

Trajet de soin centre de référence PID / ILD

HUB – Hôpital Erasme / HUDERF

Objet du document: trajet de soin institutionnel, longitudinal, multidisciplinaire et holistique pour l'ensemble du spectre des pneumopathies interstitielles diffuses (PID), de l'enfant à l'adulte

Messages clés

Centre expert transversal

Diagnostic, traitement, suivi, urgences, transplantation, recherche clinique et translationnelle dans une même filière. Prise en charge des formes pédiatriques et adultes au sein de la même institution

Approche réseau

Prise en charge directe au HUB ou suivi partagé avec les centres périphériques, avec comptes rendus standardisés, coordination active et télémedecine.

Approche holistique

Intégration des dimensions psychologiques, sociales, de l'oxygénothérapie, de la revalidation, de la nutrition, des soins palliatifs précoces et des associations de patients. Prise en charge des patients adultes et des formes pédiatriques

Référence multidisciplinaire

Tour PID structuré au minimum 2x/mois, réunions hybrides, articulation avec les tours HTP, oncologie thoracique, emphysème/valves et transplantation.

Escalade d'expertise

Recours à l'ERN-LUNG via CPMS 2.0 pour les cas complexes, atypiques, non diagnostiqués ou à fort enjeu décisionnel.

Filière académique complète

Biobanque, registres, recherche clinique, essais thérapeutiques, base de données interne et lien avec les registres nationaux et européens.

Plan du document

1. Positionnement du centre et objectifs
2. Périmètre des pathologies prises en charge
3. Principes structurants du trajet de soin
4. Entrée dans le parcours et travail en réseau
5. Évaluation diagnostique initiale et examens complémentaires
6. Tour PID, filières transversales et recours à l'ERN-LUNG / CPMS 2.0
7. Traitements et parcours thérapeutiques par phénotype
8. Suivi longitudinal et organisation du monitoring
9. Approche holistique : soins de support, social, psychologique et administratif
10. Hospitalisation, urgences, exacerbations et situations aiguës
11. Filières spécialisées : HTP, oncologie thoracique, génétique, transplantation, pédiatrie
12. Recherche clinique, biobanque, registres et indicateurs qualité
13. Propositions de figures illustratives
14. Références et documents internes mobilisés

1. Positionnement du centre et objectifs

Le centre PID/ILD du HUB – Hôpital Erasme / HUDERF prend en charge l'ensemble du spectre des pneumopathies interstitielles diffuses rares, complexes ou à forte spécialisation, en articulation étroite avec les centres périphériques, la pédiatrie, la transplantation pulmonaire, la recherche clinique et la recherche translationnelle. Le positionnement recherché n'est pas celui d'une simple consultation hyperspécialisée, mais celui d'une filière intégrée de recours, capable de couvrir l'ensemble du continuum de soins : orientation, diagnostic expert, décisions multidisciplinaires, traitements spécifiques, monitoring, soins de support, hospitalisation, urgences, filières transversales, génétique, registre/bio banque, essais cliniques et recours européen via l'ERN-LUNG / CPMS 2.0 [1,2,5,11]. Intégration également au sein de notre institution d'une filière adulte et pédiatrique experte dans la prise en charge des PIDs.

Cette approche correspond à la logique actuelle des centres experts ILD/PIDs : accès rapide à l'expertise, standardisation du work-up, concertation multidisciplinaire structurée, réévaluation dynamique du diagnostic dans le temps, et intégration des dimensions médicales, biologiques, paramédicales, psychologiques et sociales. Dans le paysage belge, le HUB fait partie du très petit nombre de structures capables d'offrir, au sein d'une même filière ILD, un continuum aussi complet allant du diagnostic expert jusqu'à la transplantation pulmonaire, avec en outre un adossement réel à la recherche et à la pédiatrie.

Notre centre fait partie du réseau européen de référence ERN lung (core network pour les PIDs/ILDs) et est référencé comme centre de référence PIDs sur orphanet (<https://www.orpha.net/fr/expert-centres/centre/625929?name=&consulting=medical&age=all&official=0&mode=name>).

2. Périmètre des pathologies prises en charge

Le trajet de soin couvre l'ensemble du groupement PID/ILD, y compris les formes rares, fibrosantes, inflammatoires, mixtes, familiales, pédiatriques et non classables. Le champ des pathologies comprend notamment :

- les pneumonies interstitielles idiopathiques, y compris la fibrose pulmonaire idiopathique (FPI/IPF), NSIP, OP/COP, DIP, RB-ILD, SRIF et les pneumonies interstitielles non classables ;
- les fibroses pulmonaires progressives (PPF) et les trajectoires fibrosantes évolutives, quel qu'en soit le substrat ;
- les pneumopathies d'hypersensibilités fibrosantes ou non fibrosantes ;
- les ILD associées aux connectivites, vasculites, myosites, sclérodermies et autres maladies auto-immunes systémiques ;
- les IPAF et les formes auto-immunes incomplètes ou en cours de clarification ;
- les atteintes interstitielles de la sarcoïdose ;
- les ILD d'origine médicamenteuse, iatrogène, professionnelle ou environnementale ;
- les formes éosinophiliques chroniques ou en lien avec les syndromes hyperéosinophiliques ;
- les formes familiales et génétiques de fibrose pulmonaire, y compris les maladies des télomères et les anomalies liées au surfactant ;
- les situations complexes associées à l'hypertension pulmonaire, au besoin d'oxygène, à la transplantation, à la pédiatrie [1,2,3,7,9,10].

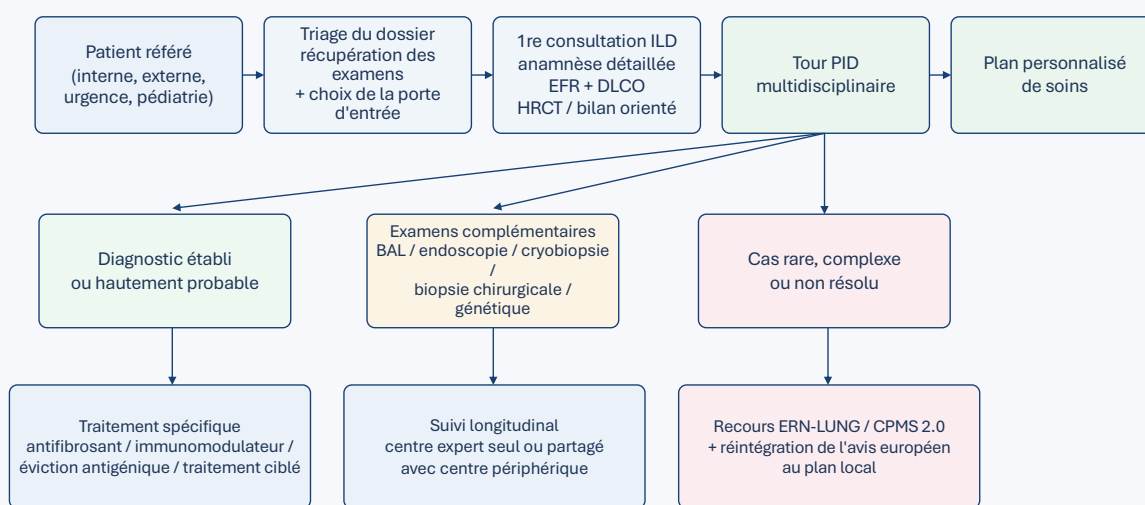
3. Principes structurants du trajet de soin

