

TABLE DES MATIÈRES

RÉSUMÉ	iii
ABSTRACT	iv
LISTE DES FIGURES	viii
LISTE DES TABLEAUX	x
LISTE DES ABRÉVIATIONS	xi
DÉDICACES	xii
REMERCIEMENTS	xiii
INTRODUCTION	1
Chapitre I : ÉTAT DES RECHERCHES	3
1.1 Les maladies neuromusculaires	3
1.2 La dystrophie myotonique de type 1	4
1.2.1 Étiologie de la DM1	4
1.2.2 Épidémiologie de la DM1	6
1.3 Symptômes cliniques de la DM1	6
1.3.1 Les atteintes musculaires	7
1.3.3 Les atteintes du système cardiaque	13
1.4 Les qualités physiques	14
1.4.1 La force musculaire	14
1.4.2 L'endurance cardiorespiratoire	18
1.4.3 La flexibilité	19
1.4.4 L'équilibre	20
1.4.5 La coordination	22
1.4.6 L'équilibre	22
1.4.7 La vitesse	23

1.4.8 La périodisation de l'entraînement.....	23
1.5 L'évaluation de la condition physique.....	26
1.5.1 L'évaluation de la force.....	26
1.5.2 Évaluation de l'endurance cardiorespiratoire.....	26
1.5.3 Évaluation de la capacité fonctionnelle.....	27
Chapitre II MÉTHODOLOGIE.....	29
2.1 Formulation des hypothèses de recherche	29
2.2 Participants.....	30
2.2.1 Description des participants	30
2.2.2 Recrutement	30
2.3 Déroulement.....	31
2.3.1 Évaluation.....	31
2.3.2 L'entraînement	33
2.3 Variables	35
2.3.1 Variables indépendantes.....	35
2.3.2 Variables dépendantes.....	35
CHAPITRE III RÉSULTATS	36
3.1 Statistiques	36
3.2 Données sur les participants	36
3.3 Mesures anthropométriques	37
3.4 Force maximale.....	38
3.5 Capacité fonctionnelle et endurance cardiorespiratoire	39
CHAPITRE IV : DISCUSSION.....	41
4.1 Mesures anthropométriques	41
4.2 La force maximale	41

4.2.1 Force maximale des membres inférieurs.....	42
4.2.2 Force maximale des membres supérieurs.....	42
4.3 L'impact de l'entraînement sur l'endurance cardiovasculaire.....	44
4.4 Capacité fonctionnelle (gestes entraînés).....	44
4.5 Capacité fonctionnelle (gestes non entraînés).....	45
4.6 Qualités athlétiques de base des hommes et les femmes	45
4.7 Limitations de l'étude	46
CHAPITRE V : CONCLUSION ET PERSPECTIVES.....	47
Annexe A.....	61
Annexe B	72
Annexe C	74

LISTE DES FIGURES

- Figure 1. Les principales maladies neuromusculaires
- Figure 2. Les principales atteintes de la DM1
- Figure 3. Muscle sain comparé à un muscle atrophié d'un individu atteint de DM1
- Figure 4. L'échelle Muscular Impairment Rating Scale (MIRS).
- Figure 5. Démonstration du relâchement de la main chez un individu atteint de myotonie.
- Figure 6. Série de potentiels d'actions lors d'un relâchement musculaire suite à une contraction musculaire produite par électrostimulation.
- Figure 7. Les principales formes de la force.
- Figure 8. Schéma de l'entraînement cardiovasculaire et fonctionnel.
- Figure 9. La mesure du poids.
- Figure 10. La mesure de la taille.
- Figure 11. L'évaluation de la vitesse des bras latéral.
- Figure 12. L'évaluation de la vitesse des bras avant-arrière.
- Figure 13. L'évaluation de la vitesse de circonvolution horizontale.
- Figure 14. L'évaluation de la vitesse de circonvolution verticale.
- Figure 15. L'évaluation de la vitesse de la torsion horizontale.
- Figure 16. L'évaluation de la vitesse de la torsion verticale.
- Figure 17. L'évaluation de la vitesse à la marche d'escalier.
- Figure 18. L'évaluation de la vitesse au test de semi-flexion.
- Figure 19. L'évaluation de la vitesse à la rotation du tronc.
- Figure 20. L'évaluation de l'équilibre statique les yeux ouverts.
- Figure 21. L'évaluation de l'équilibre statique les yeux fermés.
- Figure 22. L'évaluation de la force de préhension.
- Figure 23. La mesure de la flexibilité du tronc.

Figure 24. La mesure de la flexibilité des épaules.

Figure 25. Test de 6 minutes de marche.

LISTE DES TABLEAUX

- Tableau 1. Corrélation entre les types de phénotypes et nombre de répétitions CTG dans la DM1.
- Tableau 2. Les principes d'optimisation de l'entraînement
- Tableau 3. Liste des tests de la batterie UQAM-YMCA
- Tableau 4. Analyse descriptive des données anthropométriques
- Tableau 5. Tests-T valeurs appariées, force maximale des participants sur 6 appareils de musculation.
- Tableau 6. Test de marche de 6 minutes.
- Tableau 7. Test-T valeurs appariées, capacité fonctionnelle (mouvements entraînés).
- Tableau 8. Test-T valeurs appariées, capacité fonctionnelle (mouvements non-entraînés).

LISTE DES ABRÉVIATIONS

ADN : Acide désoxyribonucléique

BM : Biopsie musculaire

DM : Dystrophie musculaire

DM1 : Dystrophie myotonique de type 1

DMPK : Dystrophy myotonic protein kinase

EMG : Électromyographie

GRIMN : Groupe de recherche interdisciplinaire sur les maladies neuromusculaires

MI : Membres inférieurs

MNM : Maladies neuromusculaires

Nm : Newton mètre

RM : Répétitions maximales

T1 : Temps initial du projet

T2 : Mi-temps du programme d'entraînement

T3 : Temps final du projet

TE : Taille de l'effet

UQAC : Université du Québec à Chicoutimi

DÉDICACES

Le présent ouvrage est dédié aux gens incroyables que j'ai eu la chance d'évaluer et d'entraîner dans le cadre de cette recherche. Votre temps, vos efforts et votre confiance ont permis d'écrire chacune de ces lignes.

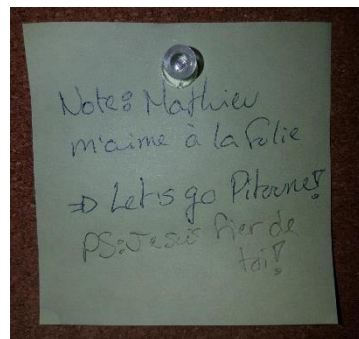
REMERCIEMENTS

Ce mémoire est certainement le plus long, ainsi que le plus ardu travail que j'ai réalisé de mon vécu. À plusieurs moments, j'ai douté de ma capacité à terminer ce projet. La seule personne qui a douté durant ces longues années que je ne finirais pas, c'était moi. Je prends donc cet espace afin de vous remercier d'avoir continué d'y croire. Le chemin était sinueux, mais la destination en valait la peine.

À mon directeur de recherche, Mario Leone Ph.D, merci de ton support, de ta confiance et de m'avoir offert de si belles opportunités d'apprendre, surtout d'apprendre sur moi-même. Ton expérience et ton ouverture m'ont permis de découvrir un monde dont je ne soupçonnais pas la richesse.

À toute l'équipe du Groupe de Recherche Interdisciplinaire sur les maladies neuromusculaire (GRIMN), je vous remercie de votre confiance et aux expériences que vous m'avez permis de vivre. Spécialement à Cynthia Gagnon Ph.D, tu es une source incroyable d'inspiration.

À l'homme avec qui je partage ma vie, Mathieu. Même si je te remercie pour les nombreux thés, déjeuner à l'ordinateur et de t'être occupé du bien-être de Bayou pendant que je m'enfermais dans le bureau, ce ne serait pas suffisant. Tes réalisations m'ont inspirées. Ton calme m'a rassuré. Ton amour m'a supporté.



À ma famille, merci maman de m'avoir supporté à poursuivre mes études et à ne jamais abandonner. Tout simplement merci d'être une si bonne mère. Samuel, sans le savoir tu as été ma motivation à me lancer dans ce beau projet. Papa, merci de ton écoute et de tes précieux conseils de père.



INTRODUCTION

La dystrophie myotonique de type 1 (DM1) est une maladie héréditaire multisystémique qui affecte principalement les muscles squelettiques et le muscle cardiaque. La DM1 est causée par la répétition du trinucléotide cytosine-thymine-guanine (CTG) dans le gène DMPK (myotonic dystrophy protein kinase) sur le chromosome 19 (Kaliman & Llagostera, 2008). L'étiologie est toutefois controversée puisque, contrairement à d'autres maladies causées par une répétition de trinucléotide, la répétition CTG causant la DM1 est située dans une région non codée du gène DMPK (Ranum & Day, 2002). Selon Heatwole et al. (2012), la diminution de la force musculaire des membres supérieurs, la fatigue et la myotonie, sont les symptômes les plus fréquents de la DM1. Ces manifestations résultent à une perte graduelle de la capacité fonctionnelle des patients, et par conséquent, à une diminution marquée de leur autonomie.

Les bienfaits de l'activité physiques sont bien connus chez les adultes sains; gains de force musculaire, d'endurance cardiovasculaire, diminution du stress, etc. Chez les gens atteints de dystrophie myotonique de type 1 (DM1), très peu de recherches font état de l'importance et de l'impact de l'entraînement. Il est donc primordial d'évaluer l'influence d'un mode de vie actif. À ce jour, plusieurs études ont démontré que la pratique d'activité physique régulière n'était pas nuisible pour les gens atteints de DM1 (Aldehag, Jonsson, & Ansved, 2005; Falsaperla, 2009; Fowler, 2002; Horlings et al., 2009; Marie Kierkegaard & Tollbäck, 2007; Tollbäck et al., 1999). Cependant, il n'est pas clair si la pratique d'activité physique permet d'améliorer ou de restaurer les capacités fonctionnelles des patients.

Le premier objectif de cette étude est de mesurer l'impact de la pratique d'activité physique régulière sur les capacités fonctionnelles des gens atteints de DM1. Deuxièmement, vérifier si l'entraînement peut améliorer la force maximale et l'endurance cardiovasculaire en 8 semaines.

Le présent mémoire est divisé en 5 chapitres. Le premier fait état des recherches concernant la DM1. Tout d'abord, une présentation des principales maladies neuromusculaires sera présentée. Puis, une description détaillée de la DM1 ; l'étiologie, l'épidémiologie et les symptômes. Les capacités physiques ciblées dans le cadre de cette recherche et les méthodes d'évaluation de celles-ci sont ensuite expliquées. Pour terminer ce chapitre, les différentes études sur l'impact de l'entraînement chez les gens atteints de DM1 ont été recensées.

Le second chapitre permet en premier lieu de développer les hypothèses de cette recherche. En deuxième lieu, le recrutement ainsi que les critères de sélection des participants seront également vus. Les différentes méthodes d'entraînement et les tests d'évaluations utilisées pour mesurer la progression seront finalement décrits.

Le troisième chapitre fera état des résultats obtenus durant le projet de recherche en quatre grandes catégories : Anthropométrie, force maximale, endurance cardiorespiratoire et capacités fonctionnelles.

Les deux derniers chapitres feront états d'une analyse détaillée des résultats de l'étude et des méthodes utilisées ainsi que la critique de ceux-ci. Pour terminer, les perspectives pour la pratique d'activité physique chez les gens atteints de DM1 seront discutées.

Chapitre I : ÉTAT DES RECHERCHES

1.1 Les maladies neuromusculaires

Les maladies neuromusculaires (MNM) regroupent des pathologies affectant principalement l'unité motrice : les neurones moteurs de la moelle épinière, les nerfs périphériques, la jonction neuromusculaire et le muscle (Cup et al., 2007). Les MNM ont toutes pour effet de perturber le contrôle des mouvements. Elles sont généralement héréditaires et dégénératives. Le type de maladie dépend de certaines caractéristiques telles que le mode de transmission, l'origine de la mutation génétique, l'incidence, l'âge de survenue, le rythme de la progression et finalement le pronostic (DMCanada, 2012). La figure 1 illustre les maladies neuromusculaires connues, celles en gris foncés étant les plus fréquentes. La DM1 est la forme la plus commune des dystrophies. Les recherches sur celle-ci permettent donc à un nombre élevé de personnes de bénéficier des retombées.

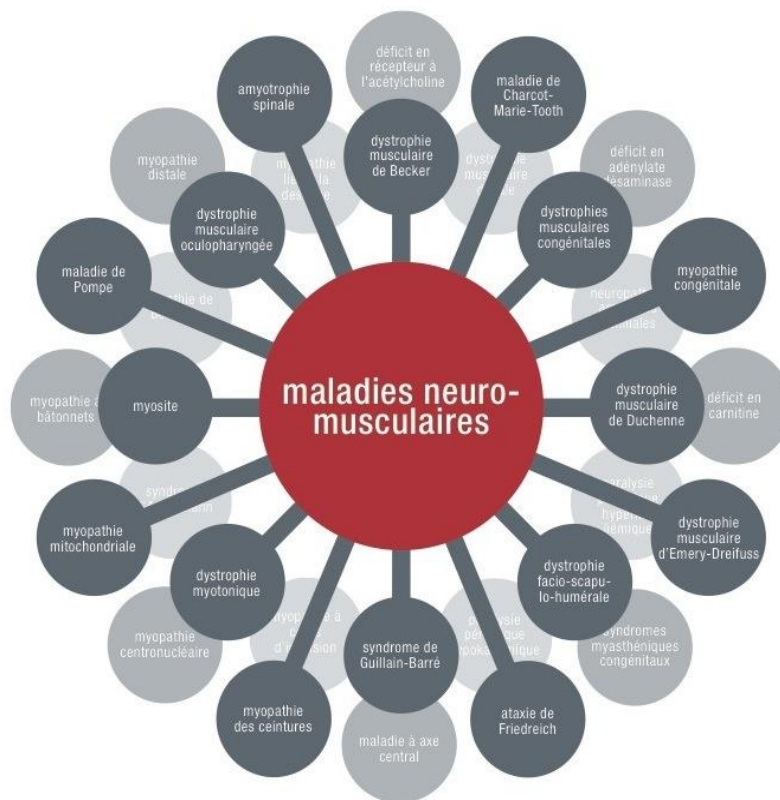


Figure 1 : Les principales maladies neuromusculaires. Tirée de (DMCanada, 2012)

1.2 La dystrophie myotonique de type 1

1.2.1 Étiologie de la DM1

La dystrophie myotonique de type 1 (DM1), également connue sous le nom de dystrophie de Steinert, est une maladie héréditaire autosomique à caractère dominant, ce qui signifie que le gène muté est porté par un autosome et qu'un seul allèle suffit à ce qu'un individu soit atteint. L'anomalie causant la DM1 a été découverte en 1992 par une équipe de chercheurs canadiens dirigée par le Dr. Korneluk (1992) (Jansen et al., 1992). Elle est localisée sur les chromosomes 19. La répétition du trinuécléotide de cytosine, thymine et guanine (CTG) altère le gène identifié sous le nom de Dystrophia myotonica protein kinase (DMPK) dans une région non codée (Pyumirat & Cosette, 2012). L'étiologie de la DM1 n'est pas encore bien comprise puisque les mécanismes de la maladie dépendent, entre autres, de la position du triplet répété. Plusieurs hypothèses ont été soumises pour expliquer comment une répétition de triplet situé dans une région non codée d'un gène peut expliquer la présence de la DM1 (Kaliman & Llagostera, 2008; Pesovic et al., 2017; Santoro et al., 2015; Tapscott, 2000). Il n'existe à notre connaissance aucune étude qui peut expliquer précisément l'étiologie de la DM1. L'une des hypothèses était que la dysfonction musculaire était dû à un trouble dans l'expression du gène de la dystrophine (Nakamori, Kimura, Fujimura, Takahashi, & Sakoda, 2007; Nichols, Takeda, & Yokota, 2015; Vihola et al., 2010). Toutefois, ces études n'ont pas été en mesure de clarifier le rôle de l'altération de ce gène dans la DM1 (Bushby et al., 2010; DMCanada, 2012; Monaco, Bertelson, Liechti-Gallati, Moser, & Kunkel, 1988; Nakamori et al., 2007). Chez l'adulte sain, le trinuécléotide CTG est répété de 5 à 37 fois alors que chez les gens atteints de la DM1, on le retrouve entre 80 et 2000 fois (Bouhour, Bost, & Vial, 2007). Il a été démontré qu'il y a un lien entre le nombre de répétitions CTG et la gravité de la maladie (Marchini et al., 2000; Tsilfidis, MacKenzie, Mettler, Barcelo, & Korneluk, 1992). Plus le nombre de répétitions CTG est élevé, plus les symptômes sont graves. Il est possible de connaître la gravité de l'atteinte en détectant le nombre de répétitions CTG (Bouhour et al., 2007; C.-C. Huang & Kuo, 2005; Pyumirat & Cosette, 2012)

La DM1 s'exprime en fonction de différents phénotypes (Tableau 1). Les phénotypes se distinguent, entre-autres, par l'âge d'apparition des symptômes, le nombre de triplets CTG et la gravité de l'atteinte musculaire (Magaña, Leyva-García, & Cisneros, 2009). La forme tardive, ne présente pas ou très peu de symptômes de la maladie, elle est diagnostiquée à l'âge adulte. La forme congénitale est la plus symptomatique et parfois létale (16 % des cas) (Bouhour et al., 2007; Dogan et al., 2016). Dans le tableau ci-dessous, quatre phénotypes sont brièvement décrits et adaptés selon les recherches de plusieurs études (Dogan et al., 2016; Fayssoil & Nardi, 2011b; Huerta et al., 2015; M., H., & R., 1999; Salehi et al., 2007).

