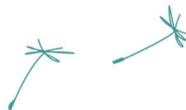




VOTRE ENFANT
A UNE PNEUMOPATHIE
INTERSTITIELLE
ET VOUS N'ÊTES PLUS SEULS!



AFPIE ASSOCIATION FRANÇAISE
DES PNEUMOPATHIES
INTERSTITIELLES DE L'ENFANT

PRÉFACE

Chers parents, familles et proches,

Si vous avez ce livret entre les mains, **c'est que votre enfant vient d'être diagnostiqué pour une pneumopathie interstitielle**. Ce support a été créé pour répondre aux besoins des familles comme la vôtre, afin de mieux appréhender le quotidien de votre enfant malade, sa maladie, ses traitements, son avenir... Son contenu s'est inspiré des questions que les familles nous posent le plus fréquemment. Nous vous conseillons dans un premier temps, de vous diriger vers les chapitres qui vous intéressent le plus car il n'est pas nécessaire de tout lire en entier et en une seule fois.

Les pneumopathies interstitielles sont des maladies pulmonaires rares. Elles regroupent une multitude de pathologies chroniques, ayant toutes en commun le symptôme de dyspnée (essoufflement) et montrant souvent de l'hypoxie (baisse de l'assimilation d'oxygène par les poumons).

Vous avez été orientés vers un centre spécialisé car au vu de la rareté de ce type de maladie, trop peu nombreux sont les médecins connaissant le sujet parfaitement, capables de les diagnostiquer rapidement pour les traiter efficacement.

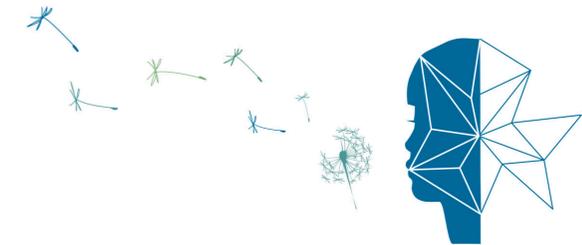
De ce fait aujourd'hui, vous, parents d'un enfant touché par une maladie rare, vous êtes moins seuls face à l'annonce du diagnostic, de la souffrance de votre enfant et de vos multiples incompréhensions envers les différents traitements et soins qu'il subit. **Vos interrogations ne resteront plus sans réponse.** Osez solliciter les médecins davantage et avant chaque entretien, nous vous conseillons de noter vos questions pour ne rien oublier. Vous devez vous battre aux côtés de votre enfant pour qu'ensemble vous soyez de plus en plus forts.

Lorsque la maladie est annoncée, l'un des premiers réflexes est d'aller sur internet pour espérer trouver

des informations, comprendre et savoir ce qui vous attend. Attention, vous allez tomber sur de multiples informations inadaptées et beaucoup sont effrayantes car elles concernent l'adulte. Plutôt que de vous faire peur et de baisser les bras, quoi de mieux que d'entrer en contact avec des familles ayant vécu ce que vous vivez en ce moment. **Nos familles au sein de notre association AFPIE savent mieux que quiconque ce que vous ressentez** et sauront vous donner des renseignements utiles et pertinents.

Votre opinion compte pour nous ! Nous apprécierions et serions reconnaissants de vos remarques et suggestions concernant ce livret, que vous l'ayez apprécié, que vous trouviez qu'il manque de éléments ou que vous pensiez qu'il est peu compréhensible. Nous vous souhaitons une enrichissante lecture, en espérant qu'elle vous apportera un réel soutien et des réponses.

Nous remercions tous les enfants, leurs parents et les professionnels de santé qui ont accepté de nous aider à réaliser ce beau projet de « livret d'accueil » pour vous, et cela avec la plus grande attention et bienveillance.



L'ÉQUIPE AFPIE

Ce livret a été réalisé dans son intégralité par l'association « A.F.P.I.E. », l'Association Française des Pneumopathies Interstitielles de l'Enfant, une association de familles de patients atteints par des maladies rares respiratoires et avec le soutien de son comité scientifique.

La réalisation de ce livret a été assurée par **Yaëlle Castellana** (maman de Lou-Ann, 12 ans et présidente de l'AFPIE) et par le **Professeur Ralph Epaud** (pneumo-pédiatre au CHI de Créteil) et président de notre comité scientifique.



