

Les pneumopathies interstitielles de l'enfant

Le terme utilisé anglais est ChILD (children's interstitial lung disease). Il englobe plus de 200 maladies respiratoires rares qui touchent les enfants.

Cette brochure d'information explique ce que sont les pneumopathies interstitielles de l'enfant et comment elles sont diagnostiquées et prises en charge.

Vous trouverez des informations plus détaillées sur les différentes formes de pneumopathies interstitielles de l'enfant sur le site Web consacré aux priorités des patients pédiatriques atteints de pneumopathie interstitielle : www.europeanlunginfo.org/child

Qu'est-ce qu'une pneumopathie interstitielle ?

Le terme « pneumopathie interstitielle » englobe un large éventail de maladies respiratoires qui touchent l'interstitium, c'est-à-dire le tissu et l'espace qui entourent les alvéoles pulmonaires. C'est là que l'oxygène arrive dans le corps et que le dioxyde de carbone en est expulsé.

Ces maladies peuvent affecter les poumons de différentes manières. La plupart du temps, les parois de l'interstitium deviennent plus épaisses et les poumons ont alors plus de mal à se dilater (lors de l'inspiration) ou à se contracter (lors de l'expiration). Cela peut entraîner une baisse du taux d'oxygène dans le sang et provoquer un essoufflement chez l'enfant. Bien souvent, pour compenser, l'enfant respire plus vite, ce qui lui fait consommer plus d'énergie et le fatigue beaucoup.

Les pneumopathies interstitielles de l'enfant incluent également quelques maladies dont les effets sur les poumons sont plus larges et ne se cantonnent pas à l'interstitium. C'est ce que l'on appelle des pneumopathies interstitielles diffuses. Les symptômes et les effets sur le corps sont généralement les mêmes, c'est pourquoi ces maladies sont désignées par le terme générique de pneumopathies interstitielles de l'enfant.

Les pneumopathies interstitielles de l'enfant sont liées à un éventail de causes potentielles incluant les gènes qu'un enfant hérite de ses parents, des problèmes de système immunitaire, l'exposition à la pollution atmosphérique, et le traitement par chimiothérapie ou radiothérapie.



Quels sont les symptômes d'une pneumopathie interstitielle de l'enfant ?

Voici quelques-uns des principaux signes et symptômes d'une pneumopathie interstitielle de l'enfant :

- Essoufflement
- Respiration très rapide
- Respiration forte et difficile

- Fatigue plus rapide que pour les autres enfants de leur âge (ex. : besoin de s'arrêter fréquemment pendant la marche, difficultés à monter les escaliers)
- Absence de prise de poids ou perte de poids (retard de croissance)
- Bruits respiratoires (ex. : râles crépitants ou sifflements)
- Toux importante.
- Lèvres bleues ou grises
- Hippocratisme digital (la dernière phalange des doigts prend la forme d'une cuillère) et ongles bombés en forme de verre de montre



Tous les enfants ne présenteront pas ces symptômes – et le fait que votre enfant présente ces symptômes ne signifie pas nécessairement qu'il est atteint d'une pneumopathie interstitielle. Si votre enfant présente ces symptômes, consultez votre médecin et expliquez-lui vos inquiétudes.

Les étapes vers le diagnostic

Les pneumopathies interstitielles de l'enfant étant très rares, elles peuvent être difficiles à diagnostiquer. Si vous craignez que votre enfant soit atteint d'une pneumopathie interstitielle, vous devez discuter l'état de santé de votre enfant avec un spécialiste habitué à diagnostiquer et à prendre en charge ces maladies rares.

Plusieurs examens peuvent aider à diagnostiquer une pneumopathie interstitielle de l'enfant. Ces examens incluent l'auscultation, les tests respiratoires, les analyses de sang et des examens plus détaillés, comme le scanner thoracique, le lavage bronchoalvéolaire et la biopsie pulmonaire. Certaines pneumopathies interstitielles de l'enfant peuvent également être diagnostiquées au moyen d'un test génétique.

C'est souvent en mettant bout à bout des bribes d'information et en observant l'évolution de la maladie dans le temps que l'on diagnostique une pneumopathie interstitielle de l'enfant. Cela prend du temps et peut se révéler frustrant. Souvent, le médecin émet un diagnostic temporaire en attendant d'obtenir les informations nécessaires pour poser un diagnostic définitif.

Il peut être utile de tenir un journal des symptômes, des examens et des traitements déjà effectués et de l'apporter lors de vos rendez-vous chez le médecin. Cela peut aider à obtenir un diagnostic fiable.

Comment la maladie va-t-elle évoluer ?

Dans la plupart des cas, la pneumopathie interstitielle est une affection chronique et les enfants peuvent présenter une fonction respiratoire plus faible que la normale à l'âge adulte, mais ce n'est pas le cas pour tous. Les enfants peuvent apprendre à vivre avec leur maladie et leur état tend à s'améliorer un peu plus chaque année à mesure que leur capacité à faire de l'exercice physique augmente.

L'incertitude peut être très difficile à vivre. Les parents d'enfants atteints de pneumopathie interstitielle disent qu'il est préférable de réfléchir par petites étapes, de se réjouir de chaque pas en avant et de ne pas désespérer en cas de dégradation.

« Mon conseil aux autres parents m'a été donné par un autre parent. Lorsque cela devient vraiment difficile, prenez du recul : vivez le moment présent et ne pensez pas à demain. C'est difficile, mais ce n'est qu'ainsi que vous pourrez tirer le meilleur de chaque journée. »

**Kerry, maman de Noah,
un enfant atteint de pneumopathie interstitielle**

Traitement

Il n'existe pas de traitement qui convienne pour tous les types de pneumopathies interstitielles de l'enfant et il n'y a aucun remède pour ces maladies pour le moment. Toutefois, de nombreux enfants arrivent à l'âge adulte malgré leur maladie.

La plupart des traitements utilisés pour prendre en charge les pneumopathies interstitielles de l'enfant sont bien connus et ont fait la preuve de leur efficacité dans d'autres conditions. Ces traitements sont les suivants :

Oxygénothérapie

Chez certains enfants, l'apport d'oxygène (oxygénothérapie) peut être utile pour procurer à leur organisme une oxygénation suffisante.

Traitement médicamenteux

Les médicaments pouvant être prescrits incluent des corticoïdes, d'autres anti-inflammatoires ou des antibiotiques. Votre professionnel de santé vous indiquera le médicament qui pourrait s'avérer le plus utile pour la maladie spécifique de votre enfant. Tous les enfants n'auront pas besoin de médicaments.

Greffe de poumon

Une greffe de poumon peut être envisagée dans des cas très rares et graves où la santé d'un enfant continue à se dégrader malgré les soins médicaux – et uniquement après avoir essayé toutes les autres options thérapeutiques.



Vie quotidienne

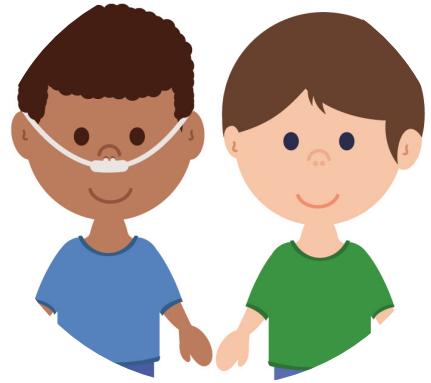
S'occuper de son enfant peut parfois sembler être une grosse responsabilité au début. Profiter de tout le soutien proposé peut vraiment aider. Voici quelques informations importantes que vous devez connaître :

Alimentation et nutrition

Les enfants atteints de pneumopathie interstitielle ont souvent besoin de plus de calories que les autres enfants, car leur fréquence respiratoire plus élevée leur fait consommer beaucoup d'énergie. Quand la prise de poids est bonne, votre enfant a de bonnes chances d'être en relativement bonne santé. Une perte de poids ou une mauvaise croissance sont des signaux d'alerte graves d'un problème sous-jacent. Si cela se produit, consultez votre médecin.

Une maladie quotidienne

Les enfants atteints de pneumopathie interstitielle ne sont pas plus sujets aux infections que les enfants sains (à moins qu'ils ne souffrent d'une maladie qui entraîne un dysfonctionnement de leur système immunitaire, appelée une immunodéficience primaire, qu'ils ne prennent des corticoïdes, ou qu'ils ne prennent d'autres médicaments qui affaiblissent leur système immunitaire). En revanche, lorsqu'ils tombent malades, ils le sont plus gravement que les enfants sains. Vos professionnels de santé seront en mesure de vous conseiller après avoir soigneusement évalué les risques et bénéfices potentiels pour votre enfant de participer à des activités. Aucune mesure ne peut protéger totalement votre enfant contre les infections, et l'empêcher de participer à des activités avec d'autres enfants pourrait considérablement réduire sa qualité de vie.



Éducation et loisirs

La plupart des enfants atteints de pneumopathie interstitielle peuvent aller à la crèche ou à l'école – et il est important qu'ils le fassent. Les soignants et les enseignants doivent être informés de la maladie de votre enfant et de la conduite à tenir en cas d'urgence.

Le sport et l'exercice physique doivent également être encouragés, car ils ont un impact positif sur la santé respiratoire et procurent des bénéfices sociaux. Il est important de s'assurer que les enfants soient encouragés à participer, qu'ils ne soient pas notés ou évalués, et qu'ils puissent se reposer quand ils en ont besoin.

Aides sociales et financières

Il se peut que les pouvoirs publics de votre pays proposent des aides sociales et financières pour vous aider à faire face à la situation. Renseignez-vous sur les prestations auxquelles vous avez droit et déposez une demande dès que possible. Il existe aussi des services de répit auxquels votre enfant et vous-même pouvez avoir droit – parfois, s'accorder une courte pause peut aider à surmonter les difficultés quotidiennes.

À lire aussi

- **Les priorités des patients pédiatriques atteints de pneumopathie interstitielle** | www.europeanlunginfo.org/child
Informations et soutien pour les parents, les soignants et les proches d'enfants atteints de pneumopathie interstitielle. Rédigé avec l'aide de soignants et de professionnels de santé de toute l'Europe. Une version plus détaillée de ces informations, ainsi que d'autres ressources, des témoignages de parents et des informations sur les associations de patients et les groupes de soutien sont disponibles sur le site web.
- **European Lung Foundation** | www.europeanlung.org
Pour en savoir plus sur les maladies respiratoires et sur les façons de prendre soin de ses poumons.



ELF EUROPEAN
LUNG
FOUNDATION



ERS EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY

L'European Lung Foundation (ELF) a été fondée en 2000 par l'European Respiratory Society (ERS) afin d'assurer l'interface entre les patients, le grand public et les professionnels de santé spécialistes des maladies respiratoires et d'influer positivement sur la santé pulmonaire.

Cette brochure a été rédigée dans le cadre du projet visant à définir les priorités des enfants atteints de pneumopathie interstitielle, avec l'aide du professeur Steve Cunningham, du professeur Matthias Griese, du Dr Nicolaus Schwerk et de membres du groupe de soutien aux parents d'enfants atteints de pneumopathie interstitielle de l'ELF.

Publié en novembre 2018.