Tableau 1. Corrélation entre les types de phénotypes et nombre de répétitions CTG dans la DM1.

Phénotype	Nombre de répétitions CTG	Sévérité des symptômes	Âge des premiers symptômes	Âge moyen de décès
Forme tardive (bénigne)	35-49	Minime ou absent	NA	NA
Forme Adulte	~100- ~1000	Atteinte cognitive, myotonie, cataractes, troubles cardiaques, autres	10-30 ans	48-55 ans
Forme infantile	~450- ~1800	Atteinte cognitive sévère, troubles des systèmes respiratoires et cardiaques	Vers l'âge de 10 ans	
Forme congénitale	>1000	Atteinte cognitive sévère, troubles des systèmes respiratoires et cardiaques	De la naissance à 10 ans	45 ans

Adaptée de GeneReviews® Myotonic Dystrophy Type 1. N/A = Non applicable.

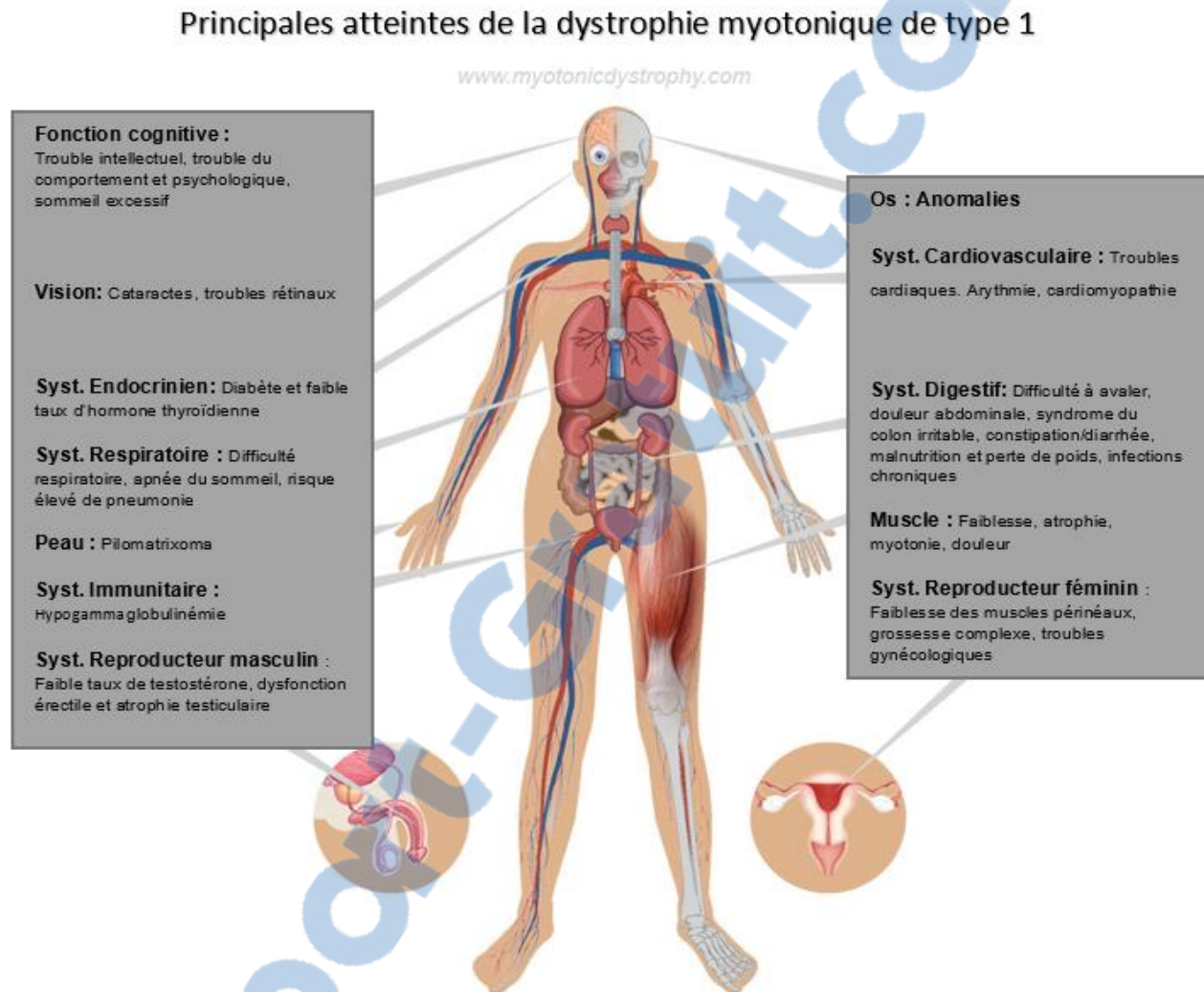
1.2.2 Épidémiologie de la DM1

La DM1 est la forme de dystrophie musculaire la plus commune. Au Saguenay-Lac-St-Jean, la prévalence de la DM1 est de 158 cas par 100,000 habitants (Mathieu & Prevost, 2012) alors qu'ailleurs dans le monde, elle varie entre 2 et 20 cas par 100 000 habitants (Bouchard, Roy, Declos, Kouladjian, & Mathieu, 1988; Yotova et al., 2005). Cette forte prévalence peut s'expliquer en premier lieu par l'effet fondateur. En effet, l'arrivée des colonisateurs à Charlevoix puis la migration de 21 familles vers le Saguenay Lac-St-Jean en 1938 (Heyer, Tremblay, & Desjardins, 1997) est à l'origine de la propagation de la maladie. À cette époque, 1 enfant sur 207 était atteint d'une maladie récessive et 1 personne sur 7 était porteur (De Braekeleer, 1991). De plus, certaines études ont démontré un lien entre les facteurs sociaux-économique défavorables du Saguenay Lac-St-Jean et la prévalence des maladies héréditaires (De Braekeleer, 1991; Heyer et al., 1997; Perron, Veillette, & Mathieu, 1989).

1.3 Symptômes cliniques de la DM1

La DM1 a des répercussions sur la plupart des systèmes du corps; cardiaque, locomoteur, respiratoires, endocrinien, digestif, immunitaire, reproducteur, nerveux (Cynthia Gagnon et al., 2013; Heatwole et al., 2012; Ranum & Day, 2002; Schanen Bergot, 2015; Tsilfidis et al., 1992; Yoshida, Aburakawa, Suzuki, Kuroda, & Kimura, 2018). Les symptômes affectent négativement plusieurs aspects de la vie des gens atteints : Travail, famille, social, habitudes de vie, etc. (Banach et al., 2009; C. Gagnon et al., 2010; Cynthia Gagnon et al., 2008; Kaminsky & Pruna, 2012; Laberge, Begin, Montplaisir, & Mathieu, 2004; Nigro, Papa, & Politano, 2012; Reardon et al., 1993). La maladie cause l'hypersomnie dans environ 33% des cas (Laberge et al., 2004). Les troubles de sommeil affectent négativement différents aspects sociaux et les habitudes de vie puisque les gens atteints dorment durant le jour et souffre d'insomnie la nuit. Dans le cadre de cette étude, une attention particulière a été portée à l'heure de l'entraînement pour diminuer les effets négatifs liés aux troubles du sommeil. L'impact de la maladie sur le système locomoteur et le système cardiaque sera plus approfondit dans les prochaines sections. La figure 2 illustre les principales conséquences de la DM1 sur différents systèmes. Le schéma démontre bien l'ampleur de la maladie.

Figure 2 Les principales atteintes de la DM1.



Résumé des principales atteintes multi-systémiques de la DM1. Adapté et traduit du site internet myotonicdystrophy.com (Weston, 2012)

1.3.1 Les atteintes musculaires

La perte de force musculaire et l'atrophie (Figure 3) sont les symptômes affectant le plus la qualité de vie de gens atteints de DM1 (Heatwole et al., 2012). La diminution de la force musculaire progresse des muscles distaux vers les muscles proximaux, et ce, autant au niveau des membres supérieurs et inférieurs (M. Kierkegaard, Harms-Ringdahl, Holmqvist, &

Tollbäck, 2011). Les avant-bras et les mains sont les plus affectés, plus précisément, les muscles fléchisseurs des doigts et du poignet. Les gestes simples du quotidien deviennent alors difficiles à réaliser ; tourner une poignée de porte, ouvrir un récipient, etc. La diminution de force musculaire des membres inférieurs provoque une difficulté à marcher et augmente les risques de chutes (M. Kierkegaard et al., 2011). Lorsque la maladie progresse, on peut même remarquer un changement au niveau du visage. Les paupières s'abaissent et la perte de force peut même conduire à de l'hypomimie¹ (Bouhour et al., 2007; Pyumirat & Cosette, 2012).

L'atrophie est une diminution du volume d'un membre, d'un organe ou d'un tissu. Dans le cas de la DM1, l'atrophie atteint les muscles squelettiques. La figure 3 illustre un biceps chez une personne saine et un biceps atrophié chez un individu atteint de DM1.



Figure 3. Muscle sain comparé à un muscle atrophié d'un individu atteint de DM1.
Tirée de media/Shutterstock.com

Quant aux problèmes du système respiratoire, ils sont en partie dû à la faiblesse des muscles permettant la respiration. Il en résulte fréquemment des infections broncho-pulmonaires et de la dyspnée. Les symptômes peuvent même aller jusqu'à l'insuffisance respiratoire (Begin, Mathieu, Almirall, & Grassino, 1997; Marchini et al., 2000).

¹ Le visage n'exprime plus les émotions.

1.3.1.1 Classification de la maladie

L'échelle ci-dessous (figure 4) plus communément appelée « Muscular testing rating scale » (MIRS) (Mathieu, Boivin, Meunier, Gaudreault, & Bégin, 2001) permet de classer le niveau de progression de la maladie. Cet outil a été développé dans le but de qualifier la progression de la maladie selon les atteintes musculaires. Le classement est réalisé à la suite d'une évaluation de la force musculaire (distal à proximal) basée sur des tests manuels (MMT) de 11 groupes de muscles (Mathieu et al., 2001). Le classement est fait en lien avec la gravité de l'atteinte musculaire allant de 1 à 5.

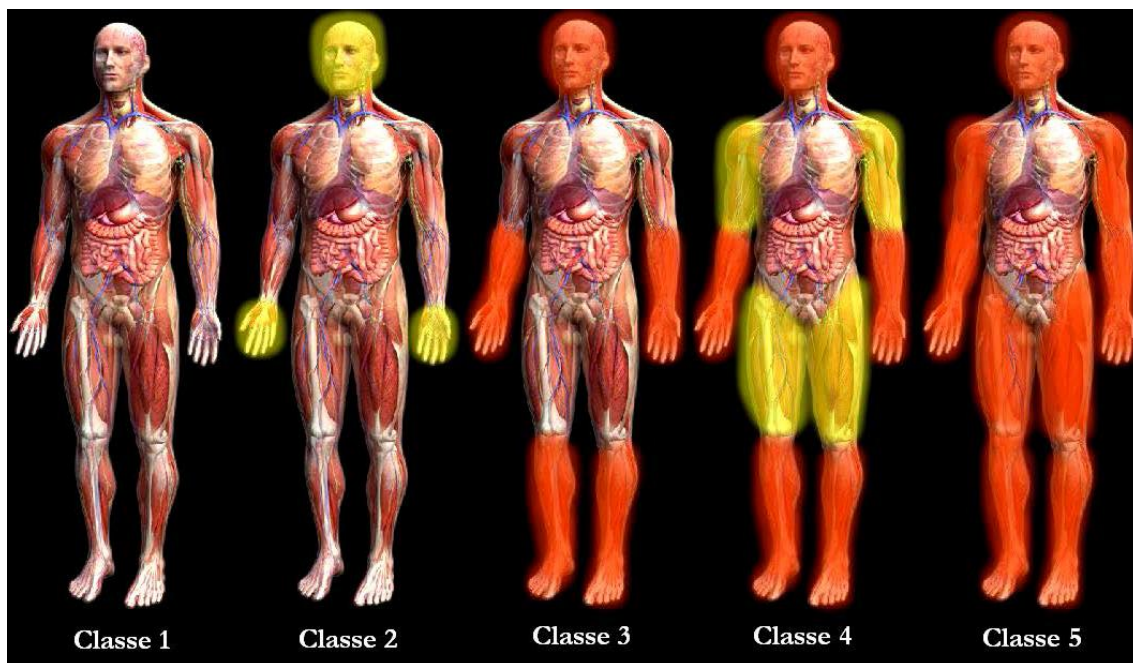


Figure 4. Muscular Impairment Rating Scale (MIRS). Tirée de (Mathieu et al., 2001).

1.3.2 La myotonie

La myotonie est la caractéristique la plus présente dans la DM1 (Ashizawa & Sarkar, 2011). La myotonie est décrite comme étant une atteinte des muscles surtout distaux. (Fayssol & Nardi, 2011a; Kaliman & Llagostera, 2008; Thornton, 1999). C'est un état de surexcitabilité des fibres musculaires causé par une contraction volontaire ou par une électrostimulation (Hughes, Hogue, & Hsieh, 2014). Après la stimulation musculaire, une série de potentiels d'actions est déclenchée retardant ainsi la relaxation musculaire (Mankodi & Thornton, 2002). Elle est caractérisée par un temps anormalement long avant le relâchement musculaire. Dans le cas de la DM1, les causes de la myotonie ne sont toujours pas connues (Mankodi & Thornton, 2002).

Le temps anormalement long pour effectuer un relâchement complet peut amener de graves conséquences si un mouvement rapide est nécessaire, par exemple lors de la conduite automobile. En général, la myotonie se déclenche lors d'une très forte contraction mais elle peut également être activée par la percussion musculaire (Pyumirat & Cosette, 2012). Il s'agit en général d'un phénomène indolore (Aldehag et al., 2005). Aucune relation entre le nombre de CTG, l'intensité de la myotonie et l'entraînement n'a pu être prouvée dans les dernières années (Aldehag et al., 2005; Andersen et al., 2013; Hogrel et al., 2017). La figure 5 illustre les étapes de relâchement des fléchisseurs des doigts après une contraction maximale.



Figure 5. Photos du relâchement de la main chez un individu souffrant de myotonie.

Par étapes, les photos démontrent le relâchement musculaire, en débutant par un doigt puis jusqu'au relâchement complet. Tirée du site internet (Jurkat, 2012).

À la suite d'une étude réalisée en 2012, les atteintes causant le plus de problèmes au quotidien ont été identifiées (Heatwole et al., 2012). Du mois d'avril au mois d'août 2011, les données de 278 adultes atteints de la DM1 ont été recueillies concernant 14 symptômes. De ces adultes, 93,5 % affirment avoir des difficultés relatives à la faiblesse des bras et des mains, 90,8 % déclarent être affecté par la fatigue, 90,3 % ont de la difficulté associée à la myotonie des mains et finalement 87,9 % ont des difficultés avec leur sommeil (Heatwole et al., 2012). L'activité physique chez des adultes sains peut permettre l'amélioration de la force des bras et des mains et réduire considérablement la fatigue. Si les muscles des gens atteints de DM1 réagissent similairement, les stimuli provoqués par l'entraînement pourraient permettre de diminuer la perte de force progressive ainsi que la sensation de fatigue.

1.3.2.1 L'électromyographie

L'électromyographie (EMG) est une technique médicale utilisée lorsque le tableau clinique d'un individu est peu convaincant. L'EMG d'un individu atteint de myotonie est constitué d'une série de potentiels électriques identiques se succédant à une fréquence stable d'environ 40 à 60 Hz.

La Figure 6 illustre l'activité électrique d'un muscle sain comparée à un muscle atteint de myotonie. La hauteur des pics correspond à l'intensité de l'activité électrique du muscle. Le diagnostic de DM1 peut être associé aux anomalies de l'EMG. Les anomalies varient selon le site musculaire choisi ainsi que du stade de la maladie.

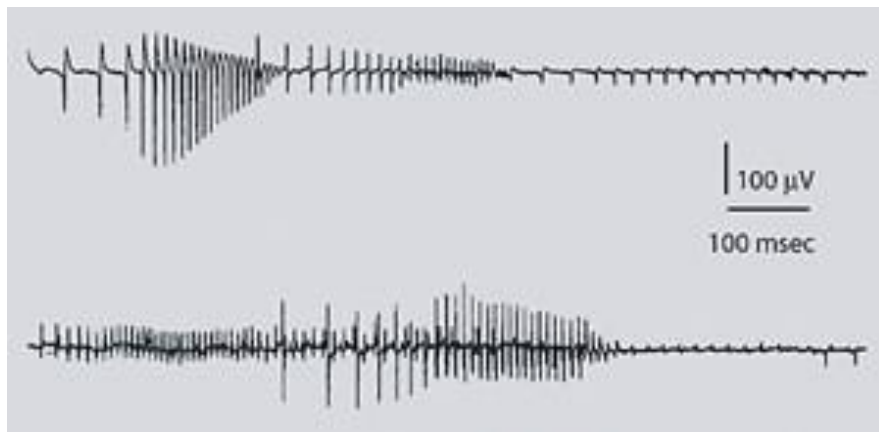


Figure 6. Série de potentiels d'actions lors d'un relâchement musculaire suite à une contraction musculaire produite par électrostimulation.

