport aérien ?

CHAPITRE 10 : AIDES FINANCIERE ET SOCIALE

Allocation pour garde et assurance dépendance

Soins de répit

Allocation pour garde et aides sociales

Certificat de handicap ou carte de personne handicapée

Réduire les coûts des taxes/impôts

Assistance à domicile et services de soins infirmiers

**Chapitre 10 non traduit,
fonctionnement différent en France**

Rééducation

CHAPITRE 11 : LES RECHERCHES

p 84

Pourquoi la recherche sur les maladies pulmonaires est-elle si importante ?

Où puis-je m'informer sur les résultats des études en cours ?

Comment est-il possible d'effectuer des recherches à long terme sur les maladies rares isolées ?

Quel est le bénéfice pour mon enfant d'être inscrit sur le « Registre européen des pneumopathies interstitielles » ?

Quels essais cliniques sont actuellement en cours ?

Essais cliniques avec Hydroxychloroquine

Etude sur l'alvéolite allergique extrinsèque

CHAPITRE 12 : GROUPES D'ENTRAIDE, CONTACTS ET LIENS UTILES

Existent-ils des groupes d'entraide ?

The Kid's Lung Register

Liens internet utiles

« chILD »

Informations concernant les voyages

Allocations (informations relatives à l'Allemagne)

Carte d'handicapé et avantages pour les personnes handicapées

Déclaration fiscale (information relative à l'Allemagne)

Aide à l'intégration scolaire (informations relatives à l'Allemagne)

Rééducation (informations relatives à l'Allemagne)

Organisation de réserves d'oxygène avec plusieurs compagnies aériennes en Europe

**Chapitre 12 non traduit,
fonctionnement différent en
France**

CHAPITRE 13 : PETIT DICTIONNAIRE MÉDICAL

p 92

CHAPITRE 14 : ANNEXE

p 102

PRÉFACE

Chers parents, famille et proches,

Si vous tenez ce livret en mains, c'est que votre enfant a déjà été diagnostiqué d'une pneumopathie interstitielle, ou l'éventualité de ce diagnostic a été soulevée.

Les pneumopathies interstitielles représentent une multitude de maladies chroniques, ayant toutes en commun le symptôme de dyspnée (essoufflement) et montrent souvent de l'hyposie (baisse de l'assimilation d'oxygène par les poumons).

Au vue de la rareté de ces maladies chez les enfants, très peu nombreux sont les médecins connaissant bien le sujet et capables de les diagnostiquer et les traiter. La recherche d'informations supplémentaires sur internet est malheureusement plus problématique que bénéfique. Le manque d'information provoque souvent de l'anxiété, de la peur ou de l'abattement chez les personnes désireuses d'en savoir davantage sur ces maladies chroniques et leurs origines. Ces sensations sont d'autant plus exacerbées que les médecins traitant n'ont que très peu de renseignements concernant les recherches, les traitements et les stratégies thérapeutiques pour combattre ces maladies. Les sentiments d'impuissance et d'isolement peuvent aussi apparaître.

Avec l'aide de l'Union Européenne, un groupe international de professionnels ayant pour objectif de faire face à cette situation a été formé. Le deuxième objectif est de placer en priorité les besoins des enfants atteints et leurs familles. Ce livret n'est qu'une partie de ce projet. Bien sûr, il ne peut pas remplacer le questionnement direct au médecin traitant. Au contraire, il est là pour donner d'avantages d'informations quant à l'état de votre enfant.

Ce livret est à consulter uniquement à titre indicatif.

Chaque chapitre s'est inspiré directement des questions que les parents et les enfants posent le plus fréquemment, il n'est donc pas nécessaire de tout lire en une seule fois. Vous trouverez peut-être dans ce livret les réponses aux questions que vous avez déjà posées mais pour lesquelles vous n'avez pas obtenu de réponse satisfaisante.

Votre opinion compte pour nous ! Nous apprécierions et serions très reconnaissants de vos remarques ou suggestions concernant le livret, que vous l'ayez apprécié, que vous trouviez qu'il manque des éléments ou que vous pensiez qu'il est peu compréhensible.

Nous remercions tous les enfants et leurs parents, qui ont accepté de nous aider à réaliser ce livret en nous autorisant à raconter leurs histoires. Remerciements particuliers à la maman d'un enfant, Mme Judith Eisenbach, qui nous a apporté un soutien inestimable dans l'écriture de ce livret. Nous espérons que ce livret vous aidera et nous vous souhaitons le meilleur pour vous, vos enfants et toute votre famille. qui nous a apporté un soutien inestimable dans l'écriture de ce livret. Nous espérons que ce livret vous aidera et nous vous souhaitons le meilleur pour vous, vos enfants et toute votre famille.

L'équipe chILD-EU



European chILD Register and Biobank

chILD-EU



Qu'est-ce que le projet européen « chILD-EU » ?

« ChILD-EU » est un projet financé par l'Union Européenne. Il a été lancé en décembre 2012 et sera financé sur une période de 42 mois (<http://www.klinikum.uni-muenchen.de/Child-EU/en/index.html>). Le terme « chILD » est l'abréviation de « childhood interstitial lung disease » qui est le nom anglais donné à l'ensemble des maladies pulmonaires et formant ainsi le mot anglais « child ».

L'objectif de ce projet est d'améliorer les connaissances sur les causes de ces maladies, leur évolution dans le temps, les diagnostics et traitements disponibles, au travers d'une révision systématique des informations disponibles sur ces maladie pulmonaires rares. De plus, la prise en charge en Europe des enfants atteints de ces maladies sera améliorée et rendue homogène grâce à l'édition de diagnostics et de guides thérapeutiques.

Le deuxième point très important est de mettre en place un programme éducatif pour les enfants atteints de la maladie et leurs proches. C'est un effort qui leur permettra de faire face plus facilement à la maladie. Au chapitre 12 vous trouverez de plus amples informations concernant le projet et les recherches sur les pneumopathies interstitielles.



CHAPITRE 1 : DÉVELOPPEMENT ET FONCTIONS DES VOIES AÉRIENNES

Comment se développent les voies aériennes ?

Le développement complet du corps humain depuis l'ovule fécondé et les fonctions de chaque organe (comme les poumons) sont extrêmement complexes. La méconnaissance de ces processus peut rendre encore plus difficile aux patients et à leurs proches la compréhension de la ou des cause(s) de leur maladie. Cela est d'autant plus vrai que les médecins emploient souvent des termes qu'ils ne comprennent pas totalement eux-mêmes. Parallèlement, le flot d'information obtenu à chaque consultation avec votre médecin traitant peut être trop important au point de n'être que partiellement mémorisé. Ceci conduit souvent aux questions suivantes : « qu'est-ce qu'il/elle m'a dit déjà ? », « quel est mon problème déjà ? », « d'où ça vient ? » et « qu'est-ce qui vient ensuite ? ».

Afin de mieux comprendre une maladie et ses origines, il est bon d'en savoir un peu plus sur le développement et les fonctions des organes affectés. C'est pour cela que ce chapitre est dédié au développement et aux fonctions des voies aériennes. Par ailleurs, il y sera expliqué les changements fondamentaux provoqués par les pneumopathies interstitielles.

Les poumons

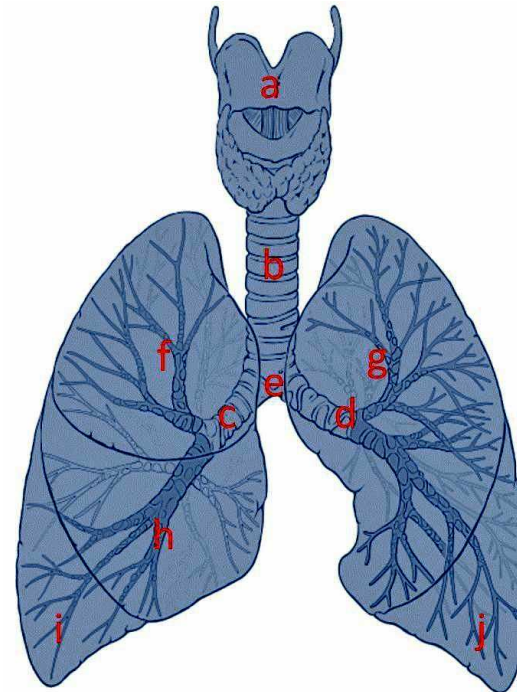
Les poumons sont des organes par paire de la poitrine (thorax), dont la fonction première est de permettre la respiration. Ils sont composés de deux « ailes » de chaque côté de la poitrine, à gauche et à droite, et se ressemblent. Le poumon droit se compose de trois lobes (supérieur, moyen et inférieur), alors que le gauche n'a que deux lobes (supérieur et inférieur) (**voir Figure 1**).

Les structures qui guident l'air dans les alvéoles (les compartiments en forme de sac de chaque lobe) sont appelées les voies aériennes. Les voies aériennes sont divisées entre les supérieures et les inférieures. Les voies aériennes supérieures incluent le nez, la bouche et la gorge. Le larynx (siège des cordes vocales et de la voix) est le point de transition des voies aériennes inférieures, qui sont constituées de la trachée des bronches et des bronchioles.



Figure 1 : schéma des poumons et des voies aériennes :

- a Larynx
- b Trachée
- c Bronche souche droite
- d Bronche souche gauche
- e Carène (ou éperon trachéal)
- f Bronche lobaire supérieure droite
- g Bronche lobaire supérieure gauche
- h Bronche lobaire moyenne
- i Bronche inférieure droite
- j Bronche inférieure gauche



La trachée et les bronches

La trachée est composée d'anneaux cartilagineux en forme de fer à cheval qui sont reliés entre eux par des tissus fibreux et solides (ligaments). Ces anneaux cartilagineux assurent la stabilité de la trachée et la maintiennent ouverte (**voir Figure 2**). Il existe des maladies dans lesquelles les anneaux cartilagineux sont très mous, provoquant ainsi l'affaissement partiel ou complète de la trachée lors de la respiration. Ce problème est appelé *Trachéomalacie* (**voir Figure 2**). Chez les enfants atteints de formes légères, les symptômes de cette pathologie ne sont constatés que lors d'une toux grasse anormale, alors que chez les enfants atteints de formes sévères, les symptômes sont observés sous forme de difficultés respiratoires ou d'essoufflement (dyspnée). Une autre pathologie appelée *Sténose trachéale* apparaît quand les anneaux cartilagineux sont trop étroits ou sont totalement arrondis, provoquant un rétrécissement des voies aériennes. La gravité de cette maladie est directement liée au degré et à l'importance du rétrécissement des voies aériennes.

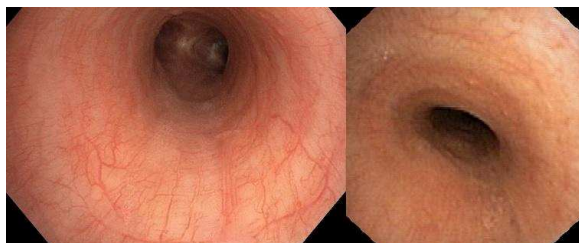
La partie inférieure de la trachée se divise entre les bronches souches droite et gauche (**voir Figures 1 et 2**). La bronche souche droite se divise entre les bronches lobaires supérieures, moyennes et inférieures, alors que la bronche souche gauche se divise seulement entre les bronches lobaires supérieures et inférieures. Ces bronches se divisent elles-mêmes en de plus petites bronches qui se divisent en de plus petites, comme les branches d'un arbre qui partent du tronc vers les feuilles. Les plus petites bronches sont les bronchioles. Ces branches vont encore plus loin et se terminent dans les alvéoles (**voir Figure 3**).



Figure 2 : bronchoscopie de la trachée

A gauche : Une photo de l'intérieur d'une trachée en bonne santé, prise durant une bronchoscopie. L'épithélium (surface) ne montre aucune irritation (inflammation) et la voie aérienne est maintenue ouverte grâce aux anneaux cartilagineux (visibles en haut de la trachée). Tout au bout on peut voir la bifurcation trachéale entre les bronches principales droite et gauche.

A droite : photo de l'affaissement partiel d'une trachée molle avec rétrécissement ovoïde, atteinte de *Trachéomalacie*.

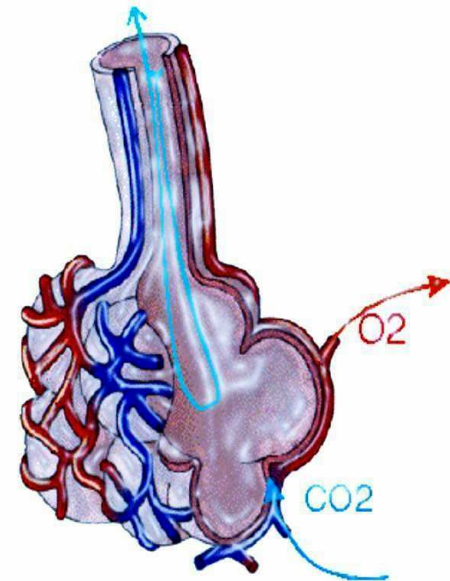


Les alvéoles

Les vésicules pulmonaires (alvéoles) sont des sacs en forme de grappe de raisin au bout des voies aériennes les plus fines (bronchioles). Les poumons d'un nouveau-né ont environ 100 millions d'alvéoles, contrairement à l'adulte qui en possède 300 millions. Un réseau de nos plus petits vaisseaux sanguins (capillaires) court sur toute la surface de chacune de ces paroi alvéolaire (**voir Figure 3**). Cela permet une bonne perméabilité de l'oxygène de l'air dans le sang ainsi que le rejet de CO₂ du sang vers l'extérieur du corps. Chaque paroi alvéolaire est associée à deux cellules très spécifiques, les pneumocytes de type 1 et de type 2. Le rôle principal des pneumocytes de type 1 est au niveau de l'échange gazeux pendant que les pneumocytes de type 2 produisent un lubrifiant protecteur appelé surfactant.

Figure 3 : schéma d'une alvéole.

Les alvéoles sont des évaginations en forme de grappe de raisin des plus petites voies aériennes, les bronchioles, tapissées par une très fine toile de vaisseaux sanguins (toile capillaire). Au travers de cette structure le dioxyde de carbone (CO_2) est transféré du sang vers les voies aériennes et l'oxygène (O_2) est absorbé de l'air dans le sang.



Le surfactant

Le surfactant (abréviation de « **Surface Active Agent** ») est une protéine riche, un liquide gras qui est produit par des cellules alvéolaires spécifiques (les pneumocytes de type 2) et nappe les alvéoles comme un film. Ce film de liquide fin empêche les alvéoles de tomber et de se collaber entre elles pendant l'expiration. Il existe plusieurs troubles caractérisés par le changement de production de surfactant et qui sont plus connus sous le nom de *Maladies métaboliques du surfactant*. Tous ces troubles provoquent la baisse de la prise d'oxygène, conduisant à des symptômes de respiration difficile. La gravité de la maladie et de ses symptômes chez les patients atteints de ce dysfonctionnement métabolique peut être variable. Certaines personnes montrent une forme faible de détresse et d'autres montrent une forme plus sévère de détresse. Cette catégorie de maladies est une sous-catégorie de pneumopathie interstitielle.

L'interstitium pulmonaire

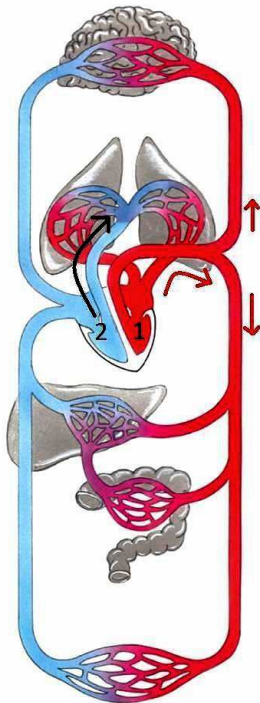
L'interstitium (du latin « intervalle ») est le cadre ou le soutien du poumon. Il est fait de collagène (protéine fibreuse), à travers lequel passent les petits vaisseaux sanguins, les nerfs et les vaisseaux lymphatiques. Il est donc essentiellement la matière constituante principale des parois alvéolaires (**voir Figures 3 et 5**). Ainsi, le nom de pneumopathie interstitielle suggère que cette partie, l'interstitium, est la première partie affectée ou changée. Cependant, il est important de comprendre que les autres structures du poumon (comme les bronches, les bronchioles, les alvéoles ou les vaisseaux sanguins) sont souvent également touchés. De plus, il existe des cas dans lesquels non seulement les structures des poumons sont affectées mais aussi celles d'autres organes. Ces cas sont appelés *Maladie systémique avec affection pulmonaire*. Les cas les plus communs incluent des troubles rhumatologiques qui affectent en premier les articulations mais, fréquemment, peuvent aussi provoquer une pneumopathie interstitielle.

L'épaississement de l'interstitium est un symptôme typique des pneumopathies interstitielles. Cet épaississement augmente la distance entre les parois alvéolaires et les vaisseaux sanguins, séparant alors l'échange gazeux (l'oxygène et, pour les formes les plus sévères, le CO₂) entre les voies aériennes et le sang. Ceci explique les saturations en oxygène basses observées chez beaucoup d'enfants atteints de pneumopathie interstitielle. De plus, cet épaississement interstitiel provoque une rigidité des poumons qui rend plus difficile l'expansion et la contraction de ces derniers. Ainsi, les enfants atteints inspirent et expirent de plus petits volumes d'air, et doivent respirer plus rapidement pour compenser le trouble. Ces changements sont apparents lorsqu'un enfant procède à une exploration fonctionnelle pulmonaire, et ils sont décrits comme des *troubles respiratoires restrictifs*.

La circulation du sang

Tous les organes du corps humain ont besoin d'oxygène pour fonctionner. L'oxygène est récupéré par les globules rouges dans les poumons, qui sont ensuite transportés à travers les vaisseaux sanguins pour libérer l'oxygène dans chaque organe. Les vaisseaux transportant le sang des organes vers le cœur sont les *veines*. Le sang revenant des organes est vide d'oxygène, et est pompé du cœur vers les poumons pour récupérer à nouveau de l'oxygène, avant de retourner aux organes. Ce flux cyclique du sang est appelé le *système circulatoire*. Il est divisé en deux circuits : la *circulation vasculaire* et la *circulation pulmonaire* (**voir Figure 4**). Parfois, la pression sanguine dans la circulation pulmonaire devient trop élevée (*hypertension artérielle pulmonaire ou HAP*) dû à un changement de la structures des poumons (comme la pneumopathie interstitielle). Cela est connu sous le nom de « hypertension pulmonaire secondaire », et provoque plus d'effort pour le cœur, ce qui aggrave la maladie. Ainsi, bien que cette complication soit rare, il est important pour les patient atteints de pneumopathie interstitielle de se soumettre à des examens par ultrasons du cœur (échocardiographie). Ceci permet un diagnostic et un traitement précoces de HAP avant qu'elle ne cause des difficultés trop importantes.

Figure 4 : schéma de la circulation du sang



La circulation vasculaire : Le sang plein d'oxygène (en rouge) est pompé du côté gauche du cœur (1) dans la circulation du sang (flèches rouges). L'oxygène est libéré dans les organes et le sang vide d'oxygène (en bleu) retourne à droite du cœur au travers des veines.

La circulation pulmonaire : Le sang vide d'oxygène (en bleu) est pompé du côté droit du cœur (2) au travers des artères pulmonaires (flèches noires) dans le poumon. Dans les alvéoles, l'oxygène est remonté alors que le CO₂ est retiré. Le sang plein d'oxygène (en rouge) retourne à gauche du cœur au travers des veines pulmonaires.

CHAPITRE 2 : LES PNEUMOPATHIES INTERSTITIELLES

Qu'est-ce qu'une pneumopathie interstitielle ?

C'est un changement pathologique dans la structure interne du poumon, l'interstitium (voir [Chapitre 1](#)).

Fréquemment, il n'y a pas que l'interstitium pulmonaire qui est affecté, mais aussi d'autres structures du poumon, et les médecins parlent de maladie diffuse du parenchyme pulmonaire. Cette seconde appellation est souvent confuse et trompeuse, mais finalement elle exprime la même chose. Imaginons qu'une éponge soit un poumon (**voir Figure 5**). Les plus larges espaces représenteraient les voies aériennes conductrices (les bronches et les bronchioles), et les plus petits espaces représenteraient les alvéoles (dans lesquelles l'oxygène est conduit dans le sang, et le dioxyde de carbone est conduit du sang vers les voies aériennes). Les parois des petits espaces représenteraient l'interstitium, lesquelles sont normalement très fines et très élastiques.

Chez les patients atteints de pneumopathie interstitielle, ces parois s'épaississent, elles réduisent l'élasticité et rendent plus difficile le transfert d'oxygène et de CO₂. La diminution d'élasticité signifie que les poumons ne peuvent plus aussi facilement se gonfler (inspiration) et se contracter (expiration). Comparé à une éponge, un poumon en bonne santé est comme une éponge mouillée, facile à presser et retrouvant spontanément sa forme initiale. Au contraire, les poumons d'un patient atteint de pneumopathie interstitielle sont davantage comparables à une éponge sèche, c'est à dire à une éponge dure, raide, difficile à presser et revenant difficilement à sa forme initiale après compression.

La baisse d'absorption d'oxygène conduit à un essoufflement (*dyspnée*), obligeant le patient à respirer plus rapidement (*tachypnée*) afin de compenser cette baisse.

Figure 5 :

En utilisant une éponge naturelle, il est facile de démontrer et comprendre la structure et la fonction d'un poumon en bonne santé (éponge mouillée), ainsi que les effets des changements provoqués par une pneumopathie interstitielle (éponge sèche).



Cet effort conséquent pour respirer entraîne une dépense d'énergie importante. Ainsi, ces enfants sont plus vite fatigués et ont une tolérance réduite à l'exercice, comparé à leurs pairs (enfants du même âge). Les enfants atteints de formes sévères ont un tel besoin d'énergie pour respirer que, malgré une bonne alimentation, ils ne prennent pas de poids et peuvent même en perdre. Les conséquences de cette pathologie sont évidemment liées à la sévérité de celle-ci. Puisqu'une pneumopathie interstitielle est en général une maladie chronique, ces enfants auront une fonction pulmonaire réduite à l'âge adulte. Cependant, cette détérioration n'est pas forcément irréversible au fil du temps. Au contraire, les enfants peuvent apprendre à vivre avec leur maladie, et il arrive même que certains aillent mieux au fil des ans en augmentant leur tolérance à l'exercice par exemple, (**voir Figure 6**). Quelques-uns sont même totalement rétablis à long terme.

Naturellement, les inquiétudes concernant le devenir de votre enfant sont importantes et peuvent souvent vous angoisser. Il est nécessaire d'en parler d'autant plus que certaines d'entre elles peuvent déjà être rapidement éliminées.

Les pneumopathies interstitielles sont des maladies rares, qui ont tendance à toucher davantage les garçons que les filles et se manifestent surtout dans la petite enfance. Néanmoins, elles peuvent se manifester à tout âge. Malheureusement, les causes de ces maladies restent très souvent méconnues. Cette incertitude est difficile à vivre pour beaucoup de parents.



Figure 6:

Voici Hanno. Il a maintenant 3 ans et a été diagnostiqué à l'âge de 12 mois d'*Hyperplasie Neuroendocrinienne de l'enfant*. Il a été diagnostiqué à cet âge là car il respirait difficilement et rapidement, et il ne prenait plus de poids. La photo de gauche le montre au moment du diagnostic. Grâce à une cure d'oxygène en continue, il s'est rapidement rétabli. Aujourd'hui Hanno n'a besoin d'oxygène que la nuit. Le reste du temps, il va bien et n'a plus de problème quant à la tolérance à l'exercice (photo de droite).