Le trajet de soin repose sur des principes simples mais fondamentaux :

- orientation précoce vers un centre expert afin de réduire l'errance diagnostique et les retards thérapeutiques ;
- discussion multidisciplinaire systématique comme standard de référence pour le diagnostic et les décisions complexes ;

- graduation raisonnée des examens, en privilégiant la valeur ajoutée clinique et le rapport bénéfice/risque ;
- intégration de la trajectoire du patient dans un réseau collaboratif avec les centres périphériques ;
- suivi longitudinal personnalisé, avec intensité modulée selon le type d'ILD, la sévérité, le traitement et la cinétique évolutive ;
- prise en charge holistique intégrant soins de support, aspects sociaux, psychologiques, administratifs, éducatifs et palliatifs ;
- réévaluation continue du diagnostic et du phénotype, car certaines ILD ne se clarifient qu'avec le temps ou après évolution clinique/radiologique ;
- accès structuré à l'ERN-LUNG / CPMS 2.0 lorsqu'une discussion européenne peut améliorer la décision diagnostique ou thérapeutique.

Figure 1. Parcours global du patient PID au HUB



Le parcours reste dynamique : tout changement clinique, fonctionnel, radiologique ou thérapeutique peut conduire à une re-discussion en tour PID ou en filière dédiée.

Figure proposée 1. Parcours global du patient PID/ILD au HUB.

4. Entrée dans le parcours et travail en réseau

4.1. Portes d'entrée dans la filière

L'accès à la filière PID/ILD peut se faire par plusieurs portes d'entrée complémentaires, ce qui constitue déjà un point fort du dispositif. Il peut se faire via email directement ou via le formulaire de demande d'avis externe 2026 qui formalise trois modalités d'adressage : demande d'avis simple sans rendez-vous, demande d'avis avec consultation spécialisée, ou présentation directe d'un cas en réunion multidisciplinaire (tour PID) par le pneumologue référent. Ce document standardise en amont la qualité des données cliniques, biologiques, radiologiques et fonctionnelles attendues, ce qui permet de raccourcir le délai jusqu'à une conclusion experte.

L'entrée dans la filière peut donc se résumer de la manière suivante:

- adressage externe par pneumologue, interniste, rhumatologue, pédiatre, médecin traitant ou autre spécialiste ;
- adressage interne au sein du HUB ;
- présentation d'un cas au tour PID par un médecin référent ;
- hospitalisation ou passage par les urgences en cas d'aggravation aiguë ;
- transfert depuis la pédiatrie (HUDERF) dans le cadre d'une transition organisée (cfr document de transition);

- demande de second avis pour confirmation diagnostique, stratégie thérapeutique, indication de biopsie, évaluation de progression ou discussion de transplantation.

4.2. Travail en réseau avec les centres périphériques

Le centre fonctionne selon une logique de réseau et non de centralisation excessive. Le HUB conserve les patients les plus complexes, les débuts de traitement nécessitant une expertise rapprochée, les situations de progression, les cas rares, les investigations avancées et les indications de transplantation. En parallèle, un suivi partagé est organisé avec les centres périphériques, notamment dans la région bruxelloise et le Hainaut.

- Réseau collaboratif : hôpitaux de la région bruxelloise (CHIREC, HIS, Saint-Pierre, Brugmann, VUB) et du Hainaut (Epicura, CHR Haute Senne, CHwapi, CH Mouscron, CHU Charleroi, Tivoli, Braine-l'Alleud, etc.).
- Le suivi partagé repose sur des rapports standardisés, des examens répétés selon une trame claire, et la possibilité de re-discussion en tour PID dès qu'un point d'incertitude, de progression ou d'intolérance apparaît.
- Les problématiques liées à l'oxygénothérapie, la revalidation, les soins palliatifs sont par exemple typiquement réalisés en collaboration avec les centres de soins de proximité, afin de minimiser le déplacement des patients.
- Le patient reste ainsi pris en charge au plus près de son domicile lorsque cela est compatible avec la sécurité, tout en bénéficiant d'une gouvernance experte du parcours.

4.3. Accueil, information et coordination dès le premier contact

Dès l'entrée dans la filière, le patient est accueilli dans une logique de parcours coordonné :

- consultation spécialisée de pneumologie / ILD ;
- explications sur la maladie suspectée, les étapes du bilan, les délais et la logique de concertation multidisciplinaire ;
- remise de documents d'information, brochures, ressources internet et informations sur les associations de patients ;
- mise à disposition de contacts clairs pour l'infirmière spécialisée et la coordination administrative ;
- coordination des rendez-vous, examens complémentaires, démarches administratives, hospitalisations et remboursements.

Les documents internes fournis par le HUB montrent déjà que ce volet est structuré : le document d'information patient décrit les contacts de coordination, les rôles des infirmières d'étude, de la psychologue, des assistants sociaux, des kinésithérapeutes, de la diététique et des équipes médicales transversales.

5. Évaluation diagnostique initiale et examens complémentaires

5.1. Première consultation spécialisée ILD

La première consultation spécialisée constitue le socle du diagnostic. Il ne s'agit pas d'un simple rendez-vous, mais d'une évaluation structurée, standardisée et reproductible. Les éléments suivants sont systématiquement recherchés :

- anamnèse détaillée avec chronologie des symptômes respiratoires, toux, dyspnée, perte fonctionnelle, désaturation d'effort, épisodes aigus, amaigrissement, fièvre, fatigue ;
- recherche d'arguments pour maladie systémique : arthralgies, myalgies, phénomène de Raynaud, xérophtalmie, xérostomie, reflux, éruptions cutanées, "mechanic's hands", doigts boudinés, atteinte musculaire, etc. ;
- revue minutieuse des expositions : animaux, oiseaux, moisissures, humidité, hobbies, profession, poussières, solvants, amiante, fumées, expositions agricoles ou artisanales ;
- revue complète des traitements actuels et passés, avec attention particulière aux médicaments pneumotoxiques ;
- anamnèse familiale à la recherche d'ILD, fibrose pulmonaire, cirrhose, cytopénies, hémopathies, vieillissement prématuré ou autres indices en faveur d'une prédisposition génétique ;
- examen physique complet avec auscultation, recherche de crépitants, hippocratisme digital, signes de décompensation cardiaque, atteinte cutanée, articulaire ou musculaire.