L'image supérieure illustre un relâchement musculaire normal tandis que l'image du bas représente un relâchement musculaire chez un individu atteint de myotonie. Le temps avant de compléter le repos est beaucoup plus long et il maintient des pics d'activité électrique d'intensité élevée. Tirée du site internet (Jurkat, 2012).

1.3.3 Les atteintes du système cardiaque

La DM1 provoque plusieurs types de complications au niveau du système cardiaque, notamment de l'arythmie et des cardiomyopathies (Bouhour et al., 2007; Heatwole et al., 2012; Pyumirat & Cosette, 2012). La dysfonction diastolique et les complications rythmiques sont les deux causes des atteintes cardiaques (Fayssol & Nardi, 2011a). Selon une étude menée durant 10 ans par le Groupe de recherche interdisciplinaire en maladies neuromusculaire (GRIMN), les troubles cardiaques ont causé 20% des décès chez les gens atteints de DM1 (Mathieu, Allard, Potvin, Prevost, & Begin, 1999). Il existe une corrélation entre le nombre de triplets CTG et la gravité des troubles cardiaques (Melacini et al., 1988). Le risque de mort subite et d'arythmie est élevé chez les adultes atteints de DM1 (Groh et al., 2008).

1.3.3.1 L'électrocardiogramme

L'électrocardiogramme (ECG) est un examen qui mesure l'activité électrique du cœur. Dans le cas d'un patient atteint de DM1, cet examen peut servir de bilan, de prise en charge, de suivi, mais également de dépistage de la maladie. En l'analysant, on peut y découvrir en ordre de fréquence décroissante :

- Troubles de la conduction auriculo-ventriculaire ou intraventriculaire
- Troubles du rythme cardiaque supra-ventriculaire et ventriculaire : arythmie, tachycardie ou fibrillation ventriculaire
- Autres anomalies plus rares

(Breton & Mathieu, 2009; Fregonezi et al., 2012; Hardin, Lowe, Bhakta, & Groh, 2003)

L'ECG permet de mettre en lumière les causes pouvant mener à la mort subite. Une étude longitudinale qui a débuté en 1997 a permis de démontrer que le tiers des décès chez des gens atteints de DM1 est survenu de manière soudaine (Groh et al., 2008). Un ECG anormal ainsi qu'un diagnostic de tachyarythmie auriculaire sont de forts prédicteurs de mort subite (Groh et al., 2008).

1.4 Les qualités physiques

Les qualités physiques sont divisées en 6 facteurs : la force, l'endurance, la flexibilité, l'équilibre, la coordination et la vitesse. Ce sont toutes des qualités physiques qui peuvent s'améliorer avec l'entraînement chez un individu sain (Weineck, 1997).

1.4.1 La force musculaire

La force est une action mécanique capable d'induire une accélération. Elle se divise sous trois principales formes : La force maximale, la force-vitesse (puissance) et la force-endurance (Weineck, 1997). Dans le cadre de cette étude, la force maximale et la puissance seront entraînées et évaluées.

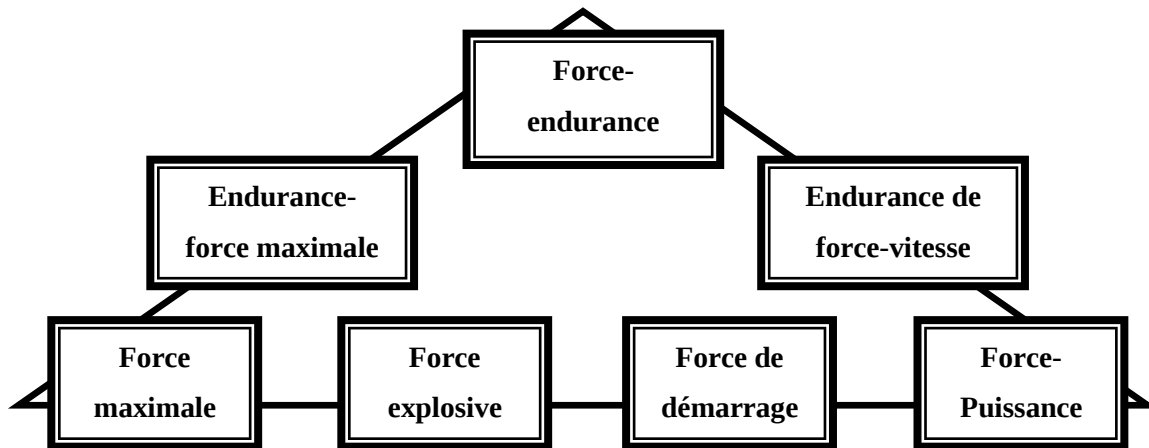


Figure 7 : Les types de force Tiré du livre (Weineck, 1997).

La force maximale est définie comme le maximum de force que le système neuromusculaire peut déployer pour une contraction volontaire (Weineck, 1997). Le substrat énergétique qui joue un rôle lors d'un mouvement de force maximale est la créatine phosphate (ATP-CP).

La force-vitesse, plus communément appelée la puissance, est la capacité du système neuromusculaire à réaliser un mouvement contre résistance, dans un laps de temps le plus court possible. Puisque les personnes atteintes de DM1 ont une propension élevée de chuter, certains auteurs mettent en cause une diminution marquée de la puissance musculaire (Gschwind et al., 2013).

1.4.1.1 Les adaptations nerveuses lors de l'entraînement en force

Les diverses manifestations de la force (endurance, vitesse et maximale) constituent des facteurs importants pour la performance². Chez les gens sains, l'entraînement provoque trois types d'adaptation : 1. Une amélioration de la réponse neuromusculaire; 2. Un changement de typologie des fibres musculaires et; 3. Une hypertrophie des fibres musculaires (Howald, 1982).

Lors de l'entraînement en force maximale, le système neuromusculaire améliore sa performance grâce à une augmentation du nombre d'unités motrices recrutées ainsi qu'à une meilleure synchronisation intra et inter musculaire (Folland & Williams, 2007). Ceci peut même expliquer en tout ou en partie, le gain de force. Les unités motrices sont activées de manière désynchronisée lorsque la personne n'est pas entraînée. Le gain de force lié à l'entraînement peut donc venir d'une augmentation de la synchronisation des unités motrices à l'intérieur d'un même muscle (coordination intramusculaire) ou de la coordination entre deux muscles qui travaillent ensemble (coordination intermusculaire) (Folland & Williams, 2007). Par exemple, le muscle agoniste contracte alors que le muscle antagoniste relâche. Plus il y a une bonne coordination intermusculaire plus il y a de force (Wilmore, Costill, & Kenney, 2009).

1.4.1.2 Les adaptations morphologiques de l'entraînement en force

Il existe 3 types de fibres musculaires : I ou ST, IIa ou Fta et IIb ou Ftb. La fibre I (Slow twitch oxydative) est une fibre musculaire à contraction lente et dotée d'une capacité oxydative. La fibre de type IIb (Fast twitch) est utilisée lors des contractions rapides, elle utilise la créatine phosphate (ATP-CP) comme substrat énergétique (Wilmore et al., 2009). La fibre musculaire IIa est une fibre intermédiaire qui semble avoir des capacités à s'adapter selon le besoin.

² Considérant que le niveau de performance diffère d'un individu à l'autre.

L'hypertrophie musculaire correspond à l'augmentation du volume des fibres musculaires par des modifications structurales (Folland & Williams, 2007; Hartmann et al., 2015). Elle peut être expliquée par plusieurs facteurs :

1. Augmentation du nombre de myofibrilles
2. Augmentation du nombre de filaments d'actine et de myosine
3. Augmentation du tissu conjonctif
4. Association des différents facteurs

1.4.1.4 Entraînement de la force et la DM1

Une étude réalisée en 2005 sur l'entraînement des fléchisseurs des doigts chez 5 adultes atteints de DM1, semble démontrer que l'entraînement, trois fois par semaine durant trois mois, à l'aide d'une balle en silicone, permet d'augmenter la force de préhension des mains. Le petit nombre de sujets dans cette étude ne permet toutefois pas de tirer des conclusions définitives. De plus, l'étude devrait être réalisée sur une plus grande période de temps afin de renforcer l'hypothèse selon laquelle la force maximale des mains peut être entraînée chez les gens atteints de DM1 (Aldehag et al., 2005). Aucun effet néfaste n'a été remarqué à la suite d'un programme d'entraînement des mains.

En 1999, une étude a analysé l'impact d'un entraînement en force sur le muscle quadriceps. Neuf adultes atteints de DM1 ont suivi un programme d'entraînement progressif 3 fois par semaine durant 12 semaines. L'une des deux jambes a été entraînée avec 3 x 10 répétitions avec une charge de 80 % du 1RM. Au bout de 12 semaines, une amélioration de la force de 16.4 ± 3.4 kg à 21.8 ± 2.6 kg ($p = 0.0002$) a été constatée. Une IRM (imagerie par résonance magnétique) et une biopsie du muscle extenseur du genou avant et après les 12 semaines d'entraînement ont été effectuées. Cependant, aucune modification histopathologique ne s'est avérée significative. En somme, l'étude a démontré qu'il n'y a eu aucun effet négatif de

l'entraînement et aucun changement histopathologique du muscle extenseur du genou par rapport à la jambe non entraînée. Le petit nombre de sujets dans cette recherche ne permet pas de conclure à des résultats significatifs, mais démontre tout de même une tendance à l'augmentation de la force (Tollbäck et al., 1999). Les gains observés dans l'étude de Tollbäck (1999) sont intéressants étant donné que l'entraînement musculaire unilatéral apporte également un impact du côté non entraîné. La méthode de comparaison utilisée réduit donc l'impact réel de la musculation (Carroll, Herbert, Munn, Lee, & Gandevia, 2006). L'étude n'a pas été en mesure d'associer l'amélioration aux adaptations neuromusculaires et/ou à un changement des fibres musculaires elles-mêmes. L'effet de l'entraînement n'a pas pu être démontré à l'aide des biopsies car le nombre d'échantillons étaient trop petits. De plus (Tollbäck et al., 1999).

1.4.2 L'endurance cardiorespiratoire

L'endurance cardiorespiratoire est le terme qui désigne la capacité de l'organisme à tolérer un effort de longue durée. Quant à l'endurance musculaire, c'est la capacité à maintenir une intensité modérée le plus longtemps possible lors d'exercices dynamiques ou statiques (Wilmore et al., 2009).

L'entraînement en endurance provoque plusieurs adaptations cardiorespiratoires.

1. Les dimensions du cœur
2. Le volume d'éjection systolique
3. La fréquence cardiaque de repos
4. Le débit cardiaque
5. Le débit sanguin
6. La pression artérielle
7. Le volume sanguin

Toutes ces adaptations permettent d'augmenter l'apport d'oxygène aux muscles durant l'activité physique et d'augmenter l'efficacité cardiorespiratoire au repos. L'indicateur de la capacité aérobie est le $\text{VO}_2 \text{ max}$ (ml/kg/min) (Weineck, 1997; Wilmore et al., 2009). Les

effets de l'entraînement aérobic ne se limitent pas à cela, plusieurs adaptations du système respiratoire s'effectuent avec l'entraînement.

Ils agissent sur trois variables métaboliques :

1. Le seuil ventilatoire
2. Le quotient respiratoire
3. La consommation d'oxygène

L'entraînement en endurance stimule également le système musculaire. Les fibres musculaires de type I subissent une augmentation de volume et une augmentation du nombre de capillaire par fibre. De plus, la taille et le nombre de mitochondries sont affectés positivement et plusieurs enzymes oxydatives sont stimulées (Wilmore et al., 2009).

1.4.3 La flexibilité

La flexibilité est une composante des qualités physiques définie comme la capacité et la propriété d'un individu à exécuter avec ou sans aide, des mouvements de grande amplitude articulaire et musculaire (Weineck, 1997). Les facteurs de la flexibilité sont la mobilité articulaire, la capacité d'excitabilité et d'élasticité des muscles, des tendons et des ligaments ainsi que l'excitabilité. Elle varie donc d'un individu à l'autre (Batista, Vilar, de Almeida Ferreira, Rebelatto, & Salvini, 2009; Sady, Wortman, & Blanke, 1982). Une séance d'étirement peut améliorer la récupération musculaire et permet de relaxer lorsqu'elle est faite dans un environnement adéquat.

En faisant un entraînement régulier en flexibilité, plusieurs bénéfices surviennent, notamment:

1. L'augmentation de l'amplitude articulaire (amplitude de mouvement)
2. Une plus grande économie d'énergie (efficacité biomécanique)
3. Une meilleure coordination motrice (technique)

La température corporelle joue un rôle sur la capacité d'étirement. Plus la température interne est élevée, plus les structures sont mobiles. Les étirements statiques avec ou sans aide consistent à étirer lentement les tendons et les muscles en maintenant l'étirement puis en les relâchant doucement. La deuxième méthode est la facilitation neuroproprioceptive, elle alterne une contraction isométrique et un étirement passif. La troisième méthode est la technique des étirements ballistiques. Ils ont pour effet d'augmenter la flexibilité, sans réduire la puissance musculaire, en exécutant des mouvements actifs de rebonds (Sady et al., 1982; Weineck, 1997). Aucune étude, à notre connaissance, n'a cependant été réalisée sur l'efficacité d'un programme de flexibilité chez les gens atteints de DM1.

1.4.4 L'équilibre

L'équilibre est la faculté de maintenir ou de rétablir le corps dans une position d'équilibre malgré le déplacement (Weineck, 1997). Une étude a été réalisée en 2012 sur la capacité d'équilibre des gens atteints de DM1 afin de vérifier si l'entraînement avait un effet sur l'amélioration de cette capacité physique (E. Hammarén, Lindberg, & Kjellby-Wendt, 2012). Onze sujets adultes ont suivi un programme d'équilibre 2 fois par semaine durant 10 semaines. Au début et à la fin du programme d'entraînement, plusieurs questionnaires et tests physiques ont été effectués : une auto-évaluation sur la perception de l'équilibre dans 3 activités quotidiennes, un questionnaire sur l'équilibre dans les activités spécifiques « Activities-specific Balance Confidence (ABC) scale », deux tests permettant de vérifier l'équilibre en mouvement soit le « step test » et le « timed up-and-go », un 10m de marche à la vitesse maximale, un test de force isométrique des jambes ainsi que le nombre de chutes. Au terme de l'étude, un meilleur équilibre a été démontré grâce aux questionnaires ainsi qu'au « step test » (+18 %, $p=0,008$). Le faible nombre de participants ($n=11$) ainsi que la

durée du programme devraient être augmentés dans de futures études. Elle permet toutefois de constater que l'équilibre est une qualité physique qui a les propriétés de s'améliorer lorsqu'elle est entraînée chez les gens atteints de DM1 (E. Hammarén et al., 2012; Horlings et al., 2009). La confiance et la diminution de la peur de chuter est également un facteur important à prendre en considération. Les études en lien avec l'équilibre et les chutes chez les gens atteints de DM1, ont toutes mises en lumière l'augmentation de la confiance et/ou la diminution de la peur de chuter, cet aspect psychologique est déterminant dans la qualité de vie (Fritz, Cheek, & Nichols-Larsen, 2015; Elisabet Hammarén, Lindberg, & Kjellby-Wendt, 2015; Wollesen et al., 2017). Dans une étude évaluant l'impact de l'entraînement de l'équilibre durant 12 semaines, n'a pas rapporté de changement significatif dans la force musculaire ni dans le nombre de chute (Elisabet Hammarén et al., 2015). Cependant, les études vont toutes dans la même direction, la confiance (ABC scale) s'est significativement améliorée (Berthelsen et al., 2014; Fritz et al., 2015; Elisabet Hammarén et al., 2015; Missaoui et al., 2010). Le nombre de participant est une limite en recherche pour évaluer l'impact de l'entraînement.

Dans l'étude de Desjardins (2012), une grande importance a été apportée à l'heure de la période d'entraînement. En après-midi, les gens atteints de DM1 performaient mieux aux évaluations qu'en avant-midi (Banach et al., 2009; Laberge et al., 2004). Il est donc important de considérer cet aspect lors du choix de la période d'entraînement (Desjardins, 2012).

1.4.5 La coordination

La coordination est le processus de contrôle et de régulation du mouvement, elle permet de maîtriser des actions prévisibles ou imprévisibles et de les exécuter de façon économique (Weineck, 1997). Une plus grande coordination permet un apprentissage plus rapide des nouveaux mouvements et plus de précision (Weineck, 1997).

Trois capacités générales se dégagent de la coordination :

1. La capacité de contrôle moteur
2. La capacité d'adaptation motrice
3. La capacité d'apprentissage moteur

L'amélioration de la coordination dépend tout d'abord de la capacité de réception de l'information, de son traitement et de son stockage. La coordination dépend de la capacité de réaction, de l'équilibre, de l'orientation spatiale et de la discrimination kinesthésique.

