



Avertissement

Ce document est le fruit d'un long travail et a été validé par l'auteur et son directeur de mémoire en vue de l'obtention de l'UE 28, Unité d'Enseignement intégrée à la formation initiale de masseur kinésithérapeute.

L'IFMK de Nancy n'est pas garant du contenu de ce mémoire mais le met à disposition de la communauté scientifique élargie.

Il est soumis à la propriété intellectuelle de l'auteur. Ceci implique une obligation de citation et de référencement lors de l'utilisation de ce document.

D'autre part, toute contrefaçon, plagiat, reproduction illicite encourt une poursuite pénale.

Contact : secretariat@kine-nancy.eu

Liens utiles

Code de la Propriété Intellectuelle. articles L 122. 4

Code de la Propriété Intellectuelle. articles L 335.2- L 335.10

http://www.cfcopies.com/V2/leg/leg_droi.php

<https://www.service-public.fr/professionnels-entreprises/vosdroits/F23431>

MINISTÈRE DE LA SANTÉ
RÉGION GRAND EST
INSTITUT LORRAIN DE FORMATION DE MASSO-KINESITHERAPIE DE NANCY

Sclérose latérale amyotrophique et renforcement musculaire : Une revue systématique de la littérature.

Sous la direction du docteur Sophie Pittion-Vouyovitch.

Mémoire présenté par Erwan Mortoire,
étudiant en 4^{ème} année de masso-kinésithérapie, en
vue de valider l'UE 28 dans le cadre de la formation
initiale du Diplôme d'État de Masseur-
Kinésithérapeute.

Promotion 2016-2020



UE 28 - MÉMOIRE
DÉCLARATION SUR L'HONNEUR CONTRE LE PLAGIAT

Je soussigné(e), MORTOIRE Erwan

Certifie qu'il s'agit d'un travail original et que toutes les sources utilisées ont été indiquées dans leur totalité. Je certifie, de surcroît, que je n'ai ni recopié ni utilisé des idées ou des formulations tirées d'un ouvrage, article ou mémoire, en version imprimée ou électronique, sans mentionner précisément leur origine et que les citations intégrales sont signalées entre guillemets.

Conformément à la loi, le non-respect de ces dispositions me rend passible de poursuites devant le conseil de discipline de l'ILFMK et les tribunaux de la République Française.

Fait à Nancy, le 19/04/2020

Signature

Remerciements

Je tiens à remercier :

Madame Sophie PITTION-VOUYOVITCH pour l'aide qu'elle m'a apporté tout au long de ce mémoire.

Madame Mélanie JAMBEAU et monsieur Thomas CLEMENT pour leurs conseils et le temps qu'ils m'ont accordé.

Monsieur Victor EVEILLARD pour avoir su me guider dans les moments de doutes.

Monsieur Clément FRANTZ pour son soutien indéfectible depuis le début de mes études.

Mademoiselle Anissa BASSALEM pour sa patience, son aide précieuse et son accompagnement durant tout le déroulement du mémoire.

Madame Nadège LATOSINSKI, ma maman, sans qui ce travail n'aurait pas été possible.

Je remercie également mes amis, Victorin, Cécile et Axel pour ces quatre années riches en découvertes.

J'aimerais dédier ce travail à monsieur Yves ADAM qui aura été plus qu'un professeur.

Sclérose latérale amyotrophique et renforcement musculaire : une revue systématique de la littérature.

Introduction : La sclérose latérale amyotrophique (SLA) est une maladie neurodégénérative responsable de la destruction des neurones moteurs, elle entraîne progressivement des paralysies musculaires puis aboutit au décès en moyenne 24 à 36 mois après le diagnostic. Les objectifs de cette étude sont de déterminer si le renforcement musculaire peut exercer un effet neuro-protecteur et ralentir la vitesse de progression de la maladie.

Méthode : Nous avons exploré 4 bases de données : Pubmed, PEDro, Web Of Science et la Cochrane library sur une période allant de Juin à Décembre 2019. La sélection des articles a été réalisée en trois étapes par un seul lecteur. Les études incluses ont été lues en intégralité et une fiche de lecture a été réalisée pour chaque étude.

Résultats : Quatorze études ont été retenues dans notre revue sur les 364 résultats obtenus au départ. Dix d'entre elles étaient des essais contrôlés randomisés, une était un essai comparatif avec groupe contrôle historique et trois étaient des séries de cas sans groupe contrôle. Au total, notre étude regroupe 563 participants. Les études semblent présenter des résultats en faveur d'un effet neuro-protecteur du renforcement musculaire, mis en évidence par une diminution moins rapide du score global de l'ALSFRS-R dans les groupes interventions, même s'ils ne sont pas tous statistiquement significatifs.

Conclusion : Dans un contexte où les solutions thérapeutiques sont limitées, le renforcement musculaire d'intensité modérée réalisé auprès de patients atteints de SLA disposant de capacités fonctionnelles et motrices encore peu altérées semble être un outil sans risque et bénéfique à ajouter au parcours de soin.

Mots clés : ALSFRS-R, renforcement musculaire, sclérose latérale amyotrophique.

Amyotrophic lateral sclerosis and strength training : a systematic review.

Introduction : Amyotrophic lateral sclerosis (ALS) is a neurodegenerative disease responsible for the destruction of motor neurons, leading to progressive muscular paralysis then leading to death in mean 24 to 36 months after diagnosis. The aim of this study is to determine if strength training can provide a neuroprotective effect and slow down the disease progression.

Methods : We have searched on four databases : Pubmed, PEDro, Web Of Science and Cochrane library over a period from June to December 2019. Articles selection has been done in three steps by a single reader. Included studies have been integrally read and a reading sheet has been written for each articles.

Results : Fourteen articles have been included in our study out of 364 results obtained initially. Ten were randomized controlled trials, one was a comparative study with historical control group and three were cases series without control group. In total, our study counts 563 participants. Overall trials results seem to show a neuro-protective effect of strength training, highlighted by a less important decrease of ALSFRS-R global score in interventions groups, although they aren't all statistically significant.

Conclusion : In a context where therapeutics solutions are limited, strength training at moderate intensity when performed by ALS patients with slightly altered functional and motor capacities seems to be a safe and beneficial tool to add to the care path.

Key words : ALSFRS-R, strength training, amyotrophic lateral sclerosis.

Table des matières

1. INTRODUCTION	1
1.1 Problématisation du sujet	1
1.2 Qu'est-ce que la Sclérose latérale amyotrophique ?	3
1.2.1 Physiopathologie	3
1.2.2 Tableau clinique	4
1.2.3 Epidémiologie	5
1.3 Diagnostic de la SLA	6
1.4 Traitement de la SLA	7
1.4.1 Traitements médicaux	8
1.4.2 Traitements physiques	8
1.5 Le renforcement musculaire	9
2. MATÉRIEL ET MÉTHODE	11
2.1 Méthode de recherche bibliographique	11
2.2 Méthode de sélection des études	12
2.3 Méthode d'évaluation des risques de biais	13
2.4 Méthode d'évaluation de la pertinence des études	13
3. RÉSULTATS	14
3.1 Résultats de la recherche	14
3.2 Extraction des données	17
3.2.1 Données principales des études	17
3.2.2 Résultats obtenus par les études	33
4. DISCUSSION	42
4.1 Synthèse des résultats	42
4.2 Limites et biais des études sélectionnées pour la revue	46
4.3 Conclusion et perspectives futures	48
BIBLIOGRAPHIE	
ANNEXES	

Liste des abréviations

ALD	Affection longue durée
ALSAQ-40	Amyotrophic Lateral Sclerosis Assessment Questionnaire
ALSFRS-R	Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale - Revised
ALSSQoL-R	Amyotrophic Lateral Sclerosis Quality of Life instrument – Revised
AMM	Autorisation de mise sur le marché
ANN	American academy of neurology
CPT	Capacité pulmonaire totale
CV	Capacité vitale
DEP	Débit expiratoire de pointe
ENMG	Electroneuromyographie
FC	Fréquence cardiaque
FSS	Fatigue Severity Scale
GEP	Gastrostomie endoscopique percutanée
HAS	Haute autorité de santé
IRM	Imagerie par résonance magnétique
LAPAQ	LASA Physical Activity Questionnaire
MGQoL	McGill Quality of Life
NHP-sleep	Nottingham Health Profile Sleep Subscale
ORL	Oto-rhino-laryngologiste
PEM	Pression expiratoire maximale
PIM	Pression inspiratoire maximale
PNDS	Protocol national de diagnostic et de soins
RM	Résistance maximale
ROT	Réflexes ostéo-tendineux
SLA	Sclérose latérale amyotrophique
SNIP	Pression inspiratoire nasale par reniflement
TUG	Time up and go
VES	Volume d'éjection systolique
VNI	Ventilation non invasive
VS	Versus
VVM	Ventilation volontaire maximale

1. INTRODUCTION

1.1 Problématisation du sujet

La sclérose latérale amyotrophique (SLA) est une maladie neurodégénérative progressivement invalidante et finalement létale, qui évolue très rapidement et conduit au décès en moyenne 24 à 36 mois après le diagnostic. Dans soixante-dix pourcent des cas, les causes de décès sont identifiées comme consécutives à une insuffisance respiratoire restrictive sévère. Par ailleurs, les facteurs influençant la survenue de cette maladie ne sont pas encore totalement compris. De plus, il n'existe actuellement aucun traitement capable de guérir la SLA et les solutions thérapeutiques face à cette maladie sont restreintes et sont essentiellement à visées symptomatiques.

Dans ses recommandations de 2015 le protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) préconise essentiellement l'utilisation de techniques passives, qui ne sollicitent pas la participation du patient, le rendant par conséquent beaucoup moins acteur de sa prise en charge (1). Considérant le manque de solutions thérapeutiques face à la sclérose latérale amyotrophique, le renforcement musculaire pourrait apparaître comme une intervention thérapeutique intéressante à ajouter au programme de soins.

Les bénéfices du renforcement musculaire sur la santé et le bien être dans la population générale sont largement reconnus. Celui-ci permet en effet d'améliorer la force et la masse musculaire, de stimuler le système immunitaire, d'améliorer la densité minérale osseuse ainsi que les capacités cardio-respiratoires et les fonctions cognitives. De plus il permet de stimuler les mécanismes de défenses anti-inflammatoires et anti-oxydatives. Le renforcement musculaire exerce également un effet inhibiteur sur la spasticité et active certaines voies de sécrétions neuroendocrines qui permettent d'améliorer le métabolisme cellulaire et de diminuer le risque d'apparition de maladies mentales (2,3).

Mais son intérêt dans la prise en charge des patients atteints de SLA est controversé. Suite à des rapports dans lesquels une incidence élevée de la maladie a été constaté chez les sportifs professionnels, certains experts ont déconseillé de réaliser des programmes de renforcement musculaire auprès des personnes atteintes de sclérose latérale amyotrophique. Ils considéraient qu'un muscle faible pouvait être endommagé s'il était sollicité car il travaille

déjà en permanence proche de sa limite. C'est pourquoi, le protocole national de diagnostic et de soins de 2015 préconise de ne pas effectuer d'exercices à visée de renforcement musculaire lors de la prise en charge de patients atteints de SLA (1).

Cependant, les données épidémiologiques les plus récentes tendent à démontrer un effet protecteur, plutôt que néfaste, de la pratique d'une activité physique (4–6).

De plus le renforcement musculaire est déjà considéré comme une intervention thérapeutique non pharmacologique dans la prise en charge de nombreuses maladies neurologiques. Il semblerait que la pratique régulière d'exercices physiques exerce un effet neuro-protecteur et permette l'amélioration des capacités fonctionnelles des patients atteints de sclérose en plaques et de la maladie de Parkinson idiopathique (7–10).

Les avis d'experts concernant l'intérêt de la pratique du renforcement musculaire en rééducation ainsi que son potentiel effet neuro-protecteur face à la progression de la maladie sont donc discordants.

En pratique, les patients se posent souvent la question de l'utilité de l'activité physique et du renforcement musculaire pour améliorer leurs symptômes et ralentir leur progression. A l'inverse, ils se posent également la question d'une aggravation possible de la maladie dans le cadre de la pratique d'une activité physique.

C'est pourquoi, nous proposons à travers une revue systématique de la littérature de répondre à la question suivante : quel est l'impact du renforcement musculaire sur la vitesse de progression de la sclérose latérale amyotrophique ?

Dans cette revue, nous n'avons inclus que les études qui ont utilisé l'échelle d'évaluation fonctionnelle révisée de la SLA (ALSFRS-R) comme outils d'évaluation de la vitesse de progression de la maladie. Cette échelle évalue trois domaines fonctionnels (bulbaire, membres et respiratoire) à travers douze questions et permet d'obtenir un score sur quarante-huit points. Elle est considérée comme le Gold standard pour quantifier la progression de la maladie (11).

1.2 Qu'est-ce que la Sclérose latérale amyotrophique ?

1.2.1 Physiopathologie

La sclérose latérale amyotrophique, aussi connue en France sous le nom de maladie de Charcot, du nom du neurologue français, Jean-Martin Charcot qui l'a décrite en 1865, est une maladie neurologique grave et létale, responsable d'une dégénérescence progressive des deux neurones de la voie motrice volontaire. Elle est également connue sous le nom de maladie de Lou Gehrig en Amérique du nord, nom d'un célèbre joueur de base-ball mort de cette maladie en 1941.

Les motoneurones sont des cellules nerveuses intervenant dans la création et la transmission de messages moteurs sous forme de potentiels d'actions. Ils sont divisés en deux catégories :

- Les motoneurones supérieurs aussi appelés motoneurones centraux ou motoneurones corticaux qui interviennent dans la transmission des messages du cerveau jusqu'aux noyaux moteurs du tronc cérébral et jusqu'aux motoneurones situés dans la moelle épinière (motoneurones inférieurs).
- Les motoneurones inférieurs encore appelés motoneurones périphériques ou motoneurones spinaux qui interviennent dans la transmission des messages moteurs de la moelle épinière jusqu'aux fibres musculaires avec lesquelles ils forment une entité appelée unité motrice.

Sur le plan physiopathologique, les mécanismes à l'origine de la dégénérescence des motoneurones, ainsi que la diffusion du processus dégénératif, ne sont pas encore totalement élucidés. Mais la survenue de la maladie semblerait être multifactorielle, influencée par des facteurs génétiques et environnementaux.

Dans la majorité des cas (> 90%) la SLA est dite sporadique, elle survient de manière aléatoire chez des patients sans antécédents familiaux et ne semble pas être associée à des facteurs de risques.

Dans cinq à dix pourcent des cas la SLA est dite familiale, ce qui suggère une apparition liée à des mutations génétiques transmises par les parents. Seulement un seul

parent porteur des mutations génétiques est suffisant pour transmettre la maladie, ce qui signifie que la SLA est transmise via un allèle dominant.

Plus d'une douzaine de gènes peuvent être à l'origine d'une SLA familiale, cependant dans environ quarante pourcent des cas l'apparition de la maladie est liée à une mutation du gène appelé « chromosome 9 open reading frame 72 » ou « C9ORF72 » également impliqué dans les atrophies des lobes frontaux et temporaux responsables de démences fronto-temporales. Douze à vingt pourcent des autres cas familiaux sont imputables à une mutation du gène qui fournit les instructions pour la production de l'enzyme « copper-zinc superoxide dismutase 1 » ou « SOD1 » (12,13).

Selon les hypothèses actuelles ces mutations génétiques pourraient être à l'origine d'anomalies des mitochondries, les organites chargés de la production de l'énergie nécessaire au métabolisme cellulaire. Ces anomalies provoqueraient des phénomènes d'apoptose ou « mort cellulaire programmée » du motoneurone. D'autres hypothèses soulignent la potentiel toxicité du glutamate (le neurotransmetteur le plus répandu du système nerveux central) sur les cellules nerveuses (12,13).

A ce jour aucun facteur de risques d'origine environnementale n'a été clairement mis en évidence. Cependant, la pratique du sport à haut niveau, l'exposition à certains pesticides, l'exposition aux métaux lourds, le tabagisme et la cyanotoxine BMAA présente dans certaines algues sont suspectés d'être des facteurs favorisant la survenue de la maladie. Mais les données disponibles actuellement ne permettent pas de les impliquer formellement.

1.2.2 Tableau clinique

La sclérose latérale amyotrophique est à l'origine de paralysies extensives des muscles des membres et du tronc, responsables d'une amyotrophie par défaut d'utilisation ainsi que de troubles de la locomotion aboutissant à l'incapacité de se déplacer, de se lever d'un lit ou d'un fauteuil, et de se servir de ses mains. Ce qui rend impossible la toilette, l'habillage, l'alimentation et la plupart des activités professionnelles et récréatives.

La dégénérescence des motoneurones est également à l'origine de l'apparition de crampes musculaires (contractions involontaires, anormalement prolongées, intenses et douloureuses du muscle), de fasciculations (contractions involontaires et brèves des fibres

musculaires visibles sous la peau, n'entraînant aucun déplacement) et d'une hypertonie spastique, définie par Lance en 1980 comme un trouble moteur caractérisé par une augmentation vitesse dépendante du réflexe tonique d'étirement (tonus) accompagnée d'une exagération des réflexes ostéo-tendineux (ROT), l'ensemble résultant d'une hyperexcitabilité de l'arc réflexe myotatique.

Ces paralysies concernent également les muscles labio-glosso-pharyngo-laryngés et sont responsables de troubles de l'élocution (dysarthrie), de la mastication et de la déglutition (dysphagie) augmentant le risque de pneumopathies d'inhalation ainsi que de fausses routes et compromettant l'alimentation. De plus les patients atteints de SLA ont tendance à dépenser des calories plus rapidement que les patients sains. Ce phénomène associé aux difficultés d'alimentation est responsable d'une perte de poids rapide et d'un état de malnutrition fréquent chez les personnes atteintes de SLA. Celui-ci peut mener l'équipe médicale à mettre en place une sonde par gastrostomie endoscopique percutanée (GEP) afin d'administrer des produits de nutrition.

Les paralysies progressives des muscles de la face, de la langue, du pharynx ainsi que du larynx et des muscles respiratoires sont également à l'origine de troubles des fonctions respiratoires, responsables d'une insuffisance respiratoire restrictive conduisant l'équipe de soins à proposer l'installation d'une suppléance ventilatoire mécanique invasive ou non (VNI).

Lorsque la première apparition des symptômes concerne les muscles des membres, supérieurs comme inférieurs, il est communément admis de parler de SLA à début spinal. En revanche si la première manifestation des symptômes concerne les muscles de la face, de la langue, du larynx et/ou du pharynx il est communément admis de parler de SLA à début bulbaire (12,13).

1.2.3 Epidémiologie

La SLA est une maladie neurodégénérative répandue dans le monde entier, elle peut se développer chez les personnes de tous les groupes ethniques, mais il semblerait qu'elle survienne plus fréquemment chez les caucasiens non hispaniques. Bien que la maladie puisse se développer à tout âge, les symptômes apparaissent le plus fréquemment entre 50 ans et

75 ans. Les études les plus récentes décrivent l'âge moyen d'apparition des symptômes entre 51 ans et 66 ans (12,14).

Selon de récentes études la prévalence de la sclérose latérale amyotrophique à l'échelle mondiale serait comprise entre 4,1 et 8,4 pour 100 000 habitants. Ces études suggèrent une hausse de la prévalence de cette maladie au cours des dernières années (14).

Une augmentation qui concerne également l'incidence de la sclérose latérale amyotrophique à l'échelle mondiale. Celle-ci serait comprise entre 0,6 et 3,8 nouveaux cas pour 100 000 habitants par an. Les études suggèrent également que l'incidence de la maladie serait plus élevée en Europe où elle serait comprise entre 2,1 et 3,8 nouveaux cas pour 100 000 habitants par an (14).

En 2015 en France, la SLA affectait une population de 5 000 à 7 000 patients avec une incidence annuelle de l'ordre de 2500 nouveaux cas par an et une légère prépondérance masculine avec un sexe ratio proche de 1,5/1 (1).

1.3 Diagnostic de la SLA

Le diagnostic de la sclérose latérale amyotrophique est principalement posé par élimination après avoir écarté les maladies neurodégénératives dont les symptômes sont proches de ceux de la SLA. Il n'existe pas de marqueur biologique de la maladie, le diagnostic repose donc exclusivement sur des examens cliniques et paracliniques.

Le neurologue peut évoquer un diagnostic de SLA lorsqu'il est confronté à la combinaison de signes cliniques témoignant d'une atteinte des neurones moteurs centraux et des neurones moteurs périphériques associée à une diffusion progressive des symptômes (12,13).

L'atteinte des motoneurones centraux se traduit essentiellement par la présence d'un syndrome pyramidal dont les principaux symptômes sont la présence d'un signe de Babinski et/ou d'un signe de Hoffman, une hypertonie spastique, une exagération des réflexes ostéo-tendineux et un déficit moteur.

Les symptômes témoignant de l'atteinte des motoneurones spinaux diffèrent en fonction des territoires concernés :

- Au niveau du territoire des membres, les symptômes retrouvés sont un déficit moteur avec amyotrophies, fasciculations et crampes, s'étendant de façon progressive.

- Au niveau du territoire bulbaire les symptômes retrouvés sont des troubles de la déglutition (dysphagie) et des troubles de l'élocution (dysarthrie motrice). Par ailleurs, l'oculomotricité et la sensibilité ne sont pas altérées.

Cet examen clinique est complété par une électroneuromyographie (ENMG) permettant de rechercher des anomalies électriques afin d'objectiver des signes de dénervation, active et chronique, intéressant les muscles des territoires moteurs déficitaires et permettant de préciser l'étendue des lésions (12,13).

Une imagerie par résonance magnétique (IRM) cérébrale et médullaire peut être réalisée pour exclure d'autres atteintes du système nerveux central possédant une présentation symptomatique proche, telles que les compressions médullaires (myélopathies cervico-arthrosiques, les lésions médullaires d'origine tumorale) ou les lésions du tronc cérébral. Selon de récentes études, le délai moyen de diagnostic serait compris entre neuf mois et vingt-quatre mois (14).

1.4 Traitement de la SLA

La prise en charge de la SLA est multidisciplinaire, elle implique différents professionnels de santé tels que des neurologues, des ORL, des médecins de médecine physique et de réadaptation, des masseurs-kinésithérapeutes, des orthophonistes, des ergothérapeutes, des infirmiers, des nutritionnistes et des pneumologues. En France la sclérose latérale amyotrophique est une maladie reconnue comme une « affection longue durée » (ALD) au titre de l'ALD 9. Il s'agit d'affections dont la gravité et/ou le caractère chronique nécessitent un traitement prolongé et une thérapeutique particulièrement coûteuse, et pour lesquelles le ticket modérateur est supprimé (1,15).

1.4.1 Traitements médicaux

Il n'existe pas à l'heure actuelle de traitement permettant de guérir la sclérose latérale amyotrophique. Cependant des traitements pharmacologiques permettent de ralentir la progression de la maladie et de contrôler certains symptômes. Mais également de prévenir les complications et améliorer la qualité de vie des patients.

Le Riluzole est le seul médicament disposant d'une autorisation de mise sur le marché (AMM) en France. Il est utilisé comme traitement de fond et permet de diminuer le niveau de glutamate, le principal neuromédiateur excitateur des neurones pyramidaux, ce qui a pour effet de réduire les dommages au niveau des motoneurones. Certaines études suggèrent en effet que le glutamate pourrait être impliqué dans la pathogenèse. Cependant il ne permet pas de guérir les dommages déjà infligés. Bien que cet effet soit modeste, le riluzole permettrait également de prolonger l'espérance de vie des patients atteints de sclérose latérale amyotrophique de plusieurs mois (16,17).

Le reste des traitements médicamenteux est utilisé à visée symptomatique. Des antalgiques et des opiacés peuvent être utilisés pour soulager la douleur, des dérivés de la quinine peuvent être utilisés pour calmer les crampes musculaires. Des antidépresseurs et des antiépileptiques tels que l'imipramine, l'amitriptyline ou la gabapentine peuvent être utilisés pour traiter les douleurs neuropathiques. Des antidépresseurs ainsi que des sédatifs légers peuvent être utilisés pour lutter contre les troubles du sommeil, la dépression et l'anxiété. Des myo-relaxants comme le baclofène ou le dantrolène peuvent être utilisés pour diminuer la spasticité. Des anticholinergiques comme la scopolamine et l'atropine peuvent être utilisés pour lutter contre l'hypersialorrhée.

1.4.2 Traitements physiques

1.4.2.1 Kinésithérapie

Selon le protocole national de diagnostic et de soins concernant la sclérose latérale amyotrophique mis à jour en 2015, la kinésithérapie doit être prescrite dès le diagnostic, le plus précocement possible, afin de prévenir les complications liées au déficit musculaire telles que rétractions, les limitations des amplitudes articulaires et les attitudes vicieuses. Il

préconise de ne pas travailler dans un but de renforcement musculaire et divise schématiquement la rééducation en deux volets :

- Un volet « prise en charge du système musculo-squelettique » se composant, d'un entretien des amplitudes articulaires par des mobilisations passives, d'étirements musculaires en cas de spasticité, de massages à visée antalgique et décontracturante.
- Un volet « kinésithérapie respiratoire » qui recommande d'effectuer une prévention et un traitement de l'encombrement bronchique, avec l'utilisation d'aide instrumentale à la toux, dans le cas d'épisodes d'encombrements broncho-pulmonaires ainsi qu'une aide à la mise en œuvre et à l'adaptation de la ventilation (1).

L'objectif est de lutter contre l'enraidissement articulaire et la rétraction musculaire et d'entretenir les capacités fonctionnelles du patient afin de conserver le plus longtemps possible son autonomie et d'améliorer sa qualité de vie.

1.5 Le renforcement musculaire

- Le renforcement aérobie ou en endurance :

L'endurance ou performance aérobie est la capacité de maintenir une activité physique de haute intensité le plus longtemps possible. Elle dépend des capacités du système cardio-respiratoire et de la capacité de l'organisme à stocker et utiliser les substrats par l'intermédiaire des filières énergétiques.

Lors d'un entraînement en endurance, le métabolisme aérobie prédomine, les cellules musculaires ont donc besoin d'un apport important en oxygène afin d'oxyder les substrats (glucides, lipides, protéines) dans les mitochondries pour produire l'énergie nécessaire au fonctionnement musculaire. La fréquence cardiaque va alors considérablement augmenter afin d'apporter l'oxygène aux muscles via l'hémoglobine contenu dans le sang. L'augmentation de la fréquence cardiaque est proportionnelle à l'intensité de l'exercice, cette augmentation se fait de manière progressive jusqu'à un plateau qui correspond aux besoins de l'organisme : c'est la fréquence cardiaque d'équilibre. Si l'intensité de l'effort ne cesse d'augmenter la fréquence cardiaque

augmente en parallèle jusqu'à atteindre la fréquence cardiaque maximale qui correspond à 220 moins l'âge de la personne.

La pression artérielle augmente également lors d'un effort physique et pour répondre aux résistances périphériques. Le muscle cardiaque augmente par conséquent son travail. Au fil du temps, le cœur subit alors des modifications afin de s'adapter à cette nouvelle charge de travail. L'entraînement aérobic est en effet responsable d'une augmentation de la taille et de la masse du cœur ainsi qu'un épaississement de ses parois et une augmentation de la taille de ses cavités (surtout celle du ventricule gauche) entraînant une augmentation du volume sanguin intracavitaire. Le cœur est alors plus efficace, de ce fait la quantité de sang éjecté à chaque contraction, appelée le volume d'éjection systolique (VES), est plus importante.

L'augmentation de la fréquence cardiaque et l'augmentation conjointe du volume d'éjection systolique permet d'obtenir un débit cardiaque plus important et donc une meilleure distribution de l'oxygène aux tissus. Cependant le débit cardiaque ne peut pas augmenter indéfiniment et une fois arrivé à son maximum nous obtenons un plafond qui va conditionner la quantité maximale d'O₂ pouvant être utilisée par les muscles appelée VO₂max (18).

- Le renforcement en résistance ou en force :

La force peut être définie comme la capacité de déplacer une masse, autrement dit de surmonter une résistance ou de s'y opposer par un travail musculaire. Elle est la résultante de la contraction des fibres musculaires, elle dépend donc du nombre d'unités motrices recrutées lors de la contraction. Plus il y a d'unités motrices recrutées plus la force déployée sera importante. Celle-ci peut être objectivée par la résistance maximale (RM) qui correspond à la charge maximale qu'une personne peut déplacer une fois.

Le renforcement musculaire en résistance entraîne une augmentation du nombre de capillaires dans le muscle, ce qui permet d'améliorer l'apport en oxygène et en substrats. Ce type de renforcement permet d'améliorer la force grâce aux phénomènes d'adaptation nerveuse. Il permet également d'augmenter le volume

musculaire par le phénomène d'hypertrophie musculaire chronique, qui se caractérise par une augmentation de la taille des fibres musculaires suite à une multiplication des mitochondries. Ainsi qu'une augmentation du nombre de filaments d'actines et de myosines associée à une augmentation de la quantité de sarcoplasme et de tissus conjonctifs (18). Nous pourrions également observer une modification du type de fibres musculaires suite à un entraînement en force, caractérisée par une transformation des fibres de type I, dites fibres à contraction lente, en fibres de type IIB, dites fibres à contraction rapide.

Le renforcement musculaire permet donc d'améliorer les capacités cardio-respiratoires, les performances physiques et les capacités fonctionnelles. Dans le cadre d'une pathologie invalidante telle que la sclérose latérale amyotrophique, un déconditionnement à l'effort avec pour conséquence une aggravation des symptômes et une diminution de la qualité de vie, à de fortes probabilités de voir le jour. Le renforcement musculaire, adapté aux capacités du patient, apparaît donc comme un outil de choix dans la prise en charge des patients atteints de SLA.

Nous avons souhaité savoir si le renforcement musculaire pouvait également exercer un effet neuro-protecteur et ralentir la progression des symptômes. Pour cela nous avons réalisé une revue de la littérature.

2. MATÉRIEL ET MÉTHODE

2.1 Méthode de recherche bibliographique

Nous avons mené une recherche bibliographique sur quatre bases de données scientifiques entre juin et décembre 2019 : Pubmed, PEDro, la Cochrane Library et web of science. Pour débiter notre recherche nous avons commencé par définir les mots-clés qui nous ont permis de créer les équations de recherches utilisées pour explorer les différentes bases de données.

Nous avons combiné les mots de recherche suivants : « Amyotrophic lateral sclerosis », « Motor neuron disease », « strength training », « resistance training », « exercise training »,

« physical activity », « respiratory training » et « respiratory therapy » avec les opérateurs AND et OR pour créer l'équation de recherche ci-dessous :

("Motor neuron disease") OR ("amyotrophic lateral sclerosis")) AND (("strength training") OR ("resistance training") OR ("respiratory training") OR ("exercise training") OR ("physical activity")) qui nous a permis d'explorer les banques de données Pubmed, Web of science et la Cochrane Library.

Nous avons également exploré une première fois la base de données PEDro en utilisant :

- Pour la partie « Abstract & title » les termes « amyotrophic lateral sclerosis ».
- Pour la partie « Therapy » les termes « strength training ».
- Pour la partie « sousdiscipline » le terme « neurology ».

Puis une seconde fois en utilisant :

- Pour la partie « Abstract & title » les termes « amyotrophic lateral sclerosis ».
- Pour la partie « Therapy » les termes « respiratory therapy ».
- Pour la partie « Problem » les termes « impaired ventilation ».
- Pour la partie « Subdiscipline » les termes « neurology ».

2.2 Méthode de sélection des études

Pour sélectionner les études que nous avons incluses dans notre revue systématique de la littérature, nous les avons soumises à différents critères.

Critères d'inclusion :

- Les études interventionnelles, cliniques, présentant des données d'évaluations pré et post-intervention.
- Les études interventionnelles, menées sur des patients atteints d'une SLA diagnostiquée.
- Les études reconnues par au moins un des serveurs de recherches suivants : Pubmed, PeDro, Cochrane Library, web of science, google scholar.
- Les études publiées entre 2000 et 2019.
- Les études publiées en anglais ou en français.

- Les études présentant un protocole de renforcement musculaire décrivant le type d'entraînement (endurance/résistance).
- Les études qui ont utilisé l'ALSFRS-R comme outil d'évaluation du déclin fonctionnel.

Critères d'exclusion :

- Les études s'intéressant aux effets d'une assistance ventilatoire mécanique invasive ou non.
- Les études s'intéressant aux effets d'une substance pharmacologique.
- Les études incluant des patients atteints d'autres maladies neurologiques (SEP, myasthénie...).
- Les études s'intéressant aux effets d'une stimulation électrique du diaphragme.
- Les études de cas et de double cas.

2.3 Méthode d'évaluation des risques de biais

Pour évaluer les risques de biais nous avons utilisé la deuxième version de l'outil d'évaluation des risques de biais de la Cochrane (« ROB 2.0 ») (19).

Les risques de biais des essais randomisés sont évalués à travers cinq domaines :

- le biais qui émerge du processus de randomisation.
- le biais dû à des déviations par rapport aux interventions prévues.
- le biais dû à des données finales manquantes.
- le biais dû à la mesure du résultat.
- le biais dans la sélection des résultats rapportés.

2.4 Méthode d'évaluation de la pertinence des études

Nous avons ensuite évalué la pertinence des études sélectionnées en les soumettant aux critères d'évaluations de l'échelle PEDro (ANNEXE II). Cette échelle est composée de onze critères et la validation d'un critère permet d'obtenir un point. Les points sont attribués uniquement si le critère est clairement respecté, si le critère n'est pas explicitement rédigé dans l'étude, le point ne doit pas être attribué.

Les critères 2 à 9 évaluent la validité interne de l'étude, ils s'intéressent aux modalités de répartition des sujets, à l'homogénéité des groupes, à la qualité d'aveugle des sujets, des thérapeutes et des examinateurs ainsi qu'au risque de biais d'attrition.

Les critères 10 et 11 évaluent la significativité statistique des résultats pour les critères de jugements essentiels afin de s'assurer que ceux-ci soient interprétables.

Le critère 1, qui n'est pas pris en compte lors du calcul du score PEDro, s'intéresse aux critères de sélection des populations et s'assure qu'ils soient bien définis.

3. RÉSULTATS

3.1 Résultats de la recherche

Notre exploration de la banque de données Pubmed, nous a permis dans un premier temps, d'obtenir 123 résultats. Nous avons ensuite utilisé un filtre qui nous a permis de focaliser notre recherche sur les études publiées entre le 01/01/2000 et le 31/12/2019, nous avons ainsi diminué le nombre de résultats à 115 études. Puis nous avons utilisé un second filtre nous permettant de concentrer notre recherche sur les études réalisées sur les êtres humains en excluant celles réalisées sur d'autres espèces, nous avons ainsi diminué une nouvelle fois le nombre de résultats, ce qui nous a permis d'obtenir 90 résultats.

Notre exploration de la base de données de la Cochrane library, après avoir appliqué un filtre qui nous a permis de focaliser notre recherche sur les études publiées entre le 01/01/2000 et le 31/12/2019, nous a permis d'obtenir vingt-cinq résultats.

Notre exploration de la base de données Web of science, nous a permis d'obtenir, dans un premier temps 205 résultats. Nous avons ensuite appliqué un filtre nous permettant de focaliser notre recherche sur les études publiées lors des années 2000 à 2019, ce qui nous a permis d'obtenir 198 résultats.

Enfin notre exploration de la base de données PEDro, nous a permis d'obtenir treize-cinq résultats. Au total, la stratégie de recherche mise en place nous a permis d'obtenir 348 résultats auxquels nous avons ajouté seize articles provenant de sources annexes.

A la suite de la lecture des titres et abstracts, nous avons retenu 119 articles, nous avons donc exclu 229 articles. Puis, après suppression des doublons nous n'obtenions plus que 65 articles que nous avons soumis aux critères d'inclusion et d'exclusion cités plus haut. Nous n'avons pas pu accéder aux textes intégraux de quinze articles, si bien que nos analyses n'ont porté que sur 50 des 65 articles sélectionnés au départ. La lecture des textes intégraux nous a permis de sélectionner quatorze études afin de mener cette revue de la littérature. Nous avons donc exclu vingt-trois articles car ils ne répondaient pas aux critères d'inclusions de ce mémoire. Treize articles ont également été exclus car ceux-ci étaient des revues systématiques ou des méta-analyses et quinze articles n'étaient pas disponibles en textes intégraux.

Au final, nous avons donc inclus quatorze études dans cette revue de la littérature. Toutes les études ont été rédigées en anglais. Parmi celles-ci, dix d'entre elles étaient des essais contrôlés randomisés de faible puissance (20–29), une était un essai comparatif avec groupe contrôle historique (30) et trois étaient des séries de cas sans groupe contrôle (31–33) (Tab I).

Tableau I : Articles inclus dans la revue systématique.

Auteurs	Titre et année de publication	Revue	Type d'étude	Niveau de preuve
Pinto & al	Respiratory exercise in amyotrophic lateral sclerosis (2012).	Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration.	Essai contrôlé randomisé.	2
Clawson & al	A randomized controlled trial of resistance and endurance exercise in amyotrophic lateral sclerosis (2017).	Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration.	Essai contrôlé randomisé.	2
Plowman & al	Impact of Expiratory Strength Training in Amyotrophic Lateral Sclerosis: Results of a Randomized Sham Controlled Trial (2018).	Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration.	Essai contrôlé randomisé.	2
Cheah & al	INSPIRATIONAL – INSPIRATORY muscle training in amyotrophic lateral sclerosis (2009).	Amyotrophic Lateral Sclerosis.	Essai contrôlé randomisé.	2
Jensen & al	Influence of Resistance Training on Neuromuscular Function and Physical Capacity in ALS Patients (2017).	Journal of Neurodegenerative Diseases.	Série de cas.	4
Drory & al	The value of muscle exercise in patients with amyotrophic lateral sclerosis (2001).	Journal of the Neurological Sciences.	Essai contrôlé randomisé.	2
Lunetta & al	Strictly monitored exercise programs reduce motor deterioration in ALS: preliminary	Journal of neurology.	Essai contrôlé randomisé.	2

	results of a randomized controlled trial (2015).			
Kitano & al	effectiveness of home-based exercises without supervision by physical therapists for patients with early-stage amyotrophic lateral sclerosis: A pilot study (2018).	Archives of physical medicine and rehabilitation.	Essai comparatif avec série historique.	4
Van Groenestijn & al	Aerobic Exercise Therapy in Ambulatory Patients With ALS: A Randomized Controlled Trial (2019).	Neurorehabilitation and Neural Repair.	Essai contrôlé randomisé.	2
Sanjak & al	Supported treadmill ambulation for amyotrophic lateral sclerosis : a pilot study (2010).	Archives of physical medicine and rehabilitation.	Série de cas.	4
Zucchi & al	High-frequency motor rehabilitation in amyotrophic lateral sclerosis: a randomized clinical trial (2019).	Annals of Clinical and Translational Neurology.	Essai contrôlé randomisé.	2
Sivaramakrishnan & al	Recumbent stepping aerobic exercise in amyotrophic lateral sclerosis: a pilot study (2019).	Neurological Sciences.	Série de cas.	4
Dal Bello-Haas & al	A randomized controlled trial of resistance exercise in individuals with ALS (2007).	Neurology.	Essai contrôlé randomisé.	2
Braga & al	The Role of Moderate Aerobic Exercise as Determined by Cardiopulmonary Exercise Testing in ALS (2018).	Neurology Research International.	Essai contrôlé randomisé.	2

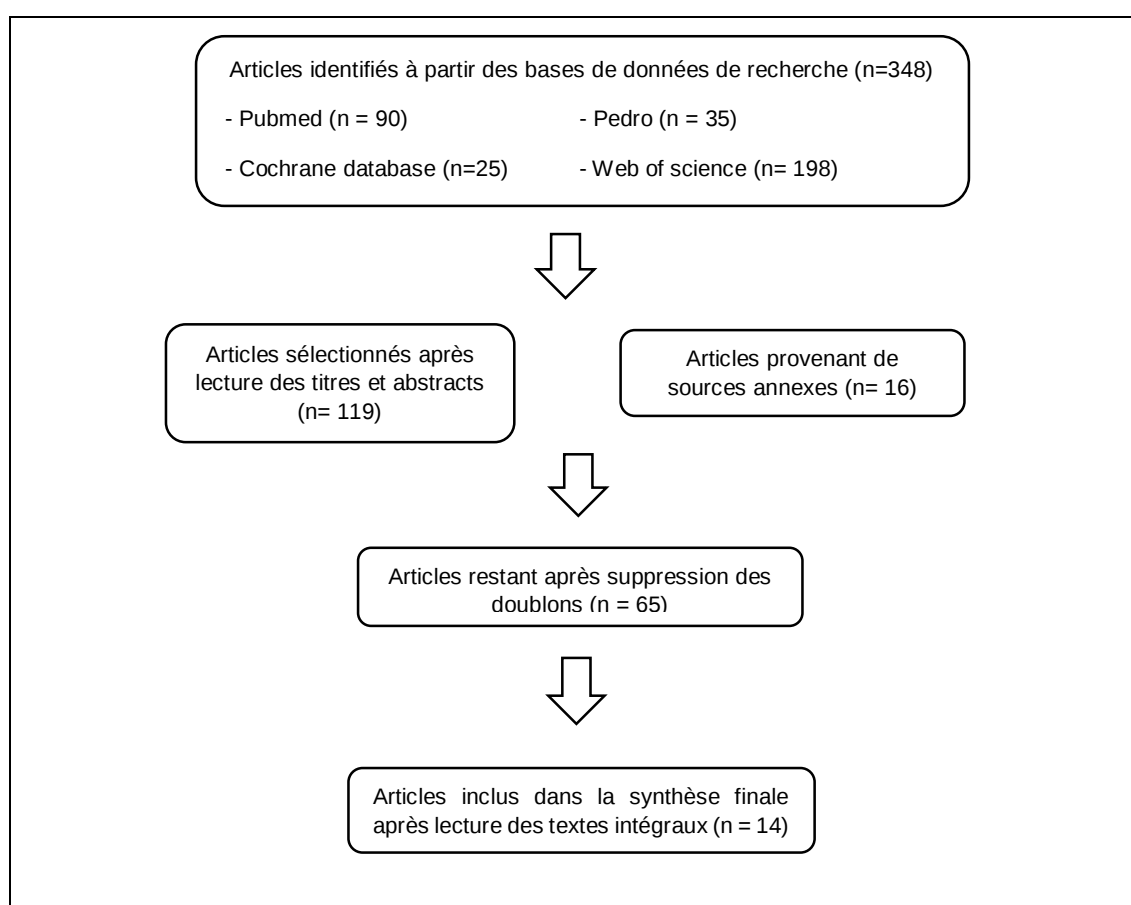


Figure 1 : Diagramme de flux.

3.2 Extraction des données

3.2.1 Données principales des études

3.2.1.1 Population

Au total cette revue de la littérature comprend 563 participants atteints de SLA. Les données principales des études sont résumées dans l'ANNEXE I.

L'échantillon de *Pinto & al* (20) était de vingt-six participants. Ils ont été répartis de manière randomisée dans deux groupes :

- Un groupe intervention qui comprenait treize patients dont dix étaient atteints d'une SLA à départ spinal et trois d'une SLA à départ bulbaire. Les hommes représentaient 54% des participants de ce groupe (7/13). Les premiers symptômes sont apparus il y a en moyenne 11.5 ± 5.3 mois avant le début de l'étude dans ce groupe. Le score global de l'ALSFRS-R était en moyenne de 34.39 ± 3.64 dans ce groupe au début de l'étude et l'âge moyen lors de l'apparition des symptômes était de 57.14 ± 9.3 ans.
- Un groupe intervention fictive qui comprenait treize patients dont douze étaient atteints d'une SLA à départ spinal et un d'une SLA à départ bulbaire. Les hommes représentaient 85% des participants de ce groupe (11/13). Les premiers symptômes sont apparus il y a en moyenne 12.6 mois dans ce groupe. Le score global de l'ALSFRS-R était en moyenne de 33.5 ± 3.8 dans ce groupe au début de l'étude et l'âge moyen lors de l'apparition des symptômes était de 56.8 ± 8.7 ans.

L'échantillon de *Clawson & al* (21) était de cinquante-neuf participants. Ils ont été répartis de manière randomisée dans trois groupes :

- Un groupe constitué de dix-huit participants, dont six étaient atteints d'une SLA à départ bulbaire et douze d'une SLA à départ spinal. Dans lequel étaient réalisés des exercices de renforcement musculaire en résistance. Le délai entre le début de l'étude et l'apparition des premiers symptômes n'était pas fourni cependant nous disposons du délai entre le diagnostic de la maladie et le début de l'étude. Celui-ci a été réalisé il y a en moyenne 7.25 mois avant le début de l'étude. Le score global de l'ALSFRS-R était en moyenne de 39.17 ± 4.91 dans ce groupe au début

de l'étude. Les hommes représentaient 50% des participants de ce groupe (9/18) et l'âge moyen au début de l'étude était de 63.65 ± 10.55 ans.

- Un groupe constitué de vingt participants, dont quatre étaient atteints d'une SLA à départ bulbaire et seize d'une SLA à départ spinal. Dans lequel étaient réalisés des exercices de renforcement musculaire en endurance. Le diagnostic de la maladie a été réalisé il y a en moyenne 7.30 mois avant le début de l'étude et le score global de l'ALSFRS-R était en moyenne de 39.55 ± 4.97 dans ce groupe au début de l'étude. Les hommes représentaient 75% des participants de ce groupe (15/20) et l'âge moyen au début de l'étude était de 57.82 ± 11.88 ans.
- Un groupe constitué de vingt-et-un patients, dont quatre étaient atteints d'une SLA à départ bulbaire et dix-sept d'une SLA à départ spinal. Dans lequel étaient réalisés des étirements et des mobilisations. Le diagnostic de la maladie a été réalisé il y a en moyenne 11.08 mois avant le début de l'étude et le score global de l'ALSFRS-R était en moyenne de 39.67 ± 3.71 au début de l'étude. Les hommes représentaient 71,4% des participants de ce groupe (15/21) et l'âge moyen au début de l'étude était de 57.68 ± 9.72 ans.

L'échantillon de *Plowman & al* (23) était de quarante-huit participants. Ils ont été répartis de manière randomisée dans deux groupes :

- Un groupe intervention qui comprenait vingt-quatre patients dont dix-sept étaient atteints d'une SLA à départ spinal, cinq d'une SLA à départ bulbaire et deux d'une SLA à départ mixte. Les hommes représentaient 71% des participants de ce groupe (17/24). Les premiers symptômes sont apparus il y a en moyenne $20,9 \pm 14,5$ mois avant le début de l'étude, le score global de l'ALSFRS-R était en moyenne de 36.6 ± 6.3 et l'âge moyen était de 63.1 ± 10.0 ans dans ce groupe au début de l'étude.
- Un groupe intervention fictive qui comprenait vingt-quatre patients dont dix-huit étaient atteints d'une SLA à départ spinal, six d'une SLA à départ bulbaire et aucun n'était atteint d'une SLA à départ mixte. Les hommes représentaient 50% des participants de ce groupe (12/24). Les premiers symptômes sont apparus il y a en moyenne $16,9 \pm 6,8$ mois avant le début de l'étude, le score global de l'ALSFRS-R

était en moyenne de 37.5 ± 6.1 et l'âge moyen était de 60.1 ± 10.3 ans dans ce groupe au début de l'étude.

L'échantillon de *Cheah & al* (22) était de dix-neuf participants. Ils ont été répartis de manière randomisée dans deux groupes :

- Un groupe intervention qui comprenait neuf patients dont sept étaient atteints d'une SLA à départ spinal et deux d'une SLA à départ bulbaire. Les hommes représentaient 67% des participants de ce groupe (6/9). Les premiers symptômes sont apparus il y a en moyenne 29.8 ± 15.7 mois avant le début de l'étude, le score global de l'ALSFRS-R était en moyenne de 38.29 ± 6.5 et l'âge moyen était de 54.2 ± 9.8 ans dans ce groupe au début de l'étude.
- Un groupe intervention fictive qui comprenait dix patients dont neuf étaient atteints d'une SLA à départ spinal et un d'une SLA à départ bulbaire. Les hommes représentaient 60% des participants de ce groupe (6/10). Les premiers symptômes sont apparus il y a en moyenne 34.69 ± 33.8 mois avant le début de l'étude, le score global de l'ALSFRS-R était en moyenne de 38.99 ± 2.7 et l'âge moyen était de 53.4 ± 9.5 ans dans ce groupe au début de l'étude.

L'échantillon de *Jensen & al* (32) était de 6 participants, dont quatre étaient atteints d'une SLA à départ spinal et deux d'une SLA à départ bulbaire. Les premiers symptômes sont apparus il y a plus de douze mois pour cinq des six patients et il y a 180 mois pour un patient. Les hommes représentaient 83% des participants (5/6). Le score global de l'ALSFRS-R était en moyenne de 39.7 ± 2.4 et l'âge moyen était de 62.2 ± 8.2 ans au début de l'étude. Cette étude était une série de cas, elle n'a donc pas utilisé de groupe contrôle pour comparer les résultats de l'intervention mise en place.

L'échantillon de *Drory & al* (28) était de vingt-cinq participants. Ils ont été répartis de manière randomisée dans deux groupes :

- Un groupe intervention qui comprenait quatorze patients dont treize étaient atteints d'une SLA à départ spinal et un d'une SLA à départ bulbaire. Les premiers symptômes sont apparus il y a en moyenne 20.7 mois avant le début de l'étude et le score global de l'ALSFRS-R de ce groupe au début de l'étude n'était pas précisé.

Les hommes représentaient 57% de l'effectif (8/14) et l'âge moyen était de 58.0 ± 13.2 ans lors de l'apparition des premiers symptômes.

- Un groupe contrôle qui comprenait onze patients dont neuf étaient atteints d'une SLA à départ spinal et deux d'une SLA à départ bulbaire. Les premiers symptômes sont apparus il y a en moyenne 19.4 mois avant le début de l'étude et le score global de l'ALSFRS-R de ce groupe au début de l'étude n'était pas précisé. Les hommes représentaient 55% de l'effectif (6/11) et l'âge moyen était de 60.7 ± 16.4 ans lors de l'apparition des premiers symptômes.

L'échantillon de *Lunetta & al* (26) était de soixante participants. Ils ont été répartis de manière randomisée dans deux groupes :

- Un groupe intervention qui comprenait trente patients dont vingt-deux étaient atteints d'une SLA à départ spinal et huit d'une SLA à départ bulbaire. Les hommes représentaient 70% des participants de ce groupe (21/30). Les premiers symptômes sont apparus il y a en moyenne 15.2 ± 7.2 mois avant le début de l'étude, le score global de l'ALSFRS-R était en moyenne de 39.1 ± 4.7 et l'âge moyen était de 61.1 ± 10.1 ans dans ce groupe au début de l'étude.
- Un groupe contrôle qui comprenait trente patients dont vingt étaient atteints d'une SLA à départ spinal et dix d'une SLA à départ bulbaire. Les hommes représentaient 57% des participants de ce groupe (17/30). Les premiers symptômes sont apparus il y a en moyenne 13.7 ± 6.1 mois avant le début de l'étude, le score global de l'ALSFRS-R était en moyenne de 38.3 ± 5.1 et l'âge moyen était de 60.3 ± 9.9 ans dans ce groupe au début de l'étude.

L'échantillon de *Kitano & al* (30) était de vingt-et-un participants, dont treize étaient atteints d'une SLA à départ spinal et huit d'une SLA à départ bulbaire. Les hommes représentaient 71% des participants de ce groupe (15/21). Les premiers symptômes sont apparus il y a en moyenne 2.2 ± 2.4 ans avant le début de l'étude, le score global de l'ALSFRS-R était en moyenne de 41.1 ± 4.5 et l'âge moyen était de 62.8 ± 10.2 ans dans ce groupe au début de l'étude. Cet échantillon a été comparé à un groupe contrôle historique de 84 patients possédant les mêmes caractéristiques que ceux inclus dans l'étude. Parmi ceux-ci, quarante-huit participants étaient atteints d'une SLA à départ spinal et trente-six d'une SLA à départ

bulbaire. Les hommes représentaient 68% des participants de ce groupe (57/84). Les premiers symptômes sont apparus il y a en moyenne 1.5 ± 1.7 ans avant le début de l'étude et le score global de l'ALSFRS-R était en moyenne de 40.3 ± 4.4 dans ce groupe au début de l'étude.

L'échantillon de *Van Groenestijn & al* (24) était de cinquante-sept participants. Ils ont été répartis de manière randomisée dans deux groupes :

- Un groupe intervention qui comprenait vingt-sept patients dont vingt-et-un étaient atteints d'une SLA à départ spinal et six d'une SLA à départ bulbaire. Les hommes représentaient 67% des participants de ce groupe. Les premiers symptômes sont apparus il y a en moyenne 5.5 ± 10.9 mois avant le début de l'étude, le score global de l'ALSFRS-R était en moyenne de 42.3 ± 3.5 et l'âge moyen était de 60.9 ± 10.0 ans dans ce groupe au début de l'étude.
- Un groupe contrôle qui comprenait trente patients dont vingt-quatre étaient atteints d'une SLA à départ spinal et six d'une SLA à départ bulbaire. Les hommes représentaient 73% des participants de ce groupe. Les premiers symptômes sont apparus il y a en moyenne 18.0 ± 14.0 mois avant le début de l'étude, le score global de l'ALSFRS-R était en moyenne de 42.3 ± 4.2 et l'âge moyen était de 59.9 ± 10.7 ans dans ce groupe au début de l'étude.

L'échantillon de *Sanjak & al* (31) était de neuf participants, le type de SLA des participants (départ spinal ou bulbaire) n'était pas précisé. La durée entre le début de l'étude et le diagnostic ou l'apparition des premiers symptômes n'était pas non plus précisée. Le score global de l'ALSFRS-R était en moyenne de 34 ± 5 et la moyenne d'âge était de soixante-deux ans au début de l'étude. Les hommes représentaient 44% de l'effectif (4/9). Cette étude était une série de cas elle n'a donc pas utilisé de groupe contrôle pour comparer les résultats de l'intervention mise en place.

L'échantillon de *Zucchi & al* (25) était de soixante-cinq participants. Ils ont été répartis de manière randomisée dans deux groupes :

- Un groupe intervention qui comprenait trente-deux patients dont vingt-huit étaient atteints d'une SLA à départ spinal et quatre d'une SLA à départ bulbaire. Les hommes représentaient 81% des participants de ce groupe (26/32). Les premiers symptômes sont apparus il y a en moyenne $15,67 \pm 9,74$ mois avant le début de

l'étude et le score global de l'ALSFRS-R était en moyenne de $39,84 \pm 5,70$ dans ce groupe au début de l'étude. L'âge moyen lors de l'apparition des premiers symptômes était de 65.14 ± 9.9 ans.

- Un groupe contrôle qui comprenait trente-trois patients dont vingt-six étaient atteints d'une SLA à départ spinal et sept d'une SLA à départ bulbaire. Les hommes représentaient 70% des participants de ce groupe (23/33). Les premiers symptômes sont apparus il y a en moyenne $16,64 \pm 8,98$ mois avant le début de l'étude et le score global de l'ALSFRS-R était en moyenne de $40,15 \pm 5,17$ dans ce groupe au début de l'étude. L'âge moyen lors de l'apparition des premiers symptômes était de 64.74 ± 10.10 ans.

L'échantillon de *Sivaramakrishnan & al* (33) était de neuf participants, dont six étaient atteints d'une SLA à départ spinal et trois d'une SLA à départ bulbaire. Les premiers symptômes sont apparus il y a en moyenne 4,89 mois avant le début de l'étude et le score global de l'ALSFRS-R était en moyenne de $33 \pm 6,5$ au début de l'étude. Les hommes représentaient 56% des participants (5/9) et l'âge moyen au début de l'étude était de $59,22 \pm 12,3$ ans. Cette étude était une série de cas elle n'a donc pas utilisé de groupe contrôle pour comparer les résultats de l'intervention mise en place.

L'échantillon de *Dal Bello-Haas & al* (27) était de vingt-sept participants. Ils ont été répartis de manière randomisée dans deux groupes :

- Un groupe intervention qui comprenait treize patients, le type de sclérose latérale amyotrophique des participants (départ spinal ou bulbaire) n'était pas précisé. Le sexe des participants n'était pas précisé. Les délais entre le début de la maladie et le début de l'étude n'étaient pas précisés. Le score global de l'ALSFRS-R dans ce groupe ainsi que l'âge moyen des participants au début de l'étude n'était pas non plus précisé.
- Un groupe contrôle qui comprenait quatorze patients, le type de sclérose latérale amyotrophique des participants (départ spinal ou bulbaire) n'était pas précisé. Le sexe des participants n'était pas précisé. Les délais entre le début de la maladie et le début de l'étude n'étaient pas précisés. Le score global de l'ALSFRS-R dans ce

groupe ainsi que l'âge moyen des participants au début de l'étude n'était pas non plus précisé.

L'échantillon de *Braga & al* (29) était de quarante-huit participants. Ils ont été répartis de manière randomisée dans deux groupes :

- Un groupe intervention qui comprenait vingt-quatre patients dont vingt-et-un étaient atteints d'une SLA à départ spinal et trois d'une SLA à départ bulbaire. Les hommes représentaient 75% des participants de ce groupe (18/24). Les premiers symptômes sont apparus il y a en moyenne 10.8 ± 6.5 mois avant le début de l'étude et le score global de l'ALSFRS-R était en moyenne de 42.92 ± 3.51 dans ce groupe au début de l'étude. L'âge moyen lors de l'apparition des symptômes était de 63.21 ± 13.0 ans.
- Un groupe contrôle qui comprenait vingt-quatre patients dont dix-sept étaient atteints d'une SLA à départ spinal et sept d'une SLA à départ bulbaire. Les hommes représentaient 59% des participants de ce groupe (14/24). Les premiers symptômes sont apparus il y a en moyenne 10.79 ± 7.7 mois avant le début de l'étude et le score global de l'ALSFRS-R était en moyenne de 41.13 ± 4.83 dans ce groupe au début de l'étude. L'âge moyen lors de l'apparition des symptômes était de 62 ± 12.06 ans.

Dans toutes ces études, il n'y avait pas de différences statistiquement significatives entre les groupes concernant leur population.

3.2.1.2 Interventions et comparaisons

Toutes les études n'ont pas choisi les mêmes types d'exercices pour composer leur programme de renforcement musculaire. Quatre études ont intégré des exercices de renforcement musculaire en endurance (21,29,31,33). Sept études ont intégré des exercices de renforcement musculaire en résistance (20,22,23,27,28,30,32) et trois études ont intégré des exercices de renforcement musculaire combiné (en endurance et en résistance) (24–26).

La durée des études variait de quatre semaines (33) à douze mois (28) et la fréquence des séances de renforcement musculaire au cours de la semaine variait de deux fois par

semaine à sept fois par semaine. L'intensité des programmes de renforcement musculaire ainsi que les outils utilisés pour définir cette intensité variaient également d'une étude à l'autre.

L'étude de *Pinto & al* a duré huit mois, elle proposait une intervention bi quotidienne, divisée en dix minutes le matin et dix minutes l'après-midi. L'intensité d'exercice était définie à 30-40% de la pression inspiratoire maximale, ce qui correspond à une intensité d'effort modérée.

L'étude de *Clawson & al* a duré six mois, la fréquence des séances de renforcement musculaire n'était pas précisée. L'intensité d'exercice n'était pas définie.

L'étude de *Plowman & al* a duré huit semaines, elle proposait une intervention cinq fois par semaine. L'intensité d'exercice était définie à 50% de la pression expiratoire maximale, ce qui correspond à une intensité d'effort modérée.

L'étude de *Cheah & al* a duré douze semaines, elle proposait une intervention de dix minutes, réalisée trois fois par jour, sept fois par semaine. L'intensité d'exercice était croissante. La première semaine de l'étude, elle était définie à quinze pourcent de la pression inspiratoire nasale par reniflement maximale. La deuxième semaine à trente pourcent, la troisième semaine à quarante-cinq pourcent et la quatrième à soixante pourcent. Les semaines suivantes l'intensité d'exercice a été ajustée à soixante pourcent de la pression inspiratoire nasale par reniflement maximale, mesurée au début de chaque nouvelle semaine, ce qui correspond à une intensité d'exercice modérée.

L'étude de *Jensen & al* a duré trois mois, elle proposait une intervention deux à trois fois par semaine (en fonction des capacités des patients). L'intensité d'exercice était également croissante. Durant les deux premières semaines, celle-ci était définie en fonction de la 15RM (charge que les personnes peuvent déplacer au maximum quinze fois) des participants puis durant les dix dernières semaines, elle était définie en fonction de la 6RM (charge que les personnes peuvent déplacer au maximum six fois).

L'étude de *Drory & al* a duré douze mois, elle proposait une intervention de quinze minutes, réalisée deux fois par jour, la fréquence hebdomadaire des séances n'était pas

précisée. L'intensité d'exercice était propre à chaque participant, sans qu'il y ait plus d'informations disponibles.

L'étude de *Lunetta & al* a duré six mois, elle proposait une intervention quotidienne durant deux semaines par mois, suivi de deux semaines sans séance. L'intensité d'exercice avec cycloergomètre était définie à soixante pourcent de la puissance maximale de chaque patient. Elle était également définie par un score sur l'échelle de Borg modifiée ne devant dépasser 7/10 et une fréquence cardiaque de travail cible correspondant à soixante-quinze pourcent de la fréquence cardiaque maximale prédite ce qui correspond à une intensité d'exercice modérée.

L'étude de *Kitano & al* a duré six mois, la fréquence des interventions était propre à chaque patient mais la fréquence moyenne d'intervention était de $5,9 \pm 1,6$ fois par semaine. L'intensité d'exercice était propre à chaque patient en fonction de leur condition physique et de leurs capacités fonctionnelles.

L'étude de *Van Groenestijn & al* a duré seize semaines, elle proposait une intervention trois fois par semaine. L'intensité d'exercice était croissante au long de l'étude. Pour ce qui concerne le renforcement musculaire en endurance, elle est progressivement passée de cinquante pourcent de la fréquence cardiaque de réserve au début de l'étude à soixante-quinze pourcent en fin d'étude et pour le renforcement musculaire en résistance, elle est progressivement passée de quarante pourcent de la force maximale définie par la 1RM (charge qu'une personne peut déplacer une seule fois) au début de l'étude à cinquante pourcent de la 1RM à la fin de l'étude. L'intensité d'exercice était également définie par un score compris entre 11 et 14 sur l'échelle modifiée de perception du niveau d'effort de Borg, ce qui correspond à une intensité d'exercice modérée.

L'étude de *Sanjak & al* a duré huit semaines, elle proposait une intervention trois fois par semaine. L'intensité d'exercice était définie par un score sur l'échelle modifiée de perception du niveau d'effort de Borg compris entre 12 et 13, ce qui correspond à une intensité d'effort modérée.

L'étude de *Zucchi & al* a duré dix semaines, elle proposait une intervention cinq fois par semaine. L'intensité d'exercice était définie pour l'entraînement en résistance à quarante

pourcent de la vitesse maximale de contraction musculaire de chaque muscle renforcé et pour l'entraînement en endurance par un score cible de 3/10 sur l'échelle de Borg, ce qui correspond à une intensité d'exercice modérée.

L'étude de *Sivaramakrishnan & al* a duré quatre semaines, elle proposait une intervention trois fois par semaine. L'intensité d'exercice était définie par une fréquence cardiaque cible correspondant à 50-70% de la fréquence cardiaque maximale et un niveau de perception d'effort correspondant à un score de 3-5/10 sur l'échelle de Borg modifiée, correspond à une intensité d'exercice modérée.

L'étude de *Dal Bello-Haas & al* a duré six mois, elle proposait une intervention trois fois par semaine. Les auteurs décrivent simplement l'intensité d'exercice comme « modérée » sans plus d'information.

L'étude de *Braga & al* a duré six mois, elle proposait une intervention deux fois par semaine. L'intensité d'exercice était considérée comme modérée, elle était déterminée à l'aide d'un test d'effort cardio-pulmonaire réalisé au début de l'étude. Ce test était interrompu lorsque le participant atteignait soixante-quinze pourcent de sa fréquence cardiaque maximale ou 55-65% de sa consommation maximale d'oxygène (VO2 max).

Les études disposant d'un groupe contrôle ont fait différents choix concernant l'intervention à appliquer :

Le groupe « intervention fictive » de *Pinto & al* a réalisé le même protocole que le groupe intervention mais avec le ressort de l'outil (thresholds IMT de respironics gradué de 9 cmH2O à 41 cmH2O) retiré les quatre premiers mois de l'étude puis les patients de ce groupe ont effectué le même protocole que ceux du groupe intervention durant les quatre derniers mois de l'étude. Celui-ci consistait à réaliser deux fois par jour, durant dix minutes, des inspirations forcées à travers un outil de renforcement des muscles inspiratoires paramétré à 30%-40% de la pression inspiratoire maximale de chaque participant.

Dans l'étude de *Clawson & al* les participants ont été répartis en trois groupes afin de comparer la faisabilité et l'efficacité d'un programme de renforcement musculaire en

endurance à celles d'un programme de renforcement musculaire en résistance et d'un programme d'étirements et de mobilisations.

Le groupe « intervention fictive » de *Plowman & al* a réalisé le même programme de renforcement musculaire que le groupe intervention mais avec le ressort de l'outil retiré (Phillips Threshold Positive Expiratory Pressure Trainer de Respironics pour les patients dont la PEM était < 40cmH2O et EMST 150 d'Aspire Products pour les patients dont la PEM était > 40cmH2O). Ce programme consistait à réaliser vingt-cinq expirations divisées en cinq séries de cinq répétitions, cinq jours par semaine, à travers un outil de renforcement des muscles expiratoires paramétré à cinquante pourcent de la pression expiratoire maximale de chaque participant.

Le groupe « intervention fictive » de *Cheah & al* a réalisé le même protocole que le groupe intervention mais avec le ressort de l'outil (thresholds IMT de respironics) retiré. Ce programme consistait à réaliser trois fois par jour, durant dix minutes, sept jours par semaine, des inspirations forcées à travers un outil de renforcement des muscles inspiratoires.

Dans l'étude de *Drory & al* le groupe intervention a réalisé un programme de renforcement musculaire en résistance qui consistait à effectuer des exercices de renforcement des muscles des membres et du tronc durant quinze minutes, deux fois par jour. Les participants du groupe contrôle quant à eux ne devaient pratiquer aucune activité physique en dehors de leurs activités quotidiennes.

Dans l'étude de *Lunetta & al* les participants du groupe intervention ont été répartis en trois sous-groupes qui ont effectué respectivement un programme de renforcement musculaire combiné, un programme de renforcement en résistance et un programme d'exercices passifs et d'étirements quotidiennement, durant deux semaines par mois, sur une durée de six mois. Les participants du groupe contrôle ont quant à eux réalisé le programme de soins standard qui consistait à effectuer des exercices passifs deux fois par semaine (vingt mouvements de flexions et d'extensions par minute pendant vingt minutes au niveau de six groupes musculaires des membres inférieurs et supérieurs).

Dans l'étude de *Kitano & al* les participants du groupe intervention ont réalisé un programme de renforcement musculaire en résistance qui consistait à effectuer deux

exercices de renforcement musculaire contre pesanteur associés à des étirements des muscles des membres supérieurs et du tronc, trois exercices de renforcement musculaire contre pesanteur associés à des étirements des muscles des membres inférieurs et du tronc et deux exercices de mouvements fonctionnels tels que les lever de chaise et les retournements au lit. Les participants du groupe contrôle historique provenaient d'une étude antérieure, ils n'ont bénéficié d'aucun renforcement musculaire.

Dans l'étude de *Van Groenestijn & al* les participants du groupe intervention ont réalisé un programme de renforcement musculaire mixte qui consistait à deux séances hebdomadaires de vingt à trente-cinq minutes d'entraînement en endurance à l'aide d'un cycloergomètre, réalisées au domicile. Auxquelles s'ajoutait une séance supervisée d'une heure divisée en cinq minutes d'échauffement, trente minutes d'entraînement en endurance, vingt minutes de renforcement musculaire en résistance des quadriceps, biceps, et triceps (dix à quinze répétitions par muscle) et cinq minutes de récupération, réalisée au centre de rééducation. Les patients du groupe contrôle ont quant à eux bénéficié des soins standards prodigués aux patients atteints de SLA aux Pays-Bas, ceux-ci correspondent à des soins neuro-palliatifs.

Dans l'étude de *Zucchi & al* les participants du groupe intervention ont réalisé un programme de renforcement musculaire combiné intensif qui consistait à effectuer cinq fois par semaine, trente minutes de marche sur tapis roulant (pour les participants capables de marcher) ou trente minutes de vélo (pour les participants incapables de marcher) à une allure modérée, divisées en une alternance de dix minutes d'effort suivie de cinq minutes de repos. Associées à deux séries de douze à quinze répétitions à quarante pourcent de la vitesse maximale de contraction musculaire de chaque muscle non affecté par les symptômes, avec un temps de repos de cinq minutes entre chaque série et des étirements ou mobilisations actives assistées de courte, moyenne ou longue durée. Les patients du groupe contrôle ont réalisé le même programme que ceux du groupe intervention mais seulement deux fois par semaine.

Dans l'étude de *Dal Bello-Haas & al* les participants du groupe intervention ont réalisé un programme de renforcement musculaire en résistance associé à des étirements effectués à domicile, trois fois par semaine durant six mois. Les patients du groupe contrôle n'ont quant à eux réalisé que des étirements.

Dans l'étude de *Braga & al* les participants du groupe intervention ont réalisé le programme standard d'exercice déterminé par les recommandations de l'American Academy of Neurology (exercice d'équilibre, de mobilisation et rééducation à la marche) associé à un protocole de renforcement musculaire en endurance réalisé deux fois par semaine sur un tapis roulant. Les patients du groupe contrôle n'ont quant à eux bénéficié que du programme standard d'exercice recommandé par l'AAN.

Tableau II : Résumé des principales données des études de la revue systématique

Etude	Population	Intervention	Comparaison	Apparition des symptômes	Score ALSFRS-R
Pinto & al	Effectif = 26 (22 départs spinaux 4 départs bulbaires) Age moyen : 56,97 ans Sexe ratio (M/F) : 18/8	Programme de renforcement des muscles inspiratoires à une intensité modérée. Durée : 8 mois	Même protocole mais avec le ressort de l'outil retiré.	Groupe intervention : 11.5 mois. Groupe intervention fictive : 12.6 mois.	Groupe intervention : 34.39 ± 3.64 Groupe intervention fictive : 33.5 ± 3.8
Clawson & al	Effectif = 59 (45 départs spinaux et 14 départs bulbaires) Age moyen : 59,71 ans Sexe ratio (M/F) : 39/20	Programme de renforcement musculaire en endurance et programme de renforcement musculaire en résistance. Durée : 6 mois	Programme d'étirements et de mobilisations.	Groupe endurance : 7.30 mois. Groupe résistance : 7.25 mois. Groupe étirements et mobilisations : 11.08 mois.	Groupe endurance : 39.55 ± 4.97 Groupe résistance : 39.17 ± 4.91 Groupe étirements et mobilisations : 39.67 ± 3.71
Plowman & al	Effectif = 48 (35 départs spinaux 11 départs bulbaires et 2 départs mixtes) Age moyen : 61,6 ans Sexe ratio (M/F): 29/19	Programme de renforcement des muscles expiratoires à une intensité modérée. Durée : 8 semaines	Même protocole mais avec le ressort de l'outil retiré.	Groupe intervention : 20,9 mois ± 14,5 mois Groupe contrôle : 16,9 ± 6.8 mois.	Groupe intervention : 36.6 ± 6.3. Groupe intervention fictive : 37.5 ± 6.1.

Cheah & al	Effectif = 19 (16 départs spinaux et 3 départs bulbaires) Age moyen : 53,8 ans Sexe ratio (M/F) : 12/7	Programme de renforcement des muscles inspiratoires à une intensité modérée. Durée : 12 semaines	Même protocole mais avec le ressort de l'outil retiré.	Groupe intervention : $29.8 \pm 15,7$ mois. Groupe contrôle : 34.69 ± 33.8 mois.	Groupe intervention : 38.29 ± 6.5 Groupe intervention fictive : 38.99 ± 2.7
Jensen & al	Effectif = 6 (4 départs spinaux et 2 départs bulbaires) Age moyen : 62.2 ans Sexe ratio (M/F) : 5/1	Programme de renforcement en résistance de plusieurs groupes musculaires des membres et du tronc. Durée : 3 mois.	Pas de de groupe contrôle.	< 12 mois pour 5/6 participants et > 180 mois pour 1/6 participants.	$39.7 \pm 2.4/ 48$
Drory & al	Effectif = 25 (22 départs spinaux et 3 départs bulbaires) Age moyen : 59,35 ans Sexe ratio (M/F) : 14/11	Programme de renforcement musculaire en résistance, d'intensité modérée, concernant la plupart des groupes musculaires des membres et du tronc. Durée : 12 mois.	Aucune activité physique en dehors de leurs activités quotidiennes.	Groupe intervention : 20.7 mois. Groupe contrôle : 19.4 mois	Groupe intervention : Non précisé. Groupe contrôle : Non précisé.
Lunetta & al	Effectif = 60 (42 départs spinaux et 18 départs bulbaires) Age moyen : 60,7 ans Sexe ratio (M/F) : 38/22	Groupe 1 : programme de renforcement musculaire combiné d'intensité modérée. Groupe 2 : programme de renforcement musculaire en résistance d'intensité modérée. Groupe 3 : programme de mobilisations passives. Durée : 6 mois.	Programme de soins standard (exercices passifs deux fois par semaine).	Groupe intervention : 15.2 ± 7.2 mois. Groupe contrôle : 13.7 ± 6.1 mois.	Groupe intervention : 39.1 ± 4.7 Groupe contrôle : 38.3 ± 5.1

Kitano & al	Effectif = 105 (61 départs spinaux et 44 départs bulbaires) Age moyen : 62,75 ans Sexe ratio (M/F) : 72/ 33	Programme de renforcement musculaire en résistance concernant les muscles des membres et du tronc + mouvements fonctionnels. Durée : 6 mois.	Absence de renforcement musculaire.	Groupe intervention : 2.2 ± 2.4 ans. Groupe contrôle : 1.5 ± 1.7 ans.	Groupe intervention : 41.1 ± 4.5. Groupe contrôle : 40.3 ± 4.4
-------------	---	---	-------------------------------------	--	---

Tableau II (suite) : Résumé des principales données des études de la revue systématique

Van Groenestijn & al	Effectif = 57 (45 départs spinaux et 12 départs bulbaires) Age moyen : 60,4 ans Sexe ratio (M/F) : 40/17	Programme de renforcement musculaire mixte d'intensité croissante au long de l'étude tout en restant modérée. Durée : 16 semaines.	Soins standards prodigués aux patients atteints de SLA aux Pays-Bas, ceux-ci correspondent à des soins neuro-palliatifs.	Groupe intervention : 5.5 ± 10.9 mois. Groupe contrôle : 18.0 ± 14.0 mois	Groupe intervention : 42.3 ± 3.5 Groupe contrôle : 42.3 ± 4.2
Sanjak & al	Effectif = 9 Age moyen : 62 ans Sexe ratio M/F : 4/5	Programme de renforcement musculaire en endurance d'intensité modérée. Durée : 8 semaines.	Absence de groupe contrôle.	Pas précisé	34 ± 5/48
Zucchi & al	Effectif = 65 (54 départs spinaux et 11 départs bulbaires) Age moyen : 64,94 ans Sexe ratio (M/F) : 49/16	Programme de renforcement musculaire combiné d'intensité modérée. (5x/semaine) Durée : 10 semaines.	Même programme que le groupe intervention mais moins intensif. (2x/semaine)	Groupe intervention : 15,67 ± 9,74 mois. Groupe contrôle : 16,64 ± 8,98 mois.	Groupe intervention : 39,84 ± 5,70. Groupe contrôle : 40,15 ± 5,17.
Sivaramakrishnan & al	Effectif = 9 (6 départs spinaux et 3 départs bulbaires) Age moyen : 59,22 ± 12,3 ans. Sexe ratio M/F : (5/4)	Programme de renforcement musculaire en endurance, d'intensité modérée. Durée : 4 semaines.	Absence de groupe contrôle.	4,89 mois	33/48

Tableau II (suite) : Résumé des principales données des études de la revue systématique

Dal Bello-Haas & al	Effectif = 27 Age moyen : Pas précisé. Sexe ratio : Pas précisé.	Programme de renforcement musculaire en résistance, d'intensité modérée, associés à des étirements réalisés à domicile. Durée : 6 mois.	Etirements et mobilisations passives.	Groupe intervention : pas précisé. Groupe contrôle : Pas précisé.	Groupe intervention : pas précisé. Groupe contrôle : Pas précisé.
Braga & al	Effectif = 48 (38 départs spinaux et 10 départs bulbaires) Age moyen : 62,605 ans Sexe ratio (M/F) : 32/16	Programme de renforcement musculaire n endurance sur tapis roulant à intensité modérée. Durée : 6 mois.	Programme d'exercice déterminé par les recommandations de l'AAN (exercice d'équilibre, de mobilisation et rééducation à la marche).	Groupe intervention : 10.8 ± 6.5 mois. Groupe contrôle : 10.79 ± 7.7 mois.	Groupe intervention : 42.92 ± 3.51 . Groupe contrôle : 41.13 ± 4.83

3.2.1.3 Variables mesurées avant et après l'intervention

Nous avons sélectionné ces études pour leurs évaluations du score global de l'ALSFRS-R avant et après les différentes interventions. Cependant cette échelle n'était pas le critère d'évaluation principal de toutes les études incluses dans notre revue :

- L'ALSFRS-R était le critère d'évaluation principal dans les études de *Pinto & al*, *Jensen & al*, *Lunetta & al*, *Kitano & al*, *Drory & al*, *Zucchi & al*, *Braga & al* et *Dal Bello-Haas & al*.
- L'ALSFRS-R était un des critères d'évaluation secondaires dans les études de *Clawson & al*, *Plowman & al*, *Cheah & al*, *Van Groenestijn & al*, *Sanjak & al* et *Sivaramakrishnan & al*.

Ces études ont également choisi d'évaluer d'autres variables, nous rapporterons ici celles qui nous semble les plus pertinentes.

Onze études ont évalué les fonctions respiratoires des participants à travers la capacité vitale forcée, les pressions inspiratoire et expiratoire maximales, la ventilation volontaire maximale, la pression inspiratoire nasale par reniflement, la capacité pulmonaire totale, le

volume résiduel, le débit expiratoire de pointe à la toux ainsi que les gaz du sang et la saturation en oxygène du sang artériel.

Huit études ont évalué la qualité de vie à l'aide de différents outils : *Cheah & al*, *Drory & al*, *Van Groenestijn & al* et *Dal Bello-Haas & al* se sont servis du questionnaire SF-36. *Sivaramakrishnan & al* ont quant à eux utilisé le questionnaire SF-12.

Zucchi & al et *Lunetta & al* se sont servis du questionnaire McGill Quality of Life (MGQoL). *Zucchi & al* et *Van Groenestijn & al* ont également utilisé un questionnaire spécifique en rapport avec la SLA l'Amyotrophic Lateral Sclerosis Assessment Questionnaire (ALSAQ-40). *Clawson & al* ont quant à eux utilisé l'ALSSQoL-R un outil de mesure spécifique de la qualité de vie des patients atteints de SLA.

3.2.2 Résultats obtenus par les études

3.2.2.1 Evolution du score global de l'ALSFRS-R

Les résultats des différentes études incluses dans cette revue concernant le score global de l'ALSFRS-R sont partagés :

Dans l'étude de *Lunetta & al* le score global de l'ALSFRS-R était significativement plus élevé ($p = 0.0298$) dans le groupe intervention que dans le groupe contrôle à la fin des six mois de l'étude (32.8 ± 6.5 vs 28.7 ± 7.5). Il était également significativement plus élevé ($p = 0.0338$) dans le groupe intervention que dans le groupe contrôle à la fin des douze mois de suivi (27.5 ± 7.6 vs 23.3 ± 7.6). De plus le sous-groupe "entraînement combiné" présentait un score global de l'ALSFRS-R significativement plus élevé par rapport au groupe contrôle à six mois (33.9 ± 9.6 vs 28.7 ± 7.5 $p = 0.0336$) et à douze mois (30.5 ± 9.5 vs 23.3 ± 7.6 $p = 0.0345$). Tandis que les sous-groupes "exercices en résistance" et "exercices passifs" présentaient des différences non significatives avec le groupe contrôle à six et douze mois (26).

Dans l'étude de *Kitano & al* le score global de l'ALSFRS-R était significativement plus élevé ($p = 0.044$) dans le groupe intervention que dans le groupe contrôle à la fin des six mois de l'étude (38.1 ± 5.9 vs $33,1 \pm 9,2$ dans le groupe contrôle) (30).

Dans l'étude de *Dal Bello-Haas & al* le score global de l'ALSFRS-R était significativement plus élevé dans le groupe intervention ($p = 0.02$) (27).

Dans l'étude de *Braga & al* le score global de l'ALSFRS-R était significativement plus élevé ($p = 0.035$) dans le groupe intervention que dans le groupe contrôle à la fin des six mois de l'étude (34.1 ± 7.1 vs 29.5 ± 7.7 dans le groupe contrôle). De plus, la vitesse de déclin du score global de l'ALSFRS-R était moins importante dans le groupe intervention (-1.01 ± 0.92 points/mois contre 1.28 ± 1.10 points/mois dans le groupe contrôle), bien que cette différence n'était pas statistiquement significative ($p = 0.36$) (29).

Dans l'étude de *Van Groenestijn & al* nous avons pu observer une tendance à la diminution du score global de l'ALSFRS-R plus lente dans le groupe intervention (0.47 points par mois en moyenne) que dans le groupe contrôle (0.98 points par mois). La différence moyenne de pente entre les groupes après six mois de suivi était de 0.52 points par mois, cependant ces résultats ne sont pas statistiquement significatifs ($p = 0.065$) (24).

Dans l'étude de *Cheah & al* nous avons pu observer une diminution moins importante bien que non significative ($p = 0.95$) du score global de l'ALSFRS-R dans le groupe intervention (22).

Dans l'étude de *Pinto & al* la différence moyenne du score global de l'ALSFRS-R à la fin de l'étude était de 2.051 ± 2.625 , cependant cette différence n'était pas statistiquement significative ($p = 0.445$) (20).

Dans l'étude de *Plowman & al* le score global de l'ALSFRS-R a diminué en moyenne de 1,3 point dans le groupe intervention et de 2.1 points dans le groupe « intervention fictive », cependant cette différence n'était pas statistiquement significative ($p = 0.84$) (23).

Drory & al ont observé une diminution du score global de l'ALSFRS-R significativement moins importante ($p < 0,001$) dans le groupe intervention au terme des trois premiers mois ainsi qu'une tendance similaire six mois après le début du programme, bien que cette fois non significative. Après neuf et douze mois, les groupes ne comportaient plus suffisamment de patients pour réaliser une évaluation statistique (28).

Dans leur étude comparant les effets d'un entraînement de haute fréquence à ceux d'un entraînement de fréquence modérée *Zucchi & al* ont évalué le score global de l'ALSFRS-R tous les trois mois après le début de l'intervention (25) :

- Après trois mois, celui-ci avait diminué de 4,97 points en moyenne dans le groupe intervention contre 3,76 points en moyenne dans le groupe contrôle, cependant cette différence n'était pas statistiquement significative ($p= 0.485$).
- Après six mois, il avait diminué de 1,79 point en moyenne dans le groupe intervention contre 3,31 points en moyenne dans le groupe contrôle, cependant cette différence n'était pas statistiquement significative ($p= 0.999$).
- Après neuf mois, il avait diminué de 0,85 point en moyenne dans le groupe intervention contre 1,56 point en moyenne dans le groupe contrôle, cependant cette différence n'était pas statistiquement significative ($p= 0.804$).
- Après douze mois, il avait diminué de 2,07 points en moyenne dans le groupe intervention contre 2,58 points en moyenne dans le groupe contrôle, cependant cette différence n'était pas statistiquement significative ($p= 0.723$).
- Après dix-huit mois, il avait diminué de 3,81 points en moyenne dans le groupe intervention et augmenté de 1,7 point en moyenne dans le groupe contrôle, cependant cette différence n'était pas statistiquement significative ($p= 0.293$).
- Après vingt-quatre mois, il avait augmenté de 0,9 point en moyenne dans le groupe intervention et diminué de 1,64 point en moyenne dans le groupe contrôle, cependant cette différence n'était pas statistiquement significative ($p= 0.737$).

Clawson & al n'ont pas observé d'amélioration significative de la vitesse de déclin du score global de l'ALSFRS-R dans aucun des groupes, cependant selon les auteurs, ces résultats suggèrent que les exercices effectués n'accélèrent pas la progression de la maladie (21).

Sanjak & al ont observé une augmentation significative ($p = 0,022$) du score global de l'ALSFRS-R après quatre semaines (38 ± 6 vs 34 ± 5 au début de l'intervention), maintenu à 37 ± 6 après huit semaines (31).

Sivaramakrishnan & al ont observé une augmentation non significative du score global de l'ALSFRS-R ($p = 0,8$) qui est passé de $32,75 \pm 7$ au début de l'étude à $33,25 \pm 7,55$ à la fin de l'étude (33).

Jensen & al ont observé une diminution continue du score global de l'ALSFRS-R tout au long de l'étude ($40,2 \pm 2,3$ au début de l'étude contre $35,2 \pm 4,3$ à la fin). Selon les auteurs, le score global de l'ALSFRS-R a diminué à la même vitesse au cours de la période contrôle et de la période d'entraînement chez deux participants et il a diminué plus rapidement lors de la période d'entraînement chez trois participants (32).

Tableau III : Résumé des effets du renforcement musculaire en résistance sur le score global de l'ALSFRS-R dans les études.

Etudes	Critères d'évaluation	Effets du renforcement musculaire	Niveau de preuve
<i>Pinto & al</i>	Critère principal : - l'ALSFRS-R. Critères secondaires : - les fonctions respiratoires.	Diminution moins importante bien que non significative du score global de l'ALSFRS-R dans le groupe intervention ($p = 0,445$).	Niveau de preuve 2 (Essai contrôlé randomisé de faible puissance).
<i>Plowman & al</i>	Critère principal : - La pression expiratoire maximale. Critères secondaires : - L'ALSFRS-R. - la CV forcée. - La fonction de déglutition. - Les mesures spirométriques de toux volontaire.	Diminution moins importante bien que non significative du score global de l'ALSFRS-R dans le groupe intervention ($p = 0,84$).	Niveau de preuve 2 (Essai contrôlé randomisé de faible puissance).
<i>Cheah & al</i>	Critère principal : les fonctions respiratoires. Critères secondaires : - l'ALSFRS-R. - La qualité de vie. - La force de préhension. - La capacité fonctionnelle d'exercice.	Diminution moins importante bien que non significative du score global de l'ALSFRS-R dans le groupe intervention ($p = 0,95$).	Niveau de preuve 2 (Essai contrôlé randomisé de faible puissance).
<i>Jensen & al</i>	Critère principal : l'ALSFRS-R.	Diminution du score global de l'ALSFRS-R identique entre la période contrôle et la période	Niveau de preuve 4 (série de cas).

	Critères secondaires : - Le TUG test. - Le test 30s chair rise. - Les fonctions neuromusculaires. - Le pourcentage de fibres de type I et II et la surface de section transversale.	intervention chez 2/5 des participants. Diminution plus rapide lors de la période intervention chez 3/5 des participants.	
<i>Drory & al</i>	Critère principal : l'ALSFRS-R. Critères secondaires : - La force musculaire. - La qualité de vie. - La fatigue. - Les douleurs musculo-squelettiques. - La spasticité.	Diminution significativement moins importante du score global de l'ALSFRS-R dans le groupe intervention après 3 mois ($p < 0,001$). Diminution moins importante bien que non significative après 6 mois. Pas d'analyse statistique après 9 et 12 mois.	Niveau de preuve 2 (Essai contrôlé randomisé de faible puissance).
<i>Kitano & al</i>	Critère principal : l'ALSFRS-R. Critères secondaires : - Le débit expiratoire de pointe à la toux. - La force du deltoïde et du quadriceps.	Diminution significativement moins importante du score global de l'ALSFRS-R dans le groupe intervention à la fin de l'étude ($p = 0,044$).	Niveau de preuve 4 (étude comparative avec groupe contrôle historique)
<i>Dal Bello-Haas & al</i>	Critère principal : l'ALSFRS-R. Critères secondaires : - la fatigue. - la qualité de vie. - la capacité vitale.	Diminution significativement moins importante du score global de l'ALSFRS-R dans le groupe intervention à la fin de l'étude ($p = 0,02$).	Niveau de preuve 2 (Essai contrôlé randomisé de faible puissance).
<i>Clawson & al</i>	Critère principal : la tolérance. Critères secondaires : - L'ALSFRS-R. - La CV forcée. - La force musculaire. - La force de préhension. - La VO2 max. - La qualité de vie. - La fatigue.	Pas d'amélioration significative de la vitesse de déclin du score global de l'ALSFRS-R au cours de l'intervention.	Niveau de preuve 2 (Essai contrôlé randomisé de faible puissance).
<i>Lunetta & al</i>	Critère principal : l'ALSFRS-R. Critères secondaires : - La qualité de vie. - La capacité vitale. - Le nombre de décès et de trachéotomies.	Diminution moins importante bien que non significative du score global de l'ALSFRS-R dans le sous-groupe « exercices en résistance » à 6 et 12 mois.	Niveau de preuve 2 (Essai contrôlé randomisé de faible puissance).

Tableau IV : Résumé des effets du renforcement musculaire en endurance sur le score global de l'ALSFRS-R dans les études.

Etudes	Critères d'évaluation	Effets du renforcement musculaire	Niveau de preuve
<i>Clawson & al</i>	Critère principal : la tolérance. Critères secondaires : - L'ALSFRS-R. - La CV forcée. - La force musculaire. - La force de préhension. - La VO2 max. - La qualité de vie. - La fatigue.	Pas d'amélioration significative de la vitesse de déclin du score global de l'ALSFRS-R au cours de l'intervention.	Niveau de preuve 2 (Essai contrôlé randomisé de faible puissance).
<i>Braga & al</i>	- L'ALSFRS-R. - Les fonctions respiratoires. - La consommation d'oxygène (VO2) et le dioxyde de carbone rejeté (VCO2). - Les équivalents métaboliques (METs). - La saturation en oxygène.	Diminution significativement moins importante du score global de l'ALSFRS-R dans le groupe intervention ($p = 0.035$) Vitesse de diminution du score global de l'ALSFRS-R moins rapide, bien que non significative, dans le groupe intervention ($p = 0.36$).	Niveau de preuve 2 (Essai contrôlé randomisé de faible puissance).
<i>Sanjak & al</i>	- La faisabilité. - la tolérance. - l'ALSFRS-R. - la capacité vitale. - La force musculaire. - Le test de marche de 25 pas. - Le test de marche de 6 minutes. - La fatigue.	Augmentation significative du score global de l'ALSFRS-R à la fin de l'étude ($p = 0,022$).	Niveau de preuve 4 (série de cas)
<i>Sivaramakrishnan & al</i>	- La sécurité et la faisabilité. - l'ALSFRS-R. - Le test de marche de 10m. - le test de marche de 6 minutes. - Le time up and go test. - La dépression. - La fatigue. - La qualité de vie.	Augmentation non significative du score global de l'ALSFRS-R ($p = 0.8$)	Niveau de preuve 4 (série de cas)

Tableau V : Résumé des effets du renforcement musculaire combiné sur le score global de l'ALSFRS-R dans les études.

Etudes	Critères d'évaluation	Effets du renforcement musculaire	Niveau de preuve
<i>Lunetta & al</i>	Critère principal : l'ALSFRS-R. Critères secondaires : - La qualité de vie. - La capacité vitale. - Le nombre de décès et de trachéotomies.	Diminution significativement moins importante du score global de l'ALSFRS-R dans le groupe intervention après 6 mois ($p = 0.0298$) et 12 mois ($p = 0.0338$) Diminution significativement moins importante du score global de l'ALSFRS-R dans le sous-groupe « entraînement combiné » par rapport au groupe contrôle à 6 mois ($p = 0.0336$) et à 12 mois ($p = 0.0345$).	Niveau de preuve 2 (Essai contrôlé randomisé de faible puissance).
<i>Van Groenestijn & al</i>	Critère principal : - La qualité de vie. Critères secondaires : - la fatigue. - La force de préhension. - La force musculaire. - La capacité aérobie maximale. - La SNIP et la capacité vitale. - La douleur. - l'ALSFRS-R. - La perturbation du sommeil. - Le Time up and Go test (TUG test) et le stair test.	Diminution moins rapide bien que non significative du score global de l'ALSFRS-R dans le groupe intervention ($p = 0.065$).	Niveau de preuve 2 (Essai contrôlé randomisé de faible puissance).
<i>Zucchi & al</i>	Critère principal : - L'ALSFRS-R. Critères secondaires : - la fatigue. - La qualité de vie. - Les fonctions respiratoires. - La dépression. - La charge de l'aidant. - La survie.	Aucune différence significative entre les groupes concernant la diminution du score global de l'ALSFRS-R à : 3 mois ($p = 0.485$). 6 mois ($p = 0.999$). 9 mois ($p = 0.804$). 12 mois ($p = 0.723$). 18 mois ($p = 0.293$) et 24 mois ($p = 0.737$).	Niveau de preuve 2 (Essai contrôlé randomisé de faible puissance).

3.2.2.2 Autres variables

À propos de la qualité de vie :

Van Groenestijn & al ont observé une différence significative concernant la qualité de vie liée à l'état de santé, évaluée à l'aide de l'Amyotrophic Lateral Sclerosis Assessment Questionnaire (ALSAQ-40), en faveur du groupe intervention ($p = 0.172$). Le score de

l'ALSAQ-40 a subi une diminution moyenne de 0.26 points par mois dans le groupe intervention contre 2.14 points par mois dans le groupe contrôle.

Dans l'étude menée par *Lunetta & al* le score global du MGQoL était identique dans les groupes à la fin de l'intervention. Les auteurs ont également observé une amélioration statistiquement significative du sous score "symptômes psychologiques" du questionnaire MGQoL dans le groupe intervention à la fin de l'étude ($p = 0.0479$).

Dans l'étude menée par *Dal Bello-Haas & al* le sous score « fonctions physiques » du questionnaire SF36 était significativement plus faible dans le groupe contrôle à la fin de l'intervention ($p = 0.02$).

Sivaramakrishnan & al ont observé une augmentation non significative de la composante physique du score du questionnaire SF-12 ($p = 0.48$) et une diminution non significative de la composante mentale du score du questionnaire SF-12 ($p = 0.83$).

Zucchi & al n'ont pas observé de différence significative entre les groupes concernant la qualité de vie perçue par les participants à six mois ($p = 0.749$), douze mois ($p = 0.932$), dix-huit mois ($p = 0.140$) et vingt-quatre mois ($p = 0.140$).

À propos des fonctions respiratoires :

Pinto & al ont observé une augmentation non significative du sous-score respiratoire de l'ALSFRS-R dans le groupe intervention après quatre mois d'entraînement ($p = 0,635$). Ainsi qu'une augmentation non significative ($p = 0,445$) de la pression inspiratoire maximale (PIM), de la pression inspiratoire par reniflement (SNIP assise $p = 0,296$ et couchée $p = 0,125$) et du débit expiratoire de pointe (DEP assis $p = 0,581$ et couché $p = 0,603$) dans le groupe intervention après quatre mois d'entraînement. Mais ces améliorations n'ont pas persistées durant la deuxième partie de l'entraînement. Les auteurs ont également observé une augmentation significative de la ventilation volontaire maximale (VVM assise $p = 0,808$ et couchée $p = 0,999$) dans le groupe intervention après quatre mois d'entraînement ainsi qu'une augmentation non significative de la PIM (assise $p = 0.249$ et couchée $p = 0.533$), de la SNIP (assise $p = 0,157$ et couchée $p = 0.105$), du DEP (assis $p = 0,585$ et couché $p = 0,329$) et de

la VVM (assise $p = 0,936$ et couchée $p = 0,851$) dans le groupe intervention fictive lors de la période active, c'est-à-dire du quatrième au huitième mois.

Plowman & al ont observé une augmentation significative ($p = 0.009$) de la pression expiratoire maximale (PEM) plus importante dans le groupe intervention. La PEM a subi une amélioration moyenne de vingt-cinq pourcent dans le groupe intervention contre six pourcent dans le groupe contrôle. Les auteurs ont également observé une diminution moins importante bien que non significative de la capacité vitale forcée dans le groupe intervention ($p = 0.86$).

Cheah & al ont observé une diminution moins importante bien que non-significative de la capacité vitale dans le groupe intervention ($p = 0.60$). Ainsi qu'une différence non significative entre les groupes concernant la capacité pulmonaire totale (CPT), en faveur du groupe intervention ($p = 0.11$). Les auteurs ont également observé une augmentation de la force des muscles inspiratoires plus importante dans le groupe intervention, bien que non significative. La PIM était 6.10 ± 96.93 pourcent supérieure dans le groupe intervention ($p = 0.39$).

Lunetta & al et *Dal Bello-Haas & al* n'ont observé aucune différence significative entre les groupes concernant la CV forcée à la fin de leurs interventions respectives.

Kitano & al n'ont observé aucune différence significative concernant le débit de pointe à la toux dans le groupe intervention entre le début et la fin de l'étude ($p = 0.356$).

Van Groenestijn & al ont observé une diminution significativement moins importante de la capacité vitale forcée dans le groupe intervention. La CV forcée a diminué de 1.63 pourcent par mois en moyenne dans le groupe intervention contre 3.30 pourcent par mois en moyenne dans le groupe contrôle. La différence moyenne de pente entre les groupes six mois après l'étude était de 1.68 pourcent par mois ($p = 0.048$). Les auteurs ont également observé une différence non significative concernant le score de la SNIP au profit du groupe intervention. La SNIP a augmenté de 0,17 cmH₂O dans le groupe intervention et a diminué de 0,11 cmH₂O dans le groupe contrôle. La différence moyenne de pente entre les groupes six mois après l'étude était de 0.28 cmH₂O ($p = 0.097$).

Sanjak & al ont observé une augmentation non significative de la capacité vitale qui est passée de 88 ± 16 pourcent de la valeur prédictive au début de l'étude à 92 ± 17 pourcent après quatre semaines puis 93 ± 19 pourcent après huit semaines ($p = 0,433$).

Les résultats obtenus par les différentes études concernant les autres variables évaluées, sont disponibles dans les fiches lectures que nous avons réalisées (ANNEXE I).

3.2.2.3 Score PEDro

Nous avons également calculé le score PEDro des études incluses dans notre revue. Neuf études ont obtenu un score supérieur ou égal à 5/10 et cinq études ont obtenu un score inférieur à 5/10.

- *Plowman & al* et *Cheah & al* ont obtenu un score de 9/10.
- *Pinto & al*, *Lunetta & al* et *Zucchi & al* ont obtenu un score de 7/10.
- *Dal Bello-Haas & al*, *Braga & al* et *Van Groenestijn & al* ont obtenu un score de 6/10.
- *Clawson & al* ont obtenu un score de 5/10.
- *Kitano & al* et *Sivaramakrishnan & al* ont obtenu un score de 4/10.
- *Jensen & al* et *Drory & al* ont obtenu un score de 3/10.
- *Sanjak & al* ont obtenu un score de 2/10.

Les détails des différents items de l'échelle PEDro sont disponibles dans les fiches de lectures que nous avons réalisées sur chaque étude (ANNEXE I).

4. DISCUSSION

4.1 Synthèse des résultats

L'objectif de notre revue systématique de la littérature était d'investiguer les données actuelles de la science afin de déterminer si le renforcement musculaire pouvait exercer un effet neuro-protecteur chez les patients atteints de sclérose latérale amyotrophique.

Les résultats obtenus semblent démontrer que le renforcement musculaire est faisable et sans risque. Ces résultats sont en accord avec ceux exposés par *Chen & al*, qui après avoir

mené une revue de la littérature sur le sujet en 2008, ont statué sur le caractère plus bénéfique que délétère du renforcement musculaire chez les patients atteints de SLA, les auteurs ont également recommandé d'inclure dans la prise en charge des patients atteints de SLA, des « exercices en résistance progressive soigneusement monitorés » afin d'améliorer les capacités fonctionnelles de ceux-ci. Cependant ces recommandations ne se basaient que sur deux essais contrôlés randomisés (3).

De plus la majorité des études que nous avons incluses dans notre revue systématique semblaient présenter des résultats en faveur d'un effet protecteur du renforcement musculaire, mis en évidence par une diminution moins rapide du score global de l'ALSFRS-R dans les groupes interventions. Parmi les onze études qui disposaient d'un groupe contrôle que nous avons incluses dans notre revue, huit présentaient à la fin de leurs programmes des différences entre les groupes concernant l'évolution du score global de l'ALSFRS-R, en faveur des groupes interventions. Dans quatre d'entre elles, ces différences étaient caractérisées par une diminution significativement moins importante de ce score dans les groupes interventions (26,27,29,30). Quatre autres études présentaient une diminution moins importante bien que non significative du score global de l'ALSFRS-R dans les groupes interventions à la fin de leurs études (20,22–24). Par ailleurs une dernière étude présentait une diminution significativement moins importante du score global de l'ALSFRS-R dans le groupe intervention lors des premières mesures effectuées au cours du programme, cependant à la fin de l'étude l'effectif n'était plus suffisamment important pour réaliser une évaluation statistique (28). De plus, parmi les trois études qui ne disposaient pas de groupe contrôle que nous avons incluses dans notre revue, une présentait une augmentation significative du score global de l'ALSFRS-R à la fin de son programme (31) et une autre présentait une augmentation non significative du score global de l'ALSFRS-R à la fin de son programme (33).

Pour résumer, parmi les quatorze études sélectionnées pour réaliser cette revue, onze présentaient des résultats en faveur d'une progression plus lente des symptômes dans les groupes interventions. Nos résultats sont en accord avec ceux exposés dans une revue réalisée par Dal Bello-Haas & al en 2013, dans laquelle les auteurs ont observé une amélioration statistiquement significative du score global de l'ALSFRS-R en faveur des groupes interventions après avoir combiné les résultats des deux essais contrôlés randomisés inclus dans leur synthèse finale, la différence moyenne était de 3.21, entre les groupes avec un intervalle de confiance à 95% compris entre 0.46 à 5.96 (34). Cependant cette revue

comportait trop peu d'études pour déterminer si le renforcement musculaire pouvait réellement avoir un effet neuro-protecteur chez les patients atteints de SLA. De plus elle ne comportait aucun essai contrôlé randomisé évaluant les effets d'un programme de renforcement musculaire en endurance.

Par ailleurs, nos résultats ne tendent pas à démontrer qu'une forme de renforcement musculaire (endurance/résistance) exerce un effet neuro-protecteur plus important qu'une autre. Dans leur étude, *Clawson & al* ont comparé les effets d'un programme de renforcement musculaire en endurance à ceux d'un programme de renforcement musculaire en résistance et n'ont trouvé aucune différence concernant l'évolution du score global de l'ALSFRS-R (21). Ces résultats semblent s'accorder avec ceux décrits par Tsitkanou & al dans une revue narrative de la littérature publiée en 2019 dans laquelle les auteurs ont rapporté que l'exercice physique, indépendamment de ces modalités, semble avoir des effets bénéfiques sur la qualité de vie des patients atteints de SLA en améliorant leurs capacités fonctionnelles (35). D'autre part, il semblerait que le renforcement musculaire combiné, associant renforcement en résistance et en endurance, montre le plus d'efficacité pour ralentir la progression de la maladie comme l'ont démontré *Lunetta & al* en comparant un programme de renforcement combiné à un programme de renforcement en résistance pur (26). Cependant, il n'existe à notre connaissance que deux études ayant comparé différents types de renforcement musculaire, un nombre plus important d'études sont donc nécessaires avant de pouvoir affirmer l'efficacité supérieure d'un type d'entraînement.

Pour aller plus loin, nous avons également souhaité savoir quelles étaient les modalités d'exercice les plus favorables pour les patients atteints de sclérose latérale amyotrophique. Malgré des méthodes de renforcement musculaire et des méthodes de mesure de l'intensité d'exercice différentes, la majorité des études incluses dans cette revue proposaient un programme de renforcement musculaire d'intensité modérée, à des participants d'une soixantaine d'années en moyenne avec un score global de l'ALSFRS-R élevé, situé autour de 39/48 au début des études.

De plus, *Zucchi & al* ont souhaité évaluer dans leur étude, les effets d'un programme de rééducation motrice de haute fréquence. Pour cela ils ont soumis soixante-cinq participants à un protocole de renforcement musculaire combiné. Les participants étaient divisés en deux groupes, chaque groupe a réalisé le même protocole mais à une fréquence différente. Un des

groupes a réalisé le programme deux fois par semaine et l'autre groupe a réalisé le programme cinq fois par semaine. Selon les auteurs, le renforcement musculaire présente des effets équivalents sur la progression de la SLA lorsqu'il est pratiqué à une fréquence modérée et lorsqu'il est pratiqué à haute fréquence. Ceci laisse suggérer que la fréquence d'exercice ne joue pas un rôle important concernant le potentiel neuro-protecteur du renforcement musculaire chez les patients atteints de SLA. Cependant un nombre plus important d'études est nécessaire avant de pouvoir l'affirmer (25).

D'autre part, *Lunetta & al* ont noté dans leur étude que la différence entre les groupes concernant le score global de l'ALSFRS-R était restée statistiquement significative six mois après la fin du programme de renforcement mis en place (26). Cela semble suggérer que l'effet neuro-protecteur du renforcement musculaire perdure un certain temps même après l'arrêt de l'entraînement. Cependant les résultats isolés d'une seule étude ne suffisent pas pour pouvoir affirmer l'efficacité à distance du renforcement musculaire sur la vitesse de progression de la maladie. Un nombre plus important d'études, avec une période de suivi suffisamment longue, est donc nécessaire pour recueillir suffisamment de données quant à ce sujet.

Par ailleurs, ces résultats sont corrélés avec une diminution moins importante de la qualité de vie perçue par les participants des groupes interventions comme l'ont observé *Dal Bello-Haas & al*, *Van Groenestijn & al* et *Drory & al*. Ceci laisse suggérer que le renforcement musculaire pourrait exercer un effet favorable sur la qualité de vie perçue par le patient. *Cheah & al*, *Clawson & al* et *Lunetta & al* n'ont quant à eux observé aucune différence significative entre les groupes concernant la qualité de vie. Ceci laisse suggérer que le renforcement musculaire ne diminue pas la qualité de vie perçue par les patients atteints de SLA.

Les résultats concernant les fonctions respiratoires sont quant à eux partagés. Certaines études suggèrent que le renforcement musculaire pourrait exercer des effets bénéfiques sur les fonctions respiratoires, notamment sur la capacité vitale, comme le suggèrent les résultats de *Sanjak & al*, *Van Groenestijn & al*, *Cheah & al* et *Plowman & al*. Alors que d'autres études n'ont pas observé de résultats abondants dans ce sens. C'est le cas de *Dal Bello-Haas & al* et *Lunetta & al* qui n'ont observé aucune différence significative entre les groupes concernant la capacité vitale forcée à la fin de leurs études. Par ailleurs, *Pinto & al* et *Van Groenestijn & al* ont observé une amélioration de la pression inspiratoire nasale par reniflement après leurs interventions respectives. De plus, les deux études dont les programmes étaient portés sur le renforcement des muscles inspiratoires ont observé une amélioration de la pression

inspiratoire maximale dans les groupes interventions à la fin de leurs études. Bien que ces résultats soient hétérogènes, il semblerait que le renforcement musculaire puisse exercer des effets bénéfiques sur les fonctions respiratoires.

4.2 Limites et biais des études sélectionnées pour la revue

Bien que les données recueillies lors de notre étude semblent apporter des résultats en faveur d'un effet neuro-protecteur du renforcement musculaire auprès des patients atteints de sclérose latérale amyotrophique, ces résultats sont à interpréter avec précaution car les études incluses présentent certains risques de biais.

La principale limite des études sélectionnées est le manque de puissance dû aux faibles échantillons. Celui-ci est d'autant plus renforcé par le risque de biais d'attrition lié à des différences entre les groupes initiaux et les groupes finaux dues à des sorties d'études ou des interruptions d'intervention. Il est malheureusement difficile de conserver des effectifs identiques entre le début et la fin de l'intervention lorsque nous souhaitons étudier une maladie neurodégénérative qui évolue aussi rapidement que la sclérose latérale amyotrophique. D'autant plus quand l'objet de l'étude porte sur l'évaluation des effets du renforcement musculaire car la plupart des protocoles, même adaptés, nécessitent que les participants disposent de capacités fonctionnelles suffisamment importantes pour poursuivre l'étude.

D'autre part, la conception de la plupart des études sélectionnées ne permettait pas de réaliser des interventions en double aveugle. Dans douze des quatorze études que nous avons incluses, les patients et/ou les investigateurs avaient connaissance du traitement qu'ils recevaient ou qu'ils administraient. Cette absence d'insu peut être à l'origine d'un biais de performance qui se traduit par une différence de résultats entre les groupes liée à des différences de prise en charge entre le groupe intervention et le groupe contrôle. L'absence d'aveugle de la part des évaluateurs dans huit des quatorze études sélectionnées pour réaliser cette revue peut également être à l'origine d'un biais de mesure ou biais de détection, qui apparaît lorsque le critère de jugement n'est pas recherché de la même manière dans les différents groupes. Par ailleurs, les variations du score global de l'ALSFRS-R n'étaient le critère d'évaluation principal que dans huit des quatorze études incluses dans notre revue. Ceci peut également être à l'origine d'un biais de détection car les auteurs n'auront

probablement pas porté la même attention à l'évaluation d'un critère de jugement principal qu'à celle d'un critère de jugement secondaire.

Il est également nécessaire de souligner que nous n'avons pas seulement inclus des essais contrôlés randomisés dans cette revue mais également des études cliniques qui ne disposaient pas de groupe contrôle. L'absence de comparateur peut être à l'origine d'un biais de confusion qui se traduit par une possible erreur d'interprétation entre les effets de l'intervention et l'évolution naturelle de la maladie.

Notre évaluation des risques de biais des études réalisée à l'aide de l'outil « ROB 2.0 » de la Cochrane est résumée dans le tableau VI. Les détails de chaque domaine d'évaluation sont disponibles dans les fiches de lecture que nous avons réalisées sur chacune des études sélectionnées (ANNEXE I).

Tableau VI : résumé de l'évaluation des risques de biais des études contrôlées par l'outil ROB 2.0 de la Cochrane.

Etudes	Biais de sélection : stratégie de randomisation	Biais de sélection : répartition dissimulée	Biais de performance	Biais de détection	Biais d'attrition	Biais en lien avec la sélection des résultats	Biais de confusion
<i>Pinto & al</i>							
<i>Clawson & al</i>							
<i>Plowman & al</i>							
<i>Cheah & al</i>							
<i>Jensen & al</i>							
<i>Drory & al</i>							
<i>Lunetta & al</i>							
<i>Kitano & al</i>							
<i>Van Groenestijn & al</i>							
<i>Sanjak & al</i>							

<i>Zucchi & al</i>							
<i>Sivaramakrishnan & al</i>	?	?					
<i>Dal Bello-Haas & al</i>							
<i>Braga & al</i>							

Risque de biais	Faible	Moyen	Elevé	non évaluable
				?

Notre utilisation de l'outil ROB 2.0 présente également quelques limites. L'évaluation des risques de biais des études n'a été menée que par un seul évaluateur, ce qui augmente sa subjectivité. L'évaluation aurait pu être de meilleure qualité si les résultats obtenus avaient été le fruit de la réflexion de deux évaluateurs indépendants. De plus nous devons admettre notre faible niveau d'expertise concernant l'utilisation de cet outil de la Cochrane, qui nécessite une expérience plus approfondie pour en saisir toutes les subtilités.

4.3 Conclusion et perspectives futures

A notre connaissance, nous sommes à ce jour les premiers à avoir étudié les effets du renforcement musculaire sur la vitesse de progression de la SLA en réalisant une revue systématique qui inclue un nombre aussi important d'études cliniques dont les protocoles portaient à la fois sur le renforcement en endurance ainsi que sur le renforcement en résistance et sur le renforcement musculaire combiné.

Quelques mois après avoir commencé nos recherches, nous avons eu connaissance de la publication d'une revue narrative réalisée par *Tsitkanou & al* dont l'objectif était de déterminer si l'exercice physique était bénéfique ou préjudiciable aux patients atteints de sclérose latérale amyotrophique. Cependant nous ne disposons pas de la méthodologie de recherche bibliographique utilisée par les auteurs pour réaliser leur revue, de plus nous ne savons pas quelles bases de données ceux-ci ont exploré ni quels mots clés ils ont utilisé. Cette absence d'informations rend leur étude difficilement reproductible. Par ailleurs, ils n'ont pas sélectionné dans leur synthèse finale les études qui ont évalué les effets du renforcement des muscles respiratoires, contrairement à nous. De plus le tri systématique que nous avons effectué, en accord avec les critères d'inclusions que nous avons défini à priori, nous a permis

d'écarter les études avec un faible poids scientifique telles que les études de cas et de double cas. Enfin, à travers cette revue *Tsitkanou & al* se sont intéressés aux bienfaits de l'activité physique sur les capacités fonctionnelles, la qualité de vie, la force musculaire et les fonctions cardio-respiratoires. Alors que nous avons concentré nos recherches sur la vitesse d'évolution de la maladie. Tous ces éléments nous ont incité à poursuivre notre travail afin de fournir une revue exhaustive et actuelle de la littérature avec une méthodologie de réalisation la plus précise possible (35).

Cependant, bien que notre revue se veuille la plus exhaustive, il est possible que nous soyons, malgré nous, passés à côté de certaines études pertinentes pour la réalisation de cette revue. De plus, comme nous l'avons déjà mentionné plus haut, nous n'avons pas pu accéder aux textes intégraux de certaines études dont les titres semblaient intéressants et auraient pu convenir aux critères d'inclusions de notre revue.

Malheureusement encore trop peu d'études s'intéressent aux effets du renforcement musculaire comme outil thérapeutique chez les patients atteints de sclérose latérale amyotrophique. Bien que les données actuelles de la science semblent pencher en faveur d'effets plus bénéfiques que délétères du renforcement musculaire, des craintes persistent malgré tout, n'encourageant pas les études sur ce sujet.

Bien que les résultats obtenus à travers cette revue systématique de la littérature semblent majoritairement supporter l'idée d'un effet neuro-protecteur du renforcement musculaire chez les patients atteints de sclérose latérale amyotrophique, certaines études ne semblent pas démontrer les mêmes effets. Cette hétérogénéité des résultats peut s'expliquer par les différences des programmes proposés et la différence de durée des études incluses dans cette revue. C'est pourquoi il persiste une nécessité importante de réaliser des études cliniques avec un nombre suffisamment important de patients ainsi qu'une méthodologie plus rigoureuse et des protocoles standardisés avec pour critère d'évaluation principal l'ALSFRS-R qui est l'outil de référence pour évaluer la progression de la maladie chez les patients atteints de sclérose latérale amyotrophique.

Pour conclure, dans un contexte où les solutions thérapeutiques sont limitées, le renforcement musculaire d'intensité modéré, lorsqu'il est réalisé auprès de patients atteints de SLA disposant de capacités fonctionnelles et motrices encore peu altérées, semble être un

outil sans risque et bénéfique à ajouter au parcours de soin. C'est pourquoi, il nous semble intéressant de proposer aux patients, directement après le diagnostic, un programme de renforcement musculaire encadré par des kinésithérapeutes qualifiés. Ce programme pourrait être réalisé au sein des structures hospitalières, sous étroite surveillance des paramètres tels que la saturation en oxygène, la fréquence cardiaque, la VO₂max et le niveau de perception de l'effort. Par ailleurs, peu d'études semblent suggérer que l'effet protecteur du renforcement musculaire soit maintenu après l'arrêt de l'entraînement. Dans la plupart des cas, les bénéfices du renforcement musculaire sur la vitesse de progression des symptômes semblent diminuer progressivement jusqu'à disparaître avec le temps. C'est pourquoi, afin de maximiser l'efficacité de l'incorporation du renforcement musculaire dans la prise en charge des patients atteints de SLA, il nous semble intéressant d'offrir la possibilité aux patients de poursuivre leur entraînement en dehors de l'hôpital, en mettant à leur disposition et à la disposition de leurs kinésithérapeutes libéraux un ensemble d'exercices sous forme de livrets ou de vidéos didactiques.

BIBLIOGRAPHIE

1. pnds-sclerose_laterale_amyotrophique_sla.pdf [Internet]. [Consultée le 10 janvier 2020]. Disponible sur: https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2015-11/pnds-sclerose_laterale_amyotrophique_sla.pdf
2. Garber CE, Blissmer B, Deschenes MR, Franklin BA, Lamonte MJ, Lee I-M, et al. American College of Sports Medicine position stand. Quantity and quality of exercise for developing and maintaining cardiorespiratory, musculoskeletal, and neuromotor fitness in apparently healthy adults: guidance for prescribing exercise. *Med Sci Sports Exerc.* juill 2011;43(7):1334-59.
3. Chen A, Montes J, Mitsumoto H. The role of exercise in amyotrophic lateral sclerosis. *Phys Med Rehabil Clin N Am.* août 2008;19(3):545-57, ix-x.
4. Gallo V, Vanacore N, Bueno-de-Mesquita HB, Vermeulen R, Brayne C, Pearce N, et al. Physical activity and risk of Amyotrophic Lateral Sclerosis in a prospective cohort study. *Eur J Epidemiol.* mars 2016;31(3):255-66.
5. Luna J, Logroscino G, Couratier P, Marin B. Current issues in ALS epidemiology: Variation of ALS occurrence between populations and physical activity as a risk factor. *Rev Neurol.* mai 2017;173(5):244-53.
6. Hamidou B, Couratier P, Besançon C, Nicol M, Preux PM, Marin B. Epidemiological evidence that physical activity is not a risk factor for ALS. *Eur J Epidemiol.* juill 2014;29(7):459-75.
7. Dalgas U, Stenager E, Jakobsen J, Petersen T, Hansen HJ, Knudsen C, et al. Resistance training improves muscle strength and functional capacity in multiple sclerosis. *Neurology.* 3 nov 2009;73(18):1478-84.
8. Halabchi F, Alizadeh Z, Sahraian MA, Abolhasani M. Exercise prescription for patients with multiple sclerosis; potential benefits and practical recommendations. *BMC Neurol.* 16 sept 2017;17(1):185.
9. Mak MKY, Wong-Yu ISK. Exercise for Parkinson's disease. *Int Rev Neurobiol.* 2019;147:1-44.
10. Earhart GM, Falvo MJ. Parkinson disease and exercise. *Compr Physiol.* avr 2013;3(2):833-48.
11. Cedarbaum JM, Stambler N, Malta E, Fuller C, Hilt D, Thurmond B, et al. The ALSFRS-R: a revised ALS functional rating scale that incorporates assessments of respiratory function. *J Neurol Sci.* 31 oct 1999;169(1):13-21.
12. Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) Fact Sheet | National Institute of Neurological Disorders and Stroke [Internet]. [Consultée le 9 janvier 2020]. Disponible sur: <https://www.ninds.nih.gov/Disorders/Patient-Caregiver-Education/Fact-Sheets/Amyotrophic-Lateral-Sclerosis-ALS-Fact-Sheet>
13. Sclérose latérale amyotrophique (SLA) / maladie de Charcot [Internet]. Inserm - La science pour la santé. [Consulté le 10 janvier 2020]. Disponible sur: <https://www.inserm.fr/information-en-sante/dossiers-information/sclerose-laterale-amyotrophique-sla-maladie-charcot>

14. Longinetti E, Fang F. Epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis: an update of recent literature. *Curr Opin Neurol.* oct 2019;32(5):771-6.
15. Définition de l'ALD [Internet]. [Consultée le 10 janvier 2020]. Disponible sur: <https://www.ameli.fr/medecin/exercice-liberal/prescription-prise-charge/situation-patient-ald-affection-longue-duree/definition-ald>
16. Miller RG, Jackson CE, Kasarskis EJ. Practice Parameter update: The care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: Drug, nutritional, and respiratory therapies (an evidence-based review). *Neurology.* 2009 Oct 13;73(15):1227-33
17. Cheah BC, Vucic S, Krishnan AV, Kiernan MC. Riluzole, neuroprotection and amyotrophic lateral sclerosis. *Curr Med Chem.* 2010;17(18):1942-1199.
18. Gestin J. Comparaison d'un entraînement de renforcement musculaire et d'endurance sur la performance cardio-respiratoire. Analyse des résultats et pertinence clinique. 2017. 49 p. Diplôme d'état de Masseur-Kinésithérapeute : Rennes, Institut de Formation en Pédiatrie-podologie, Ergothérapie, Masso-kinésithérapie.
19. RoB 2: A revised Cochrane risk-of-bias tool for randomized trials [Internet]. [Consultée le 12 janvier 2020]. Disponible sur: [/bias/resources/rob-2-revised-cochrane-risk-bias-tool-randomized-trials](#)
20. Pinto S, Swash M, de Carvalho M. Respiratory exercise in amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler.* 2012;13(1):33-43.
21. Clawson LL, Cudkowicz M, Krivickas L, Brooks BR, Sanjak M, Allred P, et al. A randomized controlled trial of resistance and endurance exercise in amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler Front Degener.* 2018;19(3-4):250-8.
22. Cheah BC, Boland RA, Brodaty NE, Zoing MC, Jeffery SE, McKenzie DK, et al. INSPIRATIONAL--INSPIRATORY muscle training in amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler.* 2009;10(5-6):384-92.
23. Plowman EK, Tabor-Gray L, Rosado KM, Vasilopoulos T, Robison R, Chapin JL, et al. Impact of expiratory strength training in amyotrophic lateral sclerosis: Results of a randomized, sham-controlled trial. *Muscle Nerve.* 2019;59(1):40-6.
24. van Groenestijn AC, Schröder CD, van Eijk RPA, Veldink JH, Kruitwagen-van Reenen ET, Groothuis JT, et al. Aerobic Exercise Therapy in Ambulatory Patients With ALS: A Randomized Controlled Trial. *Neurorehabil Neural Repair.* 2019;33(2):153-64.
25. Zucchi E, Vinceti M, Malagoli C, Fini N, Gessani A, Fasano A, et al. High-frequency motor rehabilitation in amyotrophic lateral sclerosis: a randomized clinical trial. *Ann Clin Transl Neurol.* mai 2019;6(5):893-901.
26. Lunetta C, Lizio A, Sansone VA, Cellotto NM, Maestri E, Bettinelli M, et al. Strictly monitored exercise programs reduce motor deterioration in ALS: preliminary results of a randomized controlled trial. *J Neurol.* 2016;263(1):52-60.
27. Bello-Haas VD, Florence JM, Kloos AD, Scheirbecker J, Lopate G, Hayes SM, et al. A randomized controlled trial of resistance exercise in individuals with ALS. *Neurology.* 5 juin 2007;68(23):2003-7.

28. Drory VE, Goltsman E, Reznik JG, Mosek A, Korczyn AD. The value of muscle exercise in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Sci.* 15 oct 2001;191(1-2):133-7.
29. Braga ACM, Pinto A, Pinto S, de Carvalho M. The Role of Moderate Aerobic Exercise as Determined by Cardiopulmonary Exercise Testing in ALS. *Neurol Res Int.* 2018 Jan 31;2018:8218697.
30. Kitano K, Asakawa T, Kamide N, Yorimoto K, Yoneda M, Kikuchi Y, et al. Effectiveness of Home-Based Exercises Without Supervision by Physical Therapists for Patients With Early-Stage Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Pilot Study. *Arch Phys Med Rehabil.* 2018;99(10):2114-7.
31. Sanjak M, Bravver E, Bockenek WL, Norton HJ, Brooks BR. Supported Treadmill Ambulation for Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Pilot Study. *Arch Phys Med Rehabil.* 1 déc 2010;91(12):1920-9.
32. Jensen L, Djurtoft JB, Bech RD, Nielsen JL, Jørgensen LH, Schrøder HD, et al. Influence of Resistance Training on Neuromuscular Function and Physical Capacity in ALS Patients. *J Neurodegener Dis.* 2017;2017:1436519.
33. Sivaramakrishnan A, Madhavan S. Recumbent stepping aerobic exercise in amyotrophic lateral sclerosis: a pilot study. *Neurol Sci.* mai 2019;40(5):971-8.
34. Dal Bello-Haas V, Florence JM. Therapeutic exercise for people with amyotrophic lateral sclerosis or motor neuron disease. *Cochrane Database Syst Rev.* 2013;(5):CD005229.
35. Tsitkanou S, Della Gatta P, Foletta V, Russell A. The Role of Exercise as a Non-pharmacological Therapeutic Approach for Amyotrophic Lateral Sclerosis: Beneficial or Detrimental? *Front Neurol.* 2019;10:783.

ANNEXES

Annexe I : Fiches de lectures des études sélectionnées

<u>Fiche de lecture n°1</u>	
Titre et année de publication	Respiratory exercise in amyotrophic lateral sclerosis (2012)
Auteurs et Revues	S Pinto, M Swash, M de Carvalho. Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration, janvier 2012, 13(1):33-43.
Intervention	Essai contrôlé randomisé évaluant les effets d'un entraînement spécifique des muscles inspiratoires chez 26 patients atteints de SLA, répartis en deux groupes par randomisation (treize patients dans chaque groupe). <u>Groupe intervention :</u> - <u>Population :</u> Ce groupe comprenait dix patients atteints d'une SLA à départ spinal et trois d'une SLA à départ bulbaire. Le score global de l'ALSFRS-R était en moyenne de 34.39 ± 3.64 dans ce groupe au début de l'étude. les premiers symptômes sont apparus il y a en moyenne 11.5 ± 5.3 mois avant le début de l'étude. Les hommes représentaient 54% (7/13) de l'effectif et l'âge moyen lors de l'apparition des symptômes était de 57.14 ± 9.3 ans. - <u>Protocole :</u> Durée : huit mois. Fréquence : dix minutes deux fois par jours. Intensité : 30% à 40% de la PIM. Matériel : thresholds IMT de respironics gradué de 9cmH2O à 41cmH2O. <u>Groupe intervention fictive :</u> - <u>Population :</u> Ce groupe comprenait douze patients atteints d'une SLA à départ spinal et un d'une SLA à départ bulbaire. Le score global de l'ALSFRS-R était en moyenne de 33.5 ± 3.8 dans ce groupe au début de l'étude et les premiers symptômes sont apparus il y a en moyenne 12,6 mois avant le début de l'étude. Les hommes représentaient 85% (11/13) de l'effectif et l'âge moyen lors de l'apparition des symptômes était de 56.8 ± 8.7 ans.

	- <u>Protocole</u> : Le protocole était le même que celui du groupe intervention mais avec le ressort de l'outil retiré les quatre premiers mois de l'étude. Puis les participants de ce groupe ont effectué le même protocole que ceux du groupe intervention durant les quatre derniers mois de l'étude.
Compareurs	<u>Critère d'évaluation principal</u> : ○ l'échelle fonctionnelle de la SLA révisée (ALSFRS-R) <u>Critères d'évaluation secondaires</u> : ○ La CVforcée. ○ La PIM et la PEM. ○ La ventilation volontaire maximale en position assise et couchée. ○ La pression inspiratoire nasale par reniflement (SNIP) en position assise et couchée. ○ Les gaz du sang. ○ La saturation nocturne.
Résultats	- La différence moyenne du score global de l'ALSFRS-R à la fin de l'étude était de 2.051 ± 2.625, cependant cette différence n'était pas statistiquement significative ($p = 0.445$). - Augmentation non significative du sous-score respiratoire de l'ALSFRS-R dans le groupe intervention après quatre mois d'entraînement ($p = 0,635$). - Augmentation non significative du sous score respiratoire de l'ALSFRS-R dans le groupe intervention fictive après huit mois d'entraînement ($p = 0.937$). - Absence de différences significatives concernant le déclin des fonctions respiratoires entre les groupes après les huit mois d'entraînement excepté une diminution significative du déclin de la saturation nocturne ($p = 0,046$). - Augmentation non significative de la PIM ($p = 0,445$), la SNIP (assise $p = 0,296$ et couchée $p = 0,125$), du DEP (assis $p = 0,581$ et couché $p = 0,603$) dans le groupe intervention après quatre mois d'entraînement. Mais ces améliorations n'ont pas persistées durant la deuxième partie de l'entraînement. - Augmentation significative de la VVM (assise $p = 0,808$ et couchée $p = 0,999$) dans le groupe intervention après quatre mois d'entraînement. - Augmentation non significative de la PIM (assise $p = 0.249$ et couchée $p = 0.533$), la SNIP (assise $p = 0,157$ et couchée $p = 0.105$), du DEP (assis $p = 0,585$ et couché $p = 0,329$) et de la VVM (assise $p = 0,936$ et couchée $p = 0,851$) dans le groupe intervention fictive lors de la période active (mois quatre à huit).

Evaluation du risque de biais	1) Risque de biais concernant le processus de randomisation (biais de sélection): moyen car on ne sait pas si la répartition a respecté une assignation secrète. 2) Risque de biais dû aux déviations par rapport à l'intervention prévue (biais de performance) : - Partie 1: faible risque de biais car bien que l'étude ait été réalisée en simple aveugle, il n'y a pas eu de déviations lors de l'intervention qui semblaient être attribuable à l'absence de double aveugle. - Partie 2: faible risque car la méthode d'analyse utilisée pour estimer l'effet de l'assignation était appropriée. 2') Risque de biais dû aux déviations par rapport à l'intervention prévue (biais de performance): faible risque de biais car bien que l'étude n'ait pas été réalisée en double aveugle, il n'y a pas eu d'interventions non prévues par le protocole ni de problème de non-compliance. 3) Risque de biais dû à des données manquantes (biais d'attrition): faible risque de biais car les données concernant l'intégralité des patients sont disponibles. 4) Risque de biais concernant la mesure des paramètres (biais de détection): risque moyen car bien que la méthode de mesure des paramètres évalués était appropriée et identique entre les groupes, les examinateurs n'étaient pas en aveugle. 5) Risque de biais concernant la sélection des résultats rapportés: faible risque car l'analyse des résultats était en concordance avec le plan pré-spécifié et le choix de l'outil de mesure des paramètres était approprié.
--------------------------------------	--

Grade et pertinence	Score PEDro : 7/10 Niveau de preuve 2 (essai contrôlé randomisé de faible puissance).
----------------------------	--

Détails des points attribués en fonction des différents critères de l'échelle PEDro.

Critère 1	Critère 2	Critère 3	Critère 4	Critère 5	Critère 6	Critère 7	Critère 8	Critère 9	Critère 10	Critère 11
1	1	0	1	1	0	0	1	1	1	1

Fiche de lecture n°2	
Titre et année de publication	A randomized controlled trial of resistance and endurance exercise in amyotrophic lateral sclerosis (2017)
Auteurs et revue	L.L Clawson, M Cudkowicz, L Krivickas, B.R Brooks, M Sanjak, P Allred, N Atassi, A Swartz, G Steinhorn, A Uchil, K.M Riley, H Yu, D.A Schoenfeld, N.J. Maragakis

	Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration, 2017; 1–9.
Intervention	Essai contrôlé randomisé évaluant les effets d'un programme d'exercices de renforcement musculaire en résistance et en endurance réalisé auprès de 59 participants atteints d'une SLA diagnostiquée à partir des critères El Escorial et répartis en trois groupes par randomisation. <u>Groupe exercices de résistance :</u> - <u>Population :</u> Ce groupe comptait au total dix-huit patients, dont six patients atteints d'une SLA à départ bulbaire et douze d'une SLA à départ spinal. Le diagnostic a été réalisé il y a en moyenne 7.25 mois avant le début de l'étude et le score global de l'ALSFRS-R était en moyenne de 39.17 ± 4.91 au début de l'étude. Les hommes représentaient 50% de l'effectif (9/18) et l'âge moyen au début de l'étude était de 63.65 ± 10.55 ans. - <u>Protocole :</u> Exercice de renforcement musculaire en résistance. Durée : six mois. Matériel : brassards lestés, un banc de musculation et des charges libres. <u>Groupe exercices d'endurance:</u> - <u>Population :</u> Ce groupe comportait au total vingt patients, dont quatre patients atteints d'une SLA à départ bulbaire et seize d'une SLA à départ spinal. Le diagnostic a été réalisé il y a en moyenne 7.30 mois avant le début de l'étude et le score global de l'ALSFRS-R était en moyenne de 39.55 ± 4.97 au début de l'étude. Les hommes représentaient 75% de l'effectif (15/20) et l'âge moyen au début de l'étude était de 57.82 ± 11.88 ans. - <u>Protocole :</u> Exercices de renforcement musculaire en endurance : Durée: six mois. Matériel : un cycloergomètre (utilisation des bras et des jambes). <u>Groupe étirements et mobilisations :</u> - <u>Population :</u> Ce groupe comportait 21 patients dont quatre patients atteints d'une SLA à départ bulbaire et dix-sept d'une SLA à départ spinal. Le diagnostic a été réalisé il y a en moyenne 11.08 mois avant le début de l'étude et le score global de l'ALSFRS-R était en moyenne de 39.67 ± 3.71 au début de l'étude. Les hommes représentaient 71,4% de

	l'effectif (15/21) et l'âge moyen au début de l'étude était de 57.68 ± 9.72 ans. - <u>Protocole</u> : Etirements passifs des deltoïdes, triceps brachiaux, fléchisseurs des poignets, gastrocnémiens, ischio-jambiers et quadriceps avec l'aide d'un partenaire.
Comparateurs	<u>Critère d'évaluation principal</u> : - La <i>tolérance</i> définie par la capacité d'au moins 50% des patients de chaque groupe de compléter au moins 50% de la charge d'exercice prescrite. ➤ Exercices de résistance: succès si le patient a réalisé chaque jour au moins 50% des répétitions prescrites. ➤ Exercice en endurance : succès si le patient a réalisé au moins 50% du temps de travail prescrit à la fréquence cardiaque ou l'échelle de Borg cible. ➤ Etirement et assouplissement: succès si le patient a réalisé chaque jour au moins 50% des répétitions prescrites pour chaque groupe musculaire. - La <i>compliance</i> évaluée par la capacité de réaliser tous les exercices prescrit lors d'une séance. Une compliance > 50% du nombre total de jours d'exercices durant la période d'observation traduirait une bonne tolérance au programme. <u>Critères d'évaluation secondaires</u> : ○ Le score de l'ALSFRS-R. ○ La CV forcée. ○ La force musculaire évaluée à l'aide d'un dynamomètre. ○ La force de préhension évaluée à l'aide d'un dynamomètre JAMAR. ○ Le score de l'ALSSQoL-R un outil de mesure de la qualité de vie des patients atteints de SLA. ○ Le score de la Fatigue Severity Scale (FSS) ○ Le score de l'échelle d'évaluation de la spasticité d'Ashworth. ○ La VO2 max. ○ la douleur, les fasciculations et les crampes évaluées à l'aide d'une EVA.
Résultats	Après douze semaines d'entraînement : ○ 86% des patients du groupe étirements et assouplissements avaient une compliance > 50% (soit 18/21 patients). ○ 78% des patients du groupe entraînement en résistance avaient une compliance > 50% (soit 14/18 patients). ○ 50% des patients du groupe entraînement en endurance avaient une compliance > 50% (soit 10/20 patients).

	Après 24 semaines d'entraînement : ○ 81% des patients du groupe étirements et assouplissements avaient une compliance > 50% (soit 17/21 patients). ○ 68% des patients du groupe entraînement en résistance avaient une compliance > 50% (soit 13/18 patients). ○ 50% des patients du groupe entraînement en endurance avaient une compliance > 50% (soit 10/20 patients). - Aucune différence significative entre les trois groupes concernant le déclin fonctionnel et respiratoire évalués à l'aide de l'ALSFRS-R et la CV forcée. - Aucune amélioration significative de la vitesse de déclin du score global de l'ALSFRS-R dans aucun des groupes, cependant selon les auteurs, ces résultats suggèrent que les exercices effectués n'accélérent pas la progression de la maladie. - Aucune augmentation de la fatigue, des crampes ou des douleurs musculaires, évaluées à l'aide de la FSS et d'une EVA. - Aucune différence significative concernant la VO2max entre les groupes (la VO2max est une mesure permettant d'évaluer l'efficacité d'un programme d'entraînement en endurance). - Aucune différence significative entre les groupes concernant la spasticité évaluée par le score à l'échelle d'Asworth modifiée. - Aucune différence significative entre les groupes concernant la qualité de vie évaluée par l'échelle ALSQoL.
Evaluation du risque de biais	1) Risque concernant le processus de randomisation (biais de sélection): risque moyen car on ne sait pas si la répartition a respecté une assignation secrète. 2) Risque de biais dû aux déviations par rapport à l'intervention prévue (biais de performance). - Partie 1: risque moyen car bien que l'étude n'ait pas été réalisée en double aveugle, il n'y a pas eu de déviations lors de l'intervention qui semblent être attribuables à l'absence de double aveugle. - Partie 2: faible risque car la méthode d'analyse utilisée pour estimer l'effet de l'assignation était appropriée. 2') Risque de biais dû aux déviations par rapport à l'intervention prévue (Biais de performance): faible risque de biais car bien que l'étude n'ait pas été réalisée en double aveugle, les groupes étaient équilibrés et l'étude bien menée, il n'y a pas eu d'interventions non prévues par le protocole ni de problème de non-compliance.

	3) Risques de biais dû à des données manquantes (biais d'attrition): faible risque de biais car les données concernant l'intégralité des patients sont disponibles. 4) Risque de biais concernant la mesure des paramètres (biais de détection): moyen car bien que la méthode de mesure des paramètres évalués était appropriée et identique entre les groupes, les examinateurs n'étaient pas en aveugle. 5) Risque de biais concernant la sélection des résultats rapportés: faible risque car l'analyse des résultats était en concordance avec le plan pré-spécifié et le choix de l'outil de mesure des paramètres était approprié.
--	--

Grade et pertinence	Score PEDro: 5/10 Niveau de preuve 2 (essai contrôlé randomisé de faible puissance).
----------------------------	---

Détails des points attribués en fonction des différents critères de l'échelle PEDro.

Critère 1	Critère 2	Critère 3	Critère 4	Critère 5	Critère 6	Critère 7	Critère 8	Critère 9	Critère 10	Critère 11
0	1	0	1	0	0	0	0	1	1	1

Fiche de lecture n°3

Titre et année de publication	Impact of Expiratory Strength Training in Amyotrophic Lateral Sclerosis: Results of a Randomized Sham Controlled Trial (2018).
Auteurs et revue	EK Plowman, L Tabor-Gray, KM Rosado, T Vasilopoulos, R Robison, JL Chapin, J Gaziano, T Vu, C Gooch. Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration, 2017; 1–9.
Intervention	Essai contrôlé randomisé évaluant les effets d'un programme de renforcement des muscles expiratoires sur 48 patients atteints d'une SLA diagnostiquée selon les critères El Escorial révisés, répartis en deux groupes par randomisation : intervention (24 patients) et contrôle (24 patients). <u>Groupe intervention :</u> - <u>Population :</u> Ce groupe comportait dix-sept patients atteints d'une SLA à départ spinal, cinq d'une SLA à départ bulbaire et deux d'une SLA à départ mixte. Les premiers symptômes sont apparus il y a en moyenne $20,9 \pm 14,5$ mois avant le début de l'étude et le score global de l'ALSFRS-R était en moyenne de 36.6 ± 6.3 dans ce groupe au début de l'étude. Les hommes représentaient 71% de l'effectif (17/24) et l'âge moyen au début de l'étude était de 63.1 ± 10.0 ans.

	- <u>Protocole</u> : Durée : huit semaines. Fréquence : Vingt-cinq expirations divisées en cinq séries de cinq répétitions réalisées cinq jours par semaine (programme réalisé à domicile, choix des jours par les patients). Intensité : 50% de la PEM (intensité modérée). Matériel : • « Phillips Threshold PEP, Positive Expiratory Pressure Trainer, Respironics » pour les patients dont la PEM était inférieure à 40cmH2O (Amplitude de 5 à 20 cmH2O). • « EMST 150 Aspire Products » pour les patients dont la PEM était supérieure à 40cmH2O (amplitude de 20 à 150 cmH2O). <u>Groupe intervention fictive</u> : - <u>Population</u> : Ce groupe comportait dix-huit patients atteints d'une SLA à départ spinal, six d'une SLA à départ bulbaire et aucun n'étaient atteints d'une SLA à départ mixte. Les premiers symptômes sont apparus il y a en moyenne $16,9 \pm 6.8$ mois avant le début de l'étude dans ce groupe et le score global de l'ALSFRS-R était en moyenne de 37.5 ± 6.1 dans ce groupe au début de l'étude. Les hommes représentaient 50% de l'effectif (12/24) et l'âge moyen au début de l'étude était de 60.1 ± 10.3 ans. - <u>Protocole</u> : Les patients du groupe intervention fictive ont effectué le même protocole que ceux du groupe intervention mais avec le ressort de l'outil retiré.
Compareurs	- <u>Critère d'évaluation principal</u> : • la PEM. - <u>Critères d'évaluation secondaires</u> : • La fonction de déglutition évaluée à l'aide du Dynamic Imaging Grade of Swallowing Toxicity (DIGEST). • La sécurité des voies aériennes évaluée à l'aide de la Penetration-Aspiration Scale (PAS). • Les admissions orales quotidiennes évaluées à l'aide de la Functional Oral Intake Scale (FOI).

	• La perception du patient concernant les dysfonctions de la déglutition évaluée à l'aide de l'Eating Assessment Tool-10 (EAT-10). • Les mesures spirométriques de toux volontaire : - La durée de la phase inspiratoire. - Le débit de pointe lors de l'inspiration. - La durée de la phase de compression. - La pente de la phase d'expiration. - Le débit expiratoire maximum. - L'accélération du volume de toux. • La CV forcée. • Le déclin fonctionnel évalué à l'aide de l'ALSFRS-R.
Résultats	- Augmentation significative ($p = 0.009$) de la PEM plus importante dans le groupe intervention (en moyenne vingt-cinq pourcent d'amélioration pour le groupe EMST contre six pourcent pour le groupe contrôle). - Différences significatives concernant la fonction globale de déglutition ($p= 0.02$) et le sous-score efficacité de la déglutition ($p= 0.02$) ont été observés entre les groupes avec une légère diminution de ces scores chez les patients du groupe intervention et forte diminution chez les patients groupe contrôle. - Différences non significatives ($p= 0.10$) concernant l'admission orale fonctionnelle. Le FOI score a augmenté de 14,4% dans le groupe intervention alors qu'il a diminué de 11,8% dans le groupe contrôle. - Bien que non significatif, 42% des patients du groupe intervention ont déclaré suivre un régime réduit ou altéré avant l'étude, ce nombre a diminué à 27% après l'étude. Comparativement au groupe contrôle où il est passé de 29% à 41%. - Aucune différence significative concernant le score de l'EAT-10 ($p= 0.86$) de la PAS et le sous score sécurité de la DIGEST. - Aucune différence significative concernant la fonction de toux entre les groupes. Mais une tendance au maintien du débit de pointe à la toux a été observée. Bien que non significative elle constitue une amélioration clinique. - Diminution du score global de l'ALSFRS-R de 1,3 point en moyenne dans le groupe intervention et de 2.1 points en

	moyenne dans le groupe contrôle, cependant cette différence n'était pas statistiquement significative ($p = 0.84$). - Diminution moins importante bien que non significative de la CV forcée dans le groupe intervention ($p = 0.86$).
--	---

Evaluation du risque de biais	1) Risque de biais qui émerge du processus de randomisation (biais de sélection): risque moyen, car on ne sait pas si la répartition a respecté une assignation secrète. 2) Risque de biais dû aux déviations par rapport à l'intervention prévue (Biais de performance): - Partie 1: faible risque de biais car l'étude a été menée en double aveugle et il n'y a pas eu de déviations par rapport à l'intervention prévue initialement. - Partie 2: faible risque de biais car la méthode d'analyse utilisée pour estimer l'effet de l'assignation était appropriée (en intention de traiter). 2') Risque de biais dû aux déviations par rapport à l'intervention prévue (biais de performance): faible risque de biais car l'étude a été réalisée en double aveugle et il n'y a pas eu de problème de non-compliance. 3) Risque de biais dû à des données manquantes (biais d'attrition): faible risque de biais car les données concernant plus de 90% des patients sont disponibles. 4) Risque de biais concernant la mesure des paramètres (biais de détection): faible risque car les évaluateurs étaient en aveugle et la méthode de mesure des paramètres était appropriée et identique entre les groupes. 5) Risque de biais concernant la sélection des résultats rapportés: faible risque car l'analyse des résultats était en concordance avec le plan pré-spécifié et le choix de l'outil de mesure des paramètres était approprié.
--------------------------------------	--

Grade et pertinence	Score PEDro: 9/10 Niveau de preuve 2 (essai contrôlé randomisé de faible puissance).
----------------------------	--

Détails des points attribués en fonction des différents critères de l'échelle PEDro.

Critère 1	Critère 2	Critère 3	Critère 4	Critère 5	Critère 6	Critère 7	Critère 8	Critère 9	Critère 10	Critère 11
1	1	0	1	1	1	1	1	1	1	1

Fiche de lecture n°4

Titre et année de publication	INSPIRATIONAL – INSPIRATORY muscle training in amyotrophic lateral sclerosis (2009).
Auteurs et revue	BC Cheah, RA Boland, NE Brodaty, MC Zoing, SE Jeffery, DK McKenzie MC Kiernan. Amyotrophic Lateral Sclerosis. 2009; 10: 384-392
Intervention	Essai contrôlé randomisé évaluant les effets d'un protocole de renforcement des muscles inspiratoires réalisé sur dix-neuf patients atteints de SLA répartis en deux groupes par randomisation (neuf dans le groupe intervention et dix dans le groupe contrôle). <u>Groupe intervention :</u> - <u>Population :</u> Ce groupe comportait sept patients atteints d'une SLA à départ spinal et deux d'une SLA à départ bulbaire. Les hommes représentaient 67% des participants de ce groupe (6/9). Les premiers symptômes sont apparus il y a en moyenne $29.8 \pm 15,7$ mois avant le début de l'étude dans ce groupe, le score global de l'ALSFRS-R était en moyenne de 38.29 ± 6.5 et l'âge moyen était de 54.2 ± 9.8 ans dans ce groupe au début de l'étude. - <u>Protocole :</u> Matériel : treshold IMT (inspiratory muscles trainer de respironics) Fréquence : dix minutes, trois fois par jour, sept jours sur sept. Durée : douze semaines Intensité : ➤ Semaine 1 = 15% de la pression inspiratoire nasale par reniflement maximum. ➤ Semaine 2 = 30% de la SNIP max. ➤ Semaine 3 = 45% de la SNIP max. ➤ Semaine 4 = 60% la SNIP max. Les semaines suivantes l'intensité de travail a été ajustée à 60% de la SNIP max mesuré à chaque nouvelle visite (4^{ème} et 8^{ème} semaine). <u>Groupe intervention fictive :</u> - <u>Population :</u> Ce groupe comportait neuf patients atteints d'une SLA à départ spinal et un d'une SLA à départ bulbaire. Les hommes représentaient 60% des participants de ce groupe (6/10). Les premiers symptômes sont apparus il y a en moyenne 34.69 ± 33.8 mois avant le début de l'étude, le score global de l'ALSFRS-R était en moyenne de 38.99 ± 2.7 et

	l'âge moyen était de 53.4 ± 9.5 ans dans ce groupe au début de l'étude. - <u>Protocole</u> : Les patients du groupe intervention fictive ont effectué le même protocole que ceux du groupe intervention mais avec le ressort de l'outil retiré.
Comparateurs	<u>Critères d'évaluation principaux</u> : • Les fonctions respiratoires et la force des muscles respiratoires : - Capacité vitale - Capacité vitale forcée - Capacité pulmonaire totale - Volume résiduel - PIM - PEM - La pression inspiratoire nasale par reniflement (SNIP). • Les gaz du sang artériel. <u>Critères d'évaluation secondaires</u> : - La progression de la maladie a été évaluée à l'aide de l'ALSFRS. - La qualité de vie a été évaluée par une version courte du questionnaire SF-36. - La capacité fonctionnelle d'exercice a été évaluée par le test de marche de six minutes. - La force de préhension a été évaluée à l'aide d'un dynamomètre JAMAR. - L'index neurophysiologique calculé à partir de la conduction nerveuse standard obtenue à partir du nerf ulnaire.
Résultats	- Diminution moins importante bien que non-significative de la CV dans le groupe intervention ($p = 0.60$). - Différence non significative de la capacité pulmonaire totale entre les groupes, en faveur du groupe intervention ($p = 0.11$). - Augmentation de la force des muscles inspiratoires dans les deux groupes mais augmentation plus importante bien que non significative de la PIM, qui était $6.10 \pm 96.93\%$ supérieure dans le groupe intervention ($p = 0.39$). - Aucune différence significative entre les deux groupes concernant la PEM qui a diminué de manière continue au cours de l'étude ($p = 0.74$).

	- Aucune différence significative concernant le pH, la saturation, la pression partielle en O₂ et en CO₂, et le taux de bicarbonates entre les groupes. - Aucune différence significative concernant la qualité de vie évaluée par le questionnaire SF-36. - Diminution moins importante bien que non significative ($p = 0.95$) du score global de l'échelle de cotation fonctionnelle de la SLA (ALSFRS-R) dans le groupe intervention. - Diminution linéaire tout au long de l'étude des performances au test de marche de six minutes cependant diminution significativement moins importante dans le groupe intervention. - Diminution linéaire de l'index neurophysiologique et de la force de préhension tout au long de l'étude. Mais diminution moins importante bien que non significative dans le groupe intervention.
Evaluation du risque de biais	1) Risque de biais qui émerge du processus de randomisation (biais de sélection): faible risque car l'étude a utilisé deux groupes créés par randomisation dont les caractéristiques étaient identiques au début de l'étude. De plus la répartition a respecté une assignation secrète. 2) Risque de biais dû aux déviations par rapport à l'intervention prévue (biais de performance) : - Partie 1: faible risque de biais car l'étude a été menée en double aveugle et il n'y a pas eu de déviations par rapport à l'intervention prévue initialement. - Partie 2: faible risque de biais car la méthode d'analyse utilisée pour estimer l'effet de l'assignation était appropriée (en intention de traiter). 2') Risque de biais dû aux déviations par rapport à l'intervention prévue (biais de performance): faible risque de biais car l'étude a été réalisée en double aveugle et il n'y a pas eu de problème de non-compliance. 3) Risque de biais dû à des données manquantes (biais d'attrition): faible risque de biais car les données concernant plus de 90% des patients sont disponibles. 4) Risque de biais concernant la mesure des paramètres (biais de détection): risque moyen car on ne sait pas si les examinateurs étaient en aveugle mais la méthode de mesure des paramètres était appropriée et identique entre les groupes.

	5) Risque de biais concernant la sélection des résultats rapportés: faible risque car l'analyse des résultats était en concordance avec le plan pré-spécifié et le choix de l'outil de mesure des paramètres était approprié.
--	---

Grade et pertinence	Score PEDro : 9/10 Niveau de preuve 2 (essai contrôlé randomisé de faible puissance).
----------------------------	--

Détails des points attribués en fonction des différents critères de l'échelle PEDro.

Critère 1	Critère 2	Critère 3	Critère 4	Critère 5	Critère 6	Critère 7	Critère 8	Critère 9	Critère 10	Critère 11
1	1	1	1	1	1	0	1	1	1	1

Fiche de lecture n°5	
Titre et année de publication	Influence of Resistance Training on Neuromuscular Function and Physical Capacity in ALS Patients (2017)
Auteurs et revue	L.Jensen, J.B Djurtoft, R.D Bech, J.L Nielsen, L.H Jørgensen, H.D Schrøder, U Frandsen, P Aagaard, L.G Hvid. Journal of Neurodegenerative Diseases
Intervention	Etude clinique de type série de cas, évaluant les effets d'un entraînement en résistance réalisé sur six patients atteints de SLA diagnostiquée d'après les critères El Escorial. <u>Population :</u> Quatre patients étaient atteints d'une SLA à départ spinal et deux d'une SLA à départ bulbaire. Les premiers symptômes sont apparus il y a plus de douze mois pour cinq des six patients et il y a 180 mois pour un patient. Le score global de l'ALSFRS-R était en moyenne de 39.7 ± 2.4 et l'âge moyen était de 62.2 ± 8.2 ans au début de l'étude. Les hommes représentaient 83% des participants (5/6). <u>Protocole :</u> Durée : trois mois. Fréquence : deux à trois jours non consécutifs par semaine. Echauffement : Cinq minutes de vélo d'appartement entre 50 et 100 watts. Renforcement (alternance de six exercices par session) : ➤ Presse à jambe. ➤ Extension de genou. ➤ Flexion de genou. ➤ Flexion plantaire en charge. ➤ Tirage latéral. ➤ Tirage assis. ➤ Développé pectoral. ➤ Développé épaule.

	➤ Flexion de tronc (Crunch abdominal). ➤ Extension de tronc. Intensité : - Trois séries de douze répétitions à la 15 RM durant les deux premières semaines. - deux séries de cinq répétitions à la 6 RM du patient durant les dix dernières semaines.
Comparateurs	- Les capacités fonctionnelles évaluées à l'aide de : • L'ALSFRS-R. • Du TUG test. • Du test 30s chair rise (mesure le nombre de lever de chaise en trente secondes). - Les fonctions neuromusculaires : • La force maximale isométrique des extenseurs de genou évaluée par un dynamomètre isocinétique. • La force maximale isométrique des fléchisseurs plantaires de cheville. • La force maximale de préhension isométrique • La puissance d'extension des jambes, évaluée à l'aide de la plateforme Nottingham leg extensor power. • L'activation musculaire volontaire maximale. • Le pourcentage de fibres de type I et II, la surface de section transversale, le pourcentage de fibres de "petite" ($0-2999\mu m^2$), "normale" ($3000-9900\mu m^2$) et "grosse" ($>10.000\mu m^2$) taille, évalués par biopsie musculaire et immuno-histologie.
Résultats	- Diminution continue du score global de L'ALSFRS-R tout au long de l'étude (40.2 ± 2.3 au début de l'étude contre 35.2 ± 4.3 à la fin). Selon les auteurs, le score global de L'ALSFRS-R a diminué à la même vitesse lors de la période contrôle et la période d'entraînement chez deux participants et il a diminué plus rapidement lors de la période d'entraînement chez trois participants.

	- Augmentation du nombre de lever de chaise en trente secondes (9.6 ± 2.9 au début de l'étude contre 10.4 ± 6.5 à la fin). - Diminution plus importante de la force musculaire globale durant la phase d'entraînement par rapport à la phase contrôle. - Diminution significative de la force musculaire des extenseurs de genoux ($p < 0.05$). - Diminution significative de la force de préhension ($p < 0.05$). - Diminution significative de la puissance d'extension des jambes ($p < 0.05$). - Aucune différence significative concernant le temps réalisé au test TUG entre la période contrôle et la période entraînement. (17.9 ± 6.9 à la fin de la période contrôle contre 17.8 ± 6.8 à la fin de l'étude). - Aucune différence significative concernant l'activation musculaire volontaire ($93.5 \pm 6.5\%$ à la fin de la période contrôle contre $93.4 \pm 4.5\%$ à la fin de l'étude). - La composition en fibres musculaires n'a pas changé au long de l'étude (type I vs type II). - Diminution du pourcentage de fibres musculaires de taille normale. - Augmentation du pourcentage de petites fibres musculaires de types II, représentant les fibres atrophiées. - Augmentation du pourcentage de grandes fibres musculaires de types II.
Evaluation du risque de biais	- Risque de biais de confusion: Possible erreur d'interprétation entre les effets de l'intervention et l'évolution de la maladie liée à l'absence de randomisation et de groupe contrôle dans cette étude. - Risque de biais de performance et de biais de détection dû à l'absence d'aveugle des patients, des investigateurs et des examinateurs. - Risque de biais d'attrition car tous les patients enrôlés n'ont pas terminé l'étude. - Manque de puissance dû au faible échantillon, les résultats sont donc à interpréter avec précaution.

Grade et pertinence	Sore PEDro : 3/10 Niveau de preuve 4 (série de cas).									
Détails des points attribués en fonction des différents critères de l'échelle PEDro.										
Critère 1	Critère 2	Critère 3	Critère 4	Critère 5	Critère 6	Critère 7	Critère 8	Critère 9	Critère 10	Critère 11
1	0	0	0	0	0	0	1	1	0	1

Fiche de lecture n°6

Titre et année de publication	The value of muscle exercise in patients with amyotrophic lateral sclerosis (2001).
Auteurs et revue	V.E Drory, E Goltsman, J Goldman Reznik, A Mosek, A.D Korczyn. Journal of the Neurological Sciences 191 2001 133–137
Intervention	Essai contrôlé randomisé évaluant les effets d'un entraînement régulier d'intensité modérée réalisé sur 25 patients atteints de SLA diagnostiquée selon les critères El Escorial révisés, répartis en deux groupes par randomisation. <u>Groupe intervention :</u> - <u>Population :</u> Ce groupe comportait au total quatorze participants dont treize étaient atteints d'une SLA à départ spinal et un d'une SLA à départ bulbaire. Les premiers symptômes sont apparus il y a en moyenne 20.7 mois et le score global de l'ALSFRS-R au début de l'étude n'était pas précisé. Les hommes représentaient 57% de l'effectif (8/14) et l'âge moyen était de 58.0 ± 13.2 ans lors de l'apparition des premiers symptômes. - <u>Protocole :</u> Exercices de renforcement musculaire en résistance concernant la plupart des groupes musculaires des quatre membres et du tronc. Durée : douze mois Fréquence : quinze minutes deux fois par jour. Intensité : Propre à chaque patient. <u>Groupe contrôle :</u> - <u>Population :</u> Ce groupe comportait au total onze participants dont neuf étaient atteints d'une SLA à départ spinal et deux d'une SLA à départ bulbaire. Les premiers symptômes sont apparus il y a en moyenne 19,4 mois et le score global de l'ALSFRS-R au début de l'étude n'était pas précisé. Les hommes représentaient 55% de l'effectif (6/11) et l'âge moyen était de 60.7 ± 16.4 ans lors de l'apparition des premiers symptômes.

	- <u>Protocole</u> : Les onze participants de ce groupe n'ont pratiqué aucune activité physique en dehors de leurs activités quotidiennes.
Comparateurs	- La force musculaire évaluée manuellement à l'aide de l'échelle MRC. - La spasticité évaluée à l'aide de l'échelle d'Ashworth. - Les capacités fonctionnelles évaluées à l'aide de l'ALSFRS-R. - L'impact de la fatigue sur les activités quotidiennes évalué à l'aide de la Fatigue Severity Scale. - Les douleurs musculo-squelettiques évaluées à l'aide d'une EVA. - La qualité de vie évaluée à l'aide du questionnaire SF-36.
Résultats	- Diminution de la force musculaire dans les deux groupes mais diminution moins importante bien que non significative chez les patients du groupe intervention après six mois d'entraînement. - Diminution de la spasticité chez les patients du groupe intervention (seulement statistiquement significative à trois mois du fait du nombre restreint de patients ($p = 0,005$) contre une augmentation de la spasticité chez les patients du groupe contrôle. - Diminution du score global de l'ALSFRS-R significativement moins importante ($p < 0,001$) dans le groupe intervention au terme des trois premiers mois ainsi qu'une tendance similaire six mois après le début du programme, bien que cette fois non significative. Après neuf et douze mois, les groupes ne comportaient plus suffisamment de patients pour réaliser une évaluation statistique. - Différence non significative de l'impact de la fatigue sur les activités quotidiennes. Les auteurs n'ont noté que peu de changements concernant les plaintes liées à la fatigue chez les patients du groupe intervention. Cependant ils ont noté une augmentation plus importante de la fatigue liée aux symptômes chez les patients du groupe contrôle. - Augmentation de la douleur dans les deux groupes, sans différence significative entre les groupes. - Diminution de la qualité de vie perçue par les patients dans les deux groupes, avec toutefois une diminution plus importante bien que non significative chez les patients du groupe contrôle.
Evaluation du risque de biais	1) Risque de biais qui émerge du processus de randomisation (Biais de sélection): risque moyen car on ne sait pas si la répartition a respecté une assignation secrète.

	2) Risque de biais dû aux déviations par rapport à l'intervention prévue (biais de performance): - Partie 1: risque de biais moyen car bien que l'étude n'ait pas été réalisé en double aveugle, il n'y a pas eu de déviations lors de l'intervention qui semblent être attribuable à l'absence de double aveugle. - Partie 2: risque de biais moyen car la méthode d'analyse utilisée pour estimer l'effet de l'assignation n'est pas précisé. 2') Risque de biais dû aux déviations par rapport à l'intervention prévue (biais de performance): faible risque de biais car bien que l'étude n'ait pas été réalisé en double aveugle, il n'y a pas eu d'interventions non prévues par le protocole ni de problème de non-compliance. 3) Risque de biais dû à des données manquantes (biais d'attrition): risque de biais important dû à la perte d'un nombre important de patient lors de l'étude rendant impossible une analyse statistique des résultats. 4) Risque de biais concernant la mesure des paramètres (biais de détection): risque moyen car bien que la méthode de mesure des paramètres semblait appropriée et identique entre les groupes, les évaluateurs n'étaient pas en aveugle, et leurs mesures auraient pu être influencées par leur connaissance de l'intervention. 5) Risque de biais concernant la sélection des résultats rapportés: faible risque car l'analyse des résultats était en concordance avec le plan pré-spécifié et le choix de l'outil de mesure des paramètres était approprié.
--	---

Grade et pertinence	Score PEDro : 3/10 Niveau de preuve 2 (essai contrôlé randomisé de faible puissance).
----------------------------	--

Détails des points attribués en fonction des différents critères de l'échelle PEDro.

Critère 1	Critère 2	Critère 3	Critère 4	Critère 5	Critère 6	Critère 7	Critère 8	Critère 9	Critère 10	Critère 11
1	1	0	1	0	0	0	0	0	1	0

Fiche de lecture n°7

Titre et année de publication	Strictly monitored exercise programs reduce motor deterioration in ALS: preliminary results of a randomized controlled trial (2015).
Auteurs et revue	C Lunetta, A Lizio, V.A Sansone, N.M Cellotto, E Maestri, M Bettinelli, V Gatti, M.G Melazzini, G Meola, M Corbo. Journal of neurology.
Intervention	Essai contrôlé randomisé évaluant les effets de trois programmes d'exercices réalisés sur soixante patients atteints de SLA depuis

moins de vingt-quatre mois, répartis en deux groupes par randomisation (un groupe intervention et un groupe contrôle).

Groupe intervention :

- Population :

Ce groupe comportait vingt-deux participants atteints d'une SLA à départ spinal et huit d'une SLA à départ bulbaire. Les hommes représentaient soixante-dix pourcent des participants de ce groupe (21/30). Les premiers symptômes sont apparus il y a en moyenne 15.2 ± 7.2 mois avant le début de l'étude, le score global de l'ALSFRS-R était en moyenne de 39.1 ± 4.7 et l'âge moyen était de 61.1 ± 10.1 ans dans ce groupe au début de l'étude.

- Protocole :

Les participants du groupe intervention ont été répartis en trois sous-groupes.

Groupe 1 :

- Programme combiné :

- Exercices en résistance : Trois séries de trois répétitions de mouvements contre pesanteur concernant six groupes musculaires des membres inférieurs et supérieurs (seuls les muscles avec une cotation supérieure à trois sur l'échelle MRC ont été traités).
- Exercice en endurance à l'aide d'un cycloergomètre à une intensité de soixante pourcent de la puissance maximale de chaque patient durant vingt minutes. L'intensité d'exercice était également définie par un score sur l'échelle de Borg modifiée ne devant dépasser 7/10 et une fréquence cardiaque de travail cible correspondant à soixante-quinze pourcent de la fréquence cardiaque maximale prédite.

Durée : Six mois

Fréquence : quotidiennement, durant deux semaines par mois.

Groupe 2 :

- Exercices en résistance : Trois séries de trois répétitions de mouvements contre pesanteur concernant six groupes musculaires des membres inférieurs et supérieurs (seuls les muscles avec une cotation supérieure à trois sur l'échelle MRC ont été traités).

Durée : Six mois

Fréquence : quotidiennement, durant deux semaines par mois.

	<u>Groupe 3 :</u> - Protocole d'exercices passifs consistant à réaliser une alternance de vingt mouvements de flexions-extensions par minute pendant vingt minutes au niveau de six groupes musculaires des membres inférieurs et supérieurs. Durée : six mois Fréquence : quotidiennement, durant deux semaines par mois. <u>Groupe contrôle :</u> - <u>Population :</u> Ce groupe comportait vingt participants atteints d'une SLA à départ spinal et dix d'une SLA à départ bulbaire. Les hommes représentaient cinquante-sept pourcent des participants de ce groupe (17/ 30). Les premiers symptômes sont apparus il y a en moyenne 13.7 ± 6.1 mois avant le début de l'étude, le score global de l'ALSFRS-R était en moyenne de 38.3 ± 5.1 et l'âge moyen était de 60.3 ± 9.9 ans dans ce groupe au début de l'étude. - <u>Protocole :</u> Les patients du groupe contrôle ont réalisé le programme de soins standard qui consistait à effectuer des exercices passifs deux fois par semaine (vingt mouvements de flexions-extensions par minute pendant vingt minutes au niveau de six groupes musculaires des membres inférieurs et supérieurs) suivis d'étirements des muscles des quatre membres.
Comparateurs	<u>Principal critère d'évaluation :</u> - Les changements fonctionnels évalués tous les mois à l'aide de l'ALSFRS-R et également évalués à douze mois. <u>Critères d'évaluation secondaires :</u> - Changements des sous-scores de l'ALSFRS-R (bulbaire, fonction respiratoire et fonction motrice) à six mois et douze mois. - Changements de la qualité de vie évalués à l'aide du questionnaire McGill Quality of Life (MGQoL). - Nombre de décès/trachéotomies à six et douze mois. - La capacité vitale forcée en pourcentage.
Résultats	- Le score moyen de l'ALSFRS-R était significativement plus élevé ($p = 0.0298$) dans le groupe intervention que dans le

	groupe contrôle à la fin des six mois de l'étude (32.8 ± 6.5 vs 28.7 ± 7.5). - Le score moyen de l'ALSFRS-R était significativement plus élevé ($p = 0.0338$) dans le groupe intervention que dans le groupe contrôle à la fin des douze mois de suivi (27.5 ± 7.6 vs 23.3 ± 7.6). - Le sous-score "fonction motrice" de l'ALSFRS-R était significativement plus élevé dans le groupe intervention que dans le groupe contrôle à la fin six mois de l'étude (14.8 ± 4.3 vs 11.5 ± 5.9) et des douze mois de suivi (11.6 ± 4.8 vs 8.4 ± 6.1). - Aucune différence significative entre les groupes concernant les sous-scores "bulbaire" et "fonctions respiratoires". Concernant les trois sous-groupes du groupe intervention : ➤ Les patients du groupe "entraînement combiné" sont les seuls qui présentaient une différence statistiquement significative concernant le score global de l'ALSFRS-R par rapport au groupe contrôle à six mois (33.9 ± 9.6 vs 28.7 ± 7.5 $p = 0.0336$) et à douze mois (30.5 ± 9.5 vs 23.3 ± 7.6 $p = 0.0345$). ➤ Les groupes "exercices en résistance" et "exercices passifs" ne présentaient que des différences non significatives concernant le score total de l'ALSFRS-R par rapport au groupe contrôle à six et douze mois (32.2 ± 5.3 et $32, 2 \pm 4, 0$ vs 28.7 ± 7.5). - Aucune différence significative concernant le déclin des fonctions respiratoires évalué à l'aide de la CV forcée. - Aucune différence significative concernant la survie entre les groupes. - Aucune différence significative entre les groupes concernant le score total ainsi que les sous-scores du questionnaire MGQoL à 6 mois. - Amélioration statistiquement significative du sous-score "symptômes psychologiques" du questionnaire MGQoL dans le groupe intervention entre le début de l'étude et six mois plus tard ($p = 0.0479$). - Amélioration du bien-être à la fin de chaque session d'exercices dans le groupe intervention.
--	--

Evaluation du risque de biais	1) Risque de biais qui émerge du processus de randomisation (biais de sélection): risque moyen car on ne sait pas si la répartition a respecté une assignation secrète. 2) Risque de biais dû aux déviations par rapport à l'intervention prévue (biais de performance) : - Partie 1: risque de biais moyen car bien que l'étude n'ait pas été réalisé en double aveugle il n'y a pas eu de déviations par rapport à l'intervention initialement prévue. - Partie 2: risque de biais moyen car la méthode d'analyse utilisée pour estimer l'effet de l'assignation n'est pas précisé. 2') Risque de biais dû aux déviations par rapport à l'intervention prévue (biais de performance): faible risque de biais car bien que l'étude n'ait pas été réalisé en double aveugle, il n'y a pas eu d'interventions non prévues par le protocole ni de problème de non-compliance. 3) Risque de biais dû à des données manquantes (biais d'attrition): faible risque de biais car les données concernant les paramètres évalués étaient disponibles pour plus de 90% des patients. 4) Risque de biais concernant la mesure des paramètres (biais de détection): faible risque car la méthode de mesure était appropriée et identique entre les groupes et les examinateurs en aveugle. 5) Risque de biais concernant la sélection des résultats rapportés: faible risque car l'analyse des résultats était en concordance avec le plan pré-spécifié et le choix de l'outil de mesure des paramètres était approprié.
--------------------------------------	--

Grade et pertinence	Score Pedro : 7/10 Niveau de preuve 2 (essai contrôlé randomisé de faible puissance).
----------------------------	--

Détails des points attribués en fonction des différents critères de l'échelle PEDro.

Critère 1	Critère 2	Critère 3	Critère 4	Critère 5	Critère 6	Critère 7	Critère 8	Critère 9	Critère 10	Critère 11
1	1	0	1	0	0	1	1	1	1	1

Fiche de lecture n°8

Titre et année de publication	Effectiveness of home-based exercises without supervision by physical therapists for patients with early-stage amyotrophic lateral sclerosis: A pilot study (2018)
Auteurs et revue	K Kitano, T Asakawa, N Kamide, K Yorimoto, M Yoneda, Y Kikuchi, M Sawada, T Komori. Archives of physical medicine and rehabilitation.

Intervention	Essai comparatif avec groupe contrôle historique évaluant les effets d'un programme d'exercices de renforcement musculaire réalisé à domicile sans supervision sur vingt-et-un patients atteints de SLA, dont treize étaient atteints d'une SLA à départ spinal et huit d'une SLA à départ bulbaire. Les hommes représentaient 71% des participants de ce groupe (15/21). Les premiers symptômes sont apparus il y a en moyenne 2.2 ± 2.4 ans avant le début de l'étude, le score global de l'ALSFRS-R était en moyenne de 41.1 ± 4.5 et l'âge moyen était de 62.8 ± 10.2 ans dans ce groupe au début de l'étude. <u>Protocole :</u> - Durée: Six mois. - Répétitions et intensité: propres à chaque patient en fonction de leur condition physique et de leurs capacités fonctionnelles. - Fréquence: Propre à chaque patient en fonction de leur condition physique et de leurs capacités fonctionnelles, en moyenne 5.9 ± 1.6 par semaine. Sept types d'exercices : - Deux exercices de renforcement musculaire contre pesanteur associés à des étirements des muscles des membres supérieurs et du tronc. - Trois exercices de renforcement musculaire contre pesanteur associés à des étirements des muscles des membres inférieurs et du tronc. - Deux exercices de mouvements fonctionnels tels que les levés de chaise et les retournements au lit. <u>Groupe contrôle :</u> Cet échantillon a été comparé à un groupe contrôle historique de 84 patients possédants les mêmes caractéristiques que ceux inclus dans l'étude. Parmi ceux-ci, 48 participants étaient atteints d'une SLA à départ spinal et 36 d'une SLA à départ bulbaire. Les hommes représentaient 68% des participants de ce groupe (57/84). Les premiers symptômes sont apparus il y a en moyenne 1.5 ± 1.7 ans avant le début de l'étude dans ce groupe, le score global de l'ALSFRS-R était en moyenne de 40.3 ± 4.4 et l'âge moyen était de 62.7 ± 12.1 ans dans ce groupe au début de l'étude.
Comparateurs	- <u>Critère d'évaluation principal :</u> • La progression de la maladie et les capacités fonctionnelles évaluées à l'aide de l'ALSFRS-R. - <u>Critères d'évaluation secondaires :</u> • La force du quadriceps et du deltoïde évaluée manuellement.

	• Débit de pointe à la toux.									
Résultats	- Différence significative concernant le sous-score respiratoire de l'ALSFRS-R entre les groupes. Celui-ci était significativement ($p < 0.001$) supérieur dans le groupe intervention où il est resté stable durant l'étude, en se maintenant au même niveau au début de l'étude et après six mois (11.7 ± 1.1 au début de l'étude et 11.8 ± 0.4 à six mois). - Différence significative ($p = 0.044$) entre les groupes concernant le score global de l'ALSFRS-R, en faveur du groupe intervention après six mois de renforcement musculaire (38.1 ± 5.9 vs $33,1 \pm 9,2$). Aucune différence significative concernant la force des quadriceps ($p = 0.189$) et des deltoïdes ($p = 0.15$) dans le groupe intervention entre le début et la fin de l'étude. - Aucune différence significative concernant le débit de pointe à la toux dans le groupe intervention entre le début et la fin de l'étude ($p = 0.356$).									
Evaluation du risque de biais	- Risque de biais de sélection car absence de randomisation et utilisation d'un groupe contrôle historique. - Risque de biais d'attrition car seulement quinze des vingt-et-un patients ont terminé l'étude et les données ne sont disponibles que pour ces quinze patients. Ces patients ont quitté l'étude pour des raisons médicales sans lien apparent avec l'intervention. - Risque de biais de confusion : possible erreur d'interprétation entre les effets de l'intervention et l'évolution de la maladie car il y a une absence de randomisation dans cette étude, cependant le risque de biais est atténué par l'utilisation d'un groupe contrôle qui bien qu'historique avait des caractéristiques identiques au groupe intervention. - Risque de biais de performance et de biais de détection dus à l'absence d'aveugle des patients, des investigateurs et des examinateurs. - Risque de biais d'évaluation dû à l'absence d'aveugle dans cette étude.									
Grade et pertinence	Score PEDro : 4/10. Niveau de preuve 4 (essai comparatif avec série historique).									
Détails des points attribués en fonction des différents critères de l'échelle PEDro.										
Critère 1	Critère 2	Critère 3	Critère 4	Critère 5	Critère 6	Critère 7	Critère 8	Critère 9	Critère 10	Critère 11
1	0	0	1	0	0	0	0	1	1	1

Fiche de lecture n°9

Titre et année de publication	Aerobic Exercise Therapy in Ambulatory Patients With ALS: A Randomized Controlled Trial (2019)
Auteurs et revue	A.C van Groenestijn, C.D Schröder, R.P.A van Eijk, J.H Veldink, E.T Kruitwagen-van Reenen, J.T Groothuis, H.F Grupstra, M Tepper, R.O van Vliet, J.M.A Visser-Meily, L.H van den Berg. Neurorehabilitation and Neural Repair 33(2).
Intervention	Essai contrôlé randomisé évaluant les effets d'un renforcement musculaire en endurance, réalisé auprès de 57 participants atteints de SLA répartis en deux groupes par randomisation. <u>Groupe intervention :</u> - <u>Population :</u> Ce groupe comprenait au total 27 participants dont 21 étaient atteints d'une SLA à départ spinal et six d'une SLA à départ bulbaire. Les hommes représentaient 67% des participants de ce groupe (18/27). Les premiers symptômes sont apparus il y a en moyenne 5.5 ± 10.9 mois avant le début de l'étude, le score global de l'ALSFRS-R était en moyenne de 42.3 ± 3.5 et l'âge moyen était de 60.9 ± 10.0 ans dans ce groupe au début de l'étude. - <u>Protocole :</u> Entraînement aérobie associé aux soins standards prodigués aux Pays-Bas : Durée : seize semaines. Fréquence : Trois fois par semaines (deux fois à domicile et une fois au centre de réadaptation). • <u>Entraînement à domicile :</u> Durée: Augmentation progressive de la durée des sessions de vingt à trente-cinq minutes par session. Fréquence: deux fois par semaines. Intensité: Augmentation progressive de 50% à 75% de la fréquence cardiaque de réserve à laquelle s'ajoute un score sur l'échelle de Borg Ratings of Perceived Exertion (RPE) compris entre 11 et 14. Matériel: Un cycloergomètre et un plateau de step. • <u>Entraînement supervisé au centre de réadaptation :</u> Durée: Une heure (cinq minutes d'échauffement, trente minutes d'entraînement en endurance, vingt minutes de renforcement

	musculaire en résistance des quadriceps, biceps et triceps (dix à quinze répétitions par muscle) et cinq minutes de récupération). Fréquence : une fois par semaine. Intensité: ➤ Entraînement en endurance: augmentation progressive de 50% à 75% de la fréquence cardiaque de réserve à laquelle s'ajoute un score sur l'échelle de Borg Ratings of Perceived Exertion (RPE) compris entre 11 et 14. ➤ Entraînement en résistance : Augmentation progressive de 40% à 50% de la force maximal de chaque muscle définie par la 1RM à laquelle un score compris entre 11 et 14 sur l'échelle de Borg Ratings of Perceived Exertion (RPE). (Seuls les muscles avec une cotation > 3 sur l'échelle MRC ont été entraînés). <u>Groupe contrôle :</u> - <u>Population:</u> Ce groupe comprenait trente patients dont vingt-quatre étaient atteints d'une SLA à départ spinal et six d'une SLA à départ bulbaire. Les hommes représentaient 73% des participants de ce groupe (22/30). Les premiers symptômes sont apparus il y a en moyenne 18.0 ± 14.0 mois avant le début de l'étude dans ce groupe, le score global de l'ALSFRS-R était en moyenne de 42.3 ± 4.2 et l'âge moyen était de 59.9 ± 10.7 ans dans ce groupe au début de l'étude. - <u>Protocole :</u> Les patients du groupe contrôle ont bénéficiés des soins standards prodigués aux patients atteints de SLA aux Pays-Bas, ceux-ci correspondent à des soins neuro-palliatifs.
Comparateurs	<u>Critères d'évaluation principaux :</u> • La qualité de vie liée à l'état de santé, évaluée à l'aide d'un questionnaire spécifique en rapport avec la SLA l'Amyotrophic Lateral Sclerosis Assessment Questionnaire (ALSAQ-40). • La qualité de vie liée à l'état de santé, évaluée à l'aide d'un questionnaire non spécifique à la maladie: le questionnaire SF-36. <u>Critères d'évaluation secondaires :</u> - La capacité aérobie maximale estimée à l'aide du Åstrand-Ryhming test.

	- La force de préhension évaluée à l'aide d'un dynamomètre Jamar. - La force des muscles des membres supérieurs et inférieurs évaluée à l'aide d'un dynamomètre. - La sévérité de la fatigue évaluée à l'aide de la Checklist Individual Strength subscale fatigue (CIS-fatigue). - La capacité vitale en pourcentage de la valeur prédictive évaluée par spirométrie. - La pression inspiratoire nasale par reniflement (SNIP) évaluée par spirométrie. - L'intensité de la douleur évaluée à l'aide d'une EVA. - L'indice de masse corporelle (IMC). - La perturbation du sommeil évaluée à l'aide du Nottingham Health Profile Sleep Subscale (NHP-Sleep). - L'activité physique en METs évaluée à l'aide du LASA Physical Activity Questionnaire (LAPAQ). - Les fonctions globales évaluées à l'aide de l'ALSFRS-R. - La mobilité fonctionnelle évaluée à l'aide du Time up and Go test (TUG test) et le stair test. - La participation et les restrictions de participation évaluées à l'aide du Sickness Impact Profile 68 (SIP-68) et de l'impact on Participation and Autonomy questionnaire (IPA).
Résultats	• Différence significative concernant la qualité de vie liée à l'état de santé évaluée à l'aide de l'Amyotrophic Lateral Sclerosis Assessment Questionnaire (ALSAQ-40) en faveur du groupe intervention ($p = 0.172$). Le score de l'ALSAQ-40 a subi une diminution moyenne de 0.26 points par mois dans le groupe intervention contre 2.14 points par mois dans le groupe contrôle. La différence moyenne de pente entre les groupes six mois après l'étude était de 1.88 points par mois. • Aucune différence significative entre les groupes, six mois après l'étude, concernant la qualité de vie liée à l'état de santé évaluée à l'aide du questionnaire SF-36. La différence moyenne de pente entre les groupes six mois après l'étude était de 0.33 points par mois pour ce qui concerne la composante "mentale" du questionnaire et 0.20 points par mois pour ce qui concerne la composante physique du questionnaire. • Diminution significativement moins importante de la capacité vitale forcée dans le groupe intervention. La CV forcée a diminué de 1.63% par mois en moyenne dans le groupe intervention contre 3.30% par mois en moyenne dans le groupe contrôle. La différence moyenne de pente entre les groupes six mois après l'étude était de 1.68% par mois. ($p = 0.048$). • Différence non significative concernant le score de la SNIP au profit du groupe intervention. La SNIP a augmenté de 0,17

	cmH2O dans le groupe intervention et a diminué de 0,11 cmH2O dans le groupe contrôle. La différence moyenne de pente entre les groupes six mois après l'étude était de 0.28cmH2O. (p= 0.097). • Différence non significative concernant la diminution du score de l'ALSFRS-R avec une tendance à la diminution plus lente dans le groupe intervention (0.47 points par mois en moyenne) que dans le groupe contrôle (0.98 points par mois). La différence moyenne de pente entre les groupes après six mois de suivi était de 0.52 points par mois (p= 0.065). • Aucune différence significative concernant le score Checklist Individual Strength subscale fatigue (CIS-fatigue) évaluant sévérité de la fatigue. La différence moyenne de pente entre les groupes six mois après l'étude était de 0.08 points par mois (p= 0.913). • Aucune différence significative concernant la douleur évaluée à l'aide d'une EVA. • Aucune différence significative concernant la force des membres inférieurs mais avec une tendance à la diminution plus rapide chez les patients du groupe contrôle (-0.51N/mois en moyenne) que chez ceux du groupe intervention (-0.33N/mois en moyenne). La différence moyenne de pente entre les groupes six mois après l'étude était de 0.18N/mois (p= 0.508). • Aucune différence significative concernant la force des membres supérieurs mais avec une tendance à la diminution plus rapide chez les patients du groupe contrôle (-0.53N/mois en moyenne) que chez ceux du groupe intervention (-0.30N/mois en moyenne). La différence moyenne de pente entre les groupes six mois après l'étude était de 0.24N/mois (p = 0.333). • Aucune différence significative concernant la force de préhension. La différence moyenne de pente entre les groupes six mois après l'étude était de 0.05N/mois (p = 0.061). • Aucune différence significative concernant le score de la Nottingham Health Profile Sleep Subscale (NHP-Sleep) évaluant la perturbation du sommeil. La différence moyenne de pente entre les groupes six mois après l'étude était de -0.33 points par mois (p = 0.879).
Evaluation du risque de biais	1) Risque de biais qui émerge du processus de randomisation: risque moyen car on ne sait pas si la répartition a respecté une assignation secrète.

	2) Risque de biais dû aux déviations par rapport à l'intervention prévue (Biais de performance) : - Partie 1: risque moyen de biais car bien que l'étude n'ait pas été réalisée en double aveugle il n'y a pas eu de déviations par rapport à l'intervention initialement prévue. - Partie 2: faible risque car la méthode d'analyse pour estimer l'effet de l'assignation semblait appropriée. 2') Risque de biais dû aux déviations par rapport à l'intervention prévue (Biais de performance): faible risque car bien que l'étude n'ait pas été réalisée en double aveugle il n'y a pas eu d'échecs dans la mise en œuvre de l'intervention qui aurait pu affecter les paramètres évalués ni de problème concernant la compliance des patients au programme. 3) Risque de biais dû à des données manquantes (biais d'attrition): faible risque de biais car les données concernant les paramètres évalués étaient disponibles pour la totalité des patients randomisés, en intention de traiter. 4) Risque de biais concernant la mesure des paramètres (biais de détection): faible risque car la méthode de mesure des paramètres étudiés était appropriée et identique entre les groupes et les évaluateurs étaient aveugles vis-à-vis de l'intervention reçue par les patients. 5) Risque de biais concernant la sélection des résultats rapportés: faible risque car l'analyse des résultats était en concordance avec le plan pré-spécifié et le choix de l'outil de mesure des paramètres était approprié.
--	--

Grade et pertinence	Score PEDro : 6/10 Niveau de preuve 2 (essai contrôlé randomisé de faible puissance).
----------------------------	--

Détails des points attribués en fonction des différents critères de l'échelle PEDro.

Critère 1	Critère 2	Critère 3	Critère 4	Critère 5	Critère 6	Critère 7	Critère 8	Critère 9	Critère 10	Critère 11
1	1	0	1	0	0	1	0	1	1	1

<u>Fiche de lecture n°10</u>	
Titre et année de publication	Supported treadmill ambulation for amyotrophic lateral sclerosis : a pilot study (2010).
Auteurs et revue	M Sanjak, E Braver, W.L Bockenek, J Norton, B.R Brooks. Archives of physical medicine and rehabilitation volume 91.
Intervention	Etude clinique portant sur une série de cas, évaluant les effets d'exercices rythmiques répétés à faible et moyenne intensité, réalisés

	sur neuf patients atteints de SLA, diagnostiquée selon les critères EL Escorial. <u>Population :</u> Le type de sclérose latérale amyotrophique des participants (départ spinal ou bulbaire) n'était pas précisé. La durée entre le début de l'étude et le diagnostic ou l'apparition des premiers symptômes n'était pas non plus précisée. Le score global de l'ALSFRS-R était en moyenne de 34 ± 5 au début de l'étude et les hommes représentaient 44% de l'effectif (4/9). La moyenne d'âge était de 62 ans au début de l'étude. <u>Durée de l'étude :</u> huit semaines. <u>Protocole :</u> Alternance de six intervalles de cinq minutes de marche sur tapis roulant avec 40% du poids corporel de chaque patient soutenu à l'aide d'un système de harnais suivi de cinq minutes de repos. Durée des séances : 60 minutes. Fréquence : trois jours non consécutifs par semaine. Intensité d'exercice : entre 12 et 13 sur l'échelle modifiée de perception du niveau d'effort de Borg ce qui correspond à une intensité modérée. Lors des exercices la saturation artérielle en oxygène était mesurée à l'aide d'un oxymètre de pouls.
Compareurs	<u>Critères d'évaluation :</u> - La faisabilité évaluée par : • Le nombre de patients screenés/ nombre de patients enrôlés. • Le nombre de patients enrôlés/ nombre de patients qui ont terminé l'étude. - La tolérance évaluée par : • Le pourcentage de changement de la perception de l'effort lors d'un test de marche de six minutes réalisé sous les mêmes conditions que les exercices de marche du programme. • Le score de la Fatigue severity scale.

	• La progression de la charge de travail lors de chaque visite (progression de la vitesse moyenne et de la distance de marche). - La sécurité évaluée par : • Les modifications dans le score de l'ALSFRS-R. • Les modifications de la Capacité vitale. • La force des muscles des membres inférieurs évaluée manuellement. - L'efficacité évaluée par : • Les performances (vitesse de marche, distance parcourue, longueur du pas) lors du test de marche de 6 minutes sur tapis roulant réalisé dans les mêmes conditions que lors de l'entraînement. • Les performances au test de marche de six minutes réalisé sur un sol plat et dur dans les conditions standardisées. • Les performances (vitesse de marche en pas/seconde) lors du test de marche de 25 pas réalisé sur un sol plat et dur dans les conditions standardisées. • La force musculaire de dix muscles de membres inférieurs et dix muscles des membres supérieurs évaluée par la contraction isométrique volontaire maximale.
Résultats	<u>Concernant la tolérance :</u> - Diminution significative de la perception de l'effort ($p = 0,0225$) après quatre et huit semaines d'entraînement. - Diminution non significative du score de la FSS ($p = 0,4666$). - Amélioration de la perception de l'effort et de la fatigue malgré l'augmentation de la charge de travail au long des huit semaines. <u>Concernant la sécurité :</u> - Augmentation significative ($p = 0,022$) du score global de l'ALSFRS-R après quatre semaines (38 ± 6 vs 34 ± 5 au début de l'intervention), maintenu à 37 ± 6 après huit semaines.

	- Augmentation non significative ($p = 0,433$) de la CV qui est passée de $88 \pm 16\%$ de la valeur prédictive au début de l'étude à $92 \pm 17\%$ après quatre semaines puis $93 \pm 19\%$ après huit semaines. - Augmentation non significative de la force globale des membres inférieurs ($p = 0,096$), qui est passée de 62 ± 12 au début de l'étude à 65 ± 13 après quatre semaines puis 67 ± 13 après huit semaines. <u>Concernant l'efficacité :</u> - Augmentation significative ($p = 0,0296$) de la distance de marche lors du TDM6 réalisé sur tapis roulant ($465 \pm 165\text{m}$ au début de l'étude puis $632 \pm 157\text{m}$ après quatre semaines et $667 \pm 146\text{m}$ après huit semaines). - Augmentation significative ($p = 0,0481$) de la vitesse de marche lors du TDM6 réalisé sur tapis roulant ($1,43 \pm 0,5\text{m/s}$ au début de l'étude puis $1,77 \pm 0,4\text{m/s}$ après quatre semaines et $1,84 \pm 0,4\text{m/s}$ après huit semaines). - Augmentation significative ($p = 0,0108$) de la longueur de la foulée ($1,6 \pm 0,5\text{m}$ au début de l'étude puis $2,2 \pm 0,2\text{m}$ après quatre semaines et $2,3 \pm 0,2\text{m}$ après huit semaines). - Augmentation significative ($p = 0,0382$) des performances au TDM6min réalisé sur le sol ($440 \pm 91\text{m}$ au début de l'étude puis $532 \pm 73\text{m}$ après quatre semaines et $533 \pm 72\text{m}$ après huit semaines). - Augmentation non significative ($p = 0,0759$) de la performance au test de 25 pas ($3,7 \pm 1,6$ pas/sec au début de l'étude puis $4,3 \pm 1,8$ pas/sec après quatre semaines /et $4,7 \pm 1,9$ pas/sec après huit semaines). - Augmentation non significative ($p = 0,0939$) de la force de contraction volontaire maximale isométrique globale des muscles des membres inférieurs ($87,5 \pm 7\%$ au début de l'étude puis $93 \pm 12\%$ après quatre semaines et $92,2 \pm 10\%$ après huit semaines). - Augmentation non significative ($p = 0,0820$) de la force de contraction volontaire maximale isométrique globale des muscles des membres supérieurs ($88,7 \pm 18\%$ au début de l'étude puis $102,5 \pm 19\%$ après quatre semaines et $98,93 \pm 18\%$ après huit semaines).
Evaluation du risque de biais	- Risque de biais de confusion: lié à l'absence de groupe contrôle ce qui peut entraîner une erreur d'appréciation entre les effets de l'intervention et les conséquences de la maladie.

	- Risque de biais d'attrition car seulement six des neuf patients enrôlés ont terminé l'étude. - Risque de biais de performance et de biais de détection dus à l'absence d'aveugle des patients, des examinateurs et des investigateurs dans cette étude. - Manque de puissance dû au faible échantillon, les résultats sont à interpréter avec précaution.
--	---

Grade et pertinence	Score PEDro : 2/10 Niveau de preuve 4 (série de cas).
----------------------------	--

Détails des points attribués en fonction des différents critères de l'échelle PEDro.

Critère 1	Critère 2	Critère 3	Critère 4	Critère 5	Critère 6	Critère 7	Critère 8	Critère 9	Critère 10	Critère 11
1	0	0	0	0	0	0	0	1	0	1

Fiche de lecture n°11

Titre et année de publication	High-frequency motor rehabilitation in amyotrophic lateral sclerosis: a randomized clinical trial (2019).
--------------------------------------	---

Auteurs et revue	E Zucchi, M Vinceti, C Malagoli, N Fini, A Gessani, A Fasano, R Rizzi, E Sette, S Cavazza, A Fiocchi, S Buja, T Faccioli, S Storani, J Mandrioli. Annals of Clinical and Translational Neurology.
-------------------------	--

Intervention	Essai contrôlé réalisé sur soixante-cinq patients atteints de SLA répartis en deux groupes par randomisation : <u>Groupe intervention :</u> - <u>Population :</u> Ce groupe comprenait trente-deux patients dont vingt-huit étaient atteints d'une SLA à départ spinal et quatre d'une SLA à départ bulbaire. Les hommes représentaient 81% des participants de ce groupe (26/32). Les premiers symptômes sont apparus il y a en moyenne $15,67 \pm 9,74$ mois avant le début de l'étude et le score global de l'ALSFRS-R était en moyenne de $39,84 \pm 5,70$ dans ce groupe au début de l'étude. L'âge moyen lors de l'apparition des premiers symptômes était de 65.14 ± 9.9 ans. - <u>Protocole :</u> Programme d'exercices intensif. Durée : quarante-cinq minutes.
---------------------	--

	Fréquence : cinq fois par semaine durant dix semaines. - Entraînement aérobie : • Pour les patients capables de marcher : alternance de dix minutes d'exercice sur tapis roulant ou vélo à une intensité modérée (score sur l'échelle de Borg = 3) suivi de cinq min de repos, pour un total de trente minutes. • Pour les patients incapables de marcher : même programme mais sur vélo. - Entraînement en résistance : • Deux séries de douze à quinze répétitions à 40% de la vitesse maximale de contraction musculaire de chaque muscle non affecté par les symptômes, avec un temps de repos de cinq minutes entre chaque série. Cet entraînement est réalisé à l'aide de bandes élastiques et de charges libres. - Étirements ou mobilisations active assistées de courte, moyenne ou longue durée. <u>Groupe contrôle :</u> - <u>Population :</u> Ce groupe comprenait trente-trois patients dont vingt-six étaient atteints d'une SLA à départ spinal et sept d'une SLA à départ bulbaire. Les hommes représentaient 70% des participants de ce groupe (23/33). Les premiers symptômes sont apparus il y a en moyenne $16,64 \pm 8,98$ mois avant le début de l'étude dans ce groupe et le score global de l'ALSFRS-R était en moyenne de $40,15 \pm 5,17$ dans ce groupe au début de l'étude. L'âge moyen lors de l'apparition des premiers symptômes était de 64.74 ± 10.10 ans. - <u>Protocole :</u> Les patients du groupe contrôle ont réalisé le même programme que ceux du groupe intervention mais seulement deux fois par semaine (moins intensif).
Comparateurs	- <u>Critère d'évaluation principal :</u> • La vitesse de progression de la maladie évaluée par la différence entre le score total de l'ALSFRS-R au début de l'étude et après douze mois. - <u>Critères d'évaluation secondaires :</u>

	• La vitesse de progression de la maladie évaluée tous les trois mois à l'aide de l'ALSFRS-R. • La survie. • La durée avant l'installation d'une VNI, d'une assistance ventilatoire invasive, d'une gastrotomie. • Les fonctions respiratoires évaluées tous les 3 mois par la valeur de la CV forcée. • La qualité de vie évaluée tous les six mois par l'ALSAQ-40 et le questionnaire McGill Quality of Life. • La fatigue évaluée tous les six mois par la fatigue severity scale (FSS). • La dépression évaluée tous les six mois par la Beck inventory scale. • Le fardeau de l'aidant évalué tous les six mois par la caregiver burden scale.
Résultats	- Aucune différence significative concernant le score global de l'ALSFRS-R entre les groupes : ➤ Après trois mois, celui-ci avait diminué de 4,97 points en moyenne dans le groupe intervention contre 3,76 points en moyenne dans le groupe contrôle, cependant cette différence n'était pas statistiquement significative ($p=0.485$). ➤ Après six mois, il avait diminué de 1,79 point en moyenne dans le groupe intervention contre 3,31 points en moyenne dans le groupe contrôle, cependant cette différence n'était pas statistiquement significative ($p=0.999$). ➤ Après neuf mois, il avait diminué de 0,85 point en moyenne dans le groupe intervention contre 1,56 point en moyenne dans le groupe contrôle, cependant cette différence n'était pas statistiquement significative ($p=0.804$). ➤ Après douze mois, il avait diminué de 2,07 points en moyenne dans le groupe intervention contre 2,58 points en moyenne dans le groupe contrôle, cependant cette différence n'était pas statistiquement significative ($p=0.723$). ➤ Après dix-huit mois, il avait diminué de 3,81 points en moyenne dans le groupe intervention et augmenté de 1,7 point en moyenne dans le groupe contrôle, cependant cette différence n'était pas statistiquement significative ($p=0.293$). ➤ Après vingt-quatre mois, il avait augmenté de 0,9 point en moyenne dans le groupe intervention et diminué de 1,64 point en moyenne dans le groupe contrôle, cependant cette différence n'était pas statistiquement significative ($p=0.737$).

	- Aucune différence significative concernant les sous-scores de l'ALSFRS-R entre les groupes à trois, six, neuf, douze, dix-huit et vingt-quatre mois. - Aucune différence significative concernant les fonctions respiratoires entre les groupes à trois mois ($p= 0.560$), six mois ($p= 0.308$), neuf mois ($p= 0.995$), douze mois ($p= 0.647$), 18 mois ($p= 0.746$) et vingt-quatre mois ($p= 0.942$). - Aucune différence significative concernant la survie entre les groupes à trois, six, neuf, douze, dix-huit et vingt-quatre mois. - Aucune différence significative concernant la qualité de vie entre les groupes à six mois ($p= 0.749$), douze mois ($p= 0.932$), 18 mois ($p= 0.140$) et vingt-quatre mois ($p= 0.140$). - Aucune différence significative concernant la dépression entre les groupes à six mois ($p= 0.364$), douze mois ($p= 0.345$), 18 mois ($p= 0.540$) et vingt-quatre mois ($p= 0.720$). - Aucune différence significative concernant le fardeau de l'aidant entre les groupes à six mois ($p= 0.333$), douze mois ($p= 0.727$), dix-huit mois ($p= 0.450$) et vingt-quatre mois ($p= 0.070$). - Augmentation significative de la fatigue dans le groupe intervention à dix-huit mois ($p= 0.056$). - Différence non significative concernant le nombre de mois sans trachéotomie depuis le diagnostic en faveur du groupe intervention (38 mois) par rapport au groupe contrôle (35 mois).
Evaluation du risque de biais	1) Risque de biais qui émerge du processus de randomisation (biais de sélection): risque moyen car on ne sait pas si la répartition a respecté une assignation secrète. 2) Risque de biais dû aux déviations par rapport à l'intervention prévue (biais de performance) : - Partie 1: risque de biais moyen car bien que l'étude n'ait pas été réalisé en double aveugle il n'y a pas eu de déviations par rapport à l'intervention prévue initialement. - Partie 2: faible risque car la méthode d'analyse pour estimer l'effet de l'assignement semblait approprié. 2') Risque de biais dû aux déviations par rapport à l'intervention prévue (biais de performance): faible risque car bien que l'étude n'ait pas été réalisé en double aveugle il n'y a pas eu d'échecs dans la mise en œuvre de l'intervention qui

	aurait pu affecter les paramètres évalués ni de problème de compliance des patients au programme. 3) Risque de biais dû à des données manquantes (biais d'attrition): risque moyen car à la fin de l'entraînement les données n'étaient disponibles que pour seulement 58 des 65 patients randomisés. 4) Risque de biais concernant la mesure des paramètres (biais de détection): faible risque de biais car la méthode de mesure des paramètres était appropriée et identique entre les groupes. De plus les examinateurs étaient aveugles concernant l'intervention reçue par les patients. 5) Risque de biais concernant la sélection des résultats rapportés: faible risque car l'analyse des résultats était en concordance avec le plan pré-spécifié et le choix de l'outil de mesure des paramètres était approprié.
--	--

Grade et pertinence	Score PEDro : 7/10 Niveau de preuve 2 (essai contrôlé randomisé de faible puissance).
----------------------------	--

Détails des points attribués en fonction des différents critères de l'échelle PEDro.

Critère 1	Critère 2	Critère 3	Critère 4	Critère 5	Critère 6	Critère 7	Critère 8	Critère 9	Critère 10	Critère 11
1	1	0	1	0	0	1	1	1	1	1

Fiche de lecture n°12

Titre et année de publication	Recumbent stepping aerobic exercise in amyotrophic lateral sclerosis: a pilot study (2019)
Auteurs et revue	A Sivaramakrishnan, S Madhavan. Neurological Sciences.
Intervention	Etude clinique de type série de cas évaluant les effets de douze sessions d'exercices sur stepper en position semi-allongé chez neuf patients atteints de SLA diagnostiquée selon les critères El-Escorial révisés. <u>Population :</u> Parmi les neuf participants six étaient atteints d'une SLA à départ spinal et trois d'une SLA à départ bulbaire. Les premiers symptômes sont apparus il y a en moyenne $4,89 \pm 3,4$ ans et le diagnostic a eu lieu il y a en moyenne $2,37 \pm 1,9$ ans avant l'étude. Le score global de l'ALSFRS-R était en moyenne de $33 \pm 6,5$ au début de l'étude, les hommes représentaient 56% des participants (5/9) et l'âge moyen au début de l'étude était de $59,22 \pm 12,3$ ans. <u>Protocole :</u>

	Programme : 65-70 pas par minute sur stepper en position semi-allongée durant quarante minutes divisées en : - cinq minutes d'échauffement. - Trente minutes d'exercice à la fréquence cardiaque cible. - Cinq minutes de récupération active. Durée : quatre semaines. Fréquence : trois jours par semaine. Intensité : 50-70% de la fréquence cardiaque maximale et un niveau de perception d'effort 3-5/10 sur l'échelle de Borg modifiée.
Comparateurs	- La sécurité et la faisabilité évaluées en s'intéressant à la compliance définie ici par le pourcentage de sessions complétées et par l'adhésion lors des sessions définie par la durée d'exercice. - La satisfaction concernant l'intervention, évaluée à l'aide du « participation satisfaction questionnaire » (PSQ). - La progression de la maladie évaluée à l'aide de l'ALSFRS-R. - La vitesse de marche évaluée à l'aide du test de marche de 10m. - L'endurance cardiovasculaire évaluée à l'aide du test de marche de 6 minutes. - Le risque de chute évalué à l'aide du test time up and go (TuG). - La fatigue globale évaluée à l'aide de la Fatigue severity scale. - La qualité de vie liée à la santé évaluée à l'aide du questionnaire SF-12. - La dépression évaluée à l'aide du Beck depression inventory (BDI). - L'excitabilité cortico-motrice du tibial antérieur et du premier interosseux dorsal suite à une stimulation trans-musculaire évaluée par la pente de la courbe de recrutement des unités neuromusculaires pour un potentiel évoqué moteur d'une amplitude de 80% à 140% du seuil d'activité motrice.
Résultats	- Augmentation non significative de la vitesse de marche ($p=0.27$). - Augmentation non significative du score de l'ALSFRS-R ($p=0.8$) qui est passé de 32.75 ± 7 au début de l'étude à $33, 25 \pm 7, 55$ à la fin de l'étude. - Diminution non significative du score de la FSS ($p=0.43$). - Augmentation non significative de la composante physique du score du questionnaire SF-12 ($p=0.48$). - Diminution non significative de la composante mentale du score du questionnaire SF-12 ($p=0.83$). - Augmentation non significative du score du TuG test après l'étude puis diminution 1mois après ($p=0.5$). - Augmentation non significative du score du BDI ($p=0.63$). - Augmentation non significative de la distance parcourue lors du TDM6min ($p=0.91$). - Augmentation non significative du pic de fréquence cardiaque à l'effort et du pic de watt. - Diminution non significative du niveau de perception de l'effort.

	- Augmentation non significative de la distance totale parcourue lors d'une session.
Evaluation du risque de biais	- Risque de biais de confusion: possible erreur d'interprétation entre les effets de l'intervention et l'évolution de la maladie car il y a une absence de randomisation et de groupe contrôle dans cette étude. - Risque de biais de performance et de biais de détection dû à l'absence d'aveugle des patients, des investigateurs et des évaluateurs. - Risque de biais d'attrition car tous les patients enrôlés n'ont pas terminé l'étude. - Manque de puissance dû au faible échantillon, les résultats sont donc à interpréter avec précaution.
Grade et pertinence	Score PEDro : 4/10 Niveau de preuve 4 (série de cas).

Détails des points attribués en fonction des différents critères de l'échelle PEDro.

Critère 1	Critère 2	Critère 3	Critère 4	Critère 5	Critère 6	Critère 7	Critère 8	Critère 9	Critère 10	Critère 11
1	0	0	0	0	0	0	1	1	1	1

<u>Fiche de lecture n°13</u>	
Titre et année de publication	A randomized controlled trial of resistance exercise in individuals with ALS (2007).
Auteurs et revue	V Dal Bello-Haas, J.M Florence, A.D Kloos, J Scheirbecker, G Lopate, S.M Hayes, E.P Pioro, H Mitsumoto. Neurology.
Intervention	Essai contrôlé randomisé évaluant les effets d'exercices de renforcement musculaire en résistance associés à des étirements réalisés à domicile auprès de vingt-sept patients atteints de SLA répartis en deux groupes par randomisation (treize patients dans le groupe intervention et quatorze patients dans le groupe soins standards). <u>Population :</u> Le sexe des participants, le type de SLA des participants (départ bulbaire ou spinal), le score ALSFRS-R ainsi que l'âge moyen des participants au début de l'étude et les délais entre le début de la maladie et le début de l'étude n'étaient pas précisés. <u>Protocole :</u> Durée : six mois. Fréquence : trois fois par semaine.

	Intensité : modérée. <u>Comparateurs</u> : Les patients du groupe contrôle n'ont réalisé que des étirements.
Comparateurs	- Les capacités fonctionnelles globales évaluées à l'aide de l'ALSFRS. - La fatigue évaluée à l'aide de la fatigue severity scale. - La qualité de vie évaluée à l'aide du questionnaire SF-36. - La force de contraction isométrique volontaire maximale. - La CV forcée.
Résultats	- Augmentation significative concernant le score global de l'ALSFRS après six mois ($p = 0.02$). - Différence concernant le sous score fonctions physiques du questionnaire SF36 après six mois, celui-ci était significativement plus faible dans le groupe contrôle ($p = 0.02$). - Aucune différence significative concernant le sous-score fonctions mentales du questionnaire SF-36 après six mois. - Aucune différence significative entre les groupes concernant le score de la FSS après six mois. - Aucune différence significative entre les groupes concernant la CV forcée après six mois. - Augmentation significative entre les groupes concernant la force des muscles des membres inférieurs après six mois ($p = 0.03$).
Evaluation du risque de biais	1) Risque de biais qui émerge du processus de randomisation (biais de sélection): faible risque de biais car les sujets ont été répartis en deux groupes par randomisation, et la répartition a suivi une assignation secrète à l'aide d'enveloppes opaques. De plus les caractéristiques des sujets étaient identiques au début de l'étude. 2) Risque de biais dû aux déviations par rapport à l'intervention prévue (biais de performance) : - Partie 1: risque de biais moyen car bien que l'étude n'ait pas été réalisée en double aveugle il n'y a pas eu de déviations par rapport à l'intervention initialement prévue dû à l'absence d'aveugle. - Partie 2: faible risque de biais car la méthode d'analyse pour estimer l'effet de l'assignation était appropriée (en intention de traiter).

	2') Risque de biais dû aux déviations par rapport à l'intervention prévue (biais de performance) : faible risque de biais car malgré l'absence de double aveugle l'intervention a été bien menée et il n'y a pas eu de problèmes de non compliance. 3) Risque de biais dû à des données manquantes (biais d'attrition): faible risque de biais car bien que tous les patients n'aient pas terminé l'étude, les sorties de patients de l'étude ne sont pas en lien avec l'intervention et les données de tous les patients ont été analysés en intention de traiter. 4) Risque de biais concernant la mesure des paramètres (biais de détection): faible risque de biais car la méthode de mesure des paramètres était appropriée et identique entre les groupes. De plus les examinateurs étaient aveugles au sujet de l'intervention subie par les patients. 5) Risque de biais concernant la sélection des résultats rapportés: faible risque car l'analyse des résultats était en concordance avec le plan pré-spécifié et le choix de l'outil de mesure des paramètres était approprié.
--	---

Grade et pertinence	Score PEDro: 6/10 Niveau de preuve : 2 (essai contrôlé randomisé de faible puissance).
----------------------------	---

Détails des points attribués en fonction des différents critères de l'échelle PEDro.

Critère 1	Critère 2	Critère 3	Critère 4	Critère 5	Critère 6	Critère 7	Critère 8	Critère 9	Critère 10	Critère 11
0	1	1	1	0	0	1	0	1	1	0

Fiche de lecture n°14

Titre et année de publication	The Role of Moderate Aerobic Exercise as Determined by Cardiopulmonary Exercise Testing in ALS (2018).
Auteurs et revue	ACM Braga, A Pinto, S Pinto, M de Carvalho. Neurology Research International.
Intervention	Essai contrôlé évaluant les effets d'un protocole d'exercices aérobies associé au programme standard d'exercices déterminé par les recommandations de l'American Academy of Neurology (exercice d'équilibre, de mobilisation et rééducation à la marche) réalisé auprès de quarante-huit participants atteints de SLA divisés en deux groupes de vingt-quatre patients par quasi-randomisation (répartition en fonction du lieu de résidence). <u>Groupe intervention :</u> - <u>Population :</u> Ce groupe comportait vingt-et-un participants atteints d'une SLA à départ spinal et trois d'une SLA à départ bulbaire. Les hommes

	représentaient 75% des participants de ce groupe (18/24). Les premiers symptômes sont apparus il y a en moyenne 10.8 ± 6.5 mois avant le début de l'étude et le score global de l'ALSFRS-R était en moyenne de 42.92 ± 3.51 dans ce groupe au début de l'étude. L'âge moyen lors de l'apparition des symptômes était de 63.21 ± 13.0 ans. - <u>Protocole</u> : Durée : six mois. Fréquence : deux fois par semaine. Intensité d'exercice : modérée (définie en fonction du point de compensation respiratoire évalué lors d'un test d'effort cardio-pulmonaire). Matériel : Tapis roulant. <u>Groupe contrôle</u> : - <u>Population</u> : Dans ce groupe dix-sept participants étaient atteints d'une SLA à départ spinal et sept d'une SLA à départ bulbaire. Les hommes représentaient 59% des participants de ce groupe (14/24). Les premiers symptômes sont apparus il y a en moyenne 10.79 ± 7.7 mois avant le début de l'étude et le score global de l'ALSFRS-R était en moyenne de 41.13 ± 4.83 dans ce groupe au début de l'étude. L'âge moyen lors de l'apparition des symptômes était de 62 ± 12.06 ans.
Comparateurs	- Les capacités fonctionnelles évaluées par le score total de l'ALSFRS-R. - Les fonctions respiratoires évaluées par la CV forcée, la PIM et la PEM. - La saturation en oxygène évaluée par oxymétrie de pouls nocturne. Un test d'effort cardio-pulmonaire a été réalisé au début de l'étude puis six mois après, ce test a évalué : - La consommation d'oxygène (VO_2) et le dioxyde de carbone rejeté (VCO_2) au pic d'effort, exprimé en L/min ou en pourcentage de la valeur prédictive. - La consommation d'oxygène (VO_2) et le dioxyde de carbone rejeté (VCO_2) au seuil anaérobie, exprimé en L/min ou en pourcentage de la valeur prédictive. - Les équivalents métaboliques (METs) au pic d'effort. - La ventilation minute en L/min. - Le point de compensation respiratoire.

Résultats	- Différence significative ($p = 0.035$) du score global de l'ALSFRS-R entre les groupes à six mois avec un score plus élevé dans le groupe intervention (34.1 ± 7.1 vs 29.5 ± 7.7 dans le groupe contrôle). - Différence non significative ($p = 0.36$) concernant la vitesse de déclin du score global de l'ALSFRS-R entre les groupes, celle-ci était moins importante dans le groupe intervention (-1.01 ± 0.92 points par mois dans le groupe intervention contre 1.28 ± 1.10 points par mois dans le groupe contrôle). - Différence significative entre les groupes à six mois concernant le pic de VO_2 ($p = 0.002$), les METs ($p = 0.023$), la VCO_2 ($p = 0.011$), et la ventilation minute ($p = 0.019$) au pic d'effort, ces variables étaient plus importantes dans le groupe intervention. - Différence significative entre les groupes à six mois concernant la VO_2 ($p = 0.02$) et la VCO_2 ($p = 0.03$) au seuil anaérobie, ces variables étaient plus importantes dans le groupe intervention. - Diminution significative de la capacité aérobie, du seuil anaérobie, de la capacité ventilatoire dans le groupe contrôle alors que ces mêmes paramètres sont restés stables dans le groupe intervention. - Existence d'une corrélation positive et significative entre le score total de l'ALSFRS-R et le pic de VO_2, les METs, la VCO_2 et la ventilation minute à la fin de l'étude.
Evaluation du risque de biais	1) Risque de biais qui émerge du processus de randomisation (biais de sélection): risque moyen car on ne sait pas si la répartition a respecté une assignation secrète. 2) Risque de biais dû aux déviations par rapport à l'intervention prévue (Biais de performance) : - Partie 1: risque de biais moyen car bien que l'étude n'ait pas été réalisée en double aveugle il n'y a pas eu de déviations par rapport à l'intervention initialement prévue provoquées par l'absence de d'aveugle. - Partie 2: risque de biais moyen car la méthode d'analyse pour estimer l'effet de l'assignation n'était pas précisée. 2') Risque de biais dû aux déviations par rapport à l'intervention prévue (Biais de performance) : faible risque de biais car malgré l'absence de double aveugle l'intervention a été bien menée et il n'y a pas eu de problèmes de non compliance. 3) Risque de biais dû à des données manquantes (biais d'attrition): risque moyen car seulement six des vingt-quatre

	patients randomisés dans le groupe contrôle ont effectué le test d'effort cardio-pulmonaire. Les données concernant les paramètres cardio-respiratoires ne sont donc disponibles que pour six des vingt-quatre patients dans le groupe contrôle. En revanche les données des paramètres étudiés ne dépendant pas de ce test (ALSFRS-R) sont disponibles pour les vingt-quatre patients. 4) Risque de biais concernant la mesure des paramètres (biais de détection): faible risque de biais car la méthode de mesure des paramètres était appropriée et identique entre les groupes, de plus les examinateurs étaient aveugles concernant l'intervention reçue par chaque patient. 5) Risque de biais concernant la sélection des résultats rapportés: faible risque de biais car l'analyse des résultats était en concordance avec le plan pré-spécifié et le choix de l'outil de mesure des paramètres était approprié.
--	--

Grade et pertinence	Score PEDro : 6/10 Niveau de preuve 2 (essai contrôlé randomisé de faible puissance).
----------------------------	---

Détails des points attribués en fonction des différents critères de l'échelle PEDro.

Critère 1	Critère 2	Critère 3	Critère 4	Critère 5	Critère 6	Critère 7	Critère 8	Critère 9	Critère 10	Critère 11
1	1	0	1	1	0	0	0	1	1	1

Annexe II : Grille 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:

Annexe III : ALSFRS-R

ALS Functional Rating Scale Revised (ALS-FRS-R)

Date:.....Name patient:.....Date of Birth:.....

Patient's number:.....Right-/left-handed

Item 1: SPEECH

- 4 ☐ Normal speech process
- 3 ☐ Detectable speech disturbance
- 2 ☐ Intelligible with repeating
- 1 ☐ Speech combined with non-vocal communication
- 0 ☐ Loss of useful speech

Item 2: SALIVATION

- 4 ☐ Normal
- 3 ☐ Slight but definite excess of saliva in mouth; may have nighttime drooling
- 2 ☐ Moderately excessive saliva; may have minimal drooling (during the day)
- 1 ☐ Marked excess of saliva with some drooling
- 0 ☐ Marked drooling; requires constant tissue or handkerchief

Item 3: SWALLOWING

- 4 ☐ Normal eating habits
- 3 ☐ Early eating problems – occasional choking
- 2 ☐ Dietary consistency changes
- 1 ☐ Needs supplement tube feeding
- 0 ☐ NPO (exclusively parenteral or enteral feeding)

Item 4: HANDWRITING

- 4 ☐ Normal
- 3 ☐ Slow or sloppy; all words are legible
- 2 ☐ Not all words are legible
- 1 ☐ Able to grip pen, but unable to write
- 0 ☐ Unable to grip pen

Item 5a: CUTTING FOOD AND HANDLING UTENSILS

Patients without gastrostomy → Use 5b if >50% is through g-tube

- 4 ☐ Normal
- 3 ☐ Somewhat slow and clumsy, but no help needed
- 2 ☐ Can cut most foods (>50%), although slow and clumsy; some help needed
- 1 ☐ Food must be cut by someone, but can still feed slowly
- 0 ☐ Needs to be fed

Item 5b: CUTTING FOOD AND HANDLING UTENSILS

Patients with gastrostomy → 5b option is used if the patient has a gastrostomy and only if it is the primary method (more than 50%) of eating.

- 4 ☐ Normal
- 3 ☐ Clumsy, but able to perform all manipulations independently
- 2 ☐ Some help needed with closures and fasteners
- 1 ☐ Provides minimal assistance to caregiver
- 0 ☐ Unable to perform any aspect of task

Item 6: DRESSING AND HYGIENE

- 4 ☐ Normal function
- 3 ☐ Independent and complete self-care with effort or decreased efficiency
- 2 ☐ Intermittent assistance or substitute methods
- 1 ☐ Needs attendant for self-care
- 0 ☐ Total dependence

Item 7: TURNING IN BED AND ADJUSTING BED CLOTHES

- 4 ☐ Normal function
- 3 ☐ Somewhat slow and clumsy, but no help needed
- 2 ☐ Can turn alone, or adjust sheets, but with great difficulty
- 1 ☐ Can initiate, but not turn or adjust sheets alone
- 0 ☐ Helpless

Item 8: WALKING

- 4 ☐ Normal
- 3 ☐ Early ambulation difficulties
- 2 ☐ Walks with assistance
- 1 ☐ Non-ambulatory functional movement
- 0 ☐ No purposeful leg movement

Item 9: CLIMBING STAIRS

- 4 ☐ Normal
- 3 ☐ Slow
- 2 ☐ Mild unsteadiness or fatigue
- 1 ☐ Needs assistance
- 0 ☐ Cannot do

Item 10: DYSPNEA

- 4 ☐ None
- 3 ☐ Occurs when walking
- 2 ☐ Occurs with one or more of the following: eating, bathing, dressing (ADL)
- 1 ☐ Occurs at rest; difficulty breathing when either sitting or lying
- 0 ☐ Significant difficulty: considering using mechanical respiratory support

Item 11: ORTHOPNEA

- 4 ☐ None
- 3 ☐ Some difficulty sleeping at night due to shortness of breath, does not routinely use more than two pillows
- 2 ☐ Needs extra pillows in order to sleep (more than two)
- 1 ☐ Can only sleep sitting up
- 0 ☐ Unable to sleep without mechanical assistance

Item 12: RESPIRATORY INSUFFICIENCY

- 4 ☐ None
- 3 ☐ Intermittent use of BIPAP
- 2 ☐ Continuous use of BIPAP during the night
- 1 ☐ Continuous use of BIPAP during day & night
- 0 ☐ Invasive mechanical ventilation by intubation or tracheostomy

Interviewer's name:

Sclérose latérale amyotrophique et renforcement musculaire : une revue systématique de la littérature.

Introduction : La sclérose latérale amyotrophique (SLA) est une maladie neurodégénérative responsable de la destruction des neurones moteurs, elle entraîne progressivement des paralysies musculaires puis aboutit au décès en moyenne 24 à 36 mois après le diagnostic. Les objectifs de cette étude sont de déterminer si le renforcement musculaire peut exercer un effet neuro-protecteur et ralentir la vitesse de progression de la maladie.

Méthode : Nous avons exploré 4 bases de données : Pubmed, PEDro, Web Of Science et la Cochrane library sur une période allant de Juin à Décembre 2019. La sélection des articles a été réalisée en trois étapes par un seul lecteur. Les études incluses ont été lues en intégralité et une fiche de lecture a été réalisée pour chaque étude.

Résultats : Quatorze études ont été retenues dans notre revue sur les 364 résultats obtenus au départ. Dix d'entre elles étaient des essais contrôlés randomisés, une était un essai comparatif avec groupe contrôle historique et trois étaient des séries de cas sans groupe contrôle. Au total, notre étude regroupe 563 participants. Les études semblent présenter des résultats en faveur d'un effet neuro-protecteur du renforcement musculaire, mis en évidence par une diminution moins rapide du score global de l'ALSFRS-R dans les groupes interventions, même s'ils ne sont pas tous statistiquement significatifs.

Conclusion : Dans un contexte où les solutions thérapeutiques sont limitées, le renforcement musculaire d'intensité modérée réalisé auprès de patients atteints de SLA disposant de capacités fonctionnelles et motrices encore peu altérées semble être un outil sans risque et bénéfique à ajouter au parcours de soin.

Mots clés : ALSFRS-R, renforcement musculaire, sclérose latérale amyotrophique.

Amyotrophic lateral sclerosis and strength training : a systematic review.

Introduction : Amyotrophic lateral sclerosis (ALS) is a neurodegenerative disease responsible for the destruction of motors neurons, leading to progressive muscular paralysis then leading to death in mean 24 to 36 months after diagnosis. The aim of this study is to determine if strength training can provide a neuroprotective effect and slow down the disease progression.

Methods : We have searched on four databases : Pubmed, PEDro, Web Of Science and Cochrane library over a period from june to december 2019. Articles selection has been done in three steps by a single reader. Included studies have been integrally read and a reading sheet has been written for each articles.

Results : Fourteen articles have been included in our study out of 364 results obtained initially. Ten were randomized controlled trials, one was a comparative study with historical control group and three were cases series without control group. In total, our study counts 563 participants. Overall trials results seem to show a neuro-protective effect of strength training, highlighted by a less important decrease of ALSFRS-R global score in interventions groups, although they aren't all statistically significant.

Conclusion : In a context where therapeutics solutions are limited, strength training at moderate intensity when performed by ALS patients with slightly altered fonctionnal and motor capacities seems to be a safe and beneficial tool to add to the care path.

Key words : ALSFRS-R, strength training, amyotrophic lateral sclerosis.