Au cours de cette première consultation, l'ensemble des examens jugés importants déjà subis par le patient seront collectés et analysés, comme décrit dans la section suivante.

5.2. Examens de première ligne

Le formulaire de demande d'avis externe du HUB permet déjà d'identifier les examens de base considérés comme nécessaires au travail initial. À ce socle local s'ajoutent les recommandations des guidelines récentes :

Domaine	Examens de base	Commentaires / objectif clinique
Physiologie respiratoire	EFR complètes, DLCO, saturation, test de marche	Quantifier le retentissement, objectiver la restriction, la diffusion et la désaturation d'effort.
Imagerie	HRCT thoracique avec coupes fines parenchymateuses	Préciser le pattern, la distribution, le caractère fibrosant, inflammatoire ou alternatif.
Biologie	Bilan standard + auto-immun ciblé + recherches de précipitines, dosage de l'ECA	Documenter un contexte inflammatoire, auto-immun ou une atteinte d'organe associée.
Cardio-respiratoire	Échographie cardiaque selon contexte	Dépistage d'hypertension pulmonaire, dysfonction ventriculaire ou autre retentissement associé.
Gazométrie / effort	Gaz du sang, ergospirométrie si besoin	Réservé aux situations complexes, à la discordance clinico-fonctionnelle ou à l'évaluation pré-transplantation.

Le caractère systématique de l'EFR + DLCO, du scanner thoracique, du bilan auto-immun orienté et du test de marche lorsqu'il est disponible est déjà inscrit dans le formulaire institutionnel d'adressage. Cela montre que la standardisation du bilan n'est pas théorique mais bien opérationnelle au HUB.

5.3. Examens de deuxième ligne et décisions invasives

Les examens de deuxième ligne ne doivent pas être présentés comme un automatisme, mais comme des outils utilisés de manière ciblée lorsque le gain diagnostique attendu justifie le risque. Le centre utilise une stratégie graduée et raisonnée :

- lavage broncho-alvéolaire (BAL), notamment en cas de suspicion d'hypersensibilité pneumonitique, de sarcoïdose, d'éosinophilie pulmonaire ou de contexte infectieux / inflammatoire particulier ;
- bronchoscopie diagnostique et prélèvements endoscopiques ;
- cryobiopsie transbronchique lorsque la question diagnostique reste ouverte et que la procédure est pertinente au regard du risque, conformément aux recommandations ERS 2022 ;
- biopsie pulmonaire chirurgicale dans les situations sélectionnées où l'histologie est susceptible de changer la prise en charge ;
- relecture anatomopathologique experte des prélèvements externes ;
- intégration des images sources HRCT et, si nécessaire, envoi des lames d'anatomopathologie avant la discussion multidisciplinaire.

Le document institutionnel du HUB prévoit explicitement l'envoi des lames au service d'anatomopathologie avant le tour PID lorsqu'une biopsie a été réalisée. Cette procédure mérite d'être mise en avant dans le dossier car elle reflète un véritable fonctionnement de centre expert. Par ailleurs, si une biopsie n'a pas encore été réalisée mais considérée comme utile, son indication doit être validée lors d'un tour multidisciplinaire, en accord avec les récentes guidelines ATS/ERS/JRS/ALAT 2022.

Figure 2. Work-up diagnostique structuré des PID/ILD

Du premier contact à la conclusion multidisciplinaire.

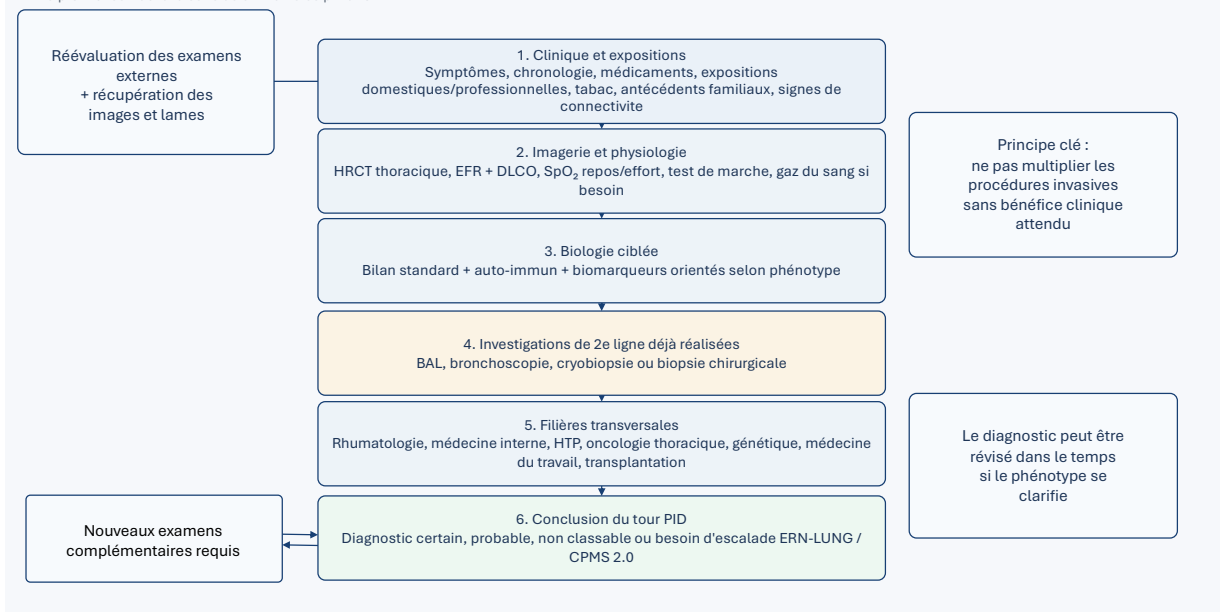


Figure proposée 2. Work-up diagnostique structuré des PID/ILD.

5.4. Volet génétique et dépistage familial

Le volet génétique fait partie de notre trajet de soin et des services particuliers qu'un hôpital académique peut offrir à ses patients. Il concerne particulièrement les situations suivantes :

- fibrose pulmonaire familiale ou antécédents familiaux d'ILD ;
- fibrose pulmonaire survenant chez un sujet jeune (<55 ans);
- phénotype évocateur d'un syndrome des télomères ou d'une atteinte surfactant ;
- association à des anomalies hématologiques, hépatiques, cutanées ou syndromiques ;
- formes pédiatriques ou de transition chILD-adulte.

Au HUB, le recours à un avis génétique existe déjà dans l'organisation interne. En pratique, si une origine génétique est suspectée, des analyses génétiques (recherche de mutation sur les genes du surfactant et recherche de telomeropathie) sont réalisés par le pneumologue expert. Au besoin, une consultation en génétique est d'emblée réalisée (si doute sur les analyses à réaliser ou si doute sur l'existence même d'une forme génétique sous jacente) ou ensuite en fonction du résultat des analyses génétiques et après discussion avec le patient ou son représentant.

Pour certains cas d'anomalies génétiques complexes, notre centre peut demander l'avis de la RCP PID génétique organisée en France sous l'égide de Respifil par Raphael Borie et son équipe.

6. Tour PID, filières transversales et recours à l'ERN-LUNG / CPMS 2.0

6.1. Le tour PID comme pivot du parcours

Le tour PID multidisciplinaire constitue le cœur du parcours de soins. Tous les résultats – cliniques, radiologiques, biologiques, endoscopiques, anatomopathologiques, immunologiques et génétiques lorsqu'ils existent – y sont intégrés afin d'aboutir à la conclusion diagnostique la plus robuste possible. La littérature internationale considère la multidisciplinarité comme la référence en ILD, non seulement pour le diagnostic, mais aussi pour la stratégie d'investigation et, de plus en plus, pour les décisions thérapeutiques [1,2,4,7].

Au HUB, cette multidisciplinarité est concrète : le document patient et l'organigramme 2026 mentionnent la participation des pneumologues experts ILD, radiologues thoraciques, anatomopathologistes, internistes/rhumatologues, spécialistes des maladies professionnelles, chirurgiens thoraciques, équipe de transplantation, équipe d'HT pulmonaire, ainsi que les acteurs paramédicaux de coordination. Le tour PID est géré en ligne, accessible à distance et organisé en mode hybride, ce qui renforce encore la fluidité du réseau.

- Fréquence : au minimum 2 fois par mois (mardi midi 1H 2x/mois, jeudi midi 2H 1x/mois);
- Outil organisationnel interne : possibilité d'inscrire directement un patient à discuter via la plateforme dédiée (Ultragenda) ; En l'absence d'accès à cette plateforme, un mail est envoyé à notre coordinatrice administrative
- Accessibilité hybride / distancielle permettant la participation des différents intervenants ;
- Traçabilité des décisions et communication au médecin référent et au patient.
- Membres présents lors des tours PIDs sont au minimum:
 - un pneumologue expérimenté dans la prise en charge des pneumopathies interstitielles
 - un médecin expérimenté dans l'évaluation des expositions professionnelles et leur impact respiratoire
 - un radiologue thoracique expérimenté dans la prise en charge des pneumopathies interstitielles
 - un anatomo-pathologiste expérimenté dans la prise en charge des pneumopathies interstitielles
 - un interniste ou rhumatologue
 - un médecin expert en maladies professionnelles
 - la coordinatrice des soins

En fonction des cas discutés, sont présents des membres de l'équipe paramédicale (diététicien, psychologue, infirmière spécialisée en soins palliatifs, kinésithérapeutes).

6.2. Filières transversales associées

Le tour PID s'inscrit dans un écosystème plus large de filières spécialisées déjà disponibles au HUB :

- tour d'oncologie thoracique ;
- tour d'hypertension pulmonaire ;
- tour emphysème / discussion de valves lorsqu'indiqué ;
- tour transplantation pulmonaire hebdomadaire ;
- concertation avec les équipes de connectivites / maladies immunomédiées ;
- concertation avec les experts en syndromes hyperéosinophiliques ;
- concertation avec la pédiatrie pour les cas chILD et la transition.

Cette architecture transversale est un argument essentiel : elle permet de démontrer que le patient PID est pris en charge dans une filière réellement holistique, intégrée à toutes les expertises associées et non dans un silo pneumologique isolé.

6.3. Recours à l'ERN-LUNG via CPMS 2.0

Lorsque, malgré le work-up local complet et la discussion au tour PID, le cas reste complexe, atypique, non diagnostiqué ou à fort enjeu décisionnel, le centre peut recourir à l'ERN-LUNG via le Clinical Patient Management System (CPMS 2.0). Les documents de la Commission européenne décrivent le CPMS 2.0 comme la plateforme sécurisée, conforme au RGPD et orientée patient permettant des discussions d'expertise transnationales sur les maladies rares et complexes [11].

- indications : diagnostic non résolu, maladie ultra-rare suspectée, discordance clinico-radiopathologique, question génétique complexe, arbitrage thérapeutique difficile ou problématique de transplantation / rare disease à faible prévalence ;

- prérequis : dossier déjà travaillé localement, consentement du patient, anonymisation/pseudonymisation appropriée et formulation claire de la question clinique ;
- objectif : obtenir un avis expert européen qui complète la décision locale sans s’y substituer ;
- retour : l’avis CPMS 2.0 est réintégré au plan personnalisé de soins et communiqué au patient ainsi qu’au médecin référent.

Il faut insister dans le dossier sur le fait que le recours au CPMS 2.0 ne concerne pas seulement quelques cas exceptionnels, mais représente un filet de sécurité hautement spécialisé pour les situations réellement complexes, ce qui est précisément l’esprit d’un centre maladies rares.

