

# **Synthèse à destination du médecin traitant**

## **Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)**

Pneumopathies interstitielles diffuses de l'enfant

## Sommaire

<b>Synthèse à destination du médecin traitant .....</b>	<b>3</b>
<b>1. Diagnostic.....</b>	<b>3</b>
<b>2. Prise en charge .....</b>	<b>4</b>
2.1 Prise en charge respiratoire	4
2.2 Prise en charge nutritionnelle et de l'oralité	4
2.3 Autres traitements	4
<b>3. Suivi et prise en charge des événements évolutifs de la maladie .....</b>	<b>5</b>

## Synthèse à destination du médecin traitant

Cette fiche de synthèse a été élaborée à partir du protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) disponible sur le site [www.has-sante.fr](http://www.has-sante.fr).

Les pneumopathies interstitielles chroniques (PID) chroniques de l'enfant sont un groupe hétérogène de pathologies pulmonaires rares et diffuses responsables d'une morbidité et mortalité élevées. Dans la littérature anglo-saxonne les PID de l'enfant sont désignées par le terme « ChILD » (pour interstitial lung disease in children) syndrome, le mot syndrome illustrant bien le caractère polymorphe des PID de l'enfant. Les différences entre les PID sont liées aux mécanismes physiopathologiques, à la variabilité du type d'atteinte inflammatoire pulmonaire, à l'âge d'apparition, aux atteintes extra-pulmonaires associées, à leur rapidité d'évolution. Les diagnostics les plus fréquents sont les pathologies du surfactant alvéolaire, les protéinoses alvéolaires, les hémosidéroses pulmonaires idiopathiques, les sarcoïdoses, et les atteintes respiratoires des connectivites et des vascularites.

### 1. Diagnostic

La démarche diagnostique comprend trois étapes : le diagnostic de la PID suivant les critères en vigueur, l'évaluation de son retentissement et la recherche d'une étiologie.

Dans la majorité des cas le diagnostic d'une PID de l'enfant se fait dans les premières années de vie (âge moyen au diagnostic 1,5 ans).

Une enquête anamnestique complète est nécessaire. Elle comprend :

- L'origine ethnique des deux parents
- Une notion de consanguinité
- Des antécédents familiaux de PID
- Des antécédents de détresse respiratoire néonatale
- Des antécédents d'infections sévères virales ou bactériennes
- Une notion de douleurs articulaires, fièvre récurrente, diarrhée chronique, hypothyroïdie, troubles neurologiques
- La recherche d'une exposition environnementale, médicamenteuses, toxique ou d'antécédents d'irradiation thoracique

Les symptômes au diagnostic sont non spécifiques. L'examen clinique complet recherchera une polypnée, une cyanose, un hippocratisme digital, une déformation thoracique, des signes de lutte, des anomalies auscultatoires, mais aussi des signes extra-pulmonaires tels qu'une hépatosplénomégalie, des adénopathies, des signes dermatologiques, neurologiques, articulaires ...

Les examens utiles au diagnostic et à l'évaluation de son retentissement sont :

- Une imagerie thoracique avec une radiographie de thorax de face complétée par une tomodensitométrie (TDM) thoracique haute résolution ;
- Une mesure des échanges gazeux : saturation en oxygène (SpO<sub>2</sub>) voire gaz du sang (GDS) artériels ou capillaires artérialisés ;
- Des épreuves fonctionnelles respiratoires (EFR) si l'âge de l'enfant le permet ;
- Un bilan biologique incluant un bilan immunitaire/auto-immunitaire, infectieux, inflammatoire, et si nécessaire métabolique ;
- Un lavage broncho-alvéolaire (LBA) lors d'une fibroscopie bronchique ;
- Un bilan génétique spécialisé accompagné d'une consultation de conseil génétique ;
- Dans certains cas une biopsie pulmonaire ;

- Et une évaluation des comorbidités : pH-métrie en cas de suspicion de reflux gastro œsophagien (RGO), une échographie cardiaque à la recherche d'un retentissement cardiaque secondaire et/ou d'une hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) secondaire.

## 2. Prise en charge

Un patient atteint de PID doit être pris en charge de façon multidisciplinaire dans l'un des centres de référence ou de compétence du réseau RespiRare (liste des centres disponibles sur [www.respirare.fr](http://www.respirare.fr)).

### 2.1 Prise en charge respiratoire

La corticothérapie est le traitement principal des PID. Elle peut être administrée sous forme de bolus intraveineux (IV) ou orale. Les mesures associées sont généralement un traitement prophylactique par trimetoprim sulfaméthoxazole, des suppléments calciques, vitaminique D et éventuellement potassique, une surveillance de l'ostéodensitométrie et un suivi ophtalmologique.