Les diagnostics précis doivent être formulés par un professionnel expérimenté pour se prononcer sur les types de pneumopathie interstitielle. Les examens nécessaires doivent être réalisés dans un centre spécialisé de ces maladies afin d'obtenir un diagnostic précis. Au vu de ces symptômes très variables des pneumopathies interstitielles, il est préconisé d'avoir l'avis supplémentaire d'un médecin traitant. Par ailleurs, les mêmes cas cliniques peuvent avoir une évolution tout à fait différente. Ainsi, chaque signe particulier de la pathologie de votre enfant peut être déterminant pour identifier le type de pneumopathie interstitielle, et ainsi adapter la meilleure thérapeutique à votre enfant. Enfin, il faut apprendre à penser à court terme ; se réjouir de toute amélioration, aussi petite soit-elle, et ne pas désespérer en cas de rechute.

Quels sont les signes et symptômes typiques des pneumopathies interstitielles ?

Comme décrit précédemment, les pneumopathies interstitielles entraînent des difficultés respiratoires, et dans certains cas, un essoufflement (dyspnée). La sévérité des signes et des symptômes en rapport avec la pathologie montre une très grande variabilité. Tout enfant atteint de pneumopathie interstitielle n'est pas forcément très malade. Certains enfants présentent seulement une respiration rapide. D'autres atteints plus sévèrement ont besoin d'une cure d'oxygène (complément d'oxygène). Seuls quelques rares enfants très sévèrement affectés nécessitent une ventilation assistée. Les signes ou symptômes peuvent être liés à différentes pathologies. Cela signifie que la plupart des enfants montrant une difficulté respiratoire ne sont pas nécessairement atteints de pneumopathie interstitielle. Etant donné que leurs symptômes ne sont pas spécifiques à une seule pathologie, beaucoup de temps s'écoule entre l'observation des symptômes initiaux, et le diagnostic final de pneumopathie interstitielle. Il est conseillé qu'un enfant présentant les symptômes mentionnés ci-dessus consulte rapidement un centre médical spécialisé, expérimenté dans l'évaluation et la prise en charge des enfants atteints de pneumopathie interstitielle.

Tableau 1 : signes et symptômes commun aux enfants atteints de pneumopathie interstitielle

- Essoufflement (**Dyspnée**)
- Respiration rapide (**Tachypnée**)
- Difficulté respiratoire (**Orthopnée**)
- Tolérance réduite à l'exercice (ex : pauses fréquentes pendant des marches; difficulté à monter des escaliers)
- Retard pondéral, difficulté à prendre du poids (**Retard statur pondéral**)
- Retard ou arrêt de croissance, impossibilité de grandir
- Bruits respiratoires notables (ex : crépitements, ronchi ou sifflements)
- Toux persistante
- Lèvres bleues (cyanose) à cause du niveau faible d'oxygène dans le sang (**Hypoxémie**)
- Présence d'hippocratisme digital (**voir Figure 8**)



Figure 7 :

Voici Irem, aujourd'hui 7 ans. Elle a été diagnostiquée de *Protéinose alvéolaire congénitale*. Avant que le diagnostic ne soit fait, elle était très mal en point et ses parents étaient très inquiets pour elle. La photo de gauche la montre lors du diagnostic, quand elle avait 2 ans. Elle était maigre, avait besoin d'oxygène et présentait des difficultés respiratoires. Après plusieurs lavages des poumons, son état s'est progressivement amélioré. La photo de droite la montre à l'âge de 4 ans. Aujourd'hui elle se porte très bien, elle fait de la gymnastique et va rentrer en CP

Quels sont les types de pneumopathies interstitielles ?

Il est important de savoir que les pneumopathies interstitielles regroupent un ensemble de cas médicaux rares, ayant chacun leur propre nom. Environ 200 pathologies sont répertoriées dans cet ensemble. Il y a quelques années, une classification des enfants a été établie, afin d'assurer une description spécifique des différents statuts pathologiques présentés.

Elle a ensuite été divisée en deux grandes catégories. La première comprend les pathologies qui apparaissent surtout pendant la petite enfance. La seconde comprend les pathologies qui apparaissent à tout moment jusqu'à l'âge adulte. Chaque catégorie est ensuite divisée en quatre sous-parties dans lesquelles sont regroupées les formes pathologiques selon leurs caractéristiques communes. Il serait trop long de détailler les 200 pathologies répertoriées dans les pneumopathies interstitielles. Votre médecin traitant saura vous renseigner sur les signes spécifiques de la pneumopathie interstitielle dont votre enfant est atteint. Cependant, il existe de nombreuses similitudes entre les différents types ; ainsi ce livret devrait permettre de répondre à nombre de vos questions.

Figure 8 : hippocratisme digital

Les deux photos montrent un garçon présentant un hippocratisme digital. Celui-ci est évocateur d'une déficience chronique en oxygène, et peut se développer chez les enfants ayant une défaillance pulmonaire ou cardiaque. Les bouts des doigts en forme de cuillère sont appelés « en spatule » (a), l'élargissement et l'arrondissement des ongles sont appelés « bombés » (b). Ces changements sont souvent simultanés. Ce garçon a été diagnostiqué de *fibrose pulmonaire*. La cause est encore méconnue. Pendant des années il pensait avoir de l'asthme. On n'observe jamais ce type de modifications dans l'asthme. Une fois le diagnostic de la fibrose pulmonaire établi, il a commencé une corticothérapie séquentielle. Par ailleurs, il a suivi un traitement par hydroxychloroquine et azithromycine (**voir Chapitre 4**). Aujourd'hui le garçon va beaucoup mieux, et l'hippocratisme digital régresse.



Quels sont les degrés de sévérité des pneumopathies interstitielles

?

La sévérité de la maladie peut varier de manière significative, même chez les enfants porteurs du même diagnostic. Certains semblent être à peine affectés bien qu'ayant une respiration un petit peu plus rapide. Beaucoup d'enfants ont besoin d'oxygénothérapie transitoire pendant certaines étapes de l'évolution de leur maladie. Dans les cas de difficultés respiratoires sévères, les enfants ont besoin d'avoir recours à une ventilation assistée (**voir Figure 4**). Dans les cas les plus sévères et les plus rares, les enfants ne peuvent survivre que grâce à une greffe de poumon. Le Dr. Leland Fan, pneumo-pédiatre américain, a proposé le système de classification suivant pour les enfants atteints de pneumopathie interstitielle :

Forme la plus faible

Pas de symptômes (asymptomatique)

Symptômes présents mais niveaux de saturation en oxygène normales

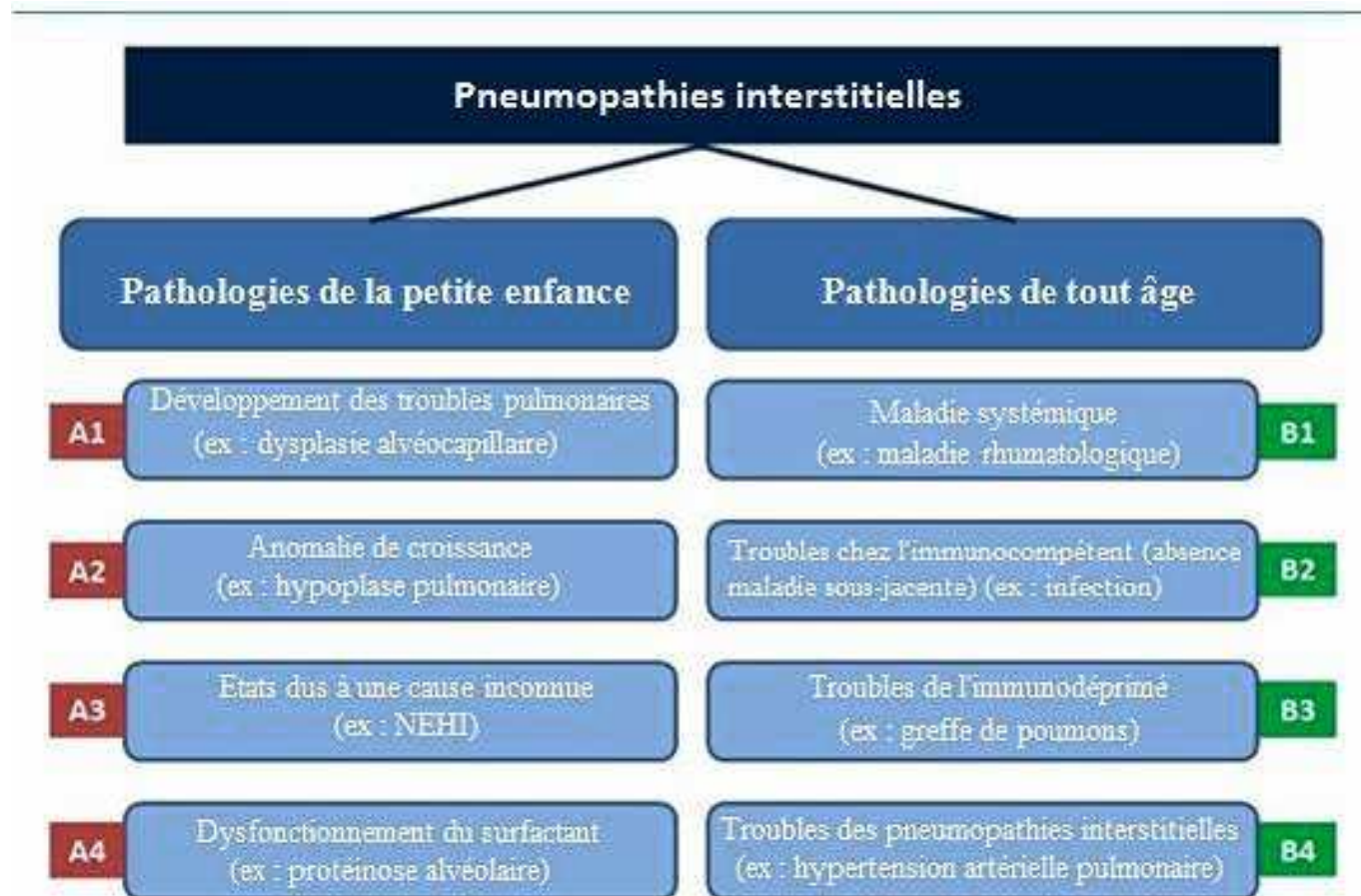
Symptômes présents mais faibles niveaux d'oxygène dans le sang

Symptômes présents mais très faibles niveaux d'oxygène dans le sang

Présence d'hypertension artérielle pulmonaire (**voir Chapitre 1**)

Forme la plus sévère

Figure 9 : classification des pneumopathies interstitielles



Une pneumopathie interstitielle peut-elle être héréditaire ?

Oui, il existe des formes héréditaires de pneumopathies interstitielles. La présence de problèmes pulmonaires récurrents, chroniques ou sévères chez la famille peut être évocateur. Lorsque les parents sont étroitement liés (consanguins), le risque de transmission de troubles augmente drastiquement. De nos jours, il est possible de dépister les maladies en faisant des tests sanguins génétiques (**voir Chapitre 3**).



Figure 10 :

Voici Enes qui a aujourd'hui 3 ans. Depuis la naissance il était dépendant de l'oxygène. A 1 an et demi il a dû être ventilé à cause d'une *dysplasie alvéocapillaire*. Comme montré sur la photo de gauche, il a toujours insisté pour apprendre à faire du tricycle. On peut voir derrière lui les tubes du ventilateur dont il avait besoin à l'époque. Par la suite, Enes a reçu une greffe de poumon et à présent, il se porte aussi bien que tous les enfants de son âge (photo de droite). Il n'a plus besoin de ventilation ni de cure d'oxygène.

CHAPITRE 3 : LE DIAGNOSTIC

Comment est réalisé le diagnostic ?

Lorsque l'éventualité d'une pneumopathie interstitielle est soulevée, votre enfant devrait être pris en charge par un centre spécialisé, expérimenté dans l'évaluation et la gestion de ces maladies rares. Vous trouverez sur le site internet de « chILD-EU » http://www.klinikum.uni-muenchen.de/Child-EU/en/care/patient_information_service/index.html les informations concernant les centres spécialisés (en anglais). Les liens internet indiqués permettent d'obtenir des informations pour les patients au Royaume-Uni, aux Etats-Unis, en Allemagne, en France, en Turquie, en Italie et en Espagne.

Comment puis-je me préparer au mieux pour le rendez-vous au centre ?

Un élément essentiel pour le bon diagnostic de votre enfant est d'établir l'historique. On ne lui demandera pas seulement les symptômes, le moment de leur apparition, les examens déjà réalisés et les traitements déjà prescrits ; mais aussi la fréquence des hospitalisations de votre enfant. De ce fait, il est bon de répertorier les antécédents médicaux, en veillant à respecter au mieux la chronologie dans le carnet de santé, et l'apporter avec vous lors de votre premier rendez-vous au centre. Munissez-vous de toutes les ordonnances et résultats des explorations fonctionnelles pulmonaires de votre enfant pour ce premier entretien. Il vous faudra apporter également toutes les radios et tomodensitométries réalisées. Certains des signes et symptômes peuvent se manifester que de façon intermittente (et jamais en présence du médecin), et il peut être difficile de les décrire. Dans ce contexte, une vidéo de votre enfant enregistrée lors de l'apparition des symptômes serait un élément inestimable.

Existe-t-il un autre diagnostic qu'une pneumopathie interstitielle ?

Oui, puisque les symptômes et les signes ne sont pas propres à une seule pathologie. Cela signifie qu'il existe plusieurs pathologies qui pourraient être potentiellement à l'origine de l'état de santé de votre enfant. Ainsi, la partie la plus importante du diagnostic consiste à éliminer ces autres pathologies.

ATTENTION

Si vous avez déjà un rendez-vous dans un centre spécialisé, ou qu'il est prévu, assurez-vous que tous les examens spécifiques (ex : tomodensitométrie des poumons, examens sous anesthésie, et surtout les bronchoscopies et biopsies pulmonaires) soient réalisés uniquement dans le même centre. Les résultats des examens d'un centre spécialisé dans les pathologies des pneumopathies interstitielles sont plus méticuleux et fiables. Ces examens étant souvent stressants pour votre enfant, il serait donc préférable de ne pas avoir à les refaire à cause de résultats imprécis.

Tableau 2 : autres pathologies ayant les mêmes symptômes que les pneumopathies interstitielles

- Malformation congénitale des voies aériennes
- Malformation congénitale du poumon
- Cardiopathie congénitale
- Asthme
- Infections chroniques des voies aériennes
- Immunodéficiences

Quels examens sont nécessaires ?

Par la suite, nous décrirons et expliquerons les examens les plus communément réalisés afin de parvenir au diagnostic de votre enfant. Bien sûr, il existe d'autres examens et procédures. Leur absence ici ne signifie pas qu'ils ne sont pas fondés, mais qu'ils sont simplement moins appliqués dans la majorité des cas. C'est votre droit de demander au médecin pour quelle raison un examen est réalisé, et le résultat attendu ainsi que les risques potentiellement liés à cet examen. Enfin, après chaque examen, n'hésitez pas à demander au médecin de votre enfant qu'il vous donne des explications.

Examens de base

Les examens répertoriés dans le tableau 3 devraient être réalisés principalement sur les enfants potentiellement atteints de pneumopathies interstitielles. Il y a donc des examens de base. Ils présentent les avantages principaux de n'avoir que peu d'impact sur votre enfant et ils livrent des résultats rapidement (permettant de mieux cibler les recherches).

Tableau 3 : examens de base pour les enfants potentiellement atteints de pneumopathie interstitielle

- Antécédents médicaux
- Vérification du poids et de la taille
- Examens cliniques approfondis
- Mesure de la fréquence respiratoire
- Mesure de la saturation en oxygène
- Gaz du sang
- Radios du thorax
- Exploration fonctionnelle pulmonaire
- Test de la marche de 6 minutes (test de tolérance à l'exercice)
- Echocardiogramme

Radios du thorax

Une simple radio peut fournir aux médecins des informations importantes concernant les organes dans la cage thoracique, dont le cœur, les poumons et les grands vaisseaux sanguins. Quelques changements dans les radios peuvent conforter l'éventualité d'une pneumopathie interstitielle, mais ne pourra pas en prouver la présence ou l'absence. L'avantage de ce test est qu'il est rapide, sans douleur, et ne donne qu'un niveau faible de radiation (**voir Tableau 4**) et ne nécessite pas d'anesthésie. Les images sont immédiatement disponibles et peuvent être apportées au médecin. Son principal inconvénient est qu'elle ne peut pas montrer des changements mineurs. C'est comme regarder un jardin au travers une fenêtre à verre translucide ; les silhouettes des arbres et des plantes sont clairement visibles mais les plus petits détails des plantes (comme le dessin d'une feuille) sont invisibles.



Figure 11 : comparaison d'une radio et d'une tomodensitométrie

Ces deux photos montrent la différence des détails obtenus par une radio du thorax et une tomodensitométrie. La photo de gauche représente une radio du thorax, et montre bien une feuille au milieu de laquelle se trouve un centre plus clair. La tomodensitométrie représentée par la photo de droite montre que le centre clair est en fait une goutte d'eau transparente.

Tomodensitométrie des poumons

A l'inverse de la radio, la tomodensitométrie montre une image détaillée des plus petits changements des poumons, du cœur et des vaisseaux sanguins. Pour continuer avec la comparaison de la fenêtre à verre translucide, la tomodensitométrie peut être comparée à une fenêtre propre, au travers de laquelle tous les détails sont clairement visibles (**voir Figure 11**).

La tomodensitométrie est la technique d'imagerie radiologique la plus appropriée pour détecter des pneumopathies interstitielles. Bien que ce ne soit que l'exception qui établisse le diagnostic précis, les images obtenues orientent le diagnostic et permettent d'identifier les endroits les plus appropriés pour des biopsies. L'inconvénient majeur est la dose supérieure de radiation (**voir Tableau 4**). Pour cette raison, il est important d'éviter une répétition de radiations du fait d'une mauvaise qualité d'image. La qualité du scanner est un élément déterminant de la qualité des images et du mouvement des objets (ex : mouvement concernant l'effacement d'image). Bien qu'une tomodensitométrie soit indolore et très rapide, le moindre mouvement (même la respiration) peut rendre l'image floue et les détails invisibles. Ainsi, avant de prendre les images, votre enfant devra prendre une respiration profonde et devra essayer de la retenir le plus longtemps possible. En rendant ce moment plus ludique pour votre enfant, les chances de réussite seront augmentées. Par exemple, il serait bon d'exercer votre enfant la veille de la tomodensitométrie, en jouant à rester immobile de façon ludique, puis à retenir sa respiration et d'expirer l'air. Les chances de réussite seront encore plus optimales si vous venez voir la salle d'examen la veille, et que vous expliquez les différentes étapes de la procédure, afin que l'examen soit moins intimidant pour l'enfant.

Souvent, les plus jeunes enfants très malades, n'arrivent pas à rester immobiles ou à retenir leur respiration suffisamment longtemps pendant l'examen. Désormais, ce dernier est souvent fait sous anesthésie. Parfois, les centres réalisent en même temps d'autres examens qui nécessitent également d'être sous anesthésie (ex : bronchoscopie). Dans certains cas, une injection de produit de contraste (radio-opaque) peut être utilisée chez votre enfant. Celle-ci peut provoquer des réactions allergiques ou, dans certains cas rares, des dysfonctionnements de la thyroïde. Si toutefois votre enfant a présenté des antécédents concernant ce type de symptôme, informez-en impérativement votre médecin. Enfin, assurez-vous d'avoir bien compris la procédure de l'examen, la raison pour laquelle il est réalisé, et les résultats attendus.

Si vous comprenez bien l'examen et tout ce qu'il implique, vous y consentirez plus facilement et vous soutiendrez d'autant mieux votre enfant pendant la procédure.



Tableau 4 : comparaison d'exposition aux radiations avec l'imagerie radiologique

Comparaison de dose de rayonnement :

Exposition annuelle aux radiations naturelles :	2.5 mSv/year
Vol Transatlantique (8 heures) :	0.04-0.1 mSv
Radio du thorax :	0.2 mSv
Tomodensitométrie du thorax :	6-8 mSv

Exploration fonctionnelle pulmonaire

L'exploration fonctionnelle pulmonaire (**voir Figure 2**) est un test non-invasif donnant une vision réaliste de l'impact fonctionnel d'une pneumopathie. Au vu de la technicité de cet examen, qui exige des capacités particulières de compréhension et de respect de consignes données à l'enfant, cet examen sera généralement réalisé sur des enfants à partir de 5 ans. L'enjeu de l'examen est tel qu'il serait logique de le réaliser sur des enfants dès l'âge de 3 ans. D'autres alternatives peuvent également être réalisées à domicile grâce à un débitmètre de pointe (**voir Figure 13**).



Figure 12 : examen fonctionnel

pulmonaire : Une pince est placée sur le nez afin que l'enfant ne respire que par la bouche. L'enfant place ses lèvres autour de l'embouchure sans la mordre. Les instructions habituelles de l'épreuve sont les suivantes : « *Inspire et expire lentement. A présent, expire doucement et entièrement jusqu'à ce que tu n'aies plus d'air dans les poumons. Et maintenant, prends une respiration aussi profonde que possible et expire-la aussi fort que tu peux.* »

Figure 13 : débitmètre de pointe

Cette image montre un débitmètre de pointe classique (ou « Peak Flow ») grâce auquel l'exploration fonctionnelle pulmonaire peut être effectuée, et qui peut être utilisé à domicile. Bien que ces appareils soient imprécis, il est possible, grâce à des mesures régulières, d'établir la moyenne de débit « sain » de pointe d'un individu. Une surveillance quotidienne permet de démontrer quand la fonction se dégrade, comme lors d'infections.



Gaz du sang

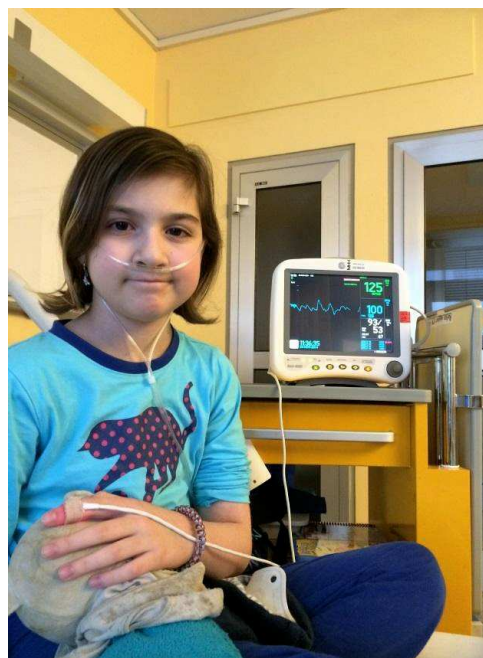
Cet examen est avant tout utilisé pour mesurer les pressions partielles d'oxygène et de CO₂ dans le sang. Etant donné que les pneumopathies interstitielles peuvent réduire la prise d'oxygène et le rejet du CO₂ du sang, cet examen est important pour évaluer la gravité de la maladie pulmonaire. Cet examen ne peut être fait que par prélèvement d'un échantillon sanguin, généralement d'une veine du bout du doigt, ou d'une artère, ou d'un lobe de l'oreille.