Figure 3. Gouvernance clinique et escalade d'expertise

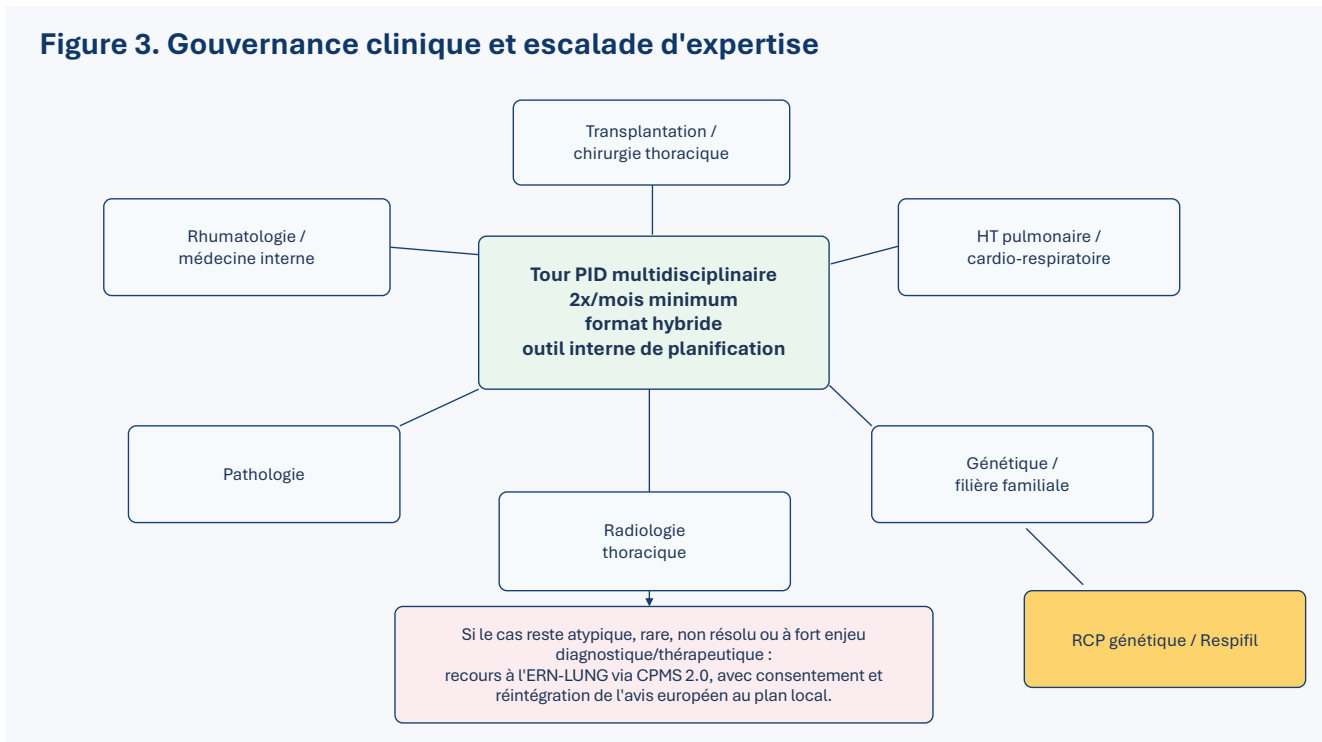


Figure proposée 3. Gouvernance clinique et escalade d'expertise : tour PID, filières transversales et recours à l'ERN-LUNG / CPMS 2.0.

7. Traitements et parcours thérapeutiques par phénotype

Le trajet thérapeutique doit être présenté comme un parcours personnalisé dépendant du phénotype dominant, de la cause, de la sévérité, de la vitesse d'évolution, des comorbidités et des préférences du patient. Une même structure de centre expert doit pouvoir couvrir à la fois :

- les formes majoritairement fibrosantes relevant d'une stratégie antifibrosante (nintedanib, pirfenidone, nerandomilast) ou de surveillance de la progression ;
- les formes inflammatoires ou immunomédiées relevant d'un traitement immunomodulateur (ex: rituximab, MMF, azathioprine, corticoïdes, anti TNF, cyclophosphamide, anti IL-6,...);
- les formes de pneumopathie d'hypersensibilité nécessitant une éviction antigénique et, selon le cas, un traitement anti-inflammatoire ou antifibrosant ;
- les formes sarcoïdiques, éosinophiliques, professionnelles, médicamenteuses ou rares, relevant de filières spécifiques ;
- les formes avancées nécessitant une discussion précoce de transplantation pulmonaire.

7.1. Après confirmation diagnostique

Une consultation dédiée post-tour PID permet :

- d'exposer les conclusions du tour PID au patient, y compris le degré de certitude diagnostique ;
- de détailler ces éléments dans le dossier du patient afin que les Médecins référents et le médecin traitant puissent également en prendre connaissance;
- de détailler les options thérapeutiques possibles et leurs objectifs ;
- de remettre les documents d'information et d'éducation thérapeutique ;
- d'organiser les prescriptions, la surveillance biologique et fonctionnelle, et les démarches de remboursement ;
- de planifier les consultations de contrôle précoces en cas d'initiation d'un traitement.

7.2. Parcours des formes fibrosantes idiopathiques et progressives

Pour les formes fibrosantes idiopathiques et pour les trajectoires de fibrose pulmonaire progressive, le centre organise une stratégie de traitement et de suivi structurée, en cohérence avec les recommandations ATS/ERS/JRS/ALAT 2022 et les règles dictées par l'INAMI pour les remboursements respectifs. Le dossier doit utilement faire apparaître :

- confirmation du pattern et du phénotype fibrosant ;
- discussion d'un traitement antifibrosant lorsqu'indiqué ;
- surveillance rapprochée de la tolérance, des enzymes hépatiques et des effets indésirables (1x/mois pendant les 3 premiers mois puis 1x/3 mois);
- réévaluation fonctionnelle et clinique régulière afin d'objectiver la stabilisation ou la progression (EFR + DLCO 1x/3 mois);
- discussion précoce de transplantation dans les formes sévères, rapidement progressives ou réfractaires.

En outre, un bilan annuel est organisé avec:

- Echographie cardiaque
- CT scan du thorax
- EFR +DLCO
- Test de marche de 6 minutes
- Cotinine urinaire

Ce suivi est réalisé soit exclusivement au HUB en cas de demande du patient ou en collaboration avec les hôpitaux périphériques. Dans ce cas, le patient est vu au minimum 1x/an au sein du HUB.

7.3. Parcours des formes immunomédiées / connectivites

Les ILD associées aux maladies auto-immunes systémiques nécessitent une co-gestion pneumologie–rhumatologie / médecine interne. Le centre ne se limite pas à "dépister" ces maladies mais dispose réellement des experts permettant une prise en charge intégrée. Les recommandations ACR 2023/2024 et ERS/EULAR 2026 fournissent aujourd'hui un cadre robuste pour le screening, le suivi, le traitement de première ligne et la gestion des progressions [5,6,7].

- discussion des panels auto-immuns et de la pertinence d'investigations complémentaires ;
- concertation avec les experts de connectivites, vasculites, myosites et syndromes hyperéosinophiliques ;
- choix du traitement immunomodulateur selon l'étiologie, la sévérité et les organes associés ;
- monitoring commun des effets indésirables, de la réponse clinique, fonctionnelle et radiologique.