1.4.6 L'équilibre

L'amélioration de l'équilibre limite les risques de détérioration de la capacité physique. Un bon moyen d'entraîner l'équilibre est de recréer différents milieux instables : équilibre sur une poutre, marche sur une surface non plane, exercices de proprioception, etc. Plusieurs changements dans la manière de pratiquer peuvent être faits afin d'améliorer la coordination ainsi que l'équilibre :

- Variation dans le déroulement du mouvement
- Modifications des conditions extérieures
- Combinaisons d'habiletés motrices
- Exercices limités par le temps
- Variations dans la prise d'informations
- Effectuer des exercices après un effort

1.4.7 La vitesse

La vitesse est la capacité d'exécuter un ou des mouvements dans un laps de temps le plus court possible. Elle dépend du système neuromusculaire et de la propriété qu'a le muscle de développer de la force rapidement (Weineck, 1997). La réalisation de double-tâche à l'entraînement, soit la réalisation d'une tâche cognitive en même temps que physique, diminue les risques de chutes et améliore la stabilité (Fritz et al., 2015; H. J. Huang & Mercer, 2001; Wollesen et al., 2017).

1.4.8 La périodisation de l'entraînement

Selon (Hakkinen et al., 2002), la périodisation est une variation programmée de stimuli d'entraînement avec l'utilisation de période de repos afin de permettre la récupération et l'atteinte du plein potentiel d'un individu à un moment précis. La planification à long terme permet d'optimiser l'efficacité des entraînements tout en planifiant les repos nécessaires à la récupération. Il existe plusieurs types de planification annuelle (V. B. Issurin, 2010). La méthode traditionnelle consiste à développer plusieurs qualités physiques dans la même phase d'entraînement. Il est divisé en 3 grandes sections ; La phase de préparation physique, la phase de compétition et la phase de transition. Le volume diminue progressivement alors que l'intensité et la technique augmente jusqu'à la période de compétition (Bartolomei, Hoffman, Merni, & Stout, 2014; DeWeese, Hornsby, Stone, & Stone; V. B. Issurin, 2010; Vladimir B. Issurin, 2014). Certains principes de périodisation, tels que la réversibilité et l'individualisation, s'applique fortement à la population atteinte de DM1. La réversibilité peut expliquer entre autre, la décompensation musculaire rapide (Whittaker, Ferenczi, & Hilton-Jones, 2006). Les recherches de Whittaker (2006), démontrent bien l'ampleur de la réversibilité chez les adultes atteints de DM1. La perte de force testée à l'aide d'un dynamomètre chez un groupe d'hommes sains est de 0,28 kg par année comparé à 1.61 kg chez les adultes atteints de DM1. Chez les femmes, une perte de 0,21 kg par rapport à 1,21 kg chez les femmes atteintes de DM1. Les adultes atteints de DM1 ont des symptômes s'exprimant différemment. L'individualisation de l'entraînement permet d'ajuster les charges, la durée, les exercices ou encore le nombre de répétitions à chaque personne.

Malgré la condition des adultes atteints de DM1, rien ne démontre que les adaptations à l'entraînement sont différentes des adultes sains. Il est donc possible d'optimiser l'entraînement, en appliquant certains principes de périodisation qui ont été étudiés chez une population saine. Le tableau 2 présente les principes les plus importants de la périodisation. L'efficacité d'un programme d'entraînement dépend entre autres de l'application de ces principes. Ils peuvent s'appliquer également aux gens atteints de DM1 moyennant certains ajustements. Certaines études ont démontré que les gens atteints de DM1 ne risquent pas d'aggraver leur condition physique, ainsi, les mêmes principes s'appliqueront lors de la planification de l'entraînement (Aldehag et al., 2005; E. Hammarén et al., 2012; M. Kierkegaard & Widén Holmqvist, 2012).

Tableau 2 : Les principes d'optimisation de l'entraînement

La progression	Augmentation de la charge d'entraînement qui crée un stimulus à lequel l'organisme doit constamment s'adapter et qui permet l'amélioration de la condition physique (Wilmore et al., 2009).
La variation	Changement d'une ou de plusieurs variables de l'entraînement afin d'optimiser le stimulus (durée, intensité, volume, exercice, temps de repos) (DeWeese et al.).
La surcharge	Augmentation de la charge de travail de manière à créer un stimulus d'adaptation qui pousse l'athlète au-delà de la charge normale. La surcharge peut être induite par la charge, l'amplitude de mouvement, le type d'entraînement, etc.)
La variabilité	Utilisation de diverses méthodes d'entraînement afin de briser la monotonie (ordre des exercices, type de contraction musculaire, l'ordre, etc.)
L'individualisation	Adapter tous les éléments de l'entraînement aux besoins spécifiques de la personne.
La spécificité ou individualité	Entraîner de manière à reproduire le plus spécifiquement les besoins du sport ³ .
La succession et L'alternance des charges	Manière d'organiser la séance afin d'optimiser les résultats. Permettre de travailler différents groupes de muscles et différentes filières énergétiques.
La concurrence	L'entraînement de deux systèmes biologiques en compétition n'optimise pas l'amélioration de l'un ou l'autre (Exemple : système cardiovasculaire et puissance). Il est recommandé d'entraîner seulement 1 système biologique à la fois.
La réversibilité	L'arrêt ou la diminution des stimuli d'entraînement amène la perte progressive des acquis et un retour à la condition initiale à long terme (Mujika & Padilla, 2000).
La récupération	Période de repos permettant à l'athlète de refaire ses réserves d'énergie en vue du prochain effort physique.

Inspiré de (DeWeese et al.; Leone, 2011; Mujika & Padilla, 2000)

³ Dans le cadre de cette étude, le sport est considéré comme la réalisation des tâches quotidiennes.

1.5 L'évaluation de la condition physique

1.5.1 L'évaluation de la force

De nombreuses méthodes existent afin de mesurer la force. L'évaluation peut se réaliser grâce à un capteur de force ou à l'aide d'un test de force maximale 1RM (1 répétition à charge maximale); c'est la charge qu'un individu peut soulever qu'une seule fois. Il est également possible d'estimer le 1RM avec une charte d'estimation même si le nombre de répétitions est plus élevé que 1. Le protocole vise à effectuer un maximum de répétitions avec la charge la plus élevée possible (Baechle & al., 2000). Selon une charte d'estimation du National Strength and Conditioning Association (NSCA), il est possible de mesurer la force maximale d'un individu s'il effectue entre 1 et 12 répétitions afin que le résultat soit valide. Plus le nombre de répétitions est près de 1, plus le résultat est précis. Ce type de test est plus souvent utilisé dans le cas d'exercice pluri-articulaires tel qu'une flexion des genoux sur appareil ou bien pour les exercices utilisant des charges libres.

L'évaluation quantitative de la force (quantitative muscle testing QMT) permet de quantifier la force d'une muscle ou groupe de muscles à l'aide d'un dynamomètre (Hebert, Remec, Saulnier, Vial, & Puymirat, 2010). Ce protocole a été validé auprès des adultes atteints de DM1 et s'est avéré être un outil permettant de quantifier la perte de force (Hébert, Remec, Saulnier, Vial, & Puymirat, 2010; Hiba et al., 2012; Mathieu, Boivin, & Richards, 2003).

1.5.2 Évaluation de l'endurance cardiorespiratoire

Le test de marche de 6 minutes (6MWT) est un outil d'évaluation facile à utiliser et valide pour mesurer la capacité aérobie chez les gens atteints de DM1 (M. Kierkegaard & Tollback, 2007). Il consiste à mesurer la distance parcourue à la marche durant 6 minutes. Le résultat obtenu peut être comparé à des normes ou encore au même test réalisé à un autre moment.

1.5.3 Évaluation de la capacité fonctionnelle

Un individu doit pouvoir, dans la vie de tous les jours, réaliser les tâches nécessaires à ses besoins et son bien-être. La capacité fonctionnelle peut être décrite comme étant l'aptitude à réaliser des tâches manuelles nécessaires au maintien de l'autonomie. La capacité fonctionnelle peut se mesurer à partir de tests réalisés selon un protocole rapide et simple de la batterie de tests UQAM-YMCA (Kalinova & Leone, 2009). La batterie de tests UQAM-YMCA a été validée pour des gens atteints de la DM1 et permet d'estimer l'âge physiologique de ceux-ci (Desjardins, 2012). L'avantage de cette batterie de tests est la possibilité de l'effectuer dans un laps de temps raisonnable, tout en effectuant uniquement 2 essais de chaque test afin de diminuer l'effet d'apprentissage. Cette batterie de tests permet d'estimer l'autonomie de chaque personne et de vérifier l'impact de l'entraînement dans un contexte fonctionnel.

Tableau 3 : Liste non descriptive des tests de la batterie UQAM-YMCA

Anthropométrie	Taille
	Poids
Vitesse des membres supérieurs	Circonvolution horizontale
	Circonvolution verticale
	Torsion horizontale
	Torsion verticale
	Toucher latérale
	Toucher Avant-arrière
Vitesse des MI	Toucher de la marche d'escaliers
	Semi-flexion des genoux
	Rotation du tronc
	Flexion des genoux
Équilibre	Yeux ouverts sur 1 pied
	Yeux fermés sur 1 pied
Flexibilité	Flexibilité du tronc
	Flexibilité des épaules
Temps de réaction	Réaction simple sur ordinateur
Test de force	Force de préhension

Voir l'annexe A.

Chapitre II MÉTHODOLOGIE

Très peu d'études se sont intéressées à l'impact de l'activité physique chez une population atteinte de DM1. Elles démontrent toutefois qu'aucun effet néfaste n'a été constaté durant ou à la suite d'une période d'entraînement chez les gens atteints de DM1. Toutefois, rares sont les études qui conseillent un programme structuré d'activité physique adapté aux capacités et aux besoins. Selon l'American College of Sports Medicine (ACSM) le gain de force chez des personnes saines non entraînées pour une période allant de 4 semaines à 2 ans serait d'environ 40 %. L'amélioration relative de la force diminue avec l'expérience. La force n'étant pas attribuable seulement à l'hypertrophie, il faut se demander si l'impact d'une maladie neuromusculaire affectera les adaptations nerveuses liées à l'entraînement en force (Duchateau, Semmler, & Enoka, 2006). Ce projet vise donc à quantifier l'impact de l'entraînement chez des gens atteints de la DM1.

2.1 Formulation des hypothèses de recherche

La première hypothèse suggère qu'un programme d'entraînement périodisé de 8 semaines combinant l'entraînement de force et de puissance musculaire ainsi que l'endurance cardiorespiratoire permettra d'améliorer la force maximale (1RM) et la capacité aérobie chez des adultes atteints de la DM1.

La seconde hypothèse propose une amélioration de la capacité fonctionnelle globale telle que mesurée par les déterminants de la batterie de tests UQAM-YMCA (Kalinova & Leone, 2009) ; la vitesse segmentaire, l'équilibre statique, la mobilité articulaire, la force musculaire, la mobilité pédestre et la vitesse de réaction.



2.2 Participants

2.2.1 Description des participants

Un total de 11 participants adultes âgés entre 41 et 54 ans avec un diagnostic de DM1 ont participé à cette étude. Deux abandons sont survenus durant le projet pour des raisons personnelles sans lien direct avec la recherche. Ainsi, 9 participants (4 femmes et 5 hommes) ont complété le programme d'entraînement. Les critères d'inclusion étaient les suivants : être âgés entre 18 et 60 ans, être atteints de la DM1 aux stades 3 ou 4 du MIRS présentant donc des symptômes modérés et pouvoir marcher sans aide technique (Mathieu et al., 2001). Étaient exclues du projet toutes personnes présentant un trouble musculosquelettique grave ou une contre-indication médicale pouvant être aggravée par la pratique d'activité physique. Les personnes atteintes de la DM1 au stade 1, 2 ou 5 de l'échelle MIRS étaient également exclues du projet. Aucun participant n'avait besoin d'une aide technique telle qu'une canne, une chaise roulante ou une marchette. Cinq hommes et 4 femmes ont pris part au projet à l'été 2012. La moyenne d'âge au moment du projet était de $47,8 \pm 4,6$, le plus jeune étant âgé de 41 ans et le plus âgé de 54 ans. L'âge moyen d'apparition des symptômes était de 23,8 ans. Le nombre moyen de répétitions CTG était de 738,9 ce qui correspond à la forme adulte de la DM1. Les participants étaient sédentaires au moment de débiter le programme d'entraînement.

2.2.2 Recrutement

Ce projet visant à identifier les impacts de l'entraînement chez des gens atteints de la DM1 a été accepté par le comité éthique du CSSS de Chicoutimi. À la suite de l'approbation éthique, le recrutement s'est fait avec l'aide de Cynthia Gagnon, directrice du Groupe de Recherche en Maladies Neuromusculaire (GRIMN) de Jonquière, en identifiant les participants admissibles grâce à leur dossier médical. Tous les sujets ont été rejoints par téléphone puis ceux intéressés ont reçu les informations relatives à l'horaire, au déroulement et à l'implication.

2.3 Déroulement

Le projet a été mis en marche en avril 2012 avec le recrutement des participants. La collecte de données a débutée en mai de la même année avec une semaine d'évaluation puis 8 semaines d'entraînement ont suivis pour un total de 9 semaines. Les tests ont été réalisés à la Clinique des Maladies Neuromusculaire (CMNM) ainsi qu'à la clinique de Kinésiologie de l'Université du Québec à Chicoutimi (UQAC) alors que l'entraînement a eu lieu au pavillon sportif de l'UQAC. La première rencontre à la CMNM a été déterminée selon un horaire préétabli avec les disponibilités des participants et selon le rythme de vie des gens atteints de DM1. Les formulaires de consentement ont été lus et signés avant de débiter. Lors de la première séance d'entraînement les participants ont été informés des règlements et du fonctionnement des appareils utilisés. La première, la cinquième et la neuvième semaine ont servis à l'évaluation.

2.3.1 Évaluation

Les séances d'évaluation se sont déroulées sur 3 périodes à des journées différentes. La première a été dédiée aux tests d'anthropométrie et d'endurance. La seconde a servi à la réalisation des tests de la capacité fonctionnelle et finalement la troisième rencontre à mesurer la force maximale.

Lors de la première rencontre d'évaluation, les tests suivants ont été réalisés dans l'ordre qu'ils sont décrits : Les mesures de taille ($\pm 0,1$ cm) et de poids ($\pm 0,1$ Kg) à l'aide d'une balance et d'un stadiomètre. Le test de 6 minutes de marche (6MWT) mesurant l'endurance cardiorespiratoire et l'aptitude à marcher a été réalisé par des allers-retours sur une surface non-glissante d'une longueur de 30m (Marie Kierkegaard & Tollbäck, 2007). Une évaluation descriptive du patron de marche a été réalisée durant le test.

La seconde rencontre d'évaluation a servi à évaluer des qualités physiques présentées dans ce travail. Les participants, en groupe de 3 ou 4, ont réalisés la batterie de tests UQAM-YMCA regroupant une série de tests fonctionnels. Les tests de cette batterie sont regroupés

sous plusieurs catégories : vitesse des segmentaire, équilibre statique, vitesse de réaction, mobilité articulaire, mobilité pédestre et force musculaire. Pour chaque test, 2 essais ont été faits et notés mais seul le meilleur résultat fût considéré et figurait comme score final. Les tests unilatéraux (vitesse des membres et équilibre) ont été exécutés seulement avec le côté dominant. Toute la batterie de test a été réalisée selon le protocole établi en accordant une période de repos de 2 minutes entre les essais. Le temps a été minuté électroniquement et les répétitions ont été comptabilisées à l'aide d'un compteur-enregistreur. Les appareils utilisés ont été vérifiés avant de le début de chaque séance d'évaluation. Après la batterie de test UQAM-YMCA, les participants ont performés au « Running base test aerobic » modifié (RAST). Deux duos de cellules photoélectriques (Brower, modèle speedtrap 2) ont été installés de manière à créer un corridor de marche d'une largeur de 1m50 et d'une longueur de 10m exactement. Les cellules photoélectriques ont été placées à une hauteur de 0,5m. Un kinésologue s'est assuré de faire respecter le temps de récupération de 10 secondes entre les 6 répétitions et a noté les résultats au centième près alors que la stagiaire est restée près du participant pour prévenir les chutes durant l'évaluation. Les participants ont reçu ces consignes avant le test : la marche est obligatoire, attendre le signal de départ et traverser correctement les cellules photoélectriques avant d'arrêter. Chaque participant a eu droit à seulement 1 essai.

La troisième et dernière rencontre de chaque semaine d'évaluation a permis de mesurer la force maximale (1RM) en Kg des participants sur 6 appareils de musculation ; flexion et extension des coudes assis, adduction horizontale assis, presse-cuisses, flexion et extension des genoux. Le protocole utilisé pour mesurer la force maximale est le test maximal de 1 répétition (1RM). Plus le nombre de répétitions s'approche de 1 (1RM), meilleure est l'estimation (Dohoney, 2002; Levinger et al., 2009). L'ordre de l'évaluation était le suivant : le presse-cuisses ou l'extension des coudes assis puis en alternant haut et bas du corps pour les 4 autres appareils. L'échauffement débutait par une série de 12 répétitions pour chaque groupe musculaire suivi d'une période de repos de 2 minutes. Puis la charge est augmentée légèrement pour atteindre 8-10 répétitions. Un repos de 3 minutes est donné puis un nouvel essai avec cette fois-ci une charge beaucoup plus élevée est réalisée, si le participant atteignait

5 répétitions ou ne semblait pas avoir de difficulté à le faire, une autre pause de 3 minutes était alors accordée avant de reprendre le test avec une charge encore plus élevée. Lorsque le participant soulevait une charge moins de 5 fois, la valeur en kilogrammes et le nombre de répétitions effectuées étaient notés. Au terme de l'évaluation, le 1RM a été calculé à l'aide de la charte de la NSCA (1984).