Mesure de la saturation en oxygène

Une autre façon un peu moins précise mais non-invasive et indolore de surveiller les niveaux d'oxygène est réalisée avec une sonde cutanée artificielle (oxymètre de pouls). Il peut être attaché à un doigt ou au lobe d'une oreille (avec un sparadrap) et ensuite relié à un moniteur via un câble. Cela montre la saturation en oxygène et la fréquence cardiaque (**voir Figure 14**). Certains moniteurs peuvent conserver ces mesures pendant une période (ex : 24 ou 48 heures), afin d'être revues et analysées.

Figure 14 :

Voici Cara, 11 ans. Après avoir reçu une radiothérapie pour une tumeur au niveau des côtes, elle a développé une fibrose pulmonaire et a eu besoin d'une oxygénothérapie. La sonde de l'oxymètre de pouls est attaché à son index gauche avec un sparadrap. Derrière elle, le moniteur montre la fréquence cardiaque (en vert) et la saturation d'oxygène (en bleu).



Dépistage génétique

Cela fait peu de temps que des pneumopathies interstitielles sont diagnostiquées directement grâce à des examens sanguins génétiques. Il faut attendre plusieurs jours à plusieurs semaines pour obtenir les résultats. Cependant, ils donnent un diagnostic clair, précis, et évitent une biopsie pulmonaire.

Malheureusement, seules certaines pneumopathies interstitielles peuvent être diagnostiquées de cette manière :

- Déficit en protéine B du surfactant (mutations du gène *SFTPB*)
- Mutations du gène *SFTPC*
- Déficit du gène *ABCA3* (mutations du gène *ABCA3*)
- Dysplasie alvéo-capillaire (mutations du gène *FoxF1*)
- Syndrome du « cerveau-poumon-thyroïde » (« Brain Lung Thyroid syndrome ») (mutations du gène *NKX2-1*)
- Protéinose alvéolaire congénitale (mutations des gènes *CSFR2A* et *CSFR2B*)

Examens sanguins approfondis

Lors du bilan initial, votre enfant va devoir subir un grand nombre d'examens sanguins, et plusieurs d'entre eux seront répétés. Au delà des tests génétiques, aucun examen sanguin ne peut exclure ou confirmer le diagnostic d'une pneumopathie interstitielle.

Vous seriez donc en droit de vous demander pourquoi nous réalisons autant d'examens. La réponse est que les résultats peuvent donner des indicateurs importants concernant la maladie dont l'enfant est atteint ou non (dont l'exclusion de certaines pneumopathies interstitielles dû aux symptômes). Chaque résultat est comme une petite pièce d'un grand puzzle complexe. Ceci, comme vous pouvez l'imaginer, explique toute la difficulté d'établir un diagnostic.

Bronchoscopie

La bronchoscopie est une procédure grâce à laquelle les médecins sont capables de regarder directement à l'intérieur des poumons. Cela se fait en introduisant une fine sonde appelée fibroscope, (2.8 à 5.8mm de diamètre externe), avec une source de lumière à son extrémité, directement au fond des voies aériennes, dont les images sont retransmises sur un écran pendant la procédure (**voir Figures 2 et 15**). On peut visualiser une grande partie des voies aériennes supérieures (pharynx, épiglotte et larynx), et les voies aériennes inférieures (trachée et bronches) pendant la procédure. Lors du passage du fibroscope, les voies aériennes sont examinées afin de vérifier toute malformation, si elles sont trop souples/molles ou étroites, s'il y a des sécrétions excessives ou des signes inflammatoires (irritation de la surface des voies aériennes). Une solution saline normale (eau salée) est vidée dans un lobe du poumon, puis aspirée et analysée de façon très approfondie. On appelle cela le *lavage broncho-alvéolaire* (LBA). Des échantillons sont testés pour les bactéries, virus et cellules inflammatoires. De plus, dans des cas spécifiques, le surfactant nettoyé sera évalué pour des anomalies. Moins fréquemment, des petites pinces spéciales peuvent être introduites au travers du fibroscope pour obtenir des petits échantillons de tissus (*biopsies*).

Une bronchoscopie est toujours effectuée sous anesthésie chez les enfants et les jeunes personnes. Ainsi, elle est indolore et ne stresse pas l'enfant. Pendant la procédure, certains enfants ont besoin de complément d'oxygène mais respirent seuls ; alors que d'autres ont besoin d'être ventilés (au moyen de masques ou sondes à oxygène). De plus, les enfants sont continuellement surveillés pendant l'examen pour prévenir d'éventuelles complications (les plus sévères étant très rares). En général, les enfants ont une température modérée, toussent ou sont enroués le jour de l'examen. Parfois, ils peuvent avoir besoin d'être supplémentés en oxygène, avec une surveillance intensive. Il peut arriver parfois que suite à une biopsie, une toux mineure, et non dangereuse avec expectorations de sang (hémoptysie) survienne.

Le médecin effectuant l'examen (à droite) tient un fibroscope dans sa main droite. Sur le moniteur (à gauche), elle regarde en progressant jusqu'au fond des voies aériennes (ici dans la trachée).



Figure 15 : photo d'une bronchoscopie

Le médecin effectuant l'examen (à droite) tient un fibroscope dans sa main droite. Sur le moniteur (à gauche), elle regarde en progressant jusqu'au fond des voies aériennes (ici dans la trachée).

Biopsie pulmonaire

La biopsie pulmonaire est l'examen le plus important dans le diagnostic d'une éventuelle pneumopathie interstitielle. Il devient impératif dès lors que les autres diagnostics ont été écartés, et lorsque les examens précédents n'ont pas permis de confirmer un diagnostic définitif.

Aujourd'hui la plupart des biopsies sont réalisées au travers d'une petite procédure invasive appelée « *chirurgie thoracique vidéo-assistée* » (**voir Figures 16 et 17**). Dans cette procédure, les instruments sont introduits dans la cage thoracique, sous anesthésie, au travers de trois petites incisions. Le chirurgien peut regarder directement dans les poumons grâce à ces instruments, et prélever de petits échantillons biopsiques (**voir Figure 17**). Ces échantillons mesurent habituellement de 0.5 à 1cm sur 0.5 à 1cm et leur prélèvement n'affectera en rien le poumon de votre enfant.

Une alternative est la biopsie pulmonaire ouverte, lors de laquelle on pratique une plus grande incision (de 3 à 5cm), au travers de laquelle des échantillons sont prélevés. Les avantages de la chirurgie thoracique vidéo-assistée dans le cadre d'une biopsie pulmonaire sont : moins de douleur post procédurale ; les drains thoraciques sont moins souvent nécessaires (parfois utiles pour des sécrétions ou de l'extraction d'air) ; retour plus rapide au domicile ; et par la suite des cicatrices plus petites (presque invisibles).

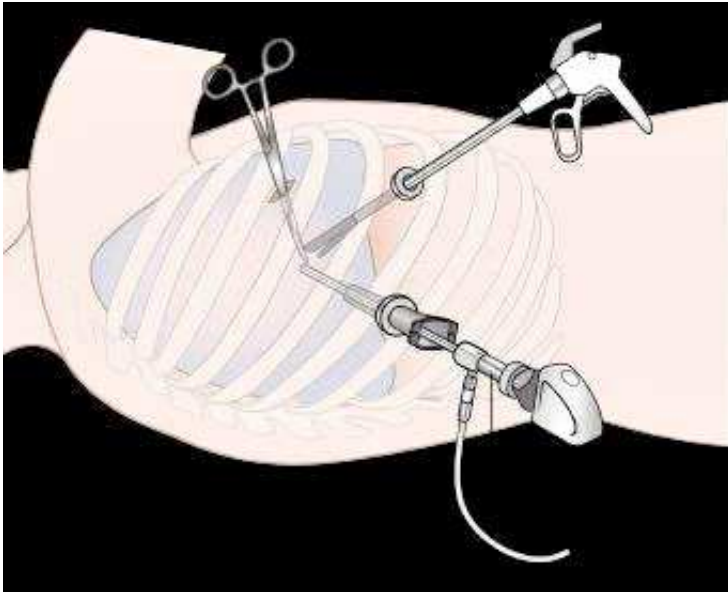


Figure 16 : schéma d'une biopsie pulmonaire par chirurgie thoracique vidéo-assistée

Par le biais d'une caméra insérée (en bas), le chirurgien peut obtenir un visuel détaillé de la surface du poumon. Ensuite, une biopsie peut être pratiquée à l'aide de deux autres instruments, introduits au travers de deux petites incisions cutanées supplémentaires. L'enfant est sous anesthésie et ne ressent aucune douleur pendant l'intervention.

Le diagnostic d'une pneumopathie interstitielle a été établi. Quelle est la prochaine étape ?

Malgré la possibilité que votre enfant puisse être atteint d'une maladie chronique, l'espoir persiste que ce ne soit pas le cas et que ce soit démontré par les examens réalisés. Bien que le diagnostic soit établi, il est souvent difficile de l'accepter. Dans les chapitres suivants, nous nous concentrerons sur la façon d'appréhender la maladie. Notre approche se fera en accord avec les questions fréquemment posées par d'autres familles dont les enfants sont atteints, et nous nous efforcerons de trouver des réponses et des solutions. En finalité, chaque être humain et chaque famille est unique, et demande par conséquent de trouver des solutions adaptées pour chacun. Cela commence par une discussion de vos besoins et problématiques avec votre équipe soignante. Il est impératif de partager vos angoisses, vos difficultés et vos problèmes. Acceptez l'aide qui vous est offerte. Ce n'est pas un signe de faiblesse ou d'échec, bien au contraire !

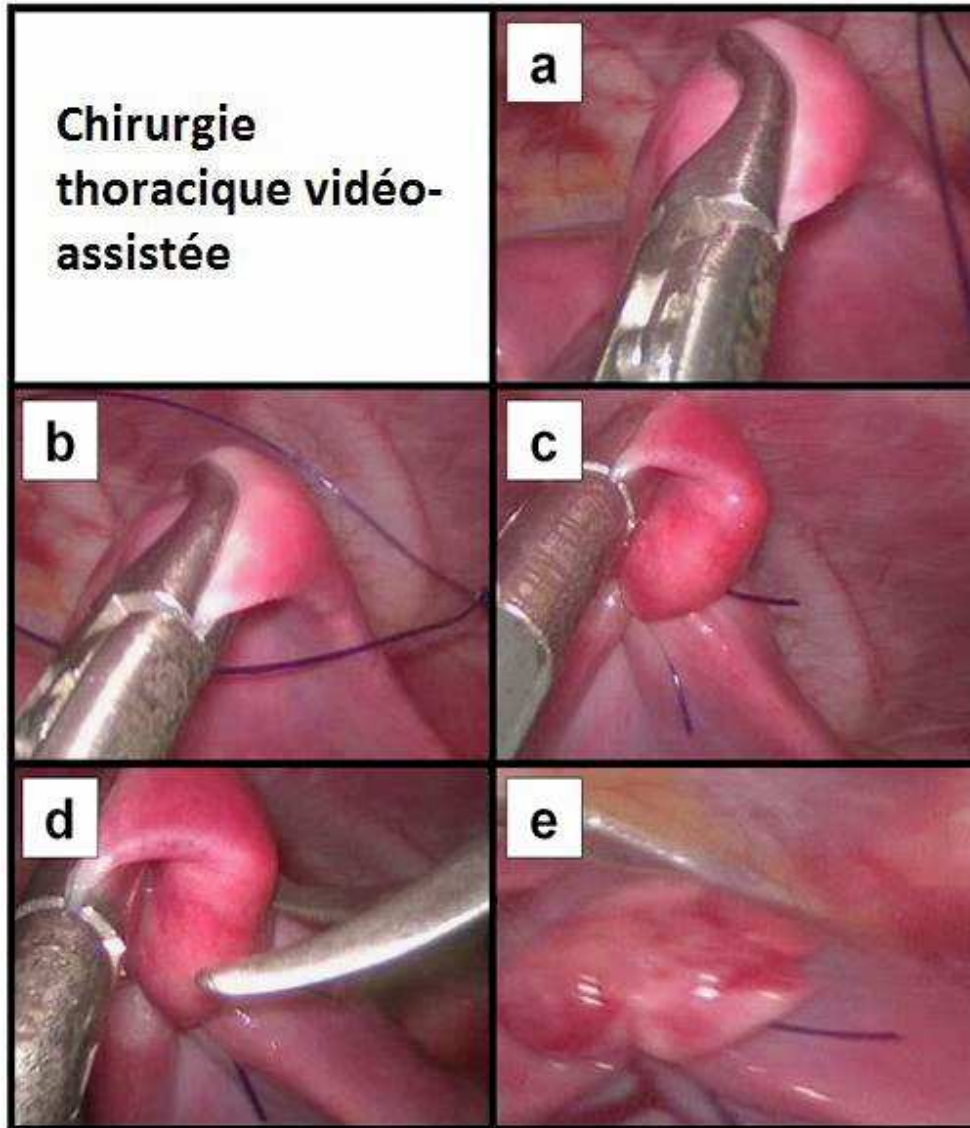


Figure 17 : photos des étapes d'une **biopsie pulmonaire thoracoscopique** (reproduite avec la permission des Professeurs Ure et Dingemann, Medical University Hannover)

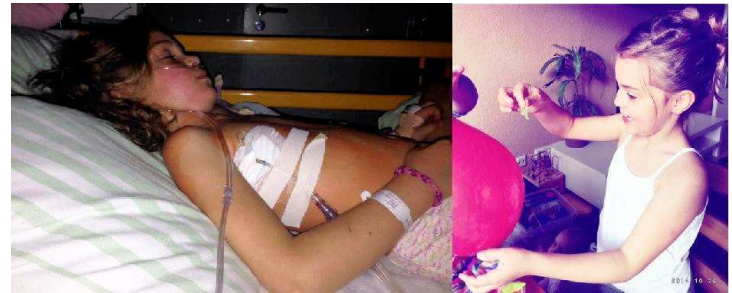
- a) Sélection et attache d'une bonne partie du poumon ;
- b) Positionnement d'un nœud coulant (anse) autour de l'échantillon à prélever ;
- c) Nœud coulant resserré et noué ;
- d) Echantillon coupé du poumon à l'aide de ciseaux ;
- e) Echantillon prélevé. Le nœud coulant agit comme un tourniquet en arrêtant le sang et en évitant une fuite d'air du poumon.

Explication du diagnostic

Prenez le temps de bien écouter et de comprendre l'état de santé de votre enfant. N'hésitez pas à demander de plus amples explications sur des points mal compris. Partagez vos craintes quant au diagnostic. La plupart du temps les angoisses concernant le décès potentiel de votre enfant sont atténuées. Malheureusement, il n'est pas possible de déterminer l'évolution de l'état de santé de votre enfant sur une semaine, un an ou dix ans. Ainsi, il est vivement conseillé d'établir une liste de questions avant de parler avec l'équipe soignante.

Figure 18 :

Voici Soraya, aujourd'hui 8 ans. Jusqu'à ses 7 ans, elle était en parfaite santé. Après une infection, elle a développé une forme sévère de dyspnée et son état s'est détérioré chaque jour. Une biopsie pulmonaire a diagnostiqué une pneumopathie interstitielle. La cause reste encore inconnue, ce qui a été vécu difficilement par ses parents. La photo de gauche montre Soraya peu de temps après la biopsie. Elle n'allait pas bien, avait besoin d'oxygène et a eu besoin de drain thoracique du fait des sécrétions des plaies et des fuites d'air de la cage thoracique. Par la suite, elle a suivi un traitement par cortisone et azithromycine, grâce auquel son état s'est amélioré. La photo de droite la montre quelques mois après la biopsie. A ce moment là, elle n'avait plus besoin d'oxygène, elle allait à l'école et faisait du patin à glace (bien que ses fonctions pulmonaires n'étaient pas totalement rétablies).



Aurais-je dû voir les choses plus tôt ?

On peut répondre par un « non » catégorique à cette question. Les symptômes se développent souvent de façon insidieuse. Ces signes progressent lentement et les symptômes sont incroyablement difficiles à détecter au quotidien (surtout pour les parents qui voient leurs enfants tous les jours), mais ils sont bien plus apparents lors de visites occasionnelles de l'enfant. De plus, les signes et symptômes ne sont pas spécifiques à une seule maladie. Quel parent n'a pas vu son enfant fatigué, énervé ou en manque d'énergie à un moment donné ? En outre, ces maladies sont très rares, par conséquent peu de médecins traitent ces maladies, et beaucoup n'en ont même jamais entendu parler. Il y a beaucoup plus de causes communes et bien moins inquiétantes (souvent inoffensives) pour ce type de plaintes. Il est inutile de rendre responsable votre médecin traitant et/ou pédiatre dans ce cas là, et encore moins vous-même.

Ai-je fait quelque chose de mal ?

Encore une fois, on peut répondre par un « non » catégorique. Au contraire, vous avez fait ce qu'il fallait. L'unique raison qui a permis de diagnostiquer cette maladie rare chez votre enfant, provient du fait que vous-même et votre médecin traitant en avez reconnus les signes et symptômes, et avez agis en conséquence.

Comment dois-je expliquer la situation à mon enfant ?

Ce n'est pas à vous d'expliquer la situation à votre enfant mais au médecin. Il est parfois impossible d'expliquer la situation à un enfant au moment du diagnostic (ex : enfant trop jeune). C'est pour cela qu'il est essentiel que les parents soient présents lorsque le médecin le lui explique. Egalement important, le diagnostic ne devrait pas être imposé à l'enfant s'il n'est pas réceptif aux explications qui lui sont données. Les médecins seront très attentifs aux signaux indiquant un certain stress chez l'enfant lors de l'explication du diagnostic, et si besoin, la conversation sera arrêtée et différée. De plus, l'utilisation d'images et de schémas simplifiés, en complément des informations, peut aider les plus jeunes enfants à mieux comprendre et à être moins choqués.

Fréquemment, les enfants sont renfermés ou en retrait lors de ces entretiens médicaux. Ceci ne signifie pas qu'ils ne comprennent pas ce qui se dit. Généralement, les enfants vont poser leurs questions une fois que le médecin sort de la pièce, et il est important de les écrire pour les poser lors de la prochaine visite avec le médecin. Parfois, les enfants trouvent difficilement leurs mots pour exprimer leur désarroi. Ici, une thérapie d'art peut être utile. Les enfants ont une capacité impressionnante à peindre leurs pensées, angoisses et peines. La thérapie d'art aide aussi les enfants qui sont confrontés à leur maladie et ainsi diminue leur angoisse. Les enfants ont le droit de connaître leur diagnostic et il est important d'éviter de vouloir à tout prix protéger l'enfant en l'empêchant d'être informé. Ils seront les mieux placés pour savoir quand quelque chose ne va pas et quand ils se sentent mal.

Comment dois-je expliquer la situation à ma famille ?

Il peut être très utile d'avoir toute la famille impliquée dans la prise en charge de l'enfant, et présente lors des explications du diagnostic. Autrement, il est possible d'obtenir un autre rendez-vous avec le médecin afin de fournir à nouveau ces explications. Dans le cas où une personne ne peut pas du tout être présente, pensez à apporter une liste de ses questions au médecin et notez les réponses pour l'informer plus tard.



Figure 19 : la route de la greffe

Ce dessin a été peint par un enfant de 12 ans pour qui il avait été décidé de procéder à une greffe pulmonaire.

Comment cela est-il conciliable avec le travail ?

Cette question est d'autant plus importante que de nos jours, les deux parents travaillent. La réponse dépend de la situation familiale, la nature du travail des parents et de la sévérité de la maladie. Il est bon de mentionner également que la plupart des enfants atteints de pneumopathie interstitielle mènent une vie relativement normale malgré la maladie. Ainsi, la pneumopathie interstitielle n'empêche pas les parents de travailler. Cependant, plusieurs cas nécessitent des périodes d'hospitalisation prolongées avec un soutien parental plus important. Pendant ces périodes, il est conseillé de discuter de la situation avec votre employeur, qui souvent se montrera compréhensif et vous aidera. Les conseils d'un assistant social sera également d'une grande utilité dans ce cas.

Est-ce que mon enfant sera stigmatisé ou isolé socialement ?

C'est une inquiétude légitime et souvent relevée. Votre enfant n'aura pas une énergie sans limite comme il en avait avant la maladie. La plupart peuvent encore jouer, participer aux classes de découvertes et jouer en club de sport, mais pas au même niveau qu'avant la maladie. Au delà de cette limite à l'exercice, votre enfant peut devoir faire face aux moqueries des autres enfants du même âge car il est plus faible ou qu'il est traité différemment par les enseignants.

Il est essentiel de donner à votre enfant la chance de continuer de vivre une vie relativement normale, avec le minimum de limitations possibles. Le diagnostic de pneumopathie interstitielle n'interdit pas la pratique d'un sport ou de l'exercice physique pour la majorité, hormis dans certains cas extrêmes. Le sport n'est pas dangereux pour les enfants atteints de pneumopathie interstitielle; au contraire, il peut être un élément important du traitement. Les enfants sont excellents à s'autogérer pendant l'exercice, jusqu'à s'arrêter lorsqu'ils ont atteint leur limite. Ainsi, vous n'avez pas à vous inquiéter quant à leurs efforts fournis et une éventuelle majoration des symptômes de la maladie. Il est aussi important que les adultes ne poussent pas ces enfants à dépasser leurs limites, ni à pratiquer une activité qui ne les intéresse pas. Discutez avec votre médecin de la possibilité de votre enfant à pratiquer un sport dans un club normal compatible avec sa capacité à un effort physique très réduit. Il existe plusieurs alternatives, dont des sports pratiqués dans des groupes d'enfants à mobilité réduite ou des clubs non sportifs (ex : musique, confections etc.). Il y a des avantages en dehors du fitness, comme le développement de l'estime de soi par la mise en avant des capacités individuelles et du travail en équipe. Les moqueries des autres enfants sont rarement dues à de la méchanceté mais plutôt à de l'ignorance. En plus, certains enseignants peuvent se montrer déstabilisés et peu rassurés quant à la prise en charge des enfants atteints de maladies chroniques, et ce sentiment sera immédiatement ressenti et imité par les autres enfants. Occasionnellement, l'enfant malade peut se sentir rejeté du fait d'une peur irrationnelle d'une éventuelle contagiosité. Ces craintes peuvent être écartées par un travail éducatif, qui peut être complété par la suite par la présence de médecins de l'équipe soignante dans les écoles ou les maternelles.

CHAPITRE 4 : LES TRAITEMENTS

Qui prendra en charge mon enfant ?

Les personnes les plus importantes de l'équipe soignante pour votre enfant ce sont vous, les parents. C'est vous qui connaissez le mieux votre enfant et passez le plus de temps avec lui. Vous étiez les premiers à reconnaître qu'il n'allait pas bien et c'est vous qui avez organisé ses rendez-vous médicaux. Mais vous n'êtes pas seuls. Votre équipe ne se limite pas seulement au médecin (expert), mais à une multitude d'autres professionnels (**voir Tableau 5**). Toutes les équipes soignantes ne se ressemblent pas et ne sont pas fixes. Chaque membre de votre équipe soignante est impliqué selon les exigences de la maladie, l'évolution de celle-ci, et les besoins individuels de l'enfant et de ses parents.

