



UNIVERSITE LILLE 2 DROIT ET SANTE
FACULTE DE MEDECINE HENRI WAREMBOURG

Année : 2018

THESE POUR LE DIPLOME D'ETAT DE DOCTEUR EN MEDECINE

**Evaluation à court, moyen et long terme de la
réhabilitation respiratoire à domicile chez des
patients atteints de pneumopathies interstitielles
idiopathiques fibrosantes**

Présentée et soutenue publiquement le 11 Juin 2018 à 18h
au Pôle Formation
Par Louise DUTHOIT

JURY

Président :

Monsieur le Professeur WALLAERT

Asseseurs :

Monsieur le Professeur SCHERPEREEL

Madame le Docteur CHENIVESSE

Directeur de Thèse :

Monsieur le Docteur GROSBOIS

La faculté n'entend donner aucune approbation aux opinions émises dans les thèses : celles-ci sont propres à leurs auteurs.

Abréviations

BPCO : Bronchopneumopathie chronique obstructive

CNIL : Commission nationale de l'informatique et des libertés

CVF : Capacité Vitale Forcée

CPT : Capacité pulmonaire totale

DLCO : capacité de diffusion du monoxyde de carbone

EFR : Epreuve fonctionnelle respiratoire

EFX : Epreuve fonctionnelle d'exercice

ETP : Education Thérapeutique du Patient

FPI : Fibrose Pulmonaire Idiopathique

HAD questionnaire: Hospital Anxiety and Depression Scale

HTA : Hypertension artérielle

HTP : hypertension pulmonaire

IMC : indice de masse corporelle

OLD : oxygénothérapie longue durée

PID : Pneumopathies Interstitielles Diffuses

PII : Pneumopathies Interstitielles Idiopathiques

PINS : Pneumopathie Interstitielle Diffuse Non Spécifique,

RR : réhabilitation respiratoire

RGO : Reflux gastro-œsophagien

SAOS : syndrome d'apnée du sommeil

TM6 : test de marche des six minutes

TS6 : test de stepper de 6 minutes

10LC : test de 10 levers de chaise

TUG: le timed up and go

VSRQ questionnaire : Visual Simplified Respiratory Questionnaire

VEMS : Volume Expiré Maximal Seconde

SOMMAIRE

1. INTRODUCTION	7
2. MATERIEL ET METHODES	12
2.1 Sélection des patients.....	12
2.2 Méthode : le programme de RR à domicile	13
2.2.1 Modalités de prise en charge.....	13
2.2.2 Programme d'Education Thérapeutique du Patient (ETP).....	13
2.2.3 Un programme incluant l'autogestion ou « self-management »	14
2.2.4 Programme de réentraînement à l'effort et Activités Physiques Adaptées (APA)	14
2.3 Evaluation	16
2.3.1 Outils d'évaluation de la tolérance à l'effort.....	16
2.3.2 Outil d'évaluation de l'humeur	17
2.3.3 Outil d'évaluation de la qualité de vie	17
2.4 Méthodologie statistique.....	18
3. RESULTATS	19
4. DISCUSSION :	32
Bibliographie	38
ANNEXES	46

AUTEUR : Nom : DUTHOIT

Prénom : LOUISE

Date de Soutenance : 11 Juin 2018

Titre de la Thèse : Evaluation à court, moyen et long terme de la réhabilitation respiratoire à domicile chez des patients atteints de pneumopathies interstitielles idiopathiques fibrosantes.

Thèse - Médecine - Lille 2018

Cadre de classement : Pneumologie

DES + spécialité : Pneumologie

Mots-clés : réhabilitation respiratoire, domicile long terme, anxiété-dépression, qualité de vie, tolérance à l'effort, pneumopathie interstitielle idiopathique fibrosante

Résumé :

Contexte : La réhabilitation respiratoire (RR) des patients présentant une maladie respiratoire chronique est efficace, mais peu de données sont disponibles pour les patients atteints de Fibrose Pulmonaire Idiopathique (FPI) et de Pneumopathie Interstitielle Diffuse Non Spécifique (PINS). Nous rapportons les résultats d'une étude observationnelle rétrospective (CEPRO 2017-007) sur la prise en charge en RR à domicile de malades atteints de PII fibrosantes à court (T2mois), moyen (T6mois) et long (T12mois) terme.

Méthode : 125 patients consécutifs atteints de PII fibrosantes ont été pris en charge à la demande de leur pneumologue, en RR à domicile, de façon individuelle, une fois par semaine pendant 8 semaines. Le stage associait le réentraînement en endurance et résistance, l'éducation thérapeutique et l'accompagnement psycho-social et motivationnel. Les activités physiques étaient poursuivies en autonomie les autres jours de la semaine selon un plan d'action individualisé. Une visite bimestrielle était réalisée par l'équipe de RR durant l'année post-stage. Le bilan comportait l'évaluation de la tolérance à l'effort (test de stepper de 6 minutes : TS6), de l'humeur (questionnaire HAD) et de la qualité de vie (VSRQ), avant (T0) et à la fin du stage (T2mois), à T6mois et T12mois après le stage.

Résultats : Parmi les 125 patients, 64 présentaient une FPI (51,2%) et 61 une PINS (48,8%), 60% était des hommes. L'âge moyen était de 67 ± 10 ans, l'IMC de $27,2 \pm 4,8$ kg/m², la CVF de $68,5 \pm 19,9\%$ et la DLCO de $35 \pm 12,6\%$, 30 patients (24%) étaient décédés durant l'année de suivi. Une amélioration significative de la tolérance à l'effort, de l'anxiété dépression et de la qualité de vie était retrouvée à l'issue du stage, persistant à T6 et T12 mois pour l'ensemble de la population et le groupe PINS, mais pas la qualité de vie pour le groupe FPI et l'analyse en per-protocole.

Conclusion : Ce travail de recherche clinique observationnelle montre que la RR à domicile de patients atteints de PII fibrosantes, est efficace à court, moyen et long terme sur la tolérance à l'effort, l'anxiété dépression et la qualité de vie. La réhabilitation devrait faire systématiquement partie de l'arsenal thérapeutique de la prise en charge des PII fibrosantes.

Président :

Monsieur le Professeur WALLAERT

Assesseurs :

Monsieur le Professeur SCHERPEREEL

Madame le Docteur CHENIVESSE

Directeur de Thèse :

Monsieur le Docteur GROSBOIS

1. INTRODUCTION

Les pneumopathies interstitielles diffuses (PID) rassemblent plus d'une centaine d'entités différentes dont le point commun est de donner des opacités infiltratives diffuses sur la radiographie pulmonaire. Elles peuvent être classées en fonction de leur caractère aigu ou chronique et de leur cause, connue ou inconnue. La fibrose pulmonaire idiopathique (FPI) et les pneumopathies interstitielles non spécifiques idiopathiques (PINS) font partie des pneumopathies interstitielles idiopathiques (PII).

La FPI est une maladie rare, grave et irréversible. C'est la plus fréquente des PID idiopathiques chroniques. Son incidence est comprise entre 0,9 et 16,3/100 000 personnes (1). Cela correspondrait en France à une incidence de 4400 nouveaux patients par an et à une prévalence de 9000 patients. L'incidence est plus importante chez les hommes (sexe ratio d'environ 1,4) et augmente avec l'âge. Entre 2 et 20% des FPI sont familiales et la transmission semble suivre un mode autosomique dominant (2). Le tableau clinique initial est peu spécifique. Il associe une dyspnée d'effort d'installation progressive et une toux non productive. Les râles crépitants secs bilatéraux sont quasiment constant et précoces (3–6). Le diagnostic repose sur l'exclusion des autres causes de PID et la démonstration de l'existence d'une pneumopathie interstitielle commune (PIC), soit sur le scanner, soit sur les prélèvements biopsiques pulmonaires, si l'aspect radiologique n'est pas typique de PIC (3,7). La décision de réaliser une biopsie est prise en réunion de concertation pluridisciplinaire après évaluation du risque opératoire tenant compte de l'âge, du retentissement fonctionnel de la maladie, des comorbidités et de l'évolutivité de la PID (7). Les EFR permettent de mesurer le retentissement fonctionnel de la maladie. Elles montrent au repos : un trouble ventilatoire restrictif (diminution de la CVF et de la CPT) et une diminution précoce de la DLCO. La CVF est un élément important dans le suivi des patients atteints de FPI, une diminution de plus de 5% en valeur absolue en 6 mois est associée à une augmentation de la mortalité (7). L'épreuve fonctionnelle d'exercice (EFX), devrait être réalisée plus souvent dans les FPI pour de multiples raisons : à visée diagnostique (augmentation du gradient alvéolo artériel en O₂, P(A-a)O₂), à la recherche de complications (HTP avec augmentation du rapport VD/VT), d'une réponse ventilatoire anormale (augmentation de VE et de VE/VO₂), de comorbidités notamment cardiovasculaires (ECG, pouls d'O₂, VO₂/FC), d'une diminution de

l'aptitude aérobie (VO₂ pic abaissé, seuil ventilatoire précoce...) et à visée pronostique (VO₂ pic abaissé). En effet, un VO₂ au pic inférieur ou égal à 13,8 ml/kg/mn est un facteur de risque de mortalité (8), avec trois fois plus de risque de décès si le pic de VO₂ est inférieur à 8,3 ml/kg/mn (9), et l'hyperventilation au seuil (VE/VO₂ sv > 45) est associée à une survie moindre à 3 ans (10).