2.3.2 L'entraînement

2.3.2.1 Entraînement musculaire

Le mardi et le jeudi, les participants étaient divisés en deux groupes (13h et 14h30). Ils se sont entraînés pour une durée totale de 1h15 répartit comme-suit : 45 minutes d'entraînement en force et en puissance, 20-25 minutes de cardiovasculaire en circuit et 10-15 minutes d'exercices fonctionnels. La première partie de l'entraînement a été réalisée à la salle de musculation du Pavillon sportif de l'UQAC. Les 6 mêmes appareils utilisés en évaluation de la force maximale ont également servi à l'entraînement. Tous les mouvements ont été corrigés et surveillés tout au long du projet. Pour s'échauffer, les participants devaient compléter deux tours de la piste de course à la marche (environ 330 m) puis faire une série de 10 répétitions de chaque appareil avec 40% de leur charge maximale (calculée lors de l'évaluation). Deux minutes après l'échauffement, ils devaient réaliser une première série de 6 répétitions à 80% de leur 1RM selon un tempo 2-0-2. Lors des quatre premières semaines d'entraînement, une deuxième série en force (80% du 1RM) était faite alors que dans les quatre dernières semaines ils devaient faire une série de 6 répétitions en puissance (40% du 1RM) à vitesse maximale. La troisième série durant tout le projet a été une série de 6 répétitions en puissance (40% du 1RM). Toutes les séries ont été faites en alternant les exercices de haut et de bas du corps afin de récupérer suffisamment entre deux exercices du même groupe musculaire.

2.3.2.2 Entraînement cardiovasculaire

Pour entraîner le système cardiovasculaire, les participants devaient parcourir un circuit de marche additionné d'exercice fonctionnel. La figure 9 illustre le positionnement du circuit. Lors des deux premières semaines du programme d'entraînement, les participants devaient compléter le circuit fonctionnel à la marche (cadence rapide) durant 20 minutes avec 2 paliers de 2 marches à monter et à descendre. À chaque semaine un élément fonctionnel a été ajouté au parcours d'une longueur de 54 mètres. Dans l'ordre ; poids libre à porter un tour sur deux (1-3 ou 5lbs), 4 haies de 12 pouces à franchir, soulever un poids de 5 ou 7 livres à partir d'une table jusqu'au bout des bras, effectuer des zigzags à l'aide de cônes et finalement déposer au sol un poids de 5 ou 7 livres. Le choix du poids utilisé pour les exercices était laissé à la discrétion du participant, chacun pouvait choisir selon sa capacité, sa tolérance et sa confiance en soi. Le nombre de tours a été compté et les participants ont été motivés à en réaliser le plus possible dans le laps temps donné. Au besoin, un kinésologue a marché au côté des participants afin d'assurer la sécurité de ceux-ci. À partir de la troisième semaine d'entraînement, une minute de marche par semaine a été ajoutée jusqu'à un maximum de 25 minutes.

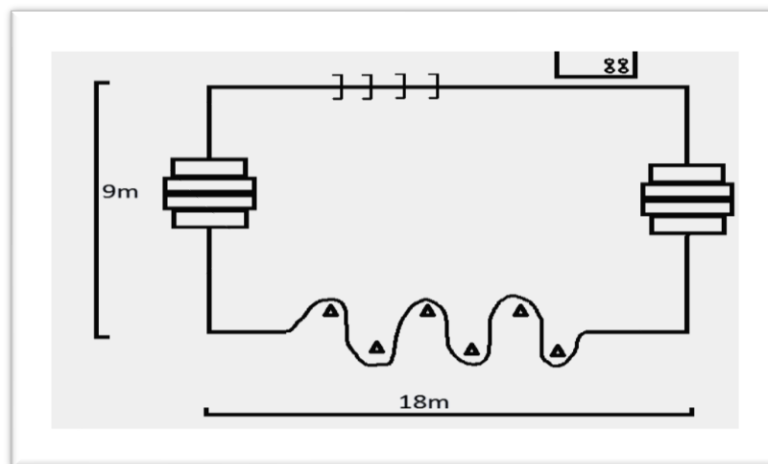


Figure 8. Schéma de l'entraînement cardiovasculaire et fonctionnel.

2.3.2.3 Entraînement fonctionnel

Afin d'entraîner les qualités physiques reliés à la vie quotidienne, les gestes de la batterie de test UQAM-YMCA ont été répétés en terminant les séances et quelques autres exercices fonctionnels (annexe 2). Chaque exercice fonctionnel devait être fait au maximum de leur capacité durant 20 secondes à raison de 2 fois par exercice. Les gestes entraînés étaient la vitesse des membres supérieurs (frontal et latéral), la vitesse des membres inférieurs (flexion des hanches et élévations des pieds), la flexibilité du tronc et la préhension. L'équilibre a quant à elle été pratiquée 1 minute par jambe les yeux ouverts suivi d'une minute par jambe les yeux fermés en prenant appui au mur au besoin. Certains gestes n'ont pas été entraînés car ils servaient de mesure contrôle. Les gestes non-entraînés sont la rotation du tronc, les semi-flexion, la circonvolution horizontale et verticale des bras ainsi que la torsion verticale et horizontale du poignet et de l'avant-bras.

2.3 Variables

2.3.1 Variables indépendantes

Les variables indépendantes sont l'âge, le genre, l'âge d'apparition des premiers symptômes ainsi que le nombre de CTG.

2.3.2 Variables dépendantes

Les variables dépendantes étaient les performances réalisées lors des tests de capacités fonctionnelles telles que la vitesse des membres supérieurs et inférieurs, l'équilibre, l'endurance cardiovasculaire, la force maximale (6 appareils) et le temps de réaction simple.

CHAPITRE III RÉSULTATS

3.1 Statistiques

Les analyses statistiques ont été réalisées à l'aide de la version 20 du logiciel IBM SPSS et du logiciel Excel 2013. La taille d'effet (TE) a été calculée par la méthode proposée par Cohen (*d* de Cohen). L'interprétation proposée par Cohen a été retenue et se lit comme suit (Bourque et al., 2009):

Taille de l'effet (*d* de Cohen)

- 0 à 0,19 Marginal
- 0,2 à 0,39 Faible
- 0,4 à 0,59 Modérée
- 0,6 à 0,79 Élevée
- 0,8 et + Très élevé

Les mesures prises lors des évaluations concernant l'anthropométrie, la force maximale ainsi que les tests de capacité fonctionnelle ont fait l'objet d'analyses de tendance centrale et de dispersion (moyenne et écart-type). La normalité des distributions a été vérifiée selon la méthode de Shapiro-Wilks. La comparaison des moyennes a été réalisée à partir d'un test *t* pour valeurs appariées (T1 et T2) ou la méthode de Wilcoxon selon le cas. La valeur de $p \leq 0.05$ a été établie comme seuil de signification.

3.2 Données sur les participants

L'âge moyen des participants est de 47,8 ans $\pm$ 4.6. Le nombre moyen de répétitions du triplet CTG est de 738.9. L'âge moyen d'apparitions des symptômes est de 23,8 ans.

3.3 Mesures anthropométriques

Le tableau 4 présente les données anthropométriques des 9 participants. Les moyennes et les écarts-types de la taille, du poids ainsi que de l'indice de masse corporelle (IMC) au début et à la fin du programme d'entraînement sont présentés dans le tableau ci-dessous.

Tableau 4 : Analyse descriptive des données anthropométriques

	T1	T2	Valeur de p
Taille (m)	$1,7 \pm 0,1$	$1,7 \pm 0,1$	$p = 0.999$
Poids (Kg)	$72,9 \pm 11,4$	$72,6 \pm 11,5$	$p = 0.836$
IMC (Kg/m^2)	$26,5 \pm 2,2$	$26,4 \pm 2,6$	$p = 0.877$

3.4 Force maximale

Pour vérifier les changements de la force maximale, des tests t appariés ont été réalisés pour chaque exercice. La différence de force maximale en kg est significative ($p < 0,05$) pour 4 tests, 3 pour le membre supérieur et 1 pour le membre inférieur alors que les valeurs de p pour les deux autres tests sont marginalement significatif. La TE a également été calculée pour l'ensemble des tests de force.

Tableau 5 : Test t valeurs appariées, force maximale des participants sur 6 appareils de musculation.

	T1 (Kg)	T2 (Kg)	Différence T2-T1	Amélioration (%)	Valeur p	TE
Presse-cuisse	230,3 ± 96,1	255,4 ± 116,1	25,1	10,9	0,013*	0,24
Extension genoux	55,7 ± 25,9	59,7 ± 27,4	4,0	7,2	0,055	0,15
Flexion genoux	40,2 ± 16,3	44,1 ± 14,4	3,9	9,8	0,070	0,25
Abduction horizontale des bras	26,7 ± 13,6	33,1 ± 15,1	6,3	23,7	0,007**	0,44
Extension coudes	29,8 ± 11,2	38,0 ± 10,7	8,2	27,7	0,000**	0,75
Flexion coudes	13,9 ± 10,9	17,1 ± 9,8	3,1	22,5	0,008**	0,30

On remarque une augmentation de la force maximale mesurée en 8 semaines puisque la différence entre le temps 2 et le temps 1 est positive pour chacun des tests. De plus, l'amélioration relative varie entre 9,8% et 27,70%, soit une amélioration moyenne de 16,96%. Les TE varient entre 0.15 et 0.75 indiquant un impact clinique généralement relativement important.

3.5 Capacité fonctionnelle et endurance cardiorespiratoire

Des tests-t pour valeurs appariées ont été réalisés sur les résultats obtenus à la batterie de tests UQAM-YMCA. Tous les résultats des mouvements entraînés seront présentés dans le tableau 7 alors que ceux non-entraînés spécifiquement seront présentés au tableau 8.

Tableau 7. Tests t valeurs appariées, capacité fonctionnelle (mouvements entraînés). (p<0.005)

	Temps 1	Temps 2	Différence T2-T1	Amélioration (%)	Valeur <i>p</i>	TE
Bras latéral (nbr)	75,3 ± 8,1	81,8 ± 16,6	6,5	8,6	0,284	0,52
Bras avant-arrière (nbr)	75,0 ± 16,0	78,9 ± 19,3	3,9	5,2	0,378	0,22
Marche (nbr)	23,1 ± 4,2	25,8 ± 4,6	2,6	11,4	0,290	0,59
Flexibilité du tronc (degrés)	94,6 ± 9,8	92,0 ± 7,5	-2,6	-2,8	0,452	0,30
Équilibre yeux ouverts (sec.)	13,1 ± 18,7	19,2 ± 20,2	6,1	46,1	0,116	0,31
Équilibre yeux fermés (sec.)	3,6 ± 3,2	3,0 ± 0,9	-0,6	-16,1	0,620	-0,29
Préhension total 2 mains (Kg)	14,4 ± 17,1	15,9 ± 15,0	1,4	10,0	0,225	0,09
Test assis-debout (nbr)	10,4 ± 4,2	12,6 ± 4,3	2,1	20,6	0,062	0,49
6MWT (m)	425,0 ± 85,9	449,5 ± 69,9	24,5	5,8	0,178	0,35

Dans les mouvements des tests fonctionnels entraînés, on remarque une amélioration moyenne de 10,4% et de 14,2% lorsque le test d'équilibre les yeux fermés est exclu. Aucun des tests ne présente une différence statistiquement significative. Cependant, on remarque que les TE indiquent un effet clinique généralement intéressant avec plusieurs valeurs supérieures à 0.30. L'amélioration au test de marche de 6 minutes n'est pas significative (p=0,178). Toutefois, une amélioration non négligeable de 5,8% est remarquée. Cette



amélioration démontre tout de même l'importance de l'entraînement pour ce déterminant. En 8 semaines, l'amélioration moyenne a été de 24,5m. L'impact clinique est également non négligeable comme l'indique la TE = 0.35.

Tableau 8 : Test t valeurs appariées, capacité fonctionnelle (mouvements non-entraînés). (P<0.05)

	Temps 1	Temps 2	Différence T2-T1	Amélioration (%)	p	TE
Torsion verticale (nbr)	18,1 ± 3,2	17,4 ± 3,1	-0,7	-22,8	0,423	-0.24
Torsion horizontale (nbr)	16,4 ± 4,0	15,5 ± 3,6	-0,9	-32,6	0,429	-0.23
Circonvolution verticale (nbr)	34,5 ± 8,2	32,1 ± 9,2	-2,4	-20,0	0,257	-0.28
Circonvolution horizontale (nb)	39,0 ± 8,9	37,1 ± 10,8	-1,8	-12,3	0,235	-0.19
Semi-Flexion (nbr)	20,9 ± 7,8	21,3 ± 5,4	0,4	1,8	0,825	0,06
Rotation du tronc (nbr)	33,4 ± 6,4	31,1 ± 10,1	-2,3	-20,5	0,647	-0.28

Il n'y a aucun test de la batterie fonctionnelle UQAM-YMCA non-entraînés qui présente un changement significatif en 8 semaines d'entraînement. De plus, les TE indiquent que certaines variables non entraînées ont tendance à diminuer de manière non négligeable même sur une période aussi courte que 8 semaines. La moyenne d'amélioration est de 10,4% pour les gestes entraînés de la capacité fonctionnelle et de -17,3% pour les gestes non entraînés. Une différence non-négligeable de 27,7%.

CHAPITRE IV : DISCUSSION

4.1 Mesures anthropométriques

Le poids, la taille et l'IMC n'ont pas changés en 8 semaines. Un IMC entre 25,0 et 29,0 correspond à un risque accru de maladies cardiovasculaires et à de l'embonpoint. Aux deux temps, les participants présentent un risque accru de développer des maladies cardiovasculaires. Deux entraînements par semaine durant 8 semaines n'ont pas été suffisants pour créer un déficit énergétique pour perdre du poids. Cependant, il est possible que la perte de poids puisse avoir été compensée par un gain de masse musculaire. Cette dernière hypothèse pourrait être confirmée par une mesure de la composition corporelle (DEXA par exemple). Un programme alimentaire n'a pas été suggéré durant les 8 semaines, ce qui aurait pu grandement aider les participants autant pour la perte du poids que pour la gestion de l'énergie.

4.2 La force maximale

La force maximale des 9 participants s'est améliorée significativement (test *t* pour valeurs appariées). Une amélioration moyenne de 24,6% a été mesurée. Il a été démontré que le gain de force permet aux gens atteints de DM1 de conserver leur force plus longtemps. Cela peut leur permettre de porter l'épicerie, de soulever des objets lourds, d'ouvrir des contenants, etc. Les gestes du quotidien sont donc plus faciles à réaliser. La différence entre l'amélioration de force relative entre les membres inférieurs (MI) et des membres supérieurs (MS) est de 15,3%, à l'avantage de ces derniers. Ce plus grand gain de force peut s'expliquer par le fait que les participants n'utilisent pas beaucoup leurs membres supérieurs pour effectuer les tâches quotidiennes alors qu'ils doivent se déplacer à la marche et donc utiliser leurs MI à chaque jour. Les gens atteints de DM1 développent énormément de schème corporel afin de compenser un manque de force ou utilise tout simplement l'évitement.

4.2.1 Force maximale des membres inférieurs

Au niveau des MI, on note que le test de presse cuisse s'est significativement amélioré ($p=0,013$) au cours des 8 semaines. En ce qui a trait aux tests d'extension et de flexion du genou, on note des valeurs de p très près du seuil de signification avec des scores de 0.055 et 0.070 respectivement, indiquant ici une tendance importante vers une amélioration. Selon le d de Cohen, l'extension des genoux s'est améliorée marginalement avec une valeur de 0,15. Pour ce qui est du presse-cuisse et de la flexion des genoux, ils ont subi une amélioration faible avec respectivement 0,24 et 0,25. Ce gain de force musculaire pourrait s'expliquer entre autres par une meilleure coordination intramusculaire et intermusculaire, phénomène encore mal connu chez une population atteinte de DM1. En général, la maladie progresse relativement rapidement : Perte de force pour le fléchisseur de la hanche de 1,59% / année chez l'homme et 1,20% / an chez les femmes (Mathieu et al., 2003).

Une différence de 3,9 kg à la flexion des genoux est en réalité suffisante pour permettre aux gens atteints de DM1 de retrouver un peu plus d'autonomie. Ce gain de force pourrait retarder le besoin d'une canne de marche orthopédique ou encore d'un fauteuil roulant. Il faudrait cependant que la pratique d'activités physiques soit maintenue.

4.2.2 Force maximale des membres supérieurs

Le gain de force des MS est sans aucun doute ce qui a le plus influencé le quotidien des participants. Plusieurs se plaignaient de ne plus être en mesure de réaliser leurs tâches quotidiennes au début des 8 semaines et ont rapportés verbalement des changements positifs à la suite de l'entraînement. Malheureusement, les réalisations personnelles et les aspects psychologiques n'ont pas été mesurés durant cette étude.