Tableau 5 : l'équipe soignante

- Votre **pédiatre** reste votre professionnel prioritaire, et il continue d'être responsable des besoins basiques de votre enfant.
- Le **pneumo-pédiatre** (médecin spécialiste des maladies pulmonaires de l'enfant) établit le diagnostic et le traitement de votre enfant. Il coordonne l'action des autres professionnels nécessaires à la prise en charge de la maladie. Aucune modification du traitement n'est possible sans son accord.
- Le **cardiopédiatre** (spécialiste du cœur chez l'enfant) effectue des échocardiogrammes à intervalles réguliers pour exclure la présence d'hypertension artérielle pulmonaire (**voir Chapitre 1**).
- Le **psychologue** est un membre important de l'équipe. Il soutient l'enfant et sa famille pour aider à surmonter le stress de la situation causée par la maladie. Il développe une relation de confiance avec la famille, et s'occupe des aspects non médicaux de la maladie de manière plus approfondie que les médecins.
- Le **chirurgien pédiatre** établit obligatoirement le diagnostic lié à la biopsie pulmonaire.
- Le **médecin rééducateur**, a besoin de très bien connaître le type de pneumopathie interstitielle dont l'enfant est atteint, afin de l'aider au mieux à améliorer sa condition physique et émotionnelle lors des hospitalisations.
- Selon le contexte, on peut faire appel à d'autres spécialistes comme les **rhumatologues, immunologues, médecins de soins intensifs, gastroentérologues** et des **généticiens**.
- Le **diététicien** apporte des conseils pour une alimentation optimisée. Il évalue le bon apport calorique et le corrige si besoin.
- Le **kinésithérapeute** est très important dans le traitement de la pneumopathie interstitielle. Il enseigne des techniques de respirations spécifiques pour aider à mobiliser les sécrétions des voies aériennes inférieures (drainage autogénique), il aide à améliorer la condition physique (ex : tolérance à l'exercice).
- L'**orthophoniste** soutient et assiste les enfants qui ont besoin de canule trachéale, en enseignant des techniques alternatives de la parole.
- L'**assistant(e) social(e)** assiste et aide en contactant différentes administrations dont la sécurité sociale, et s'occupe des documents administratifs (ex : demande d'aides financières, rééducation ou équipement médical spécialisé). **Les infirmières** jouent un rôle important dans le traitement

A quel moment mon enfant aura-t-il besoin d'oxygène ?

Une pneumopathie interstitielle réduit l'absorption d'oxygène dans les alvéoles pulmonaires (**voir Chapitre 1**), dont l'atteinte dépend de la sévérité de la maladie. Le corps est dépendant des niveaux d'oxygène dans le sang pour maintenir la fonction respiratoire. Quand ces niveaux deviennent trop bas (hypoxémie), la personne développe le symptôme de l'essoufflement (dyspnée). Certains enfants compensent cette faible absorption d'oxygène en respirant plus rapidement et plus profondément. Pour d'autres ayant une forme de maladie plus sévère, ce mécanisme est inadapté et ne compense plus la faible prise d'oxygène. On appelle cela l'*insuffisance respiratoire*. Un apport d'oxygène est alors indispensable pour corriger cette carence. Normalement, l'air de la pression atmosphérique est composée à 21% d'oxygène, qui peut être augmenté à 100% avec un supplément. Certains enfants peuvent avoir besoin d'oxygénothérapie en continu, alors que d'autres n'en ont besoin que par intermittence (ex : pendant le sommeil, lors d'exercices physiques ou lors d'infections). La quantité requise est adaptée au patient, en augmentant ou diminuant la concentration (pourcentage d'oxygène), et en mesurant des saturations en oxygène en continu (oxymètre de pouls, **voir Chapitre 3**) ou avec des séries de gaz du sang (**voir Chapitre 3**).

Une insuffisance respiratoire chronique peut limiter chez l'enfant la tolérance à l'exercice, le fatiguer et le rendre léthargique, empêcher la prise de poids ou même induire une perte de poids. En d'autres termes, ils ne vont pas bien. Le plus inquiétant est que cette hypoxémie chronique peut mener à une hypertension artérielle pulmonaire (pression circulatoire du poumon supérieur, (**voir Chapitre 1**), ce qui implique pour le cœur un effort supplémentaire. Tous ces signes, symptômes et complications peuvent facilement être traités avec un apport complémentaire d'oxygène. Ainsi, l'oxygénothérapie constitue le traitement de prédilection pour les enfants présentant une insuffisance respiratoire.

Mon enfant a besoin d'oxygène. Quelle est la prochaine étape ?

Vous n'aurez rien à faire. Il en va de la responsabilité du médecin traitant, qui vous donnera l'ordonnance d'oxygène et tout l'équipement nécessaire. Ensuite, il contactera un des nombreux prestataires distributeur d'oxygène. Par la suite, un représentant de ce dernier vous contactera pour prendre un rendez-vous et vous livrer l'équipement à domicile. Naturellement, vous recevrez des informations détaillées pour l'utiliser en toute sécurité. La formation se fera parfois lorsque votre enfant sera hospitalisé; surtout si votre enfant a besoin d'oxygène le jour où il rentre à la maison.

Il est important que toute personne étant sous oxygénothérapie soit surveillée pour vérifier les dosages à domicile ou à l'hôpital. C'est pour cela que l'équipement est muni d'un oxymètre de pouls (**voir Chapitre 4 et Figure 14**). Quand les besoins en oxygène sont stables sur une longue période, et que votre enfant se sent mieux, une surveillance quotidienne en continu n'est plus nécessaire. Votre médecin décidera si vous avez besoin ou non de surveiller les saturations en oxygène de votre enfant pendant le sommeil. Les appareils sont munis d'une alarme intégrée programmable, qui se déclenche lorsque les saturations chutent en dessous d'un seuil prédéfini. Les saturations normales peuvent augmenter ou diminuer transitoirement, et chaque chute en dessous du seuil prédéfini déclenchera l'alarme. Ces chutes peuvent être perçues comme fausses si le seuil prédéfini est trop juste. Cela peut être agaçant pour n'importe qui, surtout chez les personnes ayant un sommeil léger. Heureusement, ce niveau est facilement ajustable, bien qu'aucun changement ne devrait être fait sans l'accord du médecin traitant.

Les concentrateurs en oxygène

Les concentrateurs en oxygène sont les équipements les plus utilisés pour les oxygénothérapies à long terme. Ils peuvent presque libérer de l'oxygène pur (100%) à votre enfant en aspirant l'air environnemental, et en filtrant tous les autres gaz. Ils sont branchés sur le secteur. Il existe des dispositifs de batteries portables (ex : Inogen One®, Sequal Eclipse®) ayant jusqu'à 8 heures d'autonomie. Ces portables en oxygène sont relativement légers, et filtrent l'oxygène de l'air pour éviter le port des bouteilles d'oxygène. Néanmoins, avec les patients dépendants en oxygène, il est nécessaire d'avoir une bouteille d'oxygène d'urgence à portée de

mains en cas de panne électrique. Une autre faiblesse est celle du débit avec actuellement des modèles disponibles diffusant jusqu'à 5 litres par minute, bien que les enfants aient rarement besoin de plus.

Les systèmes d'oxygène liquide

Quand l'oxygène est refroidi à -183°C , sa forme gazeuse devient liquide. Un litre d'oxygène liquide équivaut à 850 litres d'oxygène gazeux. Ainsi, une bouteille d'oxygène a une longue autonomie, et ne nécessite pas d'électricité pour fonctionner. Les petits portables en oxygène doivent être régulièrement réapprovisionnés à partir de fûts d'oxygène de grande capacité à domicile. Cela permet à l'enfant d'être mobile et de bouger librement. Ces systèmes sont nettement plus légers, et ont une bien plus grande capacité de stockage que les bouteilles d'oxygène de même taille.

Les bouteilles d'oxygène

Celles-ci sont plus généralement utilisées en milieu hospitalier, et sont prescrites à domicile comme support d'urgence (pour les enfants dépendants en oxygène). Les bouteilles d'oxygène contiennent de l'oxygène gazeux sous haute pression (généralement à 200 bars). Un litre d'oxygène à 200 bars équivaut à 200 litres d'oxygène sous pression atmosphérique normale (niveau de la mer). Les bouteilles existent en plusieurs capacités : de 500ml à 10L. Il est possible de savoir combien de temps exactement peut durer une bouteille pleine lorsqu'elle est utilisée à un débit stable (selon un tableau prédéfini). Il est à noter que certaines bouteilles ne peuvent être ouvertes qu'avec des clés spéciales. Pour cette raison, il est conseillé de faire des doubles des clés en cas d'urgence (à mettre sur la bouteille même, dans la voiture, avec vos autres clés, dans un sac de voyage etc.). Ce système de distribution présente l'avantage d'être autonome et transportable (dans des sacs à dos ou des caddies spécialement conçus). Les inconvénients incluent le poids relativement élevé des bouteilles en métal, et le risque que la bouteille explose si elle est abimée (à cause de la forte pression). Afin d'avoir une meilleure perspective d'équivalence de cette pression, il faut penser qu'un pneu de voiture est à seulement 2.5 à 3.0 bar (contre 200 !). C'est pour cette raison que les bouteilles d'oxygène doivent être sécurisées dans des dispositifs de stockage spécifiques ou au ras du sol. Elles ne doivent jamais rouler ou être stockées à l'arrière de votre véhicule.

Comment l'oxygène est-il inhalé ?

Des tubulures en caoutchouc allant jusqu'à 8 mètres de long (**voir Figure 20**) relient l'alimentation en oxygène au patient. L'oxygène peut alors être inhalé soit par le nez (lunettes ou sondes nasales), ou par le nez et la bouche simultanément (masque). Les rallonges permettent une liberté de mouvement pour les enfants (surtout les plus petits) qui peuvent difficilement déplacer seuls la source d'oxygène.

Les sondes nasales à oxygène

Ce dispositif se compose d'un tube en plastique souple relié à la source d'oxygène. Puis il est ensuite placé autour des oreilles, et continue jusqu'aux lunettes nasales qui libèrent l'oxygène directement dans le nez (**voir Figure 21**). Il peut être nécessaire de fixer la rallonge dans le cou à l'aide d'un sparadrap pour les plus jeunes enfants. Le plus haut débit d'oxygène transmis par ces lunettes à oxygène est de 8 litres par minute, mais ils ont l'avantage d'être utilisables lors des repas et sous la douche notamment.

Les sondes nasales simples

Celles-ci sont composées de tubulures en plastique très fines et souples, qui sont directement insérées dans une narine. Etant donné qu'elles peuvent facilement glisser, il faut les fixer au nez de l'enfant avec du sparadrap. Elles peuvent libérer de l'oxygène à un flux de 2 litres par minute.



Figure 20 :

Voici Joris (**voir aussi Figure 24**), petit garçon très vif et actif malgré son besoin continu en oxygène. L'ajout d'une rallonge lui permet de bouger relativement librement (sous étroite surveillance) à domicile.

Masques à oxygène

Ces masques en plastique englobent la bouche et le nez, et sont attachés à l'aide d'élastiques autour de la tête. Ils peuvent libérer l'oxygène à un taux de 10 litres par minute, mais doivent être retirés pour la plupart des activités (ex : manger, boire et soins du visage). Certains enfants trouvent les masques plus confortables pour dormir que les sondes nasales, mais ils peuvent glisser plus facilement.

Existe-t-il des effets indésirables liés à une oxygénothérapie à long terme ?

Alors qu'un apport d'oxygène excessif peut provoquer des problèmes chez les enfants nés prématurément, cela ne présente pas de danger pour les bébés arrivés à terme ou chez les enfants plus âgés. Il n'y a aucune crainte à avoir si votre enfant reçoit trop d'oxygène. Une oxygénothérapie en continu peut assécher la muqueuse nasale, provoquant des croûtes ou des saignements récurrents du nez. Si c'est le cas, parlez-en à votre médecin. Il est possible d'avoir un humidificateur attaché à l'appareil d'oxygène, ce qui peut éviter que la muqueuse ne s'assèche. Cependant, en général il n'est pas nécessaire d'humidifier l'oxygène.



Figure 21 :

Voici Rifat, 13 ans. Il souffrait depuis la petite enfance de bronchiolite oblitérante. Alors qu'il était dépendant en oxygène 24h/24 jusqu'à ses 6 ans, aujourd'hui il n'en a que rarement besoin (si présence d'infection et parfois la nuit). Il préfère utiliser les sondes nasales.

Comment continuer à mener une vie normale sous oxygénothérapie ?

L'oxygénothérapie améliore normalement l'état de votre enfant, surtout sa tolérance à l'effort. Alors qu'avant, il était trop faible pour aller à l'école ou à la maternelle, l'oxygénothérapie permet à l'enfant d'y être présent. Cela veut dire que, au lieu de restreindre votre enfant, l'oxygénothérapie lui accorde plus de liberté. Selon le volume et le débit d'oxygène requis, il peut être parfois nécessaire de mettre en place un complément d'oxygène à l'école ou à la maternelle. Certains parents disent que porter des sondes nasales conduit à un isolement social comme être regardé avec insistance, ou encore moqué à l'école/maternelle par les autres enfants. Dans ce cas, une session éducative à l'école peut être efficace pour éviter ça. N'hésitez pas à parler de ces problèmes à votre médecin.

Que puis-je faire si mon enfant trop atteint éprouve des difficultés à respirer ?

Malheureusement, chez certains enfants très malades, l'oxygénothérapie seule n'est pas suffisante pour maintenir les saturations en oxygène au bon niveau, et de plus il se peut qu'ils n'expirent pas assez de CO₂ du sang. Dans ces cas l'enfant aura besoin d'assistance respiratoire par ventilation assistée (*ventilation mécanique*). Il existe une multitude de façons de fournir une ventilation. Celles-ci se déclinent en deux catégories : *les ventilations invasives et non-invasives*. Le premier groupe se caractérise par son accès direct aux voies aériennes inférieures par une sonde d'intubation ; soit directement par une incision dans la gorge (*trachéotomie*), ou en la dirigeant vers la trachée par la bouche ou le nez (*intubation*).

La plupart des enfants n'ont besoin de ventilation assistée que temporairement ou par intermittence (ex : la nuit ou lors de crise aiguë). D'autres peuvent avoir besoin de ventilation en continu. Ces enfants ont besoin d'être assistés par des professionnels de la santé formés, même à l'école ou en maternelle. Encore une fois, la ventilation en continu permet de mener une vie quasi normale (**voir Figures 10, 23 et 24**). Néanmoins, les soins des enfants dépendants d'une ventilation sont très exigeants pour toutes les personnes impliquées. Désormais, de nos jours, des cliniques spécialisées apportent des soins et du soutien aux enfants présentant ces problèmes complexes.

Qu'est-ce qu'une Ventilation Non Invasive (VNI) ?

Une VNI est un soutien respiratoire spécialisé fournis aux patients présentant de sévères difficultés respiratoires, soit par un masque couvrant le nez et la bouche conçus spécialement, ou par un masque nasal. Ces masques sont reliés à une machine respiratoire (ventilation assistée) avec des tubulures souples, qui améliorent l'absorption d'oxygène chez les enfants malades. Cette amélioration est atteinte grâce à l'augmentation des pressions de l'air dans les poumons. Une technique consiste à augmenter la pression pendant l'inspiration (*la pression inspiratoire positive, ou PIP*), et l'expiration (*la pression positive en fin d'expiration, c'est une pression inférieure que la PIP*). Une autre technique est appelée la *pression positive continue*, ou CPAP, qui peut suffire à assister la respiration d'un enfant dans certains cas. Les sondes nasales à haut débit (**voir Figure 22**) fournissent un débit maximal de 50 litres par minute. Elles conduisent ensuite la pression positive continue dans les poumons, et peuvent fonctionner jusqu'à un certain degré à cette pression. Quelle que soit la méthode, l'objectif général de la VNI est de soulager de l'effort de la respiration spontanée (permet de maintenir les poumons gonflés). Au début, la VNI peut être très inconfortable et effrayante pour les enfants, ce qui demande de la patience et de les rassurer. Une fois que les enfants sont à l'aise avec la VNI, et qu'ils s'aperçoivent qu'ils vont mieux avec, non seulement ils la tolèrent, mais ils la réclament.



Figure 22 :

Voici Josefin. Elle a 10 mois. Elle a été diagnostiquée de dysplasie alvéocapillaire congénitale. Dès sa naissance elle a été très malade et devait être ventilée. Son état s'est amélioré et n'avait besoin que de petites doses d'oxygène (voir première page). Pendant l'hiver, son état s'est dégradé rapidement. Elle avait souvent besoin d'aide respiratoire par sondes nasales à haut débit. Néanmoins, comme montré sur la photo ci-dessus, Josefin est une enfant active et joueuse qui n'a pas l'air d'être embêtée par ses sondes.

Qu'est-ce qu'une Ventilation Invasive ?

Avec la ventilation invasive, l'aide respiratoire est atteinte en insérant un tube respiratoire directement dans la trachée, soit par une incision faite à la gorge (*trachéotomie*), ou en passant le tube par la bouche ou le nez (*intubation*). L'intubation est utilisée en première intention pour faire face aux crises aiguës, quand la VNI n'a pas réussi à corriger les faibles niveaux d'oxygène dans le sang et/ou les niveaux élevés de CO₂. Le tube respiratoire est très inconfortable et très peu toléré par les enfants conscients, ainsi la plupart des enfants nécessitant une ventilation par intubation doivent être endormis. Des pressions bien plus fortes peuvent être atteintes avec la ventilation invasive comparées à la non-invasive. Lorsqu'il devient évident qu'un enfant a besoin d'une ventilation assistée à long terme ou prolongée, une petite incision (*trachéotomie*) est faite sous le larynx (*siège de la voix*) à travers laquelle le tube respiratoire peut être introduit (*canule trachéale*) dans la trachée (**voir Figures 10 et 24**).



Figure 23 :

Voici Henry. Il souffre du **syndrome de Cantu**, une maladie héréditaire rare qui affecte aussi les poumons. Il a été remarqué dès la naissance qu'Henry avait une respiration rapide et difficile. Son état s'est sévèrement détérioré, de façon récurrente, après une infection virale banale. Lors de ces rechutes, son état était souvent très critique et il avait besoin de ventilation invasive (photo en haut à gauche). Entre les infections, il avait une tolérance à l'exercice faible et avait besoin de complément en oxygène (photo en haut à droite). Par la suite, il a commencé une corticothérapie et son état s'est considérablement amélioré. Il a rapidement cessé d'avoir besoin d'oxygène en supplément, sa tolérance à l'exercice s'est normalisée, et les infections virales ont rarement eu d'impact sur sa santé. La photo en bas à droite le montre pendant les vacances d'été avec son frère plus âgé. Il mène aujourd'hui une vie presque normale. Il a eu cependant, lors des épisodes de gripes hivernales, une détérioration de son état, impliquant des séjours hospitaliers, et une ventilation invasive transitoire.



Figure 24 :

Voici Joris. Il souffre d'une maladie pulmonaire congénitale sévère, qui est tellement rare qu'il n'existe pas encore de nom pour la qualifier. Il allait tellement mal qu'il a été traité pendant les premiers mois de sa vie au service des soins intensifs avec une ventilation invasive continue (par canule trachéale) (photo en haut à gauche). Cela était extrêmement difficile et stressant pour sa famille et ceux qui le connaissaient. Son état s'est amélioré lentement et il a pu rentrer chez lui avec un ventilateur. En plus de ses parents, un spécialiste des soins infirmiers s'occupait de lui en permanence. Avec le seul traitement disponible pour son état, qui est l'oxygénothérapie avec ventilation, sa famille s'est accrochée à l'espoir que son état s'améliorerait puisque ses poumons continuaient de grandir. Plusieurs stratégies thérapeutiques ont été mises en œuvre pour maximiser ses chances. Cela incluait de réduire le risque infectieux en évitant tout contact avec des personnes infectées, et en assurant une immunité complète. Il lui a été administré un régime hyper calorique par sonde nasogastrique, ce qui lui a assuré une nutrition optimisée. Grâce à tout cela, son état a pu s'améliorer progressivement, au fil des semaines jusqu'à ne plus avoir besoin de ventilation invasive.

Figure 24 (suite) :

Au début, il restait dépendant d'oxygène sans ventilation mais la canule trachéale restait en place puisqu'elle l'aidait à mieux respirer (voir photos en haut à droite et en bas à gauche). Joris était un garçon actif dont l'état de santé a continué de s'améliorer merveilleusement à partir de ce moment. La photo en haut à droite le montre au volant de sa petite voiture avec une très longue tubulure à oxygène, le reliant à sa source d'oxygène. Alors qu'il continuait de grandir, son état de santé s'améliorait. La photo en bas à gauche le montre jouant dans le bac à sable, à l'époque où il n'avait plus besoin d'oxygénothérapie (mais la canule trachéale était toujours en place). La photo en bas à droite est sa plus récente photo à 2 ans. La canule trachéale lui a été retirée 6 mois avant la photo, et il n'avait plus qu'une petite cicatrice à la place. Il n'avait plus besoin d'apport en oxygène, adorait être actif et a commencé à marcher. On peut voir sur la photo qu'il avait encore besoin d'une sonde d'alimentation nasogastrique et malheureusement, tous les problèmes n'ont pas encore pu être résolus. Néanmoins, l'histoire de Joris aide à démontrer que les enfants atteints de formes sévères de pneumopathies interstitielles n'ont pas seulement une bonne chance de survivre, mais ils peuvent aussi s'amuser. Souvent ces états de santé peuvent s'améliorer dans le temps même lorsqu'il n'y a pas de médicaments disponibles pour les traiter ou les guérir.

Quels traitements sont administrés pour traiter une pneumopathie interstitielle ?

Comme mentionné précédemment, une pneumopathie interstitielle n'est pas une pathologie unique. Au contraire, c'est une myriade de maladies pulmonaires de l'enfant, qui souvent n'ont pas forcément besoin de traitements spécifiques à chaque maladie. Ainsi, le traitement devrait être guidé par les causes particulières de chaque maladie. Les inflammations excessives sévères jouent souvent un rôle significatif dans beaucoup de formes de pneumopathies interstitielles, et donc des traitements qui suppriment les inflammations sont administrés. Malheureusement, aucun traitement n'est actuellement capable de guérir ces maladies. A la place, les traitements administrés peuvent ralentir l'évolution de la maladie et/ou éliminer des symptômes. De plus, il faut noter que ces traitements ont souvent des effets secondaires. Pour cette raison, avant de commencer un quelconque traitement, le médecin évaluera le bénéfice/risque de chaque traitement. En tant que parents, il est important que vous demandiez pourquoi votre enfant se voit administrer un traitement en particulier, quels sont ses effets secondaires et quels effets doivent être surveillés. Il est aussi impératif de rediscuter régulièrement du bienfondé des traitements administrés, sachant que ce sont généralement des traitements au long cours, voire très long. Fréquemment, les bénéfices ne se verront qu'une fois que l'enfant arrêtera le traitement et cessera d'être contrôlé pour tout changement de son état.

Vous noterez que les enfants atteints de la même pathologie ont souvent des traitements complètement différents selon les centres spécialisés. Cela est dû à la rareté de ces maladies, dont la majorité n'ont pas d'études cliniques quant à la sécurité et l'efficacité des traitements. Il n'y a donc pas de consensus de traitement établi, ni de médicaments spécifiques des pneumopathies interstitielles. La plupart des médicaments ont prouvé leur efficacité dans les traitements d'autres maladies, mais nous ne savons pas s'ils sont réellement efficaces, ou dans quelles conditions ils le sont dans le traitement d'une pneumopathie interstitielle. Des études cliniques actives (permettant ainsi de contrôler, observer et surveiller leur usage) devraient permettre d'objectiver l'efficacité de ces médicaments dans le traitement des pneumopathies interstitielles. Vous pouvez solliciter votre médecin pour que votre enfant puisse intégrer un protocole thérapeutique, et participer de façon active à ces recherches. Des informations plus détaillées sur les études cliniques des pneumopathies interstitielles sont disponibles au **Chapitre 12**.