Le TM6 est un test de terrain fréquemment utilisé dans la surveillance de la progression des FPI sur la SpO₂ et la distance parcourue. Une diminution de la distance parcourue de plus de 50 mètres en 1 an est associée à une augmentation de la mortalité (7,11). Une chute de la saturation et une distance parcourue inférieure à 207 mètres sont associées à quatre fois plus de mortalité chez des patients en attente de greffe (9). Dans la FPI, le MCID est estimé entre 30-33 mètres (12) et il existe une corrélation significative entre l'amélioration de la tolérance à l'effort au TM6 (distance parcourue) et celle au TS6 (nombre de coups) après RR (13). Le test de stepper de 6 minutes est un test de terrain réalisable facilement avec moins de contrainte spatiale, et a montré son intérêt dans les FPI (14) et l'évaluation de la tolérance à l'effort après RR chez des patients BPCO (13–17).

La qualité de vie des patients atteints de FPI est altérée, d'autant plus que la maladie est évoluée, plus altérée par exemple que celle de patients atteints de BPCO stade 4, deux ans après le diagnostic de FPI (18). Le pronostic global de la FPI est particulièrement sombre avec une médiane de survie de 3,8 ans après diagnostic chez des adultes de 65 ans et plus aux Etats-Unis avec ou sans traitement antifibrotique (19). Deux traitements (Pirfénidone et Nintédanib) actuellement disponibles dans la FPI ont démontré leur capacité à ralentir le déclin de la fonction respiratoire (CVF). Il est recommandé d'initier ce traitement chez les patients présentant une FPI confirmée légère à modérée, définie par une CVF ≥ 50% de la valeur théorique et une DLCO ≥ 30% (7). Une corticothérapie orale à une dose maximale de 10 mg par jour de prednisone est parfois proposée pour la toux lorsqu'elle est invalidante (7,20). Il n'est pas recommandé de prescrire une corticothérapie en dehors d'une exacerbation aiguë de FPI (3,7). Une oxygénothérapie de déambulation est prescrite en cas de dyspnée d'effort invalidante associée à une désaturation (saturation < 88% au TM6 ou dans des efforts de la vie quotidienne) (7).

Un programme de RR est proposé en cas de limitation de la capacité à l'exercice avec un handicap significatif (7). La transplantation pulmonaire est une option thérapeutique envisageable chez les patients atteints de FPI lorsque la maladie est à un stade avancé (21–23) et en cas d'aggravation de la maladie objectivée sur le déclin de la CVF $\geq 10\%$ en 6 mois (un déclin $\geq 5\%$ est associé à un mauvais pronostic et pourrait justifier une inscription sur liste de transplantation), le déclin de la DLCO $\geq 15\%$ en 6 mois, une désaturation $< 88\%$ ou distance < 250 mètres en 6 minutes ou diminution > 50 mètres au TM6 en 6 mois, une hypertension pulmonaire au cathétérisme cardiaque droit ou à l'échographie, et une hospitalisation pour aggravation respiratoire, pneumothorax ou exacerbation aiguë (24).

De nombreuses comorbidités sont fréquemment associées à la FPI incluant les maladies cardio-vasculaires, le diabète et le risque thrombo-embolique (25–28). Dans une cohorte de 9300 patients atteints de FPI comparée à des témoins appariés sur l'âge et le sexe, on retrouve un risque relatif à 15,5 pour hypertension pulmonaire, 7 pour l'embolie pulmonaire comme pour l'emphysème, 5,2 pour la BPCO, 3,8 pour l'insuffisance cardiaque, 3,6 pour le SAOS, 2,4 pour le RGO, 2,1 pour l'infarctus du myocarde et 1,7 pour la thrombose veineuse profonde (29). Dans une méta-analyse regroupant 9000 patients avec FPI, les prévalences de comorbidités retrouvées sont les suivantes : diabète (10-42%), maladie coronarienne (3-68%), insuffisance cardiaque (4-26%), cancer du poumon (4-23%), embolie pulmonaire (3-6%), anxiété ou dépression (21-49%), hypertension pulmonaire (3-86%), SAOS (6-91%), BPCO (6-67%), RGO (0-94%) (30).

La PINS idiopathique est la deuxième PII en termes de fréquence. Des caractéristiques épidémiologiques la distinguent de la FPI : une prévalence féminine (51 à 67% selon les études), des patients plus jeunes (43 à 58 ans au moment du diagnostic), une majorité de non-fumeurs (31–33), un taux de survie plus élevé de 45 à 90 % à 5 ans et de 35 à 49 % à 10 ans (31). Comme pour la FPI, la clinique est peu spécifique. Le diagnostic repose sur l'exclusion d'une cause de PID et la démonstration de l'existence de signes compatibles avec une PINS, soit sur le scanner, soit sur les prélèvements biopsiques pulmonaires.

La PINS se caractérise par des lésions interstitielles diffuses inflammatoires et fibrosantes de degré variable avec une architecture relativement conservée et surtout une uniformité temporelle et spatiale des anomalies (31,33,34). Selon l'importance respective de l'inflammation et de la fibrose, on distingue la forme cellulaire et la forme fibrosante de la PINS (beaucoup plus fréquente). Le traitement repose sur une corticothérapie générale associée d'emblée ou dans un second temps, en fonction de la sévérité du retentissement fonctionnel respiratoire, à un traitement immunosuppresseur (endoxan, imurel ou cellcept). Environ 1/3 des patients porteurs d'une PINS idiopathique répondent objectivement au traitement et la majorité reste stable (31,32,35). L'évolution vers l'insuffisance respiratoire chronique est possible, particulièrement dans les PINS fibrosantes (36). Comme pour la FPI, les principales comorbidités associées en cas de PINS sont le diabète, l'HTA et l'infarctus du myocarde (37,38). Dans une population de 42 PII fibrosantes (dont 25 FPI et 17 PINS), 12 à 26 % des patients présentent une maladie coronarienne asymptomatique (39).

La réhabilitation respiratoire (RR) a pour objectif d'améliorer la dyspnée, la tolérance à l'effort, l'anxiété, la dépression et la qualité de vie des patients présentant une maladie respiratoire chronique. Elle consiste en une prise en charge globale et individualisée comportant un réentraînement à l'effort, un programme d'éducation thérapeutique et un accompagnement psycho-social. L'efficacité de la RR est bien établie chez les patients BPCO qu'elle soit réalisée en centre ou à domicile (40–43). Peu d'études ont été réalisées à domicile et à long terme (44–48). Certaines études suggèrent que le bénéfice de la RR serait plus faible dans la FPI que pour la BPCO (49). L'intérêt du réentraînement à l'effort à court terme dans les PID est établie depuis 2008 (15,49–53). D'autres travaux (42,54) confirment que la RR est réalisable sans danger chez les patients atteints de PID, avec à court terme une amélioration de la tolérance à l'effort (amélioration du TM6 en moyenne de 44,34 mètres [26-62]) et du pic de VO₂ de 1,24 ml/kg/mn [0,46-2,03]), de la qualité de vie et de la dyspnée. Ces bénéfices étaient également retrouvés dans le sous-groupe des FPI (54). Si à court terme, les effets bénéfiques de la RR sont bien établis, le maintien des résultats à moyen et long terme reste inconstant dans les pneumopathies interstitielles fibrosantes d'aggravation rapidement progressive. L'étude randomisée de Dowman et coll ne retrouve pas de bénéfice sur la tolérance à l'effort, la qualité de vie et la

dépression à 6 mois (55), tandis que Ryerson et coll objectivent à 6 mois une amélioration du TM6 de 49,8 mètres [15-75] par rapport à T0, de la qualité de vie et du score de dépression (56). Vainshelboim et coll montrent 11 mois après le stage de RR une tendance à la stabilité du TM6 et de la qualité de vie par rapport à T0, alors qu'une détérioration de ces paramètres est observée dans le groupe témoins (57).