7.4. Pneumopathies d'hypersensibilité, professionnelles et médicamenteuses

Pour les ILD liées aux expositions, le centre dispose des capacités suivantes afin de les identifier et d'agir en conséquence :

- anamnèse d'exposition poussée ;

- utilisation du site pneumotox pour aider à l'identification des forms médicamenteuses
- appui du spécialiste des maladies professionnelles (y compris l'expertise internationalement reconnue du Pr De Vuyst);
- concertation sur l'éviction antigénique ou toxique ;
- documentation médico-administrative lorsque nécessaire ;
- traitement anti-inflammatoire ou antifibrosant selon le phénotype et l'évolution [2].

8. Suivi longitudinal et organisation du monitoring

Le centre propose un suivi longitudinal, réévaluable, intensif au début puis individualisé sur le long cours.

8.1. Principes généraux du suivi

- suivi rapproché après le diagnostic et l'initiation du traitement ;
- répétition des EFR + DLCO à intervalles réguliers (1x/3-6 mois);
- bilan annuel structuré comportant a minima réévaluation clinique, fonctionnelle et radiologique ;
- réévaluation plus précoce en cas d'aggravation clinique, de chute fonctionnelle, de progression radiologique, d'exacerbation aiguë ou d'intolérance thérapeutique ;
- possibilité de suivi partagé avec les centres périphériques, avec un contrôle périodique obligatoire au centre expert (minimum 1x/an).

8.2. Proposition opérationnelle pour le HUB

Patients suivis principalement à Erasme : consultations spécialisées typiquement tous les 3 mois lors des phases actives, au diagnostic ou à l'initiation thérapeutique, avec EFR + DLCO à chaque contrôle selon pertinence clinique.

Patients suivis en collaboration avec les centres périphériques : contrôle à 1 mois puis 3 mois après initiation du traitement lorsque la situation l'exige ; si la tolérance et la stabilité sont confirmées, espacement progressif avec retour au centre expert tous les 6 mois la première année puis au minimum 1 fois par an. EFR + DLCO à chaque évaluation spécialisée. Un bilan annuel est prévu : CT thorax, EFR + DLCO, test de marche, échographie cardiaque selon indication et réévaluation des besoins en oxygène, revalidation, support social et psychologique.

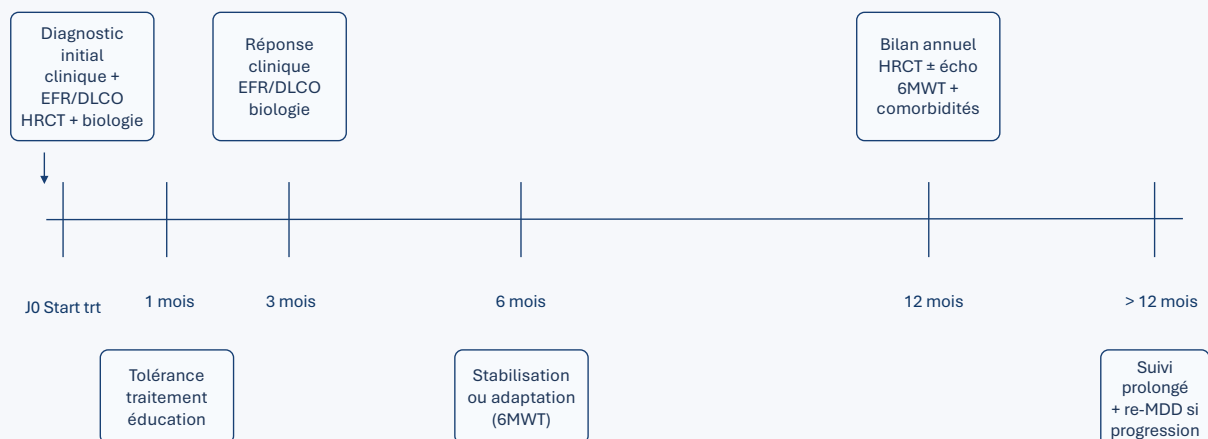
Cette formulation reste suffisamment souple pour toutes les ILD, tout en démontrant une vraie colonne vertébrale organisationnelle. Elle est également compatible avec les recommandations récentes qui suggèrent des EFR rapprochées dans les premières années des CTD-ILD et un monitoring régulier des formes fibrosantes [7].

8.3. Contenu du suivi à chaque contrôle

- symptômes respiratoires, fatigue, qualité de vie, poids, autonomie, toux, exacerbations et hospitalisations ;
- observance, tolérance et efficacité des traitements ;
- PROM (échelle de dyspnée, toux)
- EFR, DLCO, saturation et test de marche selon contexte ;
- bilan biologique de sécurité ;
- réévaluation du besoin en oxygène, en revalidation, en support nutritionnel et psychologique ;
- dépistage et prise en charge des comorbidités : HTP, SAOS, reflux, dénutrition, anxiété/dépression, ostéoporose, complications iatrogènes ;
- réévaluation d'une éventuelle indication de transplantation.

Figure 4. Temporalité du suivi spécialisé

Calendrier type à individualiser selon le sous-type d'ILD, la sévérité et le traitement.



En pratique, les patients suivis au HUB sont suivis minimum 1x/6 mois (1X/3 mois si FPI ou FPP).

Figure proposée 4. Temporalité du suivi spécialisé au HUB

9. Approche holistique : soins de support, social, psychologique et administratif

L'un des points forts à valoriser est l'approche réellement holistique du HUB. Le centre ne fournit pas uniquement un diagnostic et un traitement ; il organise un accompagnement global du patient et de ses proches, en intégrant les dimensions médicales, paramédicales, psychologiques, sociales, administratives et éducatives.

9.1. Coordination infirmière et administrative

- infirmière spécialisée ILD : explication de la maladie et des traitements, éducation thérapeutique, soutien, interface entre spécialités, réponse aux questions pratiques ;
- coordinatrice administrative : organisation des bilans, examens complémentaires, hospitalisations, conventions, remboursements et circulation des documents ;
- infirmières de recherche : information sur les études cliniques et conduite des essais quand le patient est éligible.

