Hôpitaux de Toulouse

PREFMS
Pôle régional d'enseignement et de formation aux métiers de la santé

Institut de Formation en Masso-Kinésithérapie de Toulouse

L'Activité Physique Adaptée chez les enfants et adolescents atteints d'Ostéogénèse Imparfaite : une revue de littérature

Mémoire de fin d'études en vue de la validation de l'UE 28

Amandine EUGENE
Promotion 2017/2021
Directeur de mémoire : Nicole BLANC

Hôpitaux de Toulouse

PREFMS
Pôle régional d'enseignement et de formation aux métiers de la santé

Institut de Formation en Masso-Kinésithérapie de Toulouse

L'Activité Physique Adaptée chez les enfants et adolescents atteints d'Ostéogénèse Imparfaite : une revue de littérature

Mémoire de fin d'études en vue de la validation de l'UE 28

Amandine EUGENE
Promotion 2017/2021
Directeur de mémoire : Nicole BLANC

Remerciements

A Madame Nicole BLANC, directrice et référente de mon mémoire pour son implication, sa bienveillance et son aide. Ainsi que pour la découverte de la kinésithérapie pédiatrique hospitalière durant mon stage de 3ème année, qui a fortement influencé le sujet et l'écriture de ce mémoire.

A cette rencontre courte mais intense avec Marilou et Marcel MAUREL qui m'a bouleversée et inspirée pour la conception de ce mémoire et tout au long de sa rédaction. Voir cette jeune femme atteinte d'Ostéogénèse Imparfaite sportive de haut niveau participant aux championnats de France et d'Europe de badminton fauteuil, la détermination de ce père pour le bien-être de sa fille et leur combat pour faire connaître cette pathologie furent un véritable électrochoc et le départ de ce projet.

Aux formateurs et directeur de l'institut de formation de Masso-kinésithérapie de Toulouse pour leur disponibilité, leur savoir et leurs conseils tout au long de ma formation. Je leur adresse également ma gratitude pour avoir fait en sorte que je réalise mon rêve de « gamine ».

A mes parents toujours présents malgré les centaines de kilomètres qui nous ont séparés pour leur soutien autant moral que financier dans ce projet d'études supérieures toulousaines un peu fou.
A ma grand-mère pour son aide et ses corrections orthographiques précieuses.

A « Toulouse » et à toutes ces rencontres que j'ai pu faire durant ces 6 années qui ont contribué à faire de moi ce que je suis aujourd'hui.

A cette promo 2017-2021 et surtout à mes amis et « coupines » pour leur soutien et tous ces moments partagés ensemble qui ont rendu ces 4 années inoubliables.

Table des matières

Index des abréviations …….3

Introduction ……...……..4

1. Méthode ……7

1.1. Critères d'éligibilités ……...7

1.1.1. Design des études……...…...7

1.1.2. Population ……7

1.1.3. Intervention ……..7

1.1.4. Comparaison ……8

1.1.5 Critères de jugement ……..8

1.2. Bases de données utilisées ……..8

1.3. Stratégies de recherche ……8

1.4. Sélection d'articles ……..9

1.5. Extraction des données ……..10

1.6. Analyse des risques de biais dans les études sélectionnées ..……..11

2. Résultats ……..11

2.1. Sélection des études ……..11

2.2. Caractéristiques des études sélectionnées ……12

2.2.1. Populations incluses dans les études ……..12

2.2.2. Interventions des études sélectionnées ……...12

2.2.3. Critères de jugement ……...14

2.3. Risque de biais des études sélectionnées ……..14

2.4. Résultats des études ……..15

2.4.1. Force musculaire ……15

2.4.2. Capacité et distance de marche ……..15

2.4.3. Fonction motrice ……16

2.4.4. Mobilité ……..16

2.4.5. Fatigue ……17

2.4.6. Qualité de vie ……..17

3. Discussion ……...17

3.1. Synthèse des niveaux de preuve ……17

3.2. Synthèse des résultats ……18

3.3. Limites des articles et biais de la revue …….19

3.4. Nouvelles notions ……..20

Conclusion ……..22

Références bibliographiques …….23

Annexes ……...27

Index des abréviations

AP : Activité Physique

APA : Activité Physique Adaptée

HAS : Haute Autorité de Santé

MK : Masso-Kinésithérapeute

OI : Ostéogénèse Imparfaite

OMS : Organisation Mondiale de la Santé

WBV : Whole Body Vibration (vibration corps entier)

Introduction

L'Ostéogénèse Imparfaite (OI) est une affection génétique caractérisée par une fragilité osseuse constitutionnelle. C'est une maladie rare qui touche environ 1 enfant sur 15 000 (Glorieux F., 2007). Il y a plusieurs gènes en cause mais la majorité des patients (90%) présentent une mutation d'un des gènes codant le collagène de type 1. Le diagnostic est d'abord clinique (Bonafe et al., 2013).

Elle se manifeste essentiellement par des signes osseux primaires dus à une altération qualitative et quantitative de l'os (Subramanian & Viswanathan, 2019) : des déformations osseuses (courbures des os longs, platyspondylie), des fractures qui surviennent lors de traumatismes bénins ou dans un contexte non approprié et un déficit de croissance staturale.

Elle se traduit également par des signes extra-squelettiques : laxité, faiblesse musculaire, fatigabilité, sclérotiques bleutées, dentinogénèse imparfaite, surdité, douleur chronique … (Rauch & Glorieux, 2004). Il y a une grande variabilité d'expression de la maladie et l'OI comprend alors des formes variées allant de légère, modérée à sévère (utilisation d'un fauteuil pour les déplacements).

Chez les enfants les manifestations majeures de cette maladie sont les fractures.

La classification de Sillence (Sillence et al., 1979), la plus couramment utilisée, a recensé initialement 4 types d'OI puis celle de Glorieux (Rauch & Glorieux, 2004) en a distingué 3 autres présentant des particularités cliniques et histologiques distinctes *(cf. annexe I)*.

L'Activité Physique (AP) prend une part importante dans notre système de santé et les sociétés savantes ont mis en place des recommandations d'AP pour la santé *(cf. annexe II)*. Selon l'OMS, l'AP correspond « à tout mouvement produit par les muscles squelettiques, responsable d'une augmentation de la dépense énergétique »[1].

Le décret relatif à la loi de modernisation de notre système de santé[2] précise que : « La dispensation d'une activité physique adaptée a pour but de permettre à une personne d'adopter un mode de vie physiquement actif sur une base régulière afin de réduire les facteurs de risque et les limitations fonctionnelles liés à l'affection de longue durée dont elle est atteinte. Les techniques mobilisées relèvent d'activités physiques et sportives et se distinguent des actes de rééducation qui sont réservés aux professionnels de santé, dans le respect de leurs compétences. »

---

[1] Extrait de *World Health Organization. (2010). Recommandations Mondiales sur l'activité Physique pour la santé.*

[2] Datant du 26 janvier 2016 (article L. 1172-1 du code de la santé)

D'après le rapport « Activité physique, contextes et effets sur la santé » de l'INSERM[3], l'AP aurait un effet sur la mortalité prématurée, sur le bien-être et la qualité de vie, améliorerait l'état de l'appareil cardio-vasculaire et musculo-squelettique et aurait un impact positif dans la prévention de l'obésité et des maladies chroniques comme le diabète.
Il est recommandé d'adapter les séances d'AP à la situation de ces enfants OI, de tenir compte des contre-indications médicales éventuelles et de faire dispenser ces séances par des intervenants spécifiquement formés et informés sur le risque de fracture ou de douleurs chez ces enfants.
L'AP chez les enfants en population générale est bénéfique sur la minéralisation osseuse et la force musculaire (Larsen et al., 2018), en revanche on retrouve peu d'articles sur le bénéfice de l'AP chez les enfants OI.

Chez les personnes atteintes d'OI, la mutation génique et les conséquences qui en découlent engendrent une diminution de la capacité aérobie, une atrophie musculaire, un déconditionnement et une altération du développement osseux, des tissus musculo-squelettiques, cardiaques et pulmonaires. Ces modifications sont augmentées par une hypoactivité et une peur de la fracture (Takken et al., 2004). En outre l'enfant OI avec ces déficiences a tout intérêt à bénéficier d'une AP notamment pour l'amélioration de la force musculaire qui est cliniquement pertinente car la force musculaire et la qualité des os sont fortement associées (Brotto & Bonewald, 2015). Le maintien de la force musculaire peut donc aider à réduire le risque de fracture et à améliorer l'indice fonctionnel grâce à de l'Activité Physique Adaptée (APA) régulière.
On observe généralement une fatigue plus importante chez les OI que pour la population standard. C'est un facteur important qui influence leur qualité de vie (Harsevoort et al., 2020).

Dans ce type de pathologie chronique, la prise en charge pluridisciplinaire et la continuité des soins nécessitent une collaboration étroite entre la famille et les professionnels de santé. Ils œuvrent ensemble pour amener et encourager ces enfants vers une autonomie maximale (Marr et al., 2017).
La masso-kinésithérapie chez les enfants OI n'est pas limitée à la rééducation post-opératoire, elle intervient également dans la stimulation de la motricité grossière (contrôle

[3] Institut National de la Santé et de la Recherche Médicale. *Activité physique : contextes et effets sur la santé. Rapport. Paris : Les éditions Inserm, 2008, XII - 811 p. - (Expertise collective).*

moteur), le renforcement musculaire et le conditionnement physique en toute sécurité (Ralston & Gaston, 2020).
Le Masso-Kinésithérapeute (MK) a un rôle important dans la promotion de l'APA notamment dans l'évaluation des besoins du jeune OI selon l'expression de sa maladie ainsi que dans l'accompagnement et le coaching (exercice à la maison) de l'enfant et de sa famille. Tout au long de la vie des OI, l'équipe de réadaptation pluridisciplinaire essaye d'inculquer la possibilité et la pertinence pour le bien physique et mental, de participer à des activités de loisirs et/ou sportives.

Après avoir étudié la littérature spécialisée, on peut se rendre compte que les études sur l'OI mettent l'accent sur la partie médicale et rarement sur la partie AP. En revanche, un article nous explique qu'un volume plus élevé d'AP pourrait prévenir les effets indésirables du vieillissement sur la fonction musculaire observée chez les patients atteints d'OI de type I (Pouliot-Laforte et al., 2015) et un autre montre qu'il existe une association entre une AP de qualité et une meilleure densité minérale osseuse (Kok et al., 2013).
Plusieurs articles recommandent aux patients atteints d'OI d'avoir un programme d'exercices physiques réguliers (Monti et al., 2010) mais n'expriment pas lequel, ni n'expliquent en quoi il consiste et ni sur quoi il se base (preuve).

Nous avons décidé de travailler sur cette pathologie et ce paradoxe : cette maladie qui fragilise les os (ayant pour conséquence une diminution de l'autonomie), nous pousserait à surprotéger les enfants atteints et ces recommandations poussent à contrario tout patient à passer au-delà de sa maladie et à pratiquer une APA.
On pourrait donc se demander quelles pistes d'APA approuvées par la littérature pourraient être envisagées, et quels seraient les intérêts de ces différents programmes pour les enfants et adolescents atteints d'OI ?

Notre mémoire de fin d'étude sera donc axé sur cette problématique, nous aurons comme objectifs de répertorier les protocoles les plus efficients et les mieux conduits et de montrer l'influence de l'APA sur l'amélioration des os, de la force et de l'endurance musculaire, de la fonction motrice et donc de la qualité de vie.

1. Méthode

1.1. Critères d'éligibilités

1.1.1. Design des études

Pour cette revue systématique de la littérature nous nous sommes appuyés sur les données scientifiques disponibles. Elle répond à la méthodologie PRISMA et les références sont sélectionnées selon les critères définis dans le PICO *(cf. annexe III).*

Nous avons exclu toutes les études comprenant des modèles animaux, et celles non-traduites en français ou en anglais. L'année de publication n'a pas été prise en compte dans nos critères de sélection initialement par manque de références.

Pour ne pas réduire le nombre de références collectées, tous les types d'articles ont été retenus : essais cliniques randomisés, analyses rétrospectives, études de cohortes et de cas.

La difficulté d'analyse et les biais importants des thèses et revues collectées, nous ont paru une raison suffisante d'exclusion de notre étude.

1.1.2. Population

Les patients des études sélectionnées doivent être atteints d'OI. Nous avons inclus tous les types d'OI selon la classification de Sillence (révisée ou non) pour ne pas réduire le nombre d'articles sélectionnés. Ils sont de n'importe quel sexe et doivent avoir entre 3 et 21 ans (car généralement ils sont toujours suivis par leur centre pédiatrique pendant une vingtaine d'années)

Les patients inclus n'ont pas eu de récente fracture (< 3 mois) ou autre problème de santé.

1.1.3. Intervention

L'intervention recherchée est tout ce qui pourrait correspondre ou s'apparenter à de l'AP (activité augmentant la dépense énergétique) : vibration corps entier (WBV) sur plateforme (augmente la dépense énergétique d'après Marzo et al., 2007 & Fares et al., 2016), activité aquatique, programme de réentrainement, activité à la maison à l'aide de la réalité virtuelle (Wii®), programme élaboré et suivi par un MK …

1.1.4. Comparaison

Le groupe d'intervention sera comparé soit à eux-mêmes au cours du temps soit à un groupe contrôle n'ayant pas effectué d'AP et n'ayant pas changé ses habitudes.

1.1.5. Critères de jugement

L'objectif final de cette revue est de montrer ce qui existe comme APA pour les patients atteints d'OI dans la littérature ainsi que leurs impacts.

Les critères de ces mesures sont la diminution de la fatigue, le gain de force musculaire, l'augmentation de la mobilité, de la fonction motrice, de la capacité de marche et de la qualité de vie.

1.2. Bases de données utilisées

Les références sélectionnées ont été recherchées sur 3 bases de données : Pubmed, Cochrane et PEDro.

Nous avons consulté régulièrement le site de l'OMS, de la HAS[4], Orphanet et de l'AOI[5]. De même, nous avons utilisé la littérature grise (mémoire, thèse), la recherche de proche en proche et la prise de contacts avec auteurs et chercheurs.

Nous avons consulté la 7ème et la 8ème conférence internationale sur la santé osseuse des enfants ainsi que la déclaration de consensus sur la réadaptation physique chez les enfants et les adolescents avec OI (Mueller et al., 2018)[6] .

La dernière relance des recherches a été effectué le 24/01/2021.

1.3. Stratégies de recherche

Nous avons réalisé les recherches à l'aide de mots clefs anglais sur les 3 moteurs de recherches.

---

[4] Haute Autorité de Santé

[5] Association de l'Ostéogénèse Imparfaite

[6] Mueller, B., Engelbert, R., Baratta-Ziska, F., Bartels, B., Blanc, N., Brizola, E., ... & Semler, O. (2018). Consensus statement on physical rehabilitation in children and adolescents with osteogenesis imperfecta. *Orphanet journal of rare diseases*, *13*(1), 1-14.

Tableau 1 *: stratégie de recherche avancée par mots clefs*

Base de données	Stratégie recherche avancée avec mots clefs	Nombre de résultats
Pubmed	("Osteogenesis Imperfecta"[Tw] OR "Osteogenesis Imperfecta"[MeSH] OR "Lobstein disease"[Tw]) AND (Exercise[MeSH] OR exercise[Tw] OR "Sports Medicine"[Tw] OR Sports[Tw] OR "physical exercises"[Tw] OR "physical activities"[Tw] OR "sport activity"[Tw] OR "Adapted Physical Activity"[Tw] OR "physical rehabilitation"[Tw]) AND ("functional parameters"[Tw] OR mobility[Tw] OR "subjective fatigue"[Tw] OR weariness[Tw] OR tiredness[Tw] OR "Muscle Strength"[Tw] OR "Exercise capacity"[Tw] OR "functional ability"[Tw] OR ambulation[Tw] OR locomotion[Tw] OR walking[Tw] OR "physical performance"[Tw] OR "motor activity"[Tw] OR power[Tw] OR "motor function"[Tw])	54
Cochrane	"Osteogenesis Imperfecta" AND (Sport* OR "physical exercises" OR "physical activities" OR "sport activity" OR "Adapted Physical Activity")	3 revues 2 protocoles 5 essais
Pedro	“Osteogenesis Imperfecta” AND “physical training”	1

La stratégie de recherche est détaillée en annexe IV.

1.4. Sélection d’articles

Les articles ont d’abord été sélectionnés en fonction de leur titre. Les doublons ont été repérés et exclus. Puis la lecture de l’abstract nous a permis d’affiner la liste des publications conservées. La sélection finale a été réalisée par lecture complète grâce à une grille d’extraction des données *(cf. annexe VI)* reprenant nos critères PICO. Cette sélection a été effectuée par une seule personne.

Le diagramme de flux *(cf. figure 1)* synthétise les étapes de sélection des articles.

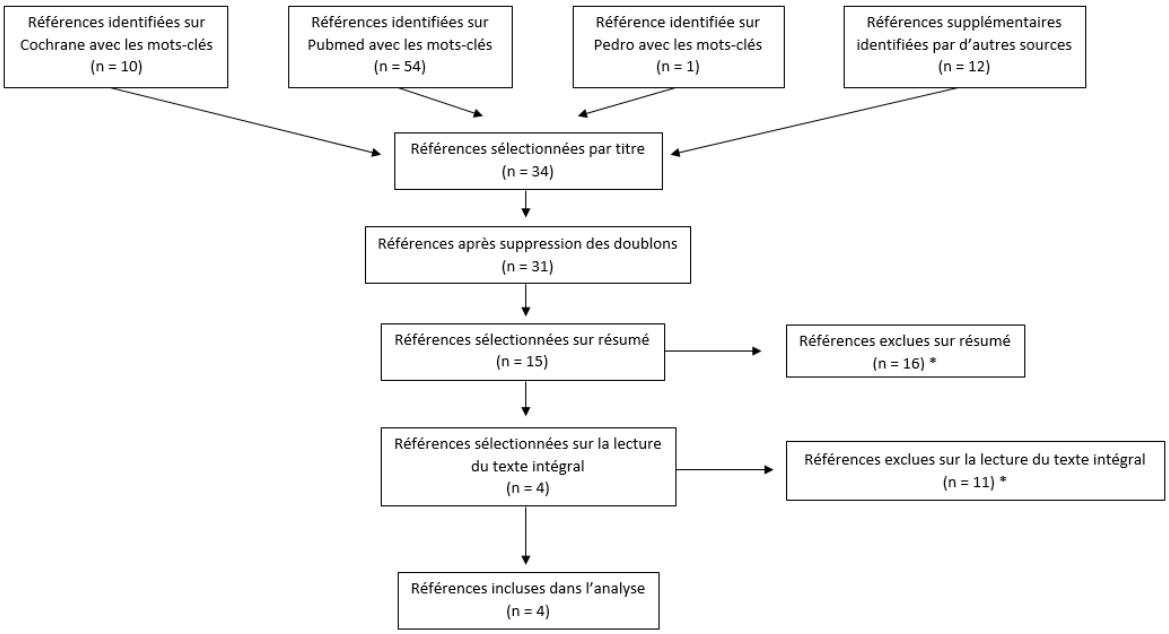

Figure 1 *: Diagramme de flux (n : nombre d'articles ; * : raisons d'exclusion des articles sur résumé et sur lecture du texte intégrale sont explicitées en annexe X)*

1.5. Extraction des données

Pour extraire les données des textes intégraux, nous nous sommes inspirés du modèle d'extraction du groupe Cochrane pour créer une fiche plus adaptée à notre étude *(cf. annexe V).*

Cette fiche reprend les informations générales de l'article (publications, auteurs …) ainsi que les critères PICO permettant de comparer et d'analyser les articles sélectionnés entre eux.

Pour chaque étude nous avons extrait des données *(cf. annexe VI)* concernant les informations générales (titre, auteurs, date de publication …), le type d'étude, la population (nombre de participants, sexe, type d'OI, âge …), le type d'intervention et son déroulé (durée de la séance, fréquence, durée du programme), la présence d'un groupe contrôle et les critères de jugements évalués.

1.6. Analyse des risques de biais dans les études sélectionnées

Les études sélectionnées seront intégrées à la synthèse si elles ne présentent pas de biais majeurs qui pourraient nuire à l'exploitation des données.

Pour définir la pertinence scientifique de chaque article et les risques de biais nous avons utilisé des outils d'évaluation adaptés à chaque type d'étude. Pour les essais contrôlés nous nous sommes appuyés sur l'échelle PEDro *(cf. annexe VII)* donnant un score sur 10 (seuls les items 2 à 11 sont comptabilisés), pour les études de cas (case report) nous avons utilisé l'échelle de JBI Critical Appraisal Checklist for Case Reports *(cf. annexe VIII)* et pour les études observationnelles nous avons appliqué l'échelle construite par l'UETMIS[7] donnant un score sur 32 *(cf. annexe IX).*

2. Résultats

2.1. Sélection des études

Après les premières recherches, un total de 77 articles a été répertorié sur les différentes bases de données. Suite à la lecture des titres, 34 articles ont été sélectionnés comprenant 20 études sur Pubmed, 1 sur Cochrane et PEDro et 12 autres identifiées par d'autres sources.

Suite à la suppression des doublons, il est resté 31 études. Plusieurs études ont été mises de côté à ce stade car elles ne répondaient pas aux critères PICO (patient adulte, patient non OI, pas d'AP) ou étaient hors-sujet. C'est à ce moment-là que nous avons réduit le champ de la date de publication car la plupart des études publiées avant 2000 ne sont pas numérisées et ne peuvent donc pas être étudiées. De même, nous avons également décidé de ne pas inclure les thèses ainsi que les revues de littérature.

Après la lecture des résumés, nous avons extrait 15 articles qui semblaient pertinents. La lecture complète des études nous a permis d'en retenir 4 et d'en exclure 11 car ces études

[7] Unité d'Evaluation des Technologies et des Modes d'Intervention en Santé du CHU de Québec

étaient incomplètes (impossible de récupérer les données manquantes), ne mettaient pas en place de manière quantifiée de l'AP, ne présentaient pas de comparaison avec un groupe contrôle ou les patients eux-mêmes, ne mesuraient pas réellement les critères de jugement.
Les détails d'exclusion des articles pré-sélectionnés sont présentés en annexe X.

Les 4 études inclues dans notre revue se composent donc de deux essais cliniques randomisés, d'une étude rétrospective et d'un rapport de cas.

2.2. Caractéristiques des études sélectionnées

Toutes les caractéristiques des études sélectionnées sont résumées en annexe XI.

2.2.1. Populations incluses dans les études

Ces études comprennent des échantillons de 1 à 54 individus avec un âge variant de 3 à 24 ans et une moyenne d'âge par étude allant de 9,1 à 14 ans. Trois études présentent une population mixte alors que la dernière des quatre uniquement un garçon.
Toutes les personnes incluses dans les études ont une OI avec des types différents selon la classification de Sillence : type I et IV pour l'étude de Van Brussel et al. (2008) ainsi que pour celle de Hogler et al. (2017) ; type I, IV, III et V pour l'étude de Hoyer-Kuhn et al. (2014) ; type VI pour l'étude de Kararti et al. (2018).

2.2.2. Interventions des études sélectionnées

Toutes les études mettent en place un programme d'AP mais toutes les interventions sont de types différents. Elles diffèrent en fréquence, en durée de séance, en type de programme et en type de suivi. Le résumé des interventions de chaque étude et leurs modalités sont retranscrits dans le tableau 2 ci-dessous :

Tableau 2 *: Résumé des interventions des études sélectionnées*

Références	Nombre de participants (n)	Groupe expérimental					Groupe contrôle
		Type d'intervention	Durée de la séance	Fréquence	Durée du programme	Modalité de suivi	Type d'intervention
Physical training in children with osteogenesis imperfecta (Van Brussel et al. 2008)	n = 34	- 10 min échauffement - 10 min entrainement aérobie (60 à 80% de leur Fc) - 15 min "free play and muscle training" (sans poids lourd, max 1kg) - 10 min entrainement aérobie - 10 min exercices récupération	45 min	2 x par semaine en cabinet + 1 x par semaine à la maison (à partir de 6 semaines)	12 semaines (30 séances)	T0 : avant l'intervention T1 : après l'intervention T2 : après 6 mois T3 : après 9 mois	Soins habituels
A specialized rehabilitation approach improves mo bility in children with osteogenesis imperfecta (Hoyer-Kuhn et al. 2014)	n = 53	Programme "on your feet" : - 1er séjour : 13 jours avec pause 1 jour ◦ 2 x 50 min physiothérapie par jour (étirements, massage, exercice de coordination musculaire, de force, d'équilibre et d'endurance basés sur la thérapie neuro-développementale) ◦ 3 x (3x3) min WBV par jour ◦ 3 x 40 min d'entraînement sur tapis roulant avec prise en charge du poids corporel (20-30 min) et de travail en résistance (20-30 min) par semaine ◦ 2 x 30 min de piscine par semaine - Pendant 3 mois à la maison : 2 x (3x3 min) par jour de WBV - 2ème séjour : 6 jours (IDEM séjour 1) - 3 mois à la maison : 2 x (3x3 min) par jour de WBV	Variable	Tous les jours	12 mois (6 mois de traitement + 6 mois de suivi)	M0 : avant l'intervention M6 : juste après la fin de l'intervention M12 : 6 mois après la fin de l'intervention	-
The Effect of Whole Body Vibration Training on Bone and Muscle Function in Children With Osteogenesis Imperfecta (Hogler et al. 2017)	n = 24	- 3 x 3 min avec pauses de 3 minutes entre chaque série (durée totale de l'entraînement actif tous les jours 18 minutes) - Enfants debout, les genoux pliés (10 à 45 degrés, position semi-assise ou accroupie) - Programme d'intensité croissante de l'exercice de vibration : amplitude 1 pendant les 2 premières semaines, puis augmentée jusqu'à l'amplitude 2 et encore augmentée jusqu'à l'amplitude 3, en utilisant toujours des fréquences comprises entre 20 et 25 Hz - Exercices sur la plate-forme : déplacer leur poids d'un côté à l'autre, augmenter / diminuer l'angle du genou et de la hanche, changement de poids avec rotation du tronc et flexion, extension alternées des genoux, squats, semi-squats actifs	18 min	2 x par jour (3 x 3 x 3 min)	5 mois	T0 : avant l'intervention T1 : 5 mois après la fin de l'intervention	Soins réguliers
Effectiveness of Physical Therapy and Rehabilitatio n on Spesific and Rare Form of Osteogenesis Imperfecta : A Case Report for Type VI (Kararti et al. 2018)	n = 1	- Traitement par onde électromagnétique (100 gauss) pulsé avec une fréquence 50 Hz (1 fois par semaine) - 100 exercices isométriques du quadriceps par séance - Manœuvre de recentrage de la tête fémorale (si dysplasie) - Electrostimulation des quadriceps (NMES) - Taping sur le tronc pour équilibrer le rachis - Auto-exercices respiratoires de détorsion : pour la scoliose effectués et répétés fréquemment dans les activités de la vie quotidienne	-	-	1 an	T0 : avant l'intervention T1 : à 3 mois T2 : à 6 mois T3 : à 9 mois T4 : à 12 mois (fin de l'intervention)	-

Fc : fréquence cardiaque ; - : non renseigné ; WBV : whole body vibration

2.2.3. Critères de jugement

Les critères de jugement des études sélectionnées sont divers mais reprennent globalement le complexe bio-psycho-social de l'individu.

Trois des quatre études retenues ont pris en compte la force musculaire. Trois études ont au moins évalué la distance de marche.

Au total, deux études (Van Brussel et al. (2008) & Kararti et al. (2018)) reprennent comme critère de jugement la qualité de vie, deux autres (Hoyer-Kuhn et al. (2014) & Hogler et al. (2017)) la mobilité.

En revanche seule l'étude de Van Brussel et al. (2008) a étudié l'impact de l'AP sur la fatigue ressentie par la personne. De même, seule l'étude de Hoyer-Kuhn et al. (2014) a comparé la fonction motrice.

L'annexe XII détaille ces critères ainsi que les différentes échelles utilisées pour les évaluer.

2.3. Risque de biais des études sélectionnées

Les risques de biais des deux essais cliniques (Van Brussel et al. (2008) & Hogler et al. (2017)) ont été évalués grâce à l'échelle PEDro. L'échelle PEDro permet d'évaluer les biais de sélection, de détection, d'attrition, ainsi que la quantité d'informations statistiques suffisantes pour interpréter les résultats. Suite à cette évaluation, l'étude de Van Brussel et al. (2008) a obtenu un score de 8/10 tandis que celle de Hogler et al. (2017) 7/10 *(cf. annexe XIII)*.

En ce qui concerne, l'analyse rétrospective de Hoyer-Kuhn et al. (2014) nous avons obtenu un score de 21/32 jugeant la qualité globale de l'étude satisfaisante *(cf. annexe XV)* d'après l'échelle construite par l'UETMIS.

Pour l'étude de cas de Kararti et al. (2018), l'échelle JBI Critical Appraisal Checklist for Case Reports a été utilisée et a montré un score de 10/16 avec 3 items validés entièrement sur 8 possibles. *(cf. annexe XIV)*.

2.4. Résultats des études

2.4.1. Force musculaire

L'étude de Van Brussel et al. (2008), Hogler et al. (2017) et celle de Kararti et al. (2018) ont évalué la force musculaire, respectivement grâce à un dynamomètre portatif (sur les abducteurs de l'épaule, la force de préhension, la flexion de hanche et la dorsi-flexion de cheville), à un mécanographe (plaque de force de réaction au sol) qui calcule la force maximale et à un dynamomètre (évaluant la force de préhension).

L'étude menée par Van Brussel et al. (2008) montre une augmentation significative de la force dans le groupe intervention par rapport au groupe de contrôle de 12% entre le début de l'intervention et la fin. La force dans le groupe intervention a augmenté de 61 Newton (IC à 95%, 96,7-26,2) après ajustement pour les différences de base. Dans la même étude, ils ont constaté une diminution significative de la force de 71,1 N ([95% CI, 7.2-134.9]) dans le groupe intervention 9 mois après la fin de l'intervention (différence entre T1-T3).

L'étude conduite par Hogler et al. (2017) montre une différence non significative de la force maximale entre le groupe vibration et le groupe contrôle après une intervention de 5 mois.

L'étude conçue par Kararti et al. (2018) remarque une augmentation constante de la force pendant toute la durée de l'intervention (1 an) pour arriver en fin d'intervention à une augmentation de la force de préhension de 1 kg (HHD droit passe de 1,1 kg à 2,2kg et HHD gauche passe de 1 kg à 2 kg).

2.4.2. Capacité et distance de marche

La distance de marche a été évaluée dans l'étude de Hoyer-Kuhn et al. (2014) sur 1 minute en terrain plat. L'évaluation montre une augmentation significative entre le début et la fin du programme (M0-M12) avec une moyenne passant de 47,04 m à 63,36 m. En revanche si on détaille le gain entre M0 et M12 (fin du programme d'exercices) on note une augmentation significative ($p = 0,0017$) entre M0 et M6 avec une moyenne passant de 47,04 m à 67,29 m mais une légère diminution non significative ($p = 0,6014$) entre M6 et M12 (correspondant au 6 mois de suivi post-intervention) de 3,93 m.

Dans l'essai pilote de Hogler et al. (2017), la distance de marche a été évaluée par le 6MWD[8]. Ils ont trouvé une différence non significative entre le groupe intervention (vibration) et le groupe contrôle après une intervention de 5 mois.

[8] 6 Minute Walking Distance

L'étude de cas retranscrite par Kararti et al. (2018) a évalué la capacité de marche grâce à l'échelle FAC[9], on constate que le score reste à 0 du début à la fin de l'intervention. Cela s'explique par le fait que l'individu est non marchant.

2.4.3. Fonction motrice

Les études de Hoyer-Kuhn et al. (2014) et de Kararti et al. (2018) ont évalué la capacité motrice à l'aide de deux échelles différentes : le GMFM 66[10] et la FIM[11] respectivement. *(cf. annexe XVI et XVII)*

D'après l'évaluation de 30 des 54 participants dans l'étude de Hoyer-Kuhn et al. (2014), il y a une augmentation significative ($p < 0,0001$) du score GMFM 66 entre le début (M0) et la fin de l'intervention (M6) avec une moyenne passant de 55,47 points à 59,09 points. Ensuite, ils notent une diminution de 0,42 points non significative ($p = 0,6014$) entre la fin de l'intervention et la fin du suivi (M12). En revanche, ils notent tout de même une augmentation significative ($p = 0,0010$) entre M0 et M12 avec une moyenne passant de 55,47 points à 58,67 points.

Concernant l'étude de Kararti et al. (2018), nous nous sommes concentrés uniquement sur la partie « moteur » du FIM. Cette étude rapporte une forte augmentation de 12 points après 3 mois d'intervention passant de 21 points à 33 points puis une augmentation relative du 3ème mois au 12ème pour arriver *in fine* à un total de 35 points.

2.4.4. Mobilité

L'étude menée par Hoyer-Kuhn et al. (2014) montre une augmentation significative ($p=0,0010$) entre M0 et M6 du score BAMF[12] (passant d'une moyenne de 6,84 points à 7,52 points) chez 25 participants. En revanche aucune différence significative ($p = 0,08$) entre le début de l'intervention et la fin du suivi (M12).

Dans l'essai de Hogler et al. (2017), le programme d'entrainement par vibration a montré une différence non significative de la mobilité suite à l'évaluation du score CHAQ[13] *(cf. annexe XVIII)*.

---

[9] Functional Ambulation Classification
[10] Gross Motor Function Measure 66
[11] Functional Independence Measure
[12] Brief Assessment of Motor Function
[13] Childhood Health Assessment Questionnaire

2.4.5. Fatigue

La fatigue subjective a été évaluée par le questionnaire CIS-20[14] *(cf. annexe XIX)* dans l'essai de Van Brussel et al. (2008). D'après les résultats, suite au programme, la fatigue a diminué de manière significative de 4,2 points chez le groupe d'intervention, par contre aucune différence significative n'a été constatée entre T1 et T2. Ils ont même remarqué une légère augmentation significative entre T1 et T3.

2.4.6. Qualité de vie

D'après Van Brussel et al. (2008), la qualité de vie évaluée par l'échelle CHQ[15] *(cf. annexe XX)* a augmenté de façon non significative de 7,7 % et 6,2 % (selon si on considère le « CHQ physical » ou « CHQ psychosocial ») entre le début et la fin du programme d'AP. En revanche aucune différence significative n'a été montrée entre T1-T2 et entre T1-T3.
On retrouve une augmentation de la qualité de vie de 5 points évaluée par le SF-36[16] *(cf. annexe XXI)* dans l'étude de Kararti et al. (2018).

3. Discussion

3.1. Synthèse des niveaux de preuve

D'après l'état des lieux des niveaux de preuve de la HAS (2013), les études de Van Brussel et al. (2008) et de Hogler et al. (2017) sont à fort niveau de preuve alors que celle de Hoyer-Kuhn et al. (2014) & de Kararti (2018) sont à un niveau de preuve intermédiaire et faible respectivement.
Pour les grades des recommandations trois études sont de présomption scientifique de niveau 2 et une de faible niveau de preuve scientifique de niveau 4.
Les détails de ces synthèses sont présentés en annexe XXII.

[14] Checklist Individual Strength 20
[15] Child Health Questionnaire
[16] Short Form (36) Health Survey

3.2. Synthèse des résultats

Après le programme d'exercice graduel de 12 semaines (T1) dans l'étude de Van Brussel et al. (2008), la force musculaire a été significativement améliorée (12%) par rapport aux valeurs de contrôle. La qualité de vie a été améliorée mais de façon non significative. La fatigue subjective a diminué de façon statistiquement significative. Le suivi à T2 de la fatigue subjective et de la qualité de vie n'a pas montré de différence significative. À T3, nous avons constaté une nouvelle diminution des améliorations obtenues. On peut donc en conclure qu'un programme d'entraînement supervisé peut améliorer la force musculaire et réduire les niveaux de fatigue subjective chez les enfants atteints d'OI de type I et IV.

L'étude de Kararti et al. (2018) est intéressante car elle concerne un OI modéré de type VI (rare). Les scores moteurs de la FIM, du questionnaire SF-36 et des résultats au dynamomètre à main ont augmenté bien que les changements de ces mesures de résultats ne soient pas élevés. En revanche selon les résultats de cette étude, aucune augmentation du FIM cognitif et du FAC du patient n'a été constaté.

Suite au Programme "On Your Feet" (WBV, physiothérapie concomitante, entraînement en résistance et entrainement sur tapis roulant) étudié par Hoyer-Kuhn et al. (2014), on constate une augmentation significative de la fonction motrice et de la distance de marche entre M0 et M12 mais non significative pour la mobilité.

Hogler et al. (2017) ont constaté qu'après le programme de WBV, le groupe intervention et le groupe témoin n'ont pas différé en ce qui concerne l'amélioration significative de la mobilité, de la force musculaire et de la distance de marche.

Les interventions et les résultats des différentes études divergent sur les bénéfices que pourraient apporter l'APA chez les patients atteints d'OI. En revanche concernant l'intérêt des WBV controversées dans nos études, elles n'ont pas d'effets directs sur l'OI d'après l'étude de Hogler et al. (2017) mais pourraient, lorsqu'elles sont associées à un entrainement avec des exercices plus « classiques », avoir des effets bénéfiques sur la fonction motrice, la mobilité et la capacité de marche (Hoyer-Kuhn et al., 2014).
La pratique d'APA chez les OI semble avoir un effet positif sur la force musculaire, la fatigue, la fonction motrice et la distance de marche mais ne semble pas influencer de manière significative la qualité de vie et la mobilité (dépendant du type d'OI).

3.3. Limites des articles et biais de la revue

Les articles inclus dans ce mémoire ont tous la même limite, ils portent sur un nombre de participants restreints, les résultats en sont donc peut être moins significatifs. Dans la majorité, les résultats sont peu significatifs. Deux études (Kararti et al. (2018) & Hoyer-Kuhn et al. (2014)) ne comparent pas un groupe expérimental à un groupe contrôle ce qui limite l'analyse de leurs résultats. Les deux autres (Van Brussel et al. (2008) & Hogler et al. (2017)) basent leur comparaison sur les patients OI en soins habituels sans les décrire. Il est donc difficile d'interpréter les effets réels de l'intervention.

Une limite liée à la compliance au traitement des patients peut exister du fait qu'on ne peut affirmer avec certitude que les patients ont bien suivi les protocoles d'exercices à domicile, la preuve étant un journal rempli par leurs soins ou par leurs parents.

Une des limites pour l'analyse des résultats peut être la non-séparation entre les différentes classes d'âge ainsi qu'entre les « marchants » et les « non marchants ».

Dans l'étude de Hoyer-Kuhn et al. (2014) qui associe dans un même programme les WBV et de l'AP « classique », un groupe d'intervention uniquement WBV et un autre uniquement AP, auraient permis d'affiner les résultats et auraient pu déterminer quelle intervention est la plus efficiente.

Bien que deux études (Van Brussel et al. (2008) & Hogler et al. (2017)) aient rapporté que les enfants sont en mesure de participer à des programmes d'exercices en toute sécurité, les participants à ces études avaient un OI léger et il existe actuellement des preuves limitées quant à la capacité d'exercice des enfants et des adultes avec des types d'OI plus sévères qui ont une mobilité limitée (Dahan-Oliel et al., 2016).

L'un des biais de notre revue est que la moitié des articles traités ont été publiés avant 2014 donc ils ne sont pas considérés comme « récents ». La recherche n'a été effectuée qu'en anglais et en français, uniquement sur 3 bases de données. L'accès impossible ou la limitation d'accès à certaines données des articles qui semblaient pertinents pour le sujet entrainent également un biais (par exemple Radu & Sabina, 2015). De plus, les étapes de sélection et d'éligibilité n'ont pas été effectuées en double lecture, ce qui peut entrainer des biais d'interprétation. L'existence de différentes échelles évaluant les mêmes critères de jugement, les différences de protocoles avec l'évaluation de critères différents ainsi que l'âge et le type d'OI des participants n'étant pas les mêmes entrainent un biais dans la comparaison des études entre elles.

Notre revue comporte des biais attribués aux biais de publication et d'effet tiroir car les chercheurs ont plus tendance à publier des études avec des résultats positifs que négatifs (exemple d'une étude prometteuse sur les effets d'un programme de réadaptation physique utilisant la Nintendo Wii® chez les OI terminé en 2015 mais non publié).

3.4. Nouvelles notions

D'après Van Brussel et al. (2008), la perception que les patients OI ont de leurs compétences suite au programme d'AP n'a pas changé (compétence scolaire, l'acceptation sociale, la compétence sportive, l'apparence physique, le comportement et l'estime de soi globale) de manière significative et ce ressenti ne semble lié ni à la gravité de la maladie ni à la déficience qui en découle.

Cependant, selon la CIF[17] et en fonction de la gravité de la maladie, ces patients peuvent être soumis à des limitations et à des restrictions de participation dans les activités de la vie quotidienne, sportives ou de loisirs. Leur pathologie et ses conséquences les limitent dans leurs activités et leurs interactions sociales (Mueller et al., 2018).

La mise en pratique de l'APA pour les OI se heurte à certains obstacles qui peuvent remettre en question leur développement social et psychosocial (Stephen et al., 2016), notamment, la peur de la douleur et des blessures (Knowles, 2017). D'après Jones et al. (2017), les professionnels de santé devraient faire attention à la manière dont les recommandations d'AP sont présentées aux familles. Ils doivent s'assurer que les enfants OI comprennent comment optimiser leur AP tout en maintenant leur sécurité. En effet le frein principal ressenti par les enfants (70%) c'est la parole du professionnel qui peut être anxiogène par rapport à l'AP et ses risques.

Les activités sportives sont importantes car outre des objectifs physiologiques et physiques « classiques », elles vont permettre une meilleure autonomie dans tous les domaines fonctionnels (social, éducatif, personnels, locomotion et loisirs) ainsi qu'un sentiment d'accomplissement personnel (Te Velde et al., 2018).

L'inclusion sociale va aider elle aussi à optimiser le bien-être psychologique du patient OI en améliorant sa confiance en lui et sa capacité d'interagir avec autrui.

[17] Classification Internationale du Fonctionnement

Lors de cours d'éducation physique à l'école, les enfants peuvent souffrir de stigmatisation, d'ignorance et d'insécurité de la part des enseignants et de leurs camarades. Les responsabilités et la peur de ne pas savoir quand ils vont se fracturer est aggravée par la stigmatisation sociale de la maladie (Martos-García & Valencia-Peris, 2016).

Dans ce cadre-là, le MK, l'équipe pluridisciplinaire, la famille et le patient OI vont donc devoir faire face aux barrières qu'engendre cette maladie par rapport à l'AP : la peur de la fracture, la douleur (ligamentaire, musculaire, tendineuse et osseuse), la surprotection parentale, la fatigabilité, la disponibilité des structures adaptées et de personnel qualifié, le regard des autres et l'acceptation dans la société par autrui … (Jones et al., 2017)

La participation à des activités récréatives parascolaires pourrait donc être bénéfique et on peut se demander si l'inclusion dans un programme d'handisport serait réalisable ?

Conclusion :

Les WBV ne semblent pas efficaces seules, à analyser sur des patients non marchants avec une faible possibilité de mouvements. En revanche le programme « One Your Feet » (comprenant des WBV) doit être considéré comme une approche thérapeutique supplémentaire pour les enfants atteints d'OI sévère. Cette forme d'entraînement peut être un moyen important d'améliorer la condition physique des enfants atteints d'OI car la participation à des activités sportives régulières n'est pas une option pour la plupart des enfants en raison de leur capacité d'exercice réduite et de leur risque accru de fracture. L'entraînement individuel supervisé peut être conseillé comme un complément sûr et efficace aux méthodes de traitement actuelles à court terme. L'efficacité à long terme de cette intervention nécessite une évaluation plus approfondie car les effets bénéfiques sur la force musculaire, la mobilité, la fatigue et la fonction motrice ne sont pas maintenus au cours du temps. Les exercices devraient être maintenus à domicile, tout au long de leur vie.

Outre les traitements médicaux, chirurgicaux et rééducatifs, cette revue nous permet de penser qu'il paraît pertinent d'étendre la pratique de programmes d'APA et de suivis pour tout type d'OI.

Afin d'objectiver les effets sur la qualité de vie et la confiance en soi que les différents types interventions d'APA pourraient avoir sur les différents types d'OI, il serait nécessaire d'effectuer des études complémentaires sur un panel plus important de patients.

Références bibliographiques :

Bonafé, L., Giunta, C., Hasler, C. C., Janner, M., Kränzlin, M., Link, B., ... & Unger, S. (2013, Novembre). Ostéogenèse imparfaite: manifestations cliniques, diagnostic et prise en charge de l'enfance à l'âge adulte. In *Forum Médical Suisse* (Vol. 13, No. 46, pp. 925-931). EMH Media.

Brotto, M., & Bonewald, L. (2015). Bone and muscle: interactions beyond mechanical. *Bone*, 80, 109-114. https://doi.org/10.1016/j.bone.2015.02.010

Da Silva, M. E., Fernandez, J. M., Castillo, E., Nunez, V. M., Vaamonde, D. M., Poblador, M. S., & Lancho, J. L. (2007). Influence of vibration training on energy expenditure in active men. *The Journal of Strength & Conditioning Research*, 21(2), 470-475.

Dahan-Oliel, N., Oliel, S., Tsimicalis, A., Montpetit, K., Rauch, F., & Dogba, M. J. (2016). Quality of life in osteogenesis imperfecta: A mixed-methods systematic review. *American journal of medical genetics Part A*, 170(1), 62-76. https://doi.org/10.1002/ajmg.a.37377

Fares, E. J., Charrière, N., Montani, J. P., Schutz, Y., Dulloo, A. G., & Miles-Chan, J. L. (2016). Energy expenditure and substrate oxidation in response to side-alternating whole body vibration across three commonly-used vibration frequencies. *PLoS One*, 11(3), e0151552. https://doi.org/10.1371/journal.pone.0163822

Forlino, A., & Marini, J. C. (2016). Osteogenesis imperfecta. *The Lancet*, 387(10028), 1657-1671. https://doi.org/10.1016/S0140-6736(15)00728-X

Glorieux, F. (2007). Guide to Osteogenesis Imperfecta for pediatricians and family practice physicians. Berhesda: *National Institute of Health.*

Harsevoort, A. G., Gooijer, K., van Dijk, F. S., van der Grijn, D. A., Franken, A. A., Dommisse, A. M. V., & Janus, G. J. (2020). Fatigue in adults with Osteogenesis Imperfecta. *BMC Musculoskeletal Disorders*, 21(1), 1-6. https://doi.org/10.1186/s12891-019-3000-7

Haute Autorité de Santé, (2013). Niveau de preuve et gradation des recommandations de bonne pratique-État des lieux. Paris: *HAS, Service documentation–information des publics*, 8.

Högler, W., Scott, J., Bishop, N., Arundel, P., Nightingale, P., Mughal, M. Z., ... & Crabtree, N. (2017). The effect of whole body vibration training on bone and muscle function in children with osteogenesis imperfecta. *The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism*, 102(8), 2734-2743. https://doi.org/10.1210/jc.2017-00275

Hoyer-Kuhn, H., Semler, O., Stark, C., Struebing, N., Goebel, O., & Schoenau, E. (2014). A specialized rehabilitation approach improves mobility in children with osteogenesis imperfecta. *Journal of Musculoskeletal & Neuronal Interactions*, 14(4), 445‑453. https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2007.06.029

Jones, T., Theophile, I., Price, A., Chmielewski, A., Lozano, M., Munns, C., & Pacey, V. (2017). Barriers impacting on participation in physical activity for children with osteogenesis imperfecta: a study of child and parent perspectives. Abstract from *World Confederation of Physical Therapy Congress 2017*, Cape Town, South Africa.

Kararti, C., & Büyühturan, B. (2018). Effectiveness of Physical Therapy and Rehabilitation on Spesific and Rare Form of Osteogenesis Imperfecta: A Case Report for Type VI. *International Journal of Innovative Studies in Medical Sciences*, Volume: 2 Issue: 5

Knowles, E. (2017, July). Intensive therapy-a week of multi-disciplinary intervention at Sheffield Children. *In 8th International Conference on Children* (Vol. 6). BioScientifica.

Kok, D. H., Sakkers, R. J., Pruijs, H. E., Joosse, P., & Castelein, R. M. (2013). Bone mineral density in developing children with osteogenesis imperfecta: a longitudinal study with 9 years of follow-up. *Acta Orthopaedica*, 84(4), 431-436. https://doi.org/10.3109/17453674.2013.831321

Larsen, M. N., Nielsen, C. M., Helge, E. W., Madsen, M., Manniche, V., Hansen, L., ... & Krustrup, P. (2018). Positive effects on bone mineralisation and muscular fitness after 10 months of intense school-based physical training for children aged 8–10 years: the FIT FIRST randomised controlled trial. *British journal of sports medicine*, 52(4), 2 http://dx.doi.org/10.1136/bjsports-2016-096219 54-260.

Marr, C., Seasman, A., & Bishop, N. (2017). Managing the patient with osteogenesis imperfecta: a multidisciplinary approach. *Journal of multidisciplinary healthcare*, 10, 145. https://doi.org/10.2147/JMDH.S113483

Martos-García, D., & Valencia-Peris, A. (2016). Osteogénesis imperfecta y educación física: Un caso inédito de inclusión educativa. *Estudios pedagógicos* (Valdivia), 42(1), 159-175. http://dx.doi.org/10.4067/S0718-07052016000100010

Monti, E., Mottes, M., Fraschini, P., Brunelli, P., Forlino, A., Venturi, G., ... & Antoniazzi, F. (2010). Current and emerging treatments for the management of osteogenesis imperfecta. *Therapeutics and clinical risk management*, 6, 367. https://doi.org/10.2147/TCRM.S5932

Pouliot-Laforte, A., Veilleux, L. N., Rauch, F., & Lemay, M. (2015). Physical activity in youth with osteogenesis imperfecta type I. *Journal of musculoskeletal & neuronal interactions*, 15(2), 171.

Radu, M., & Sabina, M. (2015). The application of aquatic exercises for the purpose of physical preparation for children diagnosed with osteogenesis imperfecta. *Ovidius University Annals, Series Physical Education and Sport/Science, Movement and Health*, 15(2), 147-153.

Ralston, S. H., & Gaston, M. S. (2020). Management of osteogenesis imperfecta. *Frontiers in endocrinology*, 10, 924. https://doi.org/10.3389/fendo.2019.00924

Rauch, F., & Glorieux, F. H. (2004). Osteogenesis imperfecta. *The Lancet*, 363(9418), 1377-1385. https://doi.org/10.1016/S0140-6736(04)16051-0

Sillence, D., Senn, A., & Danks, D. M. (1979). Genetic heterogeneity in osteogenesis imperfecta. *Journal of medical genetics*, 16(2), 101-116. http://dx.doi.org/10.1136/jmg.16.2.101

Stephen, L. X. G., Roberts, T., & Van Hayden, E. (2016). Osteogenesis imperfecta type III in South Africa: psychosocial challenges: the new millennium. *South African Medical Journal*, 106(Supplement 1), 90-93.

Subramanian, S., & Viswanathan, V. K. (2019). Osteogenesis Imperfecta. *StatPearls*

Takken, T., Terlingen, H. C., Helders, P. J., Pruijs, H., van Der Ent, C. K., & Engelbert, R. H. (2004). Cardiopulmonary fitness and muscle strength in patients with osteogenesis imperfecta type I. *The Journal of pediatrics*, 145(6), 813-818.

Te Velde, S. J., Lankhorst, K., Zwinkels, M., Verschuren, O., Takken, T., & de Groot, J. (2018). Associations of sport participation with self-perception, exercise self-efficacy and quality of life among children and adolescents with a physical disability or chronic disease—a cross-sectional study. *Sports medicine-open*, 4(1), 1-11. https://doi.org/10.1186/s40798-018-0152-1

Van Brussel, M., Takken, T., Uiterwaal, C. S., Pruijs, H. J., Van der Net, J., Helders, P. J., & Engelbert, R. H. (2008). Physical training in children with osteogenesis imperfecta. *The Journal of pediatrics*, 152(1), 111-116. https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2007.06.029

Van Brussel, M., van der Net, J., Hulzebos, E., Helders, P. J., & Takken, T. (2011). The Utrecht approach to exercise in chronic childhood conditions: the decade in review. *Pediatric Physical Therapy*, 23(1), 2-14.

Van Dijk, F. S., Pals, G., Van Rijn, R. R., Nikkels, P. G. J., & Cobben, J. M. (2010). Classification of osteogenesis imperfecta revisited. *European journal of medical genetics*, 53(1), 1-5. https://doi.org/10.1016/j.ejmg.2009.10.007

Annexes

Sommaire des annexes

Annexe I : Classification de l'Ostéogenèse Imparfaite ……29
Annexe II : Recommandations de l'OMS d'activité physique pour la santé ……30
Annexe III : Critères d'éligibilités PICOS……31
Annexe IV : Stratégie de recherche ……..32
Annexe V : Fiche de lecture personnalisée ……...34
Annexe VI : Exemple pour un article du tableau Excel d'extraction des données ……35
Annexe VII : Echelle de biais PEDro ……...37
Annexe VIII : Echelle de biais JBI Critical Appraisal Checklist for Case Reports …..…….39
Annexe IX : Echelle de biais des études observationnelles ……..……40
Annexe X : Raisons d'exclusion des articles sur résumé et sur la lecture du texte intégrale …..41
Annexe XI : Caractéristiques des études sélectionnées ……43
Annexe XII : Critères de jugement et les différentes échelles utilisées ……45
Annexe XIII : Risques de biais des essais contrôlés randomisés ……46
Annexe XIV : Risques de biais des rapports de cas ……..47
Annexe XV : Risques de biais des études observationnelles ……48
Annexe XVI : Echelle GMFM – 66 ……..50
Annexe XVII : Echelle FIM ……52
Annexe XVIII : Questionnaire CHAQ ……53
Annexe XIX : Questionnaire Checklist Individual Strength (CIS-20) ……54
Annexe XX : Questionnaire CHQ (Child Health Questionnaire) ……55
Annexe XXI : Questionnaire de santé SF-36 ……61
Annexe XXII : Niveau de preuve des études d'après la HAS (2013) ……...63

Annexe I : Classification de l'Ostéogenèse Imparfaite

Type	Clinical severity	Typical features	Typically associated mutations*
I	Mild non-deforming osteogenesis imperfecta	Normal height or mild short stature; blue sclera; no dentinogenesis imperfecta	Premature stop codon in *COL1A1*
II	Perinatal lethal	Multiple rib and long-bone fractures at birth; pronounced deformities; broad long bones; low density of skull bones on radiographs; dark sclera	Glycine substitutions in *COL1A1* or *COL1A2*
III	Severely deforming	Very short; triangular face; severe scoliosis; greyish sclera; dentinogenesis imperfecta	Glycine substitutions in *COL1A1* or *COL1A2*
IV	Moderately deforming	Moderately short; mild to moderate scoliosis; greyish or white sclera; dentinogenesis imperfecta	Glycine substitutions in *COL1A1* or *COL1A2*
V	Moderately deforming	Mild to moderate short stature; dislocation of radial head; mineralised interosseous membrane; hyperplastic callus; white sclera; no dentinogenesis imperfecta	Unknown
VI	Moderately to severely deforming	Moderately short; scoliosis; accumulation of osteoid in bone tissue, fish-scale pattern of bone lamellation; white sclera; no dentinogenesis imperfecta	Unknown
VII	Moderately deforming	Mild short stature; short humeri and femora; coxa vara; white sclera; no dentinogenesis imperfecta	Unknown

*May or may not be detectable in a given patient.

Titre : Expanded Sillence classification of Osteogenesis Imperfecta *(Classification de Sillence élargie de l'Ostéogénèse Imparfaite)*

Issue de : Rauch, F., & Glorieux, F. H. (2004). Osteogenesis imperfecta. *The Lancet*, 363(9418), 1377-1385. https://doi.org/10.1016/S0140-6736(04)16051-0

Annexe II : Recommandations de l'OMS d'activité physique pour la santé

NIVEAUX RECOMMANDÉS D'ACTIVITÉ PHYSIQUE POUR LA SANTÉ

5-17 ans

Pour les enfants et jeunes gens de cette classe d'âge, l'activité physique englobe notamment le jeu, les sports, les déplacements, les activités récréatives, l'éducation physique ou l'exercice planifié, dans le contexte familial, scolaire ou communautaire. Pour améliorer l'endurance cardio-respiratoire, la forme musculaire et l'état osseux et réduire le risque de maladies non transmissibles, il est recommandé ce qui suit :

1. Les enfants et jeunes gens de 5 à 17 ans devraient accumuler au moins 60 minutes par jour d'activité physique d'intensité modérée à soutenue.
2. La pratique d'une activité physique pendant plus de 60 minutes par jour apportera un bénéfice supplémentaire pour la santé.
3. L'activité physique quotidienne devrait être essentiellement une activité d'endurance. Des activités d'intensité soutenue, notamment celles qui renforcent le système musculaire et l'état osseux, devraient être incorporées, au moins trois fois par semaine.

18-64 ans

Pour les adultes de cette classe d'âge, l'activité physique englobe notamment les activités récréatives ou les loisirs, les déplacements (par exemple la marche ou le vélo), les activités professionnelles (par exemple le travail), les tâches ménagères, le jeu, les sports ou l'exercice planifié, dans le contexte quotidien, familial ou communautaire. Pour améliorer l'endurance cardio-respiratoire, la forme musculaire et l'état osseux et réduire le risque de maladies non transmissibles et de dépression, il est recommandé ce qui suit :

1. Les adultes âgés de 18 à 64 ans devraient pratiquer au moins, au cours de la semaine, 150 minutes d'activité d'endurance d'intensité modérée <u>ou</u> au moins 75 minutes d'activité d'endurance d'intensité soutenue, <u>ou</u> une combinaison équivalente d'activité d'intensité modérée et soutenue.
2. L'activité d'endurance devrait être pratiquée par périodes d'au moins 10 minutes.
1. Pour pouvoir en retirer des bénéfices supplémentaires sur le plan de la santé, les adultes de cette classe d'âge devraient augmenter la durée de leur activité d'endurance d'intensité modérée de façon à atteindre 300 minutes par semaine <u>ou</u> pratiquer 150 minutes par semaine d'activité d'intensité soutenue, <u>ou</u> une combinaison équivalente d'activité d'intensité modérée et soutenue.
2. Des exercices de renforcement musculaire faisant intervenir les principaux groupes musculaires devraient être pratiqués au moins deux jours par semaine.

65 ans ou plus

Pour les adultes de cette classe d'âge, l'activité physique englobe notamment les activités récréatives ou les loisirs, les déplacements (par exemple la marche ou le vélo), les activités professionnelles (si la personne travaille encore), les tâches ménagères, les activités ludiques, les sports ou l'exercice planifié, dans le contexte quotidien, familial ou communautaire.
Pour améliorer l'endurance cardio respiratoire, la forme musculaire et l'état osseux et fonctionnel et réduire le risque de maladies non transmissibles, de dépression et de détérioration de la fonction cognitive, il est recommandé ce qui suit :

1. Les personnes âgées de 65 ans ou plus devraient pratiquer au moins, au cours de la semaine, 150 minutes d'activité d'endurance d'intensité modérée <u>ou</u> au moins 75 minutes d'activité d'endurance d'intensité soutenue, <u>ou</u> une combinaison équivalente d'activité d'intensité modérée et soutenue.
2. L'activité d'endurance devrait être pratiquée par périodes d'au moins 10 minutes.
1. Pour pouvoir en retirer des bénéfices supplémentaires sur le plan de la santé, les adultes de cette classe d'âge devraient augmenter la durée de leur activité d'endurance d'intensité modérée de façon à atteindre 300 minutes par semaine, <u>ou</u> pratiquer 150 minutes par semaine d'activité d'endurance d'intensité soutenue, <u>ou</u> une combinaison équivalente d'activité d'intensité modérée et soutenue.
2. Les adultes de cette classe d'âge dont la mobilité est réduite devraient pratiquer une activité physique visant à améliorer l'équilibre et à prévenir les chutes au moins trois jours par semaine.
3. Des exercices de renforcement musculaire faisant intervenir les principaux groupes musculaires devraient être pratiqués au moins deux jours par semaine.
4. Lorsque des personnes âgées ne peuvent pas pratiquer la quantité recommandée d'activité physique en raison de leur état de santé, elles devraient être aussi actives physiquement que leurs capacités et leur état le leur permettent.

Dans l'ensemble, pour toutes les classes d'âge, les bénéfices liés à l'application des recommandations présentées ci-dessus et à l'activité physique l'emportent sur les risques. Au niveau recommandé de 150 minutes d'activité physique d'intensité modérée par semaine, les traumatismes musculo-squelettiques semblent rares. Dans le cadre d'une approche fondée sur la population, pour réduire le risque de traumatismes musculo-squelettiques, il conviendrait d'encourager les personnes à commencer lentement, en augmentant progressivement jusqu'à atteindre un niveau supérieur d'activité physique.

Annexe III : Critères d'éligibilités PICOS

	Critères d'inclusion	Critères d'exclusion
Type d'étude	Etudes publiées depuis 2006 Essais cliniques Essais pilotes contrôlés et randomisés Analyses rétrospectives Etudes de cohortes Rapport de cas	Etudes publiées avant 2006 Etudes comprenant des modèles animaux Revues Thèses
Participants	Patients inclus : - Enfants et adolescents avec un âge compris entre 3 et 21 ans - Atteints d'OI	Patients exclus : - Age inférieur à 3 ans et supérieur à 21 ans - Atteints de toutes autres maladies hors OI - Fractures datant de moins de 3 mois - Autres problèmes de santé récents
Interventions	Etude comprenant tout type AP : - Vibration corps entier sur plateforme - Activité aquatique - Programme d'entrainements - Activité avec réalité virtuelle - Programme élaboré et suivi en kinésithérapie	Etat des lieux du niveau d'activité physique chez OI Activité ne permettant pas d'augmenter la dépense énergétique
Comparateurs	Comparaison à eux même au cours du temps (après « programme » d'AP) Comparaison à un groupe contrôle n'ayant pas effectué d'AP et n'ayant pas changé leurs habitudes	
Outcomes (critères de jugement)	Intérêt et bénéfices de l'AP : - Diminution de la fatigue - Gain de force musculaire - Amélioration de la mobilité - Amélioration de la distance de marche (pour les marchant) - Amélioration sur la fonction/capacité motrice - Amélioration de la qualité de vie	
Langues	Anglais Français	Autres langues

<u>Annexe IV</u> : Stratégie de recherche

- Pubmed :

Mots-clés	**Nombre de résultats** (28/04/2020)	**Actualisation** (24/01/2021)
1. « Osteogenesis Imperfecta »	5 710	5 876
2. "Osteogenesis Imperfecta"[MeSH]	4 621	4 695
3. "Osteogenesis Imperfecta"[Tw]	5 700	5 862
4. "Lobstein disease"	13	14
5. "Osteogenesis Imperfecta"[Tw] OR "Osteogenesis Imperfecta"[MeSH] OR "Lobstein disease"[Tw]	5 701	5 863
6. (Exercise[MeSH] OR exercise[Tw] OR "Sports Medicine"[Tw] OR Sports[Tw] OR "physical exercises"[Tw] OR "physical activities"[Tw] OR "sport activity"[Tw] OR "Adapted Physical Activity"[Tw] OR "physical rehabilitation"[Tw])	464 599	488 862
7. ("Osteogenesis Imperfecta"[Tw] OR "Osteogenesis Imperfecta"[MeSH] OR "Lobstein disease"[Tw]) AND (Exercise[MeSH] OR exercise[Tw] OR "Sports Medicine"[Tw] OR Sports[Tw] OR "physical exercises"[Tw] OR "physical activities"[Tw] OR "sport activity"[Tw] OR "Adapted Physical Activity"[Tw] OR "physical rehabilitation"[Tw])	84	86
8. ("functional parameters"[Tw] OR mobility[Tw] OR "subjective fatigue"[Tw] OR weariness[Tw] OR tiredness[Tw] OR "Muscle Strength"[Tw] OR "Exercise capacity"[Tw] OR "functional ability"[Tw] OR ambulation[Tw] OR locomotion[Tw] OR walking[Tw] OR "physical performance"[Tw] OR "motor activity"[Tw] OR power[Tw] OR "motor function"[Tw])	767 574	807 965
9. ("Osteogenesis Imperfecta"[Tw] OR "Osteogenesis Imperfecta"[MeSH] OR "Lobstein disease"[Tw]) AND (Exercise[MeSH] OR exercise[Tw] OR "Sports Medicine"[Tw] OR Sports[Tw] OR "physical exercises"[Tw] OR "physical activities"[Tw] OR "sport activity"[Tw] OR "Adapted Physical Activity"[Tw] OR "physical rehabilitation"[Tw]) AND ("functional parameters"[Tw] OR mobility[Tw] OR "subjective fatigue"[Tw] OR weariness[Tw] OR tiredness[Tw] OR "Muscle Strength"[Tw] OR "Exercise capacity"[Tw] OR "functional ability"[Tw] OR ambulation[Tw] OR locomotion[Tw] OR walking[Tw] OR "physical performance"[Tw] OR "motor activity"[Tw] OR power[Tw] OR "motor function"[Tw])	54	54

- Cochrane :

Mots - clefs	**Nombre de résultats**	**Actualisation** (24/01/2021)
1. "Osteogenesis Imperfecta"	128 (11 revues + 3 protocoles + 114 essais)	132 (11 revues + 3 protocoles + 118 essais)
2. "Osteogenesis Imperfecta" AND (Sport* OR "physical exercises" OR "physical activities" OR "sport activity" OR "Adapted Physical Activity")	9 (3 revues + 2 protocoles + 4 essais)	10 (3 revues + 2 protocoles + 5 essais)

- Pedro :

Mots-clefs	**Nombre de résultats**	**Actualisation** (24/01/2021)
1. Osteogenesis Imperfecta	2	2
2. Osteogenesis Imperfecta AND physical training	1	1

Annexe V : Fiche de lecture personnalisée

Informations générales	
Auteur principal	
Date de publication	
Titre de l'article	
Date de déroulement de l'étude	
Référence de l'article	

Caractéristique de l'étude			Critères d'éligibilité trouvés	Validation (V/NV)
Study design	Type d'article			
Participants	Etude globale	Nombre de participants		
		Sexe		
		Age		
		Type d'OI		
		Traitement		
		Nationalité/Ethnie		
	Groupe intervention	Nombre		
		Age		
	Groupe contrôle	Nombre		
		Age		
Interventions		Durée de la séance		
		Fréquence		
		Durée du programme		
		Type AP		
Comparaison		Oui/Non		
		A quoi ?		
Outcomes (critères de jugement)		Force musculaire		
		Fatigue		
		Qualité de vie		
		Distance et capacité de marche		
		Fonction motrice		
		Mobilité		

<u>Annexe VI</u> : Exemple pour un article du tableau Excel d'extraction des données

- Exemple extrait pour un article pour les « **informations générales** » :

A	B	C	D
Informations générales			
Date de recherche	Titre	Date publication	Auteurs
27/03/2020	**Physical training in children with osteogenesis imperfecta.**	2008	MARCO VAN BRUSSEL

- Exemple extrait pour un article pour la « **lecture approfondie** » :

▪ Study disign et population :

G	J	K	L	M	N	O	P	Q	R	S	T	U
Study disign	Population											
	Etude global								*Groupe intervention*		*Groupe contrôle*	
Type	Nombre participants	Sexe	Maladies	Nationalité / ethnie	Age	TTT	Critère d'inclusion	Critère d'exclusion	Nombre groupe intervention	Age	Nombre groupe contrôle	Age
Essaie controlé randomisé, stratifiés en fonction de l'âge, du sexe et de l'utilisation des biphosphonates en utilisant une procédure de randomisation par blocs	34	12 garcons + 22 filles	27 OI type I + 7 OI type IV	Pays-bas	8 ans - 18 ans	bisphosphonates [Olpadronate](à la dose de 10 mg/m2 par jour) quand la densité minéral osseuse avec le score DEXA Z-score est <-1.5	Pas de fracture depuis 3 mois + Marcheur à la maison selon BLECK modifié		16 (car perte d'un avant le début de l'étude)	12,3	17	13,2

▪ Intervention et comparaison :

V	W	X	Y	Z	AA
Lecture approfondie					
Intervention				Comparaison	
Durée de la séance	Fréquence	Durée du programme	Type AP	O/N	A quoi ?
45 min	2 x par semaine en cabinet + 1 x par semaine à la maison (à partir de la moitier du programme : 6 semaines)	12 semaines (30 séances)	10 min échauffement + 10 min entrainement aérobie (60 à 80% de leur Fc) + 15 min free play and muscle training (sans poids lourd, max 1kg)+ 10 min entrainement aérobie + 10 min exercices récup	O	Soins habituels

▪ Outcomes :

AB	AC	AD	AE	AF	AG	AH	AI	AJ	AK	AL	AM	AN
1												
2	Outcomes											
3												
4	Capcité aérobie/d'exercice	**Force musculaire**	**Fatigue subjective**	Capacité de travail max	**Qualité de vie**	Perception de soi / psychologie	Densité minéral osseuse	**Distance de marche**	**Fonction motrice**	**Mobilité**	Endurance	Dépence énergétique	Fonction musculaire dynamique + équilibre
5	Test d'effort cardio-pulmonaire (ergomètre à cycle à freinage électronique) : protocole Godfrey ==> Wmax +	Dynanomètre portatif (abducteurs de l'épaule, force de préhension, flexion de hanche et dorsi-flexion de la cheville) : protocole Backman	Auto-évaluation par questionnaire Checklist Individual Strength-20 (CIS-20)		CHQ : calcul HRQoL	CBSK							

- Exemple extrait pour un article pour les « **autres informations** » :

AO	AP
1	Autres informations	
2		
3		
4	Selection : O/N	Raisons de non selection
5	O	

Annexe VII : Echelle de biais PEDro

Échelle PEDro – Français

1. les critères d'éligibilité ont été précisés	non ❑	oui ❑	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 ❑	oui ❑	où:
3. la répartition a respecté une assignation secrète	non ❑	oui ❑	où:
4. les groupes étaient similaires au début de l'étude au regard des indicateurs pronostiques les plus importants	non ❑	oui ❑	où:
5. tous les sujets étaient "en aveugle"	non ❑	oui ❑	où:
6. tous les thérapeutes ayant administré le traitement étaient "en aveugle"	non ❑	oui ❑	où:
7. tous les examinateurs étaient "en aveugle" pour au moins un des critères de jugement essentiels	non ❑	oui ❑	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 ❑	oui ❑	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 ❑	oui ❑	où:
10. les résultats des comparaisons statistiques intergroupes sont indiqués pour au moins un des critères de jugement essentiels	non ❑	oui ❑	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 ❑	oui ❑	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

Précisions pour l'utilisation de l'échelle PEDro:

Tous les critères	**Les points sont attribués uniquement si le critère est clairement respecté**. Si, lors de la lecture de l'étude, on ne retrouve pas le critère explicitement rédigé, le point ne doit pas être attribué à ce critère.
Critère 1	Ce critère est respecté si l'article décrit la source de recrutement des sujets et une liste de critères utilisée pour déterminer qui était éligible pour participer à l'étude.
Critère 2	Une étude est considérée avoir utilisé une *répartition aléatoire* si l'article mentionne que la répartition entre les groupes a été faite au hasard. La méthode précise de répartition aléatoire n'a pas lieu d'être détaillée. Des procédures comme pile ou face ou le lancé de dés sont considérées comme des méthodes de répartition aléatoire. Les procédures quasi-aléatoires, telles que la répartition selon le numéro de dossier hospitalier ou la date de naissance, ou le fait de répartir alternativement les sujets dans les groupes, ne remplissent pas le critère.
Critère 3	Une *assignation secrète* signifie que la personne qui a déterminé si un sujet répondait aux critères d'inclusion de l'étude ne devait pas, lorsque cette décision a été prise, savoir dans quel groupe le sujet serait admis. Un point est attribué pour ce critère, même s'il n'est pas précisé que l'assignation est secrète, lorsque l'article mentionne que la répartition a été réalisée par enveloppes opaques cachetées ou que la répartition a été réalisée par table de tirage au sort en contactant une personne à distance.
Critère 4	Au minimum, lors d'études concernant des interventions thérapeutiques, l'article doit décrire au moins une mesure de la gravité de l'affection traitée et au moins une mesure (différente) sur l'un des critères de jugement essentiels en début d'étude. L'évaluateur de l'article doit s'assurer que les résultats des groupes n'ont pas de raison de différer de manière cliniquement significative du seul fait des différences observées au début de l'étude sur les variables pronostiques. Ce critère est respecté, même si les données au début de l'étude ne sont présentées que pour les sujets qui ont terminé l'étude.
Critères 4, 7-11	Les *critères de jugement* essentiels sont ceux dont les résultats fournissent la principale mesure de l'efficacité (ou du manque d'efficacité) du traitement. Dans la plupart des études, plus d'une variable est utilisée pour mesurer les résultats.
Critères 5-7	Être *"en aveugle"* signifie que la personne en question (sujet, thérapeute ou évaluateur) ne savait pas dans quel groupe le sujet avait été réparti. De plus, les sujets et les thérapeutes sont considérés être "en aveugle" uniquement s'il peut être attendu qu'ils ne sont pas à même de faire la distinction entre les traitements appliqués aux différents groupes. Dans les essais dans lesquels les critères de jugement essentiels sont autoévalués par le sujet (ex. échelle visuelle analogique, recueil journalier de la douleur), l'évaluateur est considéré être "en aveugle" si le sujet l'est aussi.
Critère 8	Ce critère est respecté uniquement si l'article mentionne explicitement *à la fois* le nombre de sujets initialement répartis dans les groupes *et* le nombre de sujets auprès de qui les mesures ont été obtenues pour les critères de jugement essentiels. Pour les essais dans lesquels les résultats sont mesurés à plusieurs reprises dans le temps, un critère de jugement essentiel doit avoir été mesuré pour plus de 85% des sujets à l'une de ces reprises.
Critère 9	Une *analyse en intention* de traiter signifie que, lorsque les sujets n'ont pas reçu le traitement (ou n'ont pas suivi l'intervention contrôle) qui leur avait été attribué, et lorsque leurs résultats sont disponibles, l'analyse est effectuée comme si les sujets avaient reçu le traitement (ou avaient suivi l'intervention contrôle) comme attribué. Ce critère est respecté, même sans mention d'une analyse en intention de traiter si l'article mentionne explicitement que tous les sujets ont reçu le traitement ou ont suivi l'intervention contrôle comme attribué.
Critère 10	Une comparaison statistique *intergroupe* implique une comparaison statistique d'un groupe par rapport à un autre. Selon le plan expérimental de l'étude, cela peut impliquer la comparaison de deux traitements ou plus, ou la comparaison d'un traitement avec une intervention contrôle. L'analyse peut être une simple comparaison des résultats mesurés après administration des traitements, ou une comparaison du changement dans un groupe au changement dans un autre (quand une analyse factorielle de variance a été utilisée pour analyser les données, ceci est souvent indiqué sous la forme d'une interaction groupe x temps). La comparaison peut prendre la forme d'un test sous hypothèses (qui produit une valeur "p", décrivant la probabilité que les groupes diffèrent uniquement du fait du hasard) ou prendre la forme d'une estimation (par exemple: différence de moyennes ou de médianes, différence entre proportions, nombre nécessaire de sujets à traiter, risque relatif ou rapport de risque instantané dit "hazard ratio") et de son intervalle de confiance.
Critère 11	Une *estimation de l'effet* est une mesure de la taille de l'effet du traitement. L'effet du traitement peut être décrit soit par une différence entre les groupes, soit par le résultat au sein (de chacun) de tous les groupes. Les *estimations de la variabilité* incluent les écarts-types, les erreurs standards, les intervalles de confiance, les intervalles interquartiles (ou autres quantiles) et les étendues. Les estimations de l'effet et/ou de la variabilité peuvent être fournies sous forme graphique (par exemple, les écarts-types peuvent être représentés sous forme de barres d'erreurs dans une figure) à la condition expresse que le graphique soit clairement légendé (par exemple, qu'il soit explicite que ces barres d'erreurs représentent des écarts-type ou des erreurs-standard). S'il s'agit de résultats classés par catégories, ce critère est considéré respecté si le nombre de sujets de chaque catégorie est précisé pour chacun des groupes.

Annexe VIII : Echelle de biais JBI Critical Appraisal Checklist for Case Reports

THE JOANNA BRIGGS INSTITUTE

JBI Critical Appraisal Checklist for Case Reports

Reviewer_____Date_____

Author _____Year_____Record Number_____

	Yes	No	Unclear	Not applicable
1. Were patient's demographic characteristics clearly described?	☐	☐	☐	☐
2. Was the patient's history clearly described and presented as a timeline?	☐	☐	☐	☐
3. Was the current clinical condition of the patient on presentation clearly described?	☐	☐	☐	☐
4. Were diagnostic tests or assessment methods and the results clearly described?	☐	☐	☐	☐
5. Was the intervention(s) or treatment procedure(s) clearly described?	☐	☐	☐	☐
6. Was the post-intervention clinical condition clearly described?	☐	☐	☐	☐
7. Were adverse events (harms) or unanticipated events identified and described?	☐	☐	☐	☐
8. Does the case report provide takeaway lessons?	☐	☐	☐	☐

Overall appraisal: Include ☐ Exclude ☐ Seek further info ☐

Comments (Including reason for exclusion)

_____

_____

_____

© Joanna Briggs Institute 2017

GRILLE D'EVALUATION[1] DE LA QUALITE DES ETUDES
Étude observationnelle

Auteur (s)		Date de publication	
Objet d'étude			
Devis d'étude	Prospectif ☐ Rétrospectif ☐ Sans groupe comparateur ☐ Avec groupe comparateur ☐		
Evaluateur		Date	

OBJECTIF			
O1	Est-ce que l'objectif de l'article est énoncé en spécifiant, au minimum, l'intervention, la population et l'indicateur principal (outcome)?	OUI ☐	NON ☐

La question M7 n'est pas applicable à des études observationnelles basées sur l'utilisation de registres

METHODOLOGIE				
M1	Est-ce que le contexte de l'étude (endroit, période de recrutement) est clairement décrit?	OUI ☐	NON ☐	
M2	Est-ce que les critères d'inclusion/exclusion des participants à l'étude sont spécifiés?	OUI ☐	NON ☐	
M3	Est-ce que la méthode de recrutement des participants est adéquate**?	OUI ☐	NON ☐	
M4	Est-ce que l'intervention ciblée est suffisamment décrite (dosage, mode d'administration, intervenant, autres paramètres)**?	OUI ☐	NON ☐	
M5	Est-ce que le comparateur est suffisamment décrit (dosage, mode d'administration, intervenant, autres paramètres)**?	OUI ☐	NON ☐	N.A. ☐
M6	Est-ce que les indicateurs (outcomes) sont bien définis?	OUI ☐	NON ☐	
M7	Est-ce que tous les outils de mesures utilisés sont standardisés, valides et fiables?	OUI ☐	NON ☐	N.A. ☐
M8	L'exposition ou l'intervention s'est-elle faite à l'insu des personnes qui évaluaient les résultats ?	OUI ☐	NON ☐	
M9	Est-ce que les analyses statistiques prévues sont appropriées?**	OUI ☐	NON ☐	
M10	Est-ce que des mesures de précision telles que des intervalles de confiance, des écarts-types ou écarts interquartiles sont planifiées?	OUI ☐	NON ☐	
M11	Est-ce qu'une estimation du nombre de participants nécessaire pour assurer une puissance adéquate est effectuée?	OUI ☐	NON ☐	

Les questions R3 à R7 ne sont pas applicables aux études observationnelles basées sur l'utilisation de registres

RESULTATS				
R1	Est-ce que la population étudiée est représentative de la population visée?**	OUI ☐	NON ☐	
R2	Est-ce que le nombre de participants analysés est suffisant pour assurer la puissance statistique de l'étude pour l'évaluation de l'indicateur principal?	OUI ☐	NON ☐	N.A. ☐
R3	Est-ce que le taux de participation est suffisant?**	OUI ☐	NON ☐	N.A. ☐
R4	Est-ce que le nombre de participants est rapporté pour chaque étape de l'étude (nombre au recrutement, à l'éligibilité, inclus dans l'étude, ayant complété le suivi et inclus dans l'analyse finale)?	OUI ☐	NON ☐	N.A. ☐
R5	Est-ce que le pourcentage de perte de sujets est plus petit que 20 %?	OUI ☐	NON ☐	N.A. ☐
R6	Est-ce que les raisons des pertes au suivi sont identifiées?	OUI ☐	NON ☐	N.A. ☐
R7	Est-ce qu'une comparaison est faite entre les perdus de vue et les participants?	OUI ☐	NON ☐	N.A. ☐
R8	Est-ce que les caractéristiques de la population de l'étude sont suffisamment décrites?**	OUI ☐	NON ☐	
R9	Est-ce que les résultats présentés tiennent compte des facteurs potentiellement confondants?**	OUI ☐	NON ☐	
R10	Est-ce que l'adhésion au traitement (observance) est évaluée?	OUI ☐	NON ☐	
R11	Est-ce que les analyses sont réalisées telles que planifiées?	OUI ☐	NON ☐	

GRILLE D'ÉVALUATION[1] DE LA QUALITÉ DES ÉTUDES
Étude observationnelle

R12	Est-ce que la durée du suivi est adéquate pour observer le résultat ?**	OUI ☐	NON ☐

DISCUSSION			
D1	Est-ce que les conclusions de l'étude abordent les objectifs principaux?	OUI ☐	NON ☐
D2	Est-ce que les auteurs identifient les limites de l'étude?	OUI ☐	NON ☐
D3	Est-ce que la cohérence des résultats avec ceux d'autres études est discutée?	OUI ☐	NON ☐
D4	Est-ce que les conclusions de l'étude sont cohérentes avec les résultats clés?**	OUI ☐	NON ☐

AUTRES CONSIDERATIONS			
A1	Est-ce que le financement de l'étude est rapporté?	OUI ☐	NON ☐
A2	Est-ce que les conflits d'intérêts sont abordés?	OUI ☐	NON ☐
A3	Est-ce qu'il existe une possibilité de conflits d'intérêts?**	OUI ☐	NON ☐

CRITERES SPECIFIQUES AUX ETUDES RETROSPECTIVES AVEC REGISTRE			
S1	Est-ce que la méthode utilisée pour la collecte des informations dans le registre est suffisamment décrite?**	OUI ☐	NON ☐

ÉVALUATION GLOBALE DE LA QUALITÉ DE L'ÉTUDE		
La qualité générale de l'étude est	Satisfaisante ☐	Insatisfaisante ☐

** Questions impliquant un jugement ou une appréciation personnelle de l'évaluateur

[1] D'après COMPUS Adapted SIGN 50 (http://www.sign.ac.uk/methodology/checklists.html), l'échelle Downs and Black (1998) (Downs et Black, 1998), la grille STROBE (von Elm *et al.* 2008), l'échelle Newcastle-Ottawa (http://www.ohri.ca/programs/clinical_epidemiology/oxo_manual.pdf), la liste de contrôle de l'IPSOR pour l'évaluation de la qualité d'études rétrospectives utilisant une banque de données (Montherel *et al.* 2003), l'outil CASP (*Critical Appraisal Skills Programme*) pour l'évaluation de la qualité méthodologique des études de cohorte tel que traduit par l'INESSS (2015) ainsi que *l'Agency for Healthcare Research and Quality* (AHRQ 2013).

Références

- *Critical Appraisal Skills Programme (CAPS)*. 12 questions pour interpréter les études de cohorte. Traduction libre de l'Institut national d'excellence en santé et services sociaux (INESSS) du Québec, 2015. Disponible à http://www.inesss.qc.ca/fileadmin/doc/INESSS/DocuMetho/CASP_cohorte_FR2013_V14012015.pdf
- Downs, S.H., Black, N. The feasibility of creating a checklist for the assessment of the methodological quality both of randomized and non-randomized studies of health care interventions. Journal of Epidemiology Community Health, 1998, 52, 377-384.
- Montherel, B., Brooks, J., Clark, M, Crown, W.H., Devey, P., Hutchins, D., Martin, B.C., Stang, P.A checklist for retrospective database studies – Report of the IPSOR Task Force on retrospective databases. Value in Health, 2003, 6(2), 90-97.
- Viswanathan M, Berkman ND, Dryden DM, Hartling L. Assessing Risk of Bias and Confounding in Observational Studies of Interventions or Exposures: Further Development of the RTI Item Bank. Methods Research Report. (Prepared by RTI–UNC Evidence-based Practice Center under Contract No. 290-2007-10056-I). AHRQ Publication No. 13-EHC106-EF. Rockville, MD: Agency for Healthcare Research and Quality; August 2013. www.effectivehealthcare.ahrq.gov/reports/final.cfm.
- von Elm E, Altman DG, Egger M, Pocock SJ, Gøtzsche PC, Vandenbroucke JP; STROBE Initiative. The Strengthening the Reporting of Observational Studies in epidemiology (STROBE) statement: guidelines for reporting observational studies. J Clin Epidemiol. 2008 Apr;61(4):344-9.

Annexe X : Raisons d'exclusion des articles sur résumé et sur la lecture du texte intégrale

Titre de l'article	Critère d'exclusion
Whole-body vibration exercise improves functional parameters in patients with osteogenesis imperfecta: a systematic review with a suitable approach (2017)	Revue publiée en 2017
Functioning and quality of life in adults with mild-to-moderate osteogenesis imperfecta. (2012)	Ne montre pas l'intérêt de l'AP, la population cible est les adultes, il n'y a pas de comparaison et n'évoque pas les effets à long terme
Preliminary results on the mobility after whole body vibration in immobilized children and adolescents. (2006)	Pas assez de patients inclus + pas de comparaison, reprend la même étude de O.Semler de 2007
Comprehensive rehabilitation of the child with osteogenesis imperfecta. (1993)	Manque d'information : âge exact des patients, pas de programme défini, pas d'indicateur d'évaluation … Et impossible d'avoir des informations supplémentaires car date de 1993
Consensus statement on physical rehabilitation in children and adolescents with osteogenesis imperfecta (2018)	Ce n'est pas une étude, cet article recense juste ce qui existe et ce que devraient faire les physiothérapeutes
Rehabilitation of children and infants with osteogenesis imperfecta. A program for ambulation. (1999)	N'est pas une étude chiffrée avec un nombre de patients défini et des expériences
Osteogenesis imperfecta: rehabilitation approach with infants and young children. (1984)	Article incomplet, impossible de le récupérer car date de 1984
Effects of a Physical Rehabilitation Program Using the Nintendo Wii on Children with Osteogenesis Imperfecta (OI) (2015)	Nous n'avons pas eu de réponse de l'auteur car l'article n'a pas été publié par manque de patients inclus
Vertebral fractures in children with Type I Osteogenesis imperfecta (2016)	Au final ne traite pas de l'AP, quantifie et classe uniquement leur échantillon de patients en 3 groupes puis parle de l'évolution des fractures vertébrales dans le temps selon l'évolution de la DMO …
The application of aquatic exercises for the purpose of physical preparation for children diagnosed with osteogenesis imperfecta (2015)	Recense un seul cas et les critères d'éligibilités ne sont pas mesurés réellement ni scientifiquement
A pilot study to evaluate the effectiveness of a group circuit therapy program for children with osteogenesis imperfecta (2015)	Intéressant mais impossible de récupérer l'article en entier avec tous les résultats clairs, le type d'OI …
Barriers impacting on participation in physical activity for children with osteogenesis imperfecta (2017)	Parle des barrières pour AP et il n'y a pas de communication sur les résultats
Physiotherapy and patients with osteogenesis imperfecta: an experience report (2015)	N'est pas une étude prouvée ni chiffrée, ne montre pas l'intérêt de la physio, parle de cas rencontrés et de l'intérêt de l'eau pour la mobilité
Intensive therapy - a week of multi-disciplinary intervention at Sheffield Children's Hospital: An example of goal setting and positive outcomes (2017)	Ce n'est pas une étude prouvée ni chiffrée. Elle expose des cas rencontrés, de l'intérêt de l'eau pour la mobilité …
Osteogenesis Imperfecta and its Consequences on the Disabled Children's Capacity for Effort and Movement (2013)	Ce n'est pas une étude chiffrée

Functional Outcome Measures in Children with Osteogenesis Imperfecta*: A Review of the Literature using the ICF and Perspectives for Treatment (2014)	Ce n’est pas une étude
The aquatic environment – ways of improving the quality of life for children suffering of diagnosed imperfect osteogenesis (OI) (2014)	Etude intéressante se portant sur 2 OI mais manque les résultats
The Utrecht approach to exercise in chronic childhood conditions: the decade in review. (2011)	C’est une revue qui reprend l'étude de 2008 (Physical training in children with osteogenesis imperfecta) qui dit exactement ce qu'un enfant devrait faire comme quantité AP mais n’apporte pas d’autres données
Living with osteogenesis imperfecta (2015)	Thèse reprenant 2 études qui ne rentrent pas dans nos critères PICO (sur la perception de l'activité physique, la douleur, la mobilité articulaire, la fonction musculaire dans les membres inférieurs, la qualité de vie et la satisfaction de la vie chez les adultes atteints d'OI légère à modérée + explorer les expériences de la vie avec OI et comment cela affecte le fonctionnement dans la vie quotidienne)
Evaluation of the Benefits of Adaptive Physical Activity in Children and Adolescents With Osteogenesis Imperfecta (-)	Etude en cours se terminant en novembre 2021
Activité physique et fonction musculaire chez des enfants et des adolescents avec l'ostéogenèse imparfaite de type 1 (2014)	Mémoire canadien permettant d’expliquer la faiblesse musculaire et la relation entre fonction musculaire et AP mais ne peut pas être inclus dans mon mémoire car un mémoire n’est pas d’un assez haut niveau de preuve scientifique/pas considéré comme « base scientifique fiable/utilisable »
Rehabilitation approaches to children with osteogenesis imperfecta: a ten-year experience (1993)	Trop vieux 1993, pas numérisé
Managing the patient with osteogenesis imperfecta: a multidisciplinary approach (2017)	Ce n’est pas une étude, parle des bienfaits de l'AP mais ce n’est pas une étude chiffrée
Results of a prospective pilot trial on mobility after whole body vibration in children and adolescents with osteogenesis imperfecta (2008)	En lien avec l'étude vibration Gliléo "The Effect of Whole Body Vibration Training on Bone and Muscle Function in Children With Osteogenesis Imperfecta" qui est plus récente et inclue plus de patient
Osteogenesis imperfecta: towards an individualised interdisciplinary care strategy to improve physical activity and quality of life (2020)	Décrit la mise en œuvre d’une stratégie de soins interdisciplinaires pour les patients souffrant d'OI, et son impact sur leur AP et leur qualité de vie mais n’étudie pas un type AP en particulier ni l’impact/intérêt de l’AP chez OI
Cardiopulmonary fitness and muscle strength in patients with osteogenesis imperfecta type I. (2004)	Identifie les problèmes pulmonaires et cardiaques ainsi que l'intolérance au sport comparé aux personnes saines mais pas l’intérêt de l’AP ni le type d’AP chez OI
Physical activity in youth with osteogenesis imperfecta type I (2015)	Montre que les jeunes atteints d'OI de type I gagneraient à suivre ces recommandations pour prévenir l'effet précoce du vieillissement sur les muscles, Ils ont un niveau d'activité comparable aux enfants sains mais ce n’est pas une étude comparant un type particulier d’AP avec tel et tel bénéfices sur un groupe d’OI

Annexe XI : Caractéristiques des études sélectionnées

Références	Type d'étude	Nombre de participants (n)		Type d'OI	Groupe expérimental			Groupe contrôle			Objectifs de l'étude
		Sexe masculin	Sexe féminin		Nombre de participants (n)	Age moyen (année)	Type d'intervention	Nombre de participants (n)	Age moyen (année)	Type d'intervention	
Physical training in children with osteogenesis imperfecta (VAN BRUSSEL et al. 2008)	Essai contrôlé randomisé	n = 34		27 OI type I 7 OI type IV	n = 16	12,3	- 10 min échauffement - 10 min entrainement aérobie (60 à 80% de leur Fc) - 15 min "free play and muscle training" (sans poids lourd, max 1kg) - 10 min entrainement aérobie - 10 min exercices récupération	n = 17	13,2	Soins habituels	Étudier les effets d'un programme d'entraînement physique sur la capacité d'exercice, la force musculaire et les niveaux de fatigue subjective chez les patients atteints de formes légères à modérées d'ostéogenèse imparfaite (OI).
		M : 12	F : 22								
A specialized rehabilitation approach improves mobility in children with osteogenesis imperfecta (Hoyer-Kuhn et al. 2014)	Analyse rétrospective	n = 53		8 OI type I 26 OI type IV 17 OI type III 2 OI type V	n = 53	9,1	Programme "on your feet" : - 1er séjour : 13 jours avec pause 1 jour ◦ 2 x 50 min physiothérapie par jour (étirements, massage, exercice de coordination musculaire, de force, d'équilibre et d'endurance basés sur la thérapie neuro-développementale) ◦ 3 x (3x3) min WBV par jour ◦ 3 x 40 min d'entraînement sur tapis roulant avec prise en charge du poids corporel (20-30 min) et de travail en résistance (20-30 min) par semaine ◦ 2 x 30 min de piscine par semaine - Pendant 3 mois à la maison : 2 x (3x3 min) par jour de WBV - 2ème séjour : 6 jours (IDEM séjour 1) - 3 mois à la maison : 2 x (3x3 min) par jour de WBV				Evaluer l'effet d'une nouvelle approche de la physiothérapie comprenant une alternance latérale de vibrations du corps entier sur la fonction motrice chez les enfants atteints d'OI.
		M : 32	F : 21								

The Effect of Whole Body Vibration Training on Bone and Muscle Function in Children With Osteogenesis Imperfecta (Wolfgang Hogler et al. 2017)	Essai pilote contrôlé randomisé	n = 24		OI type I OI type IV	n = 12 (6 M + 6 F)	9,38	- 3 x 3 min avec pauses de 3 minutes entre chaque série (durée totale de l'entraînement actif tous les jours 18 minutes) pendant 5 mois - Enfants debout, les genoux pliés (10 à 45 degrés, position semi-assise ou accroupie) - Programme d'intensité croissante de l'exercice de vibration : amplitude 1 pendant les 2 premières semaines, puis augmentée jusqu'à l'amplitude 2 et encore augmentée jusqu'à l'amplitude 3, en utilisant toujours des fréquences comprises entre 20 et 25 Hz - Exercices sur la plate-forme : déplacer leur poids d'un côté à l'autre, augmenter / diminuer l'angle du genou et de la hanche, changement de poids avec rotation du tronc et flexion, extension alternées des genoux, squats, semi-squats actifs	n = 12 (6 M + 6 F)	6,49	Soins réguliers	Évaluer l'effet des vibrations du corps entier (WBV) sur la densité et la géométrie, la taille et la fonction musculaire, la mobilité et l'équilibre chez les enfants atteints d'OI.
		M : 12	F : 12								
Effectiveness of Physical Therapy and Rehabilitation on Spesific and Rare Form of Osteogenesis Imperfecta : A Case Report for Type VI (Kararti et al. 2018)	Rapport de cas	n = 1		1 OI type VI	n = 1	14	- Traitement par onde électromagnétique (100 gauss) pulsé avec une fréquence 50 Hz (1 fois par semaine) - 100 exercices isométriques du quadriceps par séance - Manœuvre de recentrage de la tête fémorale (si dysplasie) - Electrostimulation des quadriceps (NMES) - Taping sur le tronc pour équilibrer le rachis - Auto-exercices respiratoires de détorsion : pour la scoliose effectués et répétés fréquemment dans les activités de la vie quotidienne				Présenter et démontrer que la thérapie physique et la réadaptation peuvent faire partie intégrante du traitement pour les patients atteints d'une OI de type VI.
		M : 1	F : 0								

OI : Ostéogénèse Imparfaite ; n : nombre de participants ; M : sexe masculin ; F : sexe féminin ; - : non renseigné ; Fc : fréquence cardiaque ; RT : Resistance Training ; WBV : Whole Body Vibration (vibration corps entier)

Annexe XII : Critères de jugement et les différentes échelles utilisées

Références	Outcomes					
	Force musculaire	**Fatigue subjective**	**Qualité de vie**	**Distance / capacité de marche**	**Fonction motrice**	**Mobilité**
Van Brussel et al., 2008	Dynamomètre portatif (abducteurs de l'épaule, force de préhension, flexion de hanche et dorsiflexion de la cheville) : protocole Backman	Auto-évaluation par questionnaire Checklist Individual Strength-20 (CIS-20) : prend en compte fatigue, concentration, motivation et activité physique	CHQ : calcul HRQoL			
Hoyer-Kuhn et al., 2014				Sur 1 min en terrain plat	GMFM 66	BAMF
Hogler et al., 2017	Mécanographe (plaque de force de réaction au sol) qui calcule la force maximale			6MWD		CHAQ
Kararti et al., 2018	Dynamomètre (force de préhension)		SF-36	FAC	FIM	

CHQ : Child Health Questionnaire

SF-36 : Short Form 36

6MWD : 6 Minute Walking Distance

FAC : Functional Ambulation Classification

GMFM 66 : Gross Motor Function Measure 66

FIM : Functional Independence Measure

BAMF : Brief Assessment of Motor Function

CHAQ : Childhood Health Assessment Questionnaire

Annexe XIII : Risques de biais des essais contrôlés randomisés

Critères de l'échelle de biais PEDro / Etudes	1. Les critères d' éligibilité ont été précisés	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)	3. La répartition a respecté une assignation secrète	4. Les groupes étaient similaires au début de l' étude au regard des indicateurs pronostiques les plus importants	5. Tous les sujets étaient "en aveugle"	6. Tous les thérapeutes ayant administré le traitement étaient "en aveugle"	7. Tous les examinateurs étaient "en aveugle" pour au moins un des critères de jugement essentiels	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	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"	10. Les résultats des comparaisons statistiques intergroupes sont indiqués pour au moins un des critères de jugement essentiels	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	Total
Physical training in children with osteogenesis imperfecta (Van Brussel et al., 2008)	1	1	1	1	0	0	1	1	1	1	1	8
The Effect of Whole Body Vibration Training on Bone and Muscle Function in Children With Osteogenesis Imperfecta (Hogler et al., 2017)	1	1	1	1	0	0	1	1	0	1	1	7

Non = 0 points

Oui = 1 points

<u>Annexe XIV</u> : Risques de biais des rapports de cas

Critères de l'échelle de biais JBI Critical Appraisal Checklist for Case Reports / **Références**	1. Were patient's demographic characteristics clearly described?	2. Was the patient's history clearly described and presented as a timeline?	3. Was the current clinical condition of the patient on presentation clearly described?	4. Were diagnostic tests or assessment methods and the results clearly described?	5. Was the intervention(s) or treatment procedure(s) clearly described?	6. Was the post-intervention clinical condition clearly described?	7. Were adverse events (harms) or unanticipated events identified and described?	8. Does the case report provide takeaway lessons?
Effectiveness of Physical Therapy and Rehabilitation on Spesific and Rare Form of Osteogenesis Imperfecta : A Case Report for Type VI (Kararti et al., 2018)								

No = 0 pts

Yes = 2 pts

Unclear = 1 pts

Not applicable = 0 pts

Annexe XV : Risques de biais des études observationnelles

Critères de l'échelle de biais des études observationnelles	Références	A specialized rehabilitation approach improves mobility in children with osteogenesis imperfecta (Hoyer-Kuhn et al. 2014)
	Type d'étude	Rétrospectif
Objectif	**O1.** Est-ce que l'objectif de l'article est énoncé en spécifiant, au minimum, l'intervention, la population et l'indicateur principal (outcome) ?	1
Méthodologie	**M1.** Est-ce que le contexte de l'étude (endroit, période de recrutement) est clairement décrit ?	1
	M2. Est-ce que les critères d'inclusion/exclusion des participants à l'étude sont spécifiés ?	1
	M3. Est-ce que la méthode de recrutement des participants est adéquate** ?	0
	M4. Est-ce que l'intervention ciblée est suffisamment décrite (dosage, mode d'administration, intervenant, autres paramètres)** ?	1
	M5. Est-ce que le comparateur est suffisamment décrit (dosage, mode d'administration, intervenant, autres paramètres)** ?	0
	M6. Est-ce que les indicateurs (outcomes) sont bien définis ?	1
	M7. Est-ce que tous les outils de mesures utilisés sont standardisés, valides et fiables ?	1
	M8. L'exposition ou l'intervention s'est-elle faite à l'insu des personnes qui évaluaient les résultats ?	0
	M9. Est-ce que les analyses statistiques prévues sont appropriées ?**	1
	M10. Est-ce que des mesures de précision telles que des intervalles de confiance, des écarts-types ou écarts interquartiles sont planifiées ?	0
	M11. Est-ce qu'une estimation du nombre de participants nécessaire pour assurer une puissance adéquate est effectuée?	0
Résultats	**R1.** Est-ce que la population étudiée est représentative de la population visée ?**	1
	R2. Est-ce que le nombre de participants analysés est suffisant pour assurer la puissance statistique de l'étude pour l'évaluation de l'indicateur principal ?	?
	R3. Est-ce que le taux de participation est suffisant ?**	1
	R4. Est-ce que le nombre de participants est rapporté pour chaque étape de l'étude (nombre au recrutement, à l'éligibilité, inclus dans l'étude, ayant complété le suivi et inclus dans l'analyse finale) ?	1
	R5. Est-ce que le pourcentage de perte de sujets est plus petit que 20 % ?	0
	R6. Est-ce que les raisons des pertes au suivi sont identifiées ?	1
	R7. Est-ce qu'une comparaison est faite entre les perdus de vue et les participants ?	0
	R8. Est-ce que les caractéristiques de la population de l'étude sont suffisamment décrites ?**	1
	R9. Est-ce que les résultats présentés tiennent compte des facteurs potentiellement confondants ?**	0
	R10. Est-ce que l'adhésion au traitement (observance) est évaluée ?	1
	R11. Est-ce que les analyses sont réalisées telles que planifiées ?	1
	R12. Est-ce que la durée du suivi est adéquate pour observer le résultat ?**	1
Discussion	**D1.** Est-ce que les conclusions de l'étude abordent les objectifs principaux ?	1
	D2. Est-ce que les auteurs identifient les limites de l'étude ?	1
	D3. Est-ce que la cohérence des résultats avec ceux d'autres études est discutée ?	1
	D4. Est-ce que les conclusions de l'étude sont cohérentes avec les résultats clés ?**	1

Autres considérations	**A1.** Est-ce que le financement de l'étude est rapporté ?	1
	A2. Est-ce que les conflits d'intérêts sont abordés ?	0
	A3. Est-ce qu'il existe une possibilité de conflits d'intérêts ?**	1
Critères spécifiques aux études rétrospectives avec registre	**S1.** Est-ce que la méthode utilisée pour la collecte des informations dans le registre est suffisamment décrite ?**	0
Total		**21/32** Évaluation globale de la qualité de l'étude : **Satisfaisante**

- *Non = 0 pts*
- *Oui = 2 pts*
- *Pas clair/précisé = 0 pts*

Child's Name: _____ ID#: _____

Assessment Date: _____ (year / month / day)

GMFCS Level[1]: ☐ I ☐ II ☐ III ☐ IV ☐ V

Date of Birth: _____ (year / month / day)

Chronological Age: _____ (year / month / day)

Evaluator's Name: _____

Testing Condition (e.g., room, clothing, time, others present):

The GMFM is a standardized observational instrument designed and validated to measure change in gross motor function over time in children with cerebral palsy. The scoring key is meant to be a general guideline. However, most of the items have specific descriptors for each score. It is imperative that the guidelines contained in the manual be used for scoring each item.

SCORING KEY
0 = does not initiate
1 = initiates
2 = partially completes
3 = completes
9 (or leave blank) = not tested (NT) [used for the GMAE-2 scoring*]

It is important to differentiate a true score of "0" (child does not initiate) from an item which is Not Tested (NT) if you are interested in using the GMFM-66 Ability Estimator (GMAE) Software.

*The GMAE-2 software is available for downloading from www.canchild.ca for those who have purchased the GMFM manual. The GMFM-66 is only valid for use with children who have cerebral palsy.

Contact for Research Group:
CanChild Centre for Childhood Disability Research,
Institute for Applied Health Sciences, McMaster University,
1400 Main St. W., Room 408,
Hamilton, ON Canada L8S 1C7
Email: canchild@mcmaster.ca Website: www.canchild.ca

[1]GMFCS level is a rating of severity of motor function. Definitions for the GMFCS-E&R (expanded & revised) are found in Palisano et al. (2008). Developmental Medicine & Child Neurology. 50:744-750 and in the GMAE-2 scoring software. http://motorgrowth.canchild.ca/en/GMFCS/resources/GMFCS-ER.pdf

© 2013 Dianne Russell and Peter Rosenbaum, McMaster University. All rights reserved.

Check (☑) the appropriate score: If an item is not tested (NT), circle the item number on the right column

Item	A: LYING & ROLLING	SCORE				NT
1.	SUP, HEAD IN MIDLINE: TURNS HEAD WITH EXTREMITIES SYMMETRICAL	0☐	1☐	2☐	3☐	1.
* 2.	SUP: BRINGS HANDS TO MIDLINE, FINGERS ONE WITH THE OTHER	0☐	1☐	2☐	3☐	2.
3.	SUP: LIFTS HEAD 45°	0☐	1☐	2☐	3☐	3.
4.	SUP: FLEXES R HIP & KNEE THROUGH FULL RANGE	0☐	1☐	2☐	3☐	4.
5.	SUP: FLEXES L HIP & KNEE THROUGH FULL RANGE	0☐	1☐	2☐	3☐	5.
* 6.	SUP: REACHES OUT WITH R ARM, HAND CROSSES MIDLINE TOWARD TOY	0☐	1☐	2☐	3☐	6.
* 7.	SUP: REACHES OUT WITH L ARM, HAND CROSSES MIDLINE TOWARD TOY	0☐	1☐	2☐	3☐	7.
8.	SUP: ROLLS TO PR OVER R SIDE	0☐	1☐	2☐	3☐	8.
9.	SUP: ROLLS TO PR OVER L SIDE	0☐	1☐	2☐	3☐	9.
* 10.	PR: LIFTS HEAD UPRIGHT	0☐	1☐	2☐	3☐	10.
11.	PR ON FOREARMS: LIFTS HEAD UPRIGHT, ELBOWS EXT., CHEST RAISED	0☐	1☐	2☐	3☐	11.
12.	PR ON FOREARMS: WEIGHT ON R FOREARM, FULLY EXTENDS OPPOSITE ARM FORWARD	0☐	1☐	2☐	3☐	12.
13.	PR ON FOREARMS: WEIGHT ON L FOREARM, FULLY EXTENDS OPPOSITE ARM FORWARD	0☐	1☐	2☐	3☐	13.
14.	PR: ROLLS TO SUP OVER R SIDE	0☐	1☐	2☐	3☐	14.
15.	PR: ROLLS TO SUP OVER L SIDE	0☐	1☐	2☐	3☐	15.
16.	PR: PIVOTS TO R 90° USING EXTREMITIES	0☐	1☐	2☐	3☐	16.
17.	PR: PIVOTS TO L 90° USING EXTREMITIES	0☐	1☐	2☐	3☐	17.
	TOTAL DIMENSION A					

Item	B: SITTING	SCORE				NT
* 18.	SUP, HANDS GRASPED BY EXAMINER: PULLS SELF TO SITTING WITH HEAD CONTROL	0☐	1☐	2☐	3☐	18.
19.	SUP: ROLLS TO R SIDE, ATTAINS SITTING	0☐	1☐	2☐	3☐	19.
20.	SUP: ROLLS TO L SIDE, ATTAINS SITTING	0☐	1☐	2☐	3☐	20.
* 21.	SIT ON MAT, SUPPORTED AT THORAX BY THERAPIST: LIFTS HEAD UPRIGHT, MAINTAINS 3 SECONDS	0☐	1☐	2☐	3☐	21.
* 22.	SIT ON MAT, SUPPORTED AT THORAX BY THERAPIST: LIFTS HEAD MIDLINE, MAINTAINS 10 SECONDS	0☐	1☐	2☐	3☐	22.
* 23.	SIT ON MAT, ARM(S) PROPPING: MAINTAINS, 5 SECONDS	0☐	1☐	2☐	3☐	23.
* 24.	SIT ON MAT: MAINTAIN, ARMS FREE, 3 SECONDS	0☐	1☐	2☐	3☐	24.
* 25.	SIT ON MAT WITH SMALL TOY IN FRONT: LEANS FORWARD, TOUCHES TOY, RE-ERECTS WITHOUT ARM PROPPING	0☐	1☐	2☐	3☐	25.
* 26.	SIT ON MAT: TOUCHES TOY PLACED 45° BEHIND CHILD'S R SIDE, RETURNS TO START	0☐	1☐	2☐	3☐	26.
* 27.	SIT ON MAT: TOUCHES TOY PLACED 45° BEHIND CHILD'S L SIDE, RETURNS TO START	0☐	1☐	2☐	3☐	27.
28.	R SIDE SIT: MAINTAINS, ARMS FREE, 5 SECONDS	0☐	1☐	2☐	3☐	28.
29.	L SIDE SIT: MAINTAINS, ARMS FREE, 5 SECONDS	0☐	1☐	2☐	3☐	29.
* 30.	SIT ON MAT: LOWERS TO PR WITH CONTROL	0☐	1☐	2☐	3☐	30.
* 31.	SIT ON MAT WITH FEET IN FRONT: ATTAINS 4 POINT OVER R SIDE	0☐	1☐	2☐	3☐	31.
* 32.	SIT ON MAT WITH FEET IN FRONT: ATTAINS 4 POINT OVER L SIDE	0☐	1☐	2☐	3☐	32.
33.	SIT ON MAT: PIVOTS 90°, WITHOUT ARMS ASSISTING	0☐	1☐	2☐	3☐	33.
* 34.	SIT ON BENCH: MAINTAINS, ARMS AND FEET FREE, 10 SECONDS	0☐	1☐	2☐	3☐	34.
* 35.	STD: ATTAINS SIT ON SMALL BENCH	0☐	1☐	2☐	3☐	35.
* 36.	ON THE FLOOR: ATTAINS SIT ON SMALL BENCH	0☐	1☐	2☐	3☐	36.
* 37.	ON THE FLOOR: ATTAINS SIT ON LARGE BENCH	0☐	1☐	2☐	3☐	37.
	TOTAL DIMENSION B					

Item	C: CRAWLING & KNEELING	SCORE				NT
38.	PR: CREEPS FORWARD 1.8m (6')	0☐	1☐	2☐	3☐	38.
* 39.	4 POINT: MAINTAINS, WEIGHT ON HANDS AND KNEES, 10 SECONDS	0☐	1☐	2☐	3☐	39.
* 40.	4 POINT: ATTAINS SIT ARMS FREE	0☐	1☐	2☐	3☐	40.
* 41.	PR: ATTAINS 4 POINT, WEIGHT ON HANDS AND KNEES	0☐	1☐	2☐	3☐	41.
* 42.	4 POINT: REACHES FORWARD WITH R ARM, HAND ABOVE SHOULDER LEVEL	0☐	1☐	2☐	3☐	42.
* 43.	4 POINT: REACHES FORWARD WITH L ARM, HAND ABOVE SHOULDER LEVEL	0☐	1☐	2☐	3☐	43.
* 44.	4 POINT: CRAWLS OR HITCHES FORWARD 1.8m(6')	0☐	1☐	2☐	3☐	44.
* 45.	4 POINT: CRAWLS RECIPROCALLY FORWARD 1.8m (6')	0☐	1☐	2☐	3☐	45.
* 46.	4 POINT: CRAWLS UP 4 STEPS ON HANDS AND KNEES/FEET	0☐	1☐	2☐	3☐	46.
47.	4 POINT: CRAWLS BACKWARDS DOWN 4 STEPS ON HANDS AND KNEES/FEET	0☐	1☐	2☐	3☐	47.
* 48.	SIT ON MAT: ATTAINS HIGH KN USING ARMS, MAINTAINS, ARMS FREE, 10 SECONDS	0☐	1☐	2☐	3☐	48.
49.	HIGH KN: ATTAINS HALF KN ON R KNEE USING ARMS, MAINTAINS, ARMS FREE, 10 SECONDS	0☐	1☐	2☐	3☐	49.
50.	HIGH KN: ATTAINS HALF KN ON L KNEE USING ARMS, MAINTAINS, ARMS FREE, 10 SECONDS	0☐	1☐	2☐	3☐	50.
* 51.	HIGH KN: KN WALKS FORWARD 10 STEPS, ARMS FREE	0☐	1☐	2☐	3☐	51.

TOTAL DIMENSION C ☐

Item	D: STANDING	SCORE				NT
* 52.	ON THE FLOOR: PULLS TO STD AT LARGE BENCH	0☐	1☐	2☐	3☐	52.
* 53.	STD: MAINTAINS, ARMS FREE, 3 SECONDS	0☐	1☐	2☐	3☐	53.
* 54.	STD: HOLDING ON TO LARGE BENCH WITH ONE HAND, LIFTS R FOOT, 3 SECONDS	0☐	1☐	2☐	3☐	54.
* 55.	STD: HOLDING ON TO LARGE BENCH WITH ONE HAND, LIFTS L FOOT, 3 SECONDS	0☐	1☐	2☐	3☐	55.
* 56.	STD: MAINTAINS, ARMS FREE, 20 SECONDS	0☐	1☐	2☐	3☐	56.
* 57.	STD: LIFTS L FOOT, ARMS FREE, 10 SECONDS	0☐	1☐	2☐	3☐	57.
* 58.	STD: LIFTS R FOOT, ARMS FREE, 10 SECONDS	0☐	1☐	2☐	3☐	58.
* 59.	SIT ON SMALL BENCH: ATTAINS STD WITHOUT USING ARMS	0☐	1☐	2☐	3☐	59.
* 60.	HIGH KN: ATTAINS STD THROUGH HALF KN ON R KNEE, WITHOUT USING ARMS	0☐	1☐	2☐	3☐	60.
* 61.	HIGH KN: ATTAINS STD THROUGH HALF KN ON L KNEE, WITHOUT USING ARMS	0☐	1☐	2☐	3☐	61.
* 62.	STD: LOWERS TO SIT ON FLOOR WITH CONTROL, ARMS FREE	0☐	1☐	2☐	3☐	62.
* 63.	STD: ATTAINS SQUAT, ARMS FREE	0☐	1☐	2☐	3☐	63.
* 64.	STD: PICKS UP OBJECT FROM FLOOR, ARMS FREE, RETURNS TO STAND	0☐	1☐	2☐	3☐	64.

TOTAL DIMENSION D ☐

Item	E: WALKING, RUNNING & JUMPING	SCORE				NT
* 65.	STD, 2 HANDS ON LARGE BENCH: CRUISES 5 STEPS TO R	0☐	1☐	2☐	3☐	65.
* 66.	STD, 2 HANDS ON LARGE BENCH: CRUISES 5 STEPS TO L	0☐	1☐	2☐	3☐	66.
* 67.	STD, 2 HANDS HELD: WALKS FORWARD 10 STEPS	0☐	1☐	2☐	3☐	67.
* 68.	STD, 1 HAND HELD: WALKS FORWARD 10 STEPS	0☐	1☐	2☐	3☐	68.
* 69.	STD: WALKS FORWARD 10 STEPS	0☐	1☐	2☐	3☐	69.
* 70.	STD: WALKS FORWARD 10 STEPS, STOPS, TURNS 180°, RETURNS	0☐	1☐	2☐	3☐	70.
* 71.	STD: WALKS BACKWARD 10 STEPS	0☐	1☐	2☐	3☐	71.
* 72.	STD: WALKS FORWARD 10 STEPS, CARRYING A LARGE OBJECT WITH 2 HANDS	0☐	1☐	2☐	3☐	72.
* 73.	STD: WALKS FORWARD 10 CONSECUTIVE STEPS BETWEEN PARALLEL LINES 20cm (8")APART	0☐	1☐	2☐	3☐	73.
* 74.	STD: WALKS FORWARD 10 CONSECUTIVE STEPS ON A STRAIGHT LINE 2cm (3/4") WIDE	0☐	1☐	2☐	3☐	74.
* 75.	STD: STEPS OVER STICK AT KNEE LEVEL, R FOOT LEADING	0☐	1☐	2☐	3☐	75.
* 76.	STD: STEPS OVER STICK AT KNEE LEVEL, L FOOT LEADING	0☐	1☐	2☐	3☐	76.
* 77.	STD: RUNS 4.5m (15'), STOPS & RETURNS	0☐	1☐	2☐	3☐	77.
* 78.	STD: KICKS BALL WITH R FOOT	0☐	1☐	2☐	3☐	78.
* 79.	STD: KICKS BALL WITH L FOOT	0☐	1☐	2☐	3☐	79.
* 80.	STD: JUMPS 30cm (12") HIGH, BOTH FEET SIMULTANEOUSLY	0☐	1☐	2☐	3☐	80.
* 81.	STD: JUMPS FORWARD 30 cm (12"), BOTH FEET SIMULTANEOUSLY	0☐	1☐	2☐	3☐	81.
* 82.	STD ON R FOOT: HOPS ON R FOOT 10 TIMES WITHIN A 60cm (24") CIRCLE	0☐	1☐	2☐	3☐	82.
* 83.	STD ON L FOOT: HOPS ON L FOOT 10 TIMES WITHIN A 60cm (24") CIRCLE	0☐	1☐	2☐	3☐	83.
* 84.	STD, HOLDING 1 RAIL: WALKS UP 4 STEPS, HOLDING 1 RAIL, ALTERNATING FEET	0☐	1☐	2☐	3☐	84.
* 85.	STD, HOLDING 1 RAIL: WALKS DOWN 4 STEPS, HOLDING 1 RAIL, ALTERNATING FEET	0☐	1☐	2☐	3☐	85.
* 86.	STD: WALKS UP 4 STEPS, ALTERNATING FEET	0☐	1☐	2☐	3☐	86.
* 87.	STD: WALKS DOWN 4 STEPS, ALTERNATING FEET	0☐	1☐	2☐	3☐	87.
* 88.	STD ON 15cm (6") STEP: JUMPS OFF, BOTH FEET SIMULTANEOUSLY	0☐	1☐	2☐	3☐	88.

TOTAL DIMENSION E ☐

Was this assessment indicative of this child's "regular" performance? YES ☐ NO ☐

COMMENTS:

Annexe XVII : Echelle FIM (Functional Independence Measure (FIM) Instrument)

	ADMISSION	DISCHARGE	FOLLOW-UP
Self-Care			
A. Eating			
B. Grooming			
C. Bathing			
D. Dressing - Upper Body			
E. Dressing - Lower Body			
F. Toileting			
Sphincter Control			
G. Bladder Management			
H. Bowel Management			
Transfers			
I. Bed, Chair, Wheelchair			
J. Toilet			
K. Tub, Shower			
Locomotion			
L. Walk/Wheelchair			
M. Stairs			
Motor Subtotal Score			
Communication			
N. Comprehension			
O. Expression			
Social Cognition			
P. Social Interaction			
Q. Problem Solving			
R. Memory			
Cognitive Subtotal Score			
TOTAL FIM Score			

LEVELS	**Independent** 7 Complete Independence (Timely, Safely) 6 Modified Independence (Device)	**NO HELPER**
	Modified Dependence 5 Supervision (Subject = 100%+) 4 Minimal Assist (Subject = 75%+) 3 Moderate Assist (Subject = 50%+) **Complete Dependence** 2 Maximal Assist (Subject = 25%+) 1 Total Assist (Subject = less than 25%)	**HELPER**
Note: Leave no blanks. Enter 1 if patient is not testable due to risk.		

FIM Instrument. Copyright © 1997 Uniform Data System for Medical Rehabilitation, a division of UB Foundation Activities, Inc. Reprinted with the permission of UDSMR , University at Buffalo, 232 Parker Hall, 3435 Main St., Buffalo, NY 14214

Annexe XVIII : Questionnaire CHAQ (Childhood Health Assessment Questionnaire)

Subject's IMACS number _____
Person Completing: ___Mother ___Father ___Patient ___Other_____
Date of assessment (mm/dd/yy) _____
Assessment number _____

In this section we are interested in learning how your child's illness affects his/her ability to function in daily life. Please feel free to add any comments on the back of this page. In the following questions, please check the one response which best describes your child's usual activities (average over an entire day) **OVER THE PAST WEEK**. **ONLY NOTE THOSE DIFFICULTIES OR LIMITATIONS WHICH ARE DUE TO ILLNESS.** If most children at your child's age are not expected to do a certain activity, please mark "Not Applicable". For example, if your child has difficulty in doing a certain activity or is unable to do it because he/she is too young but **NOT** because he/she is **RESTRICTED BY ILLNESS**, please mark "Not Applicable".

	Without ANY Difficulty	With SOME Difficulty	With MUCH Difficulty	UNABLE To do	NOT Applicable
DRESSING & GROOMING					
Is your child able to:					
-Dress, including tying shoelaces and doing buttons?	○	○	○	○	○
-Shampoo his/her hair?	○	○	○	○	○
-Remove socks?	○	○	○	○	○
-Cut fingernails?	○	○	○	○	○
ARISING					
Is your child able to:					
-Stand up from a low chair or floor?	○	○	○	○	○
-Get in and out of bed or stand up in crib?	○	○	○	○	○
EATING					
Is your child able to:					
-Cut his /her own meat?	○	○	○	○	○
-Lift a cup or glass to mouth?	○	○	○	○	○
-Open a new cereal box?	○	○	○	○	○
WALKING					
Is your child able to:					
-Walk outdoors on flat ground?	○	○	○	○	○
-Climb up five steps?	○	○	○	○	○

*** Please check any AIDS or DEVICES that your child usually uses for any of the above activities:**

- ___ Cane
- ___ Walker
- ___ Crutches
- ___ Wheelchair
- ___ Devices used for dressing (button hook, zipper pull, long-handled shoe horn, etc)
- ___ Built up pencil or special utensils
- ___ Special or built up chair
- ___ Other (Specify:_____)

*** Please check any category for which your child usually needs help from another person BECAUSE OF ILLNESS:**

- ___ Dressing and Grooming
- ___ Arising
- ___ Eating
- ___ Walking

	Without ANY Difficulty	With SOME Difficulty	With MUCH Difficulty	UNABLE To do	Not Applicable
HYGIENE					
Is your child able to:					
-Wash and dry entire body?	○	○	○	○	○
-Take a tub bath (get in & out of tub)?	○	○	○	○	○
-Get on and off the toilet or potty chair?	○	○	○	○	○
-Brush teeth?	○	○	○	○	○
-Comb/brush hair?	○	○	○	○	○
REACH					
Is your child able to:					
-Reach and get down a heavy object such as a large game or books from just above his/her head?	○	○	○	○	○
-Bend down to pick up clothing or a piece of paper from the floor?	○	○	○	○	○
-Pull on a sweater over his/her head? head?	○	○	○	○	○
-Turn neck to look back over shoulder?	○	○	○	○	○
GRIP					
Is your child able to:					
-Write or scribble with pen or pencil?	○	○	○	○	○
-Open car doors?	○	○	○	○	○
-Open jars which have been previously opened?	○	○	○	○	○
-Turn faucets on and off?	○	○	○	○	○
-Push open a door when he/she to turn a door knob?	○	○	○	○	○
ACTIVITIES					
Is your child able to:					
-Run errands and shop?	○	○	○	○	○
-Get in and out of car or toy car or school?	○	○	○	○	○
-Ride bike or tricycle?	○	○	○	○	○
-Do household chores (eg, wash dishes, take out trash, vacuuming, yard work, make bed, clean room)?	○	○	○	○	○
-Run and play?	○	○	○	○	○

Please check any AIDS or DEVICES that your child usually uses for any of the above activities:

- ___ Raised toilet seat
- ___ Bathtub seat
- ___ Jar opener (for jars previously opened)
- ___ Bathtub bar
- ___ Long-handled appliances for Reach
- ___ Long-handled appliances in bathroom

Please check any categories for which your child usually needs help from another person BECAUSE OF ILLNESS?

- ___ Hygiene
- ___ Reach
- ___ Gripping and opening things
- ___ Errands and chores

We are also interested in learning whether or not your child has been affected by pain because of his or her illness.

How much pain do you think your child has had because of his or her illness IN THE PAST WEEK?

Place a mark on the line below to indicate the severity of pain.

No Pain — **Very Severe Pain**

0 — 100

Considering all the ways that myositis affects your child, rate how your child is doing on the following scale by placing a mark on the line.

0 **Very well** — 100 **Very poor**

Annexe XIX : Questionnaire CIS-20 (Checklist Individual Strength 20)

Instruction:
On the next page you find 20 statements. With these statements we wish to get an impression of how you have felt during the past two weeks. For example:

I feel relaxed

If you feel that this statement is not true at all, place a cross in the right box; like this:

I feel relaxed	yes, that is true	X							no, that is not true

If you feel that this statement is not true at all, place a cross in the right box; like this:

I feel relaxed	yes, that is true							X	no, that is not true

If you feel that this statement in not "yes, that is true", but also not "no, that is not true", place a cross in the box that is most in accordance with how you have felt.
For example, if you feel relaxed, but not very relaxed, place a cross in one of the boxes close to "yes, that is true": like this:

I feel relaxed	yes, that is true			X					no, that is not true

Do not skip any statement and place only one cross for each statement.

1. I feel tired	yes, that is true								no, that is not true
2. I feel very active	yes, that is true								no, that is not true
3. Thinking requires effort	yes, that is true								no, that is not true
4. Physically I feel exhausted	yes, that is true								no, that is not true
5. I feel like doing all kinds of nice things	yes, that is true								no, that is not true
6. I feel fit	yes, that is true								no, that is not true
7. I do quite a lot within a day	yes, that is true								no, that is not true
8. When I am doing something, I can concentrate quite well	yes, that is true								no, that is not true
9. I feel weak	yes, that is true								no, that is not true
10. I don't do much during the day	yes, that is true								no, that is not true
11. I can concentrate well	yes, that is true								no, that is not true
12. I feel rested	yes, that is true								no, that is not true
13. I have trouble concentrating	yes, that is true								no, that is not true
14. Physically I feel I am in a bad condition	yes, that is true								no, that is not true
15. I am full of plans	yes, that is true								no, that is not true
16. I get tired very quickly	yes, that is true								no, that is not true
17. I have a low output	yes, that is true								no, that is not true
18. I feel no desire to do anything	yes, that is true								no, that is not true
19. My thoughts easily wander	yes, that is true								no, that is not true
20. Physically I feel in a good shape	yes, that is true								no, that is not true

SCORING CIS20R
For the items: 2, 5, 6, 7, 8, 11, 12, 15, 20 is the scoring as follows:

	yes, that is true	1	2	3	4	5	6	7	no, that is not true

For the items: 1, 3, 4, 9, 10, 13, 14, 16, 17, 18, 19 is the scoring as follows:

	yes, that is true	7	6	5	4	3	2	1	no, that is not true

Subsequently the four subscales are calculated by summing the respective items

subscale 1: Subjective feeling of fatigue	items 1, 4, 6, 9, 12, 14, 16, 20
subscale 2: Concentration	items 3, 8, 11, 13, 19
subscale 3: Motivation	items 2, 5, 15, 18
subscale 4: Physical activity	items 7, 10, 17

Annexe XX : Questionnaire CHQ (Child Health Questionnaire)

CHILD HEALTH QUESTIONNAIRE (CHQ-CF87)

QUESTIONNAIRE DE MESURE DE LA QUALITÉ DE VIE DES ENFANTS

CHILD SELF-REPORT FORM – 87 FRENCH (EUROPEAN)

D'AUJOURD'HUI

NUMÉRO D'IDENTITÉ

LA DATE JOUR / MOIS / ANNÉE

COMMENT REPONDRE : Dans les pages suivantes on va te poser des questions sur ta santé et te demander comment tu te sens. Tu peux nous faire confiance, ton nom restera secret. Il n'y a pas de bonne ou de mauvaise réponse. Si tu hésites entre plusieurs réponses, donne la réponse la plus proche de ton cas. Nous te demandons de répondre à toutes les questions. S'il te plaît employe de l'encre bleue ou noire.

Marques correctes : ■ ☒ ☑ ➡

SECTION #1 : TA SANTÉ

	Excellente	Très bonne	Bonne	Pas très bonne	Mauvaise
1.1. En général, trouves-tu que ta santé est:	☐	☐	☐	☐	☐

SECTION #2 : CE QUE TU ES CAPABLE DE FAIRE
Les questions suivantes portent sur des choses que tu as pu faire au cours d'une journée.

2.1 Au cours des 4 dernières semaines, as-tu eu des difficultés pour faire les choses suivantes, à cause de ta santé.	Beaucoup	Modérément	Un peu	Pas du tout
a. Faire des choses qui demandent beaucoup d'énergie, comme par exemple jouer au football, courir ou faire des randonnées?	☐	☐	☐	☐
b. Faire des choses qui demandent un peu d'énergie, comme par exemple faire de la bicyclette ou patiner?	☐	☐	☐	☐
c. Marcher assez longtemps ou monter plusieurs étages?	☐	☐	☐	☐
d. Te promener dans ton école ou dans la cour de récréation?	☐	☐	☐	☐
e. Marcher un peu ou monter un seul étage?	☐	☐	☐	☐
f. Faire les choses que tu as à faire dans la maison?	☐	☐	☐	☐
g. Te baisser, te relever?	☐	☐	☐	☐
h. Manger, t'habiller, te laver ou aller aux toilettes tout(e) seul(e)?	☐	☐	☐	☐
i. Te mettre au lit et en sortir?	☐	☐	☐	☐

healthactchq 8 Faneuil Hall, 3rd Floor / Boston, MA 02109 / www.healthactchq.com
Child Health Questionnaire – Child Form 87 (CQ-CF87) © 2006 HealthActCHQ Inc. French (European) Version – All rights reserved.

1

SECTION #3 : LA VIE DE TOUS LES JOURS

3.1 Au cours des 4 dernières semaines, as-tu eu des difficultés à faire tes devoirs ou activités avec tes amis parce que tu TE SENTAIS TRISTE OU INQUIET(ÈTE)? As-tu eu des difficultés à:	Beaucoup	Modérément	Un peu	Pas du tout
a. Participer à la classe ou à certaines activités avec les autres?	☐	☐	☐	☐
b. Passer autant de temps que d'habitude à faire ton travail d'école ou tes activités avec les autres?	☐	☐	☐	☐
c. Tout simplement faire ton travail d'école ou tes activités avec les autres?	☐	☐	☐	☐

3.2 Au cours des 4 dernières semaines, as-tu eu des difficultés à faire tes devoirs ou activités avec tes amis à cause de ton COMPORTEMENT? As-tu eu de la difficulté à:	Beaucoup	Modérément	Un peu	Pas du tout
a. Participer à la classe ou à certaines activités avec les autres?	☐	☐	☐	☐
b. Passer autant de temps que d'habitude à faire ton travail d'école ou tes activités avec les autres?	☐	☐	☐	☐
c. Tout simplement faire ton travail d'école ou tes activités avec les autres?	☐	☐	☐	☐

3.3 Au cours des 4 dernières semaines, as-tu eu des difficultés à faire tes devoirs ou activités avec tes amis à cause de ton ÉTAT PHYSIQUE? As-tu eu de la difficulté à:	Beaucoup	Modérément	Un peu	Pas du tout
a. Participer à la classe ou à certaines activités avec les autres?	☐	☐	☐	☐
b. Passer autant de temps que d'habitude à faire ton travail d'école ou tes activités avec les autres?	☐	☐	☐	☐
c. Tout simplement faire ton travail d'école ou tes activités avec les autres?	☐	☐	☐	☐

SECTION #4 : LA DOULEUR

4.1 Au cours des 4 dernières semaines as-tu eu mal quelque part?

Pas du tout mal	Un petit peu mal	Un peu mal	Moyennement mal	Très mal	Enormément mal
☐	☐	☐	☐	☐	☐

4.2 Au cours des 4 dernières semaines as-tu souvent eu mal quelque part?

Non, jamais	Une ou deux fois	Parfois	Souvent	Très souvent	Tous les jours ou presque
☐	☐	☐	☐	☐	☐

healthactchq 8 Faneuil Hall, 3rd Floor / Boston, MA 02109 / www.healthactchq.com
Child Health Questionnaire – Child Form 87 (CQ-CF87) © 2006 HealthActCHQ Inc. French (European) Version – All rights reserved.

2

SECTION #5 : COMMENT ÇA SE PASSE AVEC LES AUTRES
Voici une liste de façons de se comporter, d'attitudes ou de problèmes que des enfants ou des jeunes peuvent avoir.

5.1 Au cours des 4 dernières semaines:	Très souvent	Souvent	Parfois	Rarement	Jamais
a. T'es-tu comporté(e) comme quelqu'un de plus jeune que toi (par exemple comme un bébé)?	☐	☐	☐	☐	☐
b. T'es-tu disputé(e) avec les autres enfants?	☐	☐	☐	☐	☐
c. As-tu eu du mal à fixer ton attention?	☐	☐	☐	☐	☐
d. As-tu refusé de faire ce que ton professeur ou tes parents te demandaient?	☐	☐	☐	☐	☐
e. As-tu eu envie d'être seul(e)?	☐	☐	☐	☐	☐
f. As-tu menti ou triché?	☐	☐	☐	☐	☐
g. As-tu eu du mal à te faire aimer par les autres enfants?	☐	☐	☐	☐	☐
h. T'es-tu senti(e) maladroit(e)?	☐	☐	☐	☐	☐
i. As-tu fait une fugue?	☐	☐	☐	☐	☐
j. As-tu eu des difficultés à parler (par exemple tu as bégayé ou tu as zozoté)?	☐	☐	☐	☐	☐
k. As-tu volé quelque chose chez toi?	☐	☐	☐	☐	☐
l. As-tu volé quelque chose en dehors de chez toi?	☐	☐	☐	☐	☐
m. As-tu boudé ou fait la mauvaise tête quand tu n'as pas eu ce que tu voulais?	☐	☐	☐	☐	☐
n. T'es-tu mis(e) en colère quand tu n'as pas eu ce que tu voulais?	☐	☐	☐	☐	☐
o. As-tu été timide?	☐	☐	☐	☐	☐
p. As-tu eu du mal à t'entendre avec les autres?	☐	☐	☐	☐	☐

5.2 Si tu te compares à d'autres de ton âge, tu dirais que ta façon d'agir, de te comporter est:

Excellente	Très bonne	Bonne	Pas très bonne	Mauvaise
☐	☐	☐	☐	☐

SECTION #6 : COMMENT TU TE SENS
Les questions suivantes portent sur des choses que des enfants ou des jeunes peuvent ressentir.

6.1. Au cours des 4 dernières semaines:	Très souvent	Souvent	Parfois	Rarement	Jamais
a. T'es-tu senti(e) triste?	☐	☐	☐	☐	☐
b. As-tu eu envie de pleurer?	☐	☐	☐	☐	☐
c. As-tu eu peur?	☐	☐	☐	☐	☐
d. T'es-tu fait du souci, as-tu été inquiet(ète)?	☐	☐	☐	☐	☐
e. T'es-tu senti(e) seul(e)?	☐	☐	☐	☐	☐
f. T'es-tu senti(e) malheureux(se)?	☐	☐	☐	☐	☐
g. T'es-tu senti(e) nerveux(se)?	☐	☐	☐	☐	☐
h. As-tu été contrarié(e) ou fâché(e)?	☐	☐	☐	☐	☐
i. T'es-tu senti(e) heureux(se)?	☐	☐	☐	☐	☐
j. T'es-tu senti(e) de bonne humeur?	☐	☐	☐	☐	☐
k. As-tu eu du plaisir à faire quelque chose?	☐	☐	☐	☐	☐
l. T'es-tu amusé(e)?	☐	☐	☐	☐	☐
m. As-tu été agité(e)?	☐	☐	☐	☐	☐
n. As-tu mal dormi?	☐	☐	☐	☐	☐
o. As-tu eu mal à la tête?	☐	☐	☐	☐	☐
p. T'es-tu senti(e) bien dans ta peau?	☐	☐	☐	☐	☐

SECTION #7 : L'OPINION QUE TU AS DE TOI

Que penses-tu de toi, de l'école, des autres autour de toi? Il peut être utile que tu gardes en tête ce que pensent les autres enfants de ton âge à ces sujets.

7.1. Au cours des 4 dernières semaines as-tu été content(e)	Très content(e)	Assez content(e)	Ni content(e) ni mécontent(e)	Pas très content(e)	Pas du tout content(e)
a. De toi?	☐	☐	☐	☐	☐
b. De ton travail scolaire?	☐	☐	☐	☐	☐
c. De ce que tu es capable de faire en sport?	☐	☐	☐	☐	☐
d. De tes rapports avec tes camarades?	☐	☐	☐	☐	☐
e. De tout ce que tu peux faire?	☐	☐	☐	☐	☐
f. De la façon dont tu t'entends avec les autres?	☐	☐	☐	☐	☐
g. De ton physique, de ton allure?	☐	☐	☐	☐	☐
h. De ton humeur habituelle (être de bonne ou mauvaise humeur)?	☐	☐	☐	☐	☐
i. De la façon dont tu t'entends avec ta famille?	☐	☐	☐	☐	☐
j. De la vie en général?	☐	☐	☐	☐	☐
k. D' être un(e) vrai(e) ami(e) pour les autres?	☐	☐	☐	☐	☐
l. De ce que les autres pensent de toi?	☐	☐	☐	☐	☐
m. De discuter avec les autres de choses qui sont importantes pour toi?	☐	☐	☐	☐	☐
n. De ta santé de façon générale?	☐	☐	☐	☐	☐

Child Health Questionnaire – Child Form 87 (CHQ-CF87) © 2005 HealthActCHQ Inc. French (European) Version – All rights reserved.

SECTION #8 : TON ÉTAT DE SANTÉ

Les phrases suivantes portent sur ton état de santé en général.

8.1. Pensos-tu que les phrases suivantes décrivent bien ton état de santé?	Tout à fait vrai	Assez vrai	Ni vrai, ni faux	Plutôt faux	Complètement faux
a. J'ai une excellente santé.	☐	☐	☐	☐	☐
b. Une fois, j'ai été si malade que j'ai cru que j'allais mourir.	☐	☐	☐	☐	☐
c. Je ne suis pas souvent malade.	☐	☐	☐	☐	☐
d. Il me semble que je suis en moins bonne santé que d'autres enfants de mon âge.	☐	☐	☐	☐	☐
e. Je n'ai jamais été vraiment très malade.	☐	☐	☐	☐	☐
f. J'ai l'impression de tomber malade tout le temps.	☐	☐	☐	☐	☐
g. Je pense que plus tard, je serai en moins bonne santé.	☐	☐	☐	☐	☐
h. Je pense que plus tard je serai en très bonne santé.	☐	☐	☐	☐	☐
i. Je ne suis jamais inquiet(ète) pour ma santé.	☐	☐	☐	☐	☐
j. Je trouve que je suis en bonne santé en ce moment.	☐	☐	☐	☐	☐
k. Je pense que je suis plus inquiet(ète) pour ma santé que d'autres de mon âge.	☐	☐	☐	☐	☐

8.2 Par rapport à l'année dernière à la même époque, comment trouves-tu ta santé?

Bien meilleure que l'an dernier	Plutôt meilleure	A peu près pareille	Plutôt moins bonne	Beaucoup moins bonne
☐	☐	☐	☐	☐

SECTION #9 : TA FAMILLE ET TOI

9.1. Au cours des 4 dernières semaines, ta santé ou ta façon de te comporter ont-elles:	Très souvent	Souvent	Parfois	Rarement	Jamais
a. Empêché que tu fasses certaines choses en famille?	☐	☐	☐	☐	☐
b. Interrompu les choses que vous faites en famille?	☐	☐	☐	☐	☐
c. Empêché que tu fasses en famille des choses décidées au dernier moment?	☐	☐	☐	☐	☐
d. Provoqué des tensions ou des disputes à la maison?					
e. Eté une cause de désaccord profond au sein de ta famille?	☐	☐	☐	☐	☐
f. Obligé la famille à changer ou annuler à la dernière minute des projets?	☐	☐	☐	☐	☐

9.2 Il arrive qu'en famille on ait du mal à s'entendre. On n'est pas d'accord et on se met quelquefois en colère. Dans la famille, de quelle façon vous entendez-vous?

Excellente	Très bonne	Bonne	Moyenne	Pas bonne du tout
☐	☐	☐	☐	☐

Child Health Questionnaire – Child Form 87 (CHQ-CF87) © 2005 HealthActCHQ Inc. French (European) Version – All rights reserved.

CHILD HEALTH QUESTIONNAIRE (CHQ-PF50)

Questionnaire de Mesure de la Qualité de Vie des Enfants

PARENT FORM – 50 FRENCH (EURO/FRANCE)

NUMÉRO D'IDENTITÉ

LA DATE D'AUJOURD'HUI

JOUR / MOIS / ANNÉE

COMMENT RÉPONDRE : Dans les pages qui suivent nous vous posons des questions sur la santé et le bien-être de votre enfant. Vos réponses resteront confidentielles. Il n'y a pas de bonne ou de mauvaise réponse. Si vous n'êtes pas sûr(e) de comment répondre à une question, répondez du mieux que vous pouvez. C'est important que vous répondez à toutes les questions. Employez, s'il vous plaît, de l'encre bleue ou noire.

Marques correctes : ■ ☒ ☑ ✍

SECTION 1 : LA SANTÉ DE VOTRE ENFANT

		Excellente	Très bonne	Bonne	Pas très bonne	Mauvaise
1.1.	Dans l'ensemble, vous diriez qu'en ce moment la santé de votre enfant est :	☐	☐	☐	☐	☐

SECTION 2 : LES ACTIVITÉS PHYSIQUES DE VOTRE ENFANT

Les questions suivantes portent sur les activités physiques que votre enfant peut avoir à faire au cours d'une journée.

2.1. Au cours des 4 dernières semaines, votre enfant a-t-il eu des difficultés pour faire les choses suivantes, à cause de sa santé.

	Beaucoup	Modérément	Un peu	Pas du tout
a. Faire des choses qui demandent beaucoup, d'énergie, comme par exemple jouer au football, au basket, au tennis ou courir?	☐	☐	☐	☐
b. Faire des choses qui demandent un peu d'énergie, comme par exemple faire du vélo ou du patin?	☐	☐	☐	☐
c. Se déplacer dans le quartier, près de chez vous ou à l'école?	☐	☐	☐	☐
d. Marcher un peu ou monter un étage?	☐	☐	☐	☐
e. Se baisser, se relever?	☐	☐	☐	☐
f. Manger ou s'habiller, se laver ou aller aux toilettes tout seul?	☐	☐	☐	☐

Child Health Questionnaire – Parent Form 50 (CHQ-PF50) ©2006 HealthActCHQ, Inc. French (Euro) Version – All rights reserved.

SECTION 3 : LA VIE QUOTIDIENNE DE VOTRE ENFANT

3.1. Au cours des 4 dernières semaines, votre enfant a-t-il eu des difficultés à faire ses devoirs ou activités avec ses amis, à cause de son COMPORTEMENT ou ÉTAT ÉMOTIONNEL pour :

	Beaucoup	Modérément	Un peu	Pas du tout
a. Participer à certaines activités scolaires ou extra-scolaires	☐	☐	☐	☐
b. Passer autant de temps que d'habitude à ses activités scolaires ou extra-scolaires	☐	☐	☐	☐
c. Tout simplement faire ses activités scolaires ou extra-scolaires	☐	☐	☐	☐

3.2. Au cours des 4 dernières semaines, votre enfant a-t-il eu des difficultés à faire ses devoirs ou activités avec ses amis, à cause de problèmes de santé PHYSIQUE, pour :

	Beaucoup	Modérément	Un peu	Pas du tout
a. Faire certaines activités scolaires ou extra-scolaires	☐	☐	☐	☐
b. Passer autant de temps que d'habitude à ses activités scolaires ou extra-scolaires	☐	☐	☐	☐

SECTION 4 : LA DOULEUR PHYSIQUE

4.1. Au cours des 4 dernières semaines votre enfant a-t-il eu mal quelque part?

Pas du tout	Un petit peu	Un peu	Moyennement	Très mal	Énormément
☐	☐	☐	☐	☐	☐

4.2. Au cours des 4 dernières semaines votre enfant a-t-il souvent eu mal quelque part?

Jamais	Une ou deux fois	Quelquefois	Assez souvent	Très souvent	Tous les jours ou presque
☐	☐	☐	☐	☐	☐

Child Health Questionnaire – Parent Form 50 (CHQ-PF50) ©2006 HealthActCHQ, Inc. French (Euro) Version – All rights reserved.

SECTION 5 : COMMENT ÇA SE PASSE AVEC LES AUTRES
Voici une liste de façons de se comporter, d'attitudes ou de problèmes que des enfants ou des jeunes peuvent avoir.

5.1. Au cours des 4 dernières semaines votre enfant :

	Très souvent	Souvent	Parfois	Rarement	Jamais
a. S'est-il opposé aux autres?	☐	☐	☐	☐	☐
b. A-t-il eu du mal à se concentrer, à être attentif?	☐	☐	☐	☐	☐
c. A-t-il menti ou triché?	☐	☐	☐	☐	☐
d. A-t-il volé quelque chose à la maison?	☐	☐	☐	☐	☐
e. A-t-il fait des colères?	☐	☐	☐	☐	☐

5.2 Comparé à d'autres enfants du même âge, diriez-vous que, d'une manière générale, la façon de se comporter de votre enfant est :

Excellente	Très bonne	Bonne	Pas très bonne	Pas bonne du tout
☐	☐	☐	☐	☐

SECTION 6 : BIEN-ÊTRE GÉNÉRAL
Les questions qui suivent portent sur des choses que des jeunes peuvent ressentir.

6.1. Au cours des 4 dernières semaines votre enfant :

	Très souvent	Souvent	Parfois	Rarement	Jamais
a. A-t-il eu envie de pleurer?	☐	☐	☐	☐	☐
b. S'est-il senti seul?	☐	☐	☐	☐	☐
c. A-t-il été nerveux, agité?	☐	☐	☐	☐	☐
d. A- t-il été inquiet?	☐	☐	☐	☐	☐
e. A-t-il eu du plaisir à faire certaines choses?	☐	☐	☐	☐	☐

SECTION 7 : OPINION DE L'ENFANT SUR LUI-MÊME
Les jeunes ont une plus ou moins bonne opinion d'eux-mêmes, de l'école et des autres. Donnez votre avis sur ce que ressent votre enfant.

7.1. Au cours des 4 dernières semaines votre enfant a-t-il été content :

	Très content	Assez content	Ni content, ni mécontent	Pas très content	Pas du tout content
a. De son travail scolaire?	☐	☐	☐	☐	☐
b. De ce qu'il est capable de faire en sport?	☐	☐	☐	☐	☐
c. De la façon dont il s'entend avec les autres?	☐	☐	☐	☐	☐
d. De son physique, de son allure?	☐	☐	☐	☐	☐
e. De ses relations avec sa famille?	☐	☐	☐	☐	☐
f. De sa vie en général?	☐	☐	☐	☐	☐

SECTION 8 : LA SANTÉ DE VOTRE ENFANT
Les phrases suivantes portent sur la santé de votre enfant en général

8.1. Indiquez, pour chacune des phrases suivantes, dans quelle mesure elles sont vraies ou fausses.

	Tout à fait vrai	Assez vrai	Ni vrai, ni faux	Plutôt faux	Complètement faux
a. Mon enfant semble être en moins bonne santé que les enfants de son âge.	☐	☐	☐	☐	☐
b. Mon enfant n'a jamais été sérieusement malade.	☐	☐	☐	☐	☐
c. Mon enfant attrape toutes les maladies qui passent.	☐	☐	☐	☐	☐
d. Je pense que, plus tard, mon enfant vivra en bonne santé.	☐	☐	☐	☐	☐
e. Je me fais plus de soucis pour la santé de mon enfant que les autres parents.	☐	☐	☐	☐	☐

8.2 Par rapport à l'année dernière à la même époque, comment trouvez-vous l'état de santé de votre enfant en ce moment?

Bien meilleur	Plutôt meilleur	A peu près pareil	Plutôt moins bon	Beaucoup moins bon
☐	☐	☐	☐	☐

SECTION 9 : VOUS ET VOTRE FAMILLE

9.1. Au cours des 4 dernières semaines, dans quelle mesure les choses suivantes vous ont-elles inquiété(e) ou fait faire du souci?

	Pas du tout	Un petit	Moyennement	Beaucoup	Enormément
a. La santé physique de votre enfant	☐	☐	☐	☐	☐
b. L'état affectif, psychologique ou le comportement de votre enfant	☐	☐	☐	☐	☐
c. La capacité de votre enfant à être attentif ou à apprendre	☐	☐	☐	☐	☐

9.2. Au cours des 4 dernières semaines, les choses suivantes ont-elles réduit le temps que vous consacrez habituellement à vos activités personnelles?

	Beaucoup	Moyennement	Un petit peu	Pas du tout
a. La santé physique de votre enfant	☐	☐	☐	☐
b. L'état affectif, psychologique ou le comportement de votre enfant	☐	☐	☐	☐
c. La capacité de votre enfant à être attentif ou à apprendre	☐	☐	☐	☐

9.3. Au cours des 4 dernières semaines, la santé ou le comportement de votre enfant :

	Très souvent	Souvent	Parfois	Rarement	Jamais
a. Vous ont-ils empêché de faire certaines choses en famille?	☐	☐	☐	☐	☐
b. Ont-ils interrompu des choses que vous faîtes en famille tous les jours (repas, regarder la télé, etc...)?	☐	☐	☐	☐	☐
c. Vous ont-ils empêché de faire en famille des choses décidées au dernier moment?	☐	☐	☐	☐	☐
d. Ont-ils provoqué des tensions ou des disputes à la maison?	☐	☐	☐	☐	☐
e. Ont-ils été une cause de désaccord profond au sein de votre famille?	☐	☐	☐	☐	☐
f. Vous ont-ils obligé à changer ou annuler à la dernière minute des projets personnels ou professionnels?	☐	☐	☐	☐	☐

9.4. Il arrive qu'en famille on ait du mal à s'entendre. On n'est pas d'accord et on se met quelquefois en colère. In général, dans votre famille, de quelle façon vous entendez-vous?

Excellente	Très bonne	Bonne	Moyenne	Pas bonne du tout
☐	☐	☐	☐	☐

Annexe XXI : Questionnaire de santé SF-36 (Short Form (36) Health Survey)

Questionnaire de santé SF-36

1. **Dans l'ensemble, pensez-vous que votre santé est** : (entourez la bonne réponse)

Excellente	1
Très bonne	2
Bonne	3
Médiocre	4
Mauvaise	5

2. **Par rapport à l'année dernière à la même époque, comment trouvez-vous votre état de santé en ce moment** ? (entourez la réponse de votre choix)

Bien meilleur que l'an dernier	1
Plutôt meilleur	2
A peu près pareil	3
Plutôt moins bon	4
Beaucoup moins bon	5

3. **Au cours de ces 4 dernières semaines, et en raison de votre état physique**
(Entourez la réponse de votre choix, une par ligne)

	Oui	Non
a. Avez-vous réduit le temps passé à votre travail ou à vos activités habituelles	1	2
b. Avez-vous accompli moins de choses que vous auriez souhaité ?	1	2
c. Avez-vous du arrêter de faire certaines choses ?	1	2
d. Avez-vous eu des difficultés à faire votre travail ou toute autre activité ? (par exemple, cela vous a demandé un effort supplémentaire)	1	2

4. **Au cours de ces 4 dernières semaines, et en raison de votre état émotionnel (comme vous sentir triste, nerveux(se) ou déprimé(e))**
(Entourez la réponse de votre choix, une par ligne)

	Oui	Non
a. Avez-vous réduit le temps passé à votre travail ou à vos activités habituelles	1	2
b. Avez-vous accompli moins de choses que vous auriez souhaité ?	1	2
c. Avez-vous eu des difficultés à faire votre travail ou toute autre activité ? (par exemple, cela vous a demandé un effort supplémentaire)	1	2

5. **Au cours de ces 4 dernières semaines dans quelle mesure votre état de santé, physique ou émotionnel, vous a-t-il gênée dans votre vie sociale et vos relations avec les autres, votre famille, vos connaissances**
(Entourez la réponse de votre choix)

Pas du tout	1
Un petit peu	2
Moyennement	3
Beaucoup	4
Enormément	5

6. **Au cours de ces 4 dernières semaines, quelle a été l'intensité de vos douleurs (physiques)** ? (Entourez la réponse de votre choix)

Nulle	1
Très faible	2
Faible	3
Moyenne	4
Grande	5
Très grande	6

7. **Au cours de ces 4 dernières semaines, dans quelle mesure vos douleurs physiques vous ont-elles limité(e) dans votre travail ou vos activités domestiques** ? (Entourez la réponse de votre choix)

Pas du tout	1
Un petit peu	2
Moyennement	3
Beaucoup	4
Enormément	5

8. **Au cours de ces 4 dernières semaines ; y a-t-il eu des moments où votre état de santé ou émotionnel, vous a gêné dans votre vie et vos relations avec les autres, votre famille, vos amis, vos connaissances** ? (Entourez la réponse de votre choix)

En permanence	1
Une bonne partie du temps	2
De temps en temps	3
Rarement	4
Jamais	5

9. **Voici une liste d'activités que vous pouvez avoir à faire dans votre vie de tous les jours. Pour chacune d'entre elles indiquez si vous êtes limit(é) en raison de votre état de santé actuel.** (Entourez la réponse de votre choix, une par ligne)

Liste d'activités	Oui, beaucoup limité(e)	Oui, un peu limité(e)	Non, pas du tout limité(e)
a. Efforts physiques importants tels que courir, soulever un objet lourd, faire du sport	1	2	3
b. Efforts physiques modérés tels que déplacer une table, passer l'aspirateur, jouer aux boules	1	2	3
c. Soulever et porter des courses	1	2	3
d. Monter plusieurs étages par l'escalier	1	2	3
e. Monter un étage par escalier	1	2	3
f. se pencher en avant, se mettre à genoux, s'accroupir	1	2	3
g. Marcher plus d'un km à pied	1	2	3
h. Marcher plusieurs centaines de mètres	1	2	3
i. Marcher une centaine de mètres	1	2	3
j. Prendre un bain, une douche ou s'habiller	1	2	3

10. **Les questions qui suivent portent sur comment vous vous êtes senti(e) au cours de ces 4 dernières semaines. Pour chaque question, veuillez indiquer la réponse qui vous semble la plus appropriée. Au cours de ces 4 dernières semaines, y a-t-il eu des moments où :**
(Entourez la réponse de votre choix, une par ligne)

Liste d'activités	En permanence	Très souvent	Souvent	Quelques fois	Rarement	Jamais
a. vous vous êtes senti(e) dynamique ?	1	2	3	4	5	6
b. vous vous êtes senti(e) très nerveux(se) ?	1	2	3	4	5	6
c. Vous vous êtes senti(e) si découragé(e) que rien ne pouvait vous remonter le moral	1	2	3	4	5	6
d. vous vous êtes senti(e) calme et détendu(e) ?	1	2	3	4	5	6
e. vous vous êtes senti(e) débordant(e) d'énergie?	1	2	3	4	5	6
f. vous vous êtes senti(e) triste et abattu(e) ?	1	2	3	4	5	6
g. vous vous êtes senti(e) épuisé(e) ?	1	2	3	4	5	
h. vous vous êtes senti(e) heureux(e)	1	2	3	4	5	6
i. vous vous êtes senti(e) fatigué(e) ?	1	2	3	4	5	6

11. **Indiquez pour chacune des phrases suivantes dans quelle mesure elles sont vraies ou fausses dans votre cas :**
(Entourez la réponse de votre choix, une par ligne)

Liste d'activités	Totalement vrai	Plutôt vrai	Je ne sais pas	Plutôt fausse	Totalement fausse
a. je tombe malade plus facilement que les autres	1	2	3	4	5
b. je me porte aussi bien que n'importe qui	1	2	3	4	5
c. je m'attends à ce que ma santé se dégrade	1	2	3	4	5
d. je suis en excellent santé	1	2	3	4	5

→ **Score (0 à 100) : l_l_l_l**

Annexe XXII : Niveau de preuve des études d'après la HAS (2013)

Selon l'HAS (2013), le niveau de preuve des études est jugé par rapport à 4 caractéristiques :

- L'adéquation du protocole d'étude à la question posée. Les études, étant des études contrôlées randomisées, répondent à la question de l'efficacité de la thérapie.
- L'existence ou non de biais importants dans la réalisation. Cela se réfère à l'évaluation des risques de biais avec l'échelle PEDro. Un score élevé est supérieur ou égal à 7, intermédiaire entre 6 et 4 compris, faible inférieur est égal à 3.
- L'adaptation de l'analyse statistique aux objectifs de l'étude. Cette analyse se fait en comparant statistiquement un groupe par rapport à l'autre
- La puissance de l'étude et en particulier la taille de l'échantillon. La taille de l'échantillon est calculée sur une puissance de 80%.

	Adéquation du protocole d'étude à la question posée	Risque de biais	Adaptation de l'analyse statistique aux objectifs de l'étude	Puissance de l'étude (nb participant / nb nécessaire)	**Niveau de preuve**	**Grade des recommandations**
Van Brussel et al., (2008)	Essai contrôlé randomisé	8/10	Comparaison statistique inter groupe	Non renseigné	**Fort**	**Grade B Niveau 2**
Hoyer-Kuhn et al., (2014)	Analyse rétrospective	21/32			**Intermédiaire**	**Grade B Niveau 2**
Wolfgang Hogler et al., (2017)	Essai pilote contrôlé randomisé	7/10	Comparaison statistique inter groupe		**Fort**	**Grade B Niveau 2**
Kararti et al., (2018)	Case report	10/16			**Faible**	**Grade C Niveau 4**

Score faible
Score élevée
Score intermédiaire

Tableau :Grade des recommandations

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

Hôpitaux de Toulouse

PREFMS
Pôle régional d'enseignement et de formation aux métiers de la santé

Intérêt de l'Activité Physique Adaptée chez les enfants et adolescents atteints d'Ostéogénèse Imparfaite

RESUME

Introduction : Il existe un paradoxe entre, d'une part, la surprotection des enfants atteints d'Ostéogénèse Imparfaite (OI), une maladie qui fragilise les os, et d'autre part, les recommandations de l'OMS qui incitent au contraire ces patients à pratiquer une Activité Physique Adaptée (APA). L'objectif de cette revue de littérature est d'étudier les différents types d'APA proposés aux enfants et adolescents atteints d'OI ainsi que leurs impacts sur leur quotidien.

Méthode : Après des recherches étendues sur les bases de données Pubmed, Cochrane et PEDro, nous avons sélectionné 4 études suivant des critères d'inclusion stricts, et avons analysé les bénéfices associés à la pratique d'APA chez ces jeunes.

Résultats : Les études retenues analysent 4 programmes différents : programme d'AP seul, Whole Body Vibration (WBV) seul, AP et WBV, ondes électromagnétiques et AP combinés. La pratique d'APA chez les OI semble avoir un effet positif sur la force musculaire, la fatigue, la distance de marche (dépendant du type de la maladie), la fonction motrice et la mobilité. En revanche, elle ne semble pas influencer de manière significative la qualité de vie.

Conclusion : Au-delà des traitements médicaux, chirurgicaux et rééducatifs, cette revue indique qu'il paraît pertinent d'étendre la pratique de programmes d'APA et d'études complémentaires pour tout type d'OI.

Mots-clefs : Ostéogénèse Imparfaite (OI), Enfant, Adolescent, Activité Physique (AP), Activité Physique Adaptée (APA)

Benefits of Adapted Physical Activity for children and adolescents with Osteogenesis Imperfecta

ABSTRACT

Background : There is a paradox between the overprotection given to children affected by Osteogenesis Imperfecta (OI), a disease that weakens the bones, and the WHO recommendations which, on the contrary, encourage all these patients to practice an Adapted Physical Activity (APA). The objective of this literature review is to study the different types of APAs offered to children and adolescents with OI and their impact on daily life.

Method : After an extensive search on the Pubmed, Cochrane and PEDro databases, we selected 4 studies based on strict inclusion criteria, and analyzed the benefits associated with the practice of APAs in these individuals.

Results : The selected studies analyze 4 different programs : PA only; WBV only, PA and WBV combined, electromagnetic waves and PA combined. The practice of APA in OI appears to positively affect muscle strength, fatigue, walking distance (depending on the type of OI), motor function and mobility. However, it does not seem to significantly influence the quality of life.

Conclusion : Beyond medical, surgical and rehabilitative treatments, this review emphasizes the relevance of extending the practice of APA programs and complementary studies for all types of OI.

Key-words : Osteogenesis Imperfecta (OI), Children, Adolescent, Physical Activity (PA), Adapted Physical Activity (APA)