Compte tenu de la gravité des pneumopathies interstitielles fibrosantes, de leur retentissement général physique et psychologique, de leur pronostic péjoratif, du peu de thérapeutiques disponibles et des nombreuses comorbidités associées, il est indispensable de poursuivre les investigations à la recherche d'une prise en charge efficace à moyen et long terme, non pas uniquement sur l'évolutivité de la maladie mais aussi sur ses conséquences.

L'objectif de ce travail était d'évaluer les effets de la RR sur l'humeur (anxiété/dépression), la qualité de vie et la tolérance à l'effort chez des patients atteints de PII fibrosantes. Nous rapportons les résultats d'une étude observationnelle, rétrospective, monocentrique de patients atteints de pneumopathies interstitielles fibrosantes idiopathiques (FPI et PINS) pris en charge en RR à domicile à court, moyen et long terme (respectivement à 2 mois, 6 mois puis 12 mois après la fin du stage).

2. MATERIEL ET METHODES

2.1 Sélection des patients

Tout patient atteint de FPI ou PINS fibrosante, en état stable, adressé pour RR à domicile par son pneumologue en raison d'une dyspnée gênante dans ses activités de la vie quotidienne et/ou d'une difficulté de contrôle de la maladie, était inclus dans cette étude, réalisée entre janvier 2010 et mai 2016. Le diagnostic de PII était posé par le pneumologue référent selon les critères habituels (7,31). Le patient choisissait la RR à domicile, selon ses souhaits et/ou l'absence d'un centre de RR à proximité et signait un consentement écrit pour cette prise en charge. N'étaient pas inclus les autres formes de PID (iatrogène, lié à une connectivite, pneumoconioses...), bronchiolite, sarcoïdose, maladie de Wegener, maladies de dépôts des chaînes légères, histiocytose, ... Les critères d'exclusion étaient une démence ou une maladie psychiatrique non contrôlée, des séquelles neurologiques ou des pathologies ostéoarticulaires empêchant l'activité physique. Les patients sous oxygène et/ou ventilation non invasive (VNI) et/ou avec comorbidités multiples en état stable pouvaient être inclus dans le programme de réhabilitation. Toutes les données étaient recueillies en temps réel dans notre dossier informatisé réhabilitation et éducation thérapeutique du patient (Care Itou), déclaré à la CNIL, les patients signaient un consentement éclairé. Le Comité d'Evaluation des Protocoles de Recherche Observationnelle (C.E.P.R.O) de la Société de Pneumologie de Langue Française (CEPRO 2017-007) a examiné ce projet et autorisé l'analyse des données anonymisées recueillies chez les patients.

2.2 Méthode : le programme de RR à domicile

2.2.1 Modalités de prise en charge

Les modalités de la RR à domicile ont été décrites par ailleurs (44). Succinctement, un membre de l'équipe se rendait au domicile du patient à raison d'une séance par semaine d'une durée de 90 minutes pendant 8 semaines. Ce stage individuel associait le réentraînement à l'effort, l'éducation thérapeutique, l'accompagnement psycho-social et le « self-management ». Les activités physiques étaient poursuivies en autonomie les autres jours de la semaine (et à long terme) selon un plan d'action individualisé après diagnostic éducatif. A long terme, une visite bimestrielle à domicile était mise en place, avec analyse des difficultés rencontrées, une valorisation des résultats et un renforcement motivationnel, tant pour les patients que pour les conjoints ou les aidants souvent présents. Les professionnels de santé suivant habituellement le patient (médecin traitant, kinésithérapeute, pharmacien, infirmière) étaient informés de la RR à domicile et invités à y participer, tout en poursuivant leur prise en charge habituelle durant le stage et au long cours, sans visite supplémentaire programmée.

2.2.2 Programme d'Education Thérapeutique du Patient (ETP)

Avant le début du stage, un diagnostic éducatif était systématiquement effectué à domicile pour évaluer les besoins du patient en terme d'ETP, sa motivation, ses objectifs et ses projets de vie à court, moyen et long terme, afin de donner du sens au programme de RR. Le programme d'ETP abordait, selon les besoins du patient, les sujets suivants : fibroses et comorbidités, traitements médicamenteux et appareillages (OLD, VNI, PPC), prévention et reconnaissance des exacerbations, importance des activités physiques, gestion du stress, équilibre alimentaire, sevrage tabagique, image et estime de soi. Ces séances étaient réalisées à chaque visite de manière individuelle (en présence du conjoint ou de l'aidant), par des méthodes et outils adaptés au patient et aux sujets abordés. Une des particularités marquantes de l'ETP dans cette population était l'évocation quasi-systématique de la fin de vie par les patients et l'entourage, nécessitant donc une formation spécifique de l'équipe pour pouvoir échanger sur ce sujet, aider éventuellement à la rédaction de directives anticipées et préparer à l'intervention en cas de nécessité des équipes de soins palliatifs

2.2.3 Un programme incluant l'autogestion ou « self-management »

Une attention spécifique était portée à l'approche psychologique, comportementale (58) et motivationnelle (59), aux stades de motivation selon le modèle de Prochaska Di Clemente (60) pour les différents comportements de santé, aux stades d'acceptation de la maladie selon le modèle de A. Lacroix (61) dans le cadre d'une prise en charge globale de type « self-management » (62,63). Les objectifs pédagogiques étaient abordés de manière individuelle avec le patient, pour modifier favorablement les comportements de santé en ce qui concerne l'adhésion aux traitements, les activités physiques, le sevrage tabagique et à l'alcool, l'équilibre alimentaire, l'estime et l'image de soi et la gestion du stress. L'apprentissage de l'autogestion vise à valoriser les résultats obtenus tout en redonnant confiance au patient (et à son entourage) dans ses capacités à agir pour sa santé et son bien-être, à court et long terme, de façon autonome. Les projets personnels du patient servaient de leviers de motivation pour maintenir ces changements dans le temps.

2.2.4 Programme de réentraînement à l'effort et Activités Physiques Adaptées (APA)

Avant le début du stage, le pneumologue référent du patient éliminait les contre-indications cardio-vasculaires à la reprise de l'activité physique. La fréquence cardiaque cible de réentraînement, était déterminée sur une épreuve fonctionnelle d'exercice (EFX), un ECG d'effort ou un test de terrain (64).

De manière individuelle, des exercices d'endurance sur ergocycle (Domyos VM 200), pédalier ou stepper s'effectuaient à la fréquence cardiaque cible, suivie sur un cardiofréquencemètre (CW Kalenji 100, repris à la 4ème semaine, pour éviter toute contrainte médicale), avec contrôle de la SpO2 par un oxymètre de pouls (Nonin Oxymontre 3100) à chaque visite hebdomadaire. Ces exercices étaient effectués la plupart du temps sous oxygène à un débit maximal de 6 l/minute, même si la désaturation n'était pas corrigée à ce débit.

Ce réentraînement en endurance était initialement fractionné par séquences de 10 minutes (et parfois moins pour les plus sévères) pour s'adapter de manière optimale aux capacités physiques des patients et les rassurer, au moins 5 jours sur 7, en essayant d'atteindre 30 à 45 minutes, en une ou plusieurs fois, au cours du stage.