Glucocorticoïdes, cortisone et stéroïdes

La cortisone est le médicament le plus utilisé chez les enfants atteints de pneumopathie interstitielle. C'est une hormone naturelle, produite par les glandes surrénales. Elle joue un rôle important dans le contrôle du métabolisme. La cortisone se transforme en *cortisol*, qui est sa forme active. Le cortisol se transforme ensuite lui-même en plusieurs supports actifs de structure similaire, mais un groupe de substances regroupées dans la famille des Glucocorticoïdes (ou *corticostéroïdes*). Les stéroïdes les plus prescrits sont les *prednisone*, *prednisolone* et *méthylprednisolone*. Non seulement les stéroïdes influencent l'équilibre électrolytique et le métabolisme des graisses et du sucre, mais ils ont un effet anti-inflammatoire important.

Les stéroïdes ne sont pas particulièrement toxiques ni dangereux pour la santé, mais comme pour tout, la dose est essentielle. Imaginez ce qu'il serait écrit sur une boîte de chocolats, si le chocolat était un médicament: « *Attention : une consommation excessive peut provoquer un déséquilibre sévère des métabolismes des graisse et du sucre. Les grands consommateurs de chocolats à long terme ont un risque plus élevé de développer du diabète, de l'hypertriglycéridémie, de l'hypertension artérielle, une maladie coronarienne, de l'artériosclérose, une crise cardiaque, un accident vasculaire cérébral... des cas mortels liés à la consommation de chocolat ont été répertoriés.* » La gravité des effets secondaires des stéroïdes ne devraient pas être limités à ceux mentionnés dans cet exemple; mais ils sont directement liés à la posologie administrée.

Quels peuvent être les effets secondaires d'une corticothérapie ?

Dans la plupart des cas, l'absorption d'une forte dose de corticoïdes est bien tolérée. En général, les effets secondaires ont tendance à être résolus soit avec de la rééducation, ou en arrêtant les médicaments.

Attention : si votre enfant a eu une corticothérapie prolongée, le traitement ne doit pas être arrêté subitement. Il doit être stoppé progressivement, afin d'éviter un effet rebond d'un trouble du cortisol.

Comment sont administrés les glucocorticoïdes ?

Ils peuvent être inhalés, avalés ou administrés par intraveineuse. Habituellement, les glucocorticoïdes sont administrés en tant que thérapie systémique (distribués dans l'ensemble du corps) chez les enfants atteints de pneumopathie interstitielle, par comprimés ou par injections. Une des méthodes de la thérapie systémique est la thérapie séquencée, pendant laquelle l'enfant se voit administrer une fois par jour pendant trois jours, des perfusions de corticoïdes très élevées en intraveineux. C'est la procédure habituelle qui présente le moins d'effets secondaires. Parfois il est nécessaire d'administrer par voie orale, une corticothérapie concomitante en tant que « dose d'appel ».

L'administration quotidienne de cortisone (habituellement plus de 10mg par jour pour les adultes et les adolescents, ou 5mg pour les petits enfants) provoque souvent des effets secondaires. Ainsi, cette thérapie est normalement restreinte à une période de quelques semaines, puis est ensuite arrêtée progressivement, aussi tôt que possible. Pendant cette période, l'enfant se verra administrer un pansement gastrique pour éliminer l'acidité dans l'estomac, afin de réduire la douleur et l'inconfort de celui-ci. Il recevra aussi de la vitamine D et des suppléments de calcium pour protéger de l'ostéoporose (fragilité osseuse).

Les corticoïdes sont les mieux tolérés avec le moins d'effets secondaires. Mais malheureusement, la dose administrée ne convient pas à traiter une pneumopathie interstitielle. Le seul moment où cette technique est utilisée est quand l'enfant souffre également de voies aériennes hyperactives (les voies aériennes ont des spasmes à en devenir étroites, surtout lors des infections).

Tableau 6 : Effets secondaires possibles des glucocorticoïdes

- Suppression de la production naturelle de cortisol du corps (voir plus haut)
- Appétit élevé
- Prise de poids
- Inflammation de l'estomac (*Gastrite*)
- Ulcère gastroduodéal
- Changements d'humeur
- Vergetures, comme pendant une grossesse (*Stries*)
- Forte pression sanguine (*Hypertension artérielle*)
- Niveaux élevés des sucres dans le sang (*Hyperglycémie; Diabète sucré*)
- Fragilité osseuse (*Ostéoporose*)
- Diminution du système immunitaire (*Immunosuppression*)
- Retard ou arrêt de croissance
- Opacité des pupilles (*Cataractes*)

Quand administrer des glucocorticoïdes à bon escient ?

Ils sont toujours appropriés lorsque l'enfant ne va pas bien, et lorsque l'inflammation joue un rôle important dans le développement et la stabilité de la maladie. Dans ce cas, un essai thérapeutique d'une cure intermittente normale est prescrit. L'inverse est valable aussi, lorsque l'on pense que la maladie est associée à une malformation des poumons, et que l'inflammation ne semble pas jouer de rôle significatif. Lorsque la maladie ne peut pas être classée, un essai thérapeutique par corticoïdes peut être justifié.

Hydroxychloroquine

L'hydroxychloroquine est un médicament qui est généralement utilisé pour le traitement de la malaria (une maladie infectieuse tropicale). Il est convenu de le considérer comme un antibiotique. De plus, il stimule la production de surfactant, empêche les lésions (fibrose) pulmonaires, et a des effets anti-inflammatoires. Actuellement, l'hydroxychloroquine n'est pas approuvé dans le traitement des pneumopathies interstitielles, mais au vue des propriétés mentionnées plus haut, il est utilisé depuis des années, et beaucoup d'enfants atteints de pneumopathies interstitielles ont bien répondu à cette thérapie.

Quels sont les effets secondaires d'un traitement par hydroxychloroquine ?

La plupart des effets secondaires de l'hydroxychloroquine sont liés à la dose administrée, et les doses sont particulières et inhabituelles pour des enfants (de 6 à 10mg par kilo par jour). Le tableau 7 répertorie les effets secondaires fréquemment rapportés avec ce traitement. La fréquence rapportée est de plus d'un patient traité sur cent. Tous les patients ayant besoin d'un traitement par hydroxychloroquine doivent faire tous les ans des examens oculaires et des examens sanguins réguliers (d'abord mensuels, puis trimestriels).

Tableau 7 : effets secondaires fréquents d'hydroxychloroquine

- Appétit réduit
- Changements d'humeur (*labile*)
- Migraines
- Vision trouble
- Douleur d'estomac, nausées
- Flatulences, diarrhée avec perte de poids et/ou vomissements
- Eruption cutanée et démangeaisons (*prurit*)

Comment est administré l'hydroxychloroquine dans une pneumopathie interstitielle ?

Il est administré par comprimé ou en capsules une à deux fois par jour. Le traitement dure en général plusieurs mois, et l'amélioration se voit normalement après 4 à 8 semaines. S'il n'y a pas d'amélioration passé ce délai, le traitement doit être arrêté.

Quand administrer de l'hydroxychloroquine à bon escient ?

L'hydroxychloroquine peut être utilisé pour toutes les pneumopathies interstitielles. En examinant les études disponibles, il semblerait qu'il ait fonctionné dans environ la moitié des cas. Malheureusement, il n'y a pas encore assez de publications pour prédire suffisamment qui en bénéficiera ou pas. Logiquement les enfants atteints de pneumopathie interstitielle causée par un trouble évolutif ou une évolution retardée des poumons ont peu de chance d'en bénéficier. Encore une fois, lorsque le diagnostic de la pneumopathie interstitielle exacte ne peut être déterminé, un essai de ce traitement peut être justifié.

Azithromycine

L'azithromycine est un antibiotique de la famille des macrolides, utilisé normalement dans le traitement des infections bactériennes. Elle a aussi des propriétés anti-inflammatoires.

Dans les années 80, il a été découvert que les macrolides présentent des avantages chez les personnes atteintes de maladies pulmonaires chroniques. Il existe une maladie pulmonaire chronique sévère diagnostiquée presque exclusivement chez les personnes d'origine asiatique, appelée **panbrochiolite diffuse**. Jusqu'à l'introduction d'un traitement par macrolides, la majorité des patients atteints de cette pathologie décédaient. Il a été noté par des médecins traitants que les patients ayant reçu des macrolides pour une infection ont vu leur état de santé s'améliorer après quelques temps. La plupart sont même guéris de tout symptôme. Par la suite, cette pathologie qui était fatale est devenue une pathologie complètement curable. Depuis cette observation, beaucoup de patients dans le monde atteints de diverses maladies pulmonaires ont subi des essais de traitements par macrolides (y compris les enfants atteints de

pneumopathie interstitielle). Au delà de certains retours d'enfants en ayant bénéficiés, il n'y a pas d'études systématiques qui démontrent l'efficacité du traitement par macrolides contre la pneumopathie interstitielle.

Quels sont les effets secondaires d'un traitement par azithromycine ?

Un traitement continu par azithromycine est bien toléré par la majorité des enfants dont les effets secondaires sévères sont très rares. Parfois, des symptômes gastro-intestinaux comme la diarrhée apparaissent (l'azithromycine stimule la motilité intestinale). Comme tous les antibiotiques, les enfants peuvent y être allergiques. Parfois, les réactions allergiques apparaissent même lorsque l'enfant n'a présenté aucune difficulté lors de la prise du traitement sur une longue durée. Le symptôme le plus commun est une démangeaison cutanée (prurit). Lorsque cela apparaît, il faut tout de suite en informer votre médecin. Un autre problème dû à l'usage prolongé d'antibiotiques est le risque de développer une résistance bactérienne à l'antibiotique. Des études ont démontré un taux plus élevé de détection de tuberculoses atypique chez des patients atteints de maladies pulmonaires qui suivaient un traitement par azythromycine.

Comment peut être administré l'azythromycine ?

L'azythromycine reste encore très longtemps après administration, et n'a ainsi besoin d'être pris que trois fois par semaine (en sirop ou en comprimé). Les avantages peuvent être observés seulement à partir de la douzième semaine de traitement, mais si aucune amélioration n'apparaît passé ce délai, le traitement devra être interrompu.

Quand administrer des macrolides à bon escient ?

Un essai thérapeutique peut être considéré lorsqu'une forme particulière de pneumopathie interstitielle provoquée par une inflammation, ne s'améliore pas comme souhaité avec un traitement par glucocorticoïdes. Quand un processus inflammatoire joue un petit rôle dans la maladie, ou qu'elle est principalement causée par un trouble du développement ou un retard de croissance des poumons, alors il n'y a pas d'intérêt à traiter avec des macrolides. Néanmoins, dans les cas où la forme exacte de pneumopathie interstitielle ne peut être établit, un essai thérapeutique est justifié.

D'autres antibiotiques sont-ils utilisés dans le traitement des pneumopathies interstitielles ?

Actuellement, il n'y a aucun autre antibiotique utilisé dans le traitement des pneumopathies interstitielles. Ils peuvent être utilisés afin de réduire la fonction immunitaire (immunodéficience), et parfois en traitement continu. L'immunodéficience peut être due à la pathologie en question ou à une thérapie médicale (ex : cortisol).

Existe-t-il d'autres médicaments pour traiter les pneumopathies interstitielles ?

Les médicaments répertoriés plus haut représentent seulement les médicaments les plus souvent prescrits. Dans certains cas particuliers, on peut avoir recours à des anti-inflammatoires en alternances pour les traiter, mais en parler n'entre pas dans le cadre de ce livret.

Tous les enfants atteints de pneumopathie interstitielle ont-ils besoin de médicaments ?

Non, les médicaments ne sont pas nécessaires dans tous les cas. Pour certaines pathologies, les médicaments se sont montrés inefficaces ou sont complètement inutiles. Cela est d'autant plus vrai dans les pathologies suivant un changement structurel ou un trouble de croissance des poumons. De plus, les enfants présentant une hyperplasie neuroendocrinienne de l'enfant répondent particulièrement bien à l'oxygénothérapie, mais pas à tous les médicaments cités précédemment. Encore une fois, il n'y a pas d'études systématiques démontrant l'efficacité de tous ces médicaments dans le traitement des pneumopathies interstitielles.

Le fait qu'il n'y ait pas de médicaments pour le traitement des pneumopathies interstitielles mènent souvent aux sentiments d'impuissance, d'angoisse et d'inquiétude. Un peu de réconfort peut être trouvé dans le fait que les enfants se développent souvent malgré leur maladie. Cela signifie que d'une année à l'autre, ils ont tendance à s'améliorer même s'ils prennent des médicaments. Il est très important de savoir et de comprendre cela, puisque cela peut éviter aux enfants des traitements incohérents et potentiellement dangereux. Il est essentiel d'évaluer régulièrement chaque enfant au cours des traitements médicaux pour voir si ceux-ci sont nécessaires ou non. Il est surprenant de se rendre compte qu'il faut souvent plus de courage à arrêter ou à ne pas commencer un traitement

qu'à en débiter un. De plus, il est commun de constater qu'il est plus avantageux d'arrêter un traitement que d'en continuer un ou d'en ajouter un autre. Les médicaments ne devraient être pris que dans le cadre d'études cliniques; n'hésitez pas à vous informer !

Si rien ne fonctionne, une greffe de poumons peut-elle sauver mon enfant ?

Dans de très rare cas sévères, la santé de l'enfant va se détériorer progressivement malgré une thérapie médicale. Par la suite, l'idée d'une greffe de poumon est soulevée lorsque la tolérance à l'exercice est considérablement réduite au quotidien ; les activités quotidiennes demandent un effort important pour être possibles (ou ne sont plus du tout possibles) ; la détérioration progressive de la fonction pulmonaire engage un pronostic vital.

Les objectifs de la greffe pulmonaire sont les suivants :

1. Amélioration de la qualité de vie.
2. Une chance de survie plus élevée que sans greffe.

Malheureusement, ces objectifs ne sont pas garantis. Cependant, ils sont plus faciles à atteindre en choisissant le bon patient et le bon moment pour être inscrit sur une liste d'attente (**voir aussi Figure 10**). De plus, s'agissant d'une intervention majeure, elle est associée à des risques importants de complications sévères, pouvant conduire jusqu'au décès (risque potentiel durant et au décours de l'intervention). Ainsi, la greffe est considérée après que toutes les autres options thérapeutiques aient échouées, et que les avantages d'une telle opération soient plus importants que les risques. L'inverse est également vrai lorsque les objectifs vus plus haut ont peu de chance d'être atteints. Par ailleurs, il y a d'autres facteurs non-médicaux qui contribuent à la réussite ou à l'échec d'une greffe pulmonaire. Le plus important est celui du comportement du patient. Le patient est-il capable et désireux de se conformer à des traitements à vie post-transplantation ? Alors que les médicaments étaient recommandés pour la pneumopathie interstitielle en question, les médicaments post-transplantation sont obligatoires pour la survie. Cela inclus que le patient et ses parents sont obligés de se conformer complètement au traitement médical prescrit par l'équipe de greffe. L'adhésion totale à ce traitement n'est pas dans le seul intérêt d'une personne, mais oblige aussi à respecter le donneur d'organe (et sa famille), ainsi que les autres enfants encore sur liste d'attente (de greffe pulmonaire). Encore une fois, il est impossible de discuter des détails impliqués dans la greffe pulmonaire dans ce livret.

Figure 25 :



Voici Ben Ole. A l'âge de 3 mois il avait une respiration rapide et difficile, et ne prenait plus de poids. A 4 mois il a été diagnostiqué d'hyperplasie neuroendocrinienne de l'enfant.

Le diagnostic était très lourd à porter pour ses parents qui étaient très inquiets pour leur fils. Au début, Ben Ole avait besoin d'oxygénothérapie en continu. Il a extraordinairement bien répondu à ce traitement, et son état s'est amélioré rapidement sans l'apport de médicaments supplémentaires. Par la suite, il n'a eu besoin d'oxygénothérapie que la nuit ou lors des infections.

Aujourd'hui Ben Ole a 3 ans. Il passe de longues périodes sans avoir besoin d'oxygène.

Lorsqu'il est infecté, il en a encore besoin de temps à autre. C'est un garçon vivant, actif et qui n'a rien à envier aux autres enfants. Ben Ole est sur le point de surmonter sa maladie, même sans médicaments.

CHAPITRE 5 : LA NUTRITION

Quelle nutrition est compatible avec une pneumopathie interstitielle ?

La plupart des enfants atteints de pneumopathie interstitielle devrait avoir la même alimentation que les autres enfants. Seulement dans certains cas rares un régime spécial est requis (**voir Tableau 8**).

Tableau 8 : exemples de pathologies impliquant un régime spécial

- Allergies alimentaires (confirmées par un test alimentaire)
- Intolérance au fructose
- Intolérance au lactose
- Maladie coeliaque
- Troubles métaboliques congénitaux
- Déficience immunitaire congénitale sévère
- Les enfants en post-greffe
- Les enfants présentant des tumeurs malignes (cancer)
- Les enfants ayant subi une greffe de moelle osseuse.

A quoi dois-je faire attention concernant l'alimentation de mon enfant dont le système immunitaire est extrêmement fragilisé ?

Tout enfant ayant un système immunitaire déficient, comme des *immunodéficiences congénitales sévères* ou suite à la prise de médicaments (y compris pendant une chimiothérapie et des médicaments anti-rejet post-transplantation), présente un risque plus élevé d'infection. Plus important, ce risque inclut les infections transmises par la nourriture. Dans ce contexte, il est essentiel de suivre les recommandations suivantes :

- Ne laissez pas d'aliments devant être réfrigérés à température ambiante ;
- La viande, viande transformée (saucisses etc.), fruits de mer et produits laitiers devraient aussi être réfrigérés ;
- La viande crue doit être très cuite et consommée le jour d'achat, ou être réfrigérée dans les plus brefs délais pour être consommée plus tard ;
- Ne consommez que des œufs frais et faites les cuire complètement (ex : le blanc d'œuf et le jaune ne doivent pas être « coulants » ni « mous ») ;
- Les aliments légèrement moisissés contiennent des spores de moisissure et des toxines, et doivent être écartés. En les réchauffant, la moisissure sera éliminée mais pas les toxines.
- Ne laissez pas de la nourriture chaude à l'extérieur : mangez la immédiatement ou conservez la rapidement (<2 heures) au frigo après cuisson. Les restes conservés au frigo doivent être recuits complètement avant d'être consommés.
- Respectez les DLC sur les produits alimentaires. Ne les consommez sous aucun prétexte une fois la date passée.
- Suivez un programme personnalisé d'hygiène de votre cuisine :
 - Lavez-vous les mains avant et pendant la préparation d'un plat (surtout la viande crue, les fruits de mer et les œufs) ;
 - Nettoyez souvent les surfaces ;
 - Séparez bien les ustensiles (couverts, bols, planches à couper etc.) pendant la préparation de viande crue, des œufs, de la salade etc. pour les autres membres de la famille ;
 - Les planches en bois ne peuvent être utilisées pour la préparation de la nourriture ou pour remplacer des assiettes (les planches en plastique, pierre ou porcelaine sont les seules alternatives) ;
 - Les torchons de vaisselle, éponges, brosses et essuie-mains utilisés pour faire la vaisselle, doivent être séchés et changés régulièrement. Utilisez des serviettes en papier pour sécher la nourriture

Que faire si mon enfant ne prend pas de poids ?

Les enfants atteints de pneumopathies interstitielles ont des besoins caloriques plus élevés à cause de leur fréquence respiratoire plus élevée. Cela signifie qu'ils ont souvent besoin de manger davantage que les enfants en bonne santé. De l'autre côté, la perte de poids et la faible croissance sont des signes sérieux d'un état de santé fragilisé et le médecin doit en être averti. Ainsi, le poids et la taille des enfants atteints de pneumopathie interstitielle doivent être surveillés régulièrement. Une prise de poids insuffisante indique souvent un faible apport calorique par rapport aux besoins de l'enfant, et nécessite alors l'aide d'un diététicien pour calculer l'*apport calorique quotidien requis*. Dans cette optique, un journal de bord alimentaire devrait être réalisé pour suivre l'alimentation quotidienne de l'enfant, et déterminer son *apport calorique réel*. Si l'apport réel est inférieur à celui requis, et que l'enfant n'arrive pas à manger suffisamment pour compenser cette déficience, l'enfant aura certainement besoin de *compléments alimentaires hypercaloriques* sous forme de boissons. Ces boissons spéciales contiennent 1 à 1,5 kilocalories par ml, et existent en plusieurs saveurs (ce que les enfants adorent), et sont fournies par différents distributeurs. En général, les prix de ces compléments seront pris en charge par votre assurance santé, bien que celle-ci puisse demander que votre médecin transmette un courrier écrit pour confirmer le besoin médical de ces compléments alimentaires.

Que faire quand mon enfant n'arrive pas à manger et boire suffisamment tout seul ?

Certains enfants deviennent trop faibles pour manger suffisamment par eux-mêmes. Ce problème peut être résolu en utilisant une sonde d'alimentation allant jusqu'à l'estomac. Généralement, l'alimentation au moyen de ces sondes (alimentation entérale) n'est nécessaire que temporairement, mais peut parfois être nécessaire de façon permanente. Un autre avantage de ces sondes, c'est que certains médicaments (*pas tous*) peuvent aussi être administrés de cette manière. Avant d'essayer de donner des médicaments par la sonde, voyez avec votre médecin si cela est possible.

Il y a deux types de sondes d'alimentation : *nasogastrique* et *gastrostomie endoscopique percutanée (GEP)*. La sonde nasogastrique est une sonde souple et fine, qui est passée par le nez et qui descend le long de l'œsophage jusqu'à l'estomac. Elle est maintenue en place par un sparadrap sur le nez et la joue (**voir Figure 24**). Bien que l'insertion de la sonde soit inconfortable, elle n'est pas douloureuse et ne nécessite pas d'anesthésie.

Les enfants s'habituent généralement très rapidement à la sonde, qui n'interfère pas avec l'alimentation normale. Petite remarque, il est important de changer les sondes toutes les 3 à 6 semaines grâce à une procédure simple de pose simple que les parents peuvent apprendre à réaliser.

Les aliments supplémentaires donnés au travers de la sonde nasogastrique peuvent être donnés, soit en petits « bolus » de courte durée, ou en continu pendant plusieurs heures grâce à une pompe spécifique. La dernière méthode est utile quand l'enfant ne tolère pas de grands volumes de liquides sur un court laps de temps (ex : ils se plaignent de nausées, ballonnements, ou vomissent même après chaque bolus). Un inconvénient de la sonde nasogastrique est qu'il est relativement facile pour un enfant de la retirer accidentellement ou délibérément. Cela peut être frustrant puisqu'il faut la remettre en place fréquemment. Un problème plus conséquent est celui de l'**inhalation** (nourriture ou liquides passant accidentellement dans les poumons) si la sonde est retirée pendant l'alimentation nasogastrique. Pour cette raison, l'enfant devrait être surveillé lorsqu'il est nourrit par voie nasogastrique, ce qui peut être problématique dans un environnement non hospitalier. Par ailleurs, les sondes peuvent être inconfortables quand l'enfant joue, car il y a un risque que la sonde s'accroche et que les autres enfants puissent être intrigués (ce qui amène des questionnements, des regards insistants posés sur l'enfant sondé allant jusqu'à des moqueries).

