

Table des matières

1	INTRODUCTION	1
1.1.1	Epidémiologie	1
1.1.2	Diagnostic	1
1.1.3	Physiopathologie.....	2
1.1.4	Les différentes atteintes.....	3
1.1.4.1	Le système respiratoire.....	4
1.1.4.2	Le système digestif.....	5
1.1.4.3	Les glandes sudoripares	6
1.1.4.4	Le système néphrologique urologique et périnéal	6
1.1.4.5	Le système reproducteur	6
1.1.4.6	Le système osseux	7
1.1.5	Traitemen.....	8
1.1.5.1	La mucoviscidose et la nutrition	8
1.1.5.2	Suivi de la fonction respiratoire et examens	8
1.1.5.3	Traitemen.....	9
1.1.5.4	La kinésithérapie respiratoire	10
1.1.5.5	La kinésithérapie musculosquelettique	10
1.1.5.6	Réentraînement à l'effort/ sport:	11
1.1.5.7	Opération de la dernière chance...	11
1.2	La musculation.....	12
1.2.1	Les bénéfices	12
1.2.2	Les risques	12
1.2.3	La place de l'activité physique dans la maladie	14
1.3	Hypothèse théorique du traitemen	14
1.4	Objectif de la revue	14
1.5	Pourquoi est-il important de faire cette revue ?.....	15
2	MÉTHODOLOGIE.....	16
2.1	Critères d'éligibilité des études pour cette revue	16
2.1.1	Type d'étude :.....	16
2.1.2	Population étudiée.....	16
2.1.3	Types d'intervention	16
2.1.4	Critères de jugements	17
2.2	Méthodologie de recherche des études	19
2.2.1	Sources documentaires investiguées.....	19

2.2.2	Equation de recherche utilisée	19
2.3	Méthode d'extraction et d'analyse des données.....	20
2.3.1	Méthode de sélection des études.....	20
2.3.2	Evaluation de la qualité méthodologique des études sélectionnées	21
2.3.3	Extraction des données	21
2.3.4	Méthode de synthèse des résultats	22
3	RÉSULTATS.....	23
3.1	Description des études	23
3.1.1	Diagramme des flux.....	23
3.1.2	Synthèse des études incluses	24
3.2	Etudes exclues :	29
3.3	Synthèse des biais des études incluses	29
3.3.1	Echelle PEDro	29
3.4	Effets de l'intervention sur les critères de jugements	31
4	DISCUSSION	34
4.1	Analyse des principaux résultats	34
4.1.1	Synthèse du critère de jugement primaire : La fonction pulmonaire.....	40
4.1.2	Synthèse du critère de jugement secondaire : les paramètres anthropométriques	41
4.1.3	Synthèse du critère de jugement secondaire : la qualité de vie.....	42
4.2	Applicabilité des résultats en pratique clinique	42
4.3	Qualité des preuves	44
4.4	Biais potentiels de la revue.....	45
4.5	Les limites potentielles de la revue	45
5	CONCLUSION	47
6	BIBLIOGRAPHIE.....	48
7	ANNEXES.....	

“Life is not measured by the number of breaths we take, but by the moments that take our breath away.”

« La vie ne se mesure pas au nombre de respirations que nous prenons, mais au nombre de moments à couper le souffle. ”

Maya Angelou

Liste des abréviations :

ABC : ATP binding cassette
A : Adolescents
ABC : ATP Binding Cassette
ATP : Adenosine tri phosphate
CFTR : Cystic fibrosis transmembrane conductance regulator
Cl⁻: Ions chlorure
CO² : Dioxyde de Carbone
CRCM : Centre de ressources et de compétences de la Mucoviscidose
CV : Capacité vitale
CVF : Capacité vitale forcée
DMO : Densité minérale osseuse
E : Enfants
ECR : Essai clinique randomisé
EFX : Epreuves fonctionnelles de l'exercice
ENaC : Epithelial sodium channel
FC : Fréquence cardiaque
FC max : Fréquence cardiaque maximale
FR max : Fréquence respiratoire maximale
IC : Intervalle de confiance
IMC : Indice de masse corporelle
Kg : Kilogramme
L : Litre
MC : Masse corporelle
MCID : Différence minimale cliniquement importante
Min : Minutes
MM : Masse musculaire
Na⁺: Sodium
O² : Dioxygène
Pimax : Pression inspiratoire maximale
QDV : Qualité de vie
RM : Résistance maximale
SaO² : Saturation artérielle en O²
SpO² : Saturation pulsée en O²
VEMS : Volume expiratoire maximal en une seconde
VO² max : Consommation maximale d'O²
VRE : Volume de réserve expiratoire
VRI : Volume de réserve inspiratoire
TIR : Trypsine immuno-réactive
TMI : Travail musculaire inspiratoire
TM6 : Test de marche de 6 minutes

1 INTRODUCTION

1.1 La mucoviscidose

La mucoviscidose ou « fibrose kystique », autrefois appelée « fybrose kystique du pancréas », est aujourd’hui reconnue comme étant la maladie génétique sévère la plus répandue chez les caucasiens. Cette maladie est causée par des mutations du gène régulateur de la conductance transmembranaire « *Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator* » codant la protéine CFTR et réglant la qualité des flux hydroélectriques et transmembranaires ainsi que la qualité des sécrétions exocrines.

La mucoviscidose est dite autosomique récessive : un enfant atteint de mucoviscidose le sera car ses deux parents étaient porteurs. Pour deux parents porteurs sains¹, si l’enfant hérite :

- De 2 gènes sains : l’enfant est sain et non porteur → **1 cas sur 4**.
- D’un gène sain et d’un gène défectueux : l’enfant est sain mais porteur → **2 cas sur 4**.
- De 2 mutations : L’enfant est atteint de mucoviscidose → **1 risque sur 4**. (*Annexe 1*)

C'est une maladie polymorphe par la diversité des manifestations cliniques qui en résultent. La découverte du gène responsable de la maladie en 1989, les progrès de la médecine, des traitements et de la prise en charge ont permis de faire reculer massivement la maladie.

1.1.1 Epidémiologie [1]

En 2017, le Registre français de la mucoviscidose a répertorié en France 7114 patients, hommes et femmes touchés sans distinction.

Dans les années 1990, 80% de la population atteinte était représentée par des enfants : l’espérance de vie étant relativement courte, la maladie était essentiellement pédiatrique. Aujourd’hui, la population atteinte est formée de 55% d’adultes et 44% d’enfants, ce qui est le marqueur d’une grande évolution. Toutefois, la moyenne d’âge reste structurellement jeune : 22,3 ans.

L’espérance de vie qui était de 7 ans pour les enfants nés en 1965 dépasse aujourd’hui les 50 ans. Cette moyenne ne doit toutefois pas faire oublier que la médiane de survie des malades n’a pas encore atteint 30 ans. Seulement 11,9 % de la population dépasse les 40 ans.

1.1.2 Diagnostic [1]

Auparavant, le diagnostic de la mucoviscidose reposait sur l’observation des signes d’appels cliniques (infections récidivantes des voies respiratoires et/ou encombrement, hypotrophie staturo-pondérale, diarrhées chroniques), après une période de latence diagnostique plus ou moins longue. A ces signes cliniques, la confirmation du diagnostic se faisait par un test de la sueur positif révélant un taux élevé d’ions chlorure dans la sueur (concentration de $Cl^- > à 60 \text{ mmol/L}$). Celui-ci était complété par l’analyse moléculaire du gène CFTR et la recherche des mutations en cause.

¹ Un gène sain et un gène défectueux

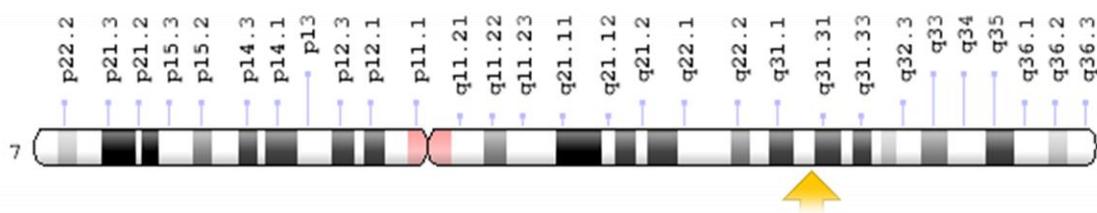
Depuis 2002, le diagnostic préalable de la mucoviscidose chez le nouveau-né est généralisé par le **dépistage néonatal systématique** en France se faisant par un dosage sanguin de la trypsine immuno-réactive.

La TIR est une enzyme impliquée dans la digestion des protéines par le pancréas et est plus abondante en cas d'anomalie pancréatique pendant la vie fœtale et les premiers mois de vie. Elle permet, par son dosage, de repérer de l'ordre de 95% les nouveau-nés atteints de mucoviscidose. Toutefois, le dosage n'étant pas assez spécifique, il nécessite donc un couplage à l'analyse moléculaire du gène.

Dans les cas de mucoviscidose dans une fratrie, un **diagnostic anténatal** de mucoviscidose peut être effectué par biopsie du trophoblaste.

1.1.3 Physiopathologie [2][3] [4][5] [6] [7]

En 1989, le gène à l'origine de la mucoviscidose est découvert : le gène CFTR situé sur le chromosome 7 (7q31) et codant la protéine CFTR comprenant 1480 acides aminés. C'est la mutation de ce gène qui explique ce large phénotype.



La protéine est située au niveau apical des cellules épithéliales exocrines de multiples organes tels que les poumons, le tube digestif, le pancréas, le foie, le tractus génital et la peau. Son expression tissulaire est donc large puisqu'on la retrouve dans la majorité des épithéliums sécrétateurs. [4][5]

La protéine CFTR est un canal ionique faisant partie de la famille des transporteurs ABC. Il est donc dépendant de l'énergie de l'ATP par hydrolyse afin de changer sa structure et de permettre la régulation du passage des ions.

À ce jour, plus de 2 000 mutations différentes du gène CFTR ont été identifiées. Ces mutations peuvent être individualisées en classes (*Annexe 2*). La plus commune, **ΔF508**, représente 80% des cas de mutations connues. Elle entraîne des anomalies dans la structure de la protéine bloquant sa production de façon précoce au niveau du réticulum endoplasmique ou conduisant à la mise en place de transporteurs instables et partiellement fonctionnels rapidement dégradés par endocytose. [6]

Etant une protéine complexe, ses fonctions ne sont pas encore clairement maîtrisées et sont sujets de nombreuses discussions :

Physiologiquement, la protéine CFTR est un **canal chlore** permettant le passage des ions chlorures hors des cellules épithéliales. Ce transfert entraîne par osmose la sortie d'eau passant par voie para cellulaire dans le compartiment muqueux.

Ce contrôle du mouvement de l'eau par le transport de chlore permet l'hydratation des sécrétions muqueuses dont la fluidité est essentielle au bon fonctionnement du système ciliaire des cellules épithéliales.

Dans le cas de la protéine CFTR mutée, l'absence ou l'altération du fonctionnement du canal chlorure entraîne principalement un déficit en chlorure extracellulaire et par conséquent, un défaut d'hydratation amenant à une augmentation de viscosité du mucus qui va s'accumuler dans les voies respiratoires et digestives pour aboutir à des lésions de divers organes, tels que les poumons mais aussi le pancréas, le foie et le tube digestif.

Ce mucus, du fait de sa viscosité et de son épaisseur, va stagner et être la source idéale pour le développement des infections bactériennes.

Toutefois, le mécanisme de sécrétion et de diffusion est inversé au niveau des glandes sudoripares, les ions chlorure entrent dans les cellules épithéliales et l'absence de CFTR fonctionnel à la membrane engendre donc une accumulation de Cl^- extracellulaire expliquant la forte teneur en sels dans la sueur des malades.

La participation de la protéine à la **régulation du canal sodique ENaC** a été démontrée. En effet, son absence, dans le cadre de la pathologie, entraîne une hyperabsorption de Na^+ favorisant la déshydratation du mucus.

Elle favoriserait aussi le **passage d'ions bicarbonates** dans le mucus et contrôlerait ainsi son acidité. Cette alcalinisation pourrait être importante car un mucus trop acide a des propriétés antibactériennes moindres ce qui favorise la prolifération bactérienne. [7]

Elle réguleraient **d'autres canaux ioniques** tels que d'autres canaux chlorures, sodiques, potassiques et des transporteurs d'eau.

1.1.4 Les différentes atteintes

La protéine se situe principalement au niveau apical de la membrane des cellules épithéliales exocrines, notamment dans l'épithélium des glandes salivaires et bronchiques, au sein des cellules ciliées des voies aériennes proximales et distales, bronchiolaires et alvéolaires, dans l'épithélium des canaux pancréatiques, des canaux déférents et de l'épididyme. [8]

C'est avant tout l'épaississement anormal du mucus qui entraînera les symptômes de la mucoviscidose.

Les manifestations principales concernent l'appareil respiratoire, et l'appareil digestif.

Par ailleurs le niveau de sévérité, l'âge d'apparition des premiers symptômes et leurs formes cliniques sont patients-dépendant. Selon les diverses formes de mutations du gène on observe une **grande diversité d'expression clinique**. Un patient peut avoir une atteinte plus digestive que respiratoire et vice-versa.

1.1.4.1 Le système respiratoire

Les cellules ciliées et caliciformes² qui tapissent les muqueuses respiratoires sont recouvertes d'un mucus, l'ensemble formant le tapis mucociliaire responsable de la clairance muco-ciliaire. Ce processus permet d'éliminer les impuretés et bactéries par la fluidité du liquide (*Annexe 3*).

Chez les patients atteints de mucoviscidose, ce processus est altéré car le mucus n'est plus hydraté et donc moins fluide, plus épais, plus visqueux, s'écoulant beaucoup moins facilement. Ainsi, les germes³ vont plus facilement stagner et proliférer ce qui va être à l'origine de **multiples infections**. Les défenses immunitaires étant elles aussi affaiblies, les tissus bronchiques et pulmonaires vont être des lieux favorables aux développements d'infections qui vont se chroniciser :

- Les infections **bactériennes** : *Pseudomonas aeruginosa*, *Staphylococcus aureus*, *Haemophilus influenzae*, *Burkholderia cepacia* ou d'autres germes
- Les infections **fongiques** : aspergillose broncho-pulmonaire allergique
- Les infections **virales** respiratoires : aussi fréquentes que chez les sujets non atteints, elles sont le facteur déclenchant de 40 à 60% des exacerbations dans la maladie. [9]

Au niveau des voies aériennes supérieures (sphère ORL), les sécrétions tenaces dans les sinus nasaux entraînent chez la plupart des patients atteints, une **rhino-sinusite chronique** avec un mucus visqueux caractéristique, une clairance mucociliaire altérée et une inflammation chronique de la cavité nasale. Si celle-ci est symptomatique, elle peut être à l'origine de céphalées, d'une perte de l'odorat, de douleurs faciales, d'une obstruction nasale de congestion chronique et d'écoulements nasaux. [10]

Au niveau pulmonaire, dans les premiers temps, les symptômes seront une toux sèche qui deviendra progressivement grasse et purulente. Cette toux va se chroniciser, même en dehors des épisodes d'exacerbations entraînant une bronchite dite chronique car les bronches vont s'enflammer en permanence. Peu à peu, c'est l'ensemble du système respiratoire qui va se fatiguer entraînant des **lésions pulmonaires irréversibles** et une **insuffisance respiratoire chronique** qui finit par handicaper le patient même lors des gestes de la vie quotidienne. Certains patients peuvent développer des **hémoptysies massives**⁴ et des **pneumothorax** qui sont plus fréquents chez les adultes avec une maladie avancée et un facteur de morbi-mortalité important.

Les patients entrent très rapidement au stade de l'insuffisance respiratoire entraînant des **déformations thoraciques**⁵.

De cette hypoxie chronique peut découler également un **hippocratisme digital** (ongles en verre de montre).

² Cellules à mucus

³ Virus et bactéries

⁴Hémoptysies massives rares mais les crachats hémoptoïques sont fréquents

⁵ Thorax en carène

1.1.4.2 Le système digestif

Les manifestations gastro-intestinales : Des anomalies de la mobilité gastro-œsophagiennes ont été démontrées chez les patients avec un ralentissement du péristaltisme affectant les sécrétions du tube digestif, ralentissant le transit intestinal et par conséquent, entraînant des épisodes fréquents de **constipation** qui commencent dès la naissance traitée par lavements chez le nourrisson et un ralentissement de la vidange gastrique entraînant des **reflux gastro-œsophagiens**. [11]

Intra-utéro, le fœtus présente souvent des **occlusions intestinales** visibles à l'échographie.

Enfin, les efforts de toux, la malnutrition, les épisodes de défécation (constipation, diarrhées) peuvent entraîner **un prolapsus rectal**. Une optimisation de la posologie des extraits pancréatiques peut contribuer à une amélioration. Une indication chirurgicale peut se discuter lors de douleurs invalidantes à la défécation ou d'épisodes d'incontinence associée aux épisodes de prolapsus.

Le pancréas : Organe mixte, il est essentiel d'une part dans la digestion par sa fonction exocrine, d'autre part dans la régulation de la glycémie par sa fonction endocrine. On parle de « glande mixte ».

Lors du passage du bol alimentaire dans l'intestin grêle, il permet, par sa fonction **exocrine**, l'émission d'un suc pancréatique participant à la digestion. Ce suc possède trois enzymes fondamentales :

- La **lipase** qui, associée à la bile du foie, décompose les molécules de graisse afin qu'elles puissent être absorbées et utilisées par le corps.
- La **protéase** qui décompose les protéines et permet à l'intestin d'éliminer des parasites tels que bactéries, levures et protozoaires.
- Et enfin **l'amylase**, que l'on retrouve également dans la salive, et qui décompose les glucides en sucres qui sont par la suite plus facilement absorbés par l'organisme.

Le suc pancréatique possède un pH basique qui neutralise l'acidité du chyme provenant de l'estomac.

Or, dans la mucoviscidose, les canaux pancréatiques sont obstrués par le mucus visqueux. Ainsi, les enzymes produites par le pancréas ne peuvent donc entrer dans le duodénum et les aliments ne sont pas bien digérés. Le patient peut avoir **un manque de graisses** nécessaires au corps et un **manque de vitamines** (A, D, E, K), diverses allergies ou substances toxiques formées par la digestion incomplète des protéines, des risques d'infections intestinales et enfin, des **diarrhées chroniques graisseuses** dues au manque de lipase qui ne permettent pas d'assimiler les graisses. Cela aura pour conséquence une **courbe de poids inférieure à la norme** et donc un état de **dénutrition**. [12]

Pour en revenir à sa fonction physiologique **endocrine**, le pancréas l'assure par l'intermédiaire des îlots de Langerhans dispersés sur toute sa masse. Les *cellules- α* synthétisent le glucagon, les *cellules- β* l'insuline, les deux hormones essentielles pour la régulation de la glycémie.

Chez le patient dont la mucoviscidose est associée au diabète, ses îlots vont être lésés par la production du mucus trop épais et va donc entraîner un **déficit d'insuline** comme l'on retrouve dans le **diabète de type 1**. De plus, le patient peut également développer une insulino-résistance que l'on retrouve dans le **diabète de type 2**. On peut donc parler d'un **diabète mixte**. Les grandes manifestations de ce diabète sont des épisodes de soif extrême, des envies d'uriner fréquentes, une grande perte de poids, une profonde fatigue, et une hyperglycémie. [12]

Le foie: Organe aux fonctions multiples, l'une de ses fonctions principales associées à la vésicule biliaire concerne la digestion et la production d'enzymes digestives qui sont déversées dans l'intestin grêle. Il permet également de digérer les graisses en sécrétant de la bile qui se déverse dans le duodénum, de stocker le glycogène et intervient dans le métabolisme et dans le stockage des vitamines et produit entre autres des substances protectrices et antitoxiques. Il joue donc un rôle immunitaire.

Lorsqu'il est atteint, la bile, visqueuse, va boucher les canaux biliaires et donc créer des **inflammations** qui vont léser l'organe et mener à sa dysfonction pouvant entraîner une **cirrhose hépatique**. [13][14] [15]

1.1.4.3 Les glandes sudoripares

Les glandes sudoripares refroidissent le corps en libérant la transpiration des couches inférieures de la peau sur la surface. Le sodium et le chlorure aident à transporter l'eau à la surface de la peau et sont ensuite réabsorbés dans le corps. Lorsque l'eau s'évapore, la chaleur est emportée et le corps se refroidit.

Chez les personnes atteintes de fibrose kystique, le sel se déplace à la surface de la peau avec l'eau et n'est pas réabsorbé. Pour cette raison, la peau d'un enfant atteint de fibrose kystique est anormalement salée [16][12]. Ce dysfonctionnement va donc être à l'origine d'une **déshydratation précoce**.

1.1.4.4 Le système néphrologique urologique et périnéal

Le rein: Les manifestations rénales sont de plus en plus fréquentes dans l'évolution de la maladie. Les causes d'altérations de la fonction rénale peuvent être dues à des lithiasés rénales, aux multiples antibiothérapies, aux immunosuppresseurs utilisés après transplantation ou bien le diabète. Elles doivent donc être prises en compte avant d'aboutir à une **insuffisance rénale**. [12][17]

Le plancher pelvien: Souvent affaibli chez les patients, cette faiblesse est principalement expliquée par la toux chronique : les muscles n'étant pas assez fort pour lutter contre la hausse de pression pelvienne vont mener à l'**incontinence**. 30 à 68% des adolescentes et femmes adultes atteintes de mucoviscidose sont incontinentes urinaires. Diagnostic sous-estimé à l'heure actuelle car les patientes ne l'abordent pas spontanément. [18]

1.1.4.5 Le système reproducteur [12][19].[20][21]

Pour les hommes, l'**infertilité** prédomine quel que soit le degré de gravité de leur maladie respiratoire ou gastro-intestinale. Cela est dû à une absence bilatérale des canaux déférents

présente chez 98% des hommes atteints ou à un bouchon muqueux les obstruant. Ce canal permet le transport des spermatozoïdes depuis les testicules à travers le système reproducteur masculin. L'absence de spermatozoïde dans la semence rend impossible la fécondation d'un ovule. Outre les spermatozoïdes, le sperme contient également le liquide séminal produit par les vésicules séminales qui ne fonctionnent pas normalement chez les patients si elles ne sont pas absentes. Cela signifie que l'éjaculat est souvent plus faible que chez les hommes exempts de mucoviscidose. Toutefois, on ne peut pas considérer le patient comme un individu stérile car sa production de spermatozoïdes est normale. C'est l'acheminement de ces spermatozoïdes qui est défectueux, c'est pour cela que les hommes atteints de mucoviscidose peuvent avoir biologiquement des enfants par la technique de procréation médicalement assistée.

Chez les femmes, en revanche, le tractus génital ne présente pas d'anomalies anatomiques : la fertilité féminine est majoritairement conservée. Cependant, à cause du dysfonctionnement de la fonction de régulation de la conductance transmembranaire, la glaire cervicale est beaucoup plus épaisse rendant plus difficile la pénétration du sperme dans le col de l'utérus, ce qui augmente le temps nécessaire à une femme pour tomber enceinte.

1.1.4.6 Le système osseux : [22][23]

Physiologiquement, avec l'âge, les os deviennent plus minces et plus fragiles favorisant le risque de fracture. Avec la mucoviscidose, ce risque apparaît plus tôt. La faible densité minérale osseuse est une conséquence habituelle chez les adolescents et les adultes atteints de mucoviscidose, bien que les adultes aient tendance à être plus touchés. [8]

Cette DMO basse peut être liée à plusieurs causes :

- **L'insuffisance de vitamines** (D et K) et de **minéraux** (calcium) dû à la malabsorption et à la perte d'éléments nutritifs importants par les selles suite au pancréas endommagé.
- L'utilisation de **stéroïdes** dans les médicaments : en effet, les stéroïdes entraînent une perte osseuse rapide, surtout au cours de la première année de vie. Ils réduisent l'absorption de calcium par l'intestin, augmentent la perte de calcium dans l'urine, diminuent le nombre de cellules formant des os⁶ et augmentent la résorption osseuse⁷.
- Une faible activité physique.
- L'apparition tardive du **diabète** associé à mucoviscidose.
- L'infection pulmonaire dans la mucoviscidose qui est associée à une inflammation plus intense avec des niveaux élevés d'hormones appelées **cytokines** présentes dans le sang et les expectorations. Ces cytokines augmentent l'activité de cellules qui décomposent l'os.

⁶ Ostéoblastes

⁷ Ostéoclastes

- Le retard pubertaire dans la mucoviscidose lié au statut de la maladie Le retard de la puberté peut retarder la croissance osseuse. Une déficience en stéroïdes sexuels due à un retard de puberté contribue probablement au problème osseux liée à la maladie bien que les études d'observation à ce jour n'aient pas trouvé d'association cohérente. [18].

1.1.5 Traitement

Il n'existe à ce jour aucun traitement permettant de soigner la maladie. Seuls les symptômes sont traités afin de réduire leurs manifestations et leurs complications.

Les patients sont suivis dans les CRCM. La nutrition et la fonction digestive sont les axes prioritaires du traitement ainsi que la prévention de la dégradation de la fonction respiratoire, la détection et le traitement des exacerbations.

L'approche symptomatique de la maladie est donc **multidisciplinaire**.

1.1.5.1 La mucoviscidose et la nutrition

Le diététicien est essentiel dans la surveillance de l'état nutritionnel du patient.

Les trois indispensables de la nutrition chez le patient atteint de fibrose kystique sont :

- Une bonne hydratation (boisson riche en sodium)
- Un apport en sel suffisant
- Un régime équilibré et hypercalorique (apports lipidiques et protidiques) associé à un apport en vitamines A, D, E et K ainsi qu'en oligo-éléments (fer, zinc, sélénium, magnésium)

En fonction des atteintes, des compléments en gélule peuvent être administrés :

- Pour le pancréas, extraits pancréatiques gastro-protégés
- Prévention de la cirrhose par fluidification biliaire

Si le patient est diabétique, l'**insulinothérapie** est nécessaire.

1.1.5.2 Suivi de la fonction respiratoire et examens

- L'évaluation radiologique par radio du thorax, scanner ou IRM : Permet d'apprécier les distensions pulmonaires, les bronchectasies, les bouchons muqueux.
- Les explorations fonctionnelles respiratoires : Permettent d'apprécier et d'objectiver l'évolution de la maladie et d'apprécier l'efficacité du traitement prescrit.
- L'oxymétrie de pouls : Permet la surveillance de la saturation en O²⁸
- L'examen cytobactériologique des crachats : Le mucus expectoré est recueilli dans un flacon stérile qui sera par la suite analysé en laboratoire de bactériologie du CRCM. Il permet de détecter les germes et par l'intermédiaire d'un antibiogramme, permet d'adapter le traitement antibiotique.

⁸ Quantité d'O₂ fixée aux globules rouges

- Les tests d'effort :
 - **Le test de marche de 6 minutes (TM6)** : test de terrain, validé et utilisé pour évaluer la capacité fonctionnelle à un niveau sous-maximal et les effets du réentraînement à l'effort des patients pulmonaires et cardiaques
 - **L'exploration fonctionnelle à l'exercice (EFX)** : test diagnostique analysant les échanges gazeux durant l'exercice, elle fournit des informations au-delà des tests d'effort standard. Elle permet de donner des informations diagnostiques et pronostiques pour les maladies cardiovasculaires et pulmonaires complexes.