L'intensité des entraînements était progressivement adaptée à la fréquence cardiaque cible et de manière simultanée, les patients apprenaient à gérer cette intensité sur leur seuil de dyspnée, entre 3 et 4 sur une Echelle de Borg 0-10 (65) ou la perception de l'effort entre 11 et 13, sur une Echelle de Borg 6-20, RPE : Rating of Perceived Exertion (66). L'un des objectifs était de s'affranchir progressivement de la fréquence cardiaque cible pour réaliser des activités de la vie quotidienne (marche à l'extérieur, escaliers, ménage, bricolage, jardinage, ...) à leur propre rythme, intégrées si possible dès le début du stage. Des exercices quotidiens de renforcement musculaire des membres supérieurs et inférieurs étaient systématiquement proposés (avec des fiches explicatives), pendant 10 à 15 minutes par jour, avec des poids et haltères (0,5 ou 1 kg) et/ou des élastibands, par série de 10 exercices, avec des périodes de récupération de 1 minute, des exercices d'échauffement et d'étirement, ainsi que des exercices d'équilibre si nécessaire. Un plan d'action personnalisé était négocié avec le patient pour faire ses exercices en autonomie les autres jours de la semaine.

Pendant le stage de RR, l'équipe insistait sur la nécessité de poursuivre le réentraînement à l'effort à long terme en utilisant du matériel similaire à celui qui était prêté pendant le stage et facile à trouver dans des magasins de sport, et surtout en continuant des activités physiques intégrées dans la vie quotidienne, choisies par le patient selon ses préférences et les possibilités locales.

2.3 Evaluation

L'évaluation de la PII et des comorbidités, ainsi que la prescription des traitements, étaient réalisées par le pneumologue référent du patient. Les évaluations de la RR, tolérance à l'effort, anxiété-dépression et qualité de vie étaient toutes effectuées à domicile, au début (T0) et à la fin du stage (T2), à 6 mois (T6) et 12 mois (T12) après le stage, par l'équipe de RR. Nous avons également analysé les raisons de sorties de stage ou d'absence d'évaluation à 6 et 12 mois.

2.3.1 Outils d'évaluation de la tolérance à l'effort

- **Le test de stepper de six minutes (TS6)** (annexe 1) était une alternative au test de marche des six minutes (TM6) non réalisable à domicile en raison du manque d'espace. Le TS6 permettait de mesurer du nombre de pas (exprimé en nombre de coups) réalisé en 6 minutes, avec les mêmes consignes que celles données lors du test de marche de 6 minutes, sous oxygène si nécessaire au débit préconisé. Il était réalisé sur stepper (Stepper Athlitech Go Sport®, France) sous surveillance de la saturation en oxygène et du pouls toutes les minutes par un oxymètre de pouls (Oxymontre 3100, Nonin®, Plymouth, MN, USA). La différence minimale cliniquement significative (MCID) était de 40 coups (67). Le nombre de pas au TS6 était fortement corrélé avec la distance parcourue au test de marche. Le TS6 était simple, faisable et validé dans les pathologies interstitielles comme dans la BPCO (13,14,68).
- **Le test de 10 levers de chaise (10LC)** (annexe 2) consistait à mesurer le temps (en secondes) nécessaire au patient pour réaliser dix levers de chaises. Plus le temps était court, plus la performance était élevée. La consigne est de réaliser l'exercice le plus rapidement possible (69).
- **Le timed up and go (TUG)** (annexe 3), test clinique de locomotion et d'équilibre, consistait à mesurer le temps (en secondes) nécessaire au patient pour réaliser un lever de chaise, une marche de trois mètres et un changement de direction pour se rasseoir (70). La différence minimale cliniquement significative était de 1.5 seconde (71).

A la fin de chaque test, la perception de la dyspnée et de la fatigue dans les membres inférieurs étaient évaluées par échelle de Borg (entre 0 et 10) (65) ainsi que l'intensité de l'effort physique avec le RPE (Rate Perceived Exertion, de 6 à 20) (66).

2.3.2 Outil d'évaluation de l'humeur

L'humeur des patients était évaluée par le **questionnaire HAD** (Hospital Anxiety and Depression Scale) (annexe 4) validé pour le dépistage de l'anxiété et de la dépression en psychiatrie ambulatoire. Ce score s'organisait en deux parties distinctes : la première concernait l'évaluation de l'anxiété (7 questions cotées de 0 à 3 pour un score compris entre 0 et 21) et la seconde l'évaluation de la dépression (7 questions cotées de 0 à 3 pour un score compris entre 0 et 21). Le score total, calculé par la somme des scores d'anxiété et de dépression, était compris entre 0 et 42. Un score élevé reflétait un haut niveau d'anxiété et de dépression pour le patient. Le score était positif s'il était supérieur à 11 pour chaque partie permettant de parler d'état anxieux ou dépressif pour le patient. Un score global supérieur à 19 caractérisait un état dépressif majeur (72–74). La différence minimale cliniquement significative est de 1,5 point pour l'anxiété et 1,5 point pour la dépression (75).

2.3.3 Outil d'évaluation de la qualité de vie

Le **VSRQ** (Visual Simplified Respiratory Questionnaire) (annexe 5) comportait huit échelles visuelles analogiques allant de 0 à 10 avec un score total allant de 0 à 80. Un score élevé reflétait une bonne qualité de vie. La différence de score entre deux temps jugée comme cliniquement significative (MCID) est de 3,4 points (76).

2.4 Méthodologie statistique

La comparabilité des deux populations de patients (PINS vs FPI) a été étudiée à l'aide de test de Chi-deux pour les variables qualitatives et à l'aide de test t de Student ou U de Mann-Whitney pour les variables numériques. Les paramètres qualitatifs ont été décrits en termes de fréquence et de pourcentage. Les paramètres numériques ont été décrits en termes de moyenne et de déviation standard. La normalité des paramètres numériques a été vérifiée graphiquement et testée à l'aide du test de Shapiro-Wilk. L'évolution des différents paramètres a été évaluée à l'aide d'un modèle linéaire mixte incluant le temps comme effet fixe et le patient comme effet aléatoire. Lorsque l'effet temps était significatif, nous avons réalisé les tests post-hoc permettant d'étudier les différences deux à deux avec la valeur initiale à l'aide de l'estimation des combinaisons linéaires des effets fixes. La normalité des résidus de chaque modèle linéaire mixte a été vérifiée. Les analyses ont été réalisées en intention de traiter puis en per protocole. La population en per protocole était composée de 58 patients pour lesquels il n'y avait aucune donnée manquante à T0 et T12 sur le paramètre principal (le TS6). La survie des patients a été décrite à l'aide de la courbe de Kaplan-Meier. La recherche de facteurs associés à la survie des patients a été réalisée à l'aide d'un modèle à risques proportionnels de Cox. L'hypothèse des risques proportionnels a été vérifiée à l'aide des résidus de Schoenfeld et l'hypothèse de log-linéarité a été vérifiée à l'aide des résidus de Martingale. Les statistiques ont été réalisées par l'unité de méthodologie biostatistique du CHRU de Lille. Des tests bilatéraux ont été réalisés avec un niveau de significativité de 5%. Les analyses statistiques ont été effectuées à l'aide du logiciel SAS (SAS Institute version 9.4).

3. RESULTATS

De janvier 2010 à mai 2016, 125 patients consécutifs suivis pour une pneumopathie interstitielle idiopathique (PII) fibrosante ont été inclus pour une prise en charge en RR à domicile par Form'Action santé suite à la demande de leur pneumologue référent.

Le diagnostic de **FPI** était retenu pour 64 patients sur les 125, dans 17 cas sur la biopsie pulmonaire, et pour les 47 autres patients sur la conjonction du tableau clinique et tomodensitométrie, toute cause connue de PID étant exclue. Sur le plan médicamenteux, 29 patients recevaient un traitement antifibrotique (Esbriet ou Ofev), 33 patients recevaient une corticothérapie (à doses faibles < 10mg/J), 3 bénéficiaient d'un autre traitement (Anti-TNF ou Ambrisentan), 5 patients étaient sous immunosuppresseur (en l'absence de traitement spécifique à l'époque) et 9 n'avaient pas de traitement médicamenteux spécifique (en l'absence de traitement spécifique à l'époque, en raison d'une contre-indication aux antifibrotiques, d'un refus de traitement ou de l'absence d'indication).