En ce qui concerne les sondes GEP, elles sont insérées directement dans l'estomac au travers d'une petite incision faite dans la peau, dans le quart supérieur gauche du ventre (abdomen). Des petites plaques protectrices placées des deux côtés de l'incision (une à la surface externe de la peau, et l'autre sur la face interne de l'estomac) aident à maintenir la sonde en place et à éviter un délogement accidentel (**voir Figure 26**).



Figure 26 : schéma d'une gastrostomie endoscopique percutanée (GEP)

1. Sonde par laquelle l'alimentation est passée.
2. Plaque stabilisante superficiellement placée sur la peau.
3. Passage transitoire de la sonde jusqu'à l'estomac.
4. Plaque stabilisante placée sur la face interne de l'estomac.
5. Estomac.

Le placement interne de la sonde est effectué par endoscopie sous anesthésie générale. Habituellement, les complications relèvent souvent de plaie infectée, douleur provoquée par l'intervention ou un blocage de la sonde. Environ 10 jours après l'insertion (le temps que l'incision cicatrise), il devient plus facile d'entretenir la sonde. Il suffit simplement de la nettoyer tous les jours à l'eau, de la sécher et de la tourner doucement d'un quart de tour (afin d'éviter que la sonde n'adhère au tissu qui l'entoure). Puisqu'elle est cachée sous les vêtements, elle passe inaperçue, et n'attire pas l'attention des autres enfants. Par ailleurs, les sondes GEP sont utilisables sous l'eau, pendant le sport, et pour toutes activités pratiquées par les enfants en bonne santé. Le plus important est que les enfants ayant une sonde GEP ont besoin d'être encouragés à manger indépendamment de la sonde, afin de ne pas perdre l'habitude de manger de façon classique. Enfin, une fois que l'enfant n'a plus besoin de la sonde, celle-ci peut être facilement retirée sous anesthésie.

CHAPITRE 6 : RECONNAÎTRE LES COMPLICATIONS

Comment reconnaître que l'état de santé de mon enfant se détériore ?

Beaucoup de parents ont peur de ne pas reconnaître assez rapidement que l'état de santé de leur enfant se dégrade. Cela est d'autant plus vrai pendant la période qui précède le diagnostic. Les craintes de ne pas détecter les symptômes par méconnaissance, et de faire quelque chose de « *mal* » sont de plus en plus présentes. Vous n'avez pas besoin d'être médecin pour voir que votre enfant va mal. Faites-vous confiance et suivez votre instinct, et vous saurez les reconnaître. Il est important, surtout dans la phase initiale, d'avoir un interlocuteur à contacter, et avec lequel parler en cas de doute. Au delà de votre instinct sentant que quelque chose ne va pas, il y a plusieurs signes avertisseurs qui devraient vous conduire à voir votre médecin. Certains de ces signes sont expliqués par la suite.

La fréquence respiratoire

La fréquence de la respiration, ou *fréquence respiratoire*, est la mesure du nombre de respirations par minute. Surtout chez les enfants atteints de pneumopathie interstitielle, c'est un moyen simple mais efficace d'évaluer leur état. Une fréquence respiratoire élevée indique souvent une détérioration. Cependant, afin de la détecter, il faut d'abord connaître la fréquence normale de votre enfant. La meilleure façon de le faire est d'observer et de mesurer la fréquence respiratoire de base de votre enfant lorsqu'il va relativement bien. Pour ce faire, une méthode chez les enfants est de placer votre main sur le ventre, et de compter ensuite combien de fois il se soulève en 60 secondes (les respirations des enfants se voient au ventre, ce qui veut dire que leur ventre se soulève lorsqu'ils respirent). Alors que l'exercice physique accélère cette fréquence et que le sommeil profond la ralentit, le moment optimal pour la mesurer est lorsque votre enfant est éveillé et bien reposé (ex : pas lorsqu'ils sont essoufflés juste avant de mesurer la fréquence). Il faut noter que, bien que des fréquences respiratoires normales soient répertoriées pour les enfants en bonne santé et pour toutes les catégories d'âge, ces valeurs seront différentes (plus lentes) que la fréquence de référence qui devrait être celle de votre enfant. C'est pour cela que nous ne les avons pas indiquer ici.

Essoufflement

En plus d'une fréquence respiratoire élevée, l'essoufflement (dyspnée) est un autre indicateur de détérioration. Les enfants de 3 à 4 ans peuvent réaliser eux-mêmes qu'ils sont dyspnéiques. Chez les petits enfants il faut surveiller les signes typiques de « rétraction ». La peau rentre entre les côtes (*récession intercostale*), ou au dessus des clavicules (*rétraction sus-claviculaire*) avec un effort d'inhalation (*inspiration*) (**voir Figure 27**). Les plus grands enfants dyspnéiques ont tendance à s'asseoir tout droit et ne pas s'allonger quand ils se sentent essoufflés (s'asseoir droit facilite la respiration).



Figure 27 : signes d'essoufflement

La photo de gauche montre un petit garçon de 2 ans atteint de fibrose pulmonaire interstitielle démontrant le signe de récession intercostale ou « rétraction ». Sur la photo de droite, c'est Irem (**voir aussi Figure 7**) démontrant une rétraction sus-claviculaire et jugulaire (entre les clavicules).

Chute de la saturation en oxygène

Tous les enfants qui nécessitent un complément d'oxygène devraient posséder un oxymètre de pouls à domicile. Les niveaux d'oxygène évoluent normalement pendant la journée chez une personne en bonne santé (plus faible la nuit que le jour). La position d'une personne peut également affecter sa saturation. Certains enfants peuvent avoir une saturation plus basse lorsqu'ils s'allongent sur le ventre, et d'autres lorsqu'ils s'étendent sur le côté. Comme pour la fréquence respiratoire, il est important de comparer la saturation à une saturation dite « normale » pour votre enfant. Lorsqu'il y a une chute de plus de 5% de la valeur de référence (ou que les besoins en oxygène augmentent pour maintenir cette valeur), c'est un indicateur de dégradation de la fonction pulmonaire et il faut alors contacter votre médecin.

Les bruits respiratoires

Des bruits respiratoires anormaux ou d'apparition récente (ex : sifflements lors de l'expiration) en parallèle d'effort respiratoire (voir plus haut) sont d'autres signes de difficulté respiratoire. Vous aurez certainement déjà entendu ces bruits les avez déjà traités précédemment par des séances d'aérosolthérapie (par bronchodilatateurs). Vous devriez traiter ce symptôme avant que le diagnostic de pneumopathie interstitielle soit établi. Votre enfant ne risque rien avec ce type de traitement, même si vous n'êtes pas sûrs du bruit. Dans le cas où vous n'avez jamais entendu ces bruits, ou qu'il n'y a aucune amélioration après l'usage de l'aérosol, consultez votre médecin.

Autres signes et symptômes

Il existe une longue liste d'autres signes et symptômes potentiels (**voir Tableau 9**) permettant de reconnaître que la dégradation de l'état de santé de votre enfant. Ceux-ci peuvent également apparaître suite à une maladie non pulmonaire.

Tableau 9 : autres signes et symptômes indiquant la détérioration de l'état de santé d'un enfant

- Pâleur de la peau
- Décoloration bleutée des lèvres (cyanose)
- Apparition de toux ou toux aggravée
- Incapacité à formuler des phrases entières sans reprendre son souffle entre les mots
- Manque de repos, agitation
- Apathique
- Léthargie, somnolence
- Transpiration plus importante
- Fièvre
- Vomissement
- Douleurs abdominales
- Refus de s'alimenter et de boire

Que puis-je faire lorsque mon enfant ne va pas bien ?

Dans cette situation, vous devriez contacter votre pédiatre ou le centre spécialisé le plus proche. L'urgence dépendra évidemment de la gravité de la douleur. Une faible douleur abdominale, un rhume ou de la fièvre ne représentent pas des dangers immédiats pour votre enfant. Ces cas là sont traités de la même manière que les autres enfants.

Cependant, au moindre doute ou inquiétude, consultez votre médecin.

Cela est d'autant plus important que votre enfant a des antécédents de pathologie sévère, d'hospitalisations fréquentes, et qu'il est souvent malade. Dans les cas sévères, il est essentiel d'avoir défini au préalable une stratégie pour répondre immédiatement à l'urgence. Ces situations sont trop stressantes pour permettre une réflexion sereine à ce moment-là. Il s'agit donc de réaliser un protocole de prise en charge thérapeutique précisant les antécédents et le traitement à administrer en cas d'urgence.

En plus de la liste d'information à communiquer rapidement et facilement, cela permettra aux personnes externes impliquées dans la prise en charge de votre enfant (comme à l'école ou en maternelle) d'être avertis de cette procédure. Les informations importantes doivent inclure : nom, âge, poids, diagnostic, médicaments réguliers, paramètres de ventilation, dosages de médicaments d'urgence, et les noms et numéros des parents et des médecins traitants.

CHAPITRE 7 : PRÉVENTION DES COMPLICATIONS

Comment puis-je protéger mon enfant contre les infections ?

Les infections sont les complications majeures des enfants atteints de pneumopathie interstitielle. Ces mêmes infections conduisent tous les petits enfants un jour chez le médecin. Cela est dû au fait que les plus petits enfants ont un système immunitaire immature et des voies aériennes physiquement plus petites. À noter qu'en dehors de ces formes causées par une immunodéficiência, les enfants souffrant de pneumopathie interstitielle ne tombent PAS plus souvent malades que les enfants en bonne santé. Cependant, ils courent un plus grand risque de tomber sévèrement malades. En général, plus la pathologie en question est grave, plus il y a de chances de tomber gravement malade par le biais d'une infection banale (dont la plupart sont causées par des virus). Il faut donc prendre des mesures préventives (prophylactiques). Le besoin de protéger votre enfant est naturel mais il faut prendre en considération les mesures préventives du risque infectieux en sachant qu'on ne peut écarter totalement ce risque. Ensuite, il n'est pas nécessaire d'exclure votre enfant de la maternelle, de l'école, des activités sportives et/ou des fêtes d'anniversaire par crainte du risque infectieux car cela réduirait sa qualité de vie. Des mesures aussi drastiques sont seulement nécessaires dans certains cas particuliers, mais ne sont pas obligatoires pour tout enfant atteint de pneumopathie interstitielle. Votre équipe soignante est chargée de vous informer des mesures à prendre, après avoir bien évalué tous les risques pour votre enfant, ainsi que les bénéfices et le coût éventuel (souvent pour la qualité de vie).

Les recommandations générales données à tous les enfants atteints de pneumopathies interstitielles ne peuvent être développées dans ce livret. Cependant, il existe des mesures préventives qui peuvent être prises par tous les enfants malades :

1. Mise en place de tous les vaccins recommandés ;
2. Vaccin annuel contre la grippe ;
3. Nettoyage des mains pour éviter la transmission de germes infectieux ;
4. Régime riche en vitamines ;
5. Éviter le contact avec des personnes malades.

Des mesures extrêmes, comme retirer l'enfant de l'école ou de la maternelle, peuvent être nécessaires dans certains cas. La sévérité de la maladie, et l'impact des infections passées sont des facteurs clés dans la prise de ce type de décision. Par exemple, un petit enfant dont l'état de santé est stable à long terme, et ne présente qu'une respiration accélérée et quelques infections banales des voies aériennes, devrait pouvoir aller en maternelle sans soucis. A l'inverse, un petit enfant ayant besoin d'oxygénothérapie, dont l'état s'est détérioré à plusieurs reprises suite à de multiples infections, ne devrait pas aller en maternelle.

Les vaccins sont-ils dangereux pour mon enfant ?

On peut répondre par un « non » catégorique à cette question. En fait, au travers des vaccins vous pouvez protéger votre enfant d'une maladie menaçant potentiellement sa vie. En conséquence, votre enfant devrait recevoir les mêmes vaccins recommandés que tous les enfants (**voir Figure 28**). Par ailleurs, les enfants atteints de pneumopathie interstitielle devrait faire un vaccin annuel antigrippal. Les seuls à ne pas bénéficier de ces mesures sont les enfants présentant une immunodéficience sévère, post-transplantation de moelle osseuse ou d'organes (ex : les poumons). Chez ces enfants, les vaccins vivants atténués (ex : faits à partir de micro-organismes fonctionnels avec une atténuation du virus) ne devraient pas être donnés. Les vaccins vivants atténués comprennent les vaccins contre la rougeole, les oreillons, la rubéole, la varicelle et les nouveaux vaccins nasaux antigrippaux (**voir Tableau 10**).

En parallèle, l'entourage proche ayant un contact fréquent avec l'enfant devrait toujours être vacciné. Celui-ci inclus : les parents, les frères et sœurs et éventuellement les grands-parents. Les enfants souffrant de pathologie sévère recevront souvent des vaccins complémentaires (ex : vaccin respiratoire syncytial, ou VRS, qui est donné les 2 premières années de la vie, et toutes les 4 semaines en hiver).

Table 10 : vérification des vaccinations

Fréquence

Vaccination

Annuellement à chaque automne

Vaccin antigrippal (*Patient et famille complète*)

Tous les 7 ans

Vaccin antipneumococcite

Tous les 10 ans

Injection de rappel : *Diphthérie ; Polio ; Coqueluche ; Haemophilus Influenza type B (HiB); & Hépatite B*

Jamais chez les enfants avec immunodéficience

Vaccins vivants atténués : rougeole, oreillons, rubéole, varicelle, BCG et certains vaccins de voyage

Fumer

Fumer peut causer des problèmes conséquents aux poumons. Par conséquent il est contre-indiqué de fumer en présence d'enfants atteints de maladie pulmonaire chronique. De plus, il faut éviter de fumer dans une pièce où l'enfant passe une grande partie de son temps, même quand l'enfant est absent. Conserver un environnement sain pour votre enfant est d'autant plus simple quand les parents fumeurs arrêtent de fumer. N'hésitez pas à contacter un professionnel pour vous aider à arrêter (ex : votre médecin généraliste), qui vous aidera à trouver un programme adapté. N'oubliez pas que votre enfant a de lourdes contraintes pour faire face à sa maladie. Ne vous semble-t-il pas raisonnable que votre enfant voit en vous une attitude similaire ? En arrêtant de fumer, vous devenez un modèle pour votre enfant.

Vaccinations	Âge en mois					Âge en années			
	2	3	4	11-14	15-23	5-6	9-11	12-17	18 +
Tétanos	1	2	3	4		B1	B2	B Tous les 10 ans	
Diphtérie	1	2	3	4		B1	B2		
Coqueluche	1	2	3	4		B1	B2		
Hib	1	2	3	4					
Poliomyélite	1	2	3	4		B1			
Hépatite B	1	2	3	4					
Pneumocoque	1	2	3	4					
Méningite				1 (>12 mois)					
Rougeole, oreillons, rubéole				1	2				
Varicelle				1	2				
Grippe				(>6 mois) annuellement					
Élément important :									
Vaccination combinée (= 1 fois)	1 - 4 = vaccination initiale				B1/2 = injections de rappel				

Figure 28 : Programme allemand de vaccinations pour les enfants et les adolescents comme prévu par l'Institut Robert Koch

Généralement, ces recommandations sont mises à jour annuellement, en anglais, au format pdf (« *National Immunization Schedule in English* »), et sont disponibles sur le site suivant : http://www.rki.de/EN/Content/Prevention/Vaccination/recommandations/recommandations_node.html

CHAPITRE 8 : MATERNELLE, ÉCOLE ET LOISIRS

Mon enfant peut-il aller à la maternelle ou à l'école ?

Non seulement il est possible pour la plupart des enfants atteints de pneumopathie interstitielle d'aller en maternelle ou à l'école, mais c'est même essentiel. Seuls les enfants trop sévèrement atteints peuvent en être dispensés, ou s'ils tombent trop souvent malade avec des antécédents d'infections des voies aériennes. Il est impératif que les aides-soignants ou les enseignants soient informés de l'état de santé de l'enfant, et qu'ils sachent quoi faire en cas d'urgence. Il faut donc écrire une procédure d'urgence, et que les éventuels médicaments d'urgence soient disponibles à la maternelle ou à l'école. Malgré ces mesures, un aide-soignant ou un enseignant peut refuser par crainte d'administrer ces médicaments. Dans la plupart des cas, ce problème peut être résolu par l'équipe soignante de votre enfant moyennant un travail d'information au centre. La pathologie de votre enfant peut entraîner de nombreux arrêts maladie, et par conséquent, beaucoup de devoirs à rattraper à la maison. (mesures de soutien scolaire applicables en France)

Une pneumopathie interstitielle est-elle compatible avec le sport ?

Tous les enfants ont un besoin naturel de bouger. Cela n'est pas différent pour les enfants atteints de pneumopathie interstitielle. De plus, ce besoin devrait être encouragé et non restreint. En effet, les avantages des activités sportives vont au delà de leur aspects sociaux importants, ils ont aussi un impact positif sur la santé du poumon et la santé globale du corps. C'est seulement dans des cas exceptionnels qu'un certificat d'exclusion au sport est délivré. Même les enfants gravement malades sont encouragés à participer au sport, mais ils ne devraient pas forcer, et pouvoir se reposer si besoin. La crainte qu'un enfant ne fasse trop d'effort est bien souvent infondée, puisqu'ils s'arrêtent instinctivement. Dans ce cas, il est surtout important que les autres n'essaient pas de les forcer à dépasser leurs limites, et à devenir trop actifs ou trop compétitifs. En fait, cette attitude est contre-productive, et mène souvent à une démotivation, et à la frustration quand l'enfant essaie de faire plaisir aux autres, mais n'est pas capable d'y arriver.

Enfin, il n'y pas de sport spécifique ou plus adapté pour les enfants atteints de pneumopathie interstitielle. Le plus important avec le sport est que votre enfant s'amuse et reste actif.



CHAPITRE 9 : VACANCES ET VOYAGE

Est-il possible de partir en vacances et de voyager avec un enfant porteur d'une pneumopathie interstitielle ?

Il n'y a pas de contre-indications si l'état de santé général de votre enfant est stable. Quand l'oxygénothérapie n'est pas nécessaire, alors les vacances se passent comme dans toute autre famille. Alors qu'avec les enfants gravement malades, l'organisation des vacances est nécessaire. Dans les prochains sous-titres, nous donnerons un certain nombre d'éléments importants qui doivent être pris en compte dans ces cas là.

A quoi dois-je penser dans l'organisation des vacances ?

Dans certains cas, organiser des vacances avec un enfant atteint de pneumopathie interstitielle peut être compliqué. De longs voyages en voiture, en train ou des vols doivent être bien anticipés et organisés. En général, il est recommandé de choisir une destination et un moyen de transport basés en fonction des besoins de votre enfant. En d'autres termes, plus la pathologie pulmonaire de votre enfant est grave, plus il y a l'exigence d'une bonne qualité de prise en charge à destination. Par exemple, une hypertension artérielle pulmonaire impliquera plutôt de prendre l'avion (à confirmer avec votre médecin avant de prendre les billets). Souvenez-vous que les médecins à destination ne connaissent pas votre enfant, et beaucoup d'entre eux connaissent peu ou pas du tout les pneumopathies interstitielles. Ainsi, il est primordial d'avoir un dossier médical de voyage à jour, contenant tous les documents médicaux importants, et répertoriant les traitements médicaux actuels de votre enfant.

Où puis-je trouver de l'oxygène sur la route ?

(Informations relatives à l'Allemagne. Equivalences françaises à trouver)

Où puis-je trouver de l'oxygène pour mon enfant à l'étranger ?

Dans de nombreux cas, les fournisseurs d'oxygène à domicile pourront remplacer vos bouteilles à l'étranger grâce à un de leurs partenaires. Autrement, il est possible de délivrer des bouteilles d'oxygène à l'aéroport de destination par le biais d'autres fournisseurs. Vous pouvez contacter ces derniers depuis votre domicile et organiser la livraison d'oxygène avec eux. Oxygen Worldwide® est un exemple de ces fournisseurs qui livrent à l'international pour des séjours prolongés. Ils fournissent de l'oxygène liquide (LOX), des bouteilles et des concentrateurs. Tous les détails sont disponibles sur <http://www.oxygenworldwide.com/en.html>, et une fois que votre demande sera formulée, un devis vous sera envoyé.

Vaccinations pour le voyage

Pensez à contacter votre médecin suffisamment à l'avance quand vous envisagez de voyager à l'étranger, pour définir avec lui les vaccinations indispensables pour votre enfant.

Que faut-il savoir concernant les assurances maladies à l'étranger ?

Les soins médicaux à l'étranger peuvent se montrer très onéreux, et ne sont généralement pas couverts par une assurance maladie classique. Ainsi, il est toujours délicat de souscrire à une assurance santé de voyage complémentaire lors de séjours à l'étranger. Vérifiez bien que le vol de retour soit inclus dans cette assurance complémentaire. Dès que vous avez un doute, le mieux est de clarifier avec la compagnie d'assurances que les options choisies couvrent les coûts d'une éventuelle urgence, en tenant compte du diagnostic de votre enfant. S'il vous était impossible de souscrire à une assurance du fait de la pathologie pulmonaire dont est atteint votre enfant, parlez-en avec votre assureur habituel. Certaines de ces assurances couvriront une partie des coûts médicaux lors de séjours à l'étranger, qui seraient beaucoup plus chers que dans votre pays.



Aurai-je des problèmes avec la douane à cause des médicaments ?

Pendant des voyages, il est toujours recommandé de transporter les médicaments dans votre sac à main. De cette manière, ils sont accessibles en cas d'urgence et les risques de pertes accidentelles sont réduits. Néanmoins, plusieurs médicaments sont interdits dans certains pays, et il vous faudra alors avoir un certificat médical à l'entrée de ces pays. Demandez bien à votre compagnie aérienne les médicaments qui nécessitent un certificat médical. Enfin, le meilleur moyen d'éviter les difficultés à la douane, est de déclarer tout médicament avec leur posologie (sur ordonnances), et tout équipement médical avec lequel vous voyagez.

Alimentation électrique à l'étranger

Assurez-vous de connaître l'alimentation électrique disponible à destination avant votre départ, surtout si votre enfant a besoin de ventilateur, de concentrateur d'oxygène ou d'équipement médical à brancher sur le secteur. Il vous faudra sûrement prévoir un adaptateur électrique pour vos vacances.

Que dois-je prendre en compte concernant le transport aérien ?

Même si votre enfant n'a pas besoin d'oxygène en temps normal, vous devez prévoir de l'oxygène pendant le vol. Cela est dû au fait qu'à 3000m d'altitude, la concentration d'oxygène est plus faible qu'au niveau de la pression atmosphérique. Les enfants atteints de pneumopathie interstitielle risquent d'avoir du mal à compenser cette baisse d'oxygène, conduisant à une chute de leur saturation au cours du vol. Il est important alors de discuter de ce risque avec votre médecin avant le départ. Pour cette même raison, les compagnies aériennes peuvent demander un certificat médical indiquant que l'enfant est « apte à prendre l'avion ».

Quand l'oxygène est nécessaire pour le vol, il est important d'informer la compagnie aérienne à l'avance, et de vérifier s'il y a de l'oxygène disponible à bord, ainsi que les formulaires que votre médecin devra compléter en amont. Étant donné que tous les contrats aériens traitent différemment le problème, nous avons inclus une liste des compagnies aériennes les plus fréquentées délivrant des informations complémentaires sur ce point. Les compagnies aériennes n'autorisent pas les bouteilles d'oxygène à bord, mais seulement les concentrateurs d'oxygène. Généralement, il vous faudra acheter un billet en plus, qui ne vous sera pas facturé par certaines compagnies aériennes si vous possédez une carte de personne handicapée. Bien que tous les avions transportent de l'oxygène à bord, celui-ci est limité et utilisé seulement en cas d'urgence. Par conséquent, si votre enfant a besoin d'oxygène, le pilote peut devoir atterrir dans l'aéroport le plus proche et appeler une assistance médicale pour votre enfant. Des informations complémentaires et plus détaillées au sujet des conditions de délivrance d'oxygène dans la majorité des compagnies aériennes en Europe sont disponibles sur le site de l' « European Lung Foundation (ELF) » : <http://www.europeanlung.org/en/lung-disease-and-information/air-travel/airline-index/>.

CHAPITRE 11 : LES RECHERCHES

Pourquoi la recherche sur les maladies pulmonaires est-elle si importante ?

Il peut sembler inutile de dépenser du temps et de l'argent dans la recherche des maladies rares isolées. Cependant, il arrive souvent que, comme pour les pneumopathies interstitielles, il y ait un cumul de cas individuels dans une famille ou un groupe de résultats pathologiques chez une population plus importante. Le développement des traitements ciblés qui peuvent à leur tour être appliqués dans le cadre de plusieurs maladies présentant les mêmes mécanismes n'est possible que par l'identification de la cause (ou mécanisme) d'une maladie, même s'il s'agit d'hérédité. Ainsi, la recherche sur les maladies rares peut être fructueuse et aider de nombreuses personnes.

En plus d'obtenir davantage de traitements, la recherche permet une meilleure reconnaissance d'une maladie par les médecins. Cela signifie que plus les informations disséminées sur une pathologie (surtout sur son évolution normale) seront rassemblées, plus les diagnostics seront rapides et précis. L'inscription des patients sur un registre est un moyen très efficace d'obtenir des informations (émanant d'un maximum de patients venant de différents centres), surtout pour les maladies comme les pneumopathies interstitielles. L'objectif commun étant d'établir les diagnostics les plus fiables rapidement, et de définir les traitements les plus adaptés (surtout pour les maladies potentiellement sévères). Cela est d'autant plus vrai dans le contexte des pneumopathies interstitielles, pour lesquelles le bilan initial est souvent un long parcours caractérisé parfois par des faux diagnostics (tel que l'asthme), et des traitements inefficaces (voire non-existants).

Où puis-je m'informer sur les résultats des études en cours ?

Des informations concernant les études en cours et déjà réalisées sont disponibles sur le site internet du projet européen des pneumopathies interstitielles « chILD-EU » : <http://www.klinikum.uni-muenchen.de/Child-EU/en/index.html>.

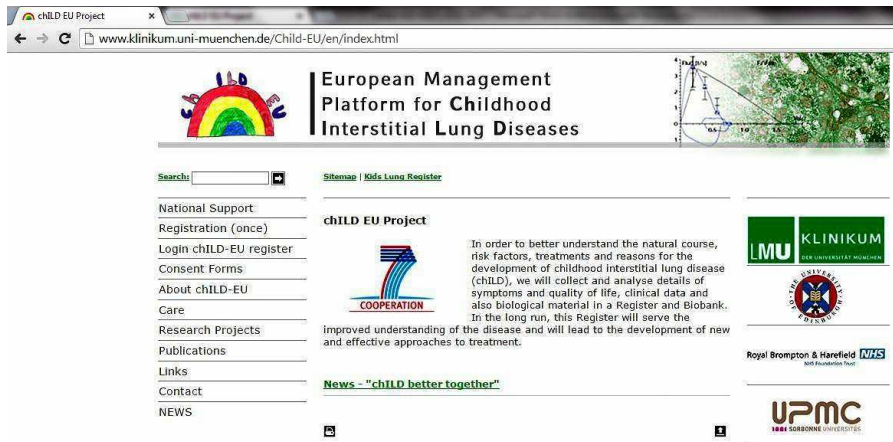


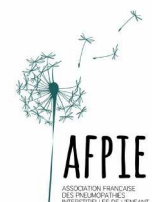
Figure 30 : page web du projet européen « chILD-EU »

Comment est-il possible d'effectuer des recherches à long terme sur les maladies rares isolées ?

Une banque informatique de données (inscription des patients), le « **Registre européen des pneumopathies interstitielles** », est utilisé pour conserver et rassembler les informations concernant l'évolution des maladies, provenant de plusieurs centres. Naturellement, les informations ne peuvent être obtenues qu'avec l'accord des parents, et ne comportent aucune information identifiant le patient. Ce qu'elles incluent sont les détails des symptômes et de la qualité de vie de votre enfant, les données cliniques, et les résultats des examens médicaux de routine. Un autre composant est le « Biobank ». C'est là que sont centralisés tous les examens biologiques prélevés sur votre enfant lors des bilans de contrôle.

Un des autres avantages de cette organisation est l'introduction du contrôle de qualité de chacun des cas, par un groupe d'experts indépendants. Avec cela, le diagnostic du médecin traitant est réexaminé et confirmé par les experts. Les échantillons à « Biobank » peuvent être utilisés pendant le réexamen de tous les éléments. Ce groupe de spécialistes peut également donner des conseils d'experts à l'équipe soignante concernant le diagnostic et son traitement. De plus amples informations sont disponibles sur le formulaire auquel vous devrez agréer, et signer avant de donner les informations concernant votre enfant :

(http://www.klinikum.uni-muenchen.de/Child-EU/download/en/i_have_a_case/national-support/germany/InformedConsentCaregivers.pdf)



Quel est le bénéfice pour mon enfant d'être inscrit sur le « Registre européen des pneumopathies interstitielles » ?

Au delà de la confirmation du diagnostic initial, il y a peu d'avantages directs pour votre enfant au début de l'étude. Cependant, si de nouvelles découvertes venaient à apparaître lors du traitement de sa maladie, ces éléments vous seraient communiqués. Cependant, au vu de la séparation des informations à caractère médical et privé, il est compliqué de vous transmettre les informations immédiatement. De plus, les informations doivent d'abord passer par un comité d'éthique local, et elles vous seront ensuite transmises par le biais du médecin de votre enfant. Aussi, si vous avez fait la demande d'être informé((e)s) de toute participation à d'autres études cliniques éventuelles pour votre enfant, vous serez contacté((e)s) par votre médecin lorsque votre enfant correspondra aux critères de sélection.

Un avantage secondaire de cette base de données est qu'elle permet la quantification rapide et la comparaison des coûts des soins de santé (y compris le coût des traitements) en Europe. Cela vous aidera à établir une base financière, ce qui vous permettra d'obtenir de meilleures aides de l'assurance maladie (ce qui constitue souvent un problème avec les maladies rares).

Quels essais cliniques sont actuellement en cours ?

Malheureusement, comme décrit dans le **Chapitre 4**, tous les médicaments actuellement administrés dans les pneumopathies interstitielles sont souvent « *non-conformes* » (utilisés sans avoir été approuvés). Cela vient du fait qu'il n'y ait pas eu de preuve clinique suffisante de leur usage spécifique dans un traitement contre des maladies rares.

Pour cette raison, le projet européen « chILD-EU » a lancé des études cliniques pour deux médicaments très utilisés ; Hydroxychloroquine et Prednisolone, notamment pour justifier quand et pour quel types de pneumopathie interstitielle ils sont bénéfiques, selon des données empiriques relatant les effets bénéfiques et les effets secondaires dans ces maladies. **Ces deux études ont été approuvées par des examens rigoureux du comité d'éthique compétent, et le bureau national BfArM (« Bundesinstitut für Arzneimittel und Medizinprodukte » ou l'Institut Fédéral des Médicaments et des Appareils Médicaux).**

=> Allemagne

Essais cliniques par Hydroxychloroquine

Presque tous les enfants atteints de forme sévère de pneumopathie interstitielle, y compris celles dont la cause est inconnue ou les troubles génétiques du surfactant, vont passer par un traitement par hydroxychloroquine. Malheureusement, celui-ci a tendance à être administré au hasard, puisque le moment optimal, la posologie, la durée du traitement, les effets secondaires et les types de pneumopathies interstitielles sont complètement inconnus.

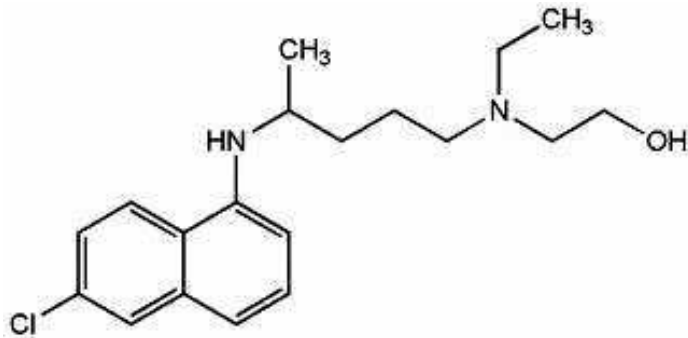


Figure 31 :
hydroxychloroquine (Quensyl)

Ainsi, il est préférable que l'hydroxychloroquine soit utilisé seulement dans le cadre des études cliniques chez les enfants. Pour favoriser le contrôle de son usage, deux études ont été initiées, dont les paramètres reflètent la réalité clinique actuelle, et ne sera pas un obstacle au traitement en cours des enfants.

Plus précisément, ces deux études ont pour objectif d'aider à déterminer à quel moment commencer une thérapie (**voir Figure 32**), et quand l'arrêter (**voir Figure 33**) avec un contrôle aléatoire en double aveugle (traitement contre placebo). Cela signifie que les patients sont divisés de façon aléatoire en deux groupes : le premier reçoit le médicament actif et l'autre reçoit une simulation de médicament (même apparence mais ne contenant aucun principe actif).

Suite à l'essai initial, les deux groupes sont traités avec de l'hydroxychloroquine, mais le groupe placebo est décalé d'un mois (il n'y a donc aucune crainte que votre enfant ne soit pas traité). L'essai final sépare les résultats en deux catégories, celle qui consiste à continuer l'hydroxychloroquine pendant 3 mois, et celle qui consiste à l'arrêter, sous condition d'avoir déjà bénéficié de 3 mois minimum de traitement. Encore une fois, les enfants sont séparés au hasard en groupes, dont ni le médecin ni les parents ne savent qui reçoit l'hydroxychloroquine ou le placebo (l'essai est « aveugle »).

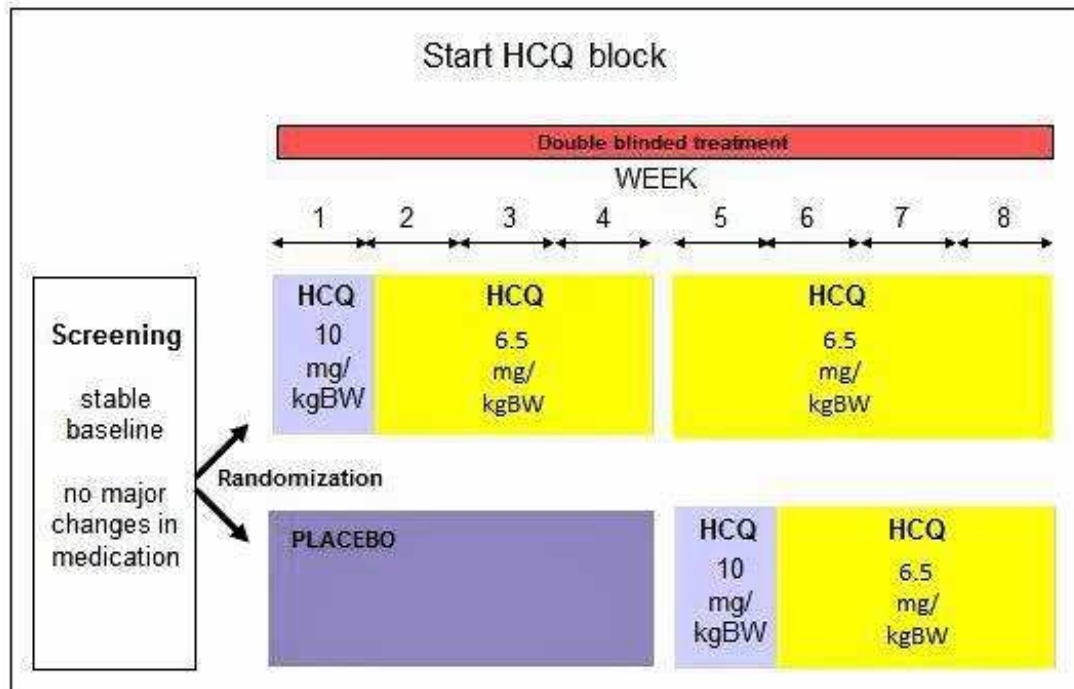


Figure 32 : introduction d'hydroxychloroquine chez les enfants atteints de pneumopathie interstitielle.

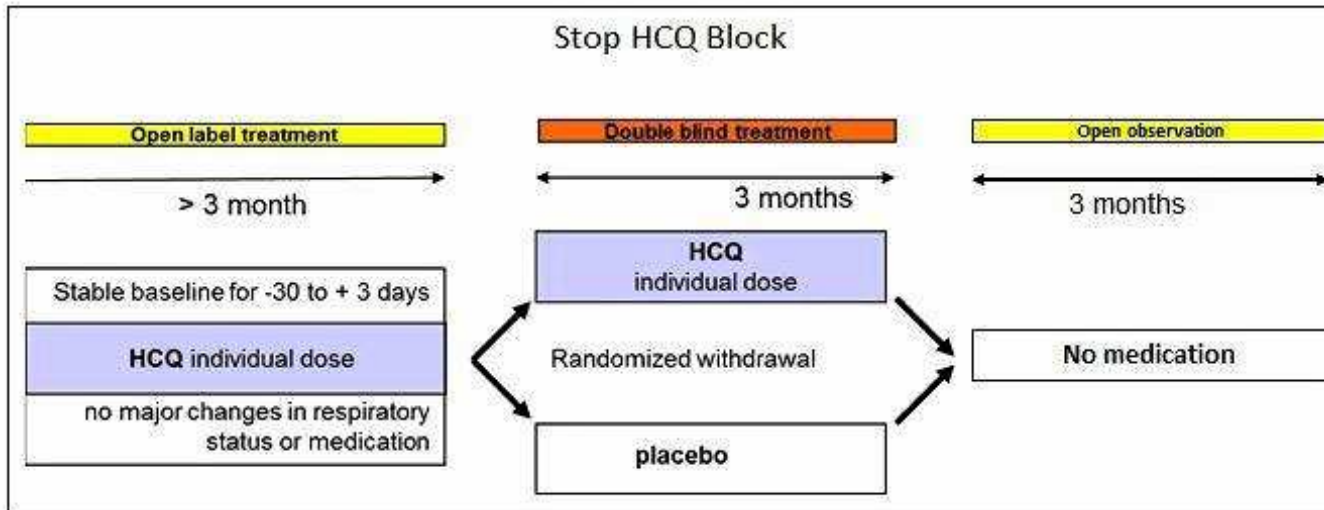


Figure 33 : arrêt de l'hydroxychloroquine chez les enfants traités pour une pneumopathie interstitielle.

Etude sur l'alvéolite allergique extrinsèque

L'Alvéolite Allergique Extrinsèque est une forme moins rare de pneumopathie interstitielle qui peut avoir une évolution épisodique (récurrente), ou chronique avec des complications. De ces deux évolutions il peut résulter des séquelles à long terme, et dans certains cas la maladie peut s'aggraver jusqu'à la phase terminale d'une pneumopathie, nécessitant alors une greffe pulmonaire. Par conséquent, les enfants souffrant d'alvéolite allergique extrinsèque reçoivent parfois des traitements prolongés de fortes doses de corticoïdes. Actuellement, il n'est possible de prédire s'ils auront une évolution chronique ou temporaire que tardivement. Ainsi, il est indispensable d'avoir une perspective, une étude d'observation à long terme pour aider à identifier ces caractéristiques évocatrices de ces formes plus malignes, et le rôle des corticoïdes dans l'impact sur l'évolution de la maladie (**voir Figure 34**). Tous les enfants ayant un diagnostic d'alvéolite allergique extrinsèque, et selon possibilité, devraient rentrer systématiquement dans cette étude.

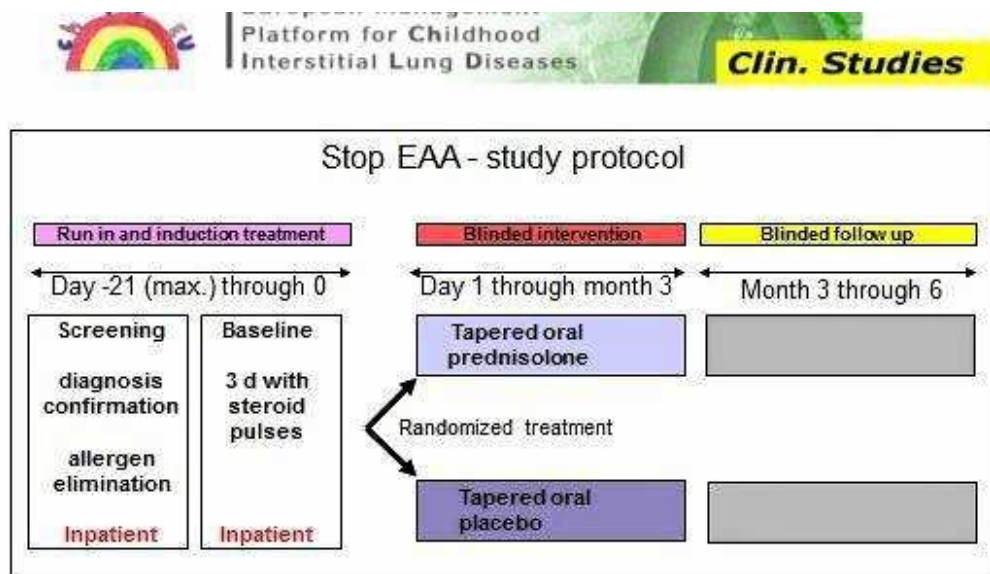


Figure 34 : étude évaluant l'efficacité du Prednisolone dans le traitement de l'alvéolite allergique extrinsèque.

Comme vous pouvez vous en douter, plus il y a de cas impliqués dans toute étude (surtout celles concernant les maladies rares), plus il y aura de découvertes, et meilleurs seront les programmes de soins et les traitements. De ce fait, la participation du maximum de services de pédiatrie et de pneumologie de cliniques et de centres possibles, avec l'implication de patients, joue un rôle essentiel dans la recherche.

CHAPITRE 13 : PETIT DICTIONNAIRE MÉDICAL

- **Alvéolaire** : protubérances finales des bronches en forme de grappe de raisin, ce qui représente la plus petite partie structurelle du poumon.
- **Alvéolite** : inflammation de l'alvéole.
- **Anamnèse** : antécédents médicaux.
- **Anatomopathologiste** : médecin spécialisé dans l'étude des échantillons de tissu.
- **Anesthésie** : endormissement au moyen de médicaments.
- **Anticorps** : protéines spéciales produites par l'organisme pour aider à combattre l'infection. Elles sont spécifiques à un agent pathogène et sont effectives dès le premier contact avec cet agent pathogène (ou vaccin).
- **Artères** : les vaisseaux sanguins qui entraînent le sang loin du cœur (que ça soit vers les organes ou les poumons).
- **Assistant social** : professionnel paramédical bénéficiant d'une formation spéciale et d'une connaissance des services d'assistance sociale disponibles (ex : ils peuvent conseiller afin d'obtenir une assistance financière ou sociale).
- **Asthme** : maladie pulmonaire dont les voies respiratoires sont spasmodiques ou (deviennent) étroites en réponse à des causes connues ou inconnues, réduisant ainsi le courant aérien.
- **Athérosclérose** : durcissement et épaississement des artères, avec un dépôt graisseux dans les parois artérielles.
- **Azithromycine** : antibiotique de la famille des macrolides.
- **BCG** : vaccin vivant atténué contre la Tuberculose.
- **Biopsie** : prélèvement d'un morceau d'organe d'une personne vivante.
- **Biopsie pulmonaire** : voir « *Biopsie* ».
- **Bolus de corticoïdes** : administration (habituellement intraveineuse) de forte dose de corticoïdes (solumédrol) pour une durée limitée (habituellement 3 jours) à des périodes régulières (15 jours à 3 mois).
- **Bronches** : voies aériennes proximales de gros calibre.
- **Bronche principale** : bifurcation droite ou gauche (branche) de la trachée.
- **Bronchioles** : voies aériennes distales de petit calibre.
- **Bronchiolite** : inflammation des bronchioles.
- **Bronchiolite oblitérante** : maladie pulmonaire inflammatoire et multifactorielle provoquant une obstruction fixée des bronchioles.
- **Bronchite** : inflammation des bronches.

- **Bronchodilatation** : dilatation des voies aériennes.
- **Bruits respiratoires** : les bruits émis par la turbulence du courant aérien dans les poumons lors de l'inspiration et l'expiration sont écoutés au moyen d'un stéthoscope. Les bruits normaux peuvent être altérés par des maladies affectant les poumons, provoquant ainsi des bruits distincts (ex : sifflement).
- **Canule de trachéotomie** : sonde spéciale en plastique ou en métal insérée de façon chirurgicale dans la trachée, au travers d'une incision dans la peau juste sous le larynx.
- **Capillaires** : les plus petits vaisseaux sanguins du corps.
- **Cardiologue** : médecin spécialisé dans les maladies du cœur.
- **Carène ou Eperon trachéal** : bifurcation de la trachée en deux bronches.
- **Cataracte** : opacification du cristallin de l'œil.
- **chILD (« Childhood Interstitial Lung Disease »)** : pneumopathie interstitielle de l'enfant.
- **Chimiothérapie** : traitement médical utilisant des moyens chimiques toxiques pour les cellules qui prolifèrent anormalement (ex : cellules cancérigènes).
- **Chirurgie thoracique vidéo-assistée** : procédure chirurgicale pendant laquelle une caméra est insérée à travers une petite incision dans la poitrine, permettant ainsi aux médecins de regarder la surface du poumon et d'éventuellement procéder à une biopsie pulmonaire.
- **Chirurgien** : médecin spécialisé dans les interventions chirurgicales.
- **Chronique** : longue durée (en moyenne plus de 6 mois).
- **Cil** : poil très fin à la surface des voies aériennes, impliqué dans l'évacuation des micro particules et des bactéries dans le poumon.
- **Circuit d'oxygène liquide** : approvisionnement d'oxygène dans lequel ce dernier est maintenu dans sa forme liquide dans des concentrateurs d'oxygène.
- **Cœur pulmonaire** : état malade caractérisé par une charge ou une déformation des vaisseaux sanguins du côté droit du cœur (peut être provoqué par des augmentations des pressions artérielles). Il peut être aiguë ou chronique.
- **Compléments hypercalorique oraux** : complément alimentaire sous forme de boisson qui renforce un apport alimentaire, contenant de 1 à 1.5 kcal/ml.
- **Compresseur d'air** : machine capable d'aspirer l'air et de le rejeter avec plus de pression.
- **Concentrateur d'oxygène ou Oxygènoconcentrateur** : appareil qui concentre l'air ambiant et qui sépare l'oxygène des autres gaz (la concentration d'oxygène normale est de 21% de hauteur de mercure), qui concentre l'oxygène à environ 90% dans un contenu avant de le délivrer au patient.