1.1.5.3 Traitement médicamenteux

La prévention primaire chez les patients atteints de mucoviscidose passe par la **vaccination**. Celle-ci permet de prévenir les diverses infections pulmonaires virales ou bactériennes (grippe, pneumocoque).

La prévention secondaire, en l'absence de symptômes mais en présence de colonies de bactéries lors de l'analyse des prélèvements bronchiques systématiques, se fait par l'antibiothérapie. En effet, les voies aériennes étant colonisées par les bactéries, l'infection doit alors être contenue par des antibiotiques préalablement choisis par le médecin en fonction de la bactérie et administrés par voie orale ou en aérosol de façon régulière.

Toutefois, si les premiers signes cliniques d'infection aigue pulmonaire sont présents, les antibiotiques sont également administrés en intraveineuse.

Concernant le traitement des voies aériennes supérieures, le **lavage de nez** est essentiel [24] : la structure des cellules composant les voies aériennes supérieures étant de même nature que les cellules tapissant les parois bronchiques, le mucus épais est à cet endroit facilement atteint par des agents irritants qu'ils soient d'origine bactérienne, virale ou environnementale:

- Usage de solution **isotonique**⁹ (9g/L) pour le rhume, les rhinites légères et l'entretien
- Usage de solution **hypertonique**¹⁰ (22g/L) pour la congestion et le nez bouché.

Les solutions riches en minéraux (eau de mer) seraient plus efficaces cliniquement par rapport aux solutions salines classiques. [24]

Pour pallier l'obstruction bronchique, afin de rendre plus fluide le mucus et favoriser l'élimination des sécrétions, des **fluidifiants bronchiques**¹¹ sont utilisés permettant d'aider au désencombrement des poumons.

La mucoviscidose amenant à l'inflammation des bronches, celles-ci s'épaissent et obstruent les voies aériennes. Pour cela, des **bronchodilatateurs** sont administrés en aérosols afin d'agir sur les muscles des parois bronchiques et augmenter leur diamètre, facilitant la respiration.

⁹ Qui a la même concentration en sels que les cellules de l'organisme

¹⁰ Qui est plus concentrée en sels que les cellules de l'organisme

¹¹ Aérosols

Ces deux derniers procédés sont utilisés en complément de la kinésithérapie respiratoire.

Concernant les patients avec une faible saturation ($\text{SaO}_2 < 91\%$), au stade d'insuffisance respiratoire chronique et afin d'améliorer les échanges d' O_2 et de CO_2 , **l'oxygénothérapie** et la **Ventilation non invasive** sont prescrites [25].

1.1.5.4 La kinésithérapie respiratoire

La kinésithérapie respiratoire est utilisée quotidiennement afin de restaurer/ éviter le déclin rapide des capacités pulmonaires du patient. Elle commence donc dès que le diagnostic est posé. Elle permet, en association avec les médicaments cités précédemment :

- De **désencombrer les voies aériennes** en fonction de l'auscultation et ainsi, de faciliter le passage de l'air en utilisant des techniques manuelles¹² ou bien en s'aidant d'appareillages spécifiques
- D'apprendre au patient à mobiliser ses volumes respiratoires en **autonomie** par le drainage autogène et de balayer toute la CV du VRI au VRE sans être trop délétère pour les bronches
- De permettre par ce désencombrement, d'évacuer les sécrétions infectées et **diminuer la prolifération bactérienne**
- **D'augmenter les échanges gazeux au niveau des poumons**
- D'améliorer, ou maintenir la souplesse de la région thoracique par des techniques de **mobilisations costo-thoraciques**
- De participer au **renforcement musculaire** (diaphragme et abdominaux)

Le rythme des séances varie en fonction de l'état respiratoire du patient et de son encombrement. Il est important de rappeler que les techniques de drainage bronchique ne sont pas similaires d'un pays à l'autre, il n'existe donc pas de réel consensus sur la technique parfaite. C'est pour cela que les méthodes doivent être adaptées en fonction de l'âge, de l'atteinte respiratoire, de l'adhésion au traitement et du désir d'autonomie du patient. [9]

Le patient en grandissant effectue sa propre rééducation suivant les techniques apprises et transmises par les kinésithérapeutes. En effet le but du kinésithérapeute dans la maladie est de sensibiliser et d'informer les patients, aidants sur la maladie et d'apprendre au patient à devenir autonome avec sa maladie d'où l'importance de l'éducation thérapeutique pour les patients et leur entourage. [26]

1.1.5.5 La kinésithérapie musculosquelettique

Elle repose sur la réalisation d'exercices d'**assouplissement articulaire**, d'**étirements** et de **renforcement musculaire** global afin de prévenir les troubles musculo squelettiques engendrés par la mucoviscidose (cyphose dorsale, perte osseuse, déformation thoracique, fonte musculaire, contractures musculaires...) et pour maintenir une efficacité ventilatoire.

¹² AFE, ELTGOL EDIC, ELPR

1.1.5.6 Réentraînement à l'effort/ sport [27][28]:

L'activité physique est indispensable car elle permet :

- Une **amélioration de la fonction musculaire** (prise de masse maigre, amélioration de la force musculaire)
- Une **amélioration de la tolérance à l'effort**¹³
- La **mobilisation des sécrétions** par la ventilation et une amélioration de la viscosité du mucus par une action directe sur le déséquilibre ionique transmembranaire lié au dysfonctionnement du gène
- La **diminution de la fatigabilité**
- L'**amélioration de la fonction cardio-respiratoire**
- Une **amélioration du capital osseux**
- Une **amélioration du profil glycémique**
- La **valorisation psycho-sociale**

Dans les structures où les patients sont suivis habituellement, des épreuves fonctionnelles de l'exercice **EFX** sont réalisées afin de mesurer leur capacité physique à l'effort et d'évaluer le fonctionnement de leur système respiratoire, cardiovasculaire et musculaire.

De nombreux patients atteints de mucoviscidose sont aptes à la pratique d'un sport. Certains n'ont pas de limitation objective lors du test d'effort et peuvent bénéficier d'un programme de réentraînement à l'effort.

Les procédés de réentraînement sont :

- Activité en **endurance** (marche, vélo, course) et en **résistance** (renforcement musculaire, gymnastique) afin de travailler des facteurs physiques différents
- 3X / semaine minimum
- Intensité du travail en aérobic correspondant à la FC cible évaluée au TM6, respectant le seuil de dyspnée et une $\text{SpO}^2 > 91-92 \%$

Les activités physiques recommandées prennent en compte la **sévérité de la maladie** et la **prescription médicale** adaptée au patient.

1.1.5.7 Opération de la dernière chance...

Lorsque les poumons sont épuisés, la **greffe pulmonaire** est l'opération de la dernière chance.

Elle est envisagée lorsque le VEMS < 30%, lorsque qu'il y a une absence de stabilisation du patient malgré les divers traitements ou lorsqu'il y a une dépendance aux antibiotiques.

Cette greffe consistant à implanter les deux poumons d'un donneur à un patient améliore globalement sa qualité de vie et la durée de vie. En effet, la greffe permet de supprimer les symptômes pulmonaires mais en contrepartie, n'empêche pas le développement des autres symptômes et donc, ne supprime pas les traitements en cours.

¹³ Amélioration de la VO^2max

1.2 La musculation

Par définition, la musculation est une méthode d'entraînement sportif associant divers exercices physiques afin de développer les muscles squelettiques pour acquérir plus de force, d'endurance, de puissance, d'explosivité ou de volume musculaire. Ces exercices sont réalisés avec une résistance externe (pesanteur, poids) ou par le simple poids du corps permettant de s'opposer à la force induite par la contraction des muscles.

1.2.1 Les bénéfices

Outre le gain musculaire, le travail en résistance apporte de nombreux bénéfices sous-estimés :

- **Augmente la densité minérale osseuse :** De nombreux articles de littérature scientifiques font part de la forte association entre le travail en résistance et l'augmentation de la densité minérale osseuse pendant l'enfance et l'adolescence. Il pourrait ainsi permettre de prévenir considérablement le risque de chutes et de blessure associée à la perte osseuse de la maladie. [29][30]
- **Augmente la force et la puissance des muscles :** La pratique d'une activité physique en résistance permettrait, lors de la croissance, une augmentation du niveau de force significative. En effet pendant l'enfance, l'augmentation de la force est liée à la maturation du système nerveux central. Des adaptations neuromusculaires se produisent avec un plus grand recrutement des unités motrices, une plus grande capacité de contraction et de relaxation des fibres, et d'adaptations musculaires intrinsèques. [31][32]
- **Améliore la fonction cardiovasculaire :** En effet, la musculation (seule ou combinée à un entraînement en endurance) a démontré ses effets sur l'hypertension artérielle, le taux des graisses dans le sang et en facilitant l'accommodation du flux sanguin aux artères.
- **Augmente la sensibilité à l'insuline :** L'entraînement en force améliorerait la résistance à l'insuline et par conséquent le contrôle de la glycémie. La musculation contribuerait donc à réduire le risque de diabète de type II. Par ailleurs, elle agit également sur les récepteurs du glucose en augmentant leur densité et sur la glycogénogénèse par action sur le glycogène synthase produisant le glycogène¹⁴. [33][34]
- **Améliore la perception de l'image corporelle la confiance en soi :** Certains auteurs ont montré une association positive entre la musculation et l'estime de soi. Il permet au patient d'être plus réactif et de se sentir mieux dans sa peau. [35][36]

1.2.2 Les risques [37][28]

Pour l'enfant et l'adolescent, les risques liés à la musculation existent mais ne sont pas plus importants que n'importe quel autre sport. C'est pour cela qu'il est important de superviser par une personne qualifiée la pratique de ce sport dans ces tranches d'âges.

¹⁴ Réserve en glucose de nos cellules hépatiques et musculaires.

Par ailleurs, il est important de différencier le « *weight training* » / « *resistance training* » et le « *strength training* » qui correspondent à la musculation en français avec le « *weight lifting* » qui correspond à l’haltérophilie.

En effet, l’haltérophilie peut potentiellement avoir des effets néfastes sur la croissance à poids de compétition¹⁵ mais ces effets sont en pratique utopique dans le cadre de la musculation par le fait qu’elle est contrôlée par un éducateur sportif et le poids, les résistances des exercices sont adaptées à l’âge du patient, sa morphologie, sa force etc.

Concernant les risques liés à la maladie, la pratique d’activité physique était autrefois déconseillée car il était dit qu’elle favorisait le risque d’infections respiratoires. Aujourd’hui, ces théories sont infondées.

La pratique de sport chez les patients atteints de fibrose kystique n’est donc pas déconseillée. Néanmoins, il est préférable d’en discuter préalablement avec un médecin du CRCM afin de faire un bilan préalable. Le médecin informera le patient sur les précautions à prendre telles que :

- Eviter le contact avec les allergènes/ environnements à risques¹⁶
- Prévenir la déshydratation
- Evaluer les apports caloriques nécessaires et apprendre à adapter son alimentation

Par ailleurs, certains facteurs doivent être pris en considération et nécessitent d’être vigilant :

- **Les exacerbations** : Une exacerbation pulmonaire est une augmentation de la gravité des symptômes de la mucoviscidose. Elle peut inclure les symptômes suivants :
 - Augmentation de la production/ changement de la couleur des expectorations/ Toux accrue
 - Essoufflement (dyspnée)
 - Sensation d’oppression dans la poitrine
 - Respiration sifflante
 - Fièvre
 - Diminution de la tolérance à l’exercice

Si le patient présente des symptômes d’épisode d’exacerbation, il faut lui conseiller l’arrêt de l’exercice et le diriger vers son médecin référent.

- **Veiller à l’hydratation** : En raison du niveau élevé de sel perdu dans la sueur, les personnes atteintes sont exposées à un risque plus élevé des complications de la déshydratation, il est donc important de prévoir de nombreuses pauses pour s’hydrater. Les symptômes de la déshydratation sont des maux de tête, des vertiges, de la fatigue, des vomissements, une bouche sèche, une soif excessive et une peau rincée.

¹⁵ Toutefois manque d’études pour ce constat.

¹⁶ Salle de gym mal aérée, tatamis de judo

- **L'hémoptysie :** Le mucus expectoré par le patient peut parfois contenir du sang, on parle dans ce cas-là d'hémoptysie. C'est courant, mais seulement dans de petites quantités. Si de plus grandes quantités sont toussées, il faut cesser immédiatement de faire de l'exercice. La personne doit être encouragée à consulter un médecin dès que possible.
- **L'incontinence :** Fréquente chez les jeunes atteints de mucoviscidose par la faiblesse du plancher pelvien, peut être augmentée par la hausse de pression abdominale que procure l'exercice.
- **Contrôler les risques d'infection :** Les personnes atteintes de mucoviscidose sont prédisposées à certaines infections pulmonaires susceptibles de nuire aux autres patients atteints. Pratiquer une bonne hygiène des mains et essuyer le matériel utilisé lors des séances est le meilleur moyen de minimiser la propagation des germes. Également, il est recommandé de mettre à distance les patients atteints de mucoviscidose lors de la réalisation d'activités physiques en groupe. Le personnel soignant devra éviter de rassembler plusieurs patients dans un même groupe d'activité afin de diminuer le risque de contaminations bactériennes. Des petits groupes pourront être formés mais en étant consciencieux sur l'hygiène (masques, nettoyage des machines, distances de sécurité entre patients) autant du côté des patients que des soignants.
- **Surveiller les apports caloriques**

1.2.3 La place de l'activité physique dans la maladie

Chez les enfants et adolescents atteints de mucoviscidose, le niveau d'activité physique semble être identique à celui de la population saine. En revanche, des différences peuvent être observées en fonction de l'âge, du sexe, et du type d'activité physique. Les filles après la puberté sembleraient avoir une activité physique plus diminuée que chez les garçons. [38][39]

1.3 Hypothèse théorique du traitement

Nous émettons l'hypothèse que l'augmentation des pressions intrathoraciques induite par l'entraînement en force puisse faciliter l'expectoration et le drainage bronchique favorisant l'amélioration du VEMS. De plus, la fonction pulmonaire étant reliée à la masse musculaire [40], il est probable que la musculation puisse lutter contre l'atrophie musculaire des patients en l'améliorant. Nous pensons par conséquent d'une manière plus large que l'amélioration de ces facteurs permettrait une amélioration de la qualité de vie des patients.

1.4 Objectif de la revue

L'objectif principal de cette revue est, par l'analyse des résultats des études incluses et leur synthèse par l'intermédiaire d'une analyse statistique, de démontrer si la pratique d'un entraînement en force est pertinente ou pas dans la pratique sportive des jeunes patients atteints de mucoviscidose.

De plus, il est important par l'étude de la pertinence interne des articles et de l'étude des biais, de voir si les résultats sont transposables à toute la population de jeunes patients mucoviscidiques.

Le but principal de cette revue étant de résumer les éléments en faveur du bénéfice de la musculation sur la fonction respiratoire, les qualités anthropométriques et la qualité de vie, si les résultats s'avèrent concluants, le but ultime sera de sensibiliser les kinésithérapeutes à intégrer d'avantage d'exercices physiques en résistance dans la prise en charge musculosquelettique du patient atteint de mucoviscidose.

1.5 Pourquoi est-il important de faire cette revue ?

Le masseur-kinésithérapeute est multidisciplinaire : c'est un acteur avant tout thérapeute mais qui occupe une grande place dans le domaine de la prévention par l'éducation en santé qu'il fournit à ses patients.

Par ailleurs, le sport est aujourd'hui complémentaire dans la prise en charge globale de la maladie.

Nous sommes aujourd'hui dans une ère où notre profession tend à évoluer, et le fait de rester concentré sur un champ d'activité spécifique expose au risque de négligence vis-à-vis des spécialités connexes.

Il est donc intéressant de mettre en commun les savoirs et expériences des kinésithérapeutes du sport, des éducateurs sportifs et kinésithérapeutes respiratoires pour apporter des moyens pertinents dans la prise en charge de ces patients.

2 MÉTHODOLOGIE

2.1 Critères d'éligibilité des études pour cette revue

2.1.1 Type d'étude :

Les études utilisées dans cette revue sont uniquement des études thérapeutiques dont le but et de prouver ou non l'efficacité d'un traitement. Les cinq études choisies sont des essais contrôlés randomisés.

Un essai clinique randomisé sera le schéma d'étude le plus adéquat pour répondre à une question thérapeutique. En effet, il est considéré comme étant le « *gold standard*¹⁷ » afin d'évaluer les effets bénéfiques et néfastes de divers traitements comparés les uns aux autres et donc de conclure si un traitement est efficace, ou non, pour une population donnée.

La randomisation est le fait de répartir aléatoirement les individus entre un groupe expérimental¹⁸ (ou plusieurs) et un groupe contrôle¹⁹. L'avantage est qu'elle limite les biais de sélection et donc permet une répartition homogène entre les groupes des facteurs pronostiques connus et inconnus. Elle permet une comparabilité initiale. [41]

Ensuite, l'intervention thérapeutique commence. Les sujets, les thérapeutes et les évaluateurs peuvent être en aveugle ce qui signifie qu'ils ignorent le traitement que les patients reçoivent. Cette stratégie permet un maintien de la comparabilité mais la faisabilité est parfois complexe étant donné que les patients sont capables de discriminer les traitements et que les thérapeutes sont ceux qui les administrent. Cette difficulté d'aveuglement est par ailleurs retrouvée dans les études analysées.

2.1.2 Population étudiée

Les participants inclus dans la revue sont des enfants et adolescents de **6 à 18 ans**, filles et garçons confondus, atteints de la **mucoviscidose** confirmée par le test de sueur à la naissance.

La participation aux programmes d'activité physique prescrits étant souvent faible, cette tranche d'âge a été ciblée afin d'instaurer, dès le plus jeune âge, un rythme d'entraînement et une motivation qui perdurera dans le temps. Cette tranche d'âge (6-18 ans) correspond à la tranche d'âge des patients inclus dans les études analysées.

2.1.3 Types d'intervention

Les articles sélectionnés peuvent étudier uniquement le traitement isolé (travail en résistance) sous divers programmes d'entraînements [42] [43] ou en complément d'un autre traitement :

- Travail en résistance + travail en endurance [44]
- Travail en résistance + travail en pliométrie [45]
- Travail en résistance + travail en endurance + entraînement des muscles inspiratoires [46]

¹⁷ Norme de référence

¹⁸ Groupe de traitement

¹⁹ Groupe témoin

Dans ces cinq études, le groupe comparateur (groupe contrôle) n'est pas identique. Il peut être un groupe avec traitement standard [45][46][44][46] (poursuite de la rééducation en kinésithérapie respiratoire habituelle) ou un groupe avec un autre traitement (traitement en endurance) [43].

2.1.4 Critères de jugements

Le critère de jugement principal de cette revue est la **fonction pulmonaire** des patients représentée principalement par le **VEMS** qui est la quantité d'air maximale expulsée en une seconde après une inspiration profonde. Le VEMS est le critère le plus utilisé permettant d'évaluer la gravité de l'atteinte respiratoire, d'évaluer l'évolution de la fonction respiratoire, de suivre l'effet des thérapeutiques et reste le meilleur marqueur prédictif de la mortalité liée à la mucoviscidose [47]. Pour les enfants et en fonction du test spirométrique [45][48]:

- VEMS normal : **VEMS \geq 90%**
- Atteinte légère : **VEMS 70–89%**
- Atteinte modérée : **VEMS 40–69%**
- Atteinte sévère : **VEMS < 40%**

Ce volume est objectivé par la spirométrie qui est un examen réalisé généralement dans un laboratoire EFR mais pouvant aujourd'hui être réalisé à l'aide de petits appareils en consultation ou à domicile. C'est un examen très fréquemment pratiqué en pneumologie, pour déterminer la gravité, l'évolution d'une maladie pulmonaire, et les effets des traitements sur cette maladie [47]. Les estimations de la différence minimale cliniquement importante sont déterminées au niveau individuel, pas nécessairement au niveau de la population, il est donc difficile de les impliquer directement dans les études interventionnelles. Les preuves à l'appui d'une estimation robuste du MCID pour les patients atteints de mucoviscidose sont limitées. Un changement significatif du VEMS peut dépendre de la gravité de la maladie du patient. Par exemple, une amélioration relative de 10% chez un patient dont la fonction pulmonaire est prédictive à 30% n'est pas équivalente en termes absolus (Litres) à une amélioration de 10% pour un patient dont la fonction pulmonaire est prédictive à 80%. [49]

Les critères de jugement secondaires sont **l'anthropométrie** et la **qualité de vie**.

L'anthropométrie est définie par l'OMS comme « *la seule et unique technique à la fois portable, universellement applicable, bon marché et non invasive, qui permette d'évaluer la corpulence, les proportions et la composition du corps humain. Les mesures anthropométriques sont le reflet de l'état nutritionnel et de santé, mais peuvent aussi être utilisées pour prévoir les aptitudes, l'état de santé et la survie [...].* [50]»

Elle va nous permettre dans l'étude de suivre **la masse corporelle** des patients et de voir si la musculation à un effet bénéfique sur la prise de masse, indicateur important dans l'étude de pathologies respiratoires chroniques. La masse corporelle est une composante de l'IMC (masse/taille²) qui permet de donner une estimation de l'état nutritionnel:

En effet, il existerait une forte corrélation entre l'IMC et la fonction respiratoire [51] [52] [53]. Les données de la « *CF foundation* » montrent que pour les adultes atteints de mucoviscidose, la fonction pulmonaire et l'état nutritionnel sont liés et les améliorations d'une mesure sont associées à des améliorations de l'autre (Annexe 4). Elle recommande également que les femmes maintiennent un IMC d'au moins 22 et les hommes, un IMC d'au moins 23. Pour les personnes de moins de 21 ans, l'IMC doit être égal ou supérieur au 50^{ème} centile sur la courbe de croissance (Annexe 5). [54]

La **masse corporelle** dans les études a été mesurée à l'aide d'une balance classique [44][43] ou à l'aide d'une balance électronique. [42]

Cependant, la simple mesure du poids pour évaluer la croissance n'est pas suffisante. La masse musculaire peut décroître en dépit du maintien du poids corporel total. En effet, la composition corporelle est mieux corrélée au risque nutritionnel que la simple mesure du poids. C'est pour cela que l'étude suivra également la **masse maigre** (masse corporelle totale - masse grasse) comprenant le poids de la peau, des organes, de l'eau corporelle, des os et enfin, de la masse musculaire. [40]

Elle est évaluée dans les articles par :

- La mesure de l'épaisseur des plis cutanés à l'aide d'une pince spéciale, le « *Harpden Skinfold Caliper* » sur 4 sites principaux : les biceps, les triceps, la région subscapulaire et les crêtes iliaques [55]
- Des équations d'estimation à partir de la valeur de la densité corporelle en prenant en compte l'âge et le sexe des patients [56]

Le traitement évalue également **la qualité de vie** des patients défini par l'OMS comme « *La perception qu'a un individu de sa place dans l'existence, dans le contexte de la culture et du système de valeurs dans lequel il vit, en relation avec ses objectifs, ses attentes, ses normes et ses inquiétudes. Il s'agit d'un large champ conceptuel, englobant de manière complexe la santé physique de la personne, son état psychologique, son niveau d'indépendance, ses relations sociales, ses croyances personnelles et sa relation avec les spécificités de son environnement.* [57] ».

Elle est évaluée dans les articles inclus par le « *Cystic Fibrosis Questionnaire- Revised quality-of-life questionnaire* », questionnaire spécialisée sur la pathologie (Annexe 6) ou par la « *Quality of well being scale* » (Annexe 7).

Le CFQ-R est un questionnaire spécifique de la maladie permettant d'évaluer l'impact multidimensionnel de la mucoviscidose sur la qualité de vie. Il peut être utilisé pour évaluer la progression de la maladie ou les effets des thérapeutiques. Différents domaines y sont abordés notamment la condition physique, sociale ou émotionnelle, la charge de traitement, les troubles de l'alimentation, l'image corporelle, les symptômes digestifs et respiratoires. Le score total du questionnaire est basé sur la somme des scores (0–100) de chaque domaine. Il n'y a pas de différence minimale cliniquement importante connue pour les scores CFQ-R, sauf pour le domaine des symptômes respiratoires : une variation ≥ 4 points par rapport à l'état initial est considérée comme cliniquement pertinente chez les patients avec mucoviscidose stable et ≥ 8,5 points pour les patients avec exacerbations [58].

L'échelle de la qualité du bien-être (QWB) est un questionnaire global sur la qualité de vie en matière de santé qui mesure l'état général et le bien-être au cours des trois jours précédents le remplissage du questionnaire dans quatre domaines : activités physiques, activités sociales, mobilité et les symptômes / problèmes. Il existe deux versions différentes du QWB : l'original a été conçu pour être administré par l'examinateur, et le deuxième (le QWB-SA) a été conçu pour être auto-administré. Les quatre scores de domaine du questionnaire sont combinés en un score total qui varie de 0 à 1,0, 1,0 représentant la fonction optimale et 0 représentant la mort. Il n'y a pas de différence minimale cliniquement importante reconnue pour les scores de la QWB.

2.2 Méthodologie de recherche des études

2.2.1 Sources documentaires investiguées

Les recherches ont été effectuées de septembre à octobre 2019 à partir des bases de données PubMed, Pedro et Google Scholar. Des articles ont également été sélectionnés à partir des bibliographies de certains articles.

2.2.2 Equation de recherche utilisée

Les mots clés utilisés pour les recherches ont été trouvés à l'aide du modèle PICO :

Question PICO	« L'intérêt de l'entraînement en résistance sur la fonction pulmonaire, la masse musculaire et la qualité de vie des enfants et adolescents atteints de mucoviscidose. »
Patient	Mucoviscidose : « cystic fibrosis »
Intervention	Entraînement en résistance/force : « strength training » ; « resistance training »
Comparaison	Traitement habituel/ autre traitement
Outcomes	- Fonction pulmonaire : « pulmonary function » ; « lung function » - Anthropométrie - Qualité de vie : « quality of life »

Trois équations de recherche ont été faites afin de les adapter aux différents moteurs de recherche. Seuls les P et I des critères PICO ont été inclus dans les questions de recherche car l'inclusion d'autres termes limitait fortement le nombre d'articles, excepté pour la recherche sur Google Scholar où le critère de jugement principal a été introduit.

Ci-dessous les équations utilisées en fonction des moteurs de recherche :

Base de données	Equation de recherche
Pubmed	"cystic fibrosis" AND ("strength training" OR "resistance training" OR "anaerobic training" OR "physical activity" OR "muscle strength") → 451 résultats
PEDro	cystic fibrosis* AND strength training* → 38 résultats
Google Scholar	"cystic fibrosis" "children" "adolescents" "strength training" "resistance training" "lung function" → 134 résultats

2.3 Méthode d'extraction et d'analyse des données

2.3.1 Méthode de sélection des études

La sélection des études s'est faite en 3 étapes :

- La première étant la sélection par les titres. Etaient exclus les titres d'articles n'ayant pas de lien avec la problématique initiale, les titres ne mentionnant pas la mucoviscidose, ni l'activité physique, d'autres termes synonymes, ou les titres évoquant d'autres pathologies respiratoires, et mentionnant que l'étude a été réalisée chez des adultes. Les doublons ont ensuite été éliminés entre les deux bases de données. 566 articles ont été extraits.
- La seconde se réfère aux abstracts. Etaient exclus les articles n'étant pas des ECR, incluant des patients avec un âge > 18 ans lorsque c'était mentionné et ne faisant pas part d'un entraînement en résistance dans le traitement. 59 articles ont été sélectionnés.
- La troisième étape est une sélection après lecture complète de l'article. Parmi les 14 études sélectionnées, 7 ne remplissaient pas les critères d'inclusion ci-dessous. Une analyse de la pertinence, des validités interne et externe des articles ont été effectuées à l'aide de l'échelle PEDro.