Le diagnostic de **PINS** était retenu pour 61 patients sur les 125. Dans 7 cas, le diagnostic de PINS était porté sur l'anatomo-pathologie de la biopsie pulmonaire. Dans les autres cas (54 patients) la conjonction du tableau clinique et tomodensitométrie permettait de retenir le diagnostic de PINS sans recours à la biopsie pulmonaire lorsque toute cause connue de PID était exclue. Concernant les PINS, sur le plan médicamenteux, 40 patients recevaient un traitement par immunosuppresseur (Imurel, Cellcept, ...) et 55 patients recevaient une corticothérapie au long cours de manière concomitante au stage de RR. 6 patients n'avaient aucun traitement médicamenteux spécifique (contre-indication au traitement, refus de traitement ou absence d'indication).

Les caractéristiques cliniques et fonctionnelles des patients sont résumées dans le tableau I. L'âge moyen était de 67 ans, la CVF à 68,5%, la DLCO à 35%, 34% étaient sous OLD et 53% sous O2 de déambulation, 9% sous PPC et 0,8% sous VNI. 80% avaient 3 ou plus de 3 comorbidités associées, notamment cardio-vasculaires : HTA 43,4%, nécrose myocardique 5,1%, coronaropathies 15,2%, Insuffisance cardiaque 6,6%, diabète 21,1%, obésité 27,5%, reflux gastro œsophagien 22,7%, anxiété 26,8%, dépression 13,1%, arthrose 16,7% et douleurs dorso lombaires 19,7%.

Tableau I

Les paramètres qualitatifs ont été décrits en termes de fréquence et de pourcentage. Les paramètres numériques ont été décrits en termes de moyenne et de déviation standard.

PII	125
PINS	61 (49%)
FPI	64 (51%)
Âge (ans)	67 ± 10
IMC (kg/m ²)	27,25 ± 4,78
Homme n	75 (60%)
CVF (%)	68,51 ± 19,94
DLCO (%)	35,01 ± 12,65
CPT (%)	66,85 ± 15,47
VEMS (%)	69,29 ± 19,77
TM6 à T0 (m)	352 ± 119
OLD	42 (34%)
O2 déambulation uniquement	67 (53%)
Comorbidités ≥3, n (%)	100 (80%)

IMC : indice de masse corporelle, VEMS : Volume Expiré Maximal Seconde, CVF : Capacité Vitale Forcée, DLCO : capacité de diffusion du monoxyde de carbone, CPT : Capacité pulmonaire totale, TM6 : test de marche des six minutes à la baseline, OLD : oxygénothérapie longue durée.

La comparabilité des populations de PINS et de FPI est résumée dans le tableau II.

Tableau II : Comparaison des populations de PINS et de FPI

Variable	PINS	FPI	p
Age (ans)	67,2 ± 10,2	66,8 ± 9,89	0,85
Sexe masculin	26 (43%)	49 (77%)	0,0001
IMC (Kg/m ²)	26,9 ± 5,2	27,5 ± 4,3	0,43
VEMS (%)	69,7 ± 20,7	68,8 ± 19	0,81
CVF (%)	69 ± 21,5	68 ± 18,5	0,77
DLCO (%)	37,4 ± 14,9	33 ± 10	0,09
TM6 à T0 (mètres)	360 (250-423,5)	405 (295-440)	0,20

IMC : indice de masse corporelle, VEMS : Volume Expiré Maximal Seconde, CVF : Capacité Vitale Forcée, DLCO : capacité de diffusion du monoxyde de carbone, TM6 : test de marche des six minutes à la baseline.

Ces deux populations sont comparables en termes d'âge, de statut pondéral, de fonction respiratoire de repos et d'effort au TM6. Il y avait plus d'hommes dans le groupe FPI (77%) que dans le groupe PINS (43%).

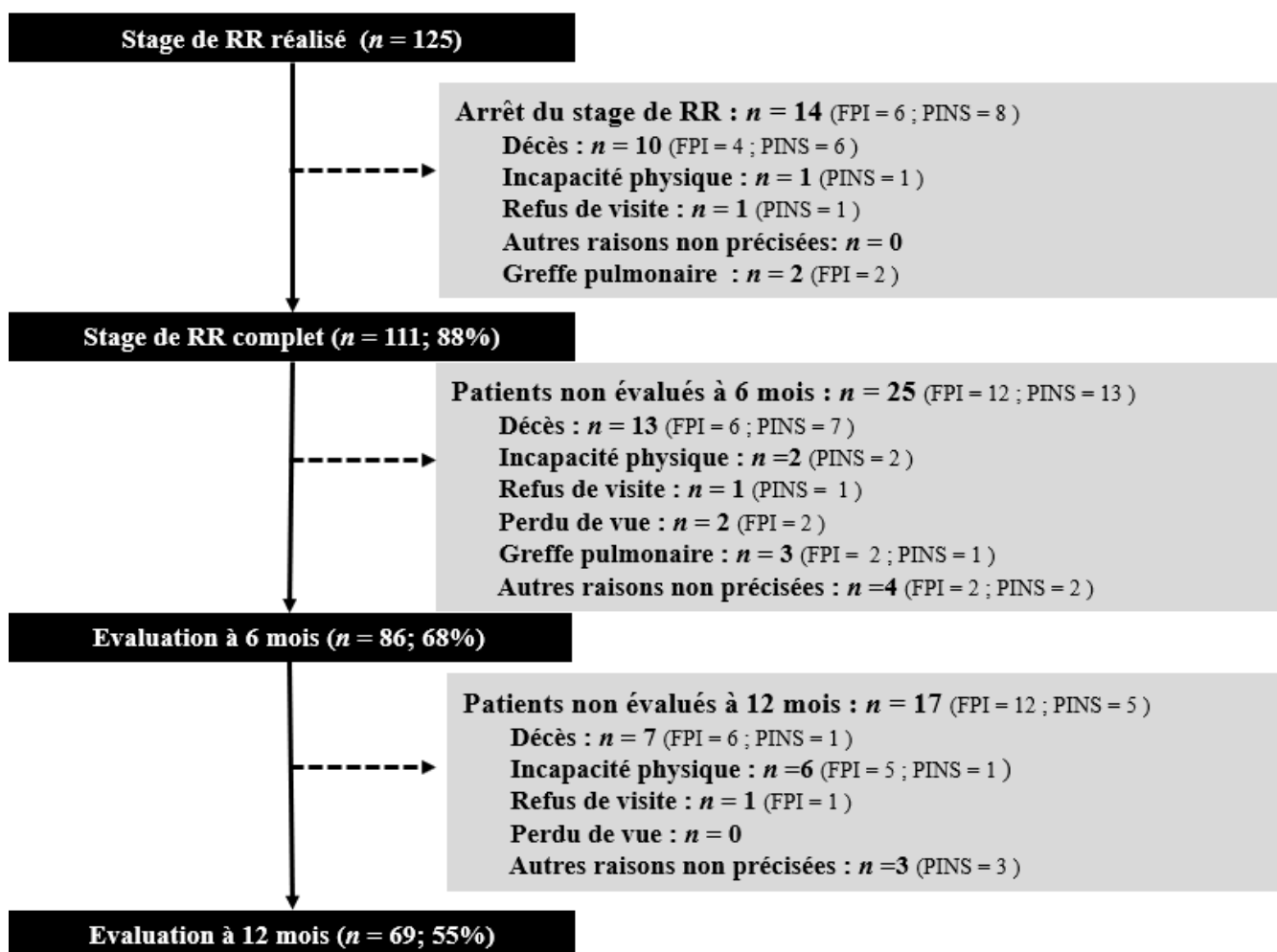
Le suivi des 125 patients durant cette période de 14 mois est résumé dans la figure I. Aucun effet indésirable ou sortie d'étude n'était imputable à la RR et notamment au réentraînement à l'effort. Seuls 12% des patients (n=14) n'ont pas été évalués à la fin du stage, mais au total 45% à 12 mois (n=56), dont 5 avaient bénéficié d'une transplantation pulmonaire. La principale raison de sortie était le décès pour 30 d'entre eux (24% de la population, 53,6% des sorties d'étude) dont 10 durant le stage, en nombre équivalent pour FPI et PINS jusque 6 mois, mais plus important à 12 mois pour les FPI.

Les facteurs prédictifs significatifs de mortalité à l'évaluation initiale étaient les suivants : DLCO (en %) et CVF (en %) basses, capacité physique au TS6 (en nombre de coups) et au TM6 (en mètres) moindre.