Toutes les améliorations aux tests de force maximale du haut du corps sont significatives entre 0,008 et 0,00. Pour la flexion des coudes, le d de Cohen démontre une amélioration dans la zone faible-moderée (0.30) ce qui est somme toute un gain intéressant.

Une différence moyenne de 3,1 kg entre les temps 2 et 1 peut faire une différence énorme au niveau de l'autonomie de la personne. La force maximale à l'abduction horizontale des bras s'est améliorée modérément selon le d de Cohen soit avec une valeur de 0,44. Lors de ce mouvement, c'est majoritairement les pectoraux qui travaillent. La plus grande amélioration a été mesurée lors de l'extension des bras, un exercice sollicitant plusieurs muscles, qui a obtenu un d de Cohen de 0.75. Une telle valeur signifie un changement élevé.

L'une des tendances observées est une plus grande amélioration aux appareils pluri articulaires, c'est-à-dire ceux impliquant plus d'une articulation lors du mouvement, tel que le presse-cuisse et l'extension des bras. La technique y joue un plus grand rôle que lors d'une simple flexion. Cela pourrait expliquer qu'en 8 semaines, ces exercices se soient plus améliorés que les autres. Le programme d'entraînement y est pour beaucoup également. Lors de chaque séance, les participants étaient invités à utiliser la plus grande charge possible, et ce, à chaque exercice. C'est donc la force maximale qui a été entraînée selon ce protocole.

De plus, puisqu'il est impossible dans le cadre de cette recherche de valider l'impact au niveau des fibres musculaires, nous ne pouvons pas affirmer que l'entraînement en force a amené une hypertrophie. Cependant, aucune étude n'a démontré qu'il était impossible que les fibres musculaires d'un individu atteint de DM1 subissent des modifications (hypertrophie et hyperplasie) à l'instar d'un muscle sain. Il serait donc très intéressant dans les études futures d'élaborer un protocole comprenant des biopsies musculaires pré et post-programme avec un protocole d'entraînement en force.

Les résultats démontrent clairement qu'un programme ciblé sur la force musculaire a un impact considérable sur le quotidien des gens atteints de DM1. Un bon ajustement des appareils et un choix judicieux de ceux-ci s'avèrent être la clé de la réussite, autant pour éviter les blessures que pour cibler davantage les groupes musculaires à travailler.

4.3 L'impact de l'entraînement sur l'endurance cardiovasculaire

L'endurance cardiovasculaire des participants a connu une hausse moyenne de 24,5 mètres. Cette amélioration n'est cependant pas statistiquement significative ($p = 0,178$). Selon le D de Cohen (0,31), cette progression a une force d'effet faible. De plus, le seuil clinique significatif est de 50m. Il est possible que le temps décerné à cette qualité physique ait été insuffisant pour constater un impact (maximum de 25 minutes). Il se peut également que l'intensité atteinte durant la marche n'ait pas été assez élevée pour apporter un gain significatif. Les participants avaient beaucoup de difficulté avec l'entraînement à la marche puisqu'ils vivaient, pour la plupart, des problèmes intestinaux durant l'entraînement. Certains devaient donc interrompre leur séance ou encore y mettre fin promptement. Il pourrait être possible que l'efficacité soit plus grande avec des séances d'entraînement par intervalles, ils pourraient ainsi utiliser leur période de repos selon leurs besoins personnels et également augmenter l'intensité. Il serait donc envisageable de miser sur les intervalles de durée d'environ cinq minutes et d'augmenter l'intensité de l'effort.

4.4 Capacité fonctionnelle (gestes entraînés)

Le nombre de répétitions des tests de la batterie UQAM YMCA ayant été entraînés ont tous augmentés à l'exception de l'équilibre yeux fermés. L'équilibre yeux fermés est le seul test de la batterie à avoir obtenu un résultat non-significatif dans la recherche de Desjardins (2012) sur la validité de cette batterie chez les gens atteints de DM1. Il est également conseillé de ne pas utiliser ce test dans l'évaluation chez ce type de clientèle. Tous les tests de vitesse des membres présentent un meilleur résultat lors de l'évaluation du T3. Cependant, aucun changement n'est significatif ($P < 0,05$). Le test présentant la plus grande TE est le test de vitesse des membres inférieurs avec la marche soit 0,59. Un changement modéré, mais qui pourrait avoir un impact important sur les capacités fonctionnelles et la prévention des chutes.

4.5 Capacité fonctionnelle (gestes non entraînés)

Les gestes qui n'ont pas été entraînés durant 8 semaines, ont subi pour la plupart, une diminution du nombre de répétitions en 20 secondes. Ces résultats sont intéressants en ce sens qu'ils indiquent bien que non seulement les patients DM1 répondent au programme d'entraînement proposé, mais également que l'absence de sollicitations musculaires spécifiques de ces qualités physiques peuvent causer un déclin de leur condition, même sur une période aussi courte que 8 semaines. À cet égard, les TE qui sont en quelque sorte des indicateurs de l'effet clinique (au-delà de la signification statistique), indique que 3 épreuves de la capacité fonctionnelle indiquaient une diminution cliniquement faible-moderée. Minimale, on peut donc affirmer que l'implantation d'un programme d'entraînement physique périodisé permet au moins de ralentir le processus de déperdition des qualités physiques et même, dans certains cas, de les améliorer d'une manière non négligeable d'un point de vue clinique. Ainsi, l'importance d'entraîner spécifiquement les qualités physiques permettant de conserver l'autonomie et de diminuer les risques de chute devrait être l'objectif principal d'un bon programme d'entraînement pour les gens atteints de DM1.

4.6 Qualités athlétiques de base des hommes et les femmes

La différence de force entre les genres est une réalité chez les êtres humains et les gens atteints de DM1 ne font pas exception à cette règle. Les hommes sont en moyenne plus forts que les femmes dans chacune des épreuves de force maximale effectuées dans le cadre de cette étude. Le type d'exercice, les charges relatives utilisées ainsi que les conditions d'entraînements sont restées les mêmes pour tous au courant du projet. Malgré les différences évoquées plus haut, la réponse relative à l'entraînement était équivalente entre les hommes et les femmes. Il est donc clair qu'autant les femmes que les hommes ont bénéficié du programme d'entraînement proposé. Nous avons cependant noté que plusieurs femmes démontraient plus de craintes face à l'utilisation de charge élevée lors de l'entraînement en force. Il serait alors peut-être indiqué de développer une approche de l'entraînement en musculation différente pour les femmes.

4.7 Limitations de l'étude

Cette étude présente un certain nombre de limitations qui exigent une certaine prudence quant à l'interprétation des résultats. En premier lieu, l'absence d'un groupe contrôle représente une limitation importante. Évidemment, le fait que la DM1 fasse partie d'un groupe de maladies orphelines rares fait en sorte qu'il est difficile de recruter un grand nombre de participants. Cet élément a toutefois été amenuisé en prenant comme variables contrôles, une série de tests pour lesquels aucun entraînement spécifique n'a été réalisé.

Tel que mentionné plus haut, le nombre de patients était retreint puisque nous avons affaire à une maladie rare. Il reste que malgré tout, la participation de 9 patients était minimalement suffisante pour réaliser certaines inférences valables. Il reste que les conclusions se doivent d'être prudentes.

L'inclusion de patients catégorisés uniquement au stade 3 ou 4 sur l'échelle de MIRS ne permet pas de déterminer si le programme d'entraînement aurait eu des effets différents avec des patients diagnostiqués au stade 1, 2 et/ou 5. L'entraînement des capacités fonctionnelles devraient être testé chez un groupe d'adultes atteints de DM1 et un groupe témoin pour démontrer l'impact réel de la maladie sur la capacité à améliorer certaines qualités physiques.

CHAPITRE V : CONCLUSION ET PERSPECTIVES

L'entraînement physique de personnes atteintes de DM 1 doit faire partie d'un ensemble de moyen mis en place dans le but de réduire l'impact négatif de la maladie. Bien encadré, la pratique régulière d'activité physique pourrait réduire la vitesse de la perte de force dû à la maladie et permettre de maintenir les capacités fonctionnelles plus longtemps. L'impact d'un programme d'entraînement physique périodisé basé sur la force maximale, la mobilité pédestre et la capacité fonctionnelle semble bénéfique pour les personnes atteintes de cette pathologie. On peut minimalement affirmer que l'entraînement physique proposé, non seulement n'a pas causé d'effet délétère sur les participants, mais sur plusieurs variables, a permis de maintenir, voire même d'améliorer plusieurs déterminants musculaires et fonctionnels. L'activité physique devrait être considérée, au même titre que la médication, dans l'arsenal des interventions qui permettent d'améliorer la qualité de vie et l'autonomie des patients.

RÉFÉRENCE BIBLIOGRAPHIQUE

- Aldehag, A. S., Jonsson, H., & Ansved, T. (2005). Effects of a hand training programme in five patients with myotonic dystrophy type 1. *Occupational Therapy International*, 12(1), 14-27.
- Andersen, G., Ørngreen, M. C., Preisler, N., Colding-Jørgensen, E., Clausen, T., Duno, M., . . . Vissing, J. (2013). Muscle phenotype in patients with myotonic dystrophy type 1. *Muscle Nerve*, 47(3), 409-415. doi: 10.1002/mus.23535
- Ashizawa, T., & Sarkar, P. S. (2011). Myotonic dystrophy types 1 and 2. *Handb Clin Neurol*, 101, 193-237. doi: 10.1016/b978-0-08-045031-5.00015-3
- Banach, M., Rakowicz, M., Antczak, J., Rola, R., Witkowski, G., & Waliniowska, E. (2009). [Cardiac, respiratory and sleep disorders in patients with myotonic dystrophy]. *Przegląd Lekarski*, 66(12), 1065-1068.
- Bartolomei, S., Hoffman, J. R., Merni, F., & Stout, J. R. (2014). A comparison of traditional and block periodized strength training programs in trained athletes. *J Strength Cond Res*, 28(4), 990-997. doi: 10.1519/jsc.0000000000000366
- Batista, L. H., Vilar, A. C., de Almeida Ferreira, J. J., Rebelatto, J. R., & Salvini, T. F. (2009). *Active stretching improves flexibility, joint torque, and functional mobility in older women* (Vol. 88). United States.
- Begin, P., Mathieu, J., Almirall, J., & Grassino, A. (1997). Relationship between chronic hypercapnia and inspiratory-muscle weakness in myotonic dystrophy. *Journal Respiratory Critical Care Medicine*, 156(1), 133-139.

- Berthelsen, M. P., Husu, E., Christensen, S. B., Prahm, K. P., Vissing, J., & Jensen, B. R. (2014). Anti-gravity training improves walking capacity and postural balance in patients with muscular dystrophy. *Neuromuscul Disord*, 24(6), 492-498. doi: 10.1016/j.nmd.2014.03.001
- Bouchard, G., Roy, R., Declos, M., Kouladjian, K., & Mathieu, J. (1988). [Spreading of the gene for myotonic dystrophy in Saguenay (Quebec)]. *J Genet Hum*, 36(3), 221-237.
- Bouhour, F., Bost, M., & Vial, C. (2007). Maladie de Steinert. Repéré le 24 septembre 2012, à <https://www.orpha.net/data/patho/Pro/fr/Steinert-FRfrPro77.pdf>
- Breton, R., & Mathieu, J. (2009). Usefulness of clinical and electrocardiographic data for predicting adverse cardiac events in patients with myotonic dystrophy. *Canadian Journal Cardiology*, 25(2), e23-27.
- Bushby, K., Finkel, R., Birnkrant, D. J., Case, L. E., Clemens, P. R., Cripe, L., . . . Constantin, C. (2010). Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 1: diagnosis, and pharmacological and psychosocial management. *The Lancet Neurology*, 9(1), 77-93. doi: [http://dx.doi.org/10.1016/S1474-4422\(09\)70271-6](http://dx.doi.org/10.1016/S1474-4422(09)70271-6)
- Carroll, T. J., Herbert, R. D., Munn, J., Lee, M., & Gandevia, S. C. (2006). Contralateral effects of unilateral strength training: evidence and possible mechanisms. *Journal of Applied Physiology*, 101(5), 1514-1522. doi: 10.1152/jappphysiol.00531.2006
- Cup, E. H., Pieterse, A. J., ten Broek-Pastoor, J. M., Munneke, M., van Engelen, B. G., Hendricks, H. T., . . . Oostendorp, R. A. (2007). Exercise Therapy and Other Types of Physical Therapy for Patients With Neuromuscular Diseases: A Systematic Review. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation*, 88(11), 1452-1464. doi: <http://dx.doi.org/10.1016/j.apmr.2007.07.024>
- De Braekeleer, M. (1991). Hereditary disorders in Saguenay-Lac-St-Jean (Quebec, Canada). *Hum Hered*, 41(3), 141-146.

Desjardins, P. (2012). *Évaluation de la capacité fonctionnelle chez des adultes atteints de dystrophie myotonique de type 1*. (Maîtrise), Université du Québec à Chicoutimi.

DeWeese, B. H., Hornsby, G., Stone, M., & Stone, M. H. The training process: Planning for strength–power training in track and field. Part 1: Theoretical aspects. *Journal of Sport and Health Science*. doi: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jshs.2015.07.003>

DMCanada. (2012). Maladies neuromusculaires. Repéré le, 2013, à www.muscle.ca

Dogan, C., de Antonio, M., Hamroun, D., Chevalier, P., Mati, M., Eymard, B., . . . myotonique, I. G. D. É. F. D. (2016). Progrès dans la classification clinique de la dystrophie myotonique de type 1. *Cah. Myol.*(13), 102-104.

Dohoney, P. C., J.; Lemire, D.; Abadie, B.R.; Kovacs, C. (2002). Prediction of one repetition maximum (1-RM) strength from a 4-6 RM and a 7-10 RM submaximal strength test in healthy young adult males. *J Exerc Physiol*, 5, 54-59.

Duchateau, J., Semmler, J. G., & Enoka, R. M. (2006). Training adaptations in the behavior of human motor units. *Journal Of Applied Physiology (Bethesda, Md.: 1985)*, 101(6), 1766-1775.

Falsaperla, R. (2009). [Physical activity in the child with neuromuscular diseases]. *Minerva Pediatr*, 61(6), 707-709.

Fayssol, A., & Nardi, O. (2011a). Cœur et myotonie de Steinert. *Annales De Cardiologie Et D'angéiologie*, 60(4), 225-229. doi: <https://doi.org/10.1016/j.ancard.2010.12.009>

Fayssol, A., & Nardi, O. (2011b). [Heart and Steinert's disease]. *Annales De Cardiologie Et D'angéiologie*, 60(4), 225-229. doi: 10.1016/j.ancard.2010.12.009

- Folland, J. P., & Williams, A. G. (2007). The adaptations to strength training : morphological and neurological contributions to increased strength. *Sports Med*, 37(2), 145-168.
- Fowler, W. M., Jr. (2002). Role of physical activity and exercise training in neuromuscular diseases. *Am J Phys Med Rehabil*, 81(11 Suppl), S187-S195.
- Fregonezi, G., Araujo, T., Dourado Junior, M. E., Ferezini, J., Silva, E., & Resqueti, V. (2012). Heart rate variability in myotonic dystrophy type 1 patients. *Arq Bras Cardiol*, 98(4), 353-360.
- Fritz, N. E., Cheek, F. M., & Nichols-Larsen, D. S. (2015). *Motor-Cognitive Dual-Task Training in Persons With Neurologic Disorders: A Systematic Review* (Vol. 39). United States.
- Gagnon, C., Chouinard, M.-C., Laberge, L., Brisson, D., Gaudet, D., Lavoie, M., . . . Mathieu, J. (2013). Prevalence of lifestyle risk factors in myotonic dystrophy type 1. *The Canadian Journal Of Neurological Sciences. Le Journal Canadien Des Sciences Neurologiques*, 40(1), 42-47.
- Gagnon, C., Chouinard, M. C., Laberge, L., Veillette, S., Begin, P., Breton, R., . . . Mathieu, J. (2010). Health supervision and anticipatory guidance in adult myotonic dystrophy type 1. *Neuromuscul Disord*, 20(12), 847-851. doi: 10.1016/j.nmd.2010.08.006
- Gagnon, C., Mathieu, J., Jean, S., Laberge, L., Perron, M., Veillette, S., . . . Noreau, L. (2008). Predictors of disrupted social participation in myotonic dystrophy type 1. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation*, 89(7), 1246-1255. doi: 10.1016/j.apmr.2007.10.049
- Groh, W. J., Groh, M. R., Saha, C., Kincaid, J. C., Simmons, Z., Ciafaloni, E., . . . Pascuzzi, R. M. (2008). Electrocardiographic abnormalities and sudden death in myotonic dystrophy type 1. *The New England Journal Of Medicine*, 358(25), 2688-2697. doi: 10.1056/NEJMoa062800
- Gschwind, Y. J., Kressig, R. W., Lacroix, A., Muehlbauer, T., Pfenninger, B., & Granacher, U. (2013). A best practice fall prevention exercise program to improve balance, strength / power, and

psychosocial health in older adults: study protocol for a randomized controlled trial. *BMC Geriatrics*, 13, 105-105. doi: 10.1186/1471-2318-13-105

Hakkinen, K., Kraemer, W. J., Pakarinen, A., Triplett-McBride, T., McBride, J. M., Hakkinen, A., . . . Newton, R. U. (2002). Effects of heavy resistance/power training on maximal strength, muscle morphology, and hormonal response patterns in 60-75-year-old men and women. *Can J Appl Physiol*, 27(3), 213-231.

Hammarén, E., Lindberg, C., & Kjellby-Wendt, G. (2012). S.P.44 Evaluation of a balance exercise programme in DM 1: A single-subject experimental study with 11 participants. *Neuromuscular Disorders*, 22(9/10), 896-896.

Hammarén, E., Lindberg, C., & Kjellby-Wendt, G. (2015). Effects of a balance exercise programme in myotonic dystrophy type 1: A pilot study. *European Journal of Physiotherapy*, 17(3), 123-131.

Hardin, B. A., Lowe, M. R., Bhakta, D., & Groh, W. J. (2003). Heart rate variability declines with increasing age and CTG repeat length in patients with myotonic dystrophy type 1. *Ann Noninvasive Electrocardiology*, 8(3), 227-232.

Hartmann, H., Wirth, K., Keiner, M., Mickel, C., Sander, A., & Szilvas, E. (2015). Short-term Periodization Models: Effects on Strength and Speed-strength Performance. *Sports Medicine*, 45(10), 1373-1386.

Heatwole, C., Bode, R., Johnson, N., Quinn, C., Martens, W., McDermott, M. P., . . . Moxley, R., 3rd. (2012). Patient-reported impact of symptoms in myotonic dystrophy type 1 (PRISM-1). *Neurology*, 79(4), 348-357.

Hébert, L. J., Remec, J.-F., Saulnier, J., Vial, C., & Puymirat, J. (2010). The use of muscle strength assessed with handheld dynamometers as a non-invasive biological marker in myotonic dystrophy type 1 patients: a multicenter study. *BMC Musculoskeletal Disorders*, 11, 72-72. doi: 10.1186/1471-2474-11-72

- Hebert, L. J., Remec, J. F., Saulnier, J., Vial, C., & Puymirat, J. (2010). *The use of muscle strength assessed with handheld dynamometers as a non-invasive biological marker in myotonic dystrophy type 1 patients: a multicenter study* (Vol. 11). England.
- Heyer, E., Tremblay, M., & Desjardins, B. (1997). Seventeenth-century European origins of hereditary diseases in the Saguenay population (Quebec, Canada). *Hum Biol*, 69(2), 209-225.
- Hiba, B., Richard, N., Hebert, L. J., Cote, C., Nejjari, M., Vial, C., . . . Janier, M. (2012). Quantitative assessment of skeletal muscle degeneration in patients with myotonic dystrophy type 1 using MRI. *J Magn Reson Imaging*, 35(3), 678-685. doi: 10.1002/jmri.22849
- Hogrel, J.-Y., Ollivier, G., Ledoux, I., Hébert, L. J., Eymard, B., Puymirat, J., & Bassez, G. (2017). Relationships between grip strength, myotonia, and CTG expansion in myotonic dystrophy type 1. *Annals Of Clinical And Translational Neurology*, 4(12), 921-925. doi: 10.1002/acn3.496
- Horlings, C. G. C., Küng, U. M., van Engelen, B. G. M., Voermans, N. C., Hengstman, G. J. D., van der Kooi, A. J., . . . Allum, J. H. J. (2009). Balance control in patients with distal versus proximal muscle weakness. *Neuroscience*, 164(4), 1876-1886. doi: 10.1016/j.neuroscience.2009.09.063
- Howald, H. (1982). Training-Induced Morphological and Functional Changes in Skeletal Muscle. *Int J Sports Med*, 03(01), 1-12. doi: 10.1055/s-2008-1026053
- Huang, C.-C., & Kuo, H.-C. (2005). Myotonic dystrophies. *Chang Gung Med J*, 28(8), 517-526.
- Huang, H. J., & Mercer, V. S. (2001). *Dual-task methodology: applications in studies of cognitive and motor performance in adults and children* (Vol. 13). United States.

- Huerta, E., Jacquette, A., Cohen, D., Gargiulo, M., Servais, L., Eymard, B., . . . Angeard, N. (2015). Forme infantile de la dystrophie myotonique de type 1 (DM1) et troubles du spectre autistique (TSA): existe-t-il une comorbidité? *Neuropsychiatrie de l'Enfance et de l'Adolescence*, 63(2), 91-98.
- Hughes, B. N., Hogue, J. S., & Hsieh, D. T. (2014). Grip and percussion myotonia in myotonic dystrophy type 1. *The Journal Of Pediatrics*, 164(5), 1234-1234.e1231. doi: 10.1016/j.jpeds.2014.01.025
- Issurin, V. B. (2010). New horizons for the methodology and physiology of training periodization. *Sports Med*, 40(3), 189-206. doi: 10.2165/11319770-000000000-00000
- Issurin, V. B. (2014). PERIODIZATION TRAINING FROM ANCIENT PRECURSORS TO STRUCTURED BLOCK MODELS. / PERIODIZACIJSKI TRENING OD DREVNIH PRETHODNIKA DO STRUKTURIRANIH BLOKOVSKIH MODELA. *Kinesiology*, 46, 3-9.
- Jansen, G., de Jong, P. J., Amemiya, C., Aslanidis, C., Shaw, D. J., Harley, H. G., . . . et al. (1992). Physical and genetic characterization of the distal segment of the myotonic dystrophy area on 19q. *Genomics*, 13(3), 509-517.
- Jurkat, R. (2012). Canalopathies musculaires. Repéré le, à http://www.aerztezeitung.de/praxis_wirtschaft/zertifizierte_fortbildung/article/804681/myotonien-vielfach-muskeln-hypertrophiert.html
- Kaliman, P., & Llagostera, E. (2008). *Myotonic dystrophy protein kinase (DMPK) and its role in the pathogenesis of myotonic dystrophy 1* (Vol. 20). England.
- Kalinova, É., & Leone, M. (2009). *Tests d'évaluation de la capacité fonctionnelle chez l'adulte de 55 ans et mieux*.

- Kaminsky, P., & Pruna, L. (2012). Une maladie systémique génétique : description clinique chez l'adulte de la dystrophie myotonique de type 1. *La Revue de Médecine Interne*, 33(9), 514-518. doi: <http://dx.doi.org/10.1016/j.revmed.2012.03.355>
- Kierkegaard, M., Harms-Ringdahl, K., Holmqvist, L. W., & Tollbäck, A. (2011). Functioning and disability in adults with myotonic dystrophy type 1. *Journal of disability and rehabilitation*, 33(19-20), 1826-1836. doi: 10.3109/09638288.2010.549287
- Kierkegaard, M., & Tollback, A. (2007). Reliability and feasibility of the six minute walk test in subjects with myotonic dystrophy. *Neuromuscul Disord*, 17(11-12), 943-949.
- Kierkegaard, M., & Tollbäck, A. (2007). Reliability and feasibility of the six minute walk test in subjects with myotonic dystrophy. *Neuromuscular Disorders*, 17(11/12), 943-949.
- Kierkegaard, M., & Widén Holmqvist, L. (2012). S.P.42 Effects of a physical exercise programme in adults with myotonic dystrophy type 1 – A one-year follow-up study. *Neuromuscular Disorders*, 22(9/10), 895-896.
- Laberge, L., Begin, P., Montplaisir, J., & Mathieu, J. (2004). Sleep complaints in patients with myotonic dystrophy. *J Sleep Res*, 13(1), 95-100.
- Leone, M. (2011). Fondements de l'entraînement physique *Entraînement scientifique*: Université du Québec à Chicoutimi.
- Levinger, I., Goodman, C., Hare, D. L., Jerums, G., Toia, D., & Selig, S. (2009). The reliability of the 1RM strength test for untrained middle-aged individuals. *Journal of science and medicine in sport / Sports Medicine Australia*, 12(2), 310-316.

- M., A., H., A., & R., P. (1999). *Myotonic Dystrophy Type 1. Bird TD*. Repéré à <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1165/>
- Magaña, J. J., Leyva-García, N., & Cisneros, B. (2009). [Pathogenesis of myotonic dystrophy type 1]. *Gaceta Médica De México*, 145(4), 331-337.
- Mankodi, A., & Thornton, C. A. (2002). Myotonic syndromes. Repéré le 24 septembre 2012, à http://www.biology.ualberta.ca/courses.hp/gen418/Myotonic_dyst.pdf
- Marchini, C., Lonigro, R., Verriello, L., Pellizzari, L., Bergonzi, P., & Damante, G. (2000). Correlations between individual clinical manifestations and CTG repeat amplification in myotonic dystrophy. *Clin Genet*, 57(1), 74-82.
- Mathieu, J., Allard, P., Potvin, L., Prevost, C., & Begin, P. (1999). A 10-year study of mortality in a cohort of patients with myotonic dystrophy. *Neurology*, 52(8), 1658-1662.
- Mathieu, J., Boivin, H., Meunier, D., Gaudreault, M., & Bégin, P. (2001). Assessment of a disease-specific muscular impairment rating scale in myotonic dystrophy. *Neurology*, 56(3), 336-340.
- Mathieu, J., Boivin, H., & Richards, C. L. (2003). Quantitative motor assessment in myotonic dystrophy. *The Canadian Journal Of Neurological Sciences. Le Journal Canadien Des Sciences Neurologiques*, 30(2), 129-136.
- Mathieu, J., & Prevost, C. (2012). Epidemiological surveillance of myotonic dystrophy type 1: A 25-year population-based study. *Neuromuscul Disord*, 22(11), 974-979. doi: 10.1016/j.nmd.2012.05.017

- Melacini, P., Buja, G., Fasoli, G., Angelini, C., Armani, M., Scognamiglio, R., & Dalla Volta, S. (1988). The natural history of cardiac involvement in myotonic dystrophy: an eight-year follow-up in 17 patients. *Clinical Cardiology*, 11(4), 231-238.
- Missaoui, B., Rakotovo, E., Bendaya, S., Mane, M., Pichon, B., Faucher, M., & Thoumie, P. (2010). Posture and gait abilities in patients with myotonic dystrophy (Steinert disease). Evaluation on the short-term of a rehabilitation program. *Ann Phys Rehabil Med*, 53(6-7), 387-398. doi: 10.1016/j.rehab.2010.06.004
- Monaco, A. P., Bertelson, C. J., Liechti-Gallati, S., Moser, H., & Kunkel, L. M. (1988). An explanation for the phenotypic differences between patients bearing partial deletions of the DMD locus. *Genomics*, 2(1), 90-95.
- Mujika, I., & Padilla, S. (2000). Detraining: loss of training-induced physiological and performance adaptations. Part I: short term insufficient training stimulus. *Sports Med*, 30(2), 79-87.
- Nakamori, M., Kimura, T., Fujimura, H., Takahashi, M., & Sakoda, S. (2007). Altered mRNA splicing of dystrophin in type 1 myotonic dystrophy. *Muscle Nerve*, 36(2), 251-257.
- Nichols, B., Takeda, S., & Yokota, T. (2015). Nonmechanical Roles of Dystrophin and Associated Proteins in Exercise, Neuromuscular Junctions, and Brains. *Brain Sci*, 5(3), 275-298. doi: 10.3390/brainsci5030275
- Nigro, G., Papa, A. A., & Politano, L. (2012). The heart and cardiac pacing in Steinert disease. *Acta Myologica: Myopathies And Cardiomyopathies: Official Journal Of The Mediterranean Society Of Myology / Edited By The Gaetano Conte Academy For The Study Of Striated Muscle Diseases*, 31(2), 110-116.
- Perron, M., Veillette, S., & Mathieu, J. (1989). [Myotonic dystrophy: I. Socioeconomic and residential characteristics of the patients]. *Can J Neurol Sci*, 16(1), 109-113.

Pesovic, J., Peric, S., Brkusanin, M., Brajuskovic, G., Rakocevic-Stojanovic, V., & Savic-Pavicevic, D. (2017). *Molecular genetic and clinical characterization of myotonic dystrophy type 1 patients carrying variant repeats within DMPK expansions* (Vol. 18). United States.

Pyumirat, J., & Cosette, L. (2012). Dystrophie myotonique de Steinert. Repéré le 20 septembre, 2012, à <http://www.dystrophiemyotonique.chuq.qc.ca/fra/genes-responsables.html>

Ranum, L. P., & Day, J. W. (2002). Myotonic dystrophy: clinical and molecular parallels between myotonic dystrophy type 1 and type 2. *Curr Neurol Neurosci Rep*, 2(5), 465-470.

Reardon, W., MacMillan, J. C., Myring, J., Harley, H. G., Rundle, S. A., Beck, L., . . . Shaw, D. J. (1993). Cataract and myotonic dystrophy: the role of molecular diagnosis. *British Journal of Ophthalmology*, 77(9), 579-583.

Sady, S. P., Wortman, M., & Blanke, D. (1982). Flexibility training: ballistic, static or proprioceptive neuromuscular facilitation? *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation*, 63(6), 261-263.

Salehi, L. B., Bonifazi, E., Stasio, E. D., Gennarelli, M., Botta, A., Vallo, L., . . . Novelli, G. (2007). Risk prediction for clinical phenotype in myotonic dystrophy type 1: data from 2,650 patients. *Genet Test*, 11(1), 84-90. doi: 10.1089/gte.2006.0511

Santoro, M., Fontana, L., Masciullo, M., Bianchi, M. L. E., Rossi, S., Leoncini, E., . . . Silvestri, G. (2015). Expansion size and presence of CCG/CTC/CGG sequence interruptions in the expanded CTG array are independently associated to hypermethylation at the DMPK locus in myotonic dystrophy type 1 (DM1). *Biochimica et Biophysica Acta (BBA) - Molecular Basis of Disease*, 1852(12), 2645-2652. doi: <https://doi.org/10.1016/j.bbadis.2015.09.007>

Schanen Bergot, M. O. (2015). Maladie de Steinert. Repéré le, 2015, à http://www.afm-telethon.fr/sites/default/files/flipbooks/maladie_de_steinert_1012/index.htm#12

Tapscott, S. J. (2000). Deconstructing Myotonic Dystrophy. *Science*, 289(5485), 1701-1702. doi: 10.1126/science.289.5485.1701

Thornton, C. (1999). The myotonic dystrophies. *Semin Neurol*, 19(1), 25-33.

Tollbäck, A., Eriksson, S., Wredenberg, A., Jenner, G., Vargas, R., Borg, K., & Ansved, T. (1999). Effects of high resistance training in patients with myotonic dystrophy. *Scandinavian Journal Of Rehabilitation Medicine*, 31(1), 9-16.

Tsilfidis, C., MacKenzie, A., Mettler, G., Barcelo, J., & Korneluk, R. (1992). Correlation between CTG trinucleotide repeat length and frequency of severe congenital myotonic dystrophy. *Nat Genet*, 1(3), 192-195.

Vihola, A., Bachinski, L. L., Sirito, M., Olufemi, S. E., Hajibashi, S., Baggerly, K. A., . . . Udd, B. (2010). Differences in aberrant expression and splicing of sarcomeric proteins in the myotonic dystrophies DM1 and DM2. *Acta Neuropathol*, 119(4), 465-479. doi: 10.1007/s00401-010-0637-6

Weineck, J. (1997). *Manuel d'entraînement* (VIGOT Éd.): VIGOT.

Weston, R. (2012). Major effects of myotonic dystrophy type 1. Repéré le 5 septembre 2015, 2015, à <http://myotonicdystrophy.com/wp/wp-content/uploads/2012/09/Effects-of-Myotonic-Dystrophy-Type-1.jpg>

Whittaker, R. G., Ferenczi, E., & Hilton-Jones, D. (2006). Myotonic dystrophy: practical issues relating to assessment of strength. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 77(11), 1282-1283. doi: 10.1136/jnnp.2006.099051

Wilmore, J., Costill, W., & Kenney, W. (2009). *Physiologie du sport et de l'exercice*.

- Wollesen, B., Mattes, K., Schulz, S., Bischoff, L. L., Seydell, L., Bell, J. W., & von Duvillard, S. P. (2017). Effects of Dual-Task Management and Resistance Training on Gait Performance in Older Individuals: A Randomized Controlled Trial. *Front Aging Neurosci*, 9, 415. doi: 10.3389/fnagi.2017.00415
- Yoshida, K., Aburakawa, Y., Suzuki, Y., Kuroda, K., & Kimura, T. (2018). The Frequency and Risk Factors for Ischemic Stroke in Myotonic Dystrophy Type 1 Patients. *Journal of Stroke and Cerebrovascular Diseases*. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jstrokecerebrovasdis.2017.10.030>
- Yotova, V., Labuda, D., Zietkiewicz, E., Gehl, D., Lovell, A., Lefebvre, J.-F., . . . Laberge, C. (2005). Anatomy of a founder effect: myotonic dystrophy in Northeastern Quebec. *Human Genetics*, 117(2-3), 177-187.

Annexe A

Protocole d'évaluation des habiletés motrices

Batterie UQAM-YMCA

A. MESURES ANTHROPOMÉTRIQUES

1. Mesure du poids

Le poids doit être mesuré alors que la personne porte un minimum de vêtements. Le sujet se tient debout bien droit en regardant devant lui. Les pieds sont légèrement écartés de manière que le poids soit distribué également. La lecture est prise à une précision de 0,5 kg.



Figure 9

2. Mesure de la taille

La personne se tient debout face à l'évaluateur. La mesure doit être prise sans souliers. Dans un premier temps, fixer le ruban anthropométrique au mur en s'assurant que le zéro est au niveau du sol. La personne doit appuyer le dos et la tête bien centrés directement sur le ruban. Une fois le sujet bien en place, demander lui de prendre une inspiration maximale tout en étirant le cou vers le haut. La tête est droite et le menton dressé, pointant vers l'avant et parallèle au sol.

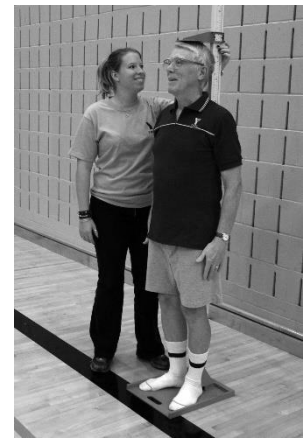


Figure 10

Alors que la personne retient sa respiration, appliquer doucement la plaque coulissante sur le sommet de la tête (vertex). Une fois la plaque bien en place, demander au sujet de se retirer. Prenez la lecture de la taille directement sous la base du triangle. La précision désirée est de 0,1 cm.

B. VITESSE DES MEMBRES SUPÉRIEURS

1. Vitesse de bras gauche-droite

Ce test mesure la vitesse à laquelle le participant peut horizontalement faire des mouvements d'abduction et d'adduction avec le bras dominant. Le participant est assis à une table sur laquelle sont dessinés deux cercles de 20 cm de diamètre qui sont séparés de 60 cm. La main non dominante est placée entre les deux cercles et est immobile. Au signal, les doigts de la main dominante doivent frapper le centre du cercle de droite, immédiatement après, celui de gauche. Le but du test est de réaliser un maximum de touche en 20 secondes. Pour faciliter le décompte, calculer 1 cycle = 2 touches d'où le nombre de cycle X 2 = résultat final.



Figure 11

2. Vitesse de bras avant-arrière

Ce test mesure la vitesse à laquelle la personne peut étendre et ramener d'avant-arrière, le bras dominant. Le sujet est debout et légèrement décalé vers son côté dominant afin de pouvoir fléchir et étirer son bras sans être gêné par son corps. La main non dominante est en appui sur la table et immobile. Au signal, les doigts de la main dominante doivent frapper le centre du cercle devant puis immédiatement après, celui derrière. Pour ce test la même organisation que le test précédent est nécessaire; Deux cercles de 20 cm de



Figure 12

diamètre sont dessinés et sont séparés de 60 cm. Le but est de réaliser le maximum de touche en 20 secondes. Pour faciliter le décompte, calculer 1 cycle=2 touches d'où le nombre de touche x 2 = résultat final.

3. Vitesse de circonvolution horizontale du bras dominant



Figure 13

Ce test mesure la vitesse à laquelle la personne peut exécuter des circonvolutions horizontales avec le bras dominant. Le sujet est debout face à un cercle de 40 cm posé à plat sur une table. En saisissant la poignée, le sujet doit réaliser le maximum de révolutions en sens horaire. La main non dominante est appuyée sur la table. Le résultat représente le nombre de révolutions complètes réalisées en 20 secondes.

4. Vitesse de circonvolution verticale du bras dominant

Ce test mesure la vitesse à laquelle la personne peut exécuter des circonvolutions verticales avec le bras dominant. Le sujet est debout face à un cercle de 40 cm fixé à plat sur un mur (ou un support, alors le sujet est assis). En saisissant la poignée, le sujet doit réaliser le maximum de révolutions en sens horaire. La main non dominante reste le long du corps. Le résultat représente le nombre de révolutions complètes réalisées en 20 secondes.



Figure 14

5. Vitesse de torsion horizontale de la main dominante



Figure 15

Ce test mesure la vitesse à laquelle la personne peut exécuter des torsions horizontales avec la main dominante. Le sujet est debout au dessus d'une poignée standard. La tâche consiste à visser la poignée en sens horaire le plus rapidement possible. La main non dominante est appuyée sur la table (figure 7). Il s'agit alors de réaliser le maximum de révolutions en 20 secondes.

6. Vitesse de torsion verticale de la main dominante

Ce test mesure la vitesse à laquelle la personne peut exécuter des torsions verticales avec la main dominante. Le sujet est debout face à une poignée standard fixée au mur (ou un support, alors le sujet est assis). La tâche consiste à visser la poignée en sens horaire le plus rapidement possible. La main non dominante reste le long du corps. Il s'agit alors de réaliser le maximum de révolutions en 20 secondes.



Figure 16

C. VITESSE DES MEMBRES INFÉRIEURS ET DU TRONC

1. Test de la marche d'escalier

Ce test mesure la vitesse à laquelle la personne peut bouger les jambes. Le test débute alors que le sujet est debout, pieds joints, face à une marche standard de 20 cm de hauteur. La personne doit alors déposer le pied droit à plat sur la marche, revenir à la position de départ



Figure 17

pour immédiatement déposer le pied gauche sur la marche (ne pas monter sur la marche, seulement la toucher). Le but est d'alterner les touches pied-droit, pied-gauche, le maximum de fois en 20 secondes. Noter le nombre de touches total.

2. Vitesse de semi-flexion des genoux

Ce test mesure la vitesse à laquelle la personne peut exécuter des semi-flexions et extensions des jambes alternativement. Le sujet se tient debout, jambes tendues, devant une barre qu'il devra toucher avec les fesses. La hauteur de la barre est fixée de manière à ce que l'angle cuisse-mollet soit entre 135 et 145°. Il s'agit alors de faire des semi-flexions et extensions en percutant la barre avec les fesses le maximum de fois en 20 secondes. Noter le nombre de touches total.



Figure 18

3. Test de la chaise assis-debout

Ce test mesure la vitesse à laquelle la personne peut s'asseoir et se lever d'une chaise, le plus rapidement possible. Le sujet se tient debout devant une chaise sans appui-bras. Il s'agit alors de s'asseoir et de se lever le plus souvent possible en 20 secondes. La personne ne doit pas



Figure 19

utiliser ses bras pour se relever. Les bras peuvent être allongés de chaque côté du corps ou croisés sur la poitrine. Noter le nombre de fois que le sujet a pu s'asseoir en 20 secondes.

4. Vitesse de rotation du tronc

Ce test mesure la vitesse à laquelle la personne peut exécuter des torsions et des rotations du tronc. Le sujet débute le test debout entre deux tables. Deux cercles de 20 cm de diamètre sont placés de part et d'autre à environ 1 mètre de distance. En fait, le but est d'obtenir un angle de torsion ou de rotation de 45° (90° pour torsion-rotation). Le sujet doit toucher chacun des cercles à tour de rôle avec les deux mains jointes. Noter le nombre de touches en 20 secondes.



Figure 20

D. ÉQUILIBRE STATIQUE ET TEMPS DE RÉACTION SIMPLE

1. Équilibre à un pied les yeux ouverts

Le but de cette épreuve est de mesurer l'habileté du participant à maintenir son équilibre en appui sur sa jambe dominante. Le participant est placé debout, main sur les hanches. Lorsque le participant se sent prêt, il soulève la jambe non-dominante à la hauteur de la cheville de la jambe non dominante. Le chronomètre est alors activé. La tâche consiste à se maintenir en équilibre sur la jambe dominante le plus longtemps possible. Le test prend fin si le participant touche le sol avec son pied de la jambe non dominante ou si les mains quittent les hanches. Le résultat consiste à chronométrer le temps total durant lequel le participant a maintenu son équilibre jusqu'à un maximum de 1 minute. La précision est de 0,1 seconde.



Figure 21

2. Équilibre à un pied les yeux fermés

Le but de cette épreuve est de mesurer l'habileté du participant à maintenir son équilibre en appui sur sa jambe dominante en ayant les yeux fermés. Le participant est placé debout, main sur les hanches. Lorsque le participant se sent prêt, il soulève la jambe non-dominante à la hauteur de la cheville de la jambe non dominante et ferme ses yeux. Le chronomètre est alors activé. La tâche consiste à se maintenir en équilibre sur la jambe dominante le plus longtemps possible. Le test prend fin si le participant touche le sol avec son pied de la jambe non dominante, si les mains quittent les hanches ou s'il ouvre les yeux. Le résultat consiste à chronométrer le temps total durant lequel le participant a maintenu son équilibre jusqu'à un maximum de 1 minute. La précision est de 0,1 seconde.



Figure 22

3. Vitesse de réaction

Ce test mesure la capacité de la personne à réagir rapidement à un signal visuel. À l'aide d'un programme informatique, le sujet de réagir le plus rapidement possible à l'apparition d'un signal visuel (triangle qui apparaît à l'écran) en appuyant sur la barre d'espace. Le sujet doit réaliser 50 essais dont le temps de réaction se situe entre 100 et 350 ms. Le résultat est calculé à partir de la moyenne des 50 essais.



Figure 23

E. FORCE DE PRÉHENSION ET MOBILITÉ MUSCULO-ARTICULAIRE

1. Force de préhension manuelle

La force de préhension manuelle est la tension maximale qui peut être développée par les muscles de l'avant-bras et de la main. Le sujet doit se tenir debout le corps droit en maintenant le dynamomètre dans sa main droite. Sans fléchir le bras, il faut serrer la poignée de l'appareil



Figure 24

en refermant la main comme pour fermer le poing. La force déployée doit être maximale et appliquée pour environ 4 à 5 secondes. Par la suite, le sujet reprend la même procédure avec sa main gauche. Il est recommandé de faire trois essais pour chaque main en alternant main droite et main gauche à chaque fois. Le meilleur des trois essais pour chacune des deux mains est noté avec une précision de 0,5 kg.

16. Flexibilité du tronc

Ce test mesure la capacité de la personne à réaliser une flexion du tronc vers l'avant. Le sujet doit se pencher vers l'avant, jambes tendues et tenter de toucher le sol avec les deux mains. Lors de cette flexion, la position du tronc doit être mesurée en degrés à l'aide d'un goniomètre. Si vous utilisez un goniomètre manuel, la mesure se prend latéralement au niveau de la hanche. Si le goniomètre est électronique, l'appareil est placé au centre du dos, sous la pointe des deux scapulas. Le meilleur résultat de trois essais est conservé.



Figure 25

17. Flexibilité des épaules



Figure 26

Ce test mesure la mobilité articulaire de l'épaule. Le sujet doit se tenir debout en maintenant un bâton dans ses mains (largeur d'épaule), les bras tendus vers le bas (position de départ). Le bâton est alors levé, les bras tendus, le plus haut possible au-dessus des épaules. Avec un goniomètre placé latéralement sur l'épaule droite, mesurer l'amplitude en degrés. Conserver le meilleur de trois essais.

F. CAPACITÉ FONCTIONNELLE À LA MARCHÉ

1. Test de marche de 6 minutes

Ce test mesure la capacité de la personne à se déplacer en marchant. Le sujet doit marcher le plus rapidement possible (sans courir) en faisant des allers-retours sur une distance de 30 mètres. Aux extrémités, le sujet contourne une petite borne. Éviter les arrêts et départs qui risquent d'occasionner une fatigue musculaire accrue au niveau des jambes. Le résultat consiste à mesurer la distance totale parcourue (mètres) en 6 minutes.



Figure 27

Annexe B

Périodisation des exercices fonctionnels entraînés par semaine

Tableau 7 : Périodisation des exercices fonctionnels

Semaine	Exercices
3	Vitesse des bras Latéral Vitesse des jambes (Marche) Force de préhension
4	Vitesse des bras Latéral Vitesse des jambes (Marche) Force de préhension Semi-flexions Étirements tronc Étirements épaules
5	Vitesse des bras Latéral Vitesse des jambes (Marche) Force de préhension Semi-flexions Étirements tronc Étirements épaules Monter sur la pointe des pieds Équilibre
6	Vitesse des bras Latéral et avant-arrière Vitesse des jambes (Marche) Force de préhension Semi-flexions Étirements tronc Étirements épaules Monter sur la pointe des pieds Enjamber une haie de 12 pouces (Latéral) Équilibre
7	Vitesse des bras Latéral et avant-arrière Vitesse des jambes (Marche) Force de préhension Étirements tronc Étirements épaules Monter sur la pointe des pieds Enjamber une haie de 12 pouces (Latéral) Équilibre
8	Vitesse des bras Latéral et avant-arrière Vitesse des jambes (Marche) Force de préhension Étirements tronc Étirements épaules Monter sur la pointe des pieds Enjamber une haie de 12 pouces (Latéral) Équilibre

Annexe C

Charte d'estimation de la charge maximale (1RM)

NSCA (1984)

TRAINING LOAD CHART											
Max reps (RM)	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	12
% 1RM Load	100%	95%	93%	90%	87%	85%	83%	80%	77%	75%	70%
10	9.5	9.3	9	8.7	8.5	8.3	8	7.7	7.5	7	
20	19	18.6	18	17.4	17	16.6	16	15.4	15	14	
30	28.5	27.9	27	26.1	25.5	24.9	24	23.1	22.5	21	
40	38	37.2	36	34.8	34	33.2	32	30.8	30	28	
50	47.5	46.5	45	43.5	42.5	41.5	40	38.5	37.5	35	
60	57	55.8	54	52.2	51	49.8	48	46.2	45	42	
70	66.5	65.1	63	60.9	59.5	58.1	56	53.9	52.5	49	
80	76	74.4	72	69.6	68	66.4	64	61.6	60	56	
90	85.5	83.7	81	78.3	76.5	74.7	72	69.3	67.5	63	
100	95	93	90	87	85	83	80	77	75	70	
110	104.5	102.3	99	95.7	93.5	91.3	88	84.7	82.5	77	
120	114	111.6	108	104.4	102	99.6	96	92.4	90	84	
130	123.5	120.9	117	113.1	110.5	107.9	104	100.1	97.5	91	
140	133	130.2	126	121.8	119	116.2	112	107.8	105	98	
150	142.5	139.5	135	130.5	127.5	124.5	120	115.5	112.5	105	
160	152	148.8	144	139.2	136	132.8	128	123.2	120	112	
170	161.5	158.1	153	147.9	144.5	141.1	136	130.9	127.5	119	
180	171	167.4	162	156.6	153	149.4	144	138.6	135	126	
190	180.5	176.7	171	165.3	161.5	157.7	152	146.3	142.5	133	
200	190	186	180	174	170	166	160	154	150	140	
210	199.5	195.3	189	182.7	178.5	174.3	168	161.7	157.5	147	
220	209	204.6	198	191.4	187	182.6	176	169.4	165	154	
230	218.5	213.9	207	200.1	195.5	190.9	184	177.1	172.5	161	
240	228	223.2	216	208.8	204	199.2	192	184.8	180	168	
250	237.5	232.5	225	217.5	212.5	207.5	200	192.5	187.5	175	
260	247	241.8	234	226.2	221	215.8	208	200.2	195	182	
270	256.5	251.1	243	234.9	229.5	224.1	216	207.9	202.5	189	
280	266	260.4	252	243.6	238	232.4	224	215.6	210	196	
290	275.5	269.7	261	252.3	246.5	240.7	232	223.3	217.5	203	
300	285	279	270	261	255	249	240	231	225	210	
310	294.5	288.3	279	269.7	263.5	257.3	248	238.7	232.5	217	
320	304	297.6	288	278.4	272	265.6	256	246.4	240	224	
330	313.5	306.9	297	287.1	280.5	273.9	264	254.1	247.5	231	
340	323	316.2	306	295.8	289	282.2	272	261.8	255	238	
350	332.5	325.5	315	304.5	297.5	290.5	280	269.5	262.5	245	
360	342	334.8	324	313.2	306	298.8	288	277.2	270	252	
370	351.5	344.1	333	321.9	314.5	307.1	296	284.9	277.5	259	
380	361	353.4	342	330.6	323	315.4	304	292.6	285	266	
390	370.5	362.7	351	339.3	331.5	323.7	312	300.3	292.5	273	
400	380	372	360	348	340	332	320	308	300	280	
410	389.5	381.3	369	356.7	348.5	340.3	328	315.7	307.5	287	
420	399	390.6	378	365.4	357	348.6	336	323.4	315	294	
430	408.5	399.9	387	374.1	365.5	356.9	344	331.1	322.5	301	
440	418	409.2	396	382.8	374	365.2	352	338.8	330	308	
450	427.5	418.5	405	391.5	382.5	373.5	360	346.5	337.5	315	
460	437	427.8	414	400.2	391	381.8	368	354.2	345	322	
470	446.5	437.1	423	408.9	399.5	390.1	376	361.9	352.5	329	
480	456	446.4	432	417.6	408	398.4	384	369.6	360	336	
490	465.5	455.7	441	426.3	416.5	406.7	392	377.3	367.5	343	
500	475	465	450	435	425	415	400	385	375	350	

- Training load chart can be used to calculate estimated 1-repetition maximum (1RM) values from multiple repetitions completed
 - For example, if an athlete completes 8 repetitions of the squat at 160 lbs, the estimated 1RM would be 200 lbs.
- Training load chart can also be used to assign intensity percentages for program design
 - For example, if an athlete's 1RM for the squat is 200 lbs, he/she should be able to successfully complete 10 repetitions of 150 lbs, or 75% max intensity.

Adapted from Landers, J. Maximum based on reps. *NSCA J* 6(6):60-61, 1984.

© 2012 National Strength and Conditioning Association (NSCA)



everyone stronger
NSCA.com