Critères d'inclusions	Critères d'exclusions
<ul style="list-style-type: none"> - Essai contrôlés randomisés - Diagnostic de mucoviscidose - Age ≤ 18 ans - Etudes publiées à partir des années 2000 - Etudes avec entraînement en résistance dans le programme sportif - Population homogène entre le groupe traitement et le groupe contrôle - Score PEDro ≥ à 5 	<ul style="list-style-type: none"> - Etudes autres qu'essais contrôlés non randomisés - Diagnostic de mucoviscidose non établi - Autres pathologies respiratoires - Etudes incluant patients avec âge > 18 ans - Etudes publiées avant les années 2000 - Etudes n'incluant pas l'entraînement en résistance - Etudes n'incluant que du travail musculaire respiratoire - Score PEDro < 5

2.3.2 Evaluation de la qualité méthodologique des études sélectionnées

L'échelle PEDro (« *Physiotherapy Evidence Database* ») a été utilisée pour évaluer la qualité méthodologique des études sélectionnées. Cette échelle est spécialisée pour les essais contrôlés randomisés [59][60]. Elle permet de coter chaque article et d'informer du degré de qualité de l'étude. Elle est constituée de 11 éléments méthodologiques propres aux ECR :

- 1) La détermination des critères d'éligibilité liée à la validité externe
 - 2) La répartition aléatoire
 - 3) La répartition secrète
 - 4) La comparabilité de base
 - 5) L'intervention à l'insu des sujets
 - 6) L'intervention à l'insu des thérapeutes
 - 7) L'intervention à l'insu des évaluateurs
 - 8) La présence de mesures pour au moins 85 % des sujets à la fin de l'étude
 - 9) L'analyse des données de tous les sujets inclus au début de l'étude
 - 10) Les comparaisons statistiques entre les groupes
 - 11) Les moyennes et les mesures de variation
- Lié à la validité interne
- Permet d'évaluer le fait que les études statistiques sont complètes

Le score total de l'échelle correspond au nombre de réponses affirmatives des éléments 2 à 11 soit un score total sur 10 points. Le premier élément n'est pas inclus dans la somme du score total de l'échelle car il est le seul élément lié à la validité externe c'est-à-dire l'applicabilité du traitement.

Il est important de préciser qu'elle ne permet pas de mesurer la validité des conclusions de l'étude ou leur applicabilité à une population.

L'échelle PEDro est détaillée en *Annexe 8*.

2.3.3 Extraction des données

Les données de chaque article ont ensuite été extraites et regroupées en fonction des domaines :

- **Nature de l'étude clinique** (ECR ou non)
- **Méthode de répartition des groupes** d'étude (randomisation, aveuglement ou non)
- **Méthodologie de l'étude** : Nombre et données des patients inclus²⁰, critères d'inclusions et d'exclusions
- **Modalités du traitement** : Lieu de l'étude, durée et fréquence du traitement, protocole pour le groupe d'intervention, et protocole pour le groupe contrôle
- **Les critères de jugements utilisés et leur moyen d'évaluation**
- **Recueil des résultats et analyse**

²⁰ Âge, sexe, données anthropométriques et fonctions pulmonaires

2.3.4 Méthode de synthèse des résultats

La méthodologie de recherche a été synthétisée par l'intermédiaire d'un diagramme de flux.

Un tableau décrivant les caractéristiques des études comparées a été réalisé afin d'avoir une vision synthétique de chacun des articles.

L'ensemble des données extraites des études ont été regroupés sous forme de tableaux en distinguant les groupes contrôles et témoins et les critères de jugements utilisés. Elles ont également été classées en fonction de la date du recueil des résultats afin de faciliter l'analyse des évolutions possibles.

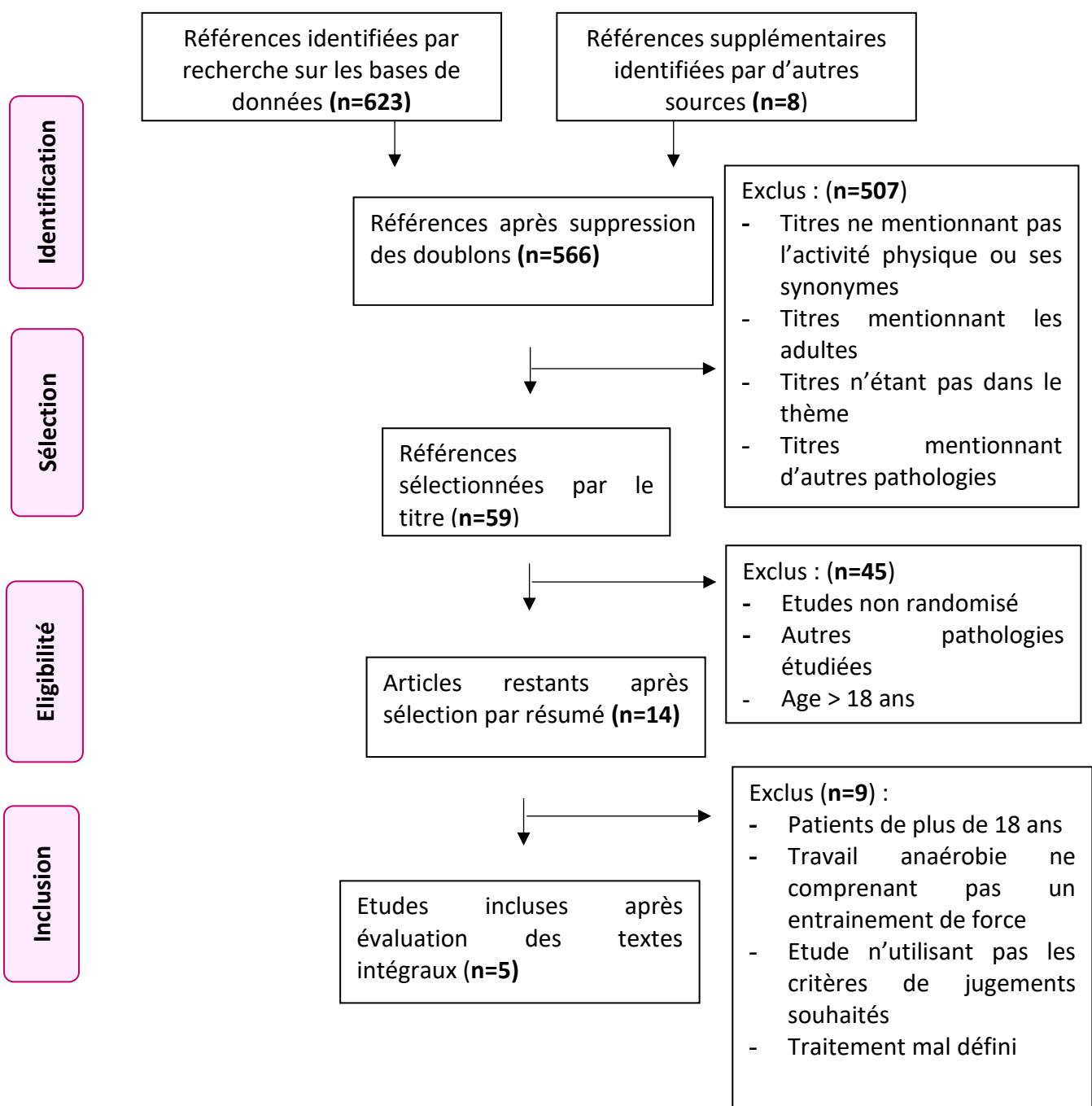
Ces données numériques ont été par la suite analysées et interprétées par l'intermédiaire d'une synthèse statistique. Pour leur interprétation statistique, les IC ont soit été extraits des études lorsqu'ils étaient mentionnés [45], ou ont été calculés à l'aide d'un tableur Excel [61] utilisé pour quatre études [42][44][46][43]. L'intervalle de confiance pour la différence entre deux moyennes utilise la méthode qui suppose des variances égales pour les deux populations [61].

Les données numériques y sont introduites avec une mise en valeur des groupes témoins et contrôles afin d'étudier facilement l'évolution des paramètres étudiés.

3 RÉSULTATS

3.1 Description des études

3.1.1 Diagramme des flux



3.1.2 Synthèse des études incluses

Des compléments sont disponibles en Annexe 9.

Titre, auteur et année	Design	Description de l'échantillon	Description	Description du comparateur	Critères de jugements
« <i>Intrahospital weight and aerobic training in children with cystic fibrosis: A randomized controlled trial</i> », E. S. Sosa et al., 2012 [44]	ECR	N=22 : <i>Groupe expérimental : n = 11</i> (6 garçons / 5 filles) <i>Groupe contrôle : n = 11</i> (7 garçons / 4 filles)	Fréquence : 3X / semaine Durée : 8 semaines Lieu : Gymnase intra hospitalier de l'Hôpital pour enfants Nin 'o Jesu's	Poursuite du traitement habituel : Maintien des séances de kinésithérapie respiratoire (2X / jour), composées principalement de drainage postural, de percussion thoracique et de vibrations manuellement exécutées par des parents/soignants suivant les instructions des kinésithérapeutes.	<ul style="list-style-type: none"> • Critères de jugements primaires : <i>Condition physique cardiorespiratoire :</i> <ul style="list-style-type: none"> - VO2 max (mL/kg/min) <i>Force musculaire dynamique :</i> <ul style="list-style-type: none"> - 5RM (kg)
		Moyenne d'âge : 10,5 ans Perdus de vue : 1 en post-entraînement (Groupe expérimental : 5 garçons / 5 filles)	Modalités de l'entraînement mixte (endurance + musculation) : <ul style="list-style-type: none"> - 10 minutes d'échauffements sur un vélo ergomètre - 20-40 minutes d'ergocycle (la charge de travail correspondant à la plus haute résistance suscitant le seuil ventilatoire au cours du test d'exercice de base (EFX)) - 3 séries de 12 à 15 répétitions de 11 exercices de musculation (haut et bas du corps) sur machines sans périodes de repos. En début de programme, travail à 40% de 5 X la RM), en fin de programme, à 60% de 5 X la RM. 		<ul style="list-style-type: none"> • Critères de jugements secondaires : <i>Fonctions pulmonaires :</i> <ul style="list-style-type: none"> - VEMS (L/s) - CV (L) - Pimax (cm d'H2O) <i>Capacités fonctionnelles :</i> <ul style="list-style-type: none"> - TUDS test (s)²¹ - TUG test (s)²² <i>Variables anthropométriques</i> <ul style="list-style-type: none"> - Masse (kg) - IMC (kg/m²) - Masse maigre - Graisse corporelle (%) <i>Qualité de vie :</i> CFQ-R
		VEMS : > 50% Atteinte pulmonaire faible à modérée.	Les enfants s'entraînent seuls afin de minimiser le risque d'infection. Chaque séance d'exercice est supervisée individuellement.		

²¹ Timed Up and Down Stairs test

²² Timed up and Go test

<p>« <i>Randomized controlled study of in-hospital exercise training programs in children with cystic fibrosis</i> », H. C. Selvadurai et al., 2002 [42]</p>	<p>ECR</p>	<p>N=66 : Groupe aérobie : n = 22 (9 garçons / 13 filles) Groupe résistance : n= 22 (10 garçons / 12 filles) Groupe contrôle : n = 22 (9 garçons/ 13 filles)</p> <p>Moyenne d'âge : 13.2 ans</p> <p>Perdus de vue : 0</p> <p>VEMS : 40% <VEMS <75%</p> <p>Patients admis à l'hôpital pour une exacerbation pulmonaire infectieuse.</p>	<p>Fréquence : 5X / semaine Durée : 18 jours Lieu : Royal Alexandra Hospital for Children</p> <p>Modalités de l'entraînement :</p> <p>Groupe aérobie : 30 minutes d'activité comprenant la course sur tapis roulant non-motorisé, ou travail sur un ergocycle à une vitesse maintenant la FC à 70 % de la FC maximale.</p> <p>Groupe musculation : musculation du haut et du bas du corps avec une machine à résistance graduée. Résistance augmentée à chaque début de séance à la résistance subjective maximale (sujets en aveugle de la résistance), afin de travailler à 70% de cette RM → 5 séries de 10 répétitions pour chaque membre.</p> <p>Chaque session d'entraînement a été supervisée.</p>	<p>Poursuite du traitement habituel.</p>	<p>Condition physique cardiorespiratoire : - VO2max (ml/kg/min)</p> <p>Fonctions pulmonaires : - VEMS (% théorique) CVF (% théorique)</p> <p>Variables anthropométriques - Masse (kg) - Masse maigre (kg)</p> <p>Qualité de vie : QWB Scale</p>
--	------------	---	--	--	--

<p><i>« Effects of Exercise Intervention Program on Bone Mineral Accretion in Children and Adolescents with Cystic Fibrosis: A Randomized Controlled Trial », S. Gupta et al., 2019 [45]</i></p>	<p>ECR</p>	<p>N=52 : <i>Groupe expérimental : n= 25 (15 garçons / 10 filles)</i> <i>Groupe contrôle : n= 27 : (15 garçons / 12 filles)</i></p> <p>Moyenne d'âge : 12.5 ans</p> <p>Perdus de vue : 0</p> <p>VEMS : $35\% < VEMS < 75\%$ Atteinte pulmonaire modérée à sévère.</p>	<p>Fréquence : 3X/semaine Durée : 12 mois Lieu : A domicile</p> <p>Modalités de l'entraînement : Programme d'exercices de musculation et de sauts en pliométrie.</p> <p><u>L'entraînement musculaire</u> est exécuté en utilisant des lestes attachés à la taille ou aux chevilles (squats, fentes, pompes, travail des quadriceps).</p> <p>L'intensité de l'exercice est augmentée tous les trois mois en augmentant le poids et le nombre de répétitions.</p> <p><u>Le régime pliométrique</u> commence avec trois types de sauts, 20X/jours. L'intensité est augmentée en ajoutant un nouveau type de sauts.</p> <p>Des exercices ont été enseignés pendant 2 jours au cours de la première semaine.</p> <p>Un CD de démonstration animée de l'exercice a été donné à chaque sujet. Des directives téléphoniques et une évaluation de la conformité ont été faites tous les 2 semaines.</p> <p>Programme d'exercice non individualisé et non supervisé (Les auteurs ont suivi les enfants une fois tous les 3 mois).</p>	<p>Poursuite de l'activité physique de routine.</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Critères de jugements primaires : <ul style="list-style-type: none"> - Densité minérale osseuse (DMO) du corps entier (g/cm^2) • Critères de jugements secondaires : <ul style="list-style-type: none"> <i>Fonctions pulmonaires :</i> <ul style="list-style-type: none"> - VEMS (% prédict) - CV (% prédict) <i>Condition physique cardiorespiratoire :</i> <ul style="list-style-type: none"> - VO2 Max ($\text{mL}/\text{kg}/\text{min}$) - FR max ($\text{L}/\text{min}$) - FC max ($\text{bpm}$) - Durée de l'exercice (min) - Saturation (%) - <i>Activité physique quotidienne :</i> <ul style="list-style-type: none"> - HAES weekdays et weekend (en heure) <i>Qualité de vie : CFQ-R</i> <i>Paramètres biochimiques :</i> <ul style="list-style-type: none"> - Vitamine D (ng/mL) - Calcium (mg/dL)
--	------------	---	---	---	--

<p><i>« Benefits of combining inspiratory muscle with 'whole muscle' training in children with cystic fibrosis: A randomised controlled trial », E. Santana-Sosa et al., 2014 [46]</i></p>	ECR	<p>N=20 :</p> <p>GE : n = 10 (6 garçons, 4 filles)</p> <p>GC : n = 10 (6 garçons, 4 filles)</p> <p>Moyenne d'âge : 10.5 ans</p> <p>Perdus de vue : 3</p> <ul style="list-style-type: none"> - Post intervention : 1 - Phase de dés entraînement : 3 <p>VEMS : > 50% Atteinte pulmonaire faible à modérée.</p>	<p>Fréquence : 3X/semaine</p> <p>Durée : 8 semaines</p> <p>Lieu : Gymnase intra hospitalier de l'Hôpital pour enfants « Nin 'o Jesu's » à Madrid</p> <p>Modalités de l'entraînement mixte (endurance + musculation + TMI) :</p> <p><u>L'entraînement aérobie :</u> 10 min d'échauffement sur un ergocycle + 20 à 40 min d'exercices d'entraînement ergocycle et de « jeu actif » (courir/ jouer au football, pendant ≈ 15 min)</p> <p><u>L'entraînement musculaire :</u> 3 X 12 à 15 répétitions sans périodes de repos entre les exercices. Augmentation progressive de la charge (de 2,25 kg après trois séances d'entraînement avec un poids donné) et indépendamment pour chaque exercice, en commençant à 50% de la 5 RM.</p> <p><u>TMI :</u> 2 séances / jour de 5min consistant à 30 inspirations contre une charge correspondant à 40% (S1–S2) et 50% de la PImax (S3-S4), et à 40% du « nouveau » PImax évalué après la S4 (S5-S8)</p> <p>Chaque séance a été supervisée individuellement par des éducateurs sportifs (1 superviseur / enfant).</p>	<p>Information aux patients sur les effets positifs de l'activité physique régulière et du TMI + maintien des séances habituelles de kinésithérapie respiratoire (2X / jour), consistant en un drainage postural et des percussions / vibrations thoraciques effectuées manuellement par les parents / tuteurs) ils ont également effectué un travail musculaire inspiratoire suivant le même protocole que le groupe d'intervention mais à 10% seulement de PImax de base.</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Critères de jugements primaires : <p><i>Fonctions pulmonaires :</i></p> <ul style="list-style-type: none"> - CV (L/min) - VEMS (L/s) - PImax (mmHg) <p><i>Condition physique cardiorespiratoire :</i></p> <ul style="list-style-type: none"> - VO2max (mL/kg/min) <ul style="list-style-type: none"> • Critères de jugements secondaires : <ul style="list-style-type: none"> - 5RM presse jambe (kg) - 5RM développé couché (kg) - 5RM tirage horizontal <p><i>Variables anthropométriques :</i></p> <ul style="list-style-type: none"> - Masse (kg) - Masse grasse (% de la masse totale) - Masse maigre (% de la masse totale) <p><i>Qualité de vie :</i> CFQ-R</p>

<p>« <i>Strength vs aerobic training in children with cystic fibrosis: A randomized controlled trial</i> », D. M. Orenstein et al., 2004 [43]</p>	<p>ECR</p>	<p>N=62 : Groupe aérobie : n = 32 (garçons/ filles ?) Groupe résistance : n = 30 (garçons/ filles ?)</p> <p>Moyenne d'âge : 11.5 ans</p> <p>Perdus de vue : Groupe aérobie : 7 Groupe résistance : 2</p> <p>VEMS : 75% < VEMS < 100% Atteinte pulmonaire faible.</p>	<p>Fréquence : 3 X / semaine Durée : 12 mois Lieu : A domicile</p> <p>Modalités de l'entraînement :</p> <p>Groupe aérobie : Entraînement sur un escalier d'entraînement 5 min/session, augmentation progressive de l'exercice à 30 min/session au cours de l'étude. Les enfants ont appris à augmenter progressivement leur FC cible à 70% de leur FC max.</p> <p>Groupe musculation : Travail uniquement du haut du corps (biceps, élévations latérales, exercices sur banc de musculation). Ces exercices ont été adaptés individuellement à la force des participants et le nombre de séries, de répétitions ainsi que le niveau de résistance a augmenté progressivement au cours de l'année. Les enfants ont été invités à garder leur FC aux alentours de 55% de leur FC max, sur la base de l'exercice test (EFX).</p> <p>Une session par semaine supervisée par un kinésithérapeute.</p>	<p>Pas de groupe témoin.</p>	<p>Condition physique cardiorespiratoire :</p> <ul style="list-style-type: none"> - VO2 max (mL/min/kg) <p>Fonctions pulmonaires :</p> <ul style="list-style-type: none"> - VEMS (% prédict) <p>Force :</p> <ul style="list-style-type: none"> - Capacité de travail physique (en watt) - RM en développé-couché (en livre) - RM en flexion de biceps (en livre) - RM en extension de jambe (en livre) <p>Variables anthropométriques</p> <ul style="list-style-type: none"> - Taille (en cm) - Masse (en kg) <p>Qualité de vie : QWB Scale</p>
---	------------	--	---	------------------------------	--

3.2 Etudes exclues :

Etudes	Motif de non-inclusion
P. X. Hommerding et al., 2015 [62]	Activité physique uniquement en endurance
K. A. MacKintosh et al., 2018 [63]	Les activités physiques ne sont pas précisées
S. Aznar et al., 2014 [64]	L'étude n'inclut pas de travail en résistance
J. Schneiderman-Walker et al., 2000 [65]	L'étude n'inclut pas de travail en résistance
P. H. C. Klijn et al., 2004 [66]	Les programmes d'entraînement sont confus
W. Gruber et al., 2008 [67]	Les programmes d'entraînement sont confus
K. A. Mackintosh et al., 2019 [68]	Les activités physiques ne sont pas précisées
F. J. Moola et al., 2017 [69]	Les activités physiques ne sont pas précisées
J. Schneiderman-Walker et al., 2005 [70]	L'étude n'est pas un ECR

3.3 Synthèse des biais des études incluses

3.3.1 Echelle PEDro

Ci-dessous l'analyse PEDro des cinq articles sélectionnés :

Tableau 1 : score PEDro des 5 articles respectant les critères d'inclusion

Items Auteurs	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	Score total
E. S. Sosa et al., 2012 [44]	X	X	Non	X	Non	Non	X	X	X	X	X	7/10
H. C. Selvadurai et al., 2002 [42]	X	X	X	X	Non	Non	Non	X	Non	X	X	6/10
S. Gupta et al., 2019 [45]	X	X	X	X	Non	Non	X	X	X	X	X	8/10
Santana-Sosa et al., 2014 [46]	X	X	Non	X	Non	Non	X	X	X	X	X	7/10
D. M. Orenstein et al., 2004 [43]	X	X	Non	X	Non	Non	X	X	X	X	X	7/10

Chaque item de l'échelle Pedro correspond à un biais. Les items 2 à 4 de PEDro correspondent au **biais de sélection**. Les items 5, 6 et 7 correspondent au **biais d'évaluation**. L'item 8 correspond au **biais de suivi**, et enfin l'item 9 correspond au **biais d'attrition**.

- **Le biais de sélection** correspond aux erreurs faites lors de la sélection des sujets dans l'étude (répartition aléatoire, assignation secrète, comparabilité des groupes au début de l'étude).
- **Le biais d'évaluation** apparaît lorsque les sujets, les thérapeutes, ou les examinateurs (au moins un des trois) connaissent le groupe d'attribution des sujets. La mise en aveugle des sujets est difficilement réalisable car les patients savent s'ils suivent un traitement usuel ou innovant. Pour le thérapeute, le double aveugle est impossible dans ce cas-là, car c'est lui qui réalise le protocole d'intervention et enfin, la mise en aveugle des examinateurs est plus probable car elle n'influe ni le protocole, ni le recueil des résultats.
- **Le biais de suivi** est retrouvé lorsque les mesures pour un des critères de jugement essentiel n'ont pas été prises pour minimum 85% de l'échantillon de l'étude.
- **Le biais d'attrition** concerne les données manquantes d'une étude non réalisée en intention de traiter.

E. Sosa et al., 2012

Biais de sélection	OUI → L'assignation secrète n'est pas précisée.
Biais d'évaluation	Oui → Les sujets et les thérapeutes ont été informés du groupe d'attribution des sujets (examinateurs en aveugle)

H. C. Selvadurai et al., 2002

Biais d'évaluation	OUI → Les sujets, les thérapeutes et les examinateurs ont été informés de l'attribution des groupes
Biais d'attrition	OUI → Bien qu'aucun des enfants n'ait été retiré de l'étude, un sujet du groupe témoin a développé une hémoptysie le 9 ^{ème} jour d'admission et s'est retiré de l'étude pendant les 2 jours suivants. Un sujet du groupe d'entraînement aérobie s'est blessé à la cheville et a raté les 2 jours suivants d'entraînement aérobie, l'étude n'a pas été réalisée en intention de traiter

S. Gupta et al., 2019

Biais d'évaluation	OUI → Les sujets et les thérapeutes ont été informés du groupe d'attribution des sujets (examinateurs en aveugle)
---------------------------	---

E. Santana-Sosa et al., 2014

Biais de sélection	OUI → L'assignation secrète n'est pas précisée.
Biais d'évaluation	OUI → Les sujets et les thérapeutes ont été informés du groupe d'attribution des sujets (examinateurs en aveugle)

D. M. Orenstein et al., 2004

Biais de confusion	OUI → Pas de groupe témoin
Biais de sélection	OUI → L'assignation secrète n'est pas précisée.
Biais d'évaluation	OUI → Les sujets et les thérapeutes ont été informés du groupe d'attribution des sujets (examinateurs en aveugle)

Les articles inclus sont notés de 6 à 8/10 sur l'échelle de PEDro. La qualité méthodologique des études incluses peut être considérée comme étant modérée à bonne.

Les cinq articles ont tous en commun le biais d'évaluation. En effet, dans ce type d'essais cliniques thérapeutique, il est difficile voire impossible que les sujets et les thérapeutes soient en aveugle. Les sujets étant conscients du traitement qu'ils reçoivent et les

intervenants étant les kinésithérapeutes, acteurs du traitement. Par ailleurs, aucun des articles traités ne possèdent de biais concernant les données statistiques (items 10 et 11) permettant d'estimer la variabilité des données et permettant de comparer les groupes inclus, ce qui est fondamental pour pouvoir analyser les effets des thérapeutiques évaluées.

3.4 Effets de l'intervention sur les critères de jugements

Ci-dessous le tableau comparant les données en début d'intervention (en bleu) et en fin d'intervention (en rose). Les données correspondent aux moyennes des paramètres évalués et l'écart type correspondant est indiqué entre les parenthèses. Les tailles d'effet de chaque intervention sont soulignées en bleu et leurs intervalles de confiance en rose. Les moyennes et les écarts types pour la qualité de vie des études de *E. S. Sosa et al.*, n'ont pas été indiqués [44][46]. Les données correspondantes dans le tableau sont les médianes (valeur min-valeur max) indiquées par un astérisque *. La synthèse de l'évolution des résultats est en Annexe 11.