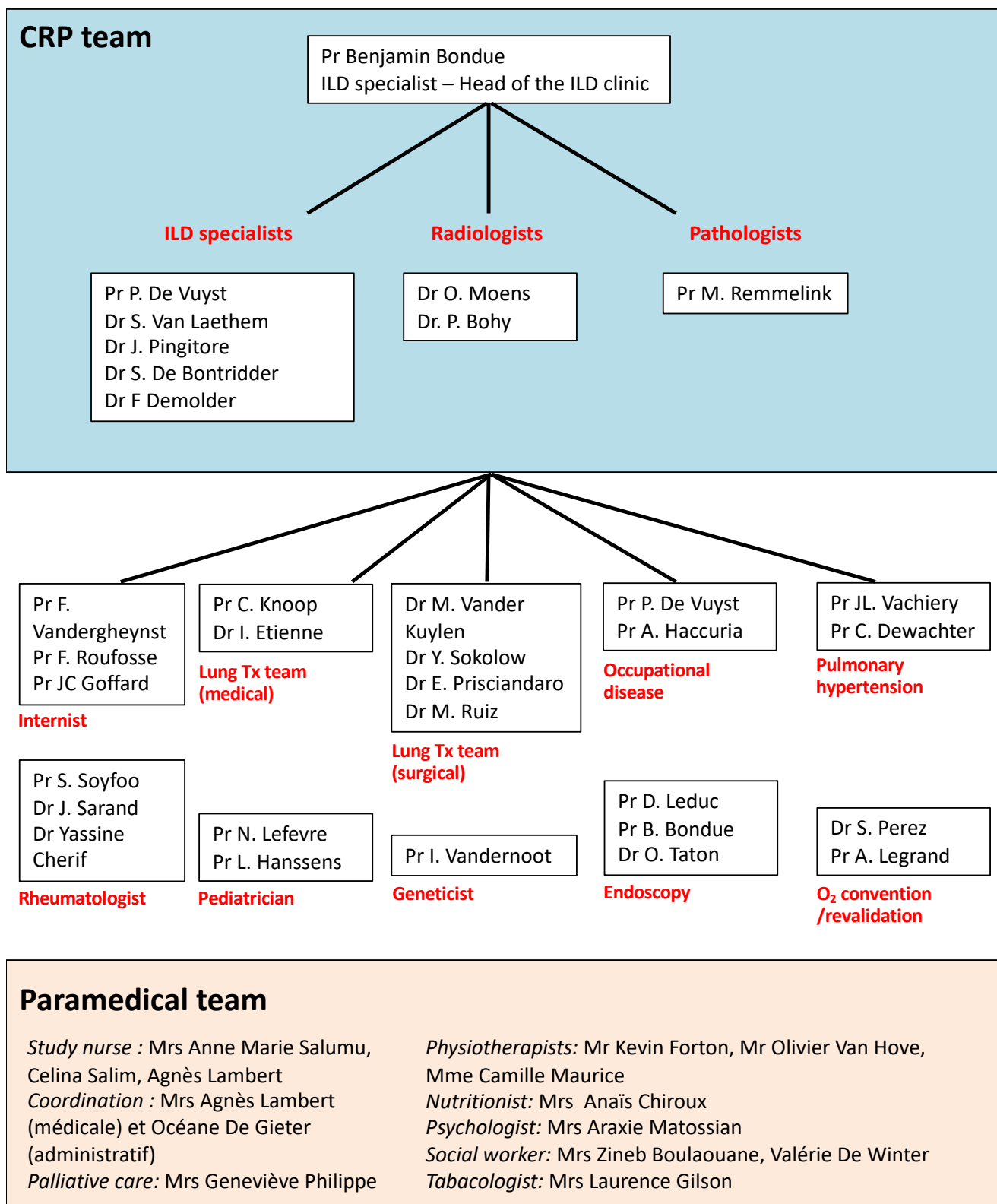
9.2. Paramédical et soins de support

- kinésithérapie / test de marche / revalidation respiratoire ;
- diététique ;
- assistante sociale pour les questions d'oxygène, d'aides, d'invalidité ou d'organisation de la vie quotidienne ;
- psychologie, notamment au moment de l'annonce diagnostique, en cas de chronicité lourde, de perte fonctionnelle ou de projection vers la transplantation ;
- soins palliatifs précoces dans les situations avancées ou symptomatiques ;
- sevrage tabagique lorsque pertinent ;
- mise à disposition d'informations sur les associations de patients.

Le “document patient” et l’organigramme de la clinique ILD attestent déjà de la réalité de cette organisation. Il faut la mettre en avant comme élément distinctif majeur du centre.

Ci-dessous une vue schématisée de l’équipe multidisciplinaire.

ILD clinic – organisation chart



10. Hospitalisation, urgences, exacerbations et situations aiguës

Le trajet de soin doit intégrer explicitement les situations aiguës. Le HUB dispose d'un service d'urgence 24h/24 sur le campus Anderlecht et sur le campus de Jette (HUDERF), ainsi que d'unités d'hospitalisation dédiées à Erasme et à l'HUDERF. Les hospitalisations peuvent être organisées via les urgences, la consultation spécialisée ou après contact avec l'équipe et les coordinatrices.

- aggravation aiguë de dyspnée ou désaturation ;
- suspicion d'exacerbation aiguë de fibrose ou d'ILD ;
- infection respiratoire sévère ;
- intolérance médicamenteuse ;
- bilan accéléré d'une progression rapide ;
- optimisation pré-transplantation ou hospitalisation programmée pour exploration.

Chaque épisode aigu doit être considéré comme un moment de réévaluation globale du diagnostic, du pronostic et du plan thérapeutique, avec réintégration du dossier dans les réunions multidisciplinaires pertinentes.

11. Filières spécialisées : HTP, oncologie thoracique, génétique, transplantation, pédiatrie

11.1. Hypertension pulmonaire et cardio-respiratoire

La proximité avec la clinique de l'hypertension pulmonaire permet une prise en charge intégrée des patients ILD compliqués d'HTP, en particulier pour le dépistage, l'interprétation des échographies, les explorations complémentaires et l'ajustement du traitement. La Clinique de l'hypertension pulmonaire organise 1x/semaine une réunion multidisciplinaire lors de laquelle nous pouvons présenter nos cas.

11.2. Oncologie thoracique

L'intégration avec l'oncologie thoracique est particulièrement importante pour les diagnostics différentiels, les nodules, les atteintes mixtes, les risques liés aux traitements oncologiques, ainsi que pour la gestion des ILD associées à certaines thérapeutiques antitumorales. Le Pr Bondue participe aux réunions hebdomadaires (tour onco). Notre centre a par ailleurs développé un axe de recherche majeure en endoscopie pour proposer aux patients avec fibrose et un cancer pulmonaire localisé un traitement local par micro-onde. Il s'agit d'une expertise unique en Belgique.

11.3. Transplantation pulmonaire

La filière transplantation pulmonaire constitue un atout déterminant. Les patients présentant une ILD sévère, progressive ou à mauvais pronostic peuvent être adressés précocement pour évaluation. Le fait de disposer sur le même site d'une équipe médicale et chirurgicale de transplantation simplifie la continuité du parcours.

- repérage précoce des patients à risque d'évolution défavorable ;
- évaluation multidisciplinaire de transplantabilité ;
- préparation fonctionnelle, nutritionnelle, psychosociale et infectieuse ;
- coordination étroite entre filière ILD et filière transplantation.

11.4. Pédiatrie et transition child-adulte

La collaboration Erasme–HUDERF permet d'organiser une filière de transition pédiatrie-adulte pour les maladies interstitielles de l'enfant. Cette composante est particulièrement importante car elle évite les ruptures de soins lors du passage à l'âge adulte. Une consultation mixte pédiatrie/adulte et des discussions conjointes sont prévues lorsque nécessaire. Un document spécifique décrit cette transition plus en détail.

Figure 5. Modèle holistique HUB pour les PID

Le patient et ses proches au centre d'un continuum diagnostic-thérapeutique-académique.

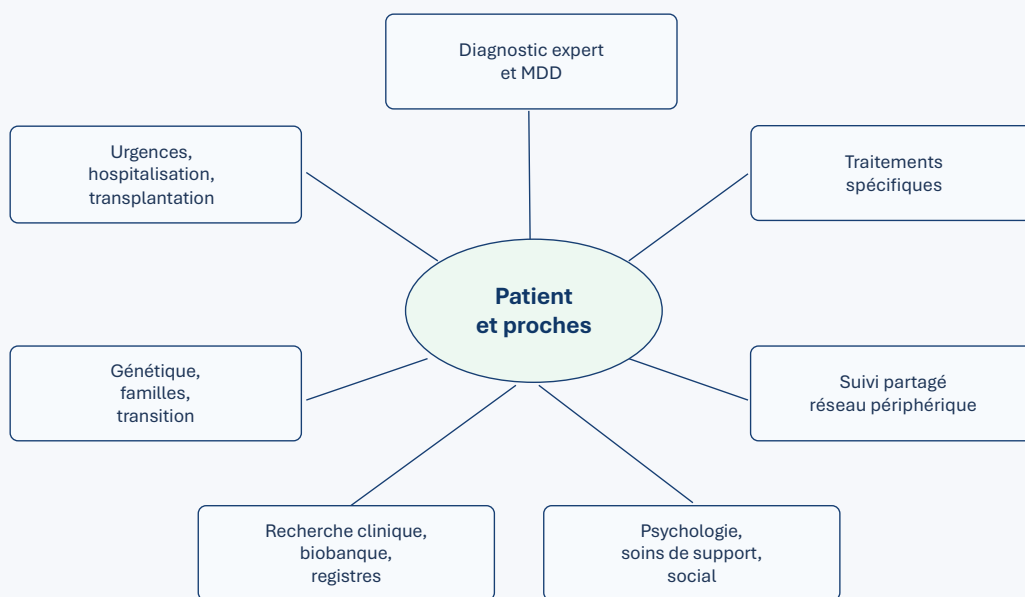


Figure proposée 5. Modèle holistique HUB pour les PID.

12. Recherche clinique, biobanque, registres et indicateurs qualité

Le HUB doit valoriser le fait que la prise en charge des PID ne se limite pas à la routine clinique. Le centre dispose d'une véritable filière académique, ce qui est hautement pertinent pour un centre maladies rares.

- recherche clinique et accès aux essais thérapeutiques selon éligibilité ;
- recherche translationnelle et interaction entre cliniciens, biologistes, physiciens, chimistes et autres partenaires académiques ;
- biobanque avec recueil, après consentement, de prélèvements précieux : biopsies pulmonaires, cryobiopsies, LBA, sérum, etc. ;
- base de données / registre interne ;
- participation au CRRD et, selon les projets, à des registres belges et européens tels que PROOF et PRIME respectivement;
- traçabilité des décisions, délais d'accès à la concertation, qualité des comptes rendus et suivi des parcours.

12.1. Indicateurs qualité

Ce trajet de soins PID s'inscrit dans une démarche globale qualité au sein du HUB. Une procédure interne existe pour signaler tout incident ou presque incident, ainsi qu'une évaluation globale de la qualité des soins (cellule qualité).

13. Références et documents internes mobilisés

1. Raghu G, Remy-Jardin M, Richeldi L, Thomson CC, Inoue Y, et al. Idiopathic Pulmonary Fibrosis (an Update) and Progressive Pulmonary Fibrosis in Adults: An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline. *Am J Respir Crit Care Med.* 2022.
2. Raghu G, Remy-Jardin M, Ryerson CJ, Myers JL, Kreuter M, Vasakova M, et al. Diagnosis of Hypersensitivity Pneumonitis in Adults. An Official ATS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline. *Am J Respir Crit Care Med.* 2020;202(3):e36-e69.
3. Crouser ED, Maier LA, Wilson KC, Bonham CA, Morgenthau AS, Patterson KC, et al. Diagnosis and Detection of Sarcoidosis. An Official ATS Clinical Practice Guideline. *Am J Respir Crit Care Med.* 2020;201(8):e26-e51.
4. Korevaar DA, et al. European Respiratory Society guidelines on transbronchial lung cryobiopsy in the diagnosis of interstitial lung diseases. *Eur Respir J.* 2022;60:2200425.
5. Johnson SR, et al. 2023 American College of Rheumatology Guideline for Screening and Monitoring of Interstitial Lung Disease in People with Systemic Autoimmune Rheumatic Disease. Published 2024.
6. Johnson SR, et al. 2023 American College of Rheumatology Guideline for the Treatment of Interstitial Lung Disease in People with Systemic Autoimmune Rheumatic Disease. Published 2024.
7. Antoniou KM, Distler O, Hoffmann-Vold AM, et al. ERS/EULAR clinical practice guidelines for connective tissue disease-associated interstitial lung disease. *Eur Respir J.* 2026;67:2402533.
8. Jacobs SS, Krishnan JA, Lederer DJ, Ghazipura M, Hossain T, Tan AM, et al. Home oxygen therapy for adults with chronic lung disease. An official ATS clinical practice guideline. *Am J Respir Crit Care Med.* 2021;202(10):e121-e141.
9. Borie R, et al. European Respiratory Society statement on familial pulmonary fibrosis. *Eur Respir J.* 2023;61:2201383.
10. Pohunek P, et al. ERS statement on transition of care in childhood interstitial lung diseases. *Eur Respir J.* 2024.
11. European Commission. European Reference Networks (ERNs) and Clinical Patient Management System (CPMS 2.0): official framework for cross-border virtual expert discussions in rare and complex diseases.