La seconde ligne de traitement des PID est moins consensuelle. Cependant, deux molécules sont largement utilisées : l'hydroxychloroquine et l'azithromycine. Les immunosuppresseurs sont prescrits en cas de corticorésistance, ou à titre d'épargne cortisonique. Leur utilisation est discutée au cas par cas. D'autres traitements spécifiques peuvent être nécessaires en fonction de l'étiologie de la PID : les LBA thérapeutiques sont indiqués en cas de protéinose alvéolaire et parfois en cas de maladie de surcharge avec insuffisance respiratoire. Une enzymothérapie substitutive peut être proposée pour certaines maladies métaboliques avec atteinte respiratoire.

Les traitements anti-fibrosants en cours d'utilisation ou de développement chez l'adulte (pirfenidone, nintedanib, etc.) n'ont pas été évalués chez l'enfant.

Les PID se traduisent souvent par une hypoxémie chronique d'effort, voire de repos, nocturne et/ou diurne. En cas d'hypoxémie chronique, un avis médical spécialisé est nécessaire, et un dépistage des complications est régulièrement réalisé (HTAP, hypertrophie du ventricule droit voire insuffisance cardiaque droite, polyglobulie, altération de la croissance). Les indications d'une oxygénothérapie au long cours ne sont pas spécifiques aux PID.

### 2.2 Prise en charge nutritionnelle et de l'oralité

En cas d'insuffisance respiratoires, les apports caloriques nécessaires seront supérieurs à la normale pour l'âge (120% environ). Cependant, les enfants, et notamment les nourrissons présentant une PID ont souvent des difficultés alimentaires multifactorielles liées à l'insuffisance respiratoire, à la dyspnée, à un éventuel RGO, et parfois à des troubles de l'oralité. La prise en charge nutritionnelle doit donc être assurée par une équipe spécialisée.

### 2.3 Autres traitements

- Un RGO est fréquemment associé aux PID et constitue un facteur aggravant de la pathologie du fait du risque de micro-inhalations acides. Son traitement n'est pas spécifique aux PID.
- En cas d'HTAP, le traitement doit être discuté avec des équipes cardio-pédiatriques spécialisées. L'oxygénothérapie est le traitement principal mais un traitement médicamenteux (bosentan, sildenafil) peut être nécessaire.

- Le schéma vaccinal habituel des enfants doit être poursuivi.
  - Les vaccins vivants atténués sont contre-indiqués pour les enfants traités par corticothérapie en bolus (et jusqu'à 3 mois après l'arrêt des bolus) ou à des doses supérieures à 2mg/kg/j ou supérieures à 10 mg/j d'équivalent prednisone. Les autres injections vaccinales seront réalisées à distance des bolus (J15).
  - Une vaccination contre la grippe est indiquée pour les enfants ou leurs parents si l'enfant a moins de 6 mois. En cas de PID sévère, l'immunothérapie anti-VRS peut être discutée si l'enfant a moins de 2 ans au début de l'épidémie. Une vaccination anti-pneumococcique par Pneumo23 est recommandée en relais du Prevenar13 chez les enfants de plus de 5 ans. Une vaccination anti-varicelleuse doit être envisagée avant de débiter des bolus de corticoïdes.
  - La vaccination anti-hépatite B est aussi recommandée, et chez les adolescents, la vaccination contre les papillomavirus est à discuter, notamment si un projet de greffe pulmonaire est envisagé.
  - Dans tous les cas, sous corticothérapie, l'efficacité vaccinale peut être amoindrie et un contrôle des sérologies vaccinales peut aider à guider une éventuelle revaccination.
- Une activité physique régulière favorise le maintien de la fonction respiratoire. Elle est donc recommandée en fonction des possibilités et de l'âge de l'enfant.
- Une prise en charge psychologique et sociale de l'enfant et de sa famille doit également être systématiquement proposée.

### **3. Suivi et prise en charge des événements évolutifs de la maladie**

Le suivi des enfants atteints de PID a pour objectif :

- D'améliorer ou de stabiliser la fonction respiratoire
- D'assurer une croissance staturo-pondérale adéquate
- D'optimiser la qualité de vie
- De surveiller l'apparition possible d'effets secondaires liés aux thérapeutiques mises en place.

Les PID de l'enfant doivent être prises en charge dans l'intention d'un suivi de la pathologie de l'enfance jusqu'à l'âge adulte. Le centre de référence RespiRare travaille de façon coordonnée avec le centre de référence des maladies pulmonaires rares de l'adulte au sein de la filière de santé enfants-adultes RespiFIL ([www.respifil.fr](http://www.respifil.fr)). Ce regroupement de réseaux de soins permet de gérer au mieux la transition enfant-adulte du patient.