Tableau 2 : Résultats des critères de jugements analysés

			Fonction pulmonaire : VEMS	La qualité de vie liée à la santé	Masse corporelle (MC) Masse maigre (MM)
E. S. Sosa <i>et al.</i> , 2012	Groupe contrôle	Base / 2 mois	VEMS : 1.77 (0.17) L/s / 1.87 (0.15) L/s	CFQ-R * 649 (578-768) points / 638 (461-791) points	MC : 34.0 (2.6) kg / 35.1 (2.8) kg MM : 27.57(2.5) kg / 28.4 (2.1) kg
	Groupe expérimental	Base / 2 mois	VEMS : 1.87 (0.24) L/s / 1.94 (0.23) L/s	696 (495-741) points / 719 (550-734) points	MC : 39.9 (3.5) kg / 40.5 (3.4) kg MM : 31.16 (2.7) kg / 32.16 (2.8) kg
	<ul style="list-style-type: none"> - VEMS : Taille d'effet : 0.07 L/s / IC : -0.10 à 0.24 - Masse : Taille d'effet : 5.4 kg / IC : 2.63 à 8.17 - MM : Taille d'effet : 3.76 kg / IC : 1.56 à 5.96 				
H. C. Selvadurai <i>et al.</i> , 2002	Groupe contrôle	Base / 18 jours	VEMS : 57.4 (17.3) % / 61.91 (6.90) %	Quality of Well Being Scale 0.62 (0.29) points / Non mentionné	MC : 38.5 (8.0) kg / 39.53 (0.58) kg MM : 32.1 (7.7) kg / 32.7(0.32) kg
	Groupe aérobie	Base / 18 jours	VEMS : 56.8 (17.9) % / 63.34 (7.76) %	0.62 (0.28) points / + 14.28 %	MC : 37.9 (7.4) kg / 38.7 (0.64) kg MM : 31.8 (7.0) kg / 32.41 (0.37) kg

	Groupe entraînement en résistance	Base / 18 jours	VEMS : 58.0 (16.8) % / 68.09 (7.43) %	0.60 (0.26) points / Non mentionné	MC : 38.1 (8.2) kg / 40.86 (0.70) kg MM : 32.4 (7.4) kg / 34.8 (0.46) kg
			<ul style="list-style-type: none"> - Contrôle/ entraînement en force - VEMS : Taille d'effet : 6.18% / IC : 1.82 à 10.54 - MC : Taille d'effet : 1.33 kg / IC : 0.94 à 1.72 - MM : Taille d'effet : 2.1 kg / IC : 1.86 à 2.34 <ul style="list-style-type: none"> - Contrôle/ entraînement en aérobie : - VEMS : Taille d'effet : 2.03% / IC : -3.04 à 5.90 - QDV : Taille d'effet : + 14.28 % / IC : X - MC : Taille d'effet : -0.23 kg / IC : -1.20 à -0.46 - MM : Taille d'effet : 0.01 kg / IC : -0.50 à -0.08 <ul style="list-style-type: none"> - Entraînement en aérobie/ en force : - VEMS : Taille d'effet : 4.75% / IC : 0.13 à 9.37 - MC : Taille d'effet : 2.16 kg / IC : 1.75 à 2.57 - MM : Taille d'effet : 2.39 kg / IC : 2.14 à 2.64 		
S. Gupta et al., 2019	Groupe contrôle	Base / 12 mois	VEMS : 60.93 (24.87) % / 59.89 (22.16) %	CFQ-r : E : 559.59 (76.71) points A : 928.71 (199.59) points / E : 568.28 (88.16) points A : 931.74 (217.34) points	X
	Groupe expérimental	Base / 12 mois :	VEMS : 61.44 (24.72) % / 57.56 (24.06) %	E : 587.78 (92.51) points A : 834.54 (196.48) points / E : 637.78 (104.44) points A : 924.74 (178.27) points	
			<ul style="list-style-type: none"> - VEMS : Taille d'effet : -2.84% / IC : -9.85 à 4.16 - QDV : E : Taille d'effet : 41.31 points / IC : 7.37 à 75.25 - QDV : A : Taille d'effet : 87.17 points / IC : 30.01 à 143.19 		
E. Santana-Sosa et al., 2014	Groupe contrôle	Base / 2 mois	VEMS : 1.57 (0.26) L/s / 1.55 (0.26) L/s	CFQ-r * 636 (626-745) points / 638 (626, 737) points	MC : 31.5 (4.6) kg / 32.4 (4.7) kg MM : 26.11 (1.8) kg / 26.83 (1.8) kg

	Groupe expérimental	Base / 2 mois	VEMS : 1.65 (0.19) L/S / 1.74 (0.23) L/s	629 (505-701) points / 688 (609, 791) points	MC : 36.4 (3.1) kg / 37.8 (3.2) kg MM : 29.7 (1.3) kg / 31.22 (1.0) kg
<ul style="list-style-type: none"> - VEMS : Taille d'effet : 0.19 L/s / IC : -0.04 à 0.42 - MC : Taille d'effet : 5.4 kg / IC : 1.62 à 9.18 - MM : Taille d'effet : 4.39 kg / IC : 3.02 à 5.76 					
D. M. Orenstein et al., 2004	Groupe aérobie	Base / 6 mois / 12 mois	VEMS : 91.51 (18.34) % / 88.56 (18.88) % / 90.32 (17.92) %	Quality of Well Being Scale 4.97 (0.49) points / 4.79 (0.62) points / 4.80 (0.63) points	MC : 36.18 kg / X / 39.78 kg
	Groupe renforcement	Base / 6 mois / 12 mois	VEMS : 91.18 (18.07) % / 86.04 (17.72) % / 90.29 (15.82) %	5.07 (0.42) points / 5.06 (0.58) points / 5.14 (0.49) points	MC : 39.77 kg / X / 44.34 kg
<ul style="list-style-type: none"> - VEMS : Taille d'effet : -0.03% / IC : -12.82 à 12.76 - QDV : Taille d'effet : 0.34 points / IC : 0.05 à 0.63 - MC : Taille d'effet : 4.56 kg / IC : X 					

4 DISCUSSION

4.1 Analyse des principaux résultats

Avant-propos [71] :

L'interprétation des résultats ne doit pas se fier qu'à la conclusion des auteurs. En effet, celle-ci est dépendante de l'interprétation que chacun en fait. Certains peuvent interpréter les résultats avec un biais cognitif²³. En effet, la plupart des auteurs peuvent surestimer les résultats, on appelle cela un spin. Celui-ci est moins présent quand le score PEDro est élevé et lorsque la quantité de mots dans la conclusion de l'article est plus importante.

Dans le cas de notre étude, les variables utilisées sont des variables continues. Les indicateurs statistiques utilisés seront donc les moyennes excepté pour les études de *E. Santana-Sosa et al.*, [44][46] où elles ne sont pas indiquées pour la qualité de vie. Dans ce cas-là, les médianes seront utilisées.

Pour conclure le résultat d'un test statistique, la valeur de p est souvent présente. Elle représente la signification statistique, la valeur permettant de rejeter l'hypothèse nulle de la variable étudiée. Les chercheurs ont émis un seuil à 0.05, le risque α , qui correspond à un risque de rejet de 5% de notre hypothèse. Lorsque $p < 0.05$, cela signifie que la variable étudiée n'est probablement pas due au hasard et que le résultat obtenu à de fortes chances d'être réel : c'est une présomption contre l'hypothèse nulle. Cependant, p ne nous donne aucune information sur cette variable et l'importance de sa valeur. La signification statistique n'est donc pas forcément associée à une pertinence clinique. La valeur de p peut être significative mais associée avec un effet minime, en pratique, est sans intérêt.

La pertinence clinique des résultats obtenus doit être jugée sur l'importance de la taille de l'effet correspondant à l'effet du traitement c'est-à-dire la différence de moyenne entre le groupe expérimental et le groupe témoin et l'estimation de cette valeur que l'intervalle de confiance aura donné à 95%. L'intervalle de confiance correspond à la précision statistique de la taille de l'effet, du résultat. Il permet de déterminer l'ensemble des valeurs à l'intérieur de cet intervalle qui ont 95% de chances de contenir la vraie valeur du résultat à l'échelle de la population. C'est pour cela qu'une lecture de résultat sans prise en compte des IC n'a aucun intérêt clinique.

L'IC n'est significatif que s'il rejette l'hypothèse nulle et donc, s'il ne contient pas la valeur 0. Ainsi, lorsqu'un résultat est significatif au seuil α ($p < 0,05$), avec une IC à 95% (100- α), ce dernier ne contient pas la valeur d'un effet nul²⁴. Autrement dit, il y a 95% de chance que la vraie valeur du résultat soit différente de l'effet nul.

Les résultats seront donc d'autant plus intéressants que la taille de l'effet est grande et loin de la valeur 0 et que l'intervalle de confiance est précis et n'inclut pas la valeur 0.

²³ « Mécanisme de pensée à l'origine d'une altération du jugement. »

²⁴ Ne comprend pas la valeur 0

L'estimation sera d'autant plus précise que l'hétérogénéité des groupes sera minime²⁵ et que l'échantillon évalué sera grand (n).

Dans les articles inclus, les tests statistiques utilisés sont différents en fonction des variables utilisées et des lois statistiques qu'elles suivent. Les données numériques (variables quantitatives) suivants une loi normale sont analysées avec des tests paramétriques. Cependant, si la distribution de l'échantillon est déviée vers un côté ou bien la distribution est inconnue en raison de la petite taille de l'échantillon, des tests statistiques non paramétriques sont utilisés. Ils permettent d'analyser les données ordinaires et catégoriques.

Les tests utilisés dans les revues sont indiqués en *Annexe 10*.

L'analyse se fera dans un premier temps en étudiant analytiquement articles par articles indépendamment, et en évaluant leur pertinence et donc, l'applicabilité de leur programme d'entraînement à l'échelle de la population visée. Et enfin dans un second temps, en regroupant chaque articles en fonction des critères évalués et en comparant les résultats analysés.

E. S. Sosa et al., 2012 :

Analyse statistique des résultats :

Le VEMS du groupe expérimental a connu au cours de l'étude une amélioration moyenne de **3,7%** contre **5.6%** du groupe témoin, pour une différence non significative de **0.07 L/s** (IC à 95% de **[-0.10 à 0,24]**, $p = 0.769$). Dans le meilleur des cas, l'entraînement mixte l'augmenterait de 0,24 L/s et dans le pire, il le diminuerait de 0,10 L/s. En effet, en utilisant l'approche des tests statistiques, il est impossible de formuler une conclusion : une différence non significative ne permet pas de conclure. En revanche, avec l'approche basée sur les intervalles de confiance et étant donné la précision du résultat, il est possible de conclure à l'absence d'intérêt de ce traitement : même si celui-ci avait une efficacité non nulle, la taille de l'effet est trop petite pour être intéressante en pratique.

Pour la qualité de vie, la médiane du groupe expérimental a augmenté de **3,3%** tandis que celle du groupe témoin a diminué de **1.7%**. La différence étant non significative ($p=0.257$), on ne peut donc pas interpréter que le gain obtenu par l'intervention n'est pas du au hasard. Pour autant, ce résultat non significatif ne permet pas de conclure en l'absence d'effets. Il est possible que ce programme soit efficace et que cette efficacité soit suffisamment importante pour être intéressante en pratique avec un essai de plus grande puissance.

La masse corporelle du groupe expérimental s'est amélioré de **1.5%** tandis que celle du groupe témoin de **3.2%** avec une différence significative de **5.4 kg** (IC à 95% de **[2.63 à 8.17]**). La masse maigre du groupe expérimental a augmenté de **3,2%** et celle du groupe témoin de **3,1%** pour une différence significative de **3.76 kg** (IC à 95% de **[1.56 à 5.96]**).

²⁵ Ecart type des moyennes

Interprétation clinique à l'échelle de la population :

L'étude démontre que pour une population d'enfants mucoviscidiques de **8 à 14 ans** avec une atteinte clinique **stable à modérée**, un entraînement musculaire sur **8 semaines** associé à un entraînement en endurance n'aurait pas d'effets cliniquement pertinents sur le VEMS, la taille d'effet étant très faible, l'intervalle de confiance incluant la valeur nulle et étant relativement précis. Cependant, elle tendrait à avoir un effet positif sur la qualité de vie même si aucune pertinence statistique n'a été démontrée, un essai de plus grande puissance devrait être envisagé. En effet, les moyennes et les écarts types correspondants n'ont pas été mentionnés ne permettant pas de voir la dispersion des données. Pour les paramètres anthropométriques, l'entraînement sportif serait à l'origine d'un gain de masse intéressant en pratique. La taille d'effet étant pertinente pour une durée de 2 mois. Toutefois, nos analyses diffèrent avec l'étude concernant le gain de masse : les données de base des deux groupes sont trop hétérogènes, ce qui implique un IC et une taille d'effet biaisés. En effet, l'effet de l'entraînement sur ces deux paramètres est démontré comme étant non significatif par les auteurs de l'article ($p = 0.723$ pour la MC ; $p = 0.115$ pour la MM) alors que nos analyses montrent le contraire à cause de cette hétérogénéité initiale. Par ailleurs, l'échantillon de population est limité ($n=22$) avec 11 patients participant au programme d'entraînement. Cette limitation est justifiée par le fait que les interventions ont été supervisées individuellement et que chaque enfant a été formé individuellement pour minimiser le risque d'infection. De plus, la durée de l'étude est trop courte (2 mois) pour avoir un réel suivi de l'évolution des paramètres.

Ainsi, même si tous les paramètres étudiés dans cette étude tendent à s'accroître, la différence significative de résultat avec le groupe témoin n'a dans aucun cas été démontrée par les auteurs ($p < 0,05$) ce qui rend l'interprétation à l'échelle de la population de cette tranche d'âge difficile. Cependant, une étude avec une plus grande puissance permettrait peut-être d'augmenter cette pertinence statistique.

H. C. Selvadurai et al., 2002 :

Analyse statistique des résultats :

Le groupe témoin a obtenu un gain significatif du VEMS de **4.51%** ($p < 0.05$), de la masse corporelle de **2.7%** ($p < 0.05$) et une amélioration de la masse maigre de **1.8%**. Le groupe résistance a produit des améliorations significatives du VEMS de **10.09%** ($p = 0.01$), de la masse corporelle de **7.2%** ($p = 0.01$) et une amélioration de la masse maigre de **7.4%**. Et enfin, le groupe aérobie a produit des améliorations significatives du VEMS de **6.54%** ($p = 0.05$), de la qualité de vie de **14.28%** de la masse corporelle de **2.1%** ($p = 0.05$) et enfin une amélioration de la masse maigre de **1.91%**.

Comparaisons inter-groupes :

L'entraînement en force en comparaison du groupe témoin améliorerait significativement le VEMS de **6.18%** en 18 jours (IC à 95% de **[3.7 à 12.46]**). L'IC étant peu précis, cela signifierait que cela permettrait au mieux de l'augmenter de 12%, au pire de l'augmenter de 3%.

La masse corporelle a augmenté significativement de **1.33 kg** (IC à 95% de **[0.94 à 1.72]**). Pour la masse maigre, une prise de masse significative de **2.1 kg** (IC à 95% de **[1.9 à 2.3]**) a été démontrée. L'IC étant assez précis dans les deux cas, il y aurait 95% de chance que le traitement améliore sur 18 jours la masse corporelle et la masse maigre dans cet intervalle pour la population ciblée.

L'entraînement en force en comparaison du groupe aérobie a entraîné une différence significative du VEMS de **4.75%** (IC à 95% de **[0.1 à 9.3]**). Cependant la limite inférieure de l'IC étant très proche d'un effet nul de traitement, la pertinence clinique ne peut être conclue. La masse corporelle et la masse maigre ont augmentées significativement de **2.16 kg** (IC à 95% de **[1.8 à 2.6]**) et de **2.39 kg** (IC à 95% de **[2.1 à 2.6]**).

La qualité de vie n'est précisée que pour le traitement aérobie avec une amélioration de **14.28%**.

Interprétation clinique à l'échelle de la population :

L'étude montre que pour une population de patients mucoviscidiques entre **8 et 16 ans** admis à l'hôpital pour une exacerbation pulmonaire infectieuse, un entraînement musculaire sur **18 jours** aurait un bienfait significatif sur le VEMS. La taille d'effet étant relativement importante pour une durée d'étude si brève. L'entraînement musculaire serait d'avantage bénéfique pour une amélioration des fonctions pulmonaires que l'entraînement en endurance. Toutefois, en analysant les données, l'entraînement en aérobie participerait également à un gain de VEMS non négligeable. La musculation permettrait également d'augmenter davantage la masse corporelle et la masse musculaire des enfants, plus qu'un entraînement en endurance.

Le test d'analyse de la variance (ANOVA) de Duncan a identifié l'entraînement en résistance comme le meilleur programme d'entraînement pour améliorer le VEMS, la masse corporelle et la masse maigre. L'article souligne également une relation nettement meilleure ($p < 0.05$) entre la qualité de l'échelle de bien-être et la capacité aérobie maximale qu'entre la qualité de l'échelle de bien-être et le VEMS. Donc une meilleure association entre l'amélioration de la qualité de vie avec un entraînement en aérobie qu'avec un entraînement en résistance.

Cependant, les auteurs ont mentionné les p démontrant l'évolution statistique au sein même des groupes d'études en début et post-étude mais n'ont pas mentionné le p pour les différences statistiques inter-groupes. Nos analyses ne se fient donc qu'aux calculs d'IC des données post-études. Par ailleurs, la durée d'étude est relativement courte, ne nous permettant pas de projeter les effets sur du plus long terme. Pour finir, les données concernant la qualité de vie ne sont mentionnées que pour le groupe aérobie, obligeant le lecteur à ne se fier qu'à la conclusion que l'auteur en fait.

S. Gupta et al., 2019 :

Analyse statistique des résultats :

Les VEMS des deux groupes expérimental et témoin ont tout deux diminué respectivement de **3.88%** et **1.04%** avec une différence de **-2.84%** (IC à 95% de **[-9.85 à 4.16]**, $p=0.42$) qui n'est pas significative.

Cependant les qualités de vie pour les enfant et adolescents des deux groupes se sont améliorées respectivement de **8,5%** et de **10,8%** (expérimental) et de **1.6%** et **0.3%** (témoin) avec une différence d'effet de **41.31 points** (IC à 95% de **[7.37 à 75.25]**, $p < 0,02$) pour la version des enfants et de **87.17 points** (IC à 95% de **[30.01 à 143.19]**, $p < 0,005$) pour la version des adolescents, ces différences étant toutes deux significatives.

Interprétation clinique à l'échelle de la population :

L'étude démontre que pour une population de patients mucoviscidiques agée de **6 à 18 ans** avec une atteinte **modérée à sévère**, l'entraînement musculaire associé à un régime pliométrique sur **un an** n'aurait pas d'impact significatif sur les fonctions pulmonaires. Les deux groupes ayant eu une régression de leur VEMS au cours de l'étude, la régression a été plus importante pour le groupe d'intervention mais cette différence est non significative ($p > 0,05$), ce ne serait donc pas l'entraînement qui serait à l'origine de cette baisse. Cependant, les auteurs de l'étude ont inclus des enfants avec des atteintes pulmonaires graves associées à une malnutrition qui peuvent avoir limité leur capacité à effectuer des exercices à fort impact aux niveaux prescrits. Par ailleurs, les auteurs n'ont pas été en mesure de fournir un protocole d'exercice individualisé et supervisé. Les auteurs ont suivi les enfants une fois en 3 mois. Un suivi plus fréquent aurait pu améliorer la conformité du programme d'exercice. Cependant, l'entraînement aurait un impact significatif sur la qualité de vie à la fois des enfants et des adolescents avec une augmentation significative en comparaison du groupe témoin et ce gain pourrait être intéressant en pratique. Ce bénéfice est beaucoup plus significatif ($p < 0,005$) et beaucoup plus important au niveau de l'effet du traitement chez la population adolescente que chez les enfants ($p < 0,02$).

La masse corporelle des enfants et la masse musculaire qui sont des variables anthropométriques importantes dans l'étude de pathologies respiratoires chroniques n'ont pas été étudiées.

E. Santana-Sosa et al., 2014 :

Analyse statistique des résultats :

Le VEMS du groupe expérimental a augmenté de **5.5%** mais a diminué pour le groupe témoin de **1.3%** avec une différence non significative du **VEMS** ($p = 0.486$) de **0.19 L/s** (IC à 95% de **[-0.04 à 0.42]**).

Les médianes des qualités de vie des deux groupes expérimental et témoin ont toutes deux augmenté de **9.4%** et **0.3%** avec une différence entre les deux groupes qui n'est pas significative ($p = 0.071$). Il n'est donc pas possible d'interpréter que le gain obtenu par le traitement ne soit pas du au hasard, seulement, un essai de plus grande puissance pourrait éventuellement démontrer une pertinence statistique.

Les masses corporelles et masse maigre des deux groupes ont augmenté respectivement de **3.8%** (expérimental, $p = 0.033$) et **5.1%** (témoins) et de **2.9%** (expérimental) et **2.8%** (témoins) pour une différence entre les deux groupes de **5.4 kg** pour la masse corporelle (IC à 95% de **[1.62 à 9.18]**) et pour la masse maigre de **4.39 kg** (IC à 95% de **[3.02 à 5.76]**, $p < 0.001$) significative.

Interprétation clinique à l'échelle de la population :

L'étude montre que l'association d'un travail en aérobic associé à un travail musculaire du corps et à un travail des muscles inspirateurs chez les enfants mucoviscidiques de **9 à 12 ans** avec une atteinte **stable à modérée sur 8 semaines** n'aurait pas d'impact significatif sur les fonctions pulmonaires. En effet, même si le groupe expérimental a vu son VEMS augmenter, et le groupe témoin baisser, cette différence est non significative ($p > 0.05$). La qualité de vie en revanche, malgré le gain non significatif observé, tendrait à s'améliorer avec cet entraînement. En effet, les résultats encouragent à réaliser une étude de plus grande puissance. La masse, elle, semblerait augmenter significativement d'après nos analyses d'intervalle de confiance et suffisamment pour que cela devienne pertinent par rapport à une prise en charge respiratoire classique. Cependant, les deux groupes comparés sont trop hétérogènes en début d'étude, biaissant donc les analyses d'intervalles de confiance et de tailles d'effets. En effet, les auteurs de l'étude associent au gain de masse corporelle obtenu par le groupe d'intervention un effet non significatif ($p = 0.342$) alors que nos analyses montrent le contraire. Par ailleurs, l'échantillon de population de l'étude est bien trop faible pour pouvoir interpréter ces résultats à l'échelle de la population avec 20 personnes intégrant l'étude dont 10 personnes dans le groupe d'intervention.

D. M. Orenstein et al., 2004 :

Analyse statistique des résultats :

Le VEMS du groupe aérobic a diminué de **1.2%** et celui du groupe force de **0.89%** avec une différence non significative de **0.03%** (IC à 95% de **[-9.33 à 9.27]**).

Les masses corporelles des deux groupes ont augmenté significativement toutes les deux de **10%** (groupe aérobic, $p < 0.001$) et de **11.5%** (groupe force, $p < 0.001$).

La QDV du groupe aérobic a diminué de **3.4%** mais celle du groupe en résistance a augmenté de **1.4%** avec une différence de **0.34 points** (IC à 95% de **[0.03 à 0.65]**). La différence est significative mais la pertinence ne l'est pas, l'IC étant très précis et très proche de la valeur 0.

Interprétation clinique à l'échelle de la population :

L'étude montre pour des enfants mucoviscidiques de **8 à 18 ans** avec des atteintes légères que la musculation sur **un an** ne permettrait pas d'améliorer leurs fonctions pulmonaires au vu de la taille d'effet de trop faible importance et de l'intervalle de confiance trop large, incluant la valeur nulle. D'autre part, l'entraînement musculaire entraînerait un gain de masse corporelle significatif et important ($p < 0.001$). Cependant, l'évolution des deux groupes semble similaire de part l'effet observé (+10% de MC pour le groupe aérobie vs. 11,5% pour le groupe force) et de part leur signification statistique identiques ($p < 0,001$), mais l'écart type des moyennes de ce paramètre n'est pas indiqué ce qui signifie que l'on ne peut pas interpréter l'hétérogénéité des moyennes et les différences d'effet entre les deux groupes. De plus, les données de base ne sont pas comparables car elles sont hétérogènes. Les auteurs de l'article n'ont pas indiqué les p pour les différences intergroupes, de ce fait aucune différence statistique ne peut être conclue pour la masse dans cette étude. Concernant la qualité de vie, le programme d'entraînement en force tendrait à l'améliorer mais cette amélioration n'est pas suffisamment importante par rapport à un entraînement en aérobie pour dire qu'elle est intéressante en pratique, l'intervalle de confiance étant trop proche de la valeur nulle.

Par ailleurs, l'entraînement s'est fait sur un escalier d'entraînement ou sur un ergocycle pour éviter de former un groupe sur le même équipement que tous les sujets utilisaient pour les mesures des résultats. Rétrospectivement, cela aurait pu être une erreur. Bien que l'utilisation de deux types de machines différentes réduise les erreurs attribuables à l'apprentissage du test, elle peut avoir augmenté les erreurs en raison de difficultés physiques et psychologiques lors de l'exercice.

Les enfants de petite taille avaient plus de difficultés que prévu à utiliser les escaliers d'entraînement. Cela peut avoir rendu les résultats moins fiables, et il peut avoir été plus difficile d'exercer le même effort pendant suffisamment de temps.

Bien que nous n'ayons pas de mesures explicites d'adhésion à la pratique d'exercice recommandée, les effets aérobies limités et le taux d'abandon un peu plus élevé dans la condition aérobie suggèrent des problèmes possibles d'adhérence. Les études futures devraient utiliser des procédures d'entraînement aérobie bien adaptées à la taille de l'enfant et inclure des mesures d'adhésion au régime d'exercice recommandé.

Aucun groupe de traitement standard (contrôle) n'a été évalué à partir desquels des différences plus importantes entre les groupes d'intervention et le groupe contrôle peuvent être attendues et permettent d'interpréter les résultats par rapport à un suivi en kinésithérapie classique.

Les études devraient être conçues avec une plus grande puissance statistique. Cela devrait inclure une intervention plus intensive, et une taille d'échantillon plus grande à partir de laquelle de petits effets peuvent rester significatifs.

4.1.1 Synthèse du critère de jugement primaire : La fonction pulmonaire

Sur ces cinq études, les fonctions pulmonaires tendent à s'améliorer dans les groupes expérimentaux de trois d'entre elles [42][44][46]. Deux montrent un déclin des capacités respiratoires, mais ces baisses ne sont pas liées directement aux programmes

d'entraînement car les groupes témoins n'en bénéficiant pas ont aussi leur VEMS qui diminue, ce déclin est donc lié à la maladie [43][45]. En revanche une seule étude démontre une amélioration significative du VEMS par l'entraînement en musculation en comparaison d'un traitement classique et en comparaison d'un entraînement en endurance. L'étude de *H. C. Selvadurai et al.* explique cet effet par le fait que l'augmentation de pression intrathoracique induite par l'effort contre une résistance entraînerait une facilitation du drainage bronchique et donc, de l'expectoration du mucus, entraînant donc une amélioration du VEMS. Seulement, la pertinence clinique n'est démontrée qu'en comparaison d'un traitement habituel [42]. En effet, en comparaison d'un traitement en endurance, la différence de résultat est significative mais l'IC est proche de la valeur nulle, ne permettant pas de conclure que le traitement en résistance est bien plus pertinent qu'un traitement en aérobic, bien que l'auteur dise le contraire. L'étude de *H. C. Selvadurai et al.* [42] est celle montrant le plus une amélioration du VEMS mais il est important de rappeler que les patients inclus dans cet essai sont dans un épisode d'exacerbation pulmonaire et reçoivent donc tous un traitement antibiotique intraveineux. Le traitement associé à la kinésithérapie respiratoire et la pratique sportive pourrait avoir optimisé les gains de VEMS, d'autant plus que les effets des antibiotiques sur l'amélioration du VEMS sont bien établis chez ces patients [72]. De plus, de meilleurs résultats ont été observés avec des entraînements entièrement supervisés plutôt que des entraînements supervisés partiellement comme les études de *D. M. Orenstein et al.*[43], où le superviseur n'intervient qu'une fois sur trois par semaine. Bien que dans cette étude il n'y ait aucune mesure explicite d'adhésion à la pratique d'exercices recommandés, les effets aérobies limités et le taux d'abandon un peu plus élevé dans le groupe aérobic suggèrent des problèmes possibles d'adhérence liée à cette supervision incomplète. Les études futures devraient inclure des mesures d'adhésion au régime d'exercice recommandé.

En synthèse les avis divergent concernant l'influence du programme d'entraînement en force sur les fonctions pulmonaires. Des études de plus grande puissance, incluant plus de patients, de plus longues durées (> 6 mois) et supervisées semblent être nécessaires.

4.1.2 Synthèse du critère de jugement secondaire : les paramètres anthropométriques

Sur les quatre articles incluant la masse corporelle et la masse maigre dans les résultats, tous les groupes expérimentaux ont entraîné une amélioration des masses, que le traitement soit un traitement en résistance seul [42] [43], associé à un traitement en endurance [44] [46] ou à de la pliométrie et que l'étude dure 18 jours [42], 8 semaines [44][46], ou un an [43]. L'entraînement en résistance serait plus efficace que l'entraînement en endurance pour la prise de masse [42]. La prise de masse serait d'autant plus importante que l'entraînement serait maintenu dans le temps. Étant donné que le poids corporel est l'un des prédicteurs les plus importants de la morbidité-mortalité chez les enfants atteints de mucoviscidose, c'est un résultat prometteur. Cependant, de gros biais liés à l'hétérogénéité des données de bases sont présents (Annexe 11). L'intégration dans des études de faibles échantillons d'enfants de 6 à 18 ans implique une hétérogénéité des données anthropométriques. Cette non comparabilité initiale des groupes ne permet pas une comparabilité finale non biaisée. De ce fait, les biais retrouvés dans les études de *S. Sosa et al.* [44][46] ne permettent pas de conclure à une pertinence de l'entraînement en force sur le gain de masse corporelle pour ces deux articles. Ainsi, seule l'étude de *H. C. Selvadurai et al.*, [42] a démontré une pertinence clinique du gain de MC. Celle de la masse maigre est retrouvée dans les études de *H. C. Selvadurai et al.*, [42] et de *E. Santana-Sosa et al.*,[46].

4.1.3 Synthèse du critère de jugement secondaire : la qualité de vie

La qualité de vie tend à évoluer positivement dans chaque étude pour les groupes d'interventions. Cependant, une seule étude démontre une différence significative de l'entraînement en musculation avec un traitement habituel, le programme étant associé à de la pliométrie [45] et une seule avec un entraînement en endurance [43]. L'étude de *H. C. Selvadurai et al.* démontre que l'amélioration de la qualité de vie serait plus influencée par un entraînement en aérobie qu'en résistance [42].

Si seulement deux études sur cinq ont conclu à une amélioration significative de la qualité de vie par la pratique d'un entraînement en résistance, ce sont les deux seules où la durée de l'étude est supérieure à 6 mois, les deux études durant un an, ce qui pourrait laisser entendre que l'entraînement sur le long terme serait plus bénéfique.

Toutefois, même si les autres études ont conclu à des différences avec les groupes témoins non significatives, les résultats obtenus encouragent à réaliser des essais de plus longues durées. Par ailleurs, l'étude de *S. Gupta et al.* inclus des patients avec une atteinte sévère. Une amélioration de leur qualité de vie ne peut être qu'encourageante. Cependant, les réponses des parents respectifs ne suggèrent pas qu'il y ait eu un changement significatif dans la qualité de vie de leurs enfants [45]. Cela peut probablement s'expliquer par divers facteurs tels que l'implication variable des parents dans le mode de vie de leur enfant, les parents ayant des attentes plus élevées à l'égard du protocole, ou du fait que les émotions sont mieux exprimées personnellement que par un observateur tel que les parents.

4.2 Applicabilité des résultats en pratique clinique

La pertinence clinique d'un résultat dépend en partie de la praticabilité et de l'accessibilité du traitement. Une pratique complexe, une mauvaise tolérance au traitement, la nécessité de financement et de participation importante, sont autant de sources potentielles de limitation de la pertinence d'un résultat, même en cas d'efficacité jugée importante.

Les études permettent de montrer que l'évolution des différents paramètres étudiés varie en fonction des niveaux d'atteintes, des durées d'études, et des modalités d'entraînement.

La population étudiée :

L'applicabilité des résultats de chaque étude individuellement a été décrite ci-dessus (cf. 4.1. Analyse des résultats).

Les populations de chacune des études sont similaires à la population dans laquelle nous souhaitons appliquer ce traitement c'est-à-dire des enfants et des adolescents atteints de mucoviscidose avec des degrés d'atteinte variés incluant également les atteintes sévères. Cependant, les études incluses n'ont pas d'échantillons de population relativement importants pour pouvoir transposer ces résultats à l'échelle de la population cible. En effet, pour un suivi optimal, chaque enfant nécessite un superviseur (kinésithérapeute) à ses côtés pour le guider. L'optimal serait de faire des séances groupées, mais la maladie ne permet pas de regrouper plusieurs patients atteints ou du moins, doit en limiter fortement le nombre en respectant les mesures d'hygiène pour sécuriser leur prise en charge. L'autre option serait

de faire une supervision à domicile, comme l'étude de *S. Gupta et al.* où tous les enfants du groupe expérimental ont suivi un programme d'exercices à domicile. La conformité globale au programme d'exercice était de 63%. Huit (32%) enfants avaient une adhérence supérieure à 70% à l'exercice tandis que 5 (20%) avaient une adhérence inférieure à 50%. Une adhérence non complète ne permet pas d'avoir les résultats escomptés, c'est donc mieux de superviser les patients directement.

Une étude multicentrique pourrait donc être envisagée pour permettre d'intégrer plus de patients dans les études.

Coûts du traitement :

Comme les différents articles le montrent, les entraînements en résistance peuvent être pratiqués à l'aide de différentes méthodes et d'équipement de musculation.

La réalisation de ce traitement nécessite de la part des établissements hospitaliers ou libéraux du matériel permettant la réalisation des exercices. Les centres de réhabilitation respiratoires et les cabinets libéraux accueillants les patients atteints de mucoviscidose en sont généralement toujours dotés. Cependant, la plupart des appareils de musculation et des équipements de gymnase sont conçus pour les tailles adultes et les poids lestés sont généralement trop grands pour les jeunes enfants. Les poids libres peuvent être une alternative, ils nécessitent un meilleur contrôle de l'équilibre et de la technique mais sont petits, portables et fournissent de petits incrément de poids.

Effets secondaires :

Aucun effet secondaire n'a été signalé dans les études.

Pendant longtemps perduraient des idées reçues concernant le fait que la musculation entraînerait un blocage de la croissance des enfants. Or, un entraînement en résistance supervisé, approprié et adapté à l'enfant n'aurait pas d'effets secondaires apparents sur la croissance des plaques de croissance épiphysaire et donc sur la croissance de l'enfant. Il est même démontré que l'entraînement en force chez les jeunes pourrait stimuler la minéralisation osseuse et avoir un effet positif sur la densité osseuse [73]. Cependant, les blessures musculaires sont possibles si l'entraînement n'est pas supervisé et pratiqué de la bonne façon. La plupart des blessures surviennent à domicile avec des équipements dont l'usage est mauvais. Le taux de blessures dans les milieux soumis à une surveillance stricte et avec les techniques appropriées seraient inférieures à celles qui se produisent dans d'autres disciplines sportives ou sport d'école [74]. Le risque indirect de la pratique en dehors de chez le patient pourrait être l'infection bactérienne par transmission entre patients, d'où la nécessité d'être particulièrement vigilant sur l'hygiène du matériel utilisé et la distance entre les patients. Les échantillons des études étaient d'ailleurs réduits principalement pour cette raison.

Il est important de veiller également à ce que l'exercice ne fasse pas désaturer le patient et laisse ses constantes stables.

Contraintes pour le thérapeute :

La mise en place d'un entraînement musculaire spécialisé pour une patientèle mucoviscidique est réalisable, que ce soit en libéral ou dans le domaine hospitalier, en association ou non d'éducateurs sportifs. Cependant, cela demande de la part des services une hygiène implacable, avec une vigilance particulière sur le risque infectieux entre patients, qui nécessite une organisation dans le rythme des séances de chaque patient. En effet, il est fortement recommandé d'éviter tout contact physique avec un autre patient atteint de mucoviscidose (rencontres à l'extérieur privilégiées en respectant une certaine distance et le port de masque).

Contraintes pour le patient :

Les seules contraintes indiquées dans les articles concernent la taille. En effet, pour l'étude de *D. M. Orenstein et al.* [43], les machines n'étaient pas adaptées aux tailles de tous les enfants. Cependant, les études de *E. S. Sosa et al.*, précisent que les équipements utilisés sont tous adaptés aux patients pédiatriques.

Les contraintes de la pratique d'un entraînement en résistance peuvent aussi être patients-dépendantes.

La pratique d'une activité en résistance implique un état général stable du patient, et nécessite de sa part une motivation sur le long terme. Pour les patients avec une atteinte sévère comme dans l'étude de *S. Gupta et al.*, maintenir un exercice de haute intensité peut être relativement contraignant, ne leur permettant pas d'effectuer l'exercice comme il devrait l'être. C'est pour cela que la place de l'éducation thérapeutique est essentielle dès le plus jeune âge chez ces patients afin d'instaurer l'exercice comme une routine essentielle dans leur vie.

La balance taille d'effet/contraintes :

Dans l'ensemble, chacune des procédures utilisées n'a pas eu d'effets négatifs dus au traitement directement. Les seuls effets négatifs constatés sont dus au déclin de la fonction pulmonaire observé dans la maladie, ce déclin n'étant pas différent de celui observé dans les groupes témoin [45][43]. Même si les effets de la musculation sur les paramètres étudiés n'ont pas tous montré une différence significative avec un autre traitement ainsi qu'une pertinence clinique, la majorité des variables étudiés tendent à s'améliorer. Des études plus puissantes pourraient démontrer cette pertinence.

4.3 Qualité des preuves

Le grade B est attribué à la revue de littérature (système de gradation des recommandations en Annexe 12). Les études analysées sont des essais comparatifs randomisés de faible niveau de puissance. Les recommandations sont fondées sur une présomption scientifique fournie par des études de niveau intermédiaire de preuve.

4.4 Biais potentiels de la revue

L'évaluation des biais potentiels de la revue a été effectuée à l'aide de la grille AMSTAR. Cette grille complétée est disponible en Annexe 13. Le score de la revue est de 8 / 11. L'item 10 concernant les biais de publication est positif car la revue inclue moins de 10 études. Cependant :

- La sélection des études et l'extraction de leurs données n'ont pas été effectuées par deux personnes.
- Aucun test d'homogénéité n'a été effectué afin d'assurer que les études sont combinables.
- Les conflits d'intérêts n'ont pas été mentionnés.

4.5 Les limites potentielles de la revue

La plus grande limite de cette revue concernera l'analyse statistique. En effet, sur 5 études, une seule a précisé les valeurs de p , les intervalles de confiance, et les tailles d'effets des traitements correspondants tandis que les autres ont seulement mentionné p qui ne donne aucune information sur la pertinence clinique de l'effet et sur son importance. Ce qui nous a donc amené à calculer par l'intermédiaire d'un tableur Excel les tailles d'effets et intervalles de confiance manquants en prenant les moyennes post intervention des paramètres des groupes comparés. Cependant le calcul sur tableur Excel se base sur le fait que les données de base des groupes de comparaison sont homogènes, or, les données initiales des groupes de certaines études sont hétérogènes (pour les MC et MM des études de *S. Sosa et al.*). En effet, les articles incluent des patients de 6 à 18 ans, ce qui laisse une variabilité conséquente des données anthropométriques dans cette tranche d'âge. Ainsi, le fait de ne prendre en compte que les données post-intervention biaise les différences inter-groupes si les groupes ne permettent pas une comparabilité initiale. Même si le fait que la non inclusion par les auteurs des données statistiques essentielles pour connaître l'effet clinique d'un traitement ne dépend pas de nous, cela biaise l'analyse statistique de cette revue. Les données ne sont pas interprétables.

Les études ont également des critères d'inclusion différents. L'article de *S. Gupta et al.* [45] incluait des patient avec un VEMS supérieur à 20% comprenant donc des patients avec un état sévère tandis que l'étude de *E. S. Sosa et al.* [44] incluait uniquement des patients avec un VEMS > à 50% comprenant donc des patient avec un état modéré à bon. Nous pouvons supposer que les fonctions respiratoires n'évoluent pas de la même façon en fonction de l'état initial du patient.

Une autre des grandes limites concernera les modalités d'entraînement qui sont toutes différentes. En effet, la fréquence d'entraînement n'est pas la même en fonction des études. Or, les études avec une fréquence de 3 séances/semaine comme *E. S. Sosa et al.*, [44] et 5 séances comme *H. C. Selvadurai et al.*, [42] ne permettent pas une comparabilité précise. Les entraînements en eux-mêmes sont également différents de par les programmes d'exercices proposés. Les muscles sollicités ne sont pas forcément les mêmes, certains programmes ne sollicitent que le haut du corps [43], d'autres tout le corps [46][44][45][42], certains ne sont que sur des machines, d'autres ne sont réalisés qu'avec des poids libres. Par ailleurs, des études sur l'influence des programmes d'exercice

sur la fonction pulmonaire, l'endurance, la qualité de vie chez les patients atteints de mucoviscidose ont observé que les résultats dépendaient de l'observance et de l'intensité des exercices [75][76]. Les résultats étaient meilleurs avec les programmes supervisés par rapport aux programmes non supervisés [77]. En effet, bien que les enfants soient motivés, comme l'indiquait un suivi à 100% dans l'étude de *S. Gupta et al.*, des facteurs tels que le manque de temps, en particulier chez les enfants scolarisés, ainsi que certains autres facteurs socioculturels n'ont peut-être pas permis aux enfants et aux parents d'accorder toute l'importance voulue aux exercices prescrits.

Par ailleurs, peu d'articles traitant la thématique de base sont étudiés dans cette revue. Deux études utilisent un traitement strictement centré sur la musculation, les trois autres sont associés à des entraînements en aérobic ou associé à de la pliométrie. Cela peut être un atout d'utiliser le traitement en force associé à d'autres traitements afin de voir l'impact, les changements des paramètres avec d'autres entraînements associés, mais il aurait été préférable d'avoir plus d'articles traitant uniquement la musculation en comparaison de groupes témoins afin de permettre d'en déduire les effets observés liés uniquement à la musculation. Seulement, la pauvreté des essais cliniques randomisés sur ce sujet n'a pas permis d'aboutir à ce résultat.

Enfin, aucune étude n'a précisé les habitudes de vie des patients antérieures au programme d'intervention, à savoir s'ils faisaient déjà du sport avant et à quel niveau.

5 CONCLUSION

L'hypothèse de départ était que la musculation aurait un effet positif sur les fonctions pulmonaires par l'augmentation de pression intrathoracique et par la prise de masse que celui-ci engendrerait, et de façon plus globale, un effet sur la qualité de vie.

Des évolutions positives sont observées sur de nombreux critères et les risques que la musculation apporte directement sont minimes aux vues des bénéfices qu'elle pourrait apporter.

Seulement, sur les cinq études, la pertinence clinique du VEMS et de la masse corporelle n'a été retrouvée que dans l'étude de *H. C. Selvadurai et al.*, [42], celle de la masse maigre dans les études de *H. C. Selvadurai et al.*, [42] et de *E. Santana-Sosa et al.*, [46] et enfin celle de la qualité de vie uniquement dans l'étude de *S. Gupta et al.*, [45].

Cependant, l'applicabilité clinique déduite reste incertaine au vu des tailles d'échantillons et des durées minimes des études incluses, de l'hétérogénéité de certains paramètres de base entre les groupes comme l'âge, la taille, le poids et la sévérité de la maladie, et de l'hétérogénéité des protocoles et des modalités d'entraînements. Toutes ces limites rendent l'interprétation de cette revue compliquée pour interpréter les résultats à l'échelle de la population visée.

Ainsi, bien que des gains physiologiques cliniquement pertinents dans certains paramètres puissent être obtenus après seulement 8 semaines même 18 jours chez des enfants et adolescents atteints de mucoviscidose, des interventions d'exercices physiques plus longues, c'est-à-dire plusieurs années, sont probablement nécessaires pour surmonter ou du moins, atténuer l'effet déclinant de la maladie sur la fonction pulmonaire, sur le gain de masse et sur la qualité de vie. Les résultats encouragent ainsi à réaliser des essais de plus grandes puissance.

En effet, les progrès de la recherche scientifique ont permis en un demi-siècle une avancée considérable dans la prise en charge du patient atteint de mucoviscidose. Il reste toutefois encore des questionnements qui nécessiteraient des essais cliniques plus approfondis, notamment dans le domaine de l'activité physique chez les enfants et adolescents atteints de mucoviscidose. En 2008, l'association Vaincre la Mucoviscidose a créé en collaboration avec la Société française de mucoviscidose le réseau français de recherche clinique en Mucoviscidose : « *Plateforme de recherche clinique en mucoviscidose* », ayant pour objectif principal d'augmenter la recherche clinique sur la mucoviscidose en France en quantité et en qualité et pour faciliter l'accès des patients aux essais cliniques.

6 BIBLIOGRAPHIE

- [1] Bellis G, Dehillotte C, Lemonnier L. Registre français de la mucoviscidose 2017 n.d.
- [2] Sheppard DN, Welsh MJ. Structure and function of the CFTR chloride channel. *Physiol Rev* 1999;79. <https://doi.org/10.1152/physrev.1999.79.1.S23>.
- [3] De L' D, De Poitiers U. Relations structure-fonction du CFTR : Étude de l'influence de l'extrémité C-terminale du NBD1 et de son environnement moléculaire sur l'adressage, l'activité et la pharmacologie des canaux. 2006.
- [4] Csanády L, Vergani P, Gadsby DC. Structure, gating, and regulation of the CFTR anion channel. *Physiol Rev* 2019;99:707–38. <https://doi.org/10.1152/physrev.00007.2018.-The>.
- [5] Kunzelmann K, Schreiber R. Topical Review CFTR, A Regulator of Channels. n.d.
- [6] Merlo CA, Boyle MP. Modifier genes in cystic fibrosis lung disease. *J Lab Clin Med* 2003;141:237–41. <https://doi.org/10.1067/mlc.2003.29>.
- [7] Quinton PM. Cystic fibrosis: impaired bicarbonate secretion and mucoviscidosis. *Lancet* 2008;372:415–7. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(08\)61162-9](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(08)61162-9).
- [8] Navarro J, Bellon G. La Mucoviscidose. Editions e. 2001.
- [9] Association Vaincre la mucoviscidose. Mucoviscidose La kinésithérapie n.d.
- [10] Habib ARR, Buxton JA, Singer J, Wilcox PG, Javer AR, Quon BS. Association between chronic rhinosinusitis and health-related quality of life in adults with cystic fibrosis. *Ann Am Thorac Soc* 2015;12:1163–9. <https://doi.org/10.1513/AnnalsATS.201504-191OC>.
- [11] Vandenplas Y. Gastroesophageal reflux in children: GER in children. *Gastroesophageal Reflux Child GER Child* 2017:1–376. <https://doi.org/10.1007/978-3-319-60678-1>.
- [12] Liou TG. The Clinical Biology of Cystic Fibrosis Transmembrane Regulator Protein: Its Role and Function in Extrapulmonary Disease. *Chest* 2019;155:605–16. <https://doi.org/10.1016/j.chest.2018.10.006>.
- [13] Colombo C, Battezzati PM, Crosignani A, Morabito A, Costantini D, Padoan R, et al. Liver disease in cystic fibrosis: A prospective study on incidence, risk factors, and outcome. *Hepatology* 2002;36:1374–82. <https://doi.org/10.1053/jhep.2002.37136>.
- [14] Elborn JS. Cystic fibrosis - J Stewart Eborn. *Lancet* 2016;388:2519–31. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(16\)00576-6](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(16)00576-6).
- [15] Moran A, Dunitz J, Nathan B, Saeed A, Holme B, Thomas W. Cystic fibrosis-related diabetes: Current trends in prevalence, incidence, and mortality. *Diabetes Care* 2009;32:1626–31. <https://doi.org/10.2337/dc09-0586>.
- [16] PM Q. Chloride impermeability in cystic fibrosis. *Nature* 1983;301:421–2.
- [17] Andrieux A, Harambat J, Bui S, Nacka F, Iron A, Llanas B, et al. Renal impairment in children with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros* 2010;9:263–8. <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2010.03.006>.
- [18] Nankivell G, Caldwell P, Follett J. Urinary Incontinence in Adolescent Females with Cystic Fibrosis. *Paediatr Respir Rev* 2010;11:95–9. <https://doi.org/10.1016/j.prrv.2010.01.005>.
- [19] Chan HC, Ruan YC, He Q, Chen MH, Chen H, Xu WM, et al. The cystic fibrosis transmembrane conductance regulator in reproductive health and disease. *J Physiol* 2009;587:2187–95. <https://doi.org/10.1113/jphysiol.2008.164970>.
- [20] McCallum TJ, Milunsky JM, Cunningham DL, Harris DH, Maher TA, Oates RD. Fertility in men with cystic fibrosis: An update on current surgical practices and outcomes. *Chest* 2000;118:1059–62. <https://doi.org/10.1378/chest.118.4.1059>.

- [21] Mcardle JR. Pregnancy in Cystic Fibrosis. *Clin Chest Med* 2011;32:111–20. <https://doi.org/10.1016/j.ccm.2010.10.005>.
- [22] Aris RM, Merkel PA, Bachrach LK, Borowitz DS, Boyle MP, Elkin SL, et al. Consensus statement: Guide to bone health and disease in cystic fibrosis. *J Clin Endocrinol Metab* 2005;90:1888–96. <https://doi.org/10.1210/jc.2004-1629>.
- [23] Conway S, Services CF, James S. Cystic fibrosis and bone health 2007:1–7.
- [24] Bastier P, Lechot A, Bordenave L, Durand M, Gabory L De. Les lavages de nez : de l'empirisme à la médecine par les preuves . Revue de la littérature &. Ann Françaises d'oto-Rhino-Laryngologie Pathol Cervico-Faciale 2015;132:259–64. <https://doi.org/10.1016/j.afrol.2015.01.005>.
- [25] Elphick HE, Mallory G. Oxygen therapy for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev* 2013;2013. <https://doi.org/10.1002/14651858.CD003884.pub4>.
- [26] David V, Iguenane J, Ravilly S. L'éducation thérapeutique dans la mucoviscidose: quelles compétences pour le patient?: Présentation du référentiel des compétences adulte-enfant. *Rev Mal Respir* 2007:57–62. <https://doi.org/RMR-01-2007-24-1-0761-8425-101019-200520007>.
- [27] Sikorska-Siudek K, Olędzka-Oręziak M, Parzuchowska B. Choroba wieńcowa wśród kobiet - Czy istnieje problem płci? *Fam Med Prim Care Rev* 2006;8:1110–5.
- [28] Filière MU CO CFTR. Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) Mucoviscidose Centre de référence Mucoviscidose 2017.
- [29] Blimkie CJR, Rice S, Webber CE, Martin J, Levy D, Gordon CL. Effects of resistance training on bone mineral content and density in adolescent females. *Can J Physiol Pharmacol* 1996;74:1025–33. <https://doi.org/10.1139/y96-099>.
- [30] Hind K, Burrows M. Weight-bearing exercise and bone mineral accrual in children and adolescents: A review of controlled trials. *Bone* 2007;40:14–27. <https://doi.org/10.1016/j.bone.2006.07.006>.
- [31] Lloyd RS, Faigenbaum AD, Stone MH, Oliver JL, Jeffreys I, Moody JA, et al. Position statement on youth resistance training: The 2014 International Consensus. *Br J Sports Med* 2014;48:498–505. <https://doi.org/10.1136/bjsports-2013-092952>.
- [32] Faigenbaum, Avery D. Kramer, W. Blimkie C. Risks and Concerns Related to Youth Resistance Training. *J Strength Con Res* 2009;23:60–79. <https://doi.org/10.1519/JSC.0b013e31819df407>.
- [33] Shaibi GQ, Cruz ML, Ball GDC, Weigensberg MJ, Salem GJ, Crespo NC, et al. Effects of resistance training on insulin sensitivity in overweight Latino adolescent males. *Med Sci Sports Exerc* 2006;38:1208–15. <https://doi.org/10.1249/01.mss.0000227304.88406.0f>.
- [34] Starr DA. Exercise Training and Insulin Resistance: A Current Review. *Physiol Behav* 2011;176:139–48. <https://doi.org/10.1016/j.physbeh.2017.03.040>.
- [35] Lubans DR, Aguiar EJ, Callister R. The effects of free weights and elastic tubing resistance training on physical self-perception in adolescents. *Psychol Sport Exerc* 2010;11:497–504. <https://doi.org/10.1016/j.psychsport.2010.06.009>.
- [36] Smith JJ, Eather N, Morgan PJ, Plotnikoff RC, Faigenbaum AD, Lubans DR. The health benefits of muscular fitness for children and adolescents: A systematic review and meta-analysis. *Sport Med* 2014;44:1209–23. <https://doi.org/10.1007/s40279-014-0196-4>.
- [37] Association Etoiles des Neiges - Sport et mucoviscidose. Conseils pour les professionnels n.d. <http://www.mucoviscidosesport.com/Conseils-pour-les->

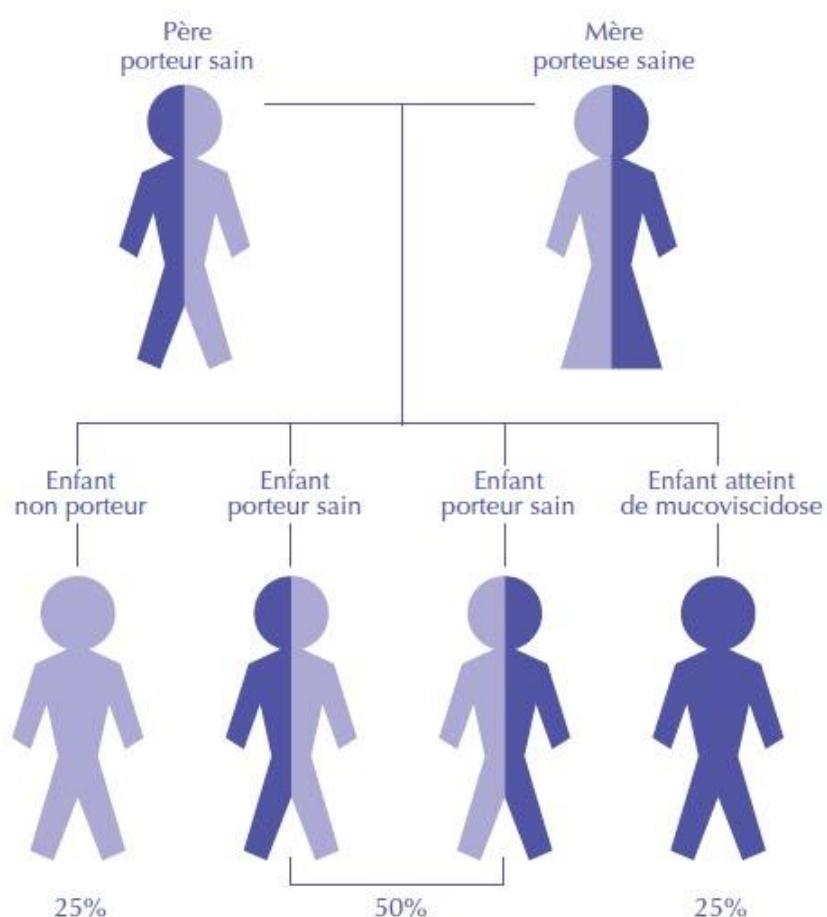
- professionnels.html.
- [38] Selvadurai HC, Blimkie CJ, Cooper PJ, Mellis CM, Van Asperen PP. Gender differences in habitual activity in children with cystic fibrosis. *Arch Dis Child* 2004;89:928–33. <https://doi.org/10.1136/adc.2003.034249>.
 - [39] Degraeuwe PLJ, Vos GD, Geskens GG, Geilen JM, Blanco CE. Comparison of physical activity in adolescents with cystic fibrosis versus age-matched controls. *Pediatr Pulmonol* 2000;30:86–91. [https://doi.org/10.1002/1099-0496\(200008\)30:2<86::AID-PPUL2>3.0.CO;2-Z](https://doi.org/10.1002/1099-0496(200008)30:2<86::AID-PPUL2>3.0.CO;2-Z).
 - [40] Gomes A, Hutcheon D, Ziegler J. Association Between Fat-Free Mass and Pulmonary Function in Patients With Cystic Fibrosis: A Narrative Review. *Nutr Clin Pract* 2019;34:715–27. <https://doi.org/10.1002/ncp.10251>.
 - [41] Kim J, Shin W. How to Do Random Allocation (Randomization) 2014:103–9.
 - [42] Selvadurai HC, Blimkie CJ, Meyers N, Mellis CM, Cooper PJ, Van Asperen PP. Randomized controlled study of in-hospital exercise training programs in children with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 2002;33:194–200. <https://doi.org/10.1002/ppul.10015>.
 - [43] Orenstein DM, Hovell MF, Mulvihill M, Keating KK, Hofstetter CR, Kelsey S, et al. Strength vs aerobic training in children with cystic fibrosis: A randomized controlled trial. *Chest* 2004;126:1204–14. <https://doi.org/10.1378/chest.126.4.1204>.
 - [44] Sosa ES, Groeneveld IF, Gonzalez-Saiz L, López-Mojares LM, Villa-Asensi JR, Gonzalez MIB, et al. Intrahospital weight and aerobic training in children with cystic fibrosis: A randomized controlled trial. *Med Sci Sports Exerc* 2012;44:2–11. <https://doi.org/10.1249/MSS.0b013e318228c302>.
 - [45] Gupta S, Mukherjee A, Lodha R, Kabra M, Deepak KK, Khadgawat R, et al. Effects of Exercise Intervention Program on Bone Mineral Accretion in Children and Adolescents with Cystic Fibrosis: A Randomized Controlled Trial. *Indian J Pediatr* 2019. <https://doi.org/10.1007/s12098-019-03019-x>.
 - [46] Santana-Sosa E, Gonzalez-Saiz L, Groeneveld IF, Villa-Asensi JR, De Aguero MIBG, Fleck SJ, et al. Benefits of combining inspiratory muscle with “whole muscle” training in children with cystic fibrosis: A randomised controlled trial. *Br J Sports Med* 2014;48:1513–7. <https://doi.org/10.1136/bjsports-2012-091892>.
 - [47] Counil FP, Karila C, Le Bourgeois M, Matecki S, Lebras MN, Couderc L, et al. Mucoviscidose : du bon usage des explorations fonctionnelles respiratoires. *Rev Mal Respir* 2007;24:691–701. [https://doi.org/10.1016/s0761-8425\(07\)91145-6](https://doi.org/10.1016/s0761-8425(07)91145-6).
 - [48] Foundation CF. 2016 Patient Registry Annual Data Report 2016.
 - [49] Stanojevic S, Ratjen F. Physiologic endpoints for clinical studies for cystic fibrosis. *J Cyst Fibros* 2016;15:416–23. <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2016.05.014>.
 - [50] Comité d’experts OMS. Utilisation et interprétation de l’anthropométrie 1995.
 - [51] Vieni G, Faraci S, Collura M, Lombardo M, Traverso G, Cristadoro S, et al. Stunting is an independent predictor of mortality in patients with cystic fibrosis. *Clin Nutr* 2013;32:382–5. <https://doi.org/10.1016/j.clnu.2012.08.017>.
 - [52] Zemel BS, Jawad AF, FitzSimmons S, Stallings VA. Longitudinal relationship among growth, nutritional status, and pulmonary function in children with cystic fibrosis: Analysis of the Cystic Fibrosis Foundation National CF Patient Registry. *J Pediatr* 2000;137:374–80. <https://doi.org/10.1067/mpd.2000.107891>.
 - [53] Corey M, McLaughlin FJ, Williams M, Levison H. A comparison of survival, growth, and pulmonary function in patients with cystic fibrosis in Boston and Toronto. *J Clin*

- Epidemiol 1988;41:583–91. [https://doi.org/10.1016/0895-4356\(88\)90063-7](https://doi.org/10.1016/0895-4356(88)90063-7).
- [54] Cystic Fibrosis Foundation. Nutritional Basics n.d. <https://www.cff.org/Life-With-CF/Daily-Life/Fitness-and-Nutrition/Nutrition/Getting-Your-Nutrients/Nutritional-Basics/>.
- [55] Durnin JVGA, Rahaman MM. The assessment of the amount of fat in the human body from measurements of skinfold thickness. Br J Nutr 1967;21:681–9. <https://doi.org/10.1079/bjn19670070>.
- [56] Siri WE. Body composition from fluid spaces and density: analysis of methods. Tech. Meas. body Compos., 1959.
- [57] Comité d'experts OMS. Glossaire de la promotion de la santé n.d.
- [58] Wainwright C, Otto K, Kiriha J, Montgomery AB. Determination of the Minimal Clinically Important Difference Scores for the Cystic Fibrosis Questionnaire-Revised Respiratory Symptom Scale in Two Populations of Patients With Cystic Fibrosis and Chronic Pseudomonas aeruginosa Airway Infection. Chest 2009;135:1610–8. <https://doi.org/10.1378/chest.08-1190>.
- [59] Moseley AM, Herbert RD, Sherrington C, Maher CG. Evidence for physiotherapy practice: A survey of the Physiotherapy Evidence Database (PEDro). Aust J Physiother 2002;48:43–9. [https://doi.org/10.1016/S0004-9514\(14\)60281-6](https://doi.org/10.1016/S0004-9514(14)60281-6).
- [60] Sherrington C, Herbert RD, Maher CG, Moseley AM. PEDro. A database of randomized trials and systematic reviews in physiotherapy. Man Ther 2000;5:223–6. <https://doi.org/10.1054/math.2000.0372>.
- [61] Herbert R. Confidence Interval Calculator 2013. <https://www.pedro.org.au/english/downloads/confidence-interval-calculator/>.
- [62] Hommerding PX, Baptista RR, Makarewicz GT, Schindel CS, Donadio MVF, Pinto LA, et al. Effects of an educational intervention of physical activity for children and adolescents with cystic fibrosis: A randomized controlled trial. Respir Care 2015;60:81–7. <https://doi.org/10.4187/respcare.02578>.
- [63] MacKintosh KA, Ridgers ND, Evans RE, McNarry MA. Physical activity and sedentary time patterns in children and adolescents with cystic fibrosis and age- and sex-matched healthy controls. J Phys Act Heal 2018;15:82–8. <https://doi.org/10.1123/jpah.2017-0011>.
- [64] Aznar S, Gallardo C, Fiuza-Luces C, Santana-Sosa E, López-Mojares LM, Santalla A, et al. Levels of moderate-vigorous physical activity are low in spanish children with cystic fibrosis: A comparison with healthy controls. J Cyst Fibros 2014;13:335–40. <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2013.10.004>.
- [65] Schneiderman-Walker J, Pollock SL, Corey M, Wilkes DD, Canny GJ, Pedder L, et al. A randomized controlled trial of a 3-year home exercise program in cystic fibrosis. J Pediatr 2000;136:304–10. <https://doi.org/10.1067/mpd.2000.103408>.
- [66] Klijn PHC, Oudshoorn A, Van Der Ent CK, Van Der Net J, Kimpfen JL, Helders PJM. Effects of anaerobic training in children with cystic fibrosis: A randomized controlled study. Chest 2004;125:1299–305. <https://doi.org/10.1378/chest.125.4.1299>.
- [67] Gruber W, Orenstein DM, Braumann KM, Hüls G. Health-related fitness and trainability in children with cystic fibrosis. Pediatr Pulmonol 2008;43:953–64. <https://doi.org/10.1002/ppul.20881>.
- [68] Mackintosh KA, Ridgers ND, McNarry MA. Compensatory changes in physical activity and sedentary time in children and adolescents with cystic fibrosis. J Sports Sci 2019;37:1506–11. <https://doi.org/10.1080/02640414.2019.1574543>.

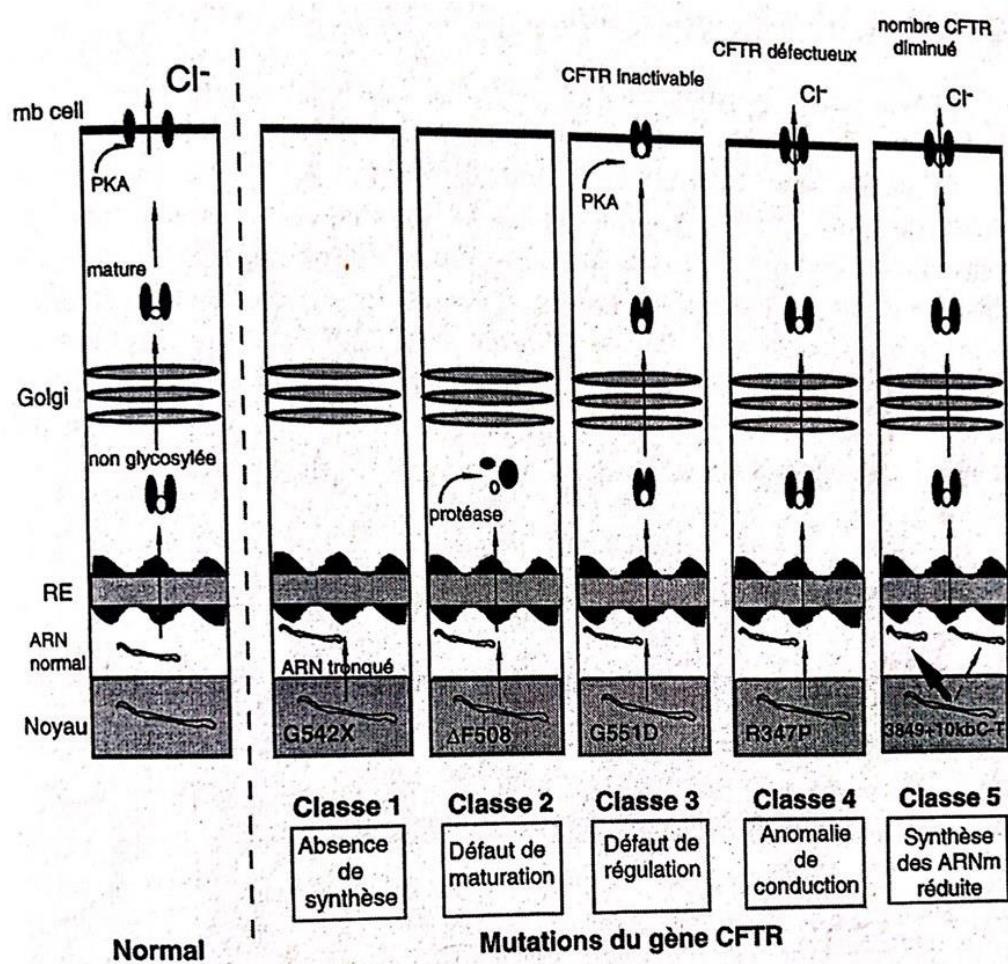
- [69] Moola FJ, Garcia E, Huynh E, Henry L, Penfound S, Consunji-Araneta R, et al. Physical activity counseling for children with cystic fibrosis. *Respir Care* 2017;62:1466–73. <https://doi.org/10.4187/respcare.05009>.
- [70] Schneiderman-Walker J, Wilkes DL, Strug L, Lands LC, Pollock SL, Selvadurai HC, et al. Sex differences in habitual physical activity and lung function decline in children with cystic fibrosis. *J Pediatr* 2005;147:321–6. <https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2005.03.043>.
- [71] Article R. Basic statistical tools in research and data analysis 2016:662–9. <https://doi.org/10.4103/0019-5049.190623>.
- [72] Morgan WJ, Wagener JS, Pasta DJ, Millar SJ, Van Devanter DR, Konstan MW. Relationship of antibiotic treatment to recovery after acute FEV1 decline in children with cystic fibrosis. *Ann Am Thorac Soc* 2017;14:937–42. <https://doi.org/10.1513/AnnalsATS.201608-615OC>.
- [73] Village EG. Strength Training by Children and 2008. <https://doi.org/10.1542/peds.2007-3790>.
- [74] Mazur LJ, Yetman RJ, Risser WL. Weight-Training Injuries. *Sport Med* 1993;16:57–63. <https://doi.org/10.2165/00007256-199316010-00005>.
- [75] Paranjape SM, Barnes LA, Carson KA, von Berg K, Loosen H, Mogayzel PJ. Exercise improves lung function and habitual activity in children with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros* 2012;11:18–23. <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2011.08.003>.
- [76] Hebestreit H, Kieser S, Junge S, Ballmann M, Hebestreit A, Schindler C, et al. Long-term effects of a partially supervised conditioning programme in cystic fibrosis. *Eur Respir J* 2010;35:578–83. <https://doi.org/10.1183/09031936.00062409>.
- [77] Prasad SA, Cerny FJ. State of the Art Factors That Influence Adherence to Exercise and Their Effectiveness : Application to Cystic Fibrosis 2002;72:66–72. <https://doi.org/10.1002/ppul.10126>.

7 ANNEXES

Annexe 1- La transmission génétique du gène CFTR



Annexe 2- Les différentes classes de mutations altérant le fonctionnement de la protéine CFTR



Annexe 3 – Mécanismes de l'épaississement du mucus chez les patients atteints de mucoviscidose

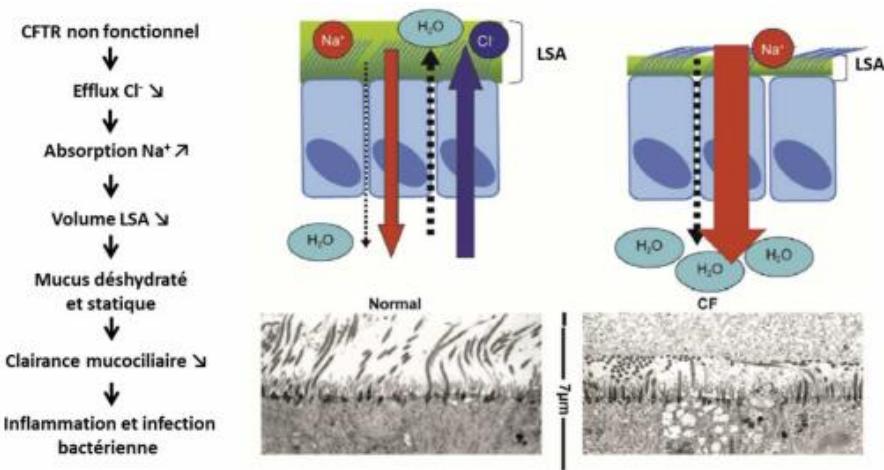
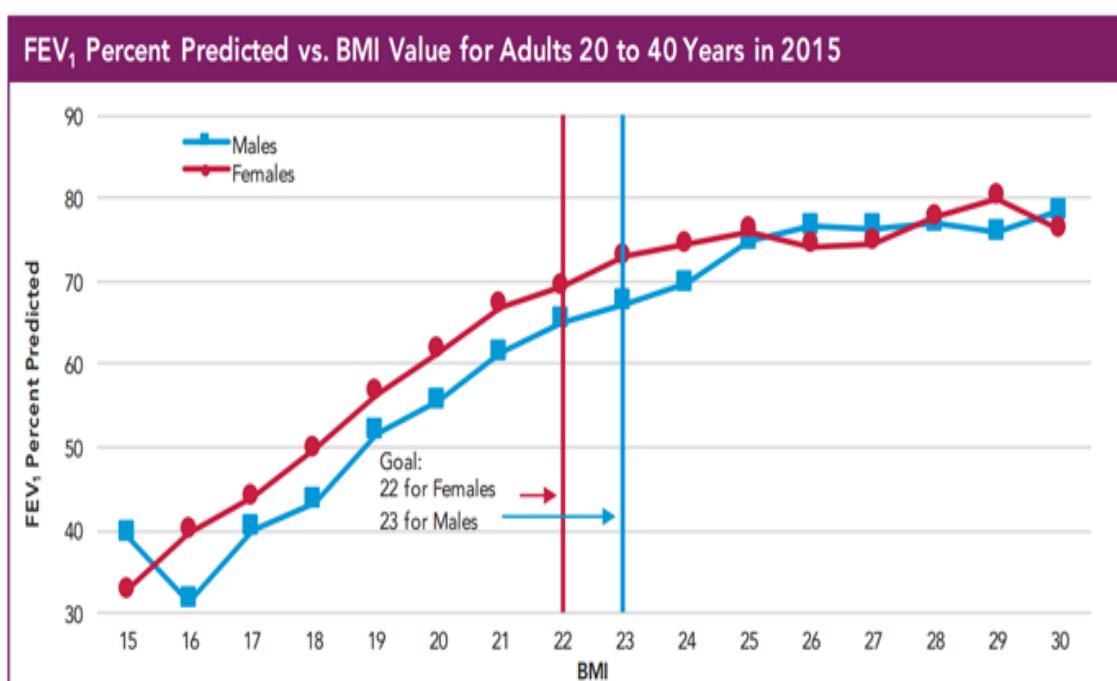


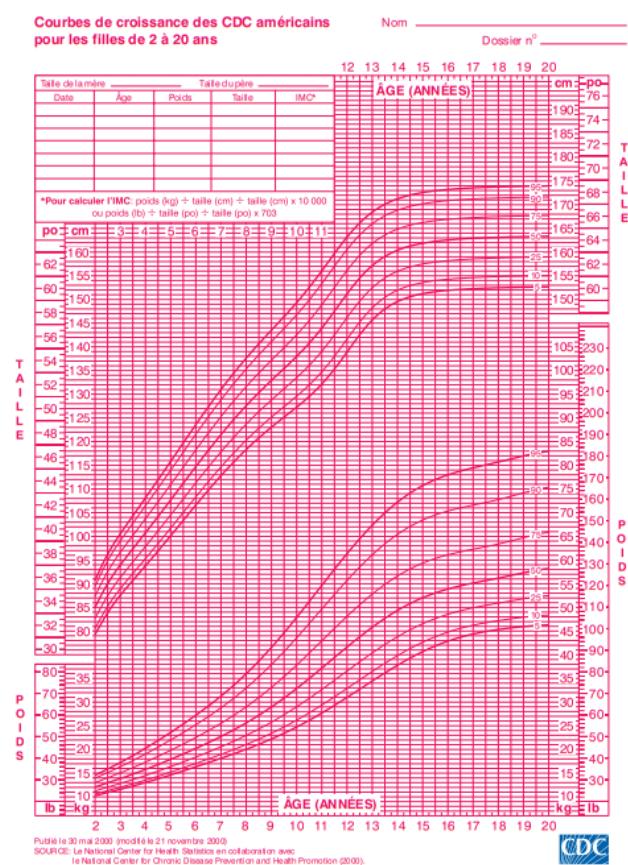
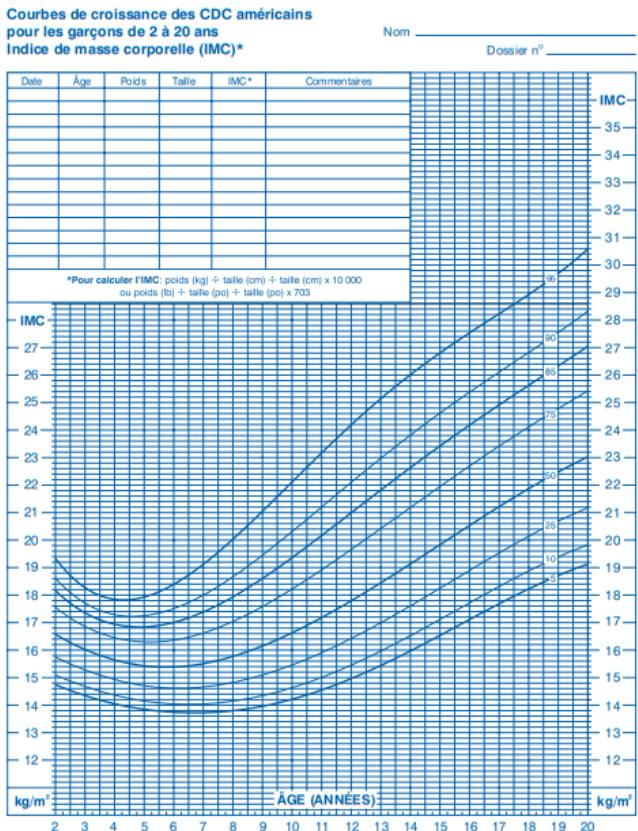
Figure 1.1. Mécanismes de l'épaississement du mucus chez les patients CF.

La perte de fonctionnalité du canal CFTR provoque un déplacement de l'équilibre entre sécrétion de chlorure et absorption de sodium, ce qui diminue le volume de liquide de surface des voies aériennes (LSA) et mène à un mucus déshydraté. Adapté de Banjar et Angheloski⁵.

Annexe 4-Coube de corrélation du VEMS et de l'IMC chez des adultes entre 20 et 40 ans



Annexe 5 - CDC growth chart / Courbes de croissance



Annexe 6- CFQR – Questionnaire (4 versions)

CFQ-R – Questionnaire (enfants dont l'âge est compris entre 6 et 11 ans)



QUESTIONNAIRE MUCOVISCIDOSE – REVISE

Ce questionnaire est formaté afin qu'une personne pose les questions (l'enquêteur). Veuillez utiliser ce format pour les enfants les plus jeunes. En ce qui concerne les enfants plus âgés paraissant susceptibles de lire eux-mêmes les questions et d'y répondre seuls, tels que les préadolescents de 12 ou 13 ans, utilisez ce questionnaire dans son format d'autoévaluation.

Chacune des sections du questionnaire comporte des instructions à l'intention de l'enquêteur. Les instructions que vous devez *lire* à l'enfant sont indiquées par des guillemets. Les instructions que vous devez *suivre* sont soulignées et figurent en caractères italiques.

Enquêteur : *veuillez poser les questions suivantes.*

A. "Quelle est ta date de naissance ?"

Date						
Mo	Jour	Année				

E. "En quelle classe/année es-tu actuellement"

(Si les questions sont posées durant l'été, indiquer le niveau de l'année scolaire qui vient de s'achever)

B. "Es-tu ?"

- de sexe masculin de sexe féminin

Jardin d'enfants

C. "Au cours des deux dernières semaines, est-ce que tu es allé en vacances, ou as-tu manqué l'école pour des raisons NON liées à ton état de santé ?"

Cours préparatoire

- Oui Non

CE1

CE2

CM1

CM2

6ème

5ème

Non scolarisé(e)

D. "Lequel des énoncés suivants décrit-il le mieux ton appartenance raciale ?"

- Caucasiens
 Americain d'origine africaine
 Hispanique
 Asiatique/oriental ou des îles Pacifique
 Natif d'Amérique ou de l'Alaska
 Autre (préciser SVP) :

Ne préfère pas répondre à cette question

Enquêteur :

Veuillez lire les énoncés suivants à l'enfant :

"Ces questions s'adressent à des enfants qui, comme toi, ont la mucoviscidose. Tes réponses nous aideront à mieux connaître cette maladie et la manière dont les traitements que tu suis t'apportent de l'aide. Le fait de répondre à ces questions permet de t'aider toi et d'autres personnes comme toi à l'avenir."

"Pour chaque question que je te pose, tu me répondras en regardant la carte que je te montrerai."

Présenter à l'enfant la carte orange.

"Regarde sur cette carte et lis avec moi ce qui est écrit : très vrai, vrai dans l'ensemble, un peu vrai, pas du tout vrai."

"Je te donne un exemple : je te demande s'il est très vrai, vrai dans l'ensemble, un peu vrai, pas du tout vrai que les éléphants volent. Choisis une des quatre réponses de la carte pour me répondre ?"

Présenter la carte bleue à l'enfant.

"Regarde maintenant sur cette carte et lis avec moi ce qui est écrit : toujours/souvent/ parfois/jamais."

"Voilà un autre exemple : je te demande s'il t'arrive toujours, souvent, parfois, ou jamais d'aller sur la lune. Quelle réponse de la carte choisis-tu ?"

Présenter à l'enfant la carte orange.

"Maintenant je vais te poser des questions sur ta vie de tous les jours."

"Dis-moi si tu trouves les phrases que je te lis très vraies, vraies dans l'ensemble, un peu vraies, ou pas du tout vraies."

Cochez la case correspondant à la réponse de l'enfant.

<i>"Au cours des deux dernières semaines" :</i>	Très vrai	Vrai dans l'ensemble	Un peu vrai	Pas du tout vrai
1. Tu as pu marcher aussi vite que les autres	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. Tu as pu monter les escaliers aussi vite que les autres	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. Tu as pu courir, sauter, et grimper comme tu en avais envie	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. Tu as pu courir aussi vite et aussi longtemps que les autres	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. Tu as pu faire tous les sports que tu avais envie de faire (nager, le foot, la danse, ou autres).....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
6. Tu as eu du mal à porter ou à soulever des choses lourdes comme des livres, ton cartable, ou un sac à dos	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Enquêteur : Présenter la carte bleue à l'enfant.

Cochez la case correspondant à la réponse de l'enfant.

"Et au cours de ces deux dernières semaines, dis-moi combien de fois :	Toujours	Souvent	Parfois	Jamais
7. Tu t'es senti(e) fatigué(e)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
8. Tu t'es mis(e) en colère	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
9. Tu as été grognon.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
10. Tu t'es senti(e) inquiet/inquiète	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
11. Tu t'es senti(e) triste	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
12. Tu as eu des difficultés à t'endormir.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
13. Tu as fait de mauvais rêves ou des cauchemars.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
14. Tu t'es senti(e) en pleine forme.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
15. Tu as eu du mal à manger	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
16. Tu as dû t'arrêter de jouer pour suivre ton traitement.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
17. On t'a forcé à manger	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Enquêteur : Présenter à l'enfant la carte orange.

"Dis-moi si tu trouves les phrases que je viens de lire ou "très vraies, vraies dans l'ensemble, un peu vraies, ou pas du tout vraies."

Cochez la case correspondant à la réponse de l'enfant.

"Au cours des deux dernières semaines" :	Très vrai	Vrai dans l'ensemble	Un peu vrai	Pas du tout vrai
18. Tu as pu effectuer tous tes traitements	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
19. Tu as mangé avec plaisir	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
20. Tu as passé beaucoup de temps avec tes ami(e)s	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
21. Tu es resté(e) à la maison plus que tu ne l'aurais voulu	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
22. Tu te sens à l'aise pour dormir loin de chez toi (chez un(e) ami(e) ou chez un membre de ta famille ou ailleurs)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
23. Tu t'es senti(e) exclu(e)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>



©Quittner, Modi, Watrous and Messer, 2000. Revised 2002. CFQ-R — Child (Interviewer Format), French Version 2.0
CFQ-R Enfant (format enquêteur). Version française 2.0

Page 3 sur 4

<i>"Au cours des deux dernières semaines"</i> :	Très vrai	Vrai dans l'ensemble	Un peu vrai	Pas du tout vrai
24. Tu as souvent invité des amis chez toi	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
25. D'autres enfants t'ont taquiné(e)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
26. Tu t'es senti(e) suffisamment à l'aise pour parler de ta maladie avec d'autres personnes (amis, enseignants)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
27. Tu pensais être trop petit(e)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
28. Tu pensais être trop maigre	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
29. Tu t'es senti(e) physiquement différent(e) d'autres personnes de ton âge	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
30. Le fait de suivre ton traitement t'embête	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Enquêteur : Présenter à nouveau à l'enfant la carte bleue.

Cochez la case correspondant à la réponse de l'enfant.

<i>"Dis-moi combien de fois au cours des deux dernières semaines"</i> :	Toujours	Souvent	Parfois	Jamais
31. Tu as toussé pendant la journée	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
32. Tu t'es réveillé(e) pendant la nuit parce que tu toussais	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
33. Tu as dû tousser pour faire sortir des crachats	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
34. Tu as eu du mal à respirer	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
35. Tu as eu mal au ventre	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Vérifiez que des réponses ont été apportées à toutes les questions.

Merci de votre collaboration.



©Quittner, Modi, Watrous and Messer, 2000. Revised 2002. CFQ-R — Child (Interviewer Format), French Version 2.0
CFQ-R Enfant (format enquêteur), Version française 2.0
Page 4 sur 4

CFQ-R

QUESTIONNAIRE MUCOVISCIDOSE – REVISE

Ces questions s'adressent à des enfants comme toi qui souffrent de mucoviscidose. Tes réponses nous aideront à mieux connaître cette maladie et la manière dont les traitements que tu suis t'apportent de l'aide. Le fait de répondre à ces questions permet de t'aider toi et d'autres personnes comme toi à l'avenir.

Veuillez répondre à toutes les questions. Il n'y a pas de réponse bonne ou mauvaise ! Si tu ne sais pas très bien comment répondre, choisis la réponse qui correspond le mieux à ta situation.

Veuillez indiquer la réponse ou cocher la case correspondant le mieux à ces questions.

A. Quelle est ta date de naissance ?

Date

Mo	Jour	Année				

E. Dans quelle classe/année es-tu actuellement ?
(S'il s'agit de l'été, la classe que tu viens de terminer)

- CM2
- 6ème
- 5ème
- 4ème
- 3ème
- Non scolarisé(e)

B. Es-tu...?

- de sexe masculin de sexe féminin

C. "Au cours des deux dernières semaines, est-ce que tu es allé en vacances, ou as tu as manqué l'école pour des raisons NON liées à tes problèmes de santé ?"

- Oui Non

D. Lequel des énoncés suivants décrit-il le mieux ton origine ethnique

- Caucasiens
- Americain d'origine africaine
- Hispanique
- Asiatique/oriental ou des îles Pacifique
- Natif d'Amérique ou de l'Alaska
- Autre (préciser SVP) :

Ne préfère pas répondre à cette question



*Quittner, Modi, Watrous and Messer, 2000. Revised 2002. CFQ-R — Child (Self-report Format), French Version 2.0
CFQ-R Enfant (réponse par l'enfant lui-même), Version française 2.0

Page 1 sur 4

Coche la case correspondant à ta réponse.

<i>Au cours des deux dernières semaines :</i>	<i>Très vrai</i>	<i>Vrai dans l'ensemble</i>	<i>Un peu vrai</i>	<i>Pas du tout vrai</i>
1. Tu as pu marcher aussi vite que les autres	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. Tu as pu monter les escaliers aussi vite que les autres	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. Tu as pu courir, sauter, et grimper comme tu en avais envie	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. Tu as pu courir aussi vite et aussi longtemps que les autres	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. Tu as pu faire tous les sports que tu avais envie de faire (nager, le foot, la danse, ou autres)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
6. Tu as eu du mal à transporter ou à soulever des objets lourds tels que des livres, ton cartable, ou un sac à dos.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Coche la case correspondant à ta réponse.

<i>Et au cours des deux dernières semaines, précise combien de fois :</i>	<i>Toujours</i>	<i>Souvent</i>	<i>Parfois</i>	<i>Jamais</i>
7. Tu t'es senti(e) fatigué(e)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
8. Tu t'es mis(e) en colère.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
9. Tu as été grognon	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
10. Tu t'es senti(e) inquiet/inquiète	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
11. Tu t'es senti(e) triste	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
12. Tu as eu des difficultés à t'endormir	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
13. Tu as fait de mauvais rêves ou des cauchemars.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
14. Tu t'es senti(e) en pleine forme.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
15. Tu as eu du mal à manger.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>



Cystic Fibrosis Foundation *Quittner, Modi, Watrous and Messer, 2000. Revised 2002. CFQ-R — Child (Self-report Format), French Version 2.0
CFQ-R Enfant (réponse par l'enfant lui-même), Version française 2.0

Page 2 sur 4

Coche la case correspondant à ta réponse.

Et au cours des deux dernières semaines, précise combien de fois : Toujours Souvent Parfois Jamais

16. Tu as dû t'arrêter de jouer pour suivre ton traitement

17. On t'a forcé à manger

Coche la case correspondant à ta réponse.

Au cours des deux dernières semaines : Très vrai Vrai dans l'ensemble Un peu vrai Pas du tout vrai

18. Tu as pu effectuer tous tes traitements

19. Tu as mangé avec plaisir

20. Tu as passé beaucoup de temps avec tes ami(e)s

21. Tu es resté(e) à la maison plus que tu ne l'aurais voulu

22. Tu te sens à l'aise pour dormir loin de chez toi (chez un(e) ami(e) ou chez un membre de ta famille ou ailleurs)

23. Tu t'es senti(e) exclu(e)

24. Tu as souvent invité des amis chez toi

25. D'autres enfants t'ont taquiné(e)

26. Tu t'es senti(e) suffisamment à l'aise pour parler de ta maladie avec d'autres personnes (amis, enseignants)

27. Tu pensais être trop petit(e)

28. Tu pensais être trop maigre

29. Tu t'es senti(e) physiquement différent(e) d'autres personnes de ton âge

30. Le fait de suivre ton traitement t'embête



©Quittner, Modi, Watrous and Messer, 2000. Revised 2002. CFQ-R — Child (Self-report Format), French Version 2.0
CFQ-R Enfant (réponse par l'enfant lui-même), Version française 2.0

Page 3 sur 4

Coche la case correspondant à ta réponse.

Indique-nous combien de fois au cours des deux dernières semaines :

	Toujours	Souvent	Parfois	Jamais
31. Tu as toussé pendant la journée	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
32. Tu t'es réveillé(e) pendant la nuit parce que tu toussais	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
33. Tu as dû tousser pour faire sortir des crachats	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
34. Tu as eu du mal à respirer	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
35. Tu as eu mal au ventre	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Vérifiez que des réponses ont été apportées à toutes les questions.

Merci pour ta collaboration.



Cystic Fibrosis Foundation *Quittner, Modi, Watrous and Messer, 2000. Revised 2002. CFQ-R — Child (Self-report Format), French Version 2.0
CFQ-R Enfant (réponse par l'enfant lui-même), Version française 2.0

Page 4 sur 4

CFQ-R – Questionnaire (Adolescents/Adultes : patients de 14 ans et plus)



QUESTIONNAIRE MUCOVISCIDOSE – REVISE

Le fait de comprendre l'impact de votre maladie et des traitements sur votre vie de tous les jours peut aider notre équipe de soins de santé à mieux suivre votre état de santé et vos traitements. C'est pour cette raison que ce questionnaire a été spécifiquement élaboré pour des personnes avec mucoviscidose. Nous vous remercions de bien vouloir répondre à ce questionnaire.

Instructions : Les questions qui vont suivre portent sur votre santé actuelle, telle que vous la ressentez. Ces informations nous aideront à mieux comprendre comment vous vous sentez dans la vie de tous les jours. Veuillez répondre à toutes les questions. Il n'y a ni bonnes ni mauvaises réponses ! Si vous ne savez pas très bien comment répondre, choisissez la réponse qui correspond le mieux à votre situation.

Section I. Éléments démographiques

A. Quelle est votre date de naissance ?

Date

--	--	--	--	--	--	--

Mo Jour Année

B. Quel est votre sexe ?

masculin féminin

C. Au cours des deux dernières semaines, étiez-vous en vacances, vous êtes-vous absenté(e) de l'école ou du travail pour des raisons NON liées à votre état de santé ?

Oui Non

D. Quel est votre situation maritale actuelle ?

- Célibataire/Jamais marié(e)
- Marié(e)
- Veuf/veuve
- Divorcé(e)
- Séparé(e)
- Remarié(e)
- Cohabitation

E. Lequel des énoncés suivants décrit-il le mieux votre origine ethnique

- Caucasiens
- Americain d'origine africaine
- Hispanique
- Asiatique/oriental ou des îles Pacifique
- Natif d'Amérique ou de l'Alaska
- Autre (préciser SVP) :

Ne préfère pas répondre à cette question

F. Quel est votre niveau scolaire le plus élevé ?

- Niveau études secondaires ou inférieur
- Baccalauréat
- Enseignement professionnel/technique
- Premier cycle universitaire
- Deuxième cycle universitaire
- Troisième cycle universitaire

G. Parmi les énoncés suivants, quels sont ceux qui correspondent le mieux avec votre travail ou à votre situation scolaire actuelle ?

- Fréquentation scolaire en dehors de la maison
- Séances de formation à domicile
- Recherche d'emploi
- Travail à temps complet ou partiel (soit en dehors du domicile ou dans le cadre d'une activité professionnelle à domicile)
- Femme/homme d'intérieur
- Absence de l'école ou du travail pour des raisons de santé
- Je n'ai pas travaillé pour d'autres raisons

CF Cystic Fibrosis Foundation ©2000, Quittner, Modi, Watrous and Messer. Revised 2002. CFQ-R Teen/Adult, French Version 2.0

CFQ-R Adolescents/Adultes, Version française 2.0

Page 1 sur 4

Section II. Qualité de vie

Au cours des deux dernières semaines, dans quelle mesure avez-vous eu des difficultés :

- | | Beaucoup de difficultés | Quelques difficultés | Un peu de difficultés | Aucune difficulté |
|---|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|
| 1. A vous livrer à des exercices énergiques, tels que courir ou pratiquer un sport..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 2. Pour marcher aussi vite que les autres..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 3. Pour porter ou soulever des choses lourdes (livres, sacs de courses, cartables...) | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 4. Pour monter un étage..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 5. Pour monter les escaliers aussi vite que les autres..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

Au cours des deux dernières semaines, indiquez avec quelle fréquence :

- | | Toujours | Souvent | Parfois | Jamais |
|---|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|
| 6. Vous vous êtes senti(e) en forme | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 7. Vous vous êtes senti(e) inquiet/inquiète..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 8. Vous vous êtes senti(e) inutile | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 9. Vous vous êtes fatigué(e) | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 10. Vous vous êtes senti(e) plein(e) d'énergie..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 11. Vous vous êtes senti(e) épuisé(e) | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 12. Vous vous êtes senti(e) triste..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

Veuillez entourer le chiffre correspondant à votre réponse. Choisissez une seule réponse à chaque question.

En pensant à votre état de santé au cours de ces deux dernières semaines, indiquez :

13. Dans quelle mesure vous avez du mal à marcher ?
 1. Vous pouvez marcher longtemps et sans vous fatiguer ?
 2. Vous pouvez marcher longtemps, mais cela vous fatigue ?
 3. Vous ne pouvez pas marcher longtemps, car vous fatiguez vite ?
 4. Vous évitez de marcher autant que possible, parce que cela vous fatigue trop ?

14. Comment vous sentez-vous vis-à-vis de la nourriture ?
 1. Le simple fait de penser à manger vous rend malade
 2. Il ne vous arrive jamais d'apprécier de la nourriture
 3. Il vous arrive parfois de manger avec plaisir
 4. C'est toujours un plaisir pour vous de manger

15. Dans quelle mesure vos traitements rendent-ils votre vie quotidienne plus difficile ?
 1. Pas du tout
 2. Peu de
 3. Modérément
 4. Beaucoup

16. Combien de temps consacrez-vous chaque jour à vos traitements ?
1. Beaucoup
 2. Modérément
 3. Un peu
 4. Pas beaucoup
17. Dans quelle mesure vous est-il difficile de suivre vos traitements (y compris vos médicaments) chaque jour ?
1. Pas du tout
 2. Un peu
 3. Modérément
 4. Tout à fait
18. Quel est, à votre avis, votre état de santé actuel ?
1. Excellent
 2. Bon
 3. Satisfaisant
 4. Mauvais

Sélectionnez une case correspondant à votre réponse.

En réfléchissant à votre état de santé au cours de ces deux dernières semaines, indiquez dans quelle mesure chacune des phrases ci-après est vraie ou fausse en ce qui vous concerne.

	Très vrai	Plutôt vrai	Plutôt faux	Très faux
19. J'ai du mal à récupérer après un effort physique.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
20. Je dois limiter mes activités énergiques telles que la course ou les sports.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
21. Je dois me forcer pour manger.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
22. Je dois rester chez moi plus que je ne le voudrais.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
23. Je me sens suffisamment à l'aise pour parler de ma maladie avec d'autres	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
24. Je me sens trop maigre.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
25. J'ai l'impression de paraître différent(e) des autres personnes de mon âge	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
26. Je ne me sens pas sûr/sure de moi à cause de mon apparence physique	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
27. Les gens ont peur que je ne sois contagieux/contagieuse	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
28. Je rencontre beaucoup mes amis.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
29. J'ai l'impression que ma toux gêne les autres.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
30. Je n'hésite pas à sortir le soir.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
31. Je me sens souvent seul(e).....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
32. Je me sens en bonne santé.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
33. Il m'est difficile de faire des projets d'avenir (par exemple aller à l'université, me marier, progresser dans ma carrière, etc.).....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
34. Je mène une vie normale.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Section III. École, travail ou activités quotidiennes

Les Questions 35 à 38 traitent de l'école, du travail ou d'autres tâches quotidiennes.

35. Dans quelle mesure avez-vous eu du mal à vous tenir à jour dans votre travail scolaire, professionnel, ou d'autres activités quotidiennes au cours des deux dernières semaines ?

1. Vous n'avez pas eu de mal à suivre
2. Vous êtes parvenu(e) à rester à jour mais cela a été difficile
3. Vous avez été en retard
4. Vous n'êtes pas parvenu(e) du tout à assumer ces activités

36. Combien de fois avez-vous manqué l'école, vous êtes-vous absenté(e) du travail, ou n'avez-vous pas été en mesure de mener à bien vos activités quotidiennes au cours des deux dernières semaines à cause de votre maladie ou des traitements ?

Toujours Souvent Parfois Jamais

37. Avec quelle fréquence la mucoviscidose vous empêche-t-elle d'atteindre vos objectifs scolaires, professionnels ou personnels ?

Toujours Souvent Parfois Jamais

38. Avec quelle fréquence la mucoviscidose vous empêche-t-elle de faire vos courses habituelles (vos achats ou aller à la banque, par exemple) ?

Toujours Souvent Parfois Jamais

Section IV. Difficultés symptomatiques

Indiquez dans quelle mesure vous avez ressenti des difficultés au cours des deux dernières semaines.

Beaucoup Plutôt Un peu Pas du tout

39. Avez-vous eu du mal à prendre du poids ?

40. Avez-vous été congestionné(e) ?

41. Avez-vous toussé pendant la journée ?

42. Avez-vous toussé pour faire sortir les crachats

[Aller à la Question 44](#)

43. Vos crachats ont été surtout : Clairs Clairs à jaunâtres Verdâtres

Verdâtres avec des traces de sang Ne sait pas

Combien de fois au cours des deux dernières semaines : Toujours Souvent Parfois Jamais

44. Avez-vous eu des sifflements ?

45. Avez-vous eu du mal à respirer ?

46. Vous êtes-vous réveillé(e) pendant la nuit parce que vous toussiez ?

47. Avez-vous souffert de gaz ?

48. Avez-vous eu de la diarrhée ?

49. Avez-vous eu mal au ventre ?

50. Avez-vous eu des problèmes pour manger ?

Assurez-vous que vous avez répondu à toutes les questions.

Merci de votre collaboration



CFQ-R

QUESTIONNAIRE MUCOVISCIDOSE – REVISE

Le fait de comprendre l'impact de la maladie de votre enfant et des traitements sur sa vie de tous les jours peut aider notre équipe de soins de santé à mieux suivre l'état de santé de votre enfant et ses traitements. C'est pour cette raison que ce questionnaire a été spécifiquement élaboré pour les parents d'enfants atteints par la mucoviscidose. Nous vous remercions de bien vouloir répondre à ce questionnaire.

Instructions : Les questions suivantes portent sur l'état de santé actuel de votre enfant, tel que celui-ci le perçoit. Ces informations nous permettront de mieux comprendre comment il ou elle se sent dans sa vie de tous les jours. Veuillez répondre à toutes les questions. Il n'y a ni bonnes ni mauvaises réponses ! Si vous ne savez pas très bien comment répondre, choisissez la réponse qui correspond le mieux à la situation de votre enfant.

Section I. Éléments démographiques

A. Quelle est la date de naissance de votre enfant ?

Date

Mo	Jour	Année			

B. Quel est votre lien avec l'enfant ?

- Mère
- Père
- Grand-mère
- Grand-père
- Autre parent
- Mère adoptive
- Père adoptif
- Autre (préciser SVP) : _____

C. Lequel des énoncés suivants décrit-il le mieux l'origine ethnique de votre enfant

- Caucasiens
- Américain d'origine africaine
- Hispanique
- Asiatique/oriental ou des îles Pacifique
- Natif d'Amérique ou de l'Alaska
- Autre (préciser SVP) : _____

D. Au cours des deux dernières semaines, votre enfant est-il allé en vacances, ou a-t-il/elle été absent(e) de l'établissement scolaire au sein duquel il/elle était scolarisé(e) pour des raisons NON liées à sa santé ?

- Oui
- Non

E. Quelle est votre date de naissance ?

Date

Mo	Jour	Année			

F. Quelle est votre situation maritale actuelle ?

- Célibataire/Jamais marié(e)
- Marié(e)
- Veuf/veuve
- Divorcé(e)
- Séparé(e)
- Remarié(e)
- Concubinage

G. Quel est votre niveau scolaire ?

- Niveau études secondaires ou inférieur
- Baccalauréat
- Enseignement professionnel/technique
- Premier cycle universitaire
- Deuxième cycle universitaire
- Troisième cycle universitaire

H. Parmi les énoncés suivants, quels sont ceux qui correspondent le mieux avec votre situation professionnelle actuelle ?

- Recherche d'emploi
- Travail à temps complet ou partiel (soit en dehors du domicile ou dans le cadre d'une activité professionnelle à domicile)
- Femme/homme d'intérieur à temps complet
- Ne travaille pas pour des raisons de santé
- Ne travaille pas pour d'autres raisons



Cystic Fibrosis Foundation *Quittner, Modi, Watrous and Messer, 2000. Revised 2002. CFQ-R — Parent, French Version 2.0
CFQ-R Parents/Tuteurs, Version française 2.0

Page 1 sur 4

Section II. Qualité de vie

Veuillez indiquer comment s'est senti votre enfant au cours des deux dernières semaines en cochant la case correspondant à votre réponse.

Dans quelle mesure votre enfant a-t-il/elle rencontré des difficultés :	Beaucoup de difficultés	Quelques difficultés	Un peu de difficulté	Aucune difficulté
1. A se livrer à des exercices énergiques, tels que courir ou pratiquer un sport	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. Pour marcher aussi vite que les autres.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. Pour monter les escaliers aussi vite que les autres	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. Pour porter ou soulever des objets lourds (livres, cartable ou un sac à dos).....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. Pour monter plusieurs étages.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Cochez la case correspondant à votre réponse.

Au cours des deux dernières semaines, indiquez avec quelle fréquence votre enfant

	Toujours	Souvent	Parfois	Jamais
6. A paru gai(e)/joyeux/joyeuse	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
7. A semblé inquiet/inquiète.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
8. A paru fatigué(e)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
9. S'est facilement mis(e) en colère.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
10. A été en pleine forme	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
11. A semblé grognon	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
12. A été plein(e) d'énergie.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
13. N'a pu aller à l'école ou assister à d'autres activités, ou a été en retard, en raison de sa maladie ou des traitements.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Veuillez entourer le chiffre correspondant à votre réponse. Choisissez une seule réponse à chaque question.

En réfléchissant à l'état de santé de votre enfant au cours des deux dernières semaines, indiquez :

14. La mesure dans laquelle votre enfant a participé à des activités sportives ou physiques autres, telles que les cours d'éducation physique
 1. N'a pas pris part à des activités physiques
 2. A participé moins que d'habitude aux activités sportives
 3. A participé autant que d'habitude, mais avec plus de difficultés
 4. A été en mesure de participer à des activités physiques sans difficulté

15. La mesure dans laquelle votre enfant a rencontré des difficultés pour marcher
 1. Il ou elle marche longtemps sans se fatiguer
 2. Il ou elle marche longtemps mais se fatigue
 3. Il ou elle ne peut marcher longtemps, parce qu'il ou elle se fatigue très vite
 4. Il ou elle évite de marcher autant que possible, parce que ça le/la fatigue trop



©Quittner, Modi, Watrous and Messer, 2000. Revised 2002. CFQ-R — Parent, French Version 2.0
CFQ-R Parents/Tuteurs, Version française 2.0

Page 2 sur 4

Cochez la case correspondant à votre réponse à ces questions.

En vous référant à son état de santé au cours de ces deux dernières semaines, indiquez, pour chacune des phrases suivantes, dans quelle mesure elles sont vraies ou fausses pour votre enfant :

	Très vrai	Plutôt vrai	Plutôt faux	Très faux
16. Mon enfant a des difficultés à récupérer après un effort physique	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
17. Les prises de repas sont difficiles.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
18. Le(e) traitement(s) administré(s) à mon enfant entrave(nt) ses activités	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
19. Mon enfant se trouve petit(e) par rapport aux camarades de son âge....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
20. Mon enfant se trouve différent(e) physiquement des autres enfants du même âge	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
21. Mon enfant se trouve trop mince.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
22. Mon enfant se trouve en bonne santé.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
23. Mon enfant a tendance à se replier sur lui/elle-même	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
24. Mon enfant mène une vie normale	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
25. Mon enfant s'amuse moins que d'habitude	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
26. Mon enfant a des difficultés à s'entendre avec d'autres	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
27. Mon enfant a des difficultés à se concentrer	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
28. Mon enfant est en mesure de se tenir à jour de ses activités scolaires ou des vacances (par exemple, dans le cadre d'une colonie).....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
29. Mon enfant ne se débrouille pas aussi bien que d'habitude en liaison avec ses activités scolaires ou de vacances (par exemple, dans le cadre d'une colonie).....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
30. Mon enfant consacre quotidiennement énormément de temps à ses traitements.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Veuillez, entourer le chiffre correspondant à votre réponse. Choisissez une seule réponse à chaque question.

31. À quel point est-il difficile pour votre enfant de suivre quotidiennement son traitement (y compris médical) ?

1. Pas du tout
2. Un peu
3. Modérément
4. Très

32. Quel est, à votre avis, l'état de santé de votre enfant ?

1. Excellent
2. Bon
3. Satisfaisant
4. Mauvais

Section III. Difficultés symptomatiques

Le jeu de questions ci-après est conçu pour déterminer la fréquence avec laquelle votre enfant est confronté(e) à des difficultés respiratoires, telles que de la toux ou des essoufflements.

Veuillez indiquer comment deux dernières semaines

<p>Veuillez indiquer comment votre enfant s'est senti au cours de ces deux dernières semaines.</p> <p>33. Mon enfant a eu des difficultés à prendre du poids..... <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/></p> <p>34. Mon enfant était congestionné(e)..... <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/></p> <p>35. Mon enfant toussait pendant la journée <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/></p> <p>36. Mon enfant a dû tousser pour faire sortir des crachats..... <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/></p>	<input type="checkbox"/>  Aller à la Question 38
---	---

Au cours des deux dernières semaines :

<i>Au cours des deux dernières semaines :</i>	Toujours	Souvent	Parfois	Jamais
38. Mon enfant a eu des sifflements	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
39. Mon enfant a eu du mal à respirer.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
40. Mon enfant a été réveillé(e) par la toux la nuit	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
41. Mon enfant a eu des gaz.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
42. Mon enfant a eu de la diarrhée.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
43. Mon enfant a eu mal au ventre.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
44. Mon enfant a eu des problèmes alimentaires	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Veuillez vérifier que vous avez répondu à toutes les questions.

Merci de votre collaboration.



 Foundation ©Quitman, Modi, Watrous and Messer, 2000. Revised 2002. CFQ-R — Parent, French Version 2.0
CFQ-R Parent/Tuteurs, Version française 2.0

Page 4 sur 4

Annexe 7- « Quality of well being scale »

Table 3.1 Quality of Well-being/General Health Policy Model: elements and calculating formulas (function scales, with step definitions and calculating weights)

Step No.	Step Definition	Weight
<i>Mobility Scale (MOB)</i>		
5	No limitations for health reasons	-.000
4	Did not drive a car, health related; did not ride in a car as usual for age (younger than 15 yr), health related, <i>and/or</i> did not use public transportation, health related; <i>or</i> had or would have used more help than usual for age to use public transportation, health related	-.062
2	In hospital, health related	-.090
<i>Physical Activity Scale (PAC)</i>		
4	No limitations for health reasons	-.000
3	In wheelchair, moved or controlled movement of wheelchair without help from someone else; <i>or</i> had trouble or did not try to lift, stoop, bend over, or use stairs or inclines, health related; <i>and/or</i> limped, used a cane, crutches, or walker, health related; <i>and/or</i> had any other physical limitation in walking, or did not try to walk as far as or as fast as other the same age are able, health related	-.060
1	In wheelchair, did not move or control the movement of wheelchair without help from someone else, <i>or</i> in bed, chair, or couch for most or all of the day, health related	-.077
<i>Social Activity Scale (SAC)</i>		
5	No limitations for health reasons	-.000
4	Limited in other (e.g. recreational) role activity, health related	-.061
3	Limited in major (primary) role activity, health related	-.061
2	Performed no major role activity, health related, but did perform self-care activities	-.061
1	Performed no major role activity, health related, <i>and</i> did not perform or had more help than usual in performance of one or more self-care activities, health related	-.106
<i>Calculating Formulas</i>		
Formula 1. Point-in-time well-being score for an individual (W):		
$W = 1 + (CPXwt) + (MOBwt) + (PACwt) + (SACwt)$		
where "wt" is the preference-weighted measure for each factor and CPX is Symptom/Problem complex. For example, the W score for a person with the following description profile may be calculated for one day as:		
CPX-11	Cough, wheezing or shortness of breath, with or without fever, chills, or aching all over	-.257
MOB-5	No limitations	-.000
PAC-1	In bed, chair, or couch for most or all of the day, health related	-.077
SAC-2	Performed no major role activity, health related, but did perform self-care	-.061
$W = 1 + (-.257) + (-.000) + (-.077) + (-.061) = 0.605$		
Formula 2. Well-years (WY) as an output measure:		
$WY = [\text{No. of persons} \times (1.0 + CPXwt + MOBwt + PACwt + SACwt) \times \text{Time}]$		

Échelle PEDro

- | | | | |
|---|------------------------------|------------------------------|-----|
| 1. les critères d'éligibilité ont été précisés | non <input type="checkbox"/> | oui <input type="checkbox"/> | où: |
| 2. les sujets ont été répartis aléatoirement dans les groupes (pour un essai croisé, l'ordre des traitements reçus par les sujets a été attribué aléatoirement) | non <input type="checkbox"/> | oui <input type="checkbox"/> | où: |
| 3. la répartition a respecté une assignation secrète | non <input type="checkbox"/> | oui <input type="checkbox"/> | où: |
| 4. les groupes étaient similaires au début de l'étude au regard des indicateurs pronostiques les plus importants | non <input type="checkbox"/> | oui <input type="checkbox"/> | où: |
| 5. tous les sujets étaient "en aveugle" | non <input type="checkbox"/> | oui <input type="checkbox"/> | où: |
| 6. tous les thérapeutes ayant administré le traitement étaient "en aveugle" | non <input type="checkbox"/> | oui <input type="checkbox"/> | où: |
| 7. tous les examinateurs étaient "en aveugle" pour au moins un des critères de jugement essentiels | non <input type="checkbox"/> | oui <input type="checkbox"/> | où: |
| 8. les mesures, pour au moins un des critères de jugement essentiels, ont été obtenues pour plus de 85% des sujets initialement répartis dans les groupes | non <input type="checkbox"/> | oui <input type="checkbox"/> | où: |
| 9. tous les sujets pour lesquels les résultats étaient disponibles ont reçu le traitement ou ont suivi l'intervention contrôle conformément à leur répartition ou, quand cela n'a pas été le cas, les données d'au moins un des critères de jugement essentiels ont été analysées "en intention de traiter" | non <input type="checkbox"/> | oui <input type="checkbox"/> | où: |
| 10. les résultats des comparaisons statistiques intergroupes sont indiqués pour au moins un des critères de jugement essentiels | non <input type="checkbox"/> | oui <input type="checkbox"/> | où: |
| 11. pour au moins un des critères de jugement essentiels, l'étude indique à la fois l'estimation des effets et l'estimation de leur variabilité | non <input type="checkbox"/> | oui <input type="checkbox"/> | où: |

Annexe 9- Synthèse des études incluses

E. S. Sosa et al., 2012 :

	Durée : 8 semaines Lieu : Gymnase intra hospitalier de l'Hôpital pour enfants « Nin 'o Jesu's » à Madrid
Description de l'échantillon :	N=22 : <i>Groupe expérimental : n = 11 (6 garçons/ 5 filles)</i> <i>Groupe contrôle : n = 11 (7 garçons / 4 filles)</i> Moyenne d'âge : 10,5 ans <i>Etat clinique : Gravité faible à modérée, condition clinique stable (VEMS > 50%)</i>
Objectif de l'étude	Le but de l' étude est d'évaluer les effets d'un circuit intrahospitalier de 8 semaines combinant un programme d'entraînement en résistance et en endurance effectué par des enfants atteints de mucoviscidose sur les conditions physiques cardiorespiratoire (VO2 max), la force musculaire (<i>Critères de jugements primaires</i>), la fonction pulmonaire (VEMS , CV), les capacités fonctionnelles (TUDS test, TUG test), les variables anthropométriques (IMC, masse) et enfin la qualité de vie (<i>Critères de jugements secondaires</i>). L'étude cherche également à analyser les effets d'une période de sevrage (4 semaines) sur les résultats susmentionnés.
Critères d'inclusion	<ul style="list-style-type: none"> - Être un garçon ou une fille de 5 à 15 ans - Vivre vers Madrid
Critères d'exclusion	<ul style="list-style-type: none"> - Détérioration pulmonaire avec un VEMS < 50% - Etat clinique instable (hospitalisation au cours des 3 mois précédents) - Avoir une infection au Burkholderia cepacia - Avoir un trouble musculosquelettique ou tout autre trouble pouvant interférer sur la pratique de l'activité physique
Perdus de vue	<u>4 perdus de vue :</u> <ul style="list-style-type: none"> - 1 dans le Groupe expérimental en post entraînement (5 garçons/ 5 filles) - 3 dans le Groupe Contrôle en phase de désentraînement (5 garçons/ 3 filles)
Modalités de l'entraînement	<p>Fréquence : 3X/semaine</p> <ul style="list-style-type: none"> - 10 minutes d'échauffements sur un vélo ergomètre - 20-40 minutes d'ergocycle (la charge de travail correspondant à la plus haute résistance suscitant le seuil ventilatoire (SV) au cours du test d'exercice de base (EFX)) <p>3 séries de 12 à 15 répétitions de 11 exercices de musculation (développé couché, développé des épaules, presse jambes, leg curl /extension, abdominaux crunch, extension lombaire, curl bras, extension de coude, rameur, tirage horizontal) sur machines sans périodes de repos. En début de programme, travail à 40% de 5 X la RM), en fin de programme, à 60% de 5 X la RM.</p> <p>Les enfants s'entraînent seuls afin de minimiser le risque d'infection. Chaque séance d'exercice est supervisée individuellement.</p>
Résultats	<p>Augmentation du VO2max et de la 5RM de manière significative dans le groupe d'intervention.</p> <p>Le VO2 max a diminué lors de la période de désentraînement et la 5RM également mais pas de manière significative.</p> <p>Aucun changement significatif au cours de la période d'étude au sein du groupe témoin.</p> <p>Aucune amélioration des critères de jugements secondaires pour les deux groupes.</p>

H. C. Selvadurai et al., 2002

	Durée : 18 jours Lieu : Hôpital
Description de l'échantillon :	N=66 : <i>Groupe endurance : n = 22 (9 garçons/ 13 filles)</i> <i>Groupe résistance : n= 22 (10 garçons/ 12 filles)</i> <i>Groupe contrôle : n = 22 (9 garçons / 13 filles)</i> Moyenne d'âge : 13,2 ans <i>Etat clinique : Patients admis à l'hôpital pour une exacerbation pulmonaire infectieuse ; VEMS : 40% <VEMS <75%</i>
Objectif de l'étude	Le but de cette étude était de comparer un entraînement en endurance et un entraînement en résistance chez les enfants atteints de mucoviscidose admis à l'hôpital avec une infection pulmonaire intercurrente avec un groupe témoin sur les conditions physiques cardiorespiratoires (VO2max), la fonction pulmonaire (VEMS, CVF), les variables anthropométriques (masse, masse maigre), la force, et la qualité de vie.
Critères d'inclusion	L'exacerbation pulmonaire infectieuse était éligible pour l'étude. Une exacerbation pulmonaire infectieuse a été diagnostiquée s'il y avait des caractéristiques d'augmentation de la toux avec des expectorations purulentes chez un enfant souffrant de malaise avec une radiographie thoracique anormale associé à une perte de poids.
Critères d'exclusion	- Enfant souffrant d'hypertension pulmonaire connue - Enfant ayant besoin d'oxygène diurne avant l'exacerbation pulmonaire ayant conduit à l'hospitalisation
Perdus de vue	0 perdus de vue.
Modalités de l'entraînement	Fréquence : 5X / semaine <u>Groupe aérobie :</u> 30 minutes d'activité comprenant la course sur tapis roulant non-motorisé, ou travail sur un ergocycle à une vitesse maintenant la FC à 70 % de la FC maximale. <u>Groupe musculation</u> : musculation du haut et du bas du corps avec une machine à résistance graduée. Résistance augmentée à chaque début de séance à la résistance subjective maximale (sujets en aveugle de la résistance), afin de travailler à 70% de cette RM. → 5 séries de 10 répétitions pour chaque membre. Chaque session d'entraînement a été supervisée.
Résultats	Les enfants qui ont reçu une formation aérobie avaient une capacité aérobie de pointe (V02 max), des niveaux d'activité et une qualité de vie nettement meilleure que les enfants qui ont reçu le programme d'entraînement en résistance ou qui faisaient partie du groupe témoin. Les enfants qui ont reçu un entraînement de résistance ont eu une meilleure prise de poids (masse totale et masse maigre) fonction pulmonaire et force des jambes que les enfants ayant reçu un entraînement aérobie ou faisant partie du groupe témoin. Les sujets qui ont participé à une formation aérobie pendant leur séjour à l'hôpital ont toutefois continué d'améliorer leur endurance malgré l'absence d'un programme de formation supervisé. Les sujets qui ont reçu un entraînement en résistance ont perdu une partie de leur force musculaire dans le mois suivant la sortie. Les sujets du groupe témoin ont amélioré leur aérobie et leur force dans le mois suivant leur sortie de l'hôpital mais cette amélioration n'a pas atteint la signification.

S. Gupta et al., 2019

	Durée : 12 mois Lieu : A domicile
Description de l'échantillon :	N=52 : <i>Groupe expérimental : n = 25 (15 garçons/ 10 filles)</i> <i>Groupe contrôle : n = 27 (15 garçons / 12 filles)</i> Moyenne d'âge : 12,5 ans <i>Etat clinique : Gravité modérée à sévère ; 35% < VEMS < 75%</i>
Objectif de l'étude	Évaluer l'effet d'un programme d'exercice d'un an sur l'accumulation de minéraux osseux chez les enfants et les adolescents atteints de mucoviscidose (<i>critère de jugement primaire</i>) et sur la fonction pulmonaire, la condition physique cardiorespiratoire, sur l'activité physique quotidienne et sur la qualité de vie (<i>critères de jugements secondaires</i>).
Critères d'inclusion	<ul style="list-style-type: none"> - Diagnostic confirmé de mucoviscidose, - Pas de cure d'antibiotiques par voie intraveineuse 1 mois avant l'inscription à l'étude - VEMS ≥ 20% prévu
Critères d'exclusion	<ul style="list-style-type: none"> - Les enfants atteints de troubles musculosquelettiques diagnostiqués auparavant, tels que l'arthrite rhumatoïde, la dystrophie musculaire ou l'insuffisance rénale chronique
Perdus de vue	0 perdus de vue
Modalités de l'entraînement	<p>Fréquence : 3X/semaine</p> <p>Programme d'exercices de musculation et de sauts en pliométrie :</p> <p><u>L entraînement musculaire</u> est exécuté en utilisant des lestes attachés à la taille ou aux chevilles (squats, fentes avant, pompes, travail des quadriceps). L'intensité de l'exercice est augmentée tous les trois mois en augmentant le poids et le nombre de répétitions.</p> <p><u>Le régime pliométrique</u> commence avec trois types de sauts, 20X/jours. L'intensité est augmentée en ajoutant un nouveau type de sauts. Des exercices ont été enseignés pendant 2 jours au cours de la première semaine puis un CD de démonstration animée de l'exercice a été donné à chaque sujet. Des directives téléphoniques et une évaluation de la conformité ont été faites tous les 2 semaines.</p> <p>Programme d'exercice non individualisé et non supervisé (Les auteurs ont suivi les enfants une fois tous les 3 mois).</p>
Résultats	<p>La variation de la DMO du corps entier et de la colonne lombaire sur 12 mois dans le groupe expérimental était plus faible de 0,006 g/cm² (IC à 95% -0,02 à 0,02) et plus élevée de 0,001 g/cm² (IC à 95% -0,04 à 0,03) par rapport aux témoins, respectivement. Cependant, la différence entre les groupes n'était pas significative pour les deux paramètres. Le groupe expérimental a connu une amélioration significative de sa capacité d'exercice ($p = 0,006$), de la qualité de vie et des taux sériques de vitamine D ($p = 0,007$). Les différences entre les groupes pour les changements de la fonction pulmonaire et de l'activité habituelle n'étaient pas significatives.</p>

E. Santana-Sosa et al., 2014

	Durée : 8 semaines Lieu : Gymnase intra hospitalier de l'Hôpital pour enfants « <i>Nin 'o Jesu's</i> » à Madrid
Description de l'échantillon :	N=20 : <i>Groupe expérimental</i> : n = 10 (6 garçons/ 4 filles) <i>Groupe contrôle</i> : n = 10 (6 garçons / 4 filles) Moyenne d'âge : 10,5 ans <i>Etat clinique</i> : Gravité faible à modérée (VEMS > 50%)
Objectif de l'étude	Le but de cette étude est d'évaluer les effets d'une formation de 8 semaines combinant un entraînement en résistance et en endurance et entraînement musculaire inspiratoire sur les volumes pulmonaire , la force musculaire inspiratoire (Plmax), la condition physique cardiorespiratoire (VO2max) (<i>critères de jugement primaires</i>), et la force musculaire dynamique , la composition corporelle et la qualité de vie chez les patients pédiatriques ambulatoires atteints de mucoviscidose (<i>critères de jugement secondaires</i>). Les effets d'une période de désentraînement de 4 semaines sur ces paramètres ont également été déterminés.
Critères d'inclusion	<ul style="list-style-type: none"> - Être un garçon ou une fille de 6 à 17 ans - Vivre vers Madrid
Critères d'exclusion	<ul style="list-style-type: none"> - Détérioration pulmonaire sévère avec un VEMS < 50% de la théorie - Etat clinique instable c.-à-d. hospitalisation au cours des 3 mois précédents), - Avoir une infection au Burkholderia cepacia - Avoir un trouble musculosquelettique ou tout autre trouble pouvant interférer sur la pratique de l'activité physique
Perdus de vue	<u>3 perdus de vue</u> : <ul style="list-style-type: none"> - 1 dans le Groupe contrôle en post entraînement (5 garçons/ 4 filles) - 2 dans le Groupe Contrôle en phase de désentraînement (4 garçons/ 3 filles)
Modalités de l'entraînement	<p>Fréquence : 3X/semaine</p> <p><u>Entrainement aérobie</u> : 10 minutes d'échauffement sur un ergocycle + 20 à 40 minutes d'exercices d'entraînement sur ergocycle et de « jeu actif » (courir/ jouer au football, pendant ≈ 15 min)</p> <p><u>Entrainement musculation</u> : Exercices sur appareils de musculation spécialement conçus pour la taille corporelle des enfants / adolescents (presse jambes, leg-curl/extension tractions, développé-couché, rameur, abdominaux crunch) : 3 X 12 à 15 répétitions sans périodes de repos entre les exercices. Augmentation progressive de la charge (de 2,25 kg après trois séances d'entraînement avec un poids donné) et indépendamment pour chaque exercice, en commençant à 50% de la 5 RM.</p> <p><u>Travail musculaire inspiratoire</u> : 2 séances / jour de 5min consistant à 30 inspirations contre une charge correspondant à 40% (S1–S2) et 50% de la Plmax (S3-S4), et à 40% du « nouveau » Plmax évalué après la S4 (S5-S8)</p> <p>Chaque séance a été supervisée individuellement par des éducateurs sportifs (1 superviseur / enfant).</p>
Résultats	Amélioration significative de la Plmax, la VO2max et de la 5RM (presse jambes, développé-couché, rameur) ($p<0.001$), également pour le % de masse grasseuse ($p<0.023$) et de masse maigre ($p=0.001$), avec une formation exerçant un effet bénéfique significatif uniquement dans le groupe d'intervention, qui a été maintenue après la période de désentraînement pour la Plmax et la 5RM du leg-press.

D. M. Orenstein et al., 2004

	Durée : 12 mois Lieu : Domicile
Description de l'échantillon :	N=62 <i>Groupe endurance : n = 32</i> <i>Groupe résistance : n= 30</i> Moyenne d'âge : 11,5 ans <i>Etat clinique : 75 < VEMS < 100</i>
Objectif de l'étude	Le but de cette étude est de comparer les effets d'un régime d'entraînement à la force du corps supérieur semi-supervisé à domicile avec un régime d'entraînement aérobie de structure similaire.
Critères d'inclusion	L'exacerbation pulmonaire infectieuse était éligible pour l'étude. Une exacerbation pulmonaire infectieuse a été diagnostiquée s'il y avait des caractéristiques d'augmentation de la toux et des expectorations purulentes chez un enfant souffrant de malaise avec une radiographie thoracique anormale, une perte de poids et une augmentation de la toux et des expectorations purulentes.
Critères d'exclusion	- Pratique d'exercice en endurance régulière ou de la musculation pendant 20 minutes au moins trois fois par semaine - Capacité de travail de pointe > 110% de la théorie d'après l'équation de Godfrey - Absorption d'oxygène (mm/min) > 100% de la théorie sur la base de l'équation de Franklin ou Rowland - VO ² max > 45 mL/kg/min - Effort sous-maximal, qui a été défini comme un rapport d'échange respiratoire de < 1,0 ou une interprétation subjective par le testeur
Perdus de vue	9 perdus de vue : - 7 dans le groupe aérobie - 2 dans le groupe résistance
Modalités de l'entraînement	Fréquence : 3x/semaine <u>Groupe aérobie</u> : Entrainement sur un escalier d'entraînement 5 min/session, augmentation progressive de l'exercice à 30 min/session au cours de l'étude. Les enfants ont appris à augmenter progressivement leur FC cible à 70% de leur FC max. <u>Groupe musculation</u> : Travail uniquement du haut du corps (biceps curls, tirage horizontal, développé couché). Ces exercices ont été adaptés individuellement à la force des participants et le nombre de séries, de répétitions ainsi que le niveau de résistance a augmenté progressivement au cours de l'année. Les enfants ont été invités à garder leur FC aux alentours de 55% de leur FC max, sur la base de l'exercice test (EFX). Une session par semaine supervisée par un kinésithérapeute.
Résultats	Les deux procédures d'entraînement étaient associées à une augmentation de la force ($p < 0,002$) et de la capacité de travail physique ($p < 0,033$).

Annexe 10 – Tableau des tests statistiques des études incluses

Articles	Données paramétriques	Données non paramétriques
<u>S. Sosa et al., 2012</u>	ANOVA 2 à mesures répétées à deux facteurs (groupe x temps).	Test U de Mann-Whitney
<u>H. C. Selvadurai et al., 2002</u>	Test t de Student	
<u>S. Gupta et al., 2019</u>	Test t de Student	Test U de Mann-Whitney
<u>E. Santana-Sosa et al., 2014</u>	ANOVA 2 à mesures répétées à deux facteurs (groupe x temps).	Test U de Mann-Whitney
<u>D. M. Orenstein et al., 2004</u>	Test t de Student	

Annexe 11- Tableau de la synthèse des résultats

- : Evolution négative / Pas de pertinence statistique / clinique

+ : Evolution positive / Pas de pertinence statistique / clinique

✗ : Biais statistique important de par l'hétérogénéité des données de base

Etudes	Critères de jugements	Evolution	Pertinence statistique	Pertinence clinique
<i>E. S. Sosa et al., 2012</i> Aérobie + musculation versus témoin 8 semaines	VEMS	+	-	-
	QDV	+	-	✗
	MC	+	-	- ✗
	MM	+	-	- ✗
<i>H. C. Selvadurai et al., 2002</i> Musculation vs témoin 18 jours	VEMS	+	+	+
	QDV		✗	
	MC	+	+	-
	MM	+	+	+
<i>H. C. Selvadurai et al., 2002</i> Musculation vs aérobie 18 jours	VEMS	+	+	-
	QDV		+	
	MC	+	+	+
	MM	+	+	+
<i>S. Gupta et al., 2019</i> Muscu + pliométrie versus témoin 12 mois	VEMS	-	-	-
	QDV	+	+	+
	MC			
	MM		✗	
<i>E. Santana-Sosa et al., 2014</i> Musculation + aérobie versus témoin 8 semaines	VEMS	+	-	-
	QDV	+	-	✗
	MC	+	-	- ✗
	MM	+	+	+
<i>D. M. Orenstein et al., 2004</i> Musculation versus Aerobie 1 an	VEMS	-	-	-
	QDV	+	+	-
	MC	+		✗
	MM		✗	

Annexe 12- Grade des recommandations

Grade des recommandations	Niveau de preuve scientifique fourni par la littérature
A Preuve scientifique établie	Niveau 1 - essais comparatifs randomisés de forte puissance ; - méta-analyse d'essais comparatifs randomisés ; - analyse de décision fondée sur des études bien menées.
B Présomption scientifique	Niveau 2 - essais comparatifs randomisés de faible puissance ; - études comparatives non randomisées bien menées ; - études de cohortes.
C Faible niveau de preuve scientifique	Niveau 3 - études cas-témoins. Niveau 4 - études comparatives comportant des biais importants ; - études rétrospectives ; - séries de cas ; - études épidémiologiques descriptives (transversale, longitudinale).

Annexe 13 - Grille AMSTAR - outil de mesure pour évaluer la qualité méthodologique des revues systématiques

AMSTAR – a measurement tool to assess the methodological quality of systematic reviews.

1. Was an 'a priori' design provided?

The research question and inclusion criteria should be established before the conduct of the review.

- Yes
- No
- Can't answer
- Not applicable

Note: Need to refer to a protocol, ethics approval, or pre-determined/a priori published research objectives to score a "yes."

2. Was there duplicate study selection and data extraction?

There should be at least two independent data extractors and a consensus procedure for disagreements should be in place.

- Yes
- No
- Can't answer
- Not applicable

Note: 2 people do study selection, 2 people do data extraction, consensus process or one person checks the other's work.

3. Was a comprehensive literature search performed?

At least two electronic sources should be searched. The report must include years and databases used (e.g., Central, EMBASE, and MEDLINE). Key words and/or MESH terms must be stated and where feasible the search strategy should be provided. All searches should be supplemented by consulting current contents, reviews, textbooks, specialized registers, or experts in the particular field of study, and by reviewing the references in the studies found.

- Yes
- No
- Can't answer
- Not applicable

Note: If at least 2 sources + one supplementary strategy used, select "yes" (Cochrane register/Central counts as 2 sources; a grey literature search counts as supplementary).

4. Was the status of publication (i.e. grey literature) used as an inclusion criterion?

The authors should state that they searched for reports regardless of their publication type. The authors should state whether or not they excluded any reports (from the systematic review), based on their publication status, language etc.

- Yes
- No
- Can't answer
- Not applicable

Note: If review indicates that there was a search for "grey literature" or "unpublished literature," indicate "yes." SIGLE database, dissertations, conference proceedings, and trial registries are all considered grey for this purpose. If searching a source that contains both grey and non-grey, must specify that they were searching for grey/unpublished lit.

5. Was a list of studies (included and excluded) provided?

A list of included and excluded studies should be provided.

- Yes
- No
- Can't answer
- Not applicable

Note: Acceptable if the excluded studies are referenced. If there is an electronic link to the list but the link is dead, select "no."

6. Were the characteristics of the included studies provided?

In an aggregated form such as a table, data from the original studies should be provided on the participants, interventions and outcomes. The ranges of characteristics in all the studies analyzed e.g., age, race, sex, relevant socioeconomic data, disease status, duration, severity, or other diseases should be reported.

- Yes
- No
- Can't answer
- Not applicable

Note: Acceptable if not in table format as long as they are described as above.

7. Was the scientific quality of the included studies assessed and documented?

'A priori' methods of assessment should be provided (e.g., for effectiveness studies if the author(s) chose to include only randomized, double-blind, placebo controlled studies, or allocation concealment as inclusion criteria); for other types of studies alternative items will be relevant.

Note: Can include use of a quality scoring tool or checklist, e.g., Jadad scale, risk of bias, sensitivity analysis, etc., or a description of quality items, with some kind of result for EACH study ("low" or "high" is fine, as long as it is clear which studies scored "low" and which scored "high"; a summary score/range for all studies is not acceptable).

- Yes
- No
- Can't answer
- Not applicable

8. Was the scientific quality of the included studies used appropriately in formulating conclusions?

The results of the methodological rigor and scientific quality should be considered in the analysis and the conclusions of the review, and explicitly stated in formulating recommendations.

Note: Might say something such as "the results should be interpreted with caution due to poor quality of included studies." Cannot score "yes" for this question if scored "no" for question 7.

- Yes
- No
- Can't answer
- Not applicable

9. Were the methods used to combine the findings of studies appropriate?

For the pooled results, a test should be done to ensure the studies were combinable, to assess their homogeneity (i.e., Chi-squared test for homogeneity, I^2). If heterogeneity exists a random effects model should be used and/or the clinical appropriateness of combining should be taken into consideration (i.e., is it sensible to combine?).

Note: Indicate "yes" if they mention or describe heterogeneity, i.e., if they explain that they cannot pool because of heterogeneity/variability between interventions.

- Yes
- No
- Can't answer
- Not applicable

10. Was the likelihood of publication bias assessed?

An assessment of publication bias should include a combination of graphical aids (e.g., funnel plot, other available tests) and/or statistical tests (e.g., Egger regression test, Hedges-Olken).

Note: If no test values or funnel plot included, score "no". Score "yes" if mentions that publication bias could not be assessed because there were fewer than 10 included studies.

- Yes
- No
- Can't answer
- Not applicable

11. Was the conflict of interest included?

Potential sources of support should be clearly acknowledged in both the systematic review and the included studies.

Note: To get a "yes," must indicate source of funding or support for the systematic review AND for each of the included studies.

- Yes
- No
- Can't answer
- Not applicable

Shea et al. BMC Medical Research Methodology 2007 7:10 doi:10.1186/1471-2288-7-10

Additional notes (in italics) made by Michelle Weir, Julia Worswick, and Carolyn Wayne based on conversations with Bev Shea and/or Jeremy Grimshaw in June and October 2008 and July and September 2010.

Résumé

Introduction : La mucoviscidose, maladie pulmonaire obstructive progressive, a connu au cours de ces dernières années une amélioration nette de l'espérance de vie par les traitements. Des études révèlent que l'activité physique pourrait avoir elle aussi, un réel effet bénéfique sur la maladie.

Objectif : Le but de cette revue est d'évaluer l'effet d'un entraînement en résistance sur la fonction respiratoire, la prise de masse et la qualité de vie chez les enfants et adolescents atteints de mucoviscidose.

Méthodes : Les recherches ont été réalisées entre septembre et octobre 2019. Sur les bases de données PEDro, PubMed et Google Scholar. Les essais cliniques ont été inclus selon des critères précis et leur qualité méthodologique a été évaluée.

Résultats : Seulement cinq études étaient éligibles pour l'inclusion, utilisant des programmes de musculations différents. Une grande disparité des résultats est notée dans les différentes études.

Discussion : Plusieurs éléments sont en faveur d'un impact positif de la musculation sur la fonction pulmonaire, la prise de masse et la qualité de vie. Cependant la disparité des données encourage à effectuer des ECR plus puissants, de plus longue durée et avec plus de patients.

Mots clés : entraînement en résistance ; entraînement en force ; mucoviscidose ; enfants ; adolescents

Abstract

Introduction : Cystic fibrosis, a progressive obstructive pulmonary disease, known in recent years to be a marked improvement in life expectancy through treatment. Studies show that physical activity may also have a real beneficial effect on the disease.

Objective : The aim of this review is to assess the effect of resistance training on lung function, weight gain and quality of children and adolescents's life with cystic fibrosis.

Search methodology : The research was carried out between September and October 2019 on the PEDro, PubMed and Google Scholar databases. The clinical trials were included and evaluated according to precise criteria and their methodological quality.

Results : Only five studies were eligible for inclusion, using different strength training programs. A great disparity of results is noted in the different studies.

Discussion : Several elements are in favor of a positive impact of strength training on lung function, weight gain and quality of life. However, the disparity in data encourages more powerful, longer-term RCTs with more patients.

Key words : resistance training ; strength training ; cystic fibrosis ; children ; adolescents