Tableau III : Facteurs prédictifs de mortalités

Population globale	Hazard ratio (HR)	p
Âge	1,037	0,06
DLCO (en %)	0,95	0,02
CVF (en %)	0,979	0,042
TM6 à T0	0,994	0,001
TS6 à T0	0,996	0,002

Figure I : Flow chart



Les résultats sur la population globale des 125 PII en intention de traiter sont résumés dans le tableau IV. Les paramètres d'anxiété (HA), de dépression (HD) et le score global (HAD) étaient significativement améliorés à tous les temps, la qualité de vie (VSRQ) à T2 et T12, la tolérance à l'effort (TS6, 10LC) aux 3 temps et uniquement à T2 pour le TUG. L'amélioration des résultats pour les scores HAD, VSRQ et TS6 était supérieure à leur MCID. La sensation de dyspnée évaluée sur une échelle de Borg 0-10 est améliorée au TS6 et 10LC, et la fatigabilité des membres inférieurs au 10LC à T6 et T12, mais augmentée à T2 mois. Il n'y avait pas de modifications de la sensation d'effort (RPE) quel que soit le test, quel que soit le temps.

Les résultats sur la **population des 64 FPI** en intention de traiter sont résumés dans le tableau V. Le score HAD global est amélioré à T2 et T6 mais pas à T12 mois, l'anxiété (HA) aux 3 temps et la dépression (HD) à aucun moment. L'amélioration du VSRQ est supérieure au MCID aux 3 temps mais non significative. L'endurance au TS6 est améliorée aux 3 temps, mais pas le 10LC (sauf à T12) ni le TUG.

Les résultats de la **population des 61 PINS en intention de traiter** sont résumés dans le tableau VI. Le score global HAD est amélioré à T2 et T6, le score anxiété (HA) aux 3 temps, la qualité de vie (VSRQ) à T2 et T12 mois, le TS6 aux 3 temps, le 10LC à T6 et T12. L'amélioration est supérieure au MCID aux 3 temps pour HAD, HA, VSRQ, TS6 et TUG.

Les résultats sur la **population globale des 58 PII en per protocole** sont résumés dans le tableau VII. L'ensemble des résultats s'améliore aux 3 temps, mais de façon significative uniquement pour le score global HAD et le score anxiété (HA) à T6 et T12, le TS6 et le 10LC aux 3 temps. L'amélioration est supérieure au MCID aux 3 temps pour le TS6.

Tableau IV : Résultats sur la population globale des PII en ITT

PII (n=125)	Avant stage T0 (n=125)	Après stage T2 (n=111)	T6 (n=86)	T12(n=69)	p global
HAD	15,2±6,9	13,2±6,1²	12,21±6,5³	12,3±6,1¹	0,001
H Anxiété HA	8,5 ± 4,3	7,5 ± 3,7 ²	6,8 ± 3,7 ³	6,9 ± 4,0 ²	0.0003
H Dépression HD	6,6± 3,8	5,7±3,4 ¹	5.3±3,7 ¹	5,3±3,2	0.05
VSRQ	37,2± 1	42,6 ± 15,1²	42,4 ± 16,4	44,5 ± 16,4¹	0,009
TS6 (coups)	356,5±151,4	413,9±165,6³	452,1±169,1³	443,4±185,6²	<0,0001
TS6 Borg membres inférieurs	4,41±2,13	4,52±1,81	4,12±2,18	4,3±2,3	0,4
TS6 Borg Dyspnée	4,7±1,7	4±1,8 ³	4,03±1,6 ²	4,2±1,7	0,0009
TS6 Borg RPE	13,5±2,9	13,5±2,6	13,3±3,0	13,5±3,8	0,9
10 LC (secondes)	29,5±10,1	27,3±9,9¹	25,0±9,5¹	23,9±7,3³	0,004
10 LC Borg membres inférieurs	2,0±1,8	2,4±1,6 ¹	1,4±1,8 ¹	1,4±1,7	0,0001
10 LC Borg Dyspnée	2,8±1,4	2,0±1,5 ³	2,0±1,5 ³	2,2±1,4 ¹	<0,0001
10 Levers chaise Borg RPE	10,7±2,9	10,5±2,5	10,1±3,2	10,2±2,3	0,7
TUG (secondes)	10,0±6,0	8,7±5,2²	8,8±5,4	7,8±2,8	0,01
TUG Borg membres inférieurs	0,6±1,2	0,62±1,04	0,69±1,35	0,48±1,11	0,9
TUG Borg Dyspnée	1,4±1,1	1,3±1,4	1±1,4	1,0±1,0	0,1
TUG Borg RPE	8.3±2,4	8,0±2,3	7,9±2,8	7,8±2,5	0,8

T0 : évaluation initiale, T2 mois : évaluation de fin de stage, T6 mois : évaluation 6 mois après la fin du stage, T12 mois : évaluation 12 mois après la fin du stage. HAD A : questionnaire Hospital Anxiety Depression : score Anxiété, HAD D : questionnaire Hospital Anxiety Depression : score Dépression, HAD : questionnaire Hospital Anxiety Depression score : Total A+D, VSRQ : questionnaire respiratoire visuel simplifié, TS6 : test de stepper de 6 minutes, 10LC : 10 levers de chaises, TUG : timed up and go test.

Différence significative entre « avant le stage T0 » et « après le stage à TX » (TX-T0) :

¹ p<0,05. ² p<0,01. ³ p<0,001

Tableau V : Résultats sur la sous population des FPI en ITT

FPI (n=64)	Avant stage T0 (n=64)	Après stage T2 (n=58)	T6 (n=46)	T12 (n=34)	p global
HAD	15,1±6,6	13,0±6,4 ¹	11,7±6,0 ¹	11,8±6,4	0,03
H Anxiété HA	8,2± 4,2	7,0 ± 3,8 ¹	6,6± 3,3 ¹	6,5 ± 4,0 ¹	0,05
H Dépression HD	6,8± 3,6	5,9±3,6	5.1±3,6	5,2±3,3	0.1
VSRQ	37,1± 16,5	42,2± 15,9	43,5 ± 16,8	44,5 ± 18,6	0,2
TS6 (coups)	360,4±148,1	419,7±169,1 ³	445,8±145,1 ¹	447,1±179,5 ¹	0,007
TS6 Borg membres inférieurs	4,4±2,0	4,7±1,7	4,4±2,2	4,4±2,4	0,5
TS6 Borg Dyspnée	4,8±1,9	4,3±1,8	4,3±1,6	4,1±1,9	0,1
TS6 Borg RPE	13,4±3,0	13,6±2,6	13,5±3,0	13,1±4,3	0,9
10 LC (secondes)	29,5±10,1	27,5±11,3	25,8±10,6	22,9±5,2 ²	0,052
10 LC Borg membres inférieurs	1,9±1,5	2,5±1,6 ²	1,6±1,8	1,5±1,6	0,002
10 LC Borg Dyspnée	2,7±1,4	2,2±1,5	2,2±1,7	2,0±1,4	0,1
10 Levers chaise Borg RPE	10,6±2,9	10,7±2,7	10,3±3,3	9,9±2,3	0,8
TUG (secondes)	9,0±3,8	7,9±2,8	8,8±6,4	7,5±2,7	0,1
TUG Borg membres inférieurs	0,6±1,1	0,6±1,0	0,7±1,1	0,4±0,8	0.7
TUG Borg Dyspnée	1,3±1,0	1,3±1,2	0,9±1,6	0,9±1,0	0,2
TUG Borg RPE	8.0±2,2	7,8±1,9	8,0±3,1	7,6±2,4	0,8

T0 : évaluation initiale, T2 mois : évaluation de fin de stage, T6 mois : évaluation 6 mois après la fin du stage, T12 mois : évaluation 12 mois après la fin du stage. HAD A : questionnaire Hospital Anxiety Depression : score Anxiété, HAD D : questionnaire Hospital Anxiety Depression : score Dépression, HAD : questionnaire Hospital Anxiety Depression score : Total A+D, VSRQ : questionnaire respiratoire visuel simplifié, TS6 : test de stepper de 6 minutes, 10LC : 10 levers de chaises, TUG : timed up and go test.

