

TRAJET DE SOINS

Pneumopathie interstitielle de l'enfant (chILD)

HUB – parcours néonatal, pédiatrique et transition vers l'âge adulte

Objet du document : formaliser un trajet de soins coordonné et longitudinal pour les patients atteints d'une pneumopathie interstitielle de l'enfant, depuis le diagnostic jusqu'au suivi à l'âge adulte.

Ce trajet organise une prise en charge spécialisée, multidisciplinaire et longitudinale de l'enfant présentant une pneumopathie interstitielle diffuse suspectée ou confirmée. Il articule diagnostic, traitements, soutien respiratoire et nutritionnel, accompagnement familial et continuité des soins au sein du HUB et avec les équipes de proximité.

L'objectif est de réduire l'errance diagnostique, de stabiliser ou améliorer la fonction respiratoire, de prévenir les décompensations et de préserver la croissance, le développement et la qualité de vie de l'enfant.

Messages clés et plan

- Penser à une chILD devant une détresse respiratoire persistante ou atypique, une hypoxémie, des infiltrats diffus, une difficulté de sevrage de l'oxygène ou une cassure de croissance.
- Adapter le bilan à l'âge et au phénotype. La génétique occupe une place précoce dans les formes chroniques non étiquetées ; les examens invasifs répondent à une question clinique précise.
- Intégrer les données cliniques, radiologiques, fonctionnelles, génétiques et, lorsqu'elles existent, anatomopathologiques lors d'une réunion de concertation pluridisciplinaire ou tour PID.
- Individualiser les traitements. La présence d'une PID ne suffit pas à justifier une corticothérapie ou un antifibrosant pour chaque enfant.
- Évaluer ensemble respiration, croissance, alimentation, tolérance des traitements et retentissement familial. Organiser l'éducation aux soins à domicile et aux signes d'alerte.
- Préparer précocement les étapes à risque de rupture : sortie d'hospitalisation, suivi partagé, transplantation et transition enfant-adulte.

1 Positionnement et entrée dans le parcours

Périmètre pédiatrique

Les chILD regroupent des maladies pulmonaires diffuses rares et hétérogènes touchant, selon l'étiologie, l'interstitium, les alvéoles, les voies aériennes distales, les vaisseaux ou les structures lymphatiques. Leur évolution n'est pas nécessairement fibrosante. Le parcours couvre notamment les anomalies du développement pulmonaire, les anomalies du surfactant, les protéinoses alvéolaires, les atteintes génétiques, métaboliques, immunitaires, auto-inflammatoires, auto-immunes ou liées aux expositions, ainsi que les formes non classées. [2, 3] Chez le nourrisson, il faut distinguer les anomalies du développement, les anomalies de croissance alvéolaire, les anomalies du surfactant et les entités spécifiques telles que l'hyperplasie des cellules neuroendocrines du nourrisson ou la glycogénose interstitielle pulmonaire. [5, 7, 8, 9]

Repérage selon l'âge

Période	Situations évocatrices
Nouveau-né	Détresse respiratoire précoce persistante malgré les traitements usuels, avec ou sans hypertension pulmonaire. Chez le prématuré, évolution inhabituelle de l'atteinte respiratoire.
Nourrisson	Polypnée, toux sèche, lutte respiratoire, cyanose, essoufflement aux biberons, cassure pondérale puis staturale ; infection sévère avec signes persistants ou sevrage difficile de l'oxygène.
Enfant et adolescent	Installation parfois lente : toux, intolérance à l'effort, hypoxémie, hippocratisme digital ou insuffisance respiratoire chronique.

Portes d'entrée et orientation

L'enfant est adressé par son pédiatre, son médecin traitant, une équipe de néonatalogie, un spécialiste ou un centre partenaire. L'accès peut relever d'un avis sur dossier, d'une consultation spécialisée, d'une présentation au tour PID ou d'une hospitalisation. Les urgences pédiatriques constituent la porte d'entrée en cas de décompensation. [1, 3]

Le pneumopédiatre référent apprécie la gravité, désigne les examens prioritaires et organise le bilan. Une situation aiguë est prise en charge sans attendre la réunion programmée. Les modalités d'inscription et les contacts sont communiqués à la famille et au pédiatre traitant par la coordination.

Dossier à transmettre et continuité

Réunir la chronologie, les antécédents néonataux et familiaux, les courbes de croissance, les besoins en oxygène ou ventilation, les traitements essayés et leur effet, les bilans biologiques et fonctionnels, les images thoraciques sources, les résultats génétiques et les prélèvements disponibles. Le suivi partagé précise qui prescrit, qui contrôle les résultats et quand recontacter le centre expert.

Parcours de référence : adressage → évaluation de gravité → bilan gradué → tour PID → plan personnalisé → suivi au centre ou partagé → nouveau tour PID si incertitude ou évolution.

Sources : [1], sections 1 à 4 ; [2], descriptif ; [3], définition et présentations cliniques. Classification pédiatrique : [5, 7-9].

2 Bilan diagnostique initial

Reconnaître le syndrome et exclure les diagnostics différentiels

Le protocole pédiatrique retient au moins trois des quatre éléments suivants, après exclusion d'une autre pathologie respiratoire chronique : symptômes respiratoires ; signes cliniques d'insuffisance respiratoire ; diminution de la SpO₂ et/ou hypoxémie ; atteinte parenchymateuse diffuse à la radiographie ou au scanner. Ces critères orientent vers un syndrome chILD et ne déterminent pas, à eux seuls, son étiologie. [3] Les recommandations ATS fondant cette définition concernent les enfants de moins de 2 ans. [8]

Il faut rechercher en particulier une mucoviscidose, une dysplasie bronchopulmonaire, une dyskinésie ciliaire primitive, une cardiopathie avec shunt gauche-droite, une hypertension pulmonaire primitive ou une infection bactérienne, virale ou fongique. Une gravité disproportionnée à une maladie déjà connue justifie de reconsidérer une chILD associée. [3] Chez le nourrisson, il faut exclure également une immunodéficience et des aspirations répétées. [8]

Anamnèse et examen

Documenter la consanguinité, les origines familiales pertinentes, les maladies respiratoires familiales, la détresse néonatale, les infections sévères, les expositions aux oiseaux, moisissures, médicaments ou radiothérapie. Rechercher dyspnée, difficultés alimentaires, vomissements, amaigrissement et limitation des activités ; interroger les manifestations cutanées, articulaires, neurologiques, thyroïdiennes et digestives.

Mesurer fréquence respiratoire et SpO₂ ; apprécier lutte, cyanose, auscultation, hippocratisme et déformation thoracique. Reporter poids et taille sur les courbes ; rechercher dénutrition, signes d'hypertension pulmonaire, adénopathies, hépatosplénomégalie et atteintes extrapulmonaires.

Dans la dermatomyosite juvénile, une atteinte pulmonaire peut être peu symptomatique : coordonner l'évaluation avec la rhumatologie pédiatrique. La série de Kobayashi et al. rapporte des réponses sous ciclosporine chez des patients corticorésistants, mais ses cinq cas avec PID ne permettent pas d'en faire un traitement systématique. [6]

Socle du bilan

Domaine	Objectif et modalités
Imagerie	Radiographie thoracique initiale, parfois normale et peu spécifique. Scanner thoracique haute résolution en imagerie pédiatrique spécialisée ; coupes fines, sans contraste systématique. Utiliser la dose d'irradiation la plus faible compatible avec une information diagnostique suffisante. [7, 8]
Fonction respiratoire	Selon l'âge et la coopération : volumes, débits, résistances et DLCO. Rechercher restriction et éventuelle obstruction associée. Marche de 6 minutes possible à partir de 4 ans ; effort adapté aux capacités.
Échanges gazeux	SpO ₂ diurne et nocturne ; gaz du sang artériel ou capillaire artérialisé selon le contexte. Une polysomnographie n'est pas systématiquement requise pour apprécier le besoin en oxygène.
Cardiologie	Échographie cardiaque précoce et systématique dans le bilan initial pour rechercher une hypertension pulmonaire et une cardiopathie.
Biologie orientée	NFS-formule, inflammation, ionogramme, fonction hépatique et rénale ; compléments immunitaires, infectieux, auto-immuns ou métaboliques selon les signes d'appel.

Source principale : [3], diagnostic et examens complémentaires ; appui organisationnel : [1], section 5. Recommandations ATS et imagerie : [7, 8] ; dermatomyosite : [6].

3 Examens spécialisés et génétique

Investigations ciblées

Le contexte peut conduire à rechercher une hématurie ou une protéinurie, des précipitines aviaires ou de moisissures, une infection tuberculeuse, une anomalie immunitaire quantitative ou fonctionnelle, une auto-immunité, ou des marqueurs orientant vers une sarcoïdose ou une maladie métabolique. Ces examens ne constituent pas un panel systématique pour tous les enfants. Une pH-métrie ou impédancemétrie est envisagée devant une suspicion de reflux gastro-œsophagien. [3]

Une anomalie à l'échographie cardiaque motive une concertation cardiopédiatrique pour préciser l'hypertension pulmonaire et l'indication d'un cathétérisme. Le protocole de suivi pédiatrique prévoit ce complément en cas d'anomalie ; sa réalisation relève de l'évaluation spécialisée individuelle. [3]

Bronchoscopie et lavage bronchoalvéolaire

Le LBA est discuté selon la question diagnostique et les conditions anesthésiques. Il apporte une orientation cytologique, infectieuse ou liée à une protéinose. Le protocole décrit les colorations MGG, Papanicolaou, Perls et, selon le contexte, Ziehl, Grocott et PAS. Les analyses microbiologiques et cytologiques sont définies avec les laboratoires avant le geste. Les modalités de conservation du surnageant et du culot cellulaire pour études complémentaires sont anticipées. [3]

Biopsie pulmonaire

L'indication est discutée au cas par cas après intégration des données disponibles, notamment génétiques, si le résultat peut modifier la prise en charge. Le choix chirurgical ou transbronchique dépend de l'âge, de l'expertise et du risque. Prévoir avec l'anatomopathologie les prélèvements pour histologie, microscopie électronique, immunomarquages et cryoconservation. [1, 3]

Génétique et conseil familial

Une analyse par un laboratoire spécialisé est recommandée dans les PID chroniques non étiquetées. Elle est orientée par le phénotype et les antécédents ; l'avis de génétique aide au choix des analyses et à l'interprétation. [3]

Orientation	Gènes ou entités cités dans le protocole
Métabolisme du surfactant	SFTPB, SFTPC, ABCA3, NKX2-1 (également appelé TTF-1).
Protéinose alvéolaire	MARS, CSF2RA, CSF2RB selon le tableau clinique.
Auto-inflammation ou maladie métabolique	Syndromes SAVI et COPA ; analyse ciblée des gènes de la maladie métabolique suspectée.

En cas de cause génétique identifiée, organiser un conseil génétique sur la transmission et le risque de récurrence. Les implications pour les apparentés, les examens familiaux éventuels et les incertitudes du résultat sont abordés avec le généticien. Un résultat non concluant reste intégré à la discussion clinique. [1, 3]

Sources : [3], examens complémentaires et études génétiques ; [1], sections 5.3 et 5.4. Synthèses complémentaires : [8, 9].

4 RCP et coordination multidisciplinaire

Le tour PID comme pivot du parcours

Le tour PID confronte les données et formalise le diagnostic retenu, son degré de certitude et les décisions. Elle est sollicitée pour le bilan initial, les indications invasives, les décisions thérapeutiques complexes, une progression, une intolérance ou une orientation vers la transplantation. [1] Cette confrontation des expertises est cohérente avec les approches cliniques, radiologiques et génétiques pédiatriques. [5, 7, 8, 9]

Un tour HUB est organisé au minimum deux fois par mois, accessible en mode hybride. L'organisation des présentations pédiatriques s'articule avec ce dispositif, avec participation du pneumopédiatre et des expertises adaptées à l'enfant.

L'équipe pluridisciplinaire pédiatrique comprend :

Intervenant	Contribution au parcours pédiatrique	Contact
Pneumopédiatre référent	Synthèse clinique, appréciation de gravité, intégration des avis, plan de soins et lien avec la famille et le médecin adresseur.	Prof N. Lefèvre Dr C. Quentin
Radiologue	Relecture experte des images.	Dr M. Zalcman
Anatomopathologiste	Relecture experte des tissus; concordance avec le phénotype et pertinence d'examens supplémentaires.	Prof M. Rimmelink
Généticien et spécialistes associés	Génétique ; cardiopédiatrie/HTP ; immunologie, rhumatologie, métabolisme ou autres expertises selon les atteintes.	Prof I. Vandernoot
Endoscopie	Endoscopie, anesthésie, chirurgie et transplantation selon les décisions à prendre.	Prof N. Lefèvre Prof L. Hanssens Dr C. Quentin
Cardiologie	Evaluation des malformations cardiaques congénitales, recherche d'HTAP.	Dr H. Dessy Dr J. Fonteyne Dr A. Brusaglia
Rhumatologie	Mise au point et traitement des pathologies rhumatismales avec atteinte pulmonaire fibrosante	Dr L. Goffin Dr G. Bonne
Métabolique	Mise au point et prise en charge des maladies métaboliques de surcharge	Dr C. De Laet Dr A. Empain
Soignants et coordination	Éducation, organisation des examens et hospitalisations, suivi des décisions et circulation des comptes rendus.	Mme F. Burny (infirmière)
Équipe de support	Diététique, kinésithérapie, psychologie et service social selon les besoins ; soins palliatifs dans les situations avancées.	Mme V. Gaspar (kinésithérapeute) Mme L. Lambotte (psychologue) Dr A. Empain (nutrition) Mme L. Buysens (diététicienne)

Compte rendu et restitution

Tracer la question posée, les participants, les résultats discutés, le diagnostic et les alternatives, la sévérité, les examens restant à réaliser, les traitements retenus, leur surveillance, le responsable de chaque action et l'échéance de réévaluation. Préciser les besoins respiratoires, nutritionnels et familiaux ainsi que la place d'un avis génétique ou de transplantation.

Une consultation de restitution expose les conclusions à la famille et à l'enfant selon son âge. Elle organise prescriptions, information, calendrier et suivi partagé ; le compte rendu est transmis au médecin référent. [1]

Recours à une expertise élargie

Pour les cas rares, discordants ou non résolus, le dispositif HUB prévoit un recours à la RCP française, au registre chILD EU et à l'ERN-LUNG via CPMS 2.0, après préparation du dossier et consentement, avec protection des données. L'avis européen est réintégré dans la décision locale. Une expertise génétique complémentaire peut également être sollicitée. [1]

Sources : [1], sections 6 et 7.1 ; [2, 3], principe de prise en charge multidisciplinaire.

5 Traitements médicamenteux et étiologiques

Le choix dépend de la cause, du phénotype, de la gravité, de l'évolution et de la balance bénéfice-risque. Il faut définir avant traitement les objectifs, les paramètres d'efficacité, la surveillance et les critères de réévaluation. Les posologies et prescriptions sont arrêtées dans le protocole médicamenteux pédiatrique en vigueur. [1–3] Les recommandations historiques s'appuient largement sur l'expérience clinique et des séries observationnelles. [8, 9, 12]

Anti-inflammatoires et immunomodulateurs

Option	Place et surveillance à organiser
Corticothérapie	Traitement central, notamment pour les formes inflammatoires ; celui-ci exclut de cette approche les anomalies du développement et la protéinose alvéolaire. Bolus IV en hospitalisation dans certaines formes sévères ; voie orale selon la situation. Rechercher la dose minimale efficace et adapter la décroissance à l'évolution.
Hydroxychloroquine	Option décrite en épargne cortisonique ou, dans certaines équipes, pour des formes modérées stables. Vérifier l'indication, la dose et les interactions. Le protocole prévoit une formule sanguine et un bilan hépatique à J15–J30 puis tous les 6 mois, et un suivi ophtalmologique annuel.
Azithromycine	Option décrite en deuxième ligne ou dans certaines formes peu évolutives. ECG préalable et vérification du QT et des interactions ; le protocole alerte sur les associations allongeant le QT.
Autres immunosuppresseurs	Azathioprine, méthotrexate, mycophénolate mofétil et cyclophosphamide cités en cas de corticorésistance ou pour épargne cortisonique. Choix spécialisé, surveillance hématologique, hépatique, rénale et infectieuse adaptée à la molécule.

Pour les bolus de corticoïdes, il faut organiser la surveillance de la fréquence cardiaque, de la pression artérielle, de la SpO₂, de la température et de la glycémie. Pour une corticothérapie prolongée, il faut évaluer la prévention des infections opportunistes, la supplémentation en calcium/vitamine D, les effets métaboliques, osseux et ophtalmologiques. Le protocole cite le triméthoprime-sulfaméthoxazole et une ostéodensitométrie à partir de 8 à 10 ans ; les modalités relèvent de la prescription spécialisée. [3]

Traitements étiologiques et formes fibrosantes

Selon l'étiologie : éviction d'un antigène ou d'un toxique identifié ; lavages thérapeutiques pour certaines protéinoses alvéolaires ou maladies de surcharge avec insuffisance respiratoire ; enzymothérapie substitutive pour certaines maladies métaboliques. [1, 3]

Le nintédanib peut être utilisé pour les PID fibrosantes progressives cliniquement significatives de 6 à 17 ans, ainsi que pour les PID associées à la sclérodermie à partir de 6 ans, même si son efficacité n'a pas été démontrée. InPedILD a randomisé 39 patients de 6 à 17 ans : ses objectifs principaux portaient sur l'exposition au médicament et la sécurité. L'effectif et la durée limitent les conclusions sur l'efficacité ; la surveillance incluait la croissance et le développement dentaire. [10]

Une décision multidisciplinaire experte est requise. Toutefois, le nintedanib n'est pas remboursé en Belgique pour les patients pédiatriques. [2, 4]

Sources : [3], prise en charge thérapeutique ; [2], traitements ; [1], traitements par phénotype ; [4], EMA, Ofev.

6 Soutien respiratoire et nutritionnel

Oxygénothérapie et ventilation

Évaluer les échanges gazeux au repos, pendant le sommeil et, selon l'âge, à l'effort. Une hypoxémie chronique conduit à discuter une oxygénothérapie de longue durée. La prescription précise les modalités d'utilisation, les objectifs individuels, les contrôles et les conditions de réévaluation. La famille reçoit une formation au matériel et à la conduite à tenir en cas de difficulté. [1–3]

Le protocole pédiatrique retient une hypercapnie chronique avec pCO_2 supérieure à 45 mmHg, en dehors d'une exacerbation, comme indication de soutien ventilatoire non invasif au long cours. La décision et les réglages sont spécialisés et s'appuient sur l'ensemble de l'évaluation clinique et nocturne. [3]

Le suivi associe contrôle de SpO_2 , gazométrie et enregistrements nocturnes par oxymétrie, complétés si nécessaire par une mesure transcutanée du CO_2 , particulièrement sous ventilation non invasive. La coordination organise le matériel à domicile et les démarches nécessaires avec les équipes concernées. [1, 3]

Hypertension pulmonaire

L'hypertension pulmonaire est recherchée précocement et réévaluée au cours du suivi. Sa prise en charge se discute avec la cardiopédiatrie et l'équipe experte en HTP. Le protocole souligne le rôle de l'oxygénothérapie ; un traitement spécifique éventuel nécessite une décision spécialisée. [1, 3]

Nutrition et croissance

Les difficultés alimentaires peuvent associer dyspnée, insuffisance respiratoire, reflux et troubles de l'oralité. Évaluer les apports, la durée et la tolérance des repas, le poids, la taille et la trajectoire de croissance. Solliciter une équipe nutritionnelle spécialisée et intégrer ses objectifs au plan de soins. [2, 3]

Le protocole donne comme repère des apports pouvant atteindre environ 120 % des besoins habituels pour l'âge. L'objectif est individualisé selon la croissance, la dépense énergétique et la tolérance. Une alimentation entérale par sonde nasogastrique ou gastrostomie est envisagée si les apports oraux ne suffisent pas. [3]

Réévaluation conjointe

Situation	Points à réexaminer
Cassure pondérale ou repas difficiles	Apports, dyspnée aux repas, reflux, oralité, soutien nutritionnel et besoin d'aide familiale.
Besoin croissant en oxygène	Évolution respiratoire, épisode intercurrent, échanges nocturnes, HTP et pertinence d'une nouvelle RCP.
Hypercapnie persistante	Gazométrie hors exacerbation, contrôle nocturne, indication ou efficacité de la ventilation.
Maladie sévère réfractaire	Coordination respiratoire, nutritionnelle et psychosociale ; avis précoce de transplantation.

Sources : [3], traitements respiratoires, nutritionnels et divers ; [2], mesures générales ; [1], soins de support. Soins de support : [8, 9, 12].

7 Suivi longitudinal

Le suivi est rapproché au diagnostic, lors d'un changement thérapeutique ou après une décompensation, puis adapté à la gravité et à l'évolution. Le calendrier pédiatrique ci-dessous constitue le repère du protocole source. Toute adaptation est précisée dans le plan individuel. [3]

Évaluation	Repère pédiatrique	Contenu ou adaptation
Consultation clinique	Au moins 4 visites par an	Symptômes, fréquence respiratoire, SpO ₂ , croissance, alimentation, activités, exacerbations, hospitalisations et retentissement familial.
EFR et échanges gazeux	Au moins 2 fois par an	Selon l'âge : volumes, débits, DLCO ; saturation et gazométrie selon le contexte.
Épreuve d'effort	Tous les 1 à 2 ans	Lorsque l'âge et les capacités le permettent ; marche ou épreuve adaptée selon la question clinique.
Radiographie thoracique	Annuelle si stabilité clinique	Avec justification clinique de l'examen.
Scanner thoracique	Aggravation clinique inexpliquée	Décision spécialisée ; absence de scanner annuel systématique dans le calendrier pédiatrique source.
Échographie cardiaque	Le plus souvent annuelle	Plus tôt si signes faisant suspecter une HTP ou une modification du retentissement cardiaque.
Oxymétrie nocturne et CO ₂	Selon la situation respiratoire	Particulièrement en insuffisance respiratoire chronique et sous VNI ; gazométrie complémentaire selon indication.
Tolérance thérapeutique	Selon traitement et prescription	NFS, fonctions hépatique et rénale ; surveillances spécifiques, dont métabolique, osseuse et ophtalmologique.

À chaque réévaluation

Comparer les résultats aux données antérieures, apprécier efficacité et effets indésirables, vérifier l'observance et l'utilisation du matériel. Réexaminer oxygène, ventilation, alimentation, activité physique, besoins psychologiques et sociaux ; actualiser les consignes d'alerte et les rendez-vous. L'impossibilité de réaliser un examen fonctionnel chez un jeune enfant doit être distinguée d'un examen normal. [1–3]

Réouvrir la discussion multidisciplinaire

Une aggravation des symptômes, une augmentation du soutien respiratoire, une détérioration fonctionnelle ou radiologique, des hospitalisations répétées, une intolérance ou une nouvelle donnée génétique justifient de réexaminer diagnostic et stratégie, y compris l'indication de transplantation. [1, 3]

Le score de sévérité associe symptômes, hypoxémie inférieure à 90 % au sommeil/effort puis au repos, et hypertension pulmonaire, sur cinq niveaux. [3] Dans la cohorte CHILD-EU publiée en 2026, la fibrose selon les critères du registre concernait 220/1 071 enfants (20,5 %) et était associée à une fonction respiratoire plus basse et à un risque accru de décès ou transplantation. Ces données observationnelles ne prouvent pas l'efficacité d'un antifibrosant. [11]

Source principale : [3], suivi et score de sévérité ; [1], section 8. VNI : ventilation non invasive. Trajectoires de fibrose : [11].

8 Soins de support et situations aiguës

Accompagnement de l'enfant et de sa famille

Associer information sur la maladie, apprentissage des traitements et du matériel, repérage des signes d'alerte et organisation pratique du quotidien. Adapter les explications à l'âge et soutenir la participation de l'enfant aux soins. Mobiliser psychologie et service social selon le retentissement de la maladie, les contraintes familiales et les démarches d'aide. [1–3]

Encourager une activité physique adaptée à l'âge et aux capacités. La kinésithérapie respiratoire est proposée en cas d'encombrement bronchique chronique. Prévenir l'exposition à la fumée de tabac ; rechercher et prendre en charge un reflux lorsqu'il est suspecté ou établi. [2, 3]

Vérifier les vaccinations et la prévention des infections selon l'âge, le traitement et les recommandations en vigueur. Les sources citent grippe, pneumocoque et VRS ; le protocole de 2018 mentionne des produits et un schéma pneumococcique qui doivent être actualisés avant prescription. La prévention du VRS est définie selon les modalités pédiatriques en vigueur. [2, 3]

Pour les maladies avancées ou très symptomatiques, intégrer les soins palliatifs et le soutien familial à la prise en charge, en articulation avec les traitements actifs et, le cas échéant, la transplantation. [1 ; adaptation pédiatrique] L'ATS souligne également l'importance du soutien familial et de l'éducation aux soins. [8]

Urgence et hospitalisation

Une aggravation aiguë de la dyspnée, une désaturation ou cyanose, une augmentation du besoin respiratoire, une infection sévère, une décompensation d'HTP ou une intolérance médicamenteuse importante nécessitent une évaluation rapide. La famille utilise les consignes et contacts du plan individuel ; une détresse respiratoire impose un recours immédiat aux urgences. [1, 3]

L'admission peut être organisée par les urgences pédiatriques de l'HUDERF, la consultation spécialisée ou après contact avec l'équipe. Une hospitalisation programmée peut permettre un bilan accéléré, un geste diagnostique, des bolus thérapeutiques, une adaptation du soutien respiratoire ou une préparation à la transplantation. [1, 3]

Séquence de prise en charge proposée

- Évaluer la gravité et assurer le soutien respiratoire adapté ; solliciter les équipes d'urgence et de soins intensifs selon les besoins.
- Rechercher une cause de décompensation, notamment infectieuse, et réévaluer les traitements ainsi que le retentissement cardiorespiratoire et nutritionnel.
- Coordonner la décision avec le pneumopédiatre ; reprendre le dossier en RCP si l'épisode modifie le diagnostic, le pronostic ou la stratégie.
- Avant la sortie, préciser traitements, oxygène/VNI, matériel, alimentation, contacts, signes d'alerte et date du contrôle ; transmettre le compte rendu aux soignants de proximité.

Sources : [1], sections 9 et 10 ; [2], mesures générales ; [3], présentations et traitements. La séquence opérationnelle adapte ces principes au parcours pédiatrique.

9 Transplantation et transition enfant adulte

Anticiper une évaluation de transplantation

La transplantation pulmonaire est envisagée devant une insuffisance respiratoire sévère réfractaire ou une forme évolutive malgré les traitements. Une évaluation précoce par une équipe spécialisée permet d'anticiper les contraintes et d'accompagner les décisions sans attendre une décompensation terminale. [1–3] Cette orientation s'inscrit dans les recommandations ATS et la synthèse de Giese. [5, 8]

Le pneumopédiatre organise la concertation avec la filière transplantation du HUB et l'équipe compétente pour l'âge et la situation de l'enfant. L'avis de transplantation précise les investigations et les conditions d'une éventuelle candidature ; l'adressage ne présume pas de l'inscription sur liste.

Préparation multidisciplinaire

- Rassembler le diagnostic, le degré de certitude, l'évolution, les résultats génétiques, les données fonctionnelles et d'imagerie et les traitements antérieurs.
- Optimiser le soutien respiratoire, l'état nutritionnel et l'activité fonctionnelle ; intégrer l'évaluation cardiaque et le risque infectieux.
- Préparer l'enfant et sa famille sur les plans psychologique et social et organiser les échanges entre les équipes référente et de transplantation.
- Assurer la continuité du suivi spécialisé et du soutien symptomatique pendant l'évaluation.

Organiser la transition vers Erasme

La transition est préparée progressivement avec l'adolescent, sa famille, l'équipe pédiatrique et la filière PID adulte. Le trajet HUB prévoit des discussions conjointes et, une consultation mixte. L'objectif est de transmettre l'expertise acquise et de prévenir les ruptures de soins. [1]

Les modalités suivantes constituent une déclinaison opérationnelle du principe institutionnel ; leur calendrier est individualisé, en articulation avec le document spécifique de transition mentionné dans le trajet adulte.

Étape	Éléments à formaliser
Préparation	Compréhension de la maladie, connaissance des traitements, gestion du matériel et des rendez-vous, besoins de soutien et autonomie progressive.
Synthèse de transfert	Histoire depuis la période néonatale ; diagnostic et incertitudes ; génétique et conseil familial ; images, histologie, trajectoire fonctionnelle ; oxygène/VNI ; nutrition ; traitements, toxicités et vaccinations.
Relais coordonné	Référents pédiatrique et adulte identifiés, consultation mixte si nécessaire, date du premier rendez-vous adulte, prescriptions et contacts d'urgence transmis.
Continuité	Vérification du relais effectif et transmission des résultats en attente ; coordination avec la transplantation et les suivis extrapulmonaires si concernés.

Sources : [3], transplantation ; [2], évaluation précoce ; [1], sections 11.3 et 11.4. Modalités de transition détaillées : adaptation organisationnelle.

10 Recherche et indicateurs qualité

Recherche et registre chILD-EU

La pneumologie pédiatrique du HUB participe au registre chILD-EU et à des essais cliniques. [2] Les publications européennes soulignent l'intérêt des cohortes, de la relecture experte, des biobanques et d'un jeu minimal de données partagé, avec participation des familles. L'éligibilité dépend des projets ouverts. [5, 12, 13]

Présenter les possibilités de registre ou d'étude à la famille et à l'enfant de façon adaptée. Organiser les consentements requis, la traçabilité et la protection des données selon le protocole concerné. Le choix de participer est distinct du plan de soins. Le dispositif institutionnel décrit également une biobanque et une recherche translationnelle ; tout prélèvement de recherche ou conservation dédiée s'inscrit dans les procédures et consentements correspondants. Le registre permet aussi l'étude des trajectoires fibrosantes. [11, 13]

Qualité et traçabilité

Indicateur	Définition de mesure
Accès à l'expertise	Délai médian entre réception d'une demande et première évaluation spécialisée ; urgences analysées séparément.
Concertation tracée	Nombre de nouveaux dossiers discutés avec compte rendu disponible / nombre de nouveaux dossiers éligibles à la RCP.
Plan personnalisé	Nombre de dossiers comportant référent, stratégie, surveillance et prochain rendez-vous / nombre de dossiers audités.
Suivi clinique	Nombre d'enfants suivis sur une année complète ayant au moins 4 évaluations cliniques documentées / nombre d'enfants suivis sur cette durée ; adaptations justifiées analysées.
Croissance et nutrition	Nombre de consultations avec poids, taille et appréciation nutritionnelle tracés / nombre de consultations audités.
Surveillance thérapeutique	Nombre de contrôles de sécurité réalisés dans le délai prescrit / nombre de contrôles attendus selon les prescriptions individuelles.
Continuité après hospitalisation	Nombre de sorties avec plan de traitement et rendez-vous de suivi documentés / nombre de sorties audités.
Génétique et registre	Parmi les enfants concernés : proportion avec décision génétique tracée ; parmi les éligibles au registre : proportion avec information et décision de participation tracées.
Transition effective	Nombre de transferts avec synthèse transmise et relais adulte confirmé / nombre de transferts réalisés.

Suivre également les exacerbations, hospitalisations et incidents, en tenant compte de la gravité et de la durée de suivi. L'analyse vise à identifier des actions d'amélioration ; elle ne permet pas, seule, de comparer la performance de populations cliniquement différentes.

Sources : [2], recherche actuelle ; [1], section 12. Indicateurs et définitions : propositions organisationnelles.

11 Références bibliographiques

Documents institutionnels et référence réglementaire

[1] HUB – Hôpital Erasme / HUDERF. Trajet de soin centre de référence PID / ILD. Version 2, 2 mai 2026. 15 p. Fichier : 1.2.a_trajet_de_soin_pid_hub.pdf.

[2] Les Pneumopathies Interstitielles de l'Enfant. Document institutionnel sans date explicite. Fichier : Les pneumopathies interstitielles_prob_sante.docx.

[3] La pneumopathie interstitielle de l'enfant. Protocole pédiatrique HUB; date du fichier : 23 septembre 2026. Fichier : Pneumopathies interstitielles_20260923.docx.

[4] European Medicines Agency. Ofev : EPAR et indication thérapeutique. Consulté le 23 septembre 2026. <https://www.ema.europa.eu/en/medicines/human/EPAR/ofev>.

Publications complémentaires

[5] Griesse M. Chronic interstitial lung disease in children. Eur Respir Rev. 2018;27:170100. doi:10.1183/16000617.0100-2017.

[6] Kobayashi I, Yamada M, Takahashi Y, et al. Interstitial lung disease associated with juvenile dermatomyositis: clinical features and efficacy of cyclosporin A. Rheumatology (Oxford). 2003;42(2):371–374. doi:10.1093/rheumatology/keg040.

[7] Lee EY. Interstitial lung disease in infants: new classification system, imaging technique, clinical presentation and imaging findings. Pediatr Radiol. 2013;43:3–13. doi:10.1007/s00247-012-2524-x.

[8] Kurland G, Deterding RR, Hagood JS, et al. An official American Thoracic Society clinical practice guideline: classification, evaluation, and management of childhood interstitial lung disease in infancy. Am J Respir Crit Care Med. 2013;188(3):376–394. doi:10.1164/rccm.201305-0923ST.

[9] Nathan N, Berdah L, Delestrain C, Sileo C, Clement A. Interstitial lung diseases in children. Presse Med. 2020;49(2):103909. doi:10.1016/j.lpm.2019.06.007. Manuscrit fourni daté de 2019 ; référence de la publication définitive.

[10] Deterding R, Young LR, DeBoer EM, et al.; InPedILD trial investigators. Nintedanib in children and adolescents with fibrosing interstitial lung diseases. Eur Respir J. 2023;61:2201512. doi:10.1183/13993003.01512-2022.

[11] Griesse M, Reu-Hofer S, Ley-Zaporozhan J, et al. Prevalence and disease trajectories of pulmonary fibrosis of childhood interstitial lung disease: a register-based, multicentre observational study. Lancet Respir Med. Publication en ligne le 24 juin 2026. doi:10.1016/S2213-2600(26)00052-4.

[12] Clement A; committee members. Task force on chronic interstitial lung disease in immunocompetent children. Eur Respir J. 2004;24:686–697. doi:10.1183/09031936.04.00089803.

[13] Cunningham S, Gilbert C, Schwerk N; ChILDEU Clinical Research Collaboration Management Committee. The European research collaboration for Children's Interstitial Lung Disease (ChILDEU) ERS Clinical Research Collaboration. Eur Respir J. 2018;52:1801855. doi:10.1183/13993003.01855-2018.