Les autres auteurs par ordre alphabétique sont :

- Marielle Baudoux (maman de Julianne)
- Catherine Bourron (diététicienne)
- Chloé Chaberty (psychomotricienne)
- Marianne Colomb Delsuc (maman d'Erwan)
- Céline Delestrain (pneumo-pédiatre)
- Claire Dravert (étudiante)
- Sylvie Dravert (infirmière)
- Sophia Dupuis (diététicienne)
- Micheline Etave (infirmière)
- Karine Garcette (gastro-entérologue-pédiatre)
- Pascale Fanen (généticienne)
- Sandra Levy (cadre infirmier)
- Elise Nouvian (psychomotricienne)
- Sophie Robert (maman de Victor)
- Suzanne Saint Louis (psychopraticien)
- Nicolaus Schwerk (pneumo-pédiatre)
- Catherine Senez (orthophoniste)

Cette 1ère édition de 2018 s'est inspirée de celle du docteur **Nicolaus Schwerk**, lors du programme « CHILD EU », un projet de recherche sur les Pneumopathies Interstitielles financé par l'Union Européenne.

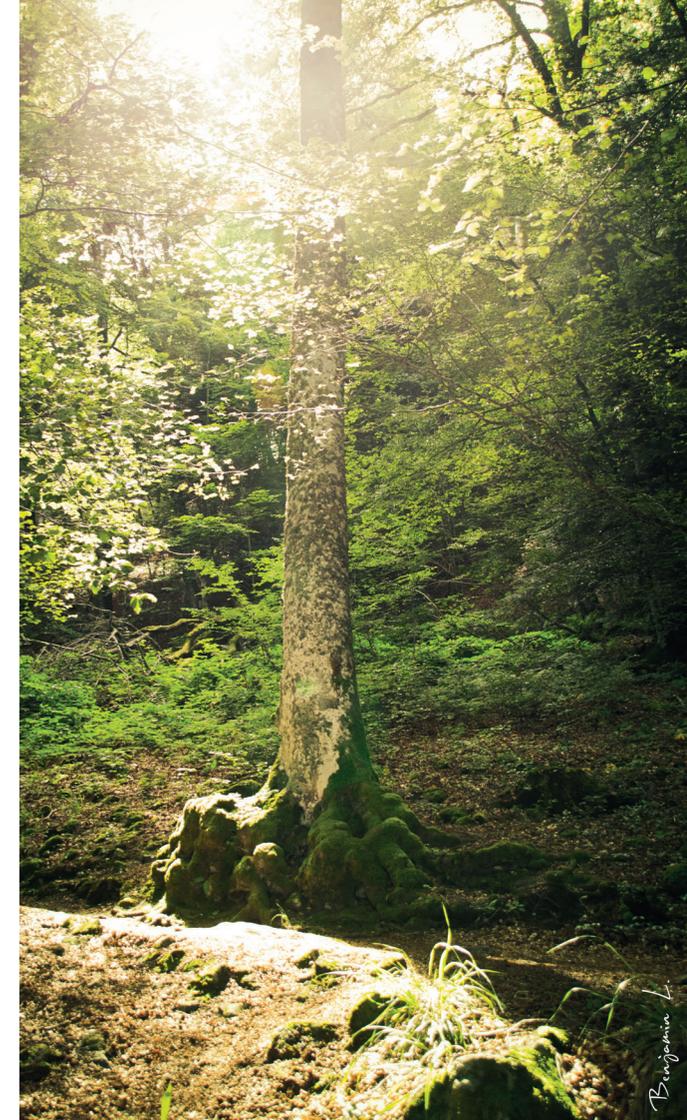
Nous remercions l'implication **des parents** d'enfants malades et **des professionnels** qui les encadrent pour la plus juste et agréable rédaction de chaque chapitre.

Nous félicitons pour l'illustration, nos enfants : **Erwan, Julianne, Lou-Ann et Victor** et **Sally** pour son témoignage. Un grand bravo à tous les 5 pour vos sourires et ce combat que vous menez ensemble.

Merci également à **Joanna** pour la mise en page de ce livret et à **Benjamin Leblon** pour ses photos.

Nous remercions la **Société PROXILIO** qui a permis le financement gracieux de ce livret.

PROXILIO
aux services de votre santé



SOMMAIRE

01 Chapitre 01 – COMMENT VIVRE AVEC LA MALADIE ? _____ P.14

- 1) Pourquoi s'orienter vers un centre spécialisé ?
- 2) Une pneumopathie Interstitielle peut elle être d'origine génétique ?
- 3) Le pronostic vital de votre enfant est-il engagé ?
- 4) Quelle espérance de vie pour votre enfant ?
- 5) Quels sont les traitements et leur durée moyenne ?
- 6) Pouvez-vous rester, jour et nuit, auprès de votre enfant durant son hospitalisation ?
- 7) Comment protéger votre enfant des infections ?
- 8) Pouvez-vous continuer votre allaitement ?
- 9) Quelle doit être votre attitude à adopter face au tabac ?
- 10) Faut-il annoncer la maladie à la fratrie ?
- 11) Votre enfant sera-t-il différent à vos yeux et ceux des autres ?
- 12) La maladie peut-elle avoir des conséquences sur la croissance de votre enfant ?
- 13) Votre enfant peut-il se rendre en crèche ?
- 14) Votre enfant peut-il faire du sport ?
- 15) Où et avec qui trouver une écoute attentive et bienveillante ?
- 16) Quelles mesures sont mises à votre disposition à l'école ?
- 17) Et les vacances ?

02 Chapitre 02 – LES POUMONS, COMMENT CELA FONCTIONNE ? _____ P.30

- 1) Rôle et fonctionnement des poumons
- 2) Les alvéoles
- 3) Le surfactant
- 4) L'interstitium pulmonaire
- 5) La circulation du sang

03 Chapitre 03 – COMPRENDRE LA PNEUMOPATHIE INTERSTITIELLE _____ P.34

- 1) Qu'est-ce qu'une pneumopathie interstitielle (P.I.)
- 2) Leurs principales causes
- 3) Les symptômes
- 4) Les différents degrés de sévérité
- 5) Les différentes formes
 - a) Les anomalies génétiques des protéines du surfactant
 - b) L'hémosidérose
 - c) La protéinose alvéolaire
 - d) La sarcoïdose
 - e) L'histiocytose langherransienne
 - f) La dysplasie broncho-pulmonaire

04 Chapitre 04 – LA PNEUMOPATHIE INTERSTITIELLE ET LA GÉNÉTIQUE _____ P.42

- 1) L'ADN
- 2) L'analyse génétique
- 3) L'enquête familiale

05

Chapitre 05 – LES EXAMENS ET EXPLORATIONS POUR LE DIAGNOSTIC _____ P.46

- 1) Les examens sanguins
- 2) Les examens radiologiques et le scanner thoracique
- 3) Les explorations fonctionnelles respiratoires (EFR)
- 4) L'oxymétrie
- 5) L'endoscopie bronchique avec lavage broncho-alvéolaire
- 6) La biopsie pulmonaire ou celle d'autres organes

06

Chapitre 06 – QUELS TRAITEMENTS POUR LA PNEUMOPATHIE INTERSTITIELLE ? _____ P.50

- 1) L'apport d'oxygène
- 2) Les corticoïdes
- 3) Les autres traitements immunomodulateurs
- 4) L'alimentation
- 5) La transplantation

07

Chapitre 07 – LES TROUBLES DIGESTIFS ALIMENTAIRES ET NUTRITIONNELS _____ P.56

- 1) Les troubles digestifs
- 2) Comment couvrir des besoins nutritionnels majorés ?
- 3) Conserver le plaisir de manger
- 4) Comment optimiser les apports alimentaires ?
- 5) D'autres produits diététiques spécifiques
- 6) La nutrition entérale

08

Chapitre 08 – L'ÉQUIPE SOIGNANTE A VOTRE DISPOSITION _____ P.64

- 1) Le pédiatre
- 2) Le pneumo-pédiatre
- 3) Les infirmières et les aides-soignantes
- 4) Le gastro-entérologue
- 5) Le psychomotricien
- 6) Le kinésithérapeute
- 7) Le nutritionniste/ diététicien
- 8) L'orthophoniste spécialisée
- 9) Le « psy »
- 10) Le généticien

09

Chapitre 09 – LE RETOUR A LA MAISON _____ P.74

- 1) Quelles sont les missions du prestataire de santé ?
- 2) Le matériel mis à votre disposition
 - a) L'oxygène
 - b) La nutrition

10

Chapitre 10 – LES AIDES SOCIALES _____ P.80

- 1) Qu'est-ce qu'une affection de longue durée (ALD) ?
- 2) Le protocole de soin et la prise en charge à 100%, c'est quoi ?
- 3) Dois-je payer le forfait hospitalier pour mon enfant hospitalisé ?
- 4) Mon enfant peut-il bénéficier d'un transport ?
- 5) Une aide à l'acquisition d'une complémentaire santé (ACS), est-ce possible ?
- 6) La maison départementale des personnes handicapées (MDPH), à quoi sert-elle ?
- 7) Quelles sont les prestations attribuées aux familles d'enfant handicapé ?
- 8) Quels avantages à faire une demande de carte ?

11

Chapitre 11 – PETIT DICTIONNAIRE MÉDICAL _____ P.84

ANNEXES _____ P.88



1 COMMENT VIVRE AVEC LA MALADIE ?

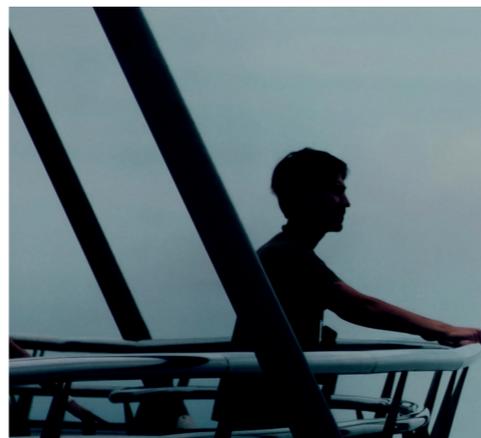
1) POURQUOI S'ORIENTER VERS UN CENTRE SPÉCIALISÉ ?

Le diagnostic précis doit être formulé par un professionnel de santé expérimenté pour se prononcer sur ces types de pathologies rares que regroupent les pneumopathies interstitielles. **Les examens complémentaires** (cf. chap.5) **nécessaires seront réalisés dans un centre spécialisé de ces maladies afin d'obtenir le bon diagnostic.** Il est conseillé de préparer au mieux la 1^{ère} consultation, de vous munir de tous les documents en votre possession (cf. liste en annexe à la fin de ce livret).

NB : Au vu des symptômes variables des pneumopathies interstitielles, **les mêmes cas cliniques peuvent avoir une évolution tout à fait différente.** De plus, chaque signe particulier de la pathologie de votre enfant peut être déterminant pour identifier le type exact de sa pneumopathie interstitielle, et ainsi adapter la meilleure prise en charge.

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.

Vous trouverez sur le site internet www.respirare.fr l'ensemble des centres de références et de compétences prenant en charge en France toutes les maladies respiratoires rares de l'enfant.



2) UNE PNEUMOPATHIE INTERSTITIELLE PEUT-ELLE ÊTRE D'ORIGINE GÉNÉTIQUE ?

Oui, **les Pneumopathies interstitielles peuvent être d'origine génétique et il existe des formes héréditaires.** La présence de problèmes pulmonaires récurrents, chroniques ou sévères chez la famille peut en être évocatrice. De nos jours, il est possible de dépister les maladies en faisant des tests sanguins génétiques. Lorsque l'éventualité d'une pneumopathie interstitielle est soulevée, votre enfant doit être pris en charge par un centre spécialisé, expérimenté dans l'évaluation et la gestion de ces maladies rares.

NB : à mutation équivalente, chaque cas est différent et il ne faut pas les comparer.

Témoignage d'une maman:

"Mon fils a été hospitalisé à 4 mois et mis sous oxygène. Pendant les 5 semaines de son hospitalisation, des examens ont été réalisés et le diagnostic a été posé. Il a fini par quitter l'hôpital, après son 1^{er} « bolus de corticoïdes », sans oxygène, avec une « saturation » de jour et de nuit normale. Deux mois après, il présentait une simple fièvre avec toux. Suite à cette simple infection virale, qui a déstabilisé son état respiratoire, il a du recevoir de l'oxygène la nuit pendant 2 ans".

3) LE PRONOSTIC VITAL DE VOTRE ENFANT EST-IL ENGAGÉ ?

Lorsque l'annonce de la maladie survient, cette question peut vous traverser l'esprit. Sachez que **le pronostic vital de votre enfant n'est pas engagé** (sauf pour quelques cas de PI très sévères). Certes il y a présence de troubles importants mais ils seront stabilisés et votre enfant va progressivement s'améliorer sous l'effet des traitements. Il y aura beaucoup de hauts et de bas dans ses premiers mois de vie. Ses besoins en oxygène peuvent être variables et demanderont plusieurs années de prise en charge avant retrait.

Ces enfants ont tous en commun des troubles respiratoires, avec mise sous oxygène et souvent sont liés des troubles digestifs, avec mise en place de sonde alimentaire pour un apport calorique supplémentaire.