- **Coronaropathie** : maladie cardiaque causée par le dépôt graisseux sur les parois des coronaires, vaisseaux sanguins qui irriguent le cœur.
- **Corticostéroïdes** : hormones qui sont naturellement produites chez l'humain par la glande surrénale. Les corticostéroïdes peuvent être également fabriqués et sont utilisés comme traitement pour leurs propriétés anti-inflammatoires.
- **Cortisone** : appartient à la famille des Corticostéroïdes (voir « **Corticostéroïdes** »).
- **Cyanose** : décoloration bleue des lèvres ou des bouts des doigts observée lorsque les saturations en oxygène du sang sont basses.
- **Débit** : le taux d'oxygène en litres par minute (L/min).
- **Débitmètre de pointe** : petit appareil portable pouvant être utilisé à domicile et qui permet de mesurer la plus grande vitesse (en litres par minute) à laquelle une personne peut expirer l'air des poumons.
- **Diabète sucré** : maladie caractérisée par des niveaux de sucre élevés dans le sang.
- **Diététicien** : spécialiste de la nutrition.
- **Dilatation des narines** : signe de détresse respiratoire des nourrissons et enfant en bas âge caractérisé par un élargissement des narines pendant l'inspiration.
- **Doigt en baguette de tambour** : la forme majeure d'hypertrophie en masse des phalangettes. Voir aussi « **Hippocratismes digital** ».
- **Drain** : tube souple en plastique utilisé pour évacuer l'excès de liquide pathologiques ou d'air du corps.
- **Dyskinésie ciliaire primitive** : trouble génétique rare caractérisé par des cils vibratiles défectueux dans les voies aériennes.
- **Dysplasie alvéolo-capillaire (DAC)** : maladie pulmonaire interstitielle, dans laquelle se développent de façon anormale les tout petits vaisseaux sanguins qui entourent l'alvéole.
- **Dyspnée** : sensation d'essoufflement ou de difficulté respiratoire.
- **Dystrophie** : dégénérescence causée par un trouble de la nutrition (ex : retard de croissance et perte de poids)
- **Échange gazeux** : évacuation du gaz carbonique contenu dans les alvéoles qui est remplacé simultanément par l'oxygène contenu dans l'air.
- **Échocardiographie** : examen du cœur par ultrason.
- **Équipe responsable de la greffe** : équipe de médecins, infirmiers(ères), psychologues, thérapeutes et assistants sociaux qui conduisent ensemble la gestion complète d'une greffe.
- **Ergothérapeute** : professionnel paramédical qui accompagne les patients dans la rééducation ou le développement des compétences quotidiennes. .

- **Erythrocyte** : globules rouges permettant la circulation de l'oxygène dans le corps.
- **Exploration fonctionnelle pulmonaire** : série d'examens mesurant la capacité des poumons.
- **Exploration fonctionnelle respiratoire** : voir « *Exploration fonctionnelle pulmonaire* ».
- **Fausse route** : ingestion ou inhalation de solides (ex: nourriture) ou liquides dans les poumons.
- **Fibroscopie souple** : examen effectué au moyen d'un endoscope (composé d'un tube souple de 6mm de diamètre et d'un oculaire) qui passe par le nez ou la bouche jusqu'aux bronches afin de procéder à une biopsie bronchique ou un LBA.
- **Fibrose pulmonaire** : maladie pulmonaire dans laquelle il y a une fibrose progressive du tissu interstitiel (cicatrisation).
- **Fréquence cardiaque** : nombre de battements par minute.
- **Fréquence respiratoire** : nombre de respirations par minute.
- **Gastrite** : inflammation de l'estomac (muqueuse gastrique).
- **Gastroentérologue** : médecin spécialisé dans le traitement des maladies du système digestif.
- **Gastrostomie endoscopique percutanée (GEP)** : sonde gastrique spéciale qui est directement reliée à l'estomac au travers d'une petite incision de la partie supérieure gauche de l'abdomen (ventre).
- **Gazométrie sanguine** : test sanguin servant à déterminer le taux d'oxygène et de CO2 dans le sang.
- **Généticien** : médecin spécialisé dans l'examen des maladies héréditaires.
- **Génétique** : héréditaire.
- **Glucocorticoïde** : voir « *Corticostéroïdes* ».
- **Greffe de moelle osseuse** : greffe de cellules souches (cellules précurseurs qui peuvent se développer en plusieurs lignées cellulaires) de la moelle osseuse. Ces cellules souches sont responsables de la formation des différents types de cellules sanguines.
- **Greffe de poumon** : opération importante qui implique le retrait et le remplacement des poumons d'un patient par les poumons sains d'un donneur.
- **Grippe** : infection virale causé par le virus Influenzae.
- **Hippocratisme digital** : signe clinique caractérisé par l'aspect bombé de la dernière phalange des doigts de mains.
- **Hydroxychloroquine** : médicament initialement prescrit pour traité la Malaria (antibiotique), mais a également des propriété anti-inflammatoires.
- **Hyperglycémie** : taux élevé de sucre dans le sang.
- **Hypertriglycéridémie** : taux sanguin de triglycéride (type de graisse) élevé.

- **Hyperplase des différents neuroendocriniens** : sous-catégorie des pneumopathologies interstitielles des plus jeunes enfants.
- **Hypertension artérielle** : pression sanguine trop élevée (hypertension).
- **Hypertension artérielle pulmonaire** : état caractérisé par une pression sanguine élevée dans la circulation pulmonaire.
- **Hypoplasie pulmonaire** : développement incomplet des poumons entraînant une déficience fonctionnelle.
- **Hypoxémie** : taux d'oxygène dans le sang insuffisant.
- **Idiopathique** : sans cause apparente.
- **Immunodéficiences** : faiblesse du système immunitaire, conduisant à une augmentation de la réceptivité des infections et l'impacte plus important de ces dernières. Chez l'enfant, il s'agit plus souvent de faiblesse héréditaires que de faiblesses acquises.
- **Immunologique** : lié au système immunitaire.
- **Immunologue** : médecin spécialisé dans les maladies du système immunitaire.
- **Immunosuppresseur** : médicament qui affaiblit le système immunitaire, pour ce qui est des cellules greffées (comme dans une greffe pulmonaire), elles ne sont plus reconnues comme étrangères et ne sont donc plus attaquées par le système immunitaire.
- **Immunosuppression** : affaiblissement du système immunitaire.
- **Infectieux** : contagieux, source de propagation d'une infection.
- **Influenza** : voir « *Grippe* ».
- **Inhibiteur de la pompe à protons (IPP)** : catégorie de médicaments utilisée pour la production d'acide dans l'estomac, donc utilisée pour prévenir la gastrite ou l'ulcère d'estomac.
- **Insuffisance respiratoire** : état dans lequel le corps ne peut plus compenser les limites des faibles niveaux d'oxygène dans le sang, conduisant souvent à des signes de cyanose, de détresse respiratoire, et des niveaux réduits ou altérés de conscience.
- **Interstitiel** : qui concerne les espaces réduits entre les tissus ou les parties d'un organe (ex : les poumons).
- **Interstitialium pulmonaire** : les tissus contenus dans les espaces interstitiels (ex: tissu conjonctif).
- **Intervention de Nissen** : procédure chirurgicale qui consiste à réduire le reflux gastro-oesophagien.
- **Intolérance au fructose ou Malabsorption** : trouble de malabsorption et de digestion du fructose (sucre naturel présent dans les fruits, le miel et quelques légumes).
- 96 ▪ **Intolérance au lactose** : trouble de malabsorption et de digestion du lactose (sucre naturel présent dans le lait).

- **Intraveineux** : au travers de la veine dans la circulation du sang.
- **Intubation** : insertion d'une sonde souple en plastique par la bouche ou le nez directement dans la trachée pour une ventilation artificielle (respiration).
- **IV** : voir « *Intraveineux* ».
- **Journal de bord alimentaire** : journal dans lequel une personne recueille au quotidien les repas, boissons et collations consommés.
- **Kinésithérapeute** : professionnel paramédical qui aide les patients à regagner ou à améliorer leur activité physique grâce à des exercices, des mouvements et de la rééducation.
- **Labilité émotionnelle** : changement rapide des émotions (changement d'humeur).
- **Larynx** : siège des cordes vocales et de la voix, situé entre le pharynx et la trachée.
- **Lavage broncho-alvéolaire (LBA)** : examen qui permet de connaître le contenu des alvéoles (cellules, surnageant). Il est obtenu en injectant puis réaspirant du liquide dans les bronches à l'aide d'un fibroscope.
- **Listage** : date à laquelle l'état de votre enfant s'est dégradé à un tel point qu'il a été placé sur la liste d'attente de greffe d'organe.
- **Lobe** : les plus grandes parties de chaque poumon.
- **Lunette à oxygène** : lunettes nasales à oxygène qui diffusent/libèrent de l'oxygène au patient à un débit élevé jusqu'à 50L/min.
- **Macrolides** : sous-catégorie d'antibiotiques.
- **Malade hospitalisé** : patient admis à l'hôpital pour un traitement ou des examens.
- **Maladie auto-immune** : maladies dans lesquelles le système immunitaire d'une personne attaque ses propres cellules.
- **Maladie cœliaque** : maladie chronique du tube digestif (intestin grêle) causée par une intolérance au gluten, protéine généralement trouvée dans beaucoup de céréales comme le blé, l'orge, l'avoine, le seigle.
- **Maladie métabolique surfactant** : maladies caractérisées par la production défectueuse ou par la mauvaise qualité du surfactant.
- **Maladie neuromusculaire** : maladies qui affectent de façon négative les nerfs et les muscles.
- **Maladie systémique** : maladies affectant plus d'un organe ou partie du corps.
- **Médecin spécialisé dans la rééducation** : médecin spécialisé dans la prévention, le soulagement et le rétablissement des maladies chroniques.
- **Méthylprednisolone** : voir « *Prednisolone* ».

- **Mucoviscidose** : trouble génétique qui provoque le dysfonctionnement de différentes glandes du corps (qui produisent une muqueuse visqueuse et anormalement épaisse), conduisant à un tissu fibrotique des poumons et du pancréas.
- **Nébuliseur** : appareil qui génère un brouillard à micro particules permettant l'inhalation profonde d'un médicament jusqu'aux alvéoles pulmonaires.
- **Néonatalogiste** : médecin spécialisé dans le traitement des naissances prématurées et des nouveau-nés.
- **Orthophoniste** : professionnel de la santé qui accompagne les patients ayant des troubles de la parole et de déglutition.
- **Orthopnée** : respiration difficile souvent associée à l'utilisation des muscles respiratoires secondaires (ex : difficulté de respirer à moins d'être assis droit).
- **Ostéoporose** : maladie associée à la réduction de la substance et de la densité osseuse, conduisant à une augmentation de la fragilité des os.
- **Panbronchiolite diffuse** : maladie pulmonaire rare et sévère avec inflammation diffuse des bronchioles, touchant plus les hommes asiatiques.
- **Pédiatrique** : zone médicale dédiée aux soins des nouveau-nés et des enfants.
- **Plasmodium** : parasite unicellulaire (famille des protozoaires) qui inclut le parasite de la malaria.
- **Pneumocoque** : bactéries qui sont source d'infections chez l'homme (surtout chez l'enfant). Elles peuvent provoquer la méningite, la pneumonie ou l'infection de l'oreille moyenne.
- **Pneumocytes** : cellules spéciales qui tapissent les parois des alvéoles. Les pneumocytes de type I facilitent l'échange gazeux et les pneumocytes de type II produisent le lubrifiant protecteur qui est le surfactant.
- **Pneumologue** : médecin spécialisé dans les maladies pulmonaires.
- **Poumon droit et Poumon gauche** : constituants du bloc pulmonaire.
- **Prednisolone** : corticostéroïde fabriqué qui réduit l'inflammation.
- **Pression inspiratoire positive (PIP)** : le plus haut niveau inspiratoire pulmonaire pour améliorer l'absorption en oxygène.
- **Pression partielle** : pression de chacun des composants d'un mélange gazeux (ex : oxygène dans l'air).
- **Pression positive continue (CPAP)** : type de ventilation.
- **Pression positive en fin d'expiration** : pression la plus basse, fixée à la fin de l'expiration des poumons. L'augmenter avec un support ventilatoire peut activer l'absorption d'oxygène même pendant l'expiration.

- **Prise régulière de médicaments** : médicaments qui nécessitent d'être pris régulièrement (ex : tous les jours).
- **Pronostic** : prévision du degré de gravité et de l'évolution ultérieure d'une maladie y compris son issue.
- **Prophylaxie** : mesure adoptée pour prévenir une maladie ou une infection.
- **Protéïnose pulmonaire alvéolaire** : maladie pulmonaire interstitielle, caractérisée par une accumulation de surfactant normale.
- **Psychologue** : professionnel paramédical spécialisé dans l'étude et le traitement des troubles des comportements et des émotions chez l'homme.
- **Pulmonaire** : qui concerne les poumons.
- **Radiographie** : images des structures internes du corps obtenues grâce à des rayons X.
- **Radiologiste** : médecin spécialisé dans la réalisation et l'étude des techniques d'imagerie médicale (ex : radiographie, tomodensitométrie, médecine nucléaire, résonance magnétique et ultrason).
- **Reflux** : état médical qui implique le flux rétrograde du contenu de l'estomac (surtout les acides) vers l'œsophage. Cela est en général dû à une mauvaise fermeture du sphincter à l'entrée de l'estomac.
- **Réhabilitation** : traitement destiné à aider la procédure de rétablissement après une maladie ou une blessure, pour revenir à un niveau fonctionnel approprié au quotidien.
- **Respiratoire** : qui concerne le processus de l'échange gazeux dans l'organisme.
- **Retard de croissance staturo-pondérale** : retard de croissance ou de développement de l'enfant observé par la non prise de poids ou la stagnation pondérale.
- **Rétraction (ou récession)** : signe de détresse respiratoire chez l'enfant, dans lequel il y a « aspiration » de la peau entre les côtes (récession intercostale), au dessus des clavicules (rétraction sus-claviculaire) ou entre les clavicules (rétractation jugulaire) avec inhalation.
- **Rhumatisme** : tout état médical associé aux problèmes d'articulations, musculo-squelettique et/ou de tissu conjonctif.
- **Rhumatologue** : médecin spécialisé dans le traitement des troubles inflammatoires des articulations, muscles, os et tissu conjonctif.
- **Saturation** : la proportion ou concentration relative à un élément dissous dans un autre milieu, habituellement exprimé en pourcentage. Pour les maladies pulmonaires ce terme est utilisé pour exprimer le taux d'oxygène dans le sang.
- **Saturation en oxygène** : taux d'oxygène dans le sang mesuré à l'aide d'un saturomètre.
- **Saturomètre** : appareil électronique de mesure de la saturation en oxygène de l'hémoglobine, dont la technique repose sur la présence de pulsations artérielles.

Sédation : traitement administré pour atteindre un état de calme ou d'endormissement du patient.

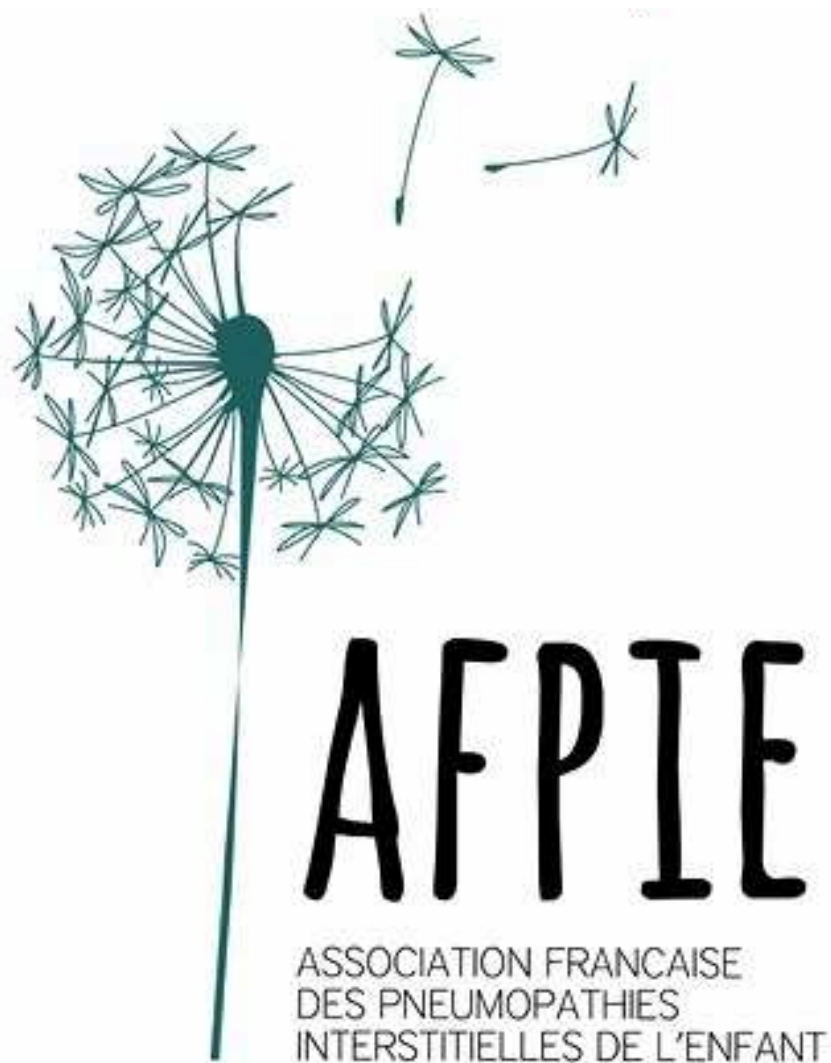
- **Service de soins intensifs** : salle ou service hospitalier équipé et ayant sa propre équipe pour une surveillance étroite et une gestion des patients gravement malades.
- **Soins palliatifs** : soins médicaux représentant davantage le soulagement des symptômes (ex : douleur, nausée et dyspnée) qu'une cure. Son objectif est de maximiser la qualité du reste de la vie.
- **Sonde gastrique ou Sonde d'alimentation** : sonde souple insérée dans l'estomac afin d'administrer une solution nutritive en complémentarité ou de façon permanente (nutriments et liquides) et des traitements.
- **Sonde nasale à oxygène** : sonde souple en plastique relié à un appareil à oxygène, s'enroulant autour des deux oreilles et qui a deux sondes nasales pour libérer l'oxygène directement dans le nez.
- **Sonde nasogastrique** : sonde gastrique insérée par la narine et l'œsophage jusqu'à l'estomac.
- **Sonde trachéale ou Sonde de respiration** : sonde insérée directement dans la trachée pour aider à respirer (ventilation mécanique), soit par le nez, ou plus communément par la bouche.
- **Spécialiste (dans la médecine)** : médecine qui possède une connaissance approfondie et une formation spécialisée dans un domaine de compétence médicale.
- **Sténose trachéale** : rétrécissement de la trachée.
- **Stéroïdes** : médicaments pouvant réduire une inflammation, traiter des réactions allergiques et le cancer. Voir « **Corticostéroïdes** ».
- **Stries** : vergetures.
- **Surfactant** : substance de revêtement des alvéoles pulmonaires, de nature chimique complexe, qui les empêche d'être collabées en fin d'expiration.
- **Survie** : pourcentage de patients en vie après une certaine durée (à la suite d'un diagnostic ou d'une greffe pulmonaire).
- **Tachypnée** : respiration rapide ou accélérée.
- **Test cutané** : test effectué pour examiner les réactions aux allergènes.
- **Test de marche de 6 minutes** : façon simple de vérifier la tolérance à l'effort en mesurant la distance parcourue par une personne pendant 6 minutes sur sol plat.
- **Test de sudation** : examen pour la mucoviscidose permettant de vérifier la concentration de sel (chlorure de sodium) dans la sueur.
- **Thérapeutique** : qui concerne le traitement d'une maladie.
- **Thorax** : poitrine.

- **Tomodensitométrie (HTDM)** : scanner pulmonaire à haute résolution.
- **Trachéomalacie** : état dans lequel les cartilages trachéaux (« anneaux cartilagineux ») sont trop mous, conduisant à un effondrement partiel ou complet de la trachée.
- **Trachéotomie** : ouverture pratiquée directement dans la trachée au niveau de la gorge (sous le larynx), pour empêcher les difficultés respiratoires (dont la provision de ventilation invasive pour un apport massif d'air dans la trachée).
- **Traitement d'urgence** : traitement à prendre à domicile uniquement en cas de dégradation aiguë et sévère, mais qui n'est pas pris de façon régulière.
- **Trouble métabolique** : maladies congénitales engendrant différents troubles du métabolisme.
- **Ulcère gastroduodéal** : état souvent très douloureux associé aux érosions (douleurs) de la muqueuse de l'estomac ; souvent provoqué par des acides gastriques, ou la bactérie appelée Helicobacter pylori, le stress ou des médicaments (ex : NSAID, les stéroïdes et l'aspirine).
- **Vaccin inactivé** : vaccin contenant des virus ou des bactéries inactivé(e)s ou tué(e)s, ou des parties constitutives correspondantes. L'exposition à ces derniers force le corps à produire des anticorps contre l'organisme-source, sans risque que l'organisme ne prolifère ou ne se reproduise.
- **Vaccin vivant** : vaccin créé à partir d'un pathogène vivant, qui a été affaibli afin qu'il ne puisse pas rendre malade une personne en bonne santé, mais il est toujours capable de se reproduire.
- **Vaccination** : médicament prévu pour protéger contre des infections virales et qui est le plus souvent administré par injection.
- **Veine** : vaisseaux sanguins qui ramènent le sang vers le cœur.
- **Ventilation assistée** : la respiration est effectuée à l'aide d'une machine reliée à une canule ou une sonde trachéale.
- **Ventilation invasive** : forme d'assistance mécanique respiratoire pour un patient qui nécessite l'insertion d'une sonde dans la trachée.
- **Ventilation non invasive (VNI)** : assistance respiratoire qui ne nécessite pas d'introduire de sonde directement dans la trachée.
- **Virus respiratoire syncytial (VRS)** : cause virale commune des voies aériennes supérieures comme les rhumes, bronchite aiguë et infections de l'oreille moyenne.
- **Voies aériennes** : les structures ou voies aériennes qui dirigent l'air à l'intérieur et à l'extérieur de l'alvéole.
- **VRS** : voir « *Virus respiratoire syncytial (VRS)* ».

CHAPTRE 14 : ANNEXE

Liste des documents à fournir lors de votre première visite au Centre Spécialisé :

- Courrier du médecin traitant ;
- Carte d'assurance maladie ;
- Carnet de vaccinations de l'enfant à jour ;
- Toutes les ordonnances et bulletins de sorties ;
- Résultats des explorations fonctionnelles respiratoires ;
- Résultats des radios effectuées (sur CD) ;
- Résultats des tomodensitométries réalisées (sur CD) ;
- Échocardiogrammes et comptes-rendus ;
- Coordonnées de tous les médecins ayant pris en charge l'enfant ;
- Traitement en cours (avec les ordonnances et les posologies des médicaments) ;
- Une liste de questions à poser lors de l'entretien.



www.afpie.fr

Nous remercions le professeur Ralph Epaud et l'étudiante Claire Dravert pour leur travail commun sur la traduction du livret thérapeutique de ChiLD EU conçu par le Dr Nicolaus Schwerk.