Différence significative entre « avant le stage T0 » et « après le stage à TX » (TX-T0) :

¹ p<0,05. ² p<0,01. ³p<0,001

Tableau VI : Résultats sur la sous population des PINS en ITT

PINS (n= 61)	Avant stage T0 (n=61)	Après stage T2 (n=53)	T6 (n=40)	T12 (n=35)	p global
HAD	15,2 ± 7,3	13,4 ± 5,8 ¹	12,7 ± 7,1 ¹	12,8 ± 5,8	0,05
H Anxiété HA	8,8 ± 4,4	7,9 ± 3,6 ¹	7,2 ± 4,1 ³	7,3 ± 3,9 ¹	0,004
H Dépression HD	6,4 ± 4,0	5,5 ± 3,2	5,5 ± 4,0	5,4 ± 3,2	0,4
VSRQ	37,3 ± 15,6	43,0 ± 14,3 ²	41,2 ± 16,2	44,6 ± 13,9 ¹	0,03
TS6 (coups)	352,4±156,0	407,5±163,2 ³	459,3±195,6 ³	439,6±195,1 ¹	0,0008
TS6 Borg membres inférieurs	4,3±2,2	4,2±1,8	3,7±2,1	4,17±2,2	0,7
TS6 Borg Dyspnée	4 ,7±1,6	3,5±1,7 ³	3,7±1,5 ²	4,3±1,5	0,001
TS6 Borg RPE	13,6±2,7	13,3±2,6	13,0±3,0	13,9±3,1	0,6
10 LC (secondes)	29,5±10,1	27,21±7,9	24,07±8,0 ¹	25,00±9,0 ¹	0,05
10 LC Borg membres inférieurs	2,2±2,1	2,1±1,7	1,1±1,7 ²	1,4±1,7	0,01
10 LC Borg Dyspnée	2,9±1,4	1,7±1,5 ³	1,9±1,4 ³	2,3±1,4	<0,0001
10 Levers chaise Borg RPE	10,9±2,9	10,2±2,2	9,8±3,1	10,6±2,3	0,3
TUG (secondes)	11,2±7,7	9,6±7,1	8,9±4,0	8,2±2,9	0,08
TUG Borg membres inférieurs	0,7±1,4	0,6±1,0	0,6±1,5	0,5±1,3	0,9
TUG Borg Dyspnée	1,5±1,1	1,3±1,6	1,0±1,1	1,2±1,1	0,4
TUG Borg RPE	8,6±2,6	8,3±2,6	7,8±2,4	8,0±2,6	0,7

T0 : évaluation initiale, T2 mois : évaluation de fin de stage, T6 mois : évaluation 6 mois après la fin du stage, T12 mois : évaluation 12 mois après la fin du stage. HAD A : questionnaire Hospital Anxiety Depression : score Anxiété, HAD D : questionnaire Hospital Anxiety Depression : score Dépression, HAD : questionnaire Hospital Anxiety Depression score : Total A+D, VSRQ : questionnaire respiratoire visuel simplifié, TS6 : test de stepper de 6 minutes, 10LC : 10 levers de chaises, TUG : timed up and go test.

Différence significative entre « avant le stage T0 » et « après le stage à TX » (TX-T0) :

¹ p<0,05. ² p<0,01. ³p<0,001

Tableau VII : Résultats sur la population globale des PII en per protocole

PII (n=58)	Avant stageT0 (n=58)	Après stageT2 (n=58)	T6 (n=58)	T12 (n=58)	p global
HAD	13,0 ± 6,4	12,1 ± 5,9	11,1 ± 5,9²	11,6 ± 5,7¹	0,003
H Anxiété HA	7,6 ± 4,4	7,2 ± 3,9	6,5 ± 3,6 ²	6,7 ± 3,9 ¹	0,008
H Dépression HD	5,3 ± 2,8	4,8 ± 2,8	4,6 ± 3,2	4,9 ± 2,9	0,3
VSRQ	42,6 ± 15,7	45,9 ± 14,0	45,3 ± 15,7	46,2 ± 15,8	0,2
TS6 (coups)	402,9±137,7	466,2±146,5³	464,3±154,4³	443,4±185,6²	<0,0001
TS6 Borg membres inférieurs	4,6 ± 2,0	4,3 ± 1,6	4,1 ± 2,1	4,5 ± 2,1	0,2
TS6 Borg Dyspnée	4,4 ± 1,7	3,8 ± 1,8 ¹	3,9 ± 1,3	4,5 ± 1,4	0,01
TS6 Borg RPE	13,2 ± 3,0	13,1 ± 2,6	13,5 ± 1,8	14,2 ± 2,2 ²	0,03
10 LC (secondes)	26,6 ± 7,7	24,6 ± 5,7¹	24,5 ± 7,5¹	23,1 ± 6,2³	0,002
10 LC Borg membres inférieurs	1,8 ± 1,4	2,2 ± 1,6 ¹	1,3 ± 1,6	1,6 ± 1,7	0,001
10 LC Borg Dyspnée	2,5 ± 1,4	1,9 ± 1,6 ²	1,8 ± 1,2 ²	2,1 ± 1,4	0,01
10 Levers chaise Borg RPE	10,3 ± 2,6	10,1 ± 2,5	10,1 ± 2,3	10,3 ± 2,3	0,9
TUG (secondes)	8,0 ± 2,6	7,3 ± 2,3	7,7 ± 2,7	7,6 ± 2,8	0,09
TUG Borg membres inférieurs	0,5 ± 1,0	0,7 ± 1,1	0,5 ± 1,0	0,5 ± 1,1	0,6
TUG Borg Dyspnée	1,2 ± 1,1	1,4 ± 1,6	0,7 ± 0,9	1,0 ± 1,1	0,1
TUG Borg RPE	7,7 ± 2,0	8,0 ± 2,4	7,5 ± 2,1	7,7 ± 2,6	0,7

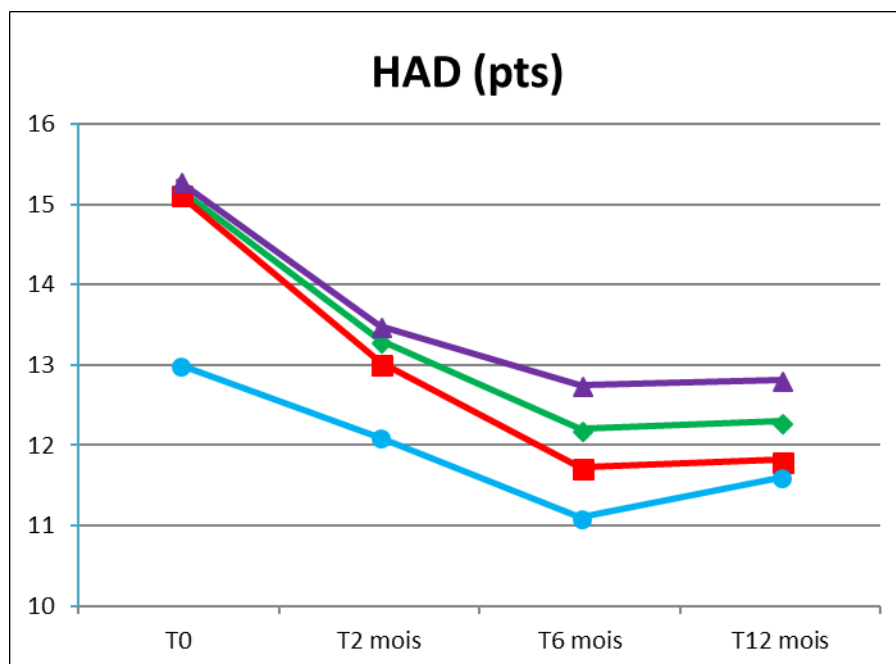
T0 : évaluation initiale, T2 mois : évaluation de fin de stage, T6 mois : évaluation 6 mois après la fin du stage, T12 mois : évaluation 12 mois après la fin du stage. HAD A : questionnaire Hospital Anxiety Depression : score Anxiété, HAD D : questionnaire Hospital Anxiety Depression : score Dépression, HAD : questionnaire Hospital Anxiety Depression score : Total A+D, VSRQ : questionnaire respiratoire visuel simplifié, TS6 : test de stepper de 6 minutes, 10LC : 10 levers de chaises, TUG : timed up and go test.

Différence significative entre « avant le stage T0 » et « après le stage à TX » (TX-T0) :

¹ p<0,05. ² p<0,01. ³p<0,001

L'évolution des différents tests avec MCID est représentée dans les figures suivantes.

Figure II : Représentation de l'évolution de l'HAD



125 PII en intention de traiter (ITT) 64 FPI en ITT 61 PINS en ITT 58 PII en Per protocole (PP)

T0 : évaluation initiale, T2 mois : évaluation de fin de stage, T6 mois : évaluation 6 mois après la fin du stage, T12 mois : évaluation 12 mois après la fin du stage.

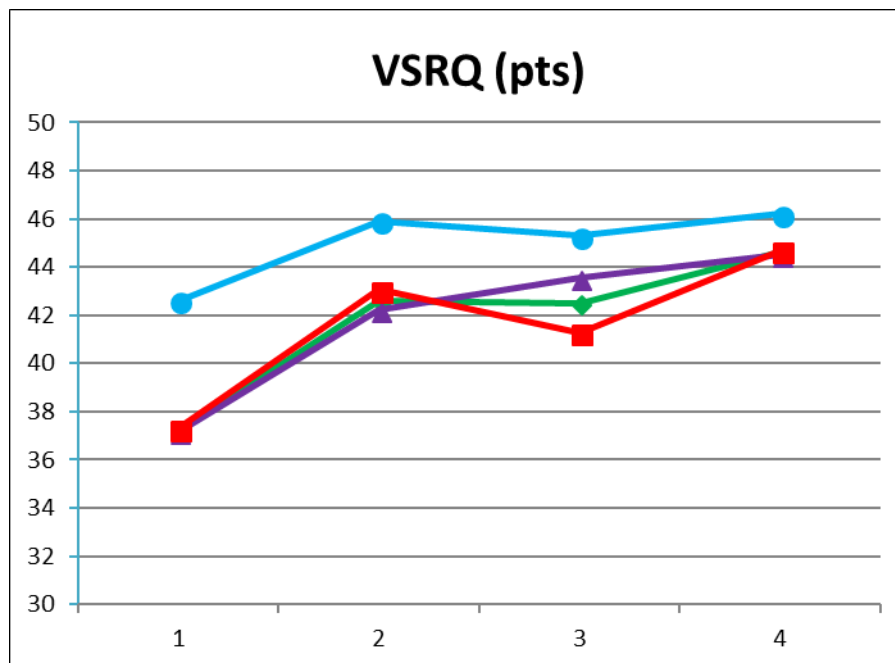
Tableau VIII : Synthèse des résultats pour l'évolution de l'HAD

Avant stage T0	Après stage T2	T6 mois	T12 mois	p global
15,2 ± 7,3	13,4 ± 5,8 ¹	12,7 ± 7,1 ¹	12,8 ± 5,8	0,05
15,1 ± 6,6	13,0 ± 6,4 ¹	11,7 ± 6,0 ¹	11,8 ± 6,4	0,03
15,2 ± 7,3	13,4 ± 5,8 ¹	12,7 ± 7,1 ¹	12,8 ± 5,8	0,05
13,0 ± 6,4	12,1 ± 5,9	11,1 ± 5,9 ²	11,6 ± 5,7 ¹	0,003

Différence significative entre « avant le stage T0 » et « après le stage à TX » (TX-T0) :

¹ p<0,05. ² p<0,01. ³ p<0,001

Figure III : Représentation de l'évolution du VSRQ



125 PII en intention de traiter (ITT) 64 FPI en ITT 61 PINS en ITT 58 PII en Per protocole (PP)

T0 : évaluation initiale, T2 mois : évaluation de fin de stage, T6 mois : évaluation 6 mois après la fin du stage, T12 mois : évaluation 12 mois après la fin du stage.

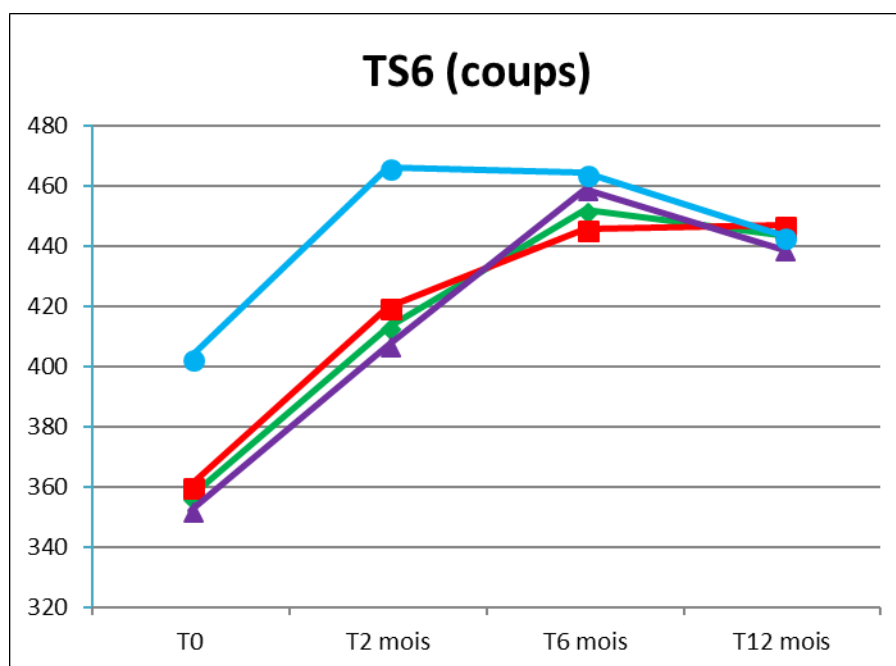
Tableau IX : Synthèse des résultats pour l'évolution du VSRQ

Avant stage T0	Après stage T2	T6 mois	T12 mois	p global
37,2± 1	42,6 ± 15,1 ²	42,4 ± 16,4	44,5 ± 16,4 ¹	0,009
37,1± 16,5	42,2± 15,9	43,5 ± 16,8	44,5 ± 18,6	0,2
37,3 ± 15,6	43,0 ± 14,3 ²	41,2 ± 16,2	44,6 ± 13,9 ¹	0,03
42,6 ± 15,7	45,9 ± 14,0	45,3 ± 15,7	46,2 ± 15,8	0,2

Différence significative entre « avant le stage T0 » et « après le stage à TX » (TX-T0) :

¹ p<0,05. ² p<0,01. ³p<0,001

Figure IV : Représentation de l'évolution du TS6



125 PII en intention de traiter (ITT) 64 FPI en ITT 61 PINS en ITT 58 PII en Per protocole (PP)

T0 : évaluation initiale, T2 mois : évaluation de fin de stage, T6 mois : évaluation 6 mois après la fin du stage, T12 mois : évaluation 12 mois après la fin du stage.

Tableau X : Synthèse des résultats pour l'évolution du TS6

Avant stage T0	Après stage T2	T6	T12	p global
356,5±151,4	413,9±165,6 ³	452,1±169,1 ³	443,4±185,6 ²	<0,0001
360,4±148,1	419,7±169,1 ³	445,8±145,1 ¹	447,1±179,5 ¹	0,007
352,4±156,0	407,5±163,2 ³	459,3±195,6 ³	439,6±195,1 ¹	0,0008
402,9±137,7	466,2±146,5 ³	464,3±154,4 ³	443,4±185,6 ²	<0,0001

Différence significative entre « avant le stage T0 » et « après le stage à TX » (TX-T0) :

¹ p<0,05. ² p<0,01. ³p<0,001

4. DISCUSSION :

La RR à domicile des patients atteints de PII fibrosante permet une amélioration significative des paramètres d'anxiété, de dépression, de qualité de vie et de tolérance à l'effort, à court, moyen et long terme pour la population générale des 125 PII, les 61 patients atteints de PINS améliorent leur qualité de vie mais pas les 64 patients atteints de FPI. En per protocole les 58 patients atteints de PII fibrosante améliorent leur tolérance à l'effort (TS6 et 10LC) aux 3 temps, l'anxiété dépression à T6 et T12mois, mais pas la qualité de vie. Les sorties d'étude sont plus fréquentes, notamment par décès dans ces populations.

Evolutivité péjorative des PII (et surtout des FPI)

Le pronostic global de la FPI est particulièrement sombre avec une médiane de survie de 3,8 ans après diagnostic chez des adultes de 65 ans et plus (19). Deux traitements antifibrotiques (Pirfénidