



HAL
open science

La pratique d'une activité physique régulière chez les patients atteints de la mucoviscidose

Tiphaine Champion

► **To cite this version:**

Tiphaine Champion. La pratique d'une activité physique régulière chez les patients atteints de la mucoviscidose. Médecine humaine et pathologie. 2021. dumas-03354133

HAL Id: dumas-03354133

<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-03354133>

Submitted on 24 Sep 2021

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.

**AIX-MARSEILLE UNIVERSITÉ
ÉCOLE DES SCIENCES DE LA RÉADAPTATION
FORMATION EN MASSO-KINÉSITHÉRAPIE**

**LA PRATIQUE D'UNE ACTIVITE PHYSIQUE
REGULIERE CHEZ LES PATIENTS ATTEINTS
DE LA MUCOVISCIDOSE**

CAMPION TIPHAINE

Directeur de mémoire : Camille Beauvair

Remerciements:

J'adresse mes remerciements aux personnes qui m'ont aidée dans la réalisation de ce mémoire.

En premier lieu, je remercie ma Directrice de mémoire Mme Camille Beauvair, pour la disponibilité dont elle fait preuve et de sa bienveillance dans l'accompagnement de mon travail.

Je remercie également l'ensemble des professeurs de l'IFMK de Marseille qui ont pris soin de créer les conditions d'apprentissage les plus favorables pour le déroulement de nos études.

Je remercie les étudiants de l'école nationale d'ingénierie de Brest avec qui j'ai pu échanger concernant la mucoviscidose ainsi que participer à leur course caritative.

J'adresse mes remerciements à Aurore, étudiante en médecine atteinte de la mucoviscidose, avec qui j'ai beaucoup échangé et qui a su répondre à toutes mes questions.

Je remercie aussi ma famille sans qui rien de tout ça ne serait possible.

Mes ami(e)s d'avoir toujours été là pour moi.

Et à David de me supporter et de me préparer des bons repas depuis bientôt 4 ans.

Table des matières

1-	Introduction.....	1
1.1-	La mucoviscidose.....	1
1.1.1-	Étiologie.....	1
1.1.2-	Physiopathologie.....	2
1.1.3-	Dépistage et diagnostique.....	4
1.1.4-	Prise en charge thérapeutique :.....	6
1.1.5-	Qualité de vie et mucoviscidose.....	7
1.2-	Effets du sport sur les poumons sains.....	9
1.2.1-	Anatomie du poumon.....	9
1.2.2-	Effet du sport sur les poumons sain :.....	10
1.2.3-	Séance anaérobie.....	11
1.2.4-	Séance aérobie.....	12
1.3-	VO ₂ max et VEMS.....	13
1.3.1-	Qu'est-ce que la VO ₂ max.....	13
1.3.2-	Qu'est-ce que le VEMS ?.....	15
1.4-	Pourquoi cette revue de littérature ?.....	16
1.5-	Objectif de la revue de littérature basé sur le modèle PICO :.....	17
2-	Méthode.....	18
2.1-	Critères d'éligibilité pour les études de cette revue.....	18
2.1.1-	Type d'étude.....	18
2.1.2-	Population/ Pathologie.....	18
2.1.3-	Intervention.....	20
2.1.4-	Objectif et critère de jugement.....	20
2.2-	Méthodologie de recherche des études.....	21
2.2.1-	Source documentaires investiguées.....	21
2.2.2-	Équation de recherche utilisée.....	21
2.3-	Extraction et analyse des données.....	22
2.3.1-	Sélection des études.....	22
2.3.2-	Extraction des données.....	23
2.3.3-	Évaluation de la qualité méthodologique des études sélectionnées.....	23
2.3.4-	Méthode de synthèse des résultats.....	24
3-	Résultats.....	25
3.1-	Description des études.....	25
3.1.1-	Diagramme de flux.....	25
3.1.2-	Études exclues :.....	26
3.1.3-	Études incluses.....	28
3.2-	Risque de biais des études incluses.....	37
3.2.1-	Grille d'analyse utilisée.....	37
3.2.2-	Synthèse des biais retrouvés.....	38
3.2.3-	Effets de l'intervention.....	39
4-	Discussion.....	48
4.1-	Analyse des principaux résultats.....	48
4.1.1-	Effets sur le VO ₂ max.....	49
4.1.2-	Effets sur le VEMS.....	49
4.2-	Applicabilité des résultats en pratique clinique.....	51
4.3-	Qualité des preuves.....	52

4.4- Biais potentiels de la revue.....	53
5-Conclusion et ouverture	58
5.1- L'apprentissage de la recherche et implication pour la pratique clinique	59
5.2-De nouvelles études à mener	59
Bibliographie	60
ANNEXES.....	68

GLOSSAIRE

CRCM : Centres de Ressources et de Compétences de la Mucoviscidose

CPT : Capacité pulmonaire totale. Volume maximal d'air que les poumons peuvent contenir.

CRF : Capacité résiduelle fonctionnelle. Le volume contenu dans les poumons à la fin d'une expiration normale. C'est le volume dans lequel vient se diluer l'air inspiré pendant une respiration normale : $VRE + VR$.

CV : Capacité vitale. Volume d'air maximal mobilisable par le sujet avec une inspiration et une expiration forcée.

VC ou **Vt** : volume courant. Volume d'air ventilé au repos.

VR : Volume résiduel. Volume restant dans les poumons à la fin d'une expiration maximale forcée. C'est une constante.

VRE : Volume de réserve expiratoire. Volume maximal qu'un sujet peut expirer après une expiration normale.

VRI : volume de réserve inspiratoire. Volume maximal que le sujet peut inspirer après une inspiration normale.

CFTR : Cystic fibrosis transmembrane conductance regulator.

TIR: Tripsine immuno-reactive.

CFQR: Cystic Fibrosis Questionnaire-Revi.

1- Introduction

1.1- La mucoviscidose

1.1.1- Étiologie

Le mot mucoviscidose vient des mots mucus et viscosité. Les anglo-saxons utilisent le terme de «**Cystic fibrosis**»; les Canadiens, fibrose kystique.

La mucoviscidose est la maladie génétique héréditaire grave **la plus fréquente** dans les régions caucasiennes, avec environ 1 naissance pour 2500 en Europe et Amérique du nord, en France il y a 1 cas pour 4700 naissances. Le sex-ratio est proche de 1. Il y a par ailleurs peu de cas en Afrique et en Asie par exemple. ¹

En Europe il y a 8 à 12 cas pour 100 000 habitants et en France environ 2 000 000 de porteurs hétérozygotes.

Depuis **2002 il a été mis en place un dépistage néonatal en France.**

Grace aux progrès de la recherche et à l'amélioration de la prise en charge de cette maladie un patient né en 2010 a une médiane de survie l'ordre de 50 ans alors qu'elle n'était que de 5 ans dans les années 1960. (1)²

En France en 2016, 6770 personnes bénéficiaient d'une prise en charge en affection de longue durée (ALD) pour la mucoviscidose par le Régime général de l'Assurance Maladie.³

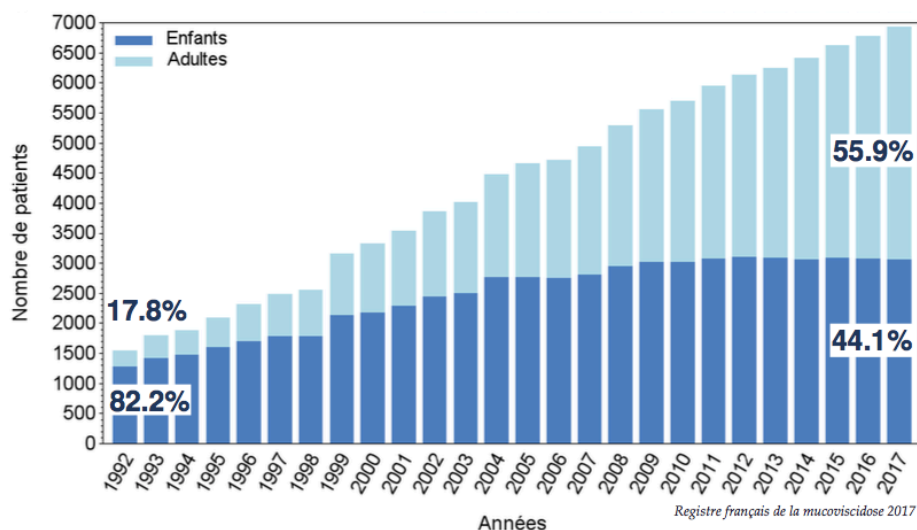


Figure 1 : Evolution du nombre de patients depuis 1992

¹ pasteur. *Mucoviscidose*. septembre 2019. <https://www.pasteur.fr/fr/centre-medical/fiches-maladies/mucoviscidose>

² Claude Ferec . *information mucoviscidose* . 2014. <https://www.inserm.fr/information-en-sante/dossiers-information/mucoviscidose>.

³ Caisse nationale de l'Assurance Maladie . *Comprendre la mucoviscidose* . 2019. <https://www.ameli.fr/bouches-du-rhone/assure/sante/themes/mucoviscidose/comprendre-mucoviscidose>.

1.1.2- Physiopathologie

La mucoviscidose est une maladie génétique qui peut se déclarer à des âges variables en fonction de la sévérité de l'atteinte (naissance, enfance, jeune adulte).

Elle est due à une **mutation du gène CFTR du chromosome 7**, il existe de très nombreuses mutations de ce gène, près de 2 000 altérations différentes ont d'ores et déjà été identifiées, mais la plus fréquente est la « Delta F 508 ». Elle est en cause de 70% des cas.(2 ;3)

En revanche il n'y a **pas de corrélation exacte entre le type de mutation et les manifestations cliniques de la maladie** (corrélation génotype-phénotype).

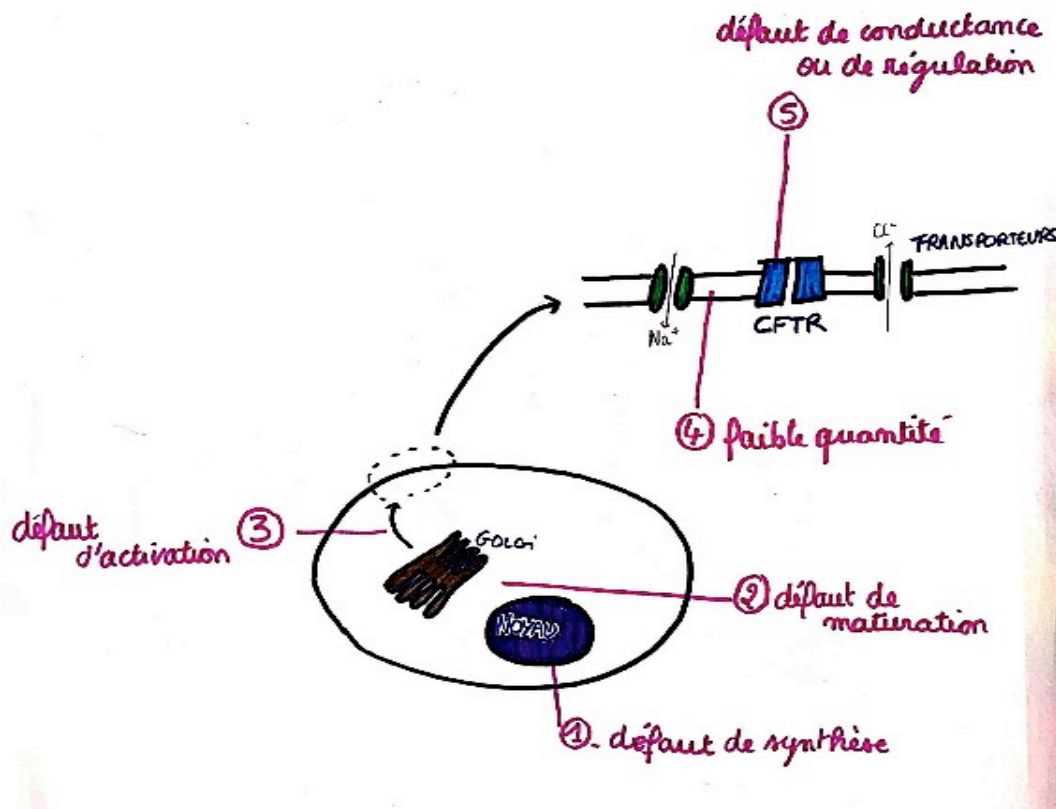


Figure 2 : Différentes classes de mutations du gène.

(Annexe 1)

Le gène CFTR code pour la protéine CFTR (Cystic fibrosis transmembrane conductance regulator). Le rôle de cette protéine est de **réguler le transport du chlore à travers les membranes des cellules** (essentiellement pulmonaires et digestives) elle a un rôle de canal ionique au pôle apical des cellules qui bordent les différents canaux exocrines: elle provoque la sortie (active) du Cl depuis la cellule épithéliale jusque dans la lumière, qui induit elle-même la sortie (passive) d'eau.

L'altération de cette protéine va causer un dysfonctionnement de ce canal, ce qui induit une imperméabilité au chlore et donc une rétention de chlore dans les cellules.

Ceci induit une **rétention d'eau, et donc une déshydratation considérable des sécrétions et du mucus.**

Cet épaissement du mucus aura plusieurs conséquences notamment au niveau respiratoire.

En effet il y aura une **diminution d'efficacité du système d'épuration des cils vibratoires respiratoires , ce qui provoque une accumulation du mucus** dans les voies respiratoires et favorise les infections respiratoires chroniques, qui causent des lésions pulmonaires irréversibles.

Il aura aussi un **effet au niveau digestif**, l'épaississement du mucus va entraîner une obstruction des canaux excréteurs du pancréas, ce qui provoque une diminution de la sécrétion d'enzyme digestives, voire une inhibition de leur rôle ; qui amène à un syndrome de malabsorption lipidique et vitaminique et donc une dénutrition. (4)

C'est donc une exocrinopathie généralisée qui touche les glandes séreuses et les glandes à sécrétions muqueuses.

Les organes qui vont être atteints sont :

- appareil respiratoire
- tube digestif et ses annexes
- glandes sudoripares
- appareil génital (masculin)

C'est une maladie autosomique récessive c'est à dire que pour qu'un enfant soit atteint, il faut que ses deux parents lui transmettent le gène défectueux. Lorsque les deux parents sont porteurs sains il y a un risque de **1/4** que l'enfant soit atteint. (5)

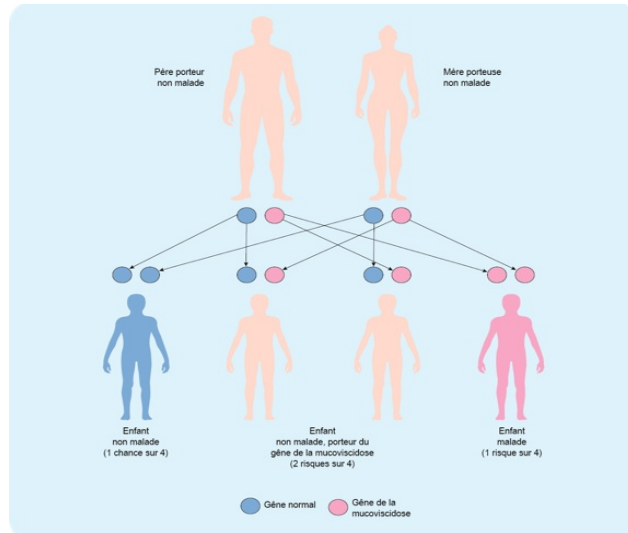


Figure 3 : Mode de transmission de la mucoviscidose⁴

1.1.3- Dépistage et diagnostique (1)

En France, la mucoviscidose fait partie des maladies dépistées par le test de Guthrie, instauré en 2002, et **systematique** chez tous les nouveau-nés, à J3 de vie (il dépiste 5 maladies potentiellement invalidantes et posant un problème de santé publique en France).

Ce diagnostic néonatal repose, en ce qui concerne la mucoviscidose, sur le dosage de la **trypsine immuno réactive (TIR)**, en cas de résultat du dosage TIR élevé il sera suivi d'un diagnostic moléculaire : la recherche des 29 mutations du gène CFTR les plus fréquentes dans la population française,

Si une mutation est identifiée sur au moins un des allèles, une confirmation du diagnostic par un test de la sueur sera mis en place.

Le test de la sueur est positif si la quantité de chlorure est supérieure à 60mmol/L (habituellement il est de 30mmol/L). Le diagnostic est confirmé après deux examens positifs.

Par ailleurs si aucune mutation n'est retrouvée l'enfant ne sera soumis à un test de sueur que si un nouveau dosage de TIR prélevé à 3 semaines reste élevé.

⁴ Claude Ferec . *information mucoviscidose* . 2014. <https://www.inserm.fr/information-en-sante/dossiers-information/mucoviscidose>.

Ce **dépistage est assez sensible mais peu spécifique** : le taux de faux négatifs du dépistage est de 3-3,5%.

Si l'enfant n'a pas été dépisté à sa naissance, le diagnostic peut-être fait grâce à des manifestations cliniques évocatrices qui peuvent être respiratoires, digestives ou même ORL, endocriniennes et métaboliques. Pour confirmer le diagnostic le test de la sueur est réalisé à tout âge et est complété par une étude génétique en biologie moléculaire. (2)

Il existe aussi un **diagnostic anténatal** pour les couples à risques, il peut motiver une demande d'interruption médicale de grossesse au titre de « maladie d'une particulière gravité et incurable au moment du diagnostic »

L'amélioration des modalités du diagnostic a eu un impact positif sur l'espérance de vie des patients atteints de la mucoviscidose. (6)

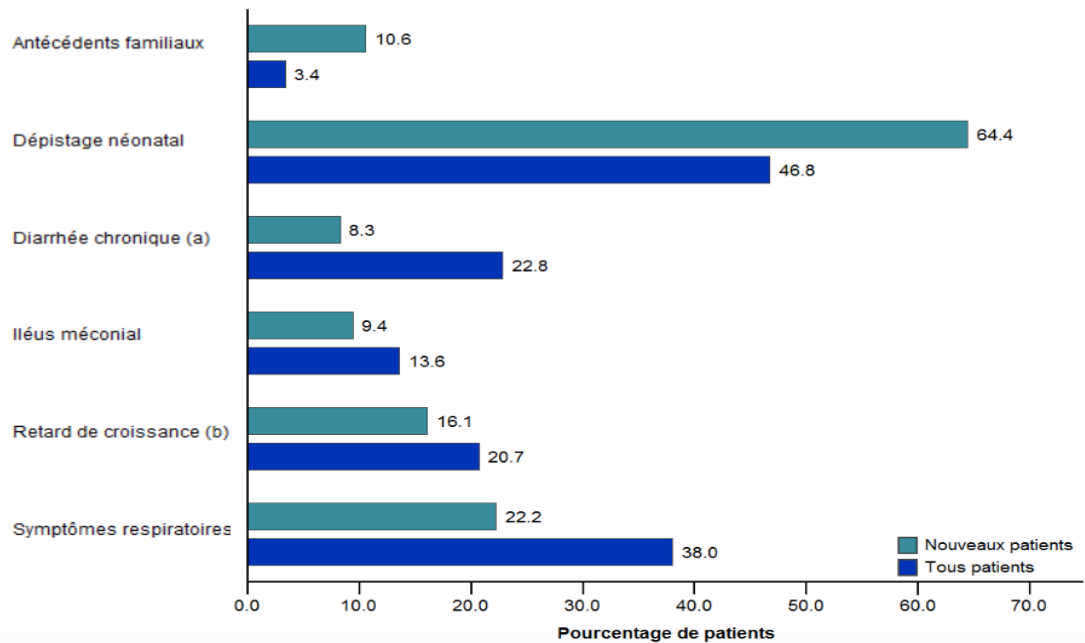


Figure 4 : Circonstance du diagnostic (les plus frequentes en 2017) ⁵

⁵ institut national d'etude demographique,
https://www.vaincrelamuco.org/sites/default/files/rapport_du_registre_-_donnees_2017.pdf.

1.1.4- Prise en charge thérapeutique :

La **prise en charge thérapeutique est multidisciplinaire et à vie**. Les patients sont généralement suivis dans des Centres spécialisés (**CRCM**).

L'organisation doit se faire au maximum à domicile pour le confort du patient, de plus la collaboration inter professionnelle de santé est indispensable tout comme l'éducation thérapeutique des enfants et des parents.

Ils auront un rendez-vous tous les 3 mois et une évaluation paraclinique tous les ans.

Les traitements quotidiens: Ils consistent en des séances **de kinésithérapie et d'aérosolthérapie quasi-quotidiennes**, des traitements per os pour les atteintes digestives, une alimentation hypercalorique, des apports hydro-sodés, enfin une activité physique est recommandée .

Les infections récurrentes nécessitent des cures d'antibiothérapie par voie intraveineuse.

L'insuffisance respiratoire, qui s'installe lors de l'aggravation de la maladie, peut conduire à une oxygénothérapie et une ventilation non-invasive. Dans certains cas plus évolués, la dénutrition nécessite des apports caloriques par sonde nasogastrique ou gastrostomie.

Jusqu'à peu, les traitements médicaux de la fibrose kystique ciblaient exclusivement les séquelles spécifiques d'organes.

Dans les voies aériennes la dornase alfa inhalée (saline hypertonique) et le mannitol sont utilisés pour améliorer la clairance mucociliaire des voies aériennes, les antibiotiques inhalés sont utilisés pour réduire l'infection bactérienne et des antibiotiques (macrolides oraux et de l'ibuprofène) à forte dose sont utilisés pour réduire l'inflammation.

Au cours de la dernière décennie, les technologies de criblage à haut débit HTS ont permis la découverte de thérapies ciblées disponibles par voie orale, capables de cibler le défaut moléculaire et génétique sous-jacent (molécules correctrices et potentialisatrices du gène CFTR). **Ces molécules révolutionnent peu à peu le pronostic de la maladie.**

Les **traitements sont donc nombreux et très contraignants au quotidien.**

En période stable les temps de soins sont estimés à une à deux heures par jour.

Lors d'un épisode aigu telle une infection respiratoire, ils peuvent atteindre cinq à six heures quotidiennement.

Enfin, la dernière étape thérapeutique consiste dans la majorité des cas à effectuer **une transplantation pulmonaire.**

Prises-en charge de la mucoviscidose en Kinésithérapie : ⁶

La mucoviscidose est une maladie **polymorphe et pluri organiques**. La prise en charge sera donc dépendante du patient, de son âge, et de ses affections.

Le but du kinésithérapeute est de drainer les bronches du patient, de développer au maximum sa capacité respiratoire pulmonaire et sa capacité d'endurance.

Au niveau digestif, il peut aider à améliorer le confort par des massages abdominaux.

Il peut aussi prendre en charge les conséquences musculo-squelettiques de la maladie.

Les pratiques kinésithérapiques se basent sur le **drainage autogène** décrit par J.Chevallier. (Annexe 2)

Un des rôles principal est le désencombrement pour dégager le mucus et les sécrétions qui sont déshydratées, plus épaisses et plus collantes que chez un patient sain, pour lui permettre de mieux respirer mais aussi d'éviter au maximum l'apparition de surinfections bronchiques.

Si cela ne suffit pas, le patient peut avoir recours à des antibiotiques et des aérosols, les kinésithérapeutes peuvent l'aider dans l'apprentissage et l'accompagnement de ces produits.

De plus, la place de l'éducation thérapeutique est primordiale en mucoviscidose pour l'enfant ainsi que pour les parents.

1.1.5 Qualité de vie et mucoviscidose

Certaines échelles de qualité de vie sont validées en population générale, telles que :

- SEIQoL (Schedule for the Evaluation of Individual Quality of Life)
- PGI (Patient-Generated Index)
- SQLP (Subjective Quality of Life Profile) .

La qualité de vie peut être évaluée sous plusieurs critères, qui peuvent être physique (symptômes, signes biologiques...) psychologique ou encore social (activités, amitiés, loisirs).

⁶ Ordre des masseurs-kinésithérapeutes. <http://www.ordremk.fr/actualites/patients/la-place-de-la-kinesitherapie-dans-la-prise-en-charge-de-la-mucoviscidose/>.

La mucoviscidose touche de nombreux aspects de la vie du patient, elle bouleverse le quotidien des malades, tant au niveau familial que scolaire, professionnel ou social, mais la sensation de qualité de vie est assez subjective, d'où la nécessité de questionnaires de qualité de vie spécifiques. (7)

Il en existe plusieurs **pour la mucoviscidose**: (Annexe 3)

- CFQ-R 6-11ans
- CFQ-R 12-13ans
- CFQ-R +14ans

Ce sont des questionnaires d'auto-évaluations.

- CFQ-R parents des 6-13ans

Qui est une hétéro évaluation des parents sur la qualité de vie des enfants.

Cette maladie à un impact aussi sur les parents c'est pourquoi il existe aussi une échelle pour évaluer leur qualité de vie.

- EQVP parent

1.2- Effets du sport sur les poumons sains

1.2.1- Anatomie du poumon (8,62)

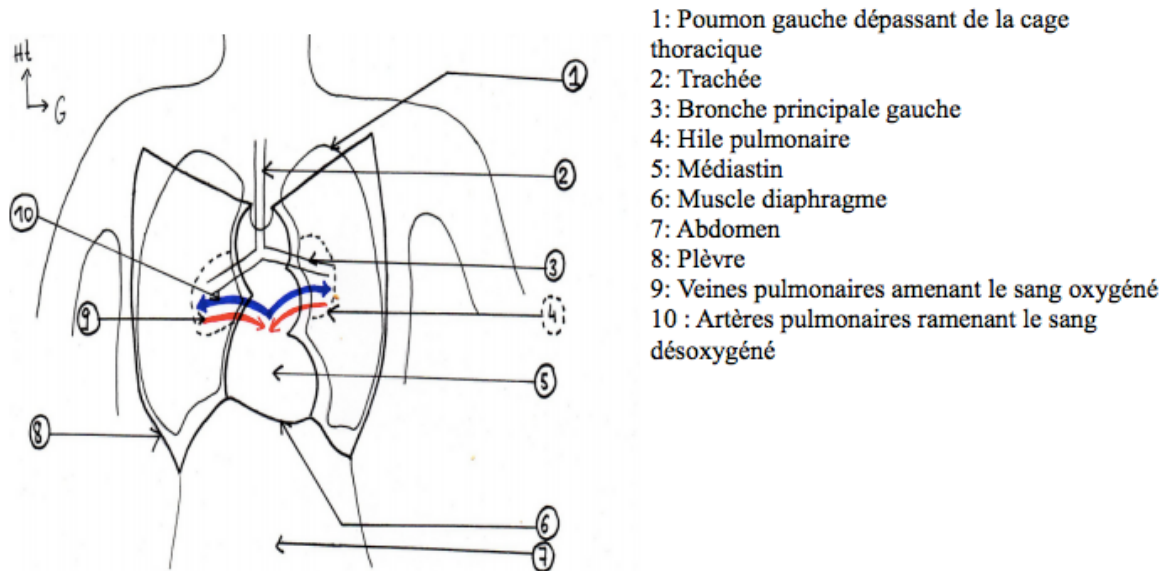
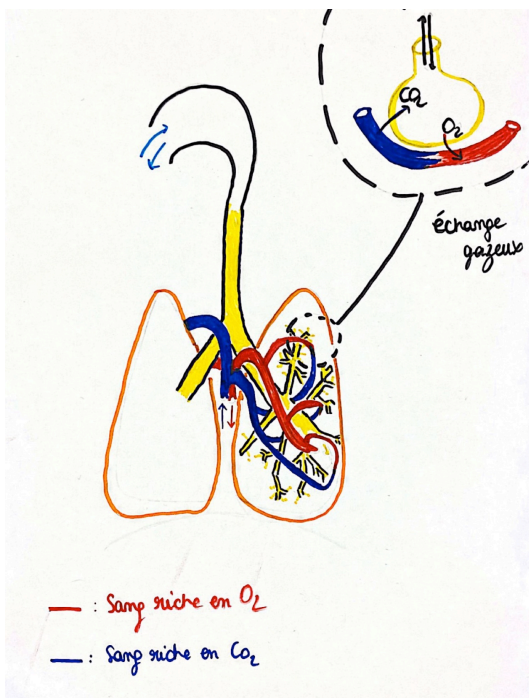


Figure 5 : Anatomie du poumon

Le poumon est **un viscère thoracique** appartenant à l'appareil respiratoire, c'est un organe pair avec deux lobes à gauche et 3 lobes à droite.

Il est intra thoracique, de part et d'autre du médiastin, son apex dépasse la première côte et sa base est au niveau du 4eme espace intercostal à droite et du 5eme à gauche.



C'est un organe variable en taille entre l'inspiration forcée et l'expiration forcée.

Chaque poumon est entouré par la cavité pleurale, qui est formée à partir de deux membranes :

- un feuillet interne, en contact avec le poumon, nommée plèvre pulmonaire ;
- un feuillet externe, en contact avec la paroi thoracique, nommée plèvre pariétale.

Cette cavité est composée d'un liquide séreux, le transsudat, permettant au poumon de glisser. L'ensemble permet également de maintenir le poumon et empêcher qu'il ne s'affaisse.

Figure 6 : schéma des échanges d'oxygènes

Pour alimenter les poumons en oxygène, deux bronches partent de la trachée, puis se subdivisent en bronchioles de plus en plus petites.

Au bout de chacune d'elles se trouvent des alvéoles qui sont entourées d'un ensemble de capillaires sanguins (fins vaisseaux). Ces alvéoles pulmonaires sont de petits sacs dont la paroi est élastique. Elles sont soutenues par l'interstitium pulmonaire, un fin tissu.

La mucoviscidose entraîne une déshydratation des sécrétions pulmonaires, les cellules ciliées ne parviennent plus à exercer leur rôle de désencombrement et le mucus épais s'accumule ainsi dans les voies respiratoires.

Le mucus va aussi emprisonner les bactéries, ce qui favorise la survenue d'infections et d'une inflammation chronique.

1.2.2- Effet du sport sur les poumons sain :

A court terme :

Au cours de l'exercice physique, les deux organes qui interviennent majoritairement sont le cœur (le système cardio circulatoire plus largement) et les poumons.

Les poumons **oxygènent le sang (L'O₂ est indispensable aux viscères et aux muscles afin créer de l'énergie) et éliminent le dioxyde de carbone**, déchet de cette production d'énergie. Le cœur pour sa part, pompe le sang oxygéné par les poumons et le conduit aux muscles sollicités pendant l'exercice, grâce au système circulatoire.

Lorsque les muscles travaillent plus intensément (lors d'un effort physique), ils utilisent davantage d'oxygène et produisent plus de dioxyde de carbone. Afin de gérer cette demande supplémentaire, le rythme et le volume respiratoires augmentent, passant d'environ 15 cycles par minute au repos (12 litres d'air) à 40 voire 60 cycles par minute au cours de l'exercice (100 litres d'air).

Le débit cardiaque, la fréquence cardiaque et la pression artérielle augmentent également, afin d'assurer le transport en oxygène suffisant, pour permettre aux muscles de rester en mouvement.

Lorsque les poumons sont sains, ils ont une grande réserve respiratoire, permettant de compenser des efforts importants.

Lorsque la fonction pulmonaire est diminuée, la sensation d'essoufflement arrive plus rapidement, est parfois désagréable mais généralement sans danger.

Il est normal de s'essouffler au cours de l'exercice. Cependant, l'exercice physique régulier peut augmenter la force et le fonctionnement des muscles, et les rendre plus efficaces. Les muscles auront besoin de moins d'oxygène pour bouger et produiront moins de dioxyde de carbone, ce qui réduira immédiatement le volume d'air nécessaire pendant l'exercice.

L'entraînement améliore également la circulation et renforce le muscle strié squelettique cardiaque.

De plus le bien-être physique et psychologique global est souvent améliorée par une activité physique, d'autant plus si elle est collective et contribue à l'épanouissement social. Il peut aussi diminuer le risque de développer d'autres problèmes de santé tels qu'un accident vasculo-cérébral, une maladie cardio-circulatoire (HTA...) ou encore une maladie psychiatrique et réduit même la fréquence de certains cancers.

L'exercice physique régulier est également l'une des actions de prévention les plus importantes contre le diabète de type II et l'obésité ; deux problèmes de santé publique majeurs.

Pendant l'effort les zones du cerveau qui contrôlent la respiration sont activées par plusieurs mécanismes (grâce notamment à des chémos et volorécepteurs) :

- les récepteurs présents dans les muscles et tendons,
- l'augmentation de la concentration en CO₂ (dioxyde de carbone) et la diminution en O₂ (oxygène).
- l'augmentation du taux d'adrénaline.

Grâce aux informations données par ces récepteurs, la fréquence respiratoire va augmenter, les muscles intercostaux et le diaphragme vont se contracter plus fortement ce qui va augmenter le volume de la cage thoracique à l'inspiration.

Il faut savoir que pour augmenter la quantité d'O₂ absorbé et l'élimination du CO₂ il est plus efficace d'augmenter le volume d'air ventilé que d'augmenter la fréquence de respiration.

A long terme :

Les personnes qui pratiquent régulièrement une activité sportive vont apprendre à augmenter naturellement leur volume d'air inspiré, donc elles vont absorber plus d'oxygène à chaque inspiration, ce qui va réduire le cout énergétique de l'effort.

Leur fréquence respiratoire au repos diminue aussi et est plus rapidement retrouvée après l'effort.

1.2.3- Séance anaérobie :

S'entraîner en anaérobie signifie que l'exercice est à un niveau **d'intensité si élevé que le système cardiovasculaire ne peut pas fournir suffisamment d'oxygène aux muscles.**

L'entraînement anaérobie à **plusieurs avantages** :

- Brule un plus grand nombre de calories.
- Augmente l'endurance

- Améliore la VO2 Max : le corps deviendra plus efficace pour consommer et utiliser de l'oxygène.
- Permet de prendre du muscle plus rapidement.

1.2.4- Séance aérobie : (9)

Il s'agit des exercices globaux, qui font travailler plusieurs groupes de muscles et exigent un effort physique soutenu dans la durée. Les exercices vont aussi faire travailler le cœur et les poumons qui doivent fournir d'avantage d'efforts que s'ils étaient au repos.

Ce sont par exemple la danse, la course à pied, le vélo, la natation, la marche rapide à **intensité normale**.

Un exercice d'aérobie régulier est bénéfique pour la santé, en effet il améliore la résistance du système cardio-vasculaire et respiratoire, aide à diminuer la tension, il aide à faire baisser le taux de mauvais cholestérol (LDL) tout en privilégiant une hausse du bon cholestérol (HDL).

Il aide à diminuer la masse grasse et à perdre du poids et entraîne une meilleure tolérance au glucose et une baisse de la résistance à l'insuline.

Le seuil anaérobie (seuil de passage à l'anaérobie) est souvent mesuré par un pourcentage de capacité aérobie ou de vO2max , allant de 75à 90% de la VO2max selon le niveau de condition physique.

Les fréquences cardiaques d'entraînements, comprennent 5 zones qui sont déterminées par la fréquence cardiaque maximale :B0, B1, B2 (zones aérobies) et B3, B4 en anaérobie.

Zone	Type de travail	Lactates	CPM	Avantages	Sensations
B0	Aérobie de de faible intensité. Soutenable et brûle-graisse.	-	16/18	Travail CV de base.	Détendu et capable de tenir une conversation.
B1	Aérobie intensive associée à une consommation accrue d'oxygène.	> 2	18/20	Niveau supérieur du travail CV.	Fréquence cardiaque et système ventilatoire et température corporelle plus élevés.
B2	Seuil anaérobie. A la limite supérieure de l'aérobie.	2-3	19/22	Niveau maximum de travail CV. Construction d'une tolérance physique et mentale.	Rejet de dioxyde de carbone en augmentation. Respiration importante.
B3	Transport d'oxygène. Insoutenable sur une longue période.	3-6	22/26	Developpement du transport de l'oxygène vers les muscles. Augmentation du rendement cardiaque.	Eprouvant. Essouffement.
B5/B6	Anaérobie (sans oxygène). Séries courtes d'effort maximum. Insoutenable.	-	28+	Gain de vitesse. Accoutumance de l'organisme au travail sans oxygène.	Très contraignant. Essouffement.

Tableau 1 : zones d'entraînement (69)

CV : cardio vasculaire et CPM coup par minutes

1.3- VO2max et VEMS

1.3.1- Qu'est-ce que la VO2 max ?

La **VO2 max est un indicateur de performance** très utilisé en science du sport. VO2max signifie : « débit maximal de prélèvement d'oxygène » c'est la quantité maximale d'O2 prélevée par les muscles par minute.

Ceci se mesure lorsque les muscles sont à leur activité maximale, par exemple pendant un effort élevé de course à pied ou de cyclisme.

Selon Hill et Lupton (1923), la valeur de l'absorption d'oxygène ne peut pas être augmentée d'avantage même si la durée ou l'intensité de travail augmente, elle est donc liée à la distribution d'oxygène dans le corps.

Les muscles squelettiques dépendent d'un apport adéquat en oxygène (approvisionnement en énergie aérobie) adaptés à leurs besoins métaboliques. Lorsque ceux ci ne peuvent être satisfaits en aérobie, se produit un switch en anaérobie et la production d'énergie s'accompagne alors de la production de lactates (déchet de l'anaérobie), ce qui entraîne une acidose lactique.

La VO2 max est donc **le reflet de l'efficacité de l'organisme depuis l'inspiration de l'air jusqu'à l'utilisation des molécules par les muscles.**

Elle **s'exprime en millilitres d'O2 / minute et par kilo. Pour un adulte sain elle est de 35ml/min/kg et de 85ml/ min/kg environ pour un adulte sportif.**

La mesure de la VO2 max s'effectue soit de manière directe par un test spécifique en milieu hospitalier ; soit elle peut être mesuré indirectement par des déductions de tests réalisés sur le terrain.

- La mesure directe est faite sur un appareil ergométrique ou un tapis, elle consiste en une comparaison, lors d'un effort, des volumes d'air expirés et inspirés. La mesure peut aussi être obtenue en relevant les taux de lactates sanguin. La valeur obtenue ici sera précise mais le test est coûteux.

- Les tests sur le terrain sont :

- **Le test de Margaria**

Cette méthode consiste à courir 10 minutes à une vitesse constante correspondant au maximum d'effort que l'on peut fournir. On applique ensuite la formule suivante :

Pour une distance parcourue inférieure à 3000 m :

$$\text{VO2max (ml/mn.kg)} = (d + (30*t)) / (5*t)$$

Pour une distance supérieure à 3000 m :

$$\text{VO2max (ml/mn.kg)} = (d + (30 * t)) / ((5 * t) + 5)$$

où d : distance en mètres et t : temps en minutes

- **Le test de Cooper**

Le test de Cooper va donner une approximation de la VO2max. Le test consiste à parcourir la plus grande distance en 12 minutes. On obtient la valeur de la VO2max en appliquant la formule :

$$\text{VO2max} = 22,351 \times d - 11,288$$

(où d est la distance en kilomètres)

- **Avec la VMA (Vitesse Maximale Aérobie)**

Pour déterminer sa VMA il faut courir aussi vite que possible de façon régulière pendant 6 minutes, la distance parcourue sera multipliée par 10 et on obtiendra une vitesse en Kilomètre/ heure.

Lorsque la VMA est déterminée : **VO2max = 3,5x VMA.**

1.3.2- Qu'est-ce que le VEMS ?

Le VEMS « Volume expiratoire maximal par seconde » est un indicateur permettant d'évaluer la fonction respiratoire, qui contribue à poser le diagnostic d'une affection pulmonaire et à en estimer la sévérité.

Il correspond au volume d'air maximal expiré pendant la première seconde d'une expiration dite « forcée », suite à une inspiration profonde.

Il peut également être utilisé pour juger l'efficacité d'un médicament, deux mesures seront alors réalisées : avant, puis après son administration. Il permet enfin de suivre l'évolution de la maladie dans le temps.

Il est **mesuré par spirométrie (mesure des volumes mobilisables)**, et permet de détecter diverses maladies bronchiques ou pulmonaires et d'en étudier l'évolution.

Pour déterminer le VEMS, le patient est assis, nez bouché, et respire par la bouche à travers un embout relié au spiromètre. Il respire d'abord normalement, puis inspire et expire à fond.

Le volume expiré pendant la première seconde d'une expiration aussi forte et rapide que possible est mesuré après une inspiration maximale.

Il correspond, normalement, à 80% du volume maximal inspiré. S'il est inférieur, cela dénote une diminution du débit, et donc une obstruction des voies respiratoires.

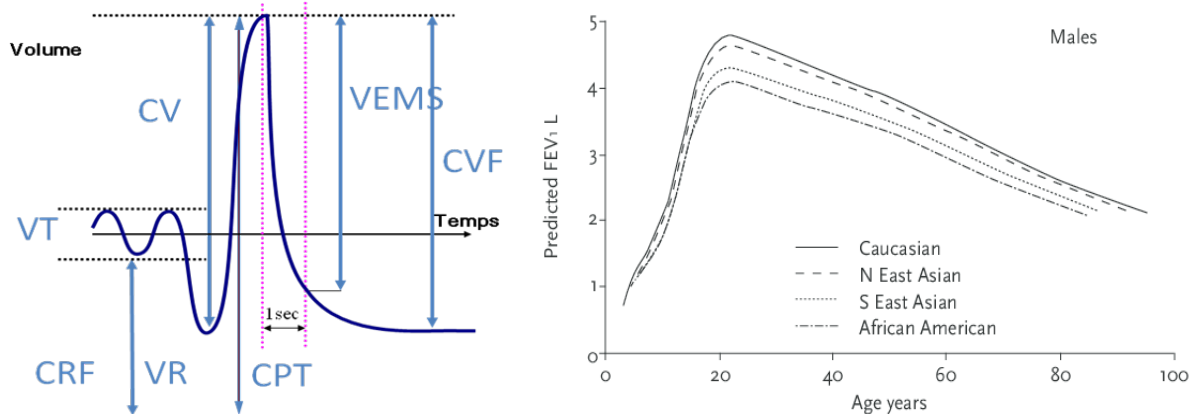


Figure 7 : Spirométrie et moyennes selon l'ethnie ⁷

⁷ Futura sciences

1.4- Pourquoi cette revue de littérature ?

L'amélioration des soins des patients atteints de mucoviscidose a permis une augmentation de l'espérance de vie importante ces dernières années, mais cette maladie conserve un certain nombre de contraintes (prise régulière de médicaments, kinésithérapie indispensable et fréquente, des difficultés personnelles psychiques par exemple liées à la difficulté de procréer).

Cette augmentation de l'espérance de vie doit donc s'accompagner d'une amélioration de la qualité de vie, ressentie par les patients.

Pour tenter de refléter et d'influencer cette évolution dans la qualité de vie des patients atteints de la mucoviscidose, nous allons essayer d'étudier un point important dans la société actuelle : le sport.

En effet le sport a de nombreux avantages sur la santé physique comme mentale.

Par exemple la sensation d'appartenance à un groupe lors des sports collectifs est très positive sur le moral, tout comme la sensation que l'endorphine produite par l'organisme pendant le sport procure. Le sport figure parmi les principales recommandations de l'OMS pour la santé.

De plus les effets sur l'appareil cardio-respiratoire ont eux aussi été prouvés sur la population saine, mais qu'en est-il pour les maladies chroniques tel que la mucoviscidose ?

Nous pouvons donc nous demander :

« La pratique d'une activité sportive régulière a-t-elle un effet positif sur la qualité de vie ou sur les fonctions pulmonaires d'un patient atteint de la mucoviscidose ? »

1.5- Objectif de la revue de littérature basé sur le modèle PICO :

Le modèle PICO se décompose comme suit :

Population : À qui s'adresse l'intervention ?

→ Aux patients atteints de la mucoviscidose, les détails des critères d'inclusion et d'exclusion seront détaillés dans la partie méthode.

Intervention : De quel type d'intervention s'agit t'il ?

→ Pour cette revue de littérature il conviendrait d'une mise en place d'activités sportives aérobies ou anaérobie/résistance pour les patients.

Comparateur : À quoi sera comparée l'intervention ?

→ L'intervention serait comparée avec des participants dont l'activité physique sera inchangée.

Outcome : issue clinique, variable mesurée.

→ Le critère de jugement primaire sera la modification de la qualité de vie ressentie par le patient.

→ Le critère de jugement secondaire sera l'évolution de la fonction pulmonaire du patient. Pour cela j'ai décidé de choisir comme indicateurs le VEMS et le VO2max qui me paraissent être les indicateurs les plus pertinents dans cette revue de littérature, en effet ils ont tous deux représentatifs de l'effet d'une activité physique sur la fonction pulmonaire.

Ces quatre items ont permis de définir le thème de cette revue et les différents objectifs de manière plus spécifique, à savoir :

Objectif n°1 : Apprécier l'intérêt du sport sur la qualité de vie ressentie par les personnes atteintes de la mucoviscidose.

Objectif n°2 : Mesurer l'efficacité du sport sur leur capacité pulmonaire grâce aux deux indicateurs précédemment choisis.

Objectif n°3 : Comprendre si il y a une utilité au fait d'inclure dans la prise en charge de la mucoviscidose une pratique d'activité physique régulière.

2- Méthode

2.1- Critères d'éligibilité pour les études de cette revue

2.1.1- Type d'étude

Nous avons choisi d'étudier l'effet de l'intégration d'entraînements sportifs réguliers dans le quotidien de patients atteints de la mucoviscidose.

Nous allons favoriser donc **les essais cliniques randomisés** qui seront en meilleure adéquation avec notre revue de littérature car nous allons apporter **une modification** dans la prise en charge thérapeutique, éthiquement acceptable.

2.1.2- Population/ Pathologie

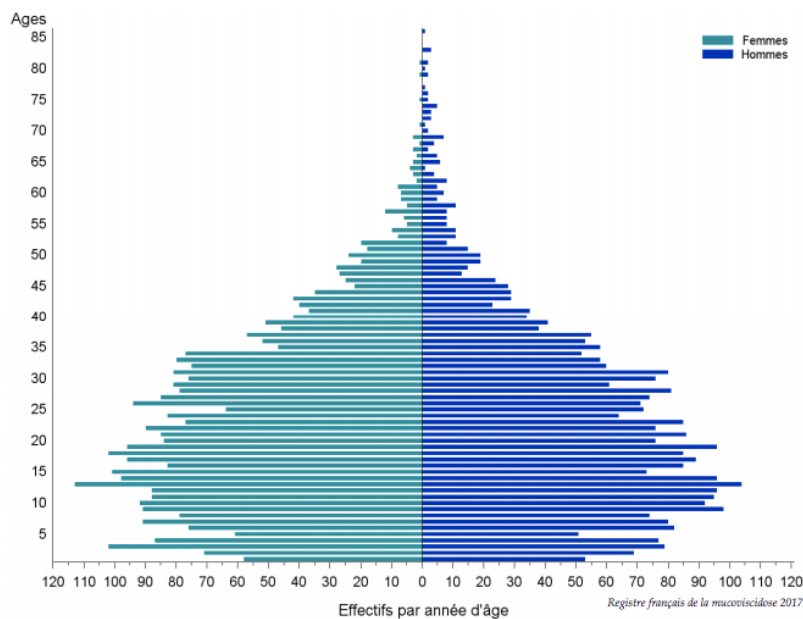


Figure 8 : Pyramide des âges hommes et femmes atteints de la mucoviscidose. (8)

La mucoviscidose est une **pathologie incurable** qui touche les patients de leur naissance à leur mort, c'est pourquoi dans cette revue nous avons souhaité que notre population soit la plus représentative possible de tous les patients atteints de la mucoviscidose et nous avons retenu une population âgée de 5 à 65 ans (ce qui nous paraît aussi adapté pour la pratique d'une activité physique régulière), de sexe mixte et provenant de pays et milieux sociaux culturels variés.

Pour que la population soit la plus représentative possible nous décidons d'exclure les patients ayant eu recours à une greffe pulmonaire ainsi que ceux qui ont un état de santé très fragile comme ceux nécessitant une oxygénothérapie aux long cours et ceux ayant des comorbidités les empêchant de faire du sport (par exemple des problèmes orthopédiques ou cardiaques sévères).

Critères d'inclusion :	Critères d'exclusion :
<ul style="list-style-type: none"> - Patients atteints de la mucoviscidose - Âge entre 5ans et 65ans inclus - Capacité à faire de l'exercice - Etat clinique stable 	<ul style="list-style-type: none"> - Comorbidités présentant des risques pour le patient lors de l'activité physique - Patients greffé - Problèmes de sécurité : grossesses, problèmes psychiatrique, toxicomanie.. - Patients sous oxygène

Tableau 2 : Critères de sélection des patients

2.1.3- Intervention

Pour que l'étude soit la plus représentative possible, nous allons chercher des études qui durent dans le temps (au minimum 4 semaines pour avoir du recul) peu importe la langue de l'étude.

Il s'agirait de mettre en place des **programmes d'entraînements physiques** les plus précis et reproductibles possibles, avec au moins 2 à 3 entraînements par semaine pour une efficacité suffisante.

C'est pourquoi nous rechercherons la mise en place d'un groupe d'intervention qui va s'entraîner plusieurs fois par semaine (des entraînements qui peuvent être d'endurance ou de musculation) en comparaison avec des patients qui ne modifieront pas leur rythme de vie.

2.1.4-Objectif et critère de jugement

Le critère de jugement (outcome) est une variable mesurable dont l'investigateur fait l'hypothèse qu'elle peut être modifiée par une intervention thérapeutique dans le cadre d'un essai randomisé.

Nous sommes partis sur la base de deux critères de jugement :

- **L'amélioration de la qualité de vie**, semblant être un point essentiel pour les maladies chroniques telle que la mucoviscidose, par les échelles vu précédemment (annexe 3)
- Une **augmentation des capacités respiratoires**, pour cela nous avons choisi de nous concentrer sur l'évolution du VEMS et de la VO₂max, le VEMS est un indicateur qui permet d'étudier l'évolution des maladies respiratoires chroniques obstructives et le VO₂ max est pertinent avec la mise en place d'une activité sportive.

Ces deux critères ont été sélectionnés afin d'avoir une **approche globale de l'effet du sport sur la santé physique et mentale d'un patient atteint de la mucoviscidose** en comparaison avec des patients plus sédentaires. Grâce aux différents articles nous avons pu comparer aussi l'effet des entraînements musculaires par rapport aux entraînements aérobiques.

Grâce à des échelles de qualité de vie spécifique à la mucoviscidose, des évaluations spirométriques pour le VEMS et au cours d'un test d'effort pour la VO₂max, nous allons vérifier si la pratique physique améliore de manière significative la vie des patients atteints de mucoviscidose.

2.2- Méthodologie de recherche des études

2.2.1- Source documentaires investiguées

Les articles utilisés dans cette revue de littérature proviennent essentiellement de certaines **bases de données**:

Une base de données est un site internet qui possède une grande quantité de données stockées, organisées et structurées pour être interrogées par un logiciel.

→ Pubmed et Pedro,

- **PubMed** est le principal moteur de recherche de données bibliographiques.
- **Pedro** : c'est une base de données gratuite qui ne répertorie que les études utilisant les méthodes de recherches les plus rigoureuses.

→ Cochrane et Kinedoc,

- **Cochrane** : Cochrane est un réseau mondial mis à jour très fréquemment et avec une méthodologie très rigoureuse.
- **Kinedoc** : c'est une plateforme internationale française spécialisée dans la kinésithérapie.

2.2.2- Équation de recherche utilisée

Nous avons sur les différentes bases de données, utilisé la même équation de recherche.

Au début de notre recherche nous avons utilisé les termes « cystic fibrosis » qui est le mot anglais pour définir la mucoviscidose, « sport » et « quality of life ».

Pour augmenter notre probabilité de trouver des articles nous avons utilisé des synonymes pour le mot « sport » tel que « physical activity », « entertainment », « exercices training ».

Concernant les termes « cystic fibrosis » et « quality of life » nous n'avons pas rajouté de mots clés (si ce n'est les traductions françaises pour toucher d'autres articles écrits en français), puisqu'il y avait peu de changement et cela risquait de nous éloigner du sujet.

ANGLAIS	FRANÇAIS
« cystic fibrosis »	« mucoviscidose »
« quality of life ».	« Qualité de vie ».
« sport »	« sport »
« entertainment »	« entrainement »
« exercices training	« activité physique »

Equation de recherche finale :

((cystic fibrosis)OR(mucoviscidose))AND((Quality of life)OR(qualité de vie))AND((sport)OR(entertainment)OR(exercices training)OR(entrainement)OR(activité physique))

Tableau n°3 : Équation de recherches

2.3- Extraction et analyse des données

2.3.1- Sélection des études

Afin de sélectionner au mieux nos articles, nous avons utilisé **plusieurs modes de sélection**.

Pour débuter nous avons exclus tous les articles qui n'étaient pas des essais cliniques randomisés afin d'être le plus cohérents avec notre revue de littérature basée sur une intervention thérapeutique.

Ensuite nous avons éliminé tous les doublons.

Les articles indisponibles ont été retirés par la suite, tout comme ceux dont les résultats n'étaient pas disponibles et ce même après avoir pris contact avec les auteurs.

Au vu du but de cette revue de littérature, nous n'avons pas jugé utile de mettre une limite au niveau de la date des études.

Après cela, nous excluons les derniers articles qui ne correspondront pas :

- aux critères de jugement
- aux critères d'inclusion/exclusion
- à notre population

2.3.2- Extraction des données

Pour une première analyse rapide des articles nous pouvons extraire de chacun d'eux :

En premier lieu :

- la description fondamentale de l'intervention, afin de savoir si l'idée de l'étude correspond à la notre
- l'aspect éthique de l'étude, si elle a bien été validée

Concernant la **méthode** :

- type d'étude
- le lieu de l'étude et si elle est multicentrique ou non
- la durée de l'étude

Concernant les **patients** :

- nombre
- âge
- sexe
- les moyens de sélections des patients pour l'étude
- les critères d'inclusion et d'exclusion

Concernant **l'intervention** :

- la méthode et le protocole envisagés pour l'étude
- le type d'intervention prévu
- critères de jugements
- nombre de groupes d'intervention

2.3.3- Évaluation de la qualité méthodologique des études sélectionnées

Pour évaluer la qualité méthodologique des études sélectionnées et leur validité interne, nous avons choisi d'utiliser **l'échèle Pedro**, qui est adaptée au format d'une étude thérapeutique.

Elle est notée sur 10 points mais comporte 11 items, dont le premier représente la validité externe et non interne. (Annexe 4)

Elle concerne :

- 1- Les critères d'éligibilité
- 2- Répartition aléatoire ou non des sujets dans les groupes
- 3- Le respect de l'assignation secrète
- 4- La similitude des groupes au début de l'étude en regard des indicateurs pronostiques importants
- 5- Savoir si les sujets étaient en aveugles
- 6- Savoir si les thérapeutes étaient en aveugles
- 7- Savoir si les examinateurs étaient en aveugle pour au moins un critère de jugement
- 8- Obtention des mesures des critères de jugement
- 9- Les interventions de contrôle
- 10-La qualité des résultats
- 11-L'estimation des effets et l'estimation de leur variabilité pour au moins un critère de jugement essentiel

2.3.4- Méthode de synthèse des résultats

Nous avons présenté les résultats sous forme de tableaux ainsi que sous forme de synthèses narratives afin d'expliquer les données, chiffres et tableaux élaborés. En guise de synthèse nous ferons un tableau récapitulatif.

3- Résultats

3.1- Description des études

3.1.1- Diagramme de flux

Nous avons sélectionnés plusieurs sources, bien que la plus fructueuse pour notre recherche ait été le site de référence Pubmed.

Nous avons initialement **324** articles répondant potentiellement à notre recherche : **271** sur pub Med et **53** sur Pedro, Cochrane et kinedoc.

La totalité de ces articles ont servi à la construction de notre diagramme de flux. Le premier tri fut d'exclure certains articles pour leur format, en effet comme vu précédemment nous voulions nous focaliser sur les essais cliniques randomisés pour éviter un maximum de biais.

Il ne restait alors que **n= 45** articles sur pubmed et **n=12** pour pedro ,cochrane et kinedoc. Ce qui nous donnait **n=57** articles à étudier.

Pour continuer nous avons décidé d'éliminer les doublons, ne laissant que **n=37** articles.

Ensuite nous avons sélectionné uniquement les articles qui étaient disponibles et complet (présence de résultats) **5** articles ont alors été retirés.

Parmi les 32 articles restants nous avons éliminé **17** articles après lecture du titre, car ils ne correspondaient pas à ce que nous cherchions.

Enfin la lecture plus précise de l'abstract et du texte nous a permis d'enlever **7** articles par rapport à des critères de jugements qui ne nous concernaient pas.

La dernière sélection s'est fait un peu plus tard, après la lecture intégrale des **8** articles sélectionnés et une analyse bien détaillée, nous avons finalement exclu **2** articles qui paraissaient incomplets et pas assez approfondis.

3.1.2- Études exclues :

Nous avons réalisé un tableau (Annexe) pour classer chacun des articles exclus.

Les raisons des exclusions sont :

- **Exclusion pour mauvais format** ((10), (11), (12), (13), (14), (15), (16), (17), (18),(19), (20), (21), (22), (23), (24), (25), (26) (27), (28), (29))

- **Exclusion pour titres et abstract inadaptés** ((30), (31), (32), (33), (34), (35), (36), (37), (38), (39), (40), (41), (42), (43), (44), (45), (46))

- **Exclusion pour mauvais critères de jugement** ((47), (48), (49), (50), (51), (52), (53), (54))

- **Exclusion pour mauvaise validité interne** ((55), (56))

- **Exclusion car incomplet ou indisponible** ((57), (58), (59), (60), (61))

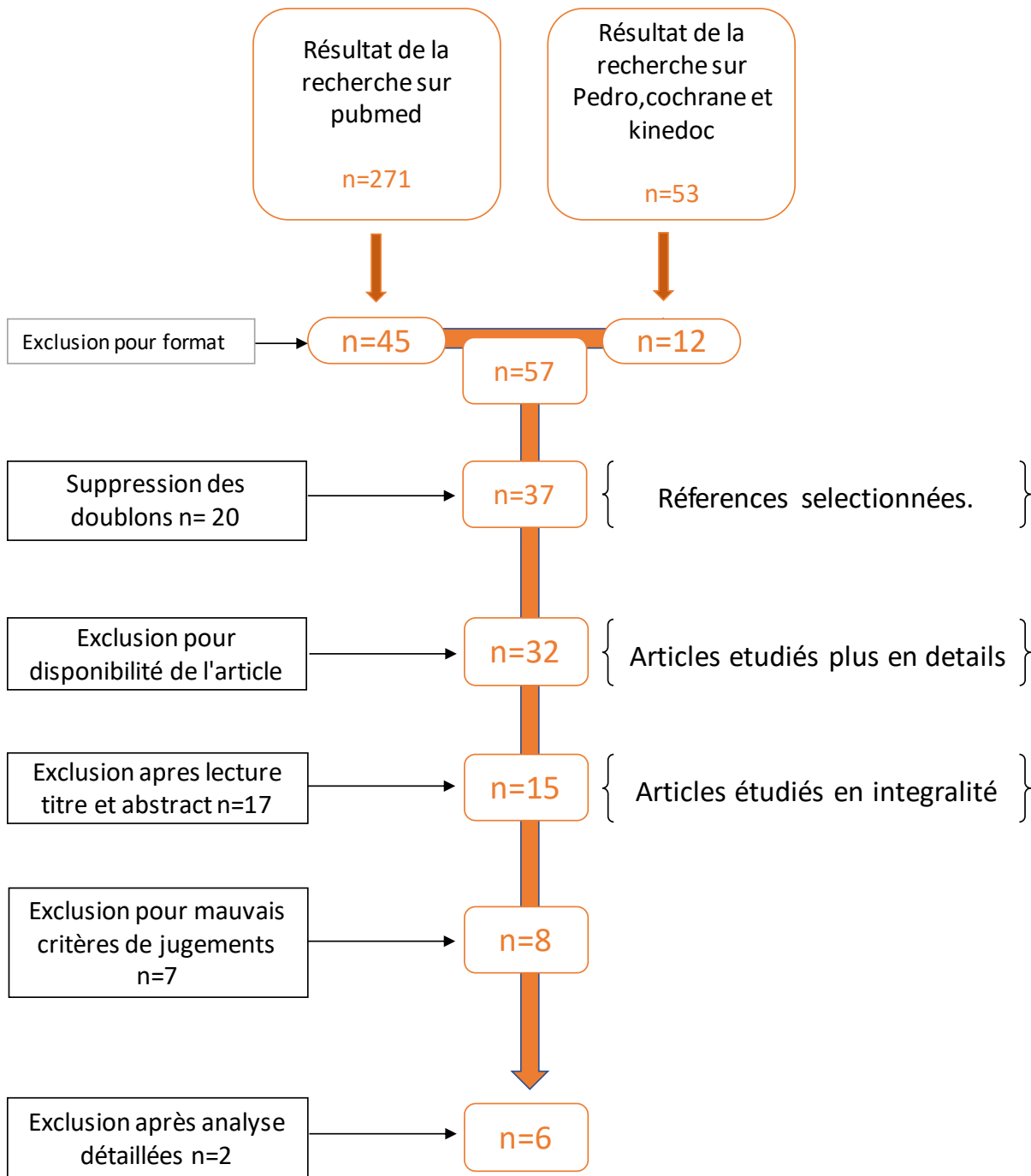


Tableau n°4 : Diagramme de flux

3.1.3- Études incluses

Nous avons répertorié ci-dessous les **caractéristiques principales des différentes études incluses**.

3.1.3.1- HEBESTEIT (63)

Cette première étude est un essai contrôlé randomisé.

Le but de cette étude était de déterminer les effets d'un programme de conditionnement physique de 6 mois, sur la consommation maximal d'oxygène (VO₂max) ainsi que sur d'autres marqueurs de condition physique.

Pour cela, des patients Allemands atteints de mucoviscidose âgés de 12 à 40 ans, ont été répartis au hasard entre un groupe d'intervention et un groupe témoin.

Ces patients devaient avoir un tableau clinique typique de la mucoviscidose et au moins deux tests de sudation positifs, ou des mutations sur le gènes CFTR. Ils devaient aussi avoir un VEMS supérieur à 35% de la valeur prédictive.

Les **critères d'exclusion** de cette étude étaient :

- les maladies chroniques autres que la mucoviscidose,
- les patients atteints de la mucoviscidose mais qui présentent des risques accru lors de l'exercice physique.

38 patients ont pu participer, 23 ont été assignés dans le groupe d'intervention et 15 dans le groupe contrôle.

Le groupe d'intervention a consenti à ajouter 3 heures de sport par semaine pendant 6 mois à leurs activités précédentes.

Quatre des 23 patients du groupe d'intervention ont choisi de pratiquer exclusivement des sports d'endurance (cyclisme, jogging, natation)

Trois ont opté pour des jeux de ballon (squash, badminton, football).

Cinq patients ont combiné la musculation avec l'entraînement d'endurance dans un centre de fitness, et les 11 autres patients du groupe d'intervention ont pratiqué diverses activités combinant des sports d'endurance avec des jeux de ballon et des exercices de renforcement.

Les patients du groupe contrôle ont été invités à maintenir leur niveau d'activité pendant 12 mois.

Ils ont tous été examinés au début de l'étude et après 3, 6, 12, 18 et 24 mois

Les critères de jugements de cette étude sont :

Critères de jugements principaux :

- VO2max
- Puissance Musculaire
- Masse Corporelle

Critères de jugements secondaires :

- Perception de la santé

3 patients du groupe d'intervention n'ont pas fini l'étude, deux d'entre eux n'ont pas donné la raison et le troisième a préféré participer à une autre étude.

Conclusion donnée par cette étude :

Cette étude conclue qu'un programme de conditionnement physique à domicile de 6mois a des effets bénéfiques durables sur la condition physique, l'activité et la fonction pulmonaire des patients atteints de la mucoviscidose.

3.1.3.2- SCHMID (64)

Cette seconde étude est un **essai clinique randomisé en cross over**.

Un essai en cross over utilise **le patient comme son propre témoin**. Tous les patients de cette étude vont faire partis du groupe d'intervention d'entraînement ainsi que du groupe contrôle, dans un ordre aléatoire.

L'avantage de cet essai est d'assurer une forte comparabilité des deux groupes étant donné que ce sont les mêmes patients que l'on retrouve dans ceux ci.

La variabilité inter-patient est supprimée et remplacée par une variabilité intra-patients, qui est souvent moindre.

L'objectif de cette étude est de déterminer les relations transversales et longitudinales entre la qualité de vie, l'activité physique et la condition physique chez les patients atteints de la mucoviscidose.

Dans cet étude 39 patients étaient éligibles, **pour être admis** il fallait avoir 12ans au minimum et présenter un VEMS d'au moins 35% de la valeur prédictive.

Ils étaient exclus si la pratique d'une activité physique ne leur était pas possible.

Les patients ont été repartis par tirage au sort dans les différents groupes, 12 dans le groupe d'intervention avec entraînement musculaire, 17 dans celui d'entraînement aérobique et 10 dans le groupe contrôle.

Les groupes d'interventions devaient faire 30 minutes d'entraînement 3 fois par semaine.

Dans le groupe d'entraînement musculaire les séances avaient lieu dans un centre de fitness avec un renforcement du corps entier comprenant des séries de 15 répétitions.

Dans le groupe d'entraînement aérobique ils devaient faire du vélo ergomètre à 65% de l'absorption maximale d'oxygène précédemment mesurée, dans un centre de fitness ou à domicile.

La supervision de l'entraînement a été assurée par les mêmes personnes tout au long de l'étude :

Dans le groupe d'entraînement aérobique c'était par un étudiant participant à l'étude et dans le groupe d'entraînement musculaire ce fut par le personnel des centres de fitness respectifs.

Les critères de jugements de cette étude sont :

Critères de jugements principaux :

- VEMS
- Indice de masse corporelle

Critères de jugements secondaires :

- VO₂max
- Qualité de vie

Dans cette étude le nombre de perdus de vue est de 6 patients.

Conclusion donnée par cette étude :

Cette étude a conclu que la qualité de vie est associée à la forme physique, en particulier lors d'un entraînement aérobique.

3.1.3.3- SELVADURAI (65)

Cette troisième étude est un essai clinique randomisé.

Le but de cette étude est de comparer l'entraînement aérobique et l'entraînement à résistance chez des enfants atteints de la mucoviscidose.

Pour être admis les enfants devaient être atteints de la mucoviscidose, être âgés de **8 à 16 ans**, et être présent au Royal Alexandra Hospital for Children pour le traitement d'une exacerbation pulmonaire infectieuse.

Ils ne devaient pas avoir une oxygénothérapie au long cours avant l'exacerbation pulmonaire ni souffrir d'hypertension pulmonaire.

49 enfants ont pu participer à cette étude. Les sujets ont été répartis au hasard en trois groupes le premier jour de leur admission :

- 15 dans le groupe d'intervention musculaire
- 18 dans le groupe d'intervention aérobique
- 16 dans le groupe contrôle

La randomisation a été effectuée par groupes de six, en utilisant des informations cachées dans des enveloppes opaques.

Entraînement aérobique :

Les enfants randomisés dans le groupe d'entraînement aérobique ont participé à des activités aérobiques pendant cinq séances par semaine, chacune d'une durée de 30 minutes.

Les activités aérobiques consistaient à courir sur un tapis roulant non motorisé ou sur un vélo stationnaire à une vitesse permettant de maintenir la fréquence cardiaque à 70 % de la fréquence cardiaque maximale pendant 30 minutes.

Entraînement en résistance :

Les sujets randomisés dans le groupe d'entraînement en résistance ont exercé leurs membres supérieurs et inférieurs contre une machine à résistance non iso cinétique dotée d'un cadran de résistance incrémentielle graduée intégré.

Groupe témoin :

Les sujets du groupe témoin ont reçu une physiothérapie thoracique standard mais n'ont pas participé aux séances d'entraînement.

Les critères de jugements de cette étude sont :

Critères de jugements principaux :

- VEMS
- Indice de masse corporelle
- Masse sans graisse

Critères de jugements secondaires :

- VO₂max
- Qualité de vie`
- Force

Il n'y a pas eu de perdus de vue dans cette étude.

Conclusion donnée par l'étude :

Cette étude a conclu que les enfants qui ont eu l'entraînement aérobique avaient une capacité aérobique maximale, des niveaux d'activité et une meilleure qualité de vie que les deux autres groupes.

Les enfants qui ont participé à l'entraînement à résistance ont eu une meilleure prise de poids, de meilleurs résultats concernant la fonction pulmonaire et une force dans les jambes augmentées en comparaison aux deux autres groupes.

L'étude a montré que l'amélioration du VEMS était identique entre les trois groupes.

Cependant, les patients ont reçu une cure d'antibiotiques intraveineux pendant l'étude, Ainsi, l'amélioration des fonctions pulmonaire et de qualité de vie est plus probablement due aux antibiotiques qu'à l'entraînement physique.

3.1.3.4- SOSA (66)

Cette quatrième étude est aussi un essai clinique randomisé.

Le but de cette étude est d'évaluer les effets d'un programme intra hospitalier de 8 semaines d'entraînement, combiné en circuit de musculation et d'entraînements aérobie, réalisés par des enfants atteints de mucoviscidose, sur les résultats suivants : la forme cardiorespiratoire, la force musculaire, la fonction pulmonaire, le poids, la composition corporelle, la mobilité fonctionnelle et la qualité de vie.

Les participants étaient les 111 enfants atteints de la mucoviscidose et traités à l'hôpital pour enfants Nino Jesus de Madrid.

Les **critères d'inclusion** étaient d'être un garçon ou une fille âgé(e) de 5 à 15 ans et de vivre dans la région de Madrid (pour pouvoir assister aux sessions de formation).

Les **critères d'exclusion** étaient les suivants :

- avoir une détérioration pulmonaire grave, définie par un VEMS inférieur à 50% de ce qui est attendu,
- avoir un état clinique instable (c'est-à-dire une hospitalisation au cours des 3 derniers mois),
- avoir une infection à Burkholderia cepacia,
- avoir une maladie musculaire squelettique ou tout autre trouble empêchant l'exercice.

22 d'entre eux ont été éligibles à l'étude. Ils ont été répartis au hasard dans un groupe contrôle et un groupe d'intervention (11 dans chaque).

Les participants affectés au groupe d'intervention se sont inscrits à trois séances d'entraînement hebdomadaires non consécutives (lundi-mercredi-vendredi) pendant 8 semaines (soit 24 séances au total) au cours de l'année 2010.

Toutes les séances d'entraînement ont eu lieu l'après-midi/le soir (16h00-19h00) dans le **gymnase intra hospitalier** de l'hôpital pour enfants Nino Jesus, équipé de machines de musculation et d'ergomètres de vélo spécifiquement construits pour la corpulence des enfants et des adolescents.

Chaque séance d'exercice était supervisée individuellement par des physiologistes de l'exercice, c'est-à-dire un superviseur par participant.

Le groupe contrôle ne devait pas modifier leurs habitudes.

Les critères de jugements de cette étude :

- Critères de jugements principaux :

- V02max
- SpO2
-

- Critères de jugements secondaires :

- fonction pulmonaire
- VEMS
- mobilité fonctionnelle,
- composition corporelle
- qualité de vie

Conclusion donnée par l'étude :

L'étude conclue qu'un programme d'entraînement aérobique et de musculation en circuit combiné de courte durée (8 semaines), réalisé dans un contexte hospitalier, apporte des avantages significatifs en termes de capacité cardiorespiratoire et de force musculaire chez des enfants atteints de mucoviscidose de gravité modérée et dont l'état clinique est stable. Cependant les gains induits par l'entraînement ne suffisent pas pour une possible augmentation de la qualité de vie.

3.1.3.5- KLINJ (67)

Cette cinquième étude est encore un essai clinique randomisé.

Le but de cette étude est d'examiner les effets de l'entraînement anaérobie chez les enfants atteints de mucoviscidose sur la fonction pulmonaire, la force musculaire périphérique, l'activité physique habituelle, la performance des exercices aérobies et anaérobies et la qualité de vie.

Les participants sont des enfants atteints de mucoviscidose qui ont été recrutés dans le Centre de mucoviscidose du centre médical universitaire (Utrecht, Pays-Bas).

Les patients doivent être âgés de 9 à 18 ans et doivent présenter un état clinique stable.

Les critères d'exclusions sont :

- besoin d'un traitement antibiotique au cours des 3 mois précédant le test,
- présence de troubles musculo-squelettiques,
- VEMS de moins de 30 % de la valeur prédictive.

23 enfants ont pu participer à l'étude, ils ont été répartis au hasard dans deux groupes : 12 dans le groupe intervention et 11 dans le groupe contrôle.

Les participants affectés au groupe d'intervention se sont inscrits à 2 entraînement de 45 minutes par semaine pendant 12 semaines.

Le programme d'entraînement consiste en huit séances d'entraînement anaérobiques de base qui ont été répétées toutes les 4 semaines.

Malheureusement l'article ne nous donne pas plus d'information concernant les modalités de l'entraînement.

Le groupe contrôle ne devait pas modifier son rythme de vie.

Les critères de jugements de l'étude étaient les suivants :

Critères de jugements principaux :

- IMC
- CVF
- VEMS

Critères jugements secondaires :

- VO2max
- Force musculaire
- Charge de travail maximal
- Qualité de vie

Conclusion donnée par cette étude :

Les résultats suggèrent que les enfants atteints de la mucoviscidose légère à modérée, peuvent améliorer leur performance anaérobie et aérobie et certains domaine de qualité de vie en participant à un programme d'entraînement anaérobie structuré.

3.1.3.6- SANTANA (68)

Cette dernière étude, est elle aussi un essai clinique randomisé.

Le but de cette dernière est d'évaluer les effets d'un **entraînement combiné** résistance + aérobie de 8 semaines sur le muscle inspiratoire, sur le volume pulmonaire, la force du muscle inspiratoire et l'aptitude cardiorespiratoire ainsi que sur la force musculaire dynamique, la composition corporelle et la qualité de vie de patients atteints de mucoviscidose.

Les critères d'inclusion des participant sont les suivants :

- être un garçon/fille âgé(e) de 6 à 17 ans
- vivre dans la région de Madrid (afin de pouvoir assister aux sessions de formation)

Les critères d'exclusion sont :

- une détérioration pulmonaire grave (volume expiratoire forcé (VEMS) 50% de la valeur attendue),
- une hospitalisation au cours des 3 derniers mois
- une infection à Burkholderia cepacia
- tout trouble empêchant l'exercice

12 enfants ont participé au groupe d'intervention et 11 ont participé au groupe contrôle, ils ont été répartis au hasard.

Le groupe d'intervention s'est inscrit à trois séances d'exercices par semaine pendant 8 semaines.

L'entraînement aérobic commençait par un échauffement de 10 min sur un vélo-ergomètre, suivi de 20-40 min d'exercice d'entraînement sur vélo-ergomètre et de jeu actif (course et jeu de football, pendant ~15 min).

Tous les enfants portaient un moniteur de fréquence cardiaque (FC) portable pendant L'entraînement pour contrôler l'intensité de l'exercice, qui correspondait à la FC au seuil ventilatoire (VT) pendant l'évaluation de base.

La deuxième partie de la séance d'entraînement consistait en trois circuits d'exercices de force. Les participants ont effectué 1 série de 12-15 répétitions par exercice sans période de repos entre les exercices. La charge augmentait progressivement de 2,25 kg après trois séances d'entraînement avec un poids donné, indépendamment pour chaque exercice, en commençant à 50 % du maximum à cinq répétitions de base.

Critères de jugement de cette revue :

Criteres de jugements principaux :

- VEMS
- VO2max

Criteres jugements secondaires :

- Masse corporelle
- Force musculaire

Conclusion donnée par cette étude :

Cette étude a démontrée que ce programme d'entraînement relativement court (8 semaines) a permis d'améliorer de manière significative d'importants phénotypes de santé chez les enfants atteints de mucoviscidose, en particulier la VO2 et la force musculaire inspiratoire et globale.

AUTEURS/ARTICLES	DESIGN	PAYS	TAILLE d'échantillon	DUREE d'intervention	ÂGE	INTERVENTION
Hebestreit -2010 (63)	essais clinique randomisé	Allemagne	GE : 22 GT : 15	24 mois	> ou = à 12ans	entraînement physique 3H/semaine
Schmid (64) -2014	essais clinique randomisé en cross over	Suisse Allemagne	GE musculaire: 12 aerobique: 17 GT= 10	6mois	> ou = à 12ans	entraînement 3X30minutes par semaines
Selvadurai (65) -2002	essais clinique randomisé	Australie	GE musculaire: 15 aerobique : 18 GT: 16	4 semaines intense	8-16 ans	entraînement de 30min tous les jours
Sosa (66) -2012	essais clinique randomisé simple aveugle	Madrid	GE: 11 GT:11	16 semaines	5-15 ans	entraînement 3X 45min /semaine
Klijn (67) -2004	essais clinique randomisé simple aveugle	Pays bas	GE: 12 GT: 11	12 semaines	9-19 ans	entraînement 2X 45min /semaine
Santana (68) -2014	essais clinique randomisé	Madrid	GE: 12 GT: 11	8 semaines	6-17 ans	entraînement 3X1H par semaines

Tableau n°5 : récapitulatif des études incluse

3.2- Risque de biais des études incluses

3.2.1- Grille d'analyse utilisée

Tout d'abord, le choix des essais inclus dans la synthèse quantitative représente **un biais de sélection**, en effet certains articles éliminés auraient pu nous donner des informations supplémentaires, mais nous n'en avons pas tenu compte lors de la rédaction de cette revue.

Après l'analyse quantitative nous avons grâce à l'échelle Pedro pu faire un tri encore plus précis de nos articles afin de ne garder que les plus complets. Pour une meilleure qualité de notre revue nous allons garder uniquement **les articles ayant un Pedro score supérieur à 5**, trois articles vont être exclus.

Articles	C R I T E R E S											score TOTAL
	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	
Hebestreit- 2010	X	X		X				X	X	X	X	6/10
Schmid- 2014	X	X	X	X				X	X	X	X	7/10
Selvadurai- 2002	X	X	X	X			X	X	X	X	X	8/10
Sosa- 2012	X	X	X	X			X	X	X	X	X	8/10
Klijn- 2004	X	X	X	X			X	X	X	X	X	8/10
Santana- 2014	X	X	X	X				X	X	X		7/10
<i>Sawer- 2018</i>	X	X	X	X					X			<i>incomplet</i>
<i>Rovedder- 2014</i>	X	X	X	X				X		X		<i>5/10</i>
<i>Kriemler- 2013</i>	X	X	X	X						X	X	<i>5/10</i>

Tableau n°6 : Score Pedro des différents articles étudié.

3.2.1- Synthèse des biais retrouvés

Biais de sélection :

L'ensemble des études ont précisé les critères d'éligibilité et ont reparti les sujets de façon aléatoire dans les différents groupes. Tous les groupes étaient similaires au début de l'étude au regard des indicateurs les plus importants (items 1,2 et 4) ; ce qui limite les biais de sélection (groupes initiaux comparables).

Toutes les études indiquent un **faible taux de perdus de vue** (item 8,9,10,11) ce qui limite aussi les biais de sélection liés au suivi des patients.

Dans nos différentes études la taille des échantillons s'établit entre 22 et 49 personnes, ce qui est **faible** pour représenter la population des patients atteints de la mucoviscidose et représente un biais de sélection lié à la taille de l'échantillon

Biais de classement :

Il faut savoir que **l'essai clinique randomisée a une meilleure validité lorsqu'il est réalisé en double insu** ainsi qu'en cross over. Ici le double insu est infaisable puisque les participants réalisent leurs activités sportives. De plus les professionnels qui les accompagnent dans leurs entraînements sont forcément au courant.

Cela représente un biais de classement majeur dans nos études, en effet l'évaluation des patients concernant leur qualité de vie et l'évaluation des investigateurs concernant les paramètres de fonction respiratoire (VO2max et VEMS) peuvent aussi être influencés par la connaissance du groupe auquel il appartient (risque majeur pour le VO2max car son calcul est plus subjectif et hétérogène que celui du VEMS, en effet ce dernier est calculé en spirométrie, méthode valide et reproductible, ce qui en limite l'effet du biais).

Seule l'étude Schmid présente un cross over.

Les études Selvadurai, Sosa et Klijn ont elles mis en place des évaluateurs en aveugles.

D'autres biais peuvent être observés :

→ L'étude de **Hebestreit** mentionne que pour le groupe d'intervention, un plan d'activité individuel a été fait, ils ont reçu un objectif de fréquence cardiaque pour leur activité d'endurance, cependant les participants ont choisi eux même l'activité sportive qu'ils voulaient pratiquer. 23 d'entre eux ont choisi des sports d'endurance (vélo, jogging, natation) 3 d'entre eux des sports de balles (squash, badminton, foot. De plus il leur était conseillé de pratiquer des exercices de musculation en parallèle mais sans planning commun. Le biais réside dans la diversité de leurs interventions.

→ L'étude **Schmid** a modifié le questionnaire concernant la qualité de vie pour la rendre plus spécifique à l'étude, bien que celui-ci soit bien détaillé dans le texte, il représente un biais de reproductibilité.

→ L'étude **Selvadurai** a un biais au niveau de son questionnaire de qualité de vie, qui est le « quality of well being scale » validé en milieu ambulatoire cependant l'équipe l'a utilisé hors de l'hôpital.

3.2.2- Effets de l'intervention

3.2.2.1- Description des résultats :

- **Taille d'effet** : valeurs du groupe témoin - les valeurs du groupe contrôle = taille d'effet ; ce qui nous montre la taille de la différence obtenue et donc l'efficacité de notre intervention.
- **Intervalle de confiance** : l'intervalle de confiance dénonce la marge d'erreur possible lors de l'extrapolation à la population cible. Elle est parfois directement donnée dans les études, sinon nous pouvons la calculer grâce à un algorithme.
- **p** : représente la confiance que nous pouvons avoir en nos résultats.
Le niveau p représente la probabilité d'erreur de première espèce (conclure à une différence qui n'existe pas en réalité) et est impliqué dans l'acceptation du résultat observé comme étant valide. Il est habituellement défini comme significatif si $< 0,05$ (5% de chance de conclure à une différence qui n'existe pas en réalité).

Il faut que l'intervalle de confiance soit le plus serré possible et ne contienne pas la valeur « 0 » et que $p < 0,05$ pour que les résultats obtenus soient statistiquement significatifs.

Les résultats sont détaillés si dessous ainsi que dans un **tableau récapitulatif** qui suit.

3.2.2.2- Critères de jugement détaillés:

- **VO2 max**

→ **Hebestreit : VO2 max**

L'intervention a eu un **effet significatif** sur la variation du pic de VO2 ($p < 0,01$). Ils ont relevé les données 6 fois : au début, +3mois, +6mois, +12mois, +16mois et +24mois.

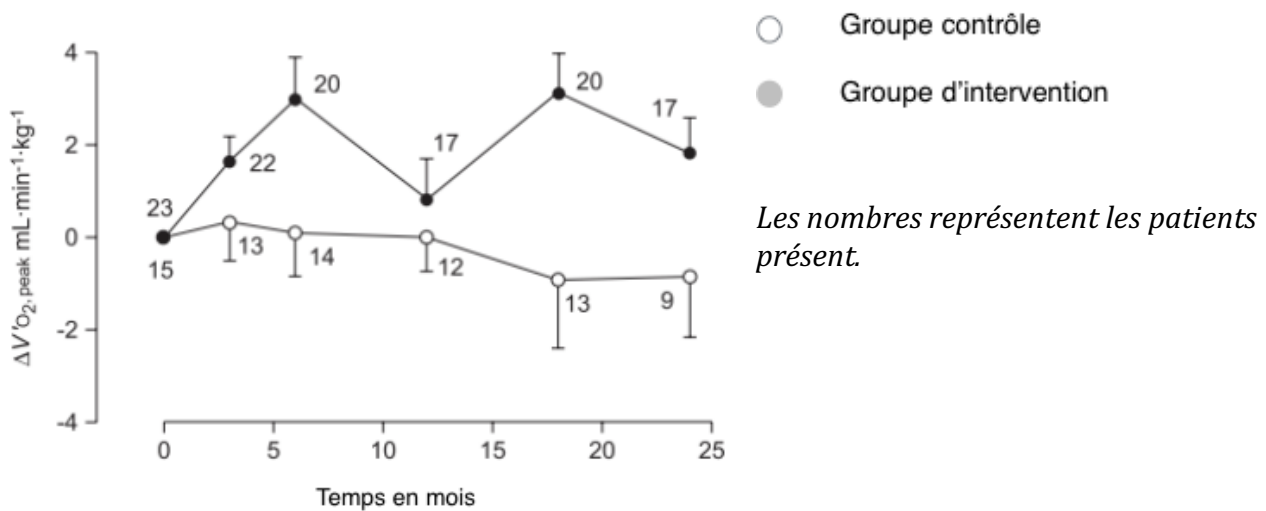


Figure 9 : Variation du VO2max selon les deux groupes évalués. ($p < 0,01$)

→ **Santana VO2max :**

Groupe entraînement vs groupe contrôle	
Taille effet	38- 35,6 = 2,4
Intervalle de confiance	{2,39 à 2,41}
p	P < 0,001
Significatif?	Statistiquement significatif

Le groupe entraînement a obtenu des **résultats significatifs**, d'autant que $p < 0,05$

→ **Selvadurai VO2max :**

	Entrainement aérobie VS groupe contrôle	Entrainement à résistance Vs groupe contrôle	Entrainement aérobie vs Entrainement à résistance
Taille effet	7,31-2,65 = 4,66	2,65-2,25= 0,4	7,56-2,25= 5,31
Intervalle de confiance	{4,63 à 4,69}	{0,37 à 0,43}	{5,28 à 5,34}
p	P<0,05	P<0,01	P<0,01
Significatif?	Statistiquement significatif	Statistiquement significatif	Statistiquement significatif

L'entraînement aérobie tout comme l'entraînement à résistance ont eu des **effets significatifs**, de plus nous remarquons que l'entraînement aérobie a des effets supérieurs à l'entraînement à résistance.

→ **Sosa VO2max :**

VO2max a augmenté significativement avec l'entraînement de 3,9 mL/kg/1min (intervalles de confiance (IC) à 95% pour la différence moyenne = 1,8- 6,1 mL/kg/1min, P = 0,002)

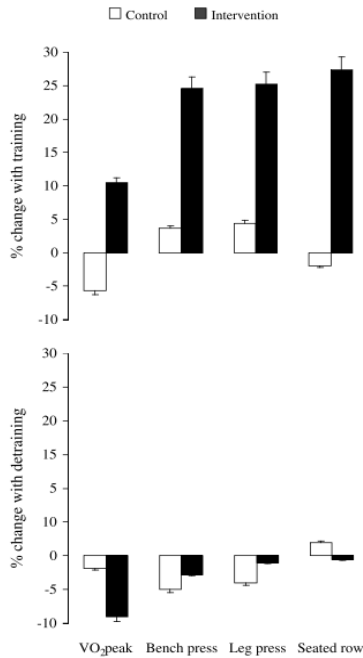
→ **Klijn VO2max:**

	Groupe entrainement vs groupe contrôle
Taille effet	88 - (-48) = 136
Intervalle de confiance	{135,51 à 136,49}
p	P<0,05
Significatif?	Statistiquement significatif

Le groupe entrainement a obtenu des **résultats significatifs**, et p< 0,05.

- **VEMS :**

→ **Santana VEMS :**



L'entraînement aérobique a produit des **améliorations significatives** du VEMS (augmentation de 6,54 %).

L'entraînement de résistance a produit des **améliorations significatives** du VEMS (augmenté de 10,09%).
Avec $p < 0,05$

FIGURE 4—Mean percent change with training (before vs after training, upper panel) and detraining (after training vs detraining, lower panel) of the study's primary outcomes.

→ **Selvadurai VEMS:**

Les résultats obtenus pour le VEMS sont probants. Nous avons une **différence significative** entre les différents groupes.

	Entrainement aérobique VS groupe contrôle	Entrainement à résistance Vs groupe contrôle	Entrainement aérobique vs Entrainement à résistance
Taille effet	6,25-4,72= 1,53	9,8-4,72= 5,08	9,8-6,25= 3,55
Intervalle de confiance	{1,5 à 1,56}	{5,05 à 5,11}	{3,52 à 3,58}
p	P<0,05	P<0,01	P<0,01
Significatif?	Statistiquement significatif	Statistiquement significatif	Statistiquement significatif

→ Sosa VEMS:

	Groupe entrainement vs groupe contrôle
Taille effet	1,94-1,87 = -0,07
Intervalle de confiance	{-0,25 à 0, 11}
P	P= 0,726
Significatif?	Statistiquement non significatif

Les résultats obtenus ne sont **pas statistiquement significatifs**, $p > 0,05$ et l'intervalle de confiance inclut 0.

→ Hebeisteit VEMS:

Non recherché.

→ Schmid VEMS :

	Groupe entrainement vs groupe contrôle
Taille effet	68,6 - (-0,5) = 69,1
Intervalle de confiance	{69,07 à 69,13}
p	P< 0,01
Significatif?	Statistiquement significatif

Les résultats obtenus sont statistiquement significatifs, et $p < 0,01$.

- **Qualité de vie :**

→ **Hebesteit :**

L'intervention n'a pas eu d'effet significatif sur les échelles de qualité de vie, à l'exception de l'échelle "Perception subjective de la santé" avec **p=0,031**

→ **Santana :**

Il y a un effet bénéfique de la formation sur la qualité de vie déclarée par les enfants avec **p=0,071** donc non significatif.

→ **Klijn :**

À la fin de la période de formation de 12 semaines, un score nettement plus élevé a été constaté dans le domaine du fonctionnement physique **p<0,001** mais aucun changement n'a été constaté dans d'autres domaines de la qualité de vie.

→ **Sosa :**

IL n'y a pas eu de différence significative entre les deux groupes dans les scores de qualité de vie après et avant l'entraînement, qu'ils soient déclarés par les enfants ou par leurs parents.

P=0.257 selon enfants

P=0.143 selon parents

- **Relation entre les différents critères de jugements :**

D'après l'étude Selvadurai :

Les changements dans la qualité de vie, tels que mesurés par l'échelle de qualité de bien-être, sont mieux corrélés aux changements dans la capacité aérobie de pointe (**r=0,57**) qu'aux changements dans le VEMS (**r= 0,32**). Il y a une relation nettement meilleure (**p<0,05**) entre l'échelle de qualité du bien-être et la capacité aérobie de pointe qu'entre l'échelle de qualité du bien-être et le VEMS.

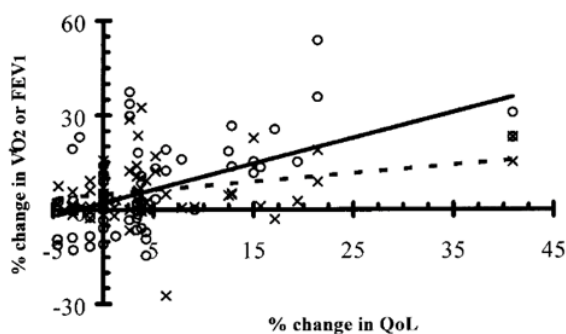


Figure 10 : Relation entre la qualité de vie et les fonction aérobie VEMS et VO2max selon l'étude de Selvadurai

D'après Schmid :

L'étude a mis en relation différents critères de jugements a des échelles de qualité de vie pour établir des liens entre eux.

Les données sont des coefficients de corrélation de rang de Spearman.

Une corrélation positive indique qu'un niveau plus élevé d'activité physique ou de condition physique est associé à une meilleure qualité de vie.

La corrélation de Spearman est l'équivalent non-paramétrique de la corrélation de Pearson. Elle mesure le lien entre deux variables.

Cette corrélation n'utilise pas les valeurs des données mais leur **rang**. L'interprétation du coefficient de corrélation obtenu reste la même que lorsqu'on utilise une corrélation de Pearson. Le coefficient de corrélation varie entre -1 et +1, 0 reflétant une relation nulle entre les deux variables, une valeur négative (corrélation négative) signifiant que lorsqu'une des variable augmente, l'autre diminue ; tandis qu'une valeur positive (corrélation positive) indique que les deux variables varient ensemble dans le même sens.

Les valeurs mises en gras sont les valeurs statistiquement significatives avec :

** : $p < 0,001$

* : $p < 0,05$

	VEMS	VO2max
Fonctions physique	0,026	0,114
Changement emotionel	0,073	0,002
Limitation sociale	0,1015	0,243
Sensation de gêne	0,244*	0,255*
L'image de son corps	0,148	0,02
Perception de la sante	0,156	0,247*
Problemes de poids	0,19	0,366**
Symptomes digestifs	-0,081	-0,004
Symptomes respiratoire	0,0015	0,112

Tableau 7 : Relation entre VEMS et VO2max à des échelles de qualité de vie selon schmid

Nous pouvons remarquer des relations significatives entre le VEMS et la sensation de gênes ainsi qu'entre le VO2max et la sensation de gênes, de la perception de la santé et les problèmes de poids.

Les autres valeurs ne sont pas statistiquement significatives.

Critères de Jugements Articles		VEMS			V02Max			Qualité de vie	
		Taille d'effet	Intervalle de confiance	p	Taille d'effet	Intervalle de confiance	p	critères	p
Hebesteit		X	X	X	non calculable car médianes		p<0,01	perception subjective de la sante	p=0,031
Santana		non calculable car médianes		p<0,05	38- 35,6 = 2,4	(2,39 à 2,41)	p<0,001	L'échelle de qualité de vie	p=0,07 non significatif
Sosa		1,94-1,87 = -0,07	(-0,25 à 0,11)	p=0,726 non significatif	3,42-1,58 = 1,84	(1,8-1,88)	p=0,02	aucune amélioration	p=0,257 selon enfants p=0,143 selon parents non significatifs
Selvadurai	EAvsGC	6,25-4,72= 1,53	(1,5 à 1,56)	p<0,05	7,31-2,65 = 4,66	(4,63 à 4,69)	p<0,05	Perception de leur qualité de vie.	p<0,01
	ERvsGC	9,8-4,72= 5,08	(5,05 à 5,11)	p<0,01	2,65-2,25= 0,4	(0,37 à 0,43)	p<0,01		
	EAvsER	9,8-6,25= 3,55	(3,52 à 3,58)	p<0,01	7,56-2,25= 5,31	{5,28 à 5,34}	p<0,01		
Klijn		non calculable car médianes		p<0,05	88 - (-48) = 136	(135,51 à 136,49)	p<0,05	Fonctions physique	p<0,001
Schmid		68,6 - (-0,5) = 69,1	(69,07 à 69,13)	p<0,01	non calculable	non calculable	p<0,01	perception du corps+ liens	p<0,05

Tableau n°8 : Résultats des différentes études selon les critères de jugements

4- Discussion

4.1- Analyse des principaux résultats

Cette revue de littérature comprends **6 études** qui rassemblent au total **190 participants**. Elle explore l'efficacité de la pratique d'une activité physique aérobie ou anaérobie comparées entre elles et/ou à des patients témoins qui ne pratiquent aucune activité physique.

Les résultats mis en lumière par cette revue montrent tous une nette amélioration des indicateurs pulmonaires. Cependant les études suggèrent des résultats peu probants concernant l'amélioration de la qualité de vie.

De plus les études Klijn, Sosa, et Santana qui ont étudié en parallèle l'amélioration de la force des muscles respiratoires ont toutes trois exprimé le fait que les études n'ont pas permis de prouver l'utilité du sport sur le renforcement des muscles respiratoires.

4.1.1- Effet de la pratique d'une activité physique sur la perception de qualité de vie

L'analyse des différentes études nous a révélé des résultats peu probants concernant l'amélioration de la perception de qualité de vie.

Dans l'étude d'Hebesteit seule l'échelle « perception subjective de la santé » a montré un effet positif contrairement aux autres échelles et aux questionnaires de qualité de vie qui n'ont montré aucun changement avant et après l'étude clinique.

L'études Klijn a constaté un score nettement plus élevé dans le domaine du fonctionnement physique mais dans aucun autre domaine de qualité de vie. Sosa par ailleurs n'a démontré aucun changement dans aucun domaine de qualité de vie. Santana est la seule étude qui a montré un effet bénéfique de la formation sur la qualité de vie.

Nous ne pouvons donc pas affirmer que la pratique d'une activité physique régulière ait un effet positif sur la perception de la qualité de vie.

En effet selon les études, différents points du questionnaire de qualité de vie ont évolué positivement mais ce ne sont jamais les mêmes.

La qualité de vie est très subjective en fonction des personnes, des sexes, des ethnies, ce qui constitue certainement un biais dans cette revue. Selon les revues la perception de qualité de vie est recherchée différemment, les résultats obtenus sont difficiles à mettre en relation.

Il est difficile de conclure sur un critère de jugement principal aussi subjectif. De plus il n'existe pas d'échelle de qualité de vie concernant la mucoviscidose qui soit reconnue au niveau mondial, les résultats sont difficile à mettre en relations.

4.1.2- Effets sur le VO2max

Les résultats obtenus concernant la VO2max sont explicites, dans chacune des études ayant le VO2max pour critère de jugement, l'étude a révélé un effet significatif de la pratique d'une activité physique sur la VO2max.

Les études ont montré aussi que le VO2max avait évolué plus significativement chez les patients pratiquant un entraînement aérobique que chez les patients pratiquant un entraînement anaérobique.

Nous pouvons en déduire que la pratique d'une activité physique agit positivement sur le VO2max et si possible il faudrait favoriser l'activité aérobique.

4.1.3- Effets sur le VEMS

Les études Santana, Sosa et Selvadurai ont démontrés une amélioration significative du VEMS autant lors de l'activité aérobique qu'anaérobique.

Le VEMS étant mesuré grâce à un test de spirométrie, les résultats obtenus dans les différentes études sont reproductibles et fiables ce qui élimine un biais de classement.

Relation entre les différents critères de jugements :

Dans l'étude de selvadurai, le test de Duncan sur l'analyse de la variance (ANOVA) pour des mesures multiples a identifié l'entraînement aérobique comme le meilleur programme d'entraînement pour améliorer la capacité aérobique de pointe et la qualité de vie.

L'entraînement de résistance a été identifié comme le meilleur programme d'entraînement pour améliorer le VEMS, la masse corporelle, la masse sans graisse et la force des jambes.

Dans l'étude de Schmid :

Le VEMS était directement associé aux scores "Fonctionnement physique", "Perception de la santé" et "Symptômes respiratoires", c'est-à-dire que des valeurs croissantes du VEMS étaient associées à des valeurs croissantes du fonctionnement physique, de la perception de la santé et à une diminution des symptômes respiratoires

La VO₂max était positivement corrélé avec 7 des 13 échelles de QVLS, dont 5 échelles axées sur la maladie. En outre, une variation de la VO₂max sur 6 mois est directement corrélée avec les échelles de qualité de vie suivantes : "Sentiment de barbarie", "Perception de la santé" et "Problèmes de poids".

La force des associations était modérée et allait de $r = 0,25$ à $0,46$.

la puissance musculaire était directement associée aux échelles de la qualité de vie suivantes : "Fonctionnement physique", "Vitalité", "Imitations de rôles" et "Symptômes digestifs".

4.2- Applicabilité des résultats en pratique clinique

A la lumière de ces éléments, nous devons nous poser la question de l'applicabilité de ces résultats en pratique clinique et dans un parcours de soins.

En ce qui concerne la taille des échantillons, deux articles comprennent un échantillon entre 30 et 40 patients, trois autres entre 20 et 25 et une étude un échantillon de 49 patients.

Bien qu'un plan d'étude adéquat pour tester une intervention (essai clinique contrôlé randomisé) ait été utilisé dans les 6 études, la taille de l'échantillon pouvait être considérée comme petite, ce qui était une limitation dans la plupart des études incluses.

Dans les travaux étudiés ici, aucun évènements indésirable majeur (défini comme un évènement grave provoquant une hospitalisation, un handicap important, un décès ou une exacerbation d'une infection pulmonaire) n'est venu perturber les études, ce qui est rassurant.

Les coûts des différentes études étaient très faibles, et un patient pourrait avec un faible budget ou même gratuitement mettre en place des entrainements chez lui, dans une salle de sport ou dans un centre de rééducation.

Concernant le côté pratique, les patients atteints de la mucoviscidose ont souvent un agenda très occupé par les séances de kinésithérapies, les rendez-vous médicaux ect.. La mise en place d'un entrainement de 30minutes/1heure 3fois par semaine peut provoquer des réticences, c'est pourquoi il serait intéressant de les aider à faire leur planning ou même inclure leurs entrainements avant leurs séances de kinésithérapie respiratoire, ce qui serait bénéfique aussi pour celle ci.

Le bénéfice à la mise en place d'un programme d'entrainement physique concernant l'amélioration de la qualité de vie est nul ou très faible, mais concernant le VEMS et le VO2max il est positif, les risques eux sont très faibles voire nuls.

Le rapport bénéfice/risque est donc positif.

La pratique d'un entrainement physique régulier n'est pas une rééducation coûteuse ou dangereuse, elle nécessite juste de l'organisation, en conséquence la pratique d'une activité régulière pour les patients atteints de la mucoviscidose peut être conseillée en routine et incluse dans une prise en charge en kinésithérapie.

4.3- Qualité des preuves

Bien que les différentes études aient veillé à préparer les meilleures entrainement physiques, la variabilité inter-études est un point important à considérer.

Une variabilité dans la mise en place des entrainements ainsi que dans la diversité des exercices et dans la durée d'entrainement peut poser un problème dans l'évaluation.

Les évaluations de la qualité des preuves s'appuient largement sur le risque de biais des essais et l'imprécision de leurs résultats, principalement en raison de la petite taille des échantillons. La qualité des preuves serait meilleure avec un plus grand nombre de patients considéré.

La bonne qualité de preuves de cette revue est que les résultats obtenus dans les différentes études sont cohérents entre eux.

La qualité des preuves concernant la sécurité pour les patients atteints de la mucoviscidose à la pratique d'une activité sportive régulière est liée au peu d'effets indésirables survenus dans les différentes études (aucun effet indésirable dans les études avec des patients stables).

Par ailleurs tous les articles de cette revue étaient de type thérapeutique et suivaient un protocole d'essai clinique randomisé, qui est le protocole recommandé pour une études thérapeutique.

D'après la HAS qui a publié des recommandations sur le niveau de preuves, on identifie **3 dimensions** pour un essai clinique :⁸

La première, dans notre revue, les études avaient toutes une bonne qualité méthodologique d'après l'échelle PEDRO et elles comportent peu de risque de biais hormis le biais de détections car peu d'éducateurs/thérapeutes entaient en aveugle.

La seconde est qualitative et correspond aux mesures prises pour minimiser les biais de perdus de vue. Dans notre cas, malgré le nombre de participants peu élevés, il y a eu peu de perdus de vue.

La dernière est liée à la pertinence clinique de l'hypothèse testée.

Nos six études sont des essais comparatifs randomisés de faibles puissances avec un effectif insuffisant, et des biais mineurs dans la méthodologie.

Il s'agit donc ici d'une étude de niveau de preuve intermédiaire et donc de recommandations de grade B, fondées sur des présomptions scientifiques.

⁸ Grade de recommandation HAS, https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2013-06/etat_des_lieux_niveau_preuve_gradation.pdf

Niveau de preuve scientifique	Grade des recommandations (HAS)
Niveau 1 : – essais comparatifs randomisés de forte puissance ; – méta-analyse d'essais comparatifs randomisés ; – analyse de décision sur des études bien menées.	Grade A Preuve scientifique établie
Niveau 2 : – essais comparatifs randomisés de faible puissance ; – études comparatives non randomisées bien menées ; – études de cohortes.	Grade B Présomption scientifique
Niveau 3 : – études de cas témoins.	Grade C Faible niveau de preuve
Niveau 4 : – études comparatives avec biais ; – études rétrospectives ; – séries de cas.	

Tableau 9 : Grade des recommandations de l'HAS

4.4- Biais potentiels de la revue

La **grille AMSTAR 2** est un outil de mesure qui permet l'évaluation critique des revues systématiques qui fait référence.

Nous nous en sommes inspirés pour juger les biais présents dans ce travail.

Bien que nous ayons essayé de les limiter au maximum, cette revue n'est pas exempte de biais.

Cette revue de littérature est la première que nous réalisons, et notre manque de pratique et d'expérience dans le domaine peut en limiter la qualité.

Il a été plutôt difficile de cibler une littérature pertinente en dehors des bases de données informatiques, ce qui a pu faire passer à côté d'études intéressantes pour notre revue de littérature.

Pour des raisons de circonscription de notre domaine de recherche, celle-ci a été effectuée sur quatre bases de données (Cochrane Library, PEDro, Kinédoc et PubMed). Il en existe d'autres telles que : Embase, Cinahl, Scopus, Science direct, Web of science, etc., qu'il serait également intéressant d'explorer.

De plus nous pouvons citer les langues utilisées dans les recherches qui se limitaient à l'anglais et aux français. La plupart des articles et documents trouvés étaient en anglais. Il est donc possible que des biais de traduction aient été source d'erreurs ou bien que des informations essentielles aient été oubliées.



AMSTAR – GRILLE D'EVALUATION DE LA QUALITE METHODOLOGIQUE DES REVUES SYSTEMATIQUES

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

1. Un plan de recherche établi a priori est-il fourni?

La question de recherche et les critères d'inclusion des études doivent être déterminés avant le début de la revue.

Oui Non Impossible de répondre Sans objet

Remarque :

Pour que la réponse soit « oui », il doit y avoir un protocole, l'approbation d'un comité d'éthique ou des objectifs d'étude prédéterminés ou établis a priori.

Commentaire :

La question de recherche et les critères d'inclusion des études ont été définis en amont.
Les objectifs de l'étude ont été précisés avant la rédaction de celle-ci.

2. La sélection des études et l'extraction des données ont-ils été confiés à au moins deux personnes?

Au moins deux personnes doivent procéder à l'extraction des données de façon indépendante, et une méthode de consensus doit avoir été mise en place pour le règlement des différends.

Oui Non Impossible de répondre Sans objet

Remarque :

Deux personnes sélectionnent les études, deux personnes procèdent à l'extraction des données, puis elles se mettent d'accord ou vérifient leur travail respectif.

Commentaire :

J'ai été seule pour étudier et extraire les données

3. La recherche documentaire était-elle exhaustive?

Au moins deux sources électroniques doivent avoir été utilisées. Le rapport doit comprendre l'horizon temporel de la recherche et les bases de données interrogées (Central, EMBASE et MEDLINE, par exemple). Les mots clés et (ou) les termes MeSH doivent être indiqués et, si possible, la stratégie de recherche complète doit être exposée. Toutes les recherches doivent être complétées par la consultation des tables des matières de revues scientifiques récentes, de revues de la littérature, de manuels, de registres spécialisés ou d'experts dans le domaine étudié et par l'examen des références fournies dans les études répertoriées.

Oui **Non** **Impossible de répondre** **Sans objet**

Remarque :

Si on a consulté au moins deux sources et eu recours à une stratégie complémentaire, cocher « oui » (Cochrane + Central = deux sources; recherche de la littérature grise = stratégie complémentaire).

Commentaire :

Plusieurs sources ont été investiguées

4. La nature de la publication (littérature grise, par exemple) était-elle un critère d'inclusion?

Les auteurs doivent indiquer s'ils ont recherché tous les rapports, quel que soit le type de publication, ou s'ils ont exclu des rapports (de leur revue systématique) sur la base du type de publication, de la langue, etc.

Oui **Non** **Impossible de répondre** **Sans objet**

Remarque :

Si les auteurs indiquent qu'ils ont recherché la littérature grise ou non publiée, cocher « oui ». La base de données SIGLE, les mémoires, les actes de conférences et les registres d'essais sont, en l'occurrence, tous considérés comme de la littérature grise. Si la source renfermait de la littérature grise, mais aussi de la littérature à large diffusion, les auteurs doivent préciser qu'ils recherchaient de la littérature grise ou non publiée.

Commentaire :

La nature de la publication et sa provenance ont été choisies volontairement dans les critères d'inclusion.

5. Une liste des études (incluses et exclues) est-elle fournie?

Une liste des études incluses et exclues doit être fournie.

Oui **Non** **Impossible de répondre** **Sans objet**

Remarque :

Il est acceptable de s'en tenir aux études exclues. S'il y a un hyperlien menant à la liste, mais que celui-ci est mort, cocher « non ».

Commentaire :

oui

6. Les caractéristiques des études incluses sont-elles indiquées?

Les données portant sur les sujets qui ont participé aux études originales, les interventions qu'ils ont reçues et les résultats doivent être regroupées, sous forme de tableau, par exemple. L'étendue des données sur les caractéristiques des sujets de toutes les études analysées (âge, race, sexe, données socio-économiques pertinentes, nature, durée et gravité de la maladie, autres maladies, par exemple) doit y figurer.

Oui **Non** **Impossible de répondre** **Sans objet**

Remarque :

Ces données ne doivent pas nécessairement être présentées sous forme de tableau, pour autant qu'elles soient conformes aux exigences ci-dessus.

Commentaire :

oui

7. La qualité scientifique des études incluses a-t-elle été évaluée et consignée?

Les méthodes d'évaluation déterminées a priori doivent être indiquées (par exemple, pour les études sur l'efficacité pratique, le choix de n'inclure que les essais cliniques randomisés à double insu avec placebo ou de n'inclure que les études où l'affectation des sujets aux groupes d'étude était dissimulée); pour d'autres types d'études, d'autres critères d'évaluation seront à prendre en considération.

Oui **Non** **Impossible de répondre** **Sans objet**

Remarque :

Ici, les auteurs peuvent avoir utilisé un outil ou une grille quelconque pour évaluer la qualité (score de Jadad, évaluation du risque de biais, analyse de sensibilité, etc.) ou peuvent exposer les critères de qualité en indiquant le résultat obtenu pour CHAQUE étude (un simple « faible » ou « élevé » suffit, dans la mesure où l'on sait exactement à quelle étude l'évaluation s'applique; un score général n'est pas acceptable, pas plus qu'une plage de scores pour l'ensemble des études).

Commentaire :

essais cliniques randomisés

8. La qualité scientifique des études incluses dans la revue a-t-elle été utilisée adéquatement dans la formulation des conclusions?

Les résultats de l'évaluation de la rigueur méthodologique et de la qualité scientifique des études incluses doivent être pris en considération dans l'analyse et les conclusions de la revue, et formulés explicitement dans les recommandations.

Oui **Non** **Impossible de répondre** **Sans objet**

Remarque :

Voici une formulation possible : « La faible qualité des études incluses impose la prudence dans l'interprétation des résultats ». On ne peut cocher « oui » à cette question si on a coché « non » à la question 7.

Commentaire :

9. Les méthodes utilisées pour combiner les résultats des études sont-elles appropriées?

Si l'on veut regrouper les résultats des études, il faut effectuer un test d'homogénéité afin de s'assurer qu'elles sont combinables (chi carré ou I^2 , par exemple). S'il y a hétérogénéité, il faut utiliser un modèle d'effets aléatoires et (ou) vérifier si la nature des données cliniques justifie la combinaison (la combinaison est-elle raisonnable?).

Oui Non Impossible de répondre Sans objet

Remarque :

Cocher « oui » si on souligne ou explique la nature hétérogène des données, par exemple si les auteurs expliquent que le regroupement est impossible en raison de l'hétérogénéité ou de la variabilité des interventions.

Commentaire :

nous n'avons pas utilisé chi carré ou I^2

10. La probabilité d'un biais de publication a-t-elle été évaluée?

Une évaluation du biais de publication doit comprendre une association d'outils graphiques (diagramme de dispersion des études ou autre test) et (ou) des tests statistiques (test de régression d' Egger, méthode de Hedges et Olkin, par exemple).

Oui Non Impossible de répondre Sans objet

Remarque :

Si les auteurs ne fournissent aucun résultat de test ni diagramme de dispersion des études, cocher « non ». Cocher « oui » s'ils expliquent qu'ils n'ont pas pu évaluer le biais de publication, parce qu'ils ont inclus moins de 10 études.

Commentaire :

11. Les conflits d'intérêts ont-ils été déclarés?

Les sources possibles de soutien doivent être déclarées, tant pour la revue systématique que pour les études qui y sont incluses.

Oui Non Impossible de répondre Sans objet

Remarque :

On ne peut cocher « oui » que si la source de financement ou de soutien de la revue systématique ET de chaque étude incluse est indiquée.

Commentaire :

Il n'y a pas de source de financement pour cette revue de littérature

Figure 11 : Grille AMSTAR

5-Conclusion et ouverture

Cette étude a mis en avant l'effet bénéfique du sport sur des variables scientifiques précises évaluant la fonction pulmonaire (VEMS ET VO2MAX).

Les résultats obtenus concernant la VO2max sont d'autant plus positifs en comparaison avec ceux obtenus pour le VEMS.

Ceci doit sûrement être pondéré par le fait que la mesure du VO2max est sujette à de nombreux biais.

Cependant nous pouvons nous demander à posteriori si ces critères d'évaluation sont vraiment pertinents pour des patients limités dans leur activité sportive, contrairement à des sportifs de haut niveau par exemple, qui recherchent la performance et l'excellence de leurs capacités physiques.

En effet l'évaluation de l'effet de l'activité sportive sur la qualité de vie n'a pas eu le même effet positif escompté. Nous pouvons nous demander si des critères d'évaluation plus pertinents chez ces patients atteints d'une maladie chronique handicapante, telles que la diminution du nombre d'hospitalisation ou de surinfections pulmonaires par l'activité sportive ne seraient pas plus appropriés, compte tenu du contexte de maladie chronique et de toutes ses contraintes.

De plus ces nouveaux critères d'évaluation procureraient peut être des résultats plus probants et plus importants en terme de qualité de vie jugée par des patients qui sont contraints à de nombreuses cures d'antibiotiques et de nombreuses heures de soins quotidiennes, très coûteuses moralement.

Enfin la qualité de vie reste un critère difficile à analyser et à extrapoler du fait de sa subjectivité.

5.1- L'apprentissage de la recherche et implication pour la pratique clinique

Par la réalisation de cette revue de littérature, nous avons appris à mener une recherche de façon plus méthodique et objective. Cela a permis de nous éclairer sur l'identification de la qualité d'une étude : le choix des échantillons et des facteurs pris en compte, la rigueur de la méthodologie, l'attention à considérer des situations comparables ou encore la lucidité sur les inévitables biais existants. Les études seront désormais analysées de façon plus critique.

Cela nous a permis de nous forger notre propre point de vue sur la question compte tenu des avis existants.

Cette démarche nous a donné envie de sensibiliser au maximum les différents professionnels de santé s'occupant de patient atteint de la mucoviscidose ainsi que les patients eux-mêmes.

Cette recherche me donne envie de me mobiliser au maximum concernant les maladies chroniques, dans un premier temps pouvoir m'investir au niveau associatif.

Dans un second temps j'aimerais m'investir en tant que kinésithérapeute dans la prise en charge des patients mucoviscidose et en tant que personne dans des associations qui récoltent des fonds pour la recherche telles que l'association Gregory Lemarchal sur Marseille ou chtimuco sur Lille.

5.2-De nouvelles études à mener

La pratique d'une activité physique pour les patients atteints de la mucoviscidose étant jugée bénéfique, il serait intéressant d'étudier spécifiquement chaque activité pour pouvoir conseiller spécifiquement une pratique en fonction du patient et de l'atteinte de sa pathologie.

Bibliographie

- (1): *Colleges des enseignants de Pédiatrie*. 2020.
- (2): Elborn, J. S. (2016). Cystic fibrosis. *The Lancet*, 388(10059), 2519–2531.
[https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(16\)00576-6](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(16)00576-6)
- (3) : Paranjape, S. M., & Mogayzel, P. J. (2014). Cystic fibrosis. *Pediatrics in Review*, 35(5), 194–205. <https://doi.org/10.1542/pir.35-5-194>
- (4) : Yu E, Sharma S. Cystic Fibrosis. [Updated 2020 Aug 10]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2020 Jan-.
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK493206/?report=classic>
- (5) *La mucoviscidose*, academia EDS 2002
- (6) Betapudi B, Aleem A, Kothadia JP. Cystic Fibrosis And Liver Disease. 2020 Aug 10. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2020 Jan-. PMID: 32310546.
- (7) Strasser, B., & Burtscher, M. (2018). Survival of the fittest: VO2max, a key predictor of longevity? *Frontiers in Bioscience - Landmark*, 23(8), 1505–1516.
<https://doi.org/10.2741/4657>
- (8) *Atlas of anatomie*, 7e edition, Author(s): By Frank H. Netter, MD
- (9) dictionnaire sensagent
- (10) B.Strasser, M.Burtscher. «Survival of the fittest: VO2max, a key predictor of longevity?» *frontiers in Bioscience*, 2018: 1505-1516.
- (10) Hassanzad, M., Derakhshan, K. F., Ghaffaripour, H., Naeini, A. S., Emami, H., & Velayati, A. A. (2019). Evaluation of quality of life in terms of sinonasal symptoms in children with cystic fibrosis. *Biomolecular Concepts*, 10(1), 91–98.
<https://doi.org/10.1515/bmc-2019-0011>
- (11) Abbott, J., & Hart, A. (2005). Measuring and reporting quality of life outcomes in clinical trials in cystic fibrosis: A critical review. *Health and Quality of Life Outcomes*, 3, 1–12. <https://doi.org/10.1186/1477-7525-3-19>
- (12) Hilton, N., & Solis-Moya, A. (2018). Respiratory muscle training for cystic fibrosis. *Cochrane Database of Systematic Reviews*, 2018(5).
<https://doi.org/10.1002/14651858.CD006112.pub4>

(13) Payne, C., Wiffen, P., & Martin, S. (2017). Interventions for fatigue and weight loss in adults with advanced progressive illness: A cochrane overview of systematic reviews. *Palliative Medicine*, 26(4), 385.

<https://doi.org/10.1002/14651858.CD008427.pub3.www.cochranelibrary.com>

(14) Hulzebos, E., Dadema, T., & Takken, T. (2013). Measurement of physical activity in patients with cystic fibrosis: A systematic review. *Expert Review of Respiratory Medicine*, 7(6), 647–653. <https://doi.org/10.1586/17476348.2013.839248>

(15) Le Gal, C., Vandervelde, L., Poncin, W., & Reychler, G. (2016). Impact de l'exercice physique chez les patients atteints de mucoviscidose : revue systématique. *Revue Des Maladies Respiratoires*, 33(7), 573–582. <https://doi.org/10.1016/j.rmr.2015.08.006>

(16) Mckoy, N. A., Wilson, L. M., Saldanha, I. J., Odelola, O. A., & Robinson, K. A. (2016). Active cycle of breathing technique for cystic fibrosis. *Cochrane Database of Systematic Reviews*, 2016(7). <https://doi.org/10.1002/14651858.CD007862.pub4>

(17) Andrade Lima, C., Dornelas de Andrade, A., Campos, S. L., Brandão, D. C., Mourato, I. P., & Britto, M. C. A. de. (2018). Six-minute walk test as a determinant of the functional capacity of children and adolescents with cystic fibrosis: A systematic review. *Respiratory Medicine*, 137(October 2017), 83–88. <https://doi.org/10.1016/j.rmed.2018.02.016>

(18) Gruet, M., Troosters, T., & Verges, S. (2017). Peripheral muscle abnormalities in cystic fibrosis: Etiology, clinical implications and response to therapeutic interventions. *Journal of Cystic Fibrosis*, 16(5), 538–552. <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2017.02.007>

(19) Radtke, T., Nevitt, S. J., Hebestreit, H., & Kriemler, S. (2017). Physical exercise training for cystic fibrosis. *Cochrane Database of Systematic Reviews*, 2017(11). <https://doi.org/10.1002/14651858.CD002768.pub4>

(20) Armstrong, M., & Vogiatzis, I. (2019). Personalized exercise training in chronic lung diseases. *Respirology*, 24(9), 854–862. <https://doi.org/10.1111/resp.13639>

(21) Joschtel, B., Gomersall, S. R., Tweedy, S., Petsky, H., Chang, A. B., & Trost, S. G. (2018). Effects of exercise training on physical and psychosocial health in children with chronic respiratory disease: A systematic review and meta-analysis. *BMJ Open Sport and Exercise Medicine*, 4(1), 1–11. <https://doi.org/10.1136/bmjsem-2018-000409>

(22) Shelley, J., Boddy, L. M., Knowles, Z. R., Stewart, C. E., & Dawson, E. A. (2019). Physical activity and associations with clinical outcome measures in adults with cystic fibrosis; a systematic review. *Journal of Cystic Fibrosis*, 18(5), 590–601. <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2019.03.003>

(23) Karila, C., Ravilly, S., Gauthier, R., Tardif, C., Neveu, H., Maire, J., Ramel, S., Cracowski, C., Legallais, P., Foure, H., Halm, A. M., Saugier, J., Bordas, G., Loire, N., Kirszenbaum, M., Dassonville, J., Mely, L., Wuyam, B., Giovannetti, P., ... Denjean, A. (2010). Physical activity and exercise training for patients with cystic fibrosis. *Revue Des Maladies Respiratoires*, 27(4), 301–313. <https://doi.org/10.1016/j.rmr.2010.02.012>

(24) Guillier, A. (2014). *Activité physique et mucoviscidose : une alliance indispensable ?* 21–27.

(25) Barbat, N., Barberot, L., Bernard, N., Feaud, S., Godin, A., & Laheurte, S. (n.d.). *Guide d'Aide en Manifestation sportive pour les Etudiants Kinésithérapeutes*.

(26) McCormack, P., Burnham, P., & Southern, K. W. (2017). Autogenic drainage for airway clearance in cystic fibrosis. *Cochrane Database of Systematic Reviews*, 2017(10). <https://doi.org/10.1002/14651858.CD009595.pub2>

(27) O'Donohoe, R., & Fullen, B. M. (2014). Adherence of subjects with cystic fibrosis to their home program: A systematic review. *Respiratory Care*, 59(11), 1731–1746. <https://doi.org/10.4187/respcare.02990>

(28) Bohannon, R. W., & Crouch, R. (2017). Minimal clinically important difference for change in 6-minute walk test distance of adults with pathology: a systematic review.

Journal of Evaluation in Clinical Practice, 23(2), 377–381.
<https://doi.org/10.1111/jep.12629>

(29) Gea, J., Sancho-Muñoz, A., & Chalela, R. (2018). Nutritional status and muscle dysfunction in chronic respiratory diseases: Stable phase versus acute exacerbations. *Journal of Thoracic Disease*, 10(IMIM), S1332–S1354.
<https://doi.org/10.21037/jtd.2018.02.66>

(30) Hommerding, P. X., Baptista, R. R., Makarewicz, G. T., Schindel, C. S., Donadio, M. V. F., Pinto, L. A., & Marostica, P. J. C. (2015). Effects of an educational intervention of physical activity for children and adolescents with cystic fibrosis: A randomized controlled trial. *Respiratory Care*, 60(1), 81–87.
<https://doi.org/10.4187/respcare.02578>

(31) Del Corral, T., Cebrià Iranzo, M. À., López-de-Uralde-Villanueva, I., Martínez-Alejos, R., Blanco, I., & Vilaró, J. (2018). Effectiveness of a home-based active video game programme in young cystic fibrosis patients. *Respiration*, 95(2), 87–97.
<https://doi.org/10.1159/000481264>

(32) Monteiro, K. S., Azevedo, M. D. P., Jales, L. M., Da Silva, F. E. P., Arrais, R. F., & De Mendonca, K. M. P. P. (2019). Effects of aerobic interval training on glucose tolerance in children and adolescents with cystic fibrosis: A randomized trial protocol. *Trials*, 20(1), 1–9. <https://doi.org/10.1186/s13063-019-3803-8>

(33) Gupta, S., Mukherjee, A., Lodha, R., Kabra, M., Deepak, K. K., Khadgawat, R., Talwar, A., & Kabra, S. K. (2019). Effects of Exercise Intervention Program on Bone Mineral Accretion in Children and Adolescents with Cystic Fibrosis: A Randomized Controlled Trial. *Indian Journal of Pediatrics*, 86(11), 987–994. <https://doi.org/10.1007/s12098-019-03019-x>

(34) Wilson, C. J., Robbins, L. J., Murphy, J. M., & Chang, A. B. (2007). Is a longer time interval between recombinant human deoxyribonuclease (Dornase Alfa) and chest physiotherapy better?: A multi-center, randomized crossover trial. *Pediatric Pulmonology*, 42(12), 1110–1116. <https://doi.org/10.1002/ppul.20704>

(35) Pryor, J. A., Tannenbaum, E., Scott, S. F., Burgess, J., Cramer, D., Gyi, K., & Hodson, M. E. (2010). Beyond postural drainage and percussion: Airway clearance in people with cystic fibrosis. *Journal of Cystic Fibrosis*, 9(3), 187–192.
<https://doi.org/10.1016/j.jcf.2010.01.004>

- (36) Mandal, P., Sidhu, M. K., Kope, L., Pollock, W., Stevenson, L. M., Pentland, J. L., Turnbull, K., Mac Quarrie, S., & Hill, A. T. (2012). A pilot study of pulmonary rehabilitation and chest physiotherapy versus chest physiotherapy alone in bronchiectasis. *Respiratory Medicine*, 106(12), 1647–1654. <https://doi.org/10.1016/j.rmed.2012.08.004>
- (37) Beaudoin, N., Bouvet, G. F., Coriati, A., Rabasa-Lhoret, R., & Berthiaume, Y. (2017). Combined Exercise Training Improves Glycemic Control in Adult with Cystic Fibrosis. *Medicine and Science in Sports and Exercise*, 49(2), 231–237. <https://doi.org/10.1249/MSS.0000000000001104>
- (38) Vodanovich, D. A., Bicknell, T. J., Holland, A. E., Hill, C. J., Cecins, N., Jenkins, S., McDonald, C. F., Burge, A. T., Thompson, P., Stirling, R. G., & Lee, A. L. (2015). Validity and reliability of the chronic respiratory disease questionnaire in elderly individuals with mild to moderate non-cystic fibrosis bronchiectasis. *Respiration*, 90(2), 89–96. <https://doi.org/10.1159/000430992>
- (39) Heltshe, S. L., & Goss, C. H. (2016). Optimising treatment of CF pulmonary exacerbation: A tough nut to crack. In *Thorax* (Vol. 71, Issue 2, pp. 101–102). BMJ Publishing Group. <https://doi.org/10.1136/thoraxjnl-2015-208057>
- (40) Bongers, B. C., Werkman, M. S., Arets, H. G. M., Takken, T., & Hulzebos, H. J. (2014). A possible alternative exercise test for youths with cystic fibrosis: The steep ramp test. *Medicine and Science in Sports and Exercise*, 47(3), 485–492. <https://doi.org/10.1249/MSS.0000000000000440>
- (41) Baldwin, D. R., Hill, A. L., Peckham, D. G., & Knox, A. J. (1994). Effect of addition of exercise to chest physiotherapy on sputum expectoration and lung function in adults with cystic fibrosis. *Respiratory Medicine*, 88(1), 49–53. [https://doi.org/10.1016/0954-6111\(94\)90174-0](https://doi.org/10.1016/0954-6111(94)90174-0)
- (42) Wheatley, C. M., Baker, S. E., Morgan, M. A., Marina, G., Liu, B., Rowe, S. M., Morgan, W. J., Eric, C., Karpen, S. R., & Snyder, E. M. (2016). Increases in Exhaled Chloride As Albuterol in. 109(8), 1001–1011. <https://doi.org/10.1016/j.rmed.2015.05.018.MODERATE>
- (43) Burtin, C., Van Remoortel, H., Vrijssen, B., Langer, D., Colpaert, K., Gosselink, R., Decramer, M., Dupont, L., & Troosters, T. (2013). Impact of exacerbations of cystic

fibrosis on muscle strength. *Respiratory Research*, 14(1), 1–8.
<https://doi.org/10.1186/1465-9921-14-46>

(44) Jensen, D. M. (2018). 肌肉作为内分泌和旁分泌器官 HHS Public Access. *Physiology & Behavior*, 176(1), 1570–1573. <https://doi.org/10.1038/s41395-018-0061-4>.

(45) Edgeworth, D., Keating, D., Ellis, M., Button, B., Williams, E., Clark, D., Tierney, A., Heritier, S., Kotsimbos, T., & Wilson, J. (2017). Improvement in exercise duration, lung function and well-being in G551D-cystic fibrosis patients: A double-blind, placebo-controlled, randomized, cross-over study with ivacaftor treatment. *Clinical Science*, 131(15), 2037–2045. <https://doi.org/10.1042/CS20170995>

(46) Lee, A. L., Hill, C. J., Cecins, N., Jenkins, S., McDonald, C. F., Burge, A. T., Rautela, L., Stirling, R. G., Thompson, P. J., & Holland, A. E. (2014). The short and long term effects of exercise training in non-cystic fibrosis bronchiectasis - a randomised controlled trial. *Respiratory Research*, 15(1), 1–10. <https://doi.org/10.1186/1465-9921-15-44>

(47) Combret, Y., Medrinal, C., Prieur, G., Quesada, A. R., Le Roux, P., & Reychler, G. (2018). Effect of backpack carrying on forced vital capacity in cystic fibrosis: A randomized crossover-controlled trial. *PLoS ONE*, 13(5), 1–13.
<https://doi.org/10.1371/journal.pone.0196750>

(48) Hommerding, P. X., Baptista, R. R., Makarewicz, G. T., Schindel, C. S., Donadio, M. V. F., Pinto, L. A., & Marostica, P. J. C. (2015). Effects of an educational intervention of physical activity for children and adolescents with cystic fibrosis: A randomized controlled trial. *Respiratory Care*, 60(1), 81–87.
<https://doi.org/10.4187/respcare.02578>

(49) Mackintosh, K. A., Ridgers, N. D., & McNarry, M. A. (2019). Compensatory changes in physical activity and sedentary time in children and adolescents with cystic fibrosis. *Journal of Sports Sciences*, 37(13), 1506–1511.
<https://doi.org/10.1080/02640414.2019.1574543>

(50) Orenstein, D. M., Hovell, M. F., Mulvihill, M., Keating, K. K., Hofstetter, C. R., Kelsey, S., Morris, K., & Nixon, P. A. (2004). Strength vs aerobic training in children with cystic fibrosis: A randomized controlled trial. *Chest*, 126(4), 1204–1214.
<https://doi.org/10.1378/chest.126.4.1204>

(51) Moola, F. J., Garcia, E., Huynh, E., Henry, L., Penfound, S., Consunji-Araneta, R., & Faulkner, G. E. J. (2017). Physical activity counseling for children with cystic fibrosis. *Respiratory Care*, 62(11), 1466–1473. <https://doi.org/10.4187/respcare.05009>

(52) Kriemler, S., Kieser, S., Junge, S., Ballmann, M., Hebestreit, A., Schindler, C., Stüssi, C., & Hebestreit, H. (2013). Effect of supervised training on FEV1 in cystic fibrosis: A randomised controlled trial. *Journal of Cystic Fibrosis*, 12(6), 714–720. <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2013.03.003>

(53) Vivodtzev, I., Decorte, N., Wuyam, B., Gonnet, N., Durieu, I., Levy, P., Cracowski, J. L., & Cracowski, C. (2013). Benefits of neuromuscular electrical stimulation prior to endurance training in patients with cystic fibrosis and severe pulmonary dysfunction. *Chest*, 143(2), 485–493. <https://doi.org/10.1378/chest.12-0584>

(54) Ozalp, O., Inal-Ince, D., Cakmak, A., Calik-Kutukcu, E., Saglam, M., Savci, S., Vardar-Yagli, N., Arikan, H., Karakaya, J., & Coplu, L. (2019). High-intensity inspiratory muscle training in bronchiectasis: A randomized controlled trial. *Respirology*, 24(3), 246–253. <https://doi.org/10.1111/resp.13397>

(55) Rovedder, P. M. E., Flores, J., Ziegler, B., Casarotto, F., Jaques, P., Barreto, S. S. M.

De Tarso Roth Dalcin, P. (2014). Exercise programme in patients with cystic fibrosis: A randomized controlled trial. *Respiratory Medicine*, 108(8), 1134–1140. <https://doi.org/10.1016/j.rmed.2014.04.022>

(56) Bieli, C., Summermatter, S., Boutellier, U., & Moeller, A. (2017). Respiratory muscle training improves respiratory muscle endurance but not exercise tolerance in children with cystic fibrosis. *Pediatric Pulmonology*, 52(3), 331–336. <https://doi.org/10.1002/ppul.23647>

(57) Dance/ movement therapy for adults with cystic fibrosis : pilot data on mood and adherence –Sherry W Goodill -2005

(58) An interactive program to improve care for children with cystic fibrosis.- 2018

(59)Effect of daily short bouts of trampoline exercise during 8 weeks on the pulmonary function and the maximal oxygen uptake of children with cyystic fibrosis – JK Stanghelle -1988

(60) Effect of a swimming program on children with cystic fibrosis- TD Adams -1984

- (61) High motivation for playing sports in cystic fibrosis – what we play is life – Almajan Guta B- 2013
- (62) Anatomie des organes et visceres, Michel Dufour
- (63) Hebestreit H, Schmid K, Kieser S, Junge S, Ballmann M, Roth K, et al. Quality of life is associated with physical activity and fitness in cystic fibrosis. BMC Pulm Med 2014;14:1–9. <https://doi.org/10.1186/1471-2466-14-26>.
- (64) Schmid K, Kieser S, Junge S, Ballmann M, Roth K, et al. Quality of life is associated with physical activity and fitness in cystic fibrosis. BMC Pulm Med 2014;14:1–9. <https://doi.org/10.1186/1471-2466-14-26>.
- (65) 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>.
- (66) 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>.
- (67) Klijn PHC, Oudshoorn A, Van Der Ent CK, Van Der Net J, Kimpen 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>.
- (68) Santana-Sosa E, Gonzalez-Saiz L, Groeneveld IF, Villa-Asensi JR, De Agüero 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>.
- (69) Guide d'entraînement pour rameur concept.2

ANNEXES

Table des matieres

Annexe 1- Schema simplifié de l'atteinte de la mucoviscidose

Annexe 2- Schématisation du drainage autogène

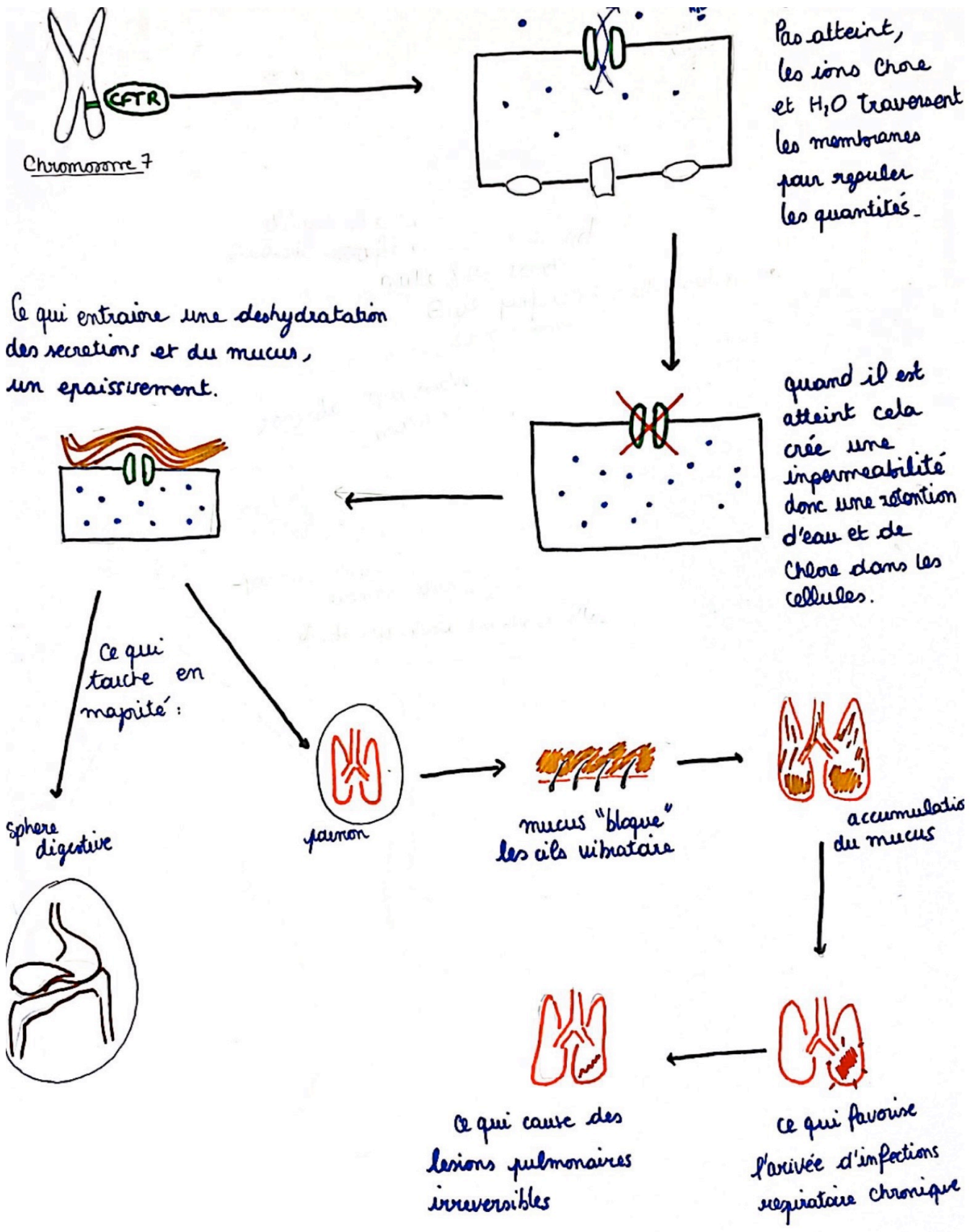
Annexe 3 : questionnaire de qualité de vie

Annexe 4 : échelle Pedro

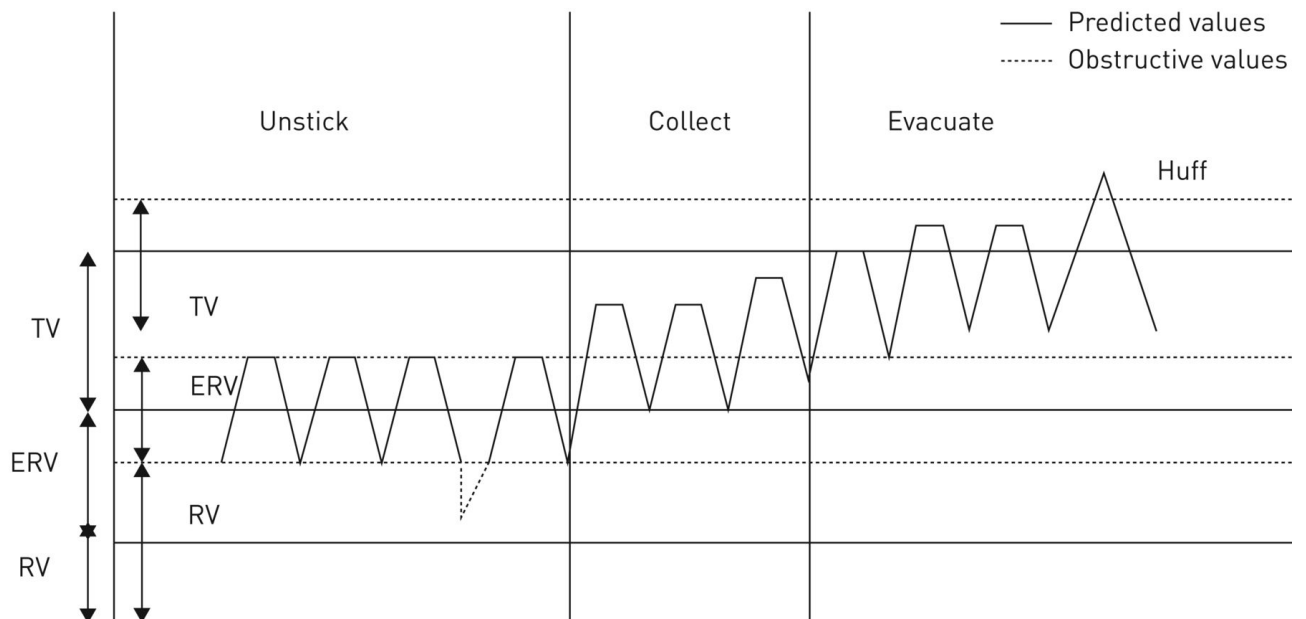
Annexe 5 : Résultats détaillés des critères de jugements

Annexe 6 : tableau des études exclues

ANNEXE 1 - Schema simplifié de l'atteinte de la mucoviscidose



ANNEXE 2 : Schématisation du drainage autogène



Schématization du drainage autogène

1. Mobilisation des sécrétions périphériques par une ventilation à bas volume pulmonaire (VRE)
2. Rassemblement des sécrétions dans les bronches par une ventilation à moyen volume respiratoire (VT)
3. Rassemblement et évacuation des sécrétions par une ventilation à moyen et haut volume respiratoire (VT,VRI)

ANNEXE 3 : questionnaire de qualité de vie

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

CFQ-R

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

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 manqué l'école pour des raisons **NON** liées à ton état de santé ?"

Oui Non

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

- Caucasien
- Américain 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

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)

- Jardin d'enfants
- Cours préparatoire
- CE1
- CE2
- CM1
- CM2
- 6ème
- 5ème
- Non scolarisé(e)

Enquêteur :

Veillez 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.

"Au cours des deux dernières semaines" :

	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"/>

<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.



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.

Veillez 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.

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

A. Quelle est ta date de naissance ?

Date

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

Mo Jour Année

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 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

- Caucasien
- Américain 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

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)

Coche la case correspondant à ta réponse.

	Très vrai	Vrai dans l'ensemble	Un peu vrai	Pas du tout vrai
<i>Au cours des deux dernières semaines :</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>	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"/>

Coche la case correspondant à ta réponse.

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

Coche la case correspondant à ta réponse.

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

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.



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 absent(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

- Caucasien
 Américain 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

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"/>

Veillez 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 ? | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 40. Avez-vous été congestionné(e) ? | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 41. Avez-vous toussé pendant la journée ? | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 42. Avez-vous toussé pour faire sortir les crachats | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

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 ? | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 45. Avez-vous eu du mal à respirer ? | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 46. Vous êtes-vous réveillé(e) pendant la nuit parce que vous toussiez ? | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 47. Avez-vous souffert de gaz ? | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 48. Avez-vous eu de la diarrhée ? | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 49. Avez-vous eu mal au ventre ? | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 50. Avez-vous eu des problèmes pour manger ? | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

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

Merci de votre collaboration



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

- Caucasien
 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 matrimoniale 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

Section II. Qualité de vie

Veillez 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 difficultés	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"/>

Veillez 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

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"/>

Veillez 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.

Veillez indiquer comment votre enfant s'est senti au cours de ces deux dernières semaines.

	Beaucoup	Plutôt	Un peu	Pas du tout
33. Mon enfant a eu des difficultés à prendre du poids.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
34. Mon enfant était congestionné(e).....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
35. Mon enfant toussait pendant la journée	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
36. Mon enfant a dû tousser pour faire sortir des crachats.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

↓
**Aller à la
Question
38**

37. Les crachats de mon enfant était pour l'essentiel : Clairs Clairs à jaunâtres Verdâtres
 Verdâtres avec des traces de sang Ne sait pas

Au cours des deux dernières semaines :

	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"/>

Veillez vérifier que vous avez répondu à toutes les questions.

Merci de votre collaboration.

ANNEXE 4 : échelle Pedro

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:

L'échelle PEDro est basée sur la liste Delphi développée par Verhagen et ses collègues au département d'épidémiologie de l'Université de Maastricht (Verhagen AP et al (1998). *The Delphi list: a criteria list for quality assessment of randomised clinical trials for conducting systematic reviews developed by Delphi consensus. Journal of Clinical Epidemiology, 51(12):1235-41*). Cette liste est basée sur un "consensus d'experts" et non, pour la majeure partie, sur des données empiriques. Deux items supplémentaires à la liste Delphi (critères 8 et 10 de l'échelle PEDro) ont été inclus dans l'échelle PEDro. Si plus de données empiriques apparaissent, il deviendra éventuellement possible de pondérer certains critères de manière à ce que le score de PEDro reflète l'importance de chacun des items.

L'objectif de l'échelle PEDro est d'aider l'utilisateur de la base de données PEDro à rapidement identifier quels sont les essais cliniques réellement ou potentiellement randomisés indexés dans PEDro (c'est-à-dire les essais contrôlés randomisés et les essais cliniques contrôlés, sans précision) qui sont susceptibles d'avoir une bonne validité interne (critères 2 à 9), et peuvent avoir suffisamment d'informations statistiques pour rendre leurs résultats interprétables (critères 10 à 11). Un critère supplémentaire (critère 1) qui est relatif à la validité "externe" (c'est "la généralisabilité" de l'essai ou son "applicabilité") a été retenu dans l'échelle PEDro pour prendre en compte toute la liste Delphi, mais ce critère n'est pas comptabilisé pour calculer le score PEDro cité sur le site Internet de PEDro.

L'échelle PEDro ne doit pas être utilisée pour mesurer la "validité" des conclusions d'une étude. En particulier, nous mettons en garde les utilisateurs de l'échelle PEDro sur le fait que les études qui montrent des effets significatifs du traitement et qui ont un score élevé sur l'échelle PEDro, ne signifie pas nécessairement que le traitement est cliniquement utile. Il faut considérer aussi si la taille de l'effet du traitement est suffisamment grande pour que cela vaille la peine cliniquement d'appliquer le traitement. De même, il faut évaluer si le rapport entre les effets positifs du traitement et ses effets négatifs est favorable. Enfin, la dimension coût/efficacité du traitement est à prendre compte pour effectuer un choix. L'échelle ne devrait pas être utilisée pour comparer la "qualité" des essais réalisés dans différents domaines de la physiothérapie, essentiellement parce qu'il n'est pas possible de satisfaire à tous les items de cette échelle dans certains domaines de la pratique kinésithérapique.

Dernière modification le 21 juin 1999. Traduction française le 1 juillet 2010

ANNEXE 5 : Tableau récapitulatif des résultats :

	VEMS	VO2MAX En ml/min/kg	Qualité de vie
Hebesteit	Non cherché.	↗ 2 et p<0,01	: perception subjective de la sante p=0,031
Santana	↗ 6,54% EA 10,09% ER et p<0,05	↗ 2 et p<0,001	L'échelle de qualité de vie est passé d'une moyenne de 628 à 688 sur l'échelle proposé. P=0,07
Sosa	Résultats non significatifs p=0,726	↗ 3,9 et p=0,002	Pas d'amélioration p=0.257 selon enfants p=0.143 selon parents
Selvadurai	↗ 4,51% et p<0,05	↗ 1,9 et P<0,01	14,28% évolution sur leurs perception de leur qualité de vie. p=0,01
Klijn	↗ 7,8% et p<0,05	↗ 5,2 et p<0,05	Fonctions physique p<0,001
Schmid	↗ 6% et p<0,01	↗ 7% et p<0,01	Perception de son corps

Tableau récapitulatifs des différents résultats.

ANNEXE 6 : tableau des études exclues

Hommerding -2015	Titre ou abstract inadaptés
Del Corral -2018	
Monteiro -2019	
Gupta -2019	
Wilson -2007	
Pryor -2010	
Mandal -2012	
Vodanovich -2015	
Beaudoin -2017	
Heltshe -2016	
Goodill -2005	Incomplet ou indisponible
Stanghelle -1988	
Adams -1984	
Almajan-Guta -2013	
Ward -2019	
Hommerding -2015	Mauvais critère de jugement
Mackintosh -2019	
Orenstein -2004	
Moola -2017	
Keiemler -2013	
Vivodtzev -2013	
Ozalp -2019	
Rovedder -2014	Mauvaise validité interne
Bieli -2017	
Hassanzad -2019	
Abbot -2005	
Hilton -2018	
Payne -2017	
Hulzebos -2013	

Le Gal -2016	Mauvais format
Mckoy -2016	
Andrade -2018	
Gruet -2017	
Radtke -2017	
Amstrong -2019	
Joshtel -2018	
Shelley -2019	
Karila -2010	
Guillier -2014	
Barbat	
Mccormack -2017	
Bohannon -2017	
Gea -2018	
Bradley -2006	
O'Donohoe -2014	

Résumé

Contexte : La mucoviscidose est la pathologie génétique la plus fréquente en France, elle touche plusieurs organes dont les poumons et le pancréas.

Nous savons que la pratique d'une activité est importante en matière de qualité de vie et de santé pour la population globale, ce qui nous amène à étudier les effets de celle-ci sur des maladies chroniques dont l'espérance de vie augmente tel que la mucoviscidose.

Objectif : Le but de cette revue de littérature est de déterminer si la pratique d'une activité physique aurait des effets sur la perception de qualité de vie ainsi que sur les fonctions pulmonaire (VEMS et VO2max) chez un patient atteint de la mucoviscidose.

Méthode : Plusieurs bases de données scientifiques ont été investiguées afin d'obtenir des essais cliniques randomisés. Dans ceux-ci l'investigation était de comparer la pratique d'une activité physique (musculaire ou aérobie) à un groupe contrôle qui ne devait pas modifier son rythme de vie.

Résultats : Les résultats obtenus ont été probants concernant le VEMS et le VO2max mais n'ont pas été les résultats escomptés en ce qui concerne la qualité de vie.

Conclusion : La qualité de vie n'ayant pas considérablement évoluée, il serait intéressant d'étudier les effets du sport sur d'autres critères de jugements jugés plus pertinents pour les patients.

Mots clés : mucoviscidose, activité physique, VEMS, VO2max, qualité de vie.

Abstract

Background: Cystic fibrosis is the most frequent genetic pathology in France, it affects several organs including the lungs and the pancreas.

We know that the practice of an activity is important for the whole population, in terms of life quality and health, which leads us to study the effects of this one on chronic diseases such as the mucoviscidose.

Objective: The aim of this literature review is to determine whether physical activity has an effect on the perception of quality of life and lung function (FEV1 and VO2max) in cystic fibrosis patients.

Method: Several scientific databases were investigated to obtain randomized clinical trials. In these trials, the investigation was to compare the practice of a physical activity (muscular or aerobic) to a control group which did not have to modify its life rhythm.

Results: The results obtained were convincing concerning FEV1 and VO2max but were not the expected results concerning the quality of life.

Conclusion: As the quality of life did not change significantly, it would be interesting to study the effects of sport on other more relevant criterias for the patients.

Key words: cystic fibrosis, physical activity, FEV1, VO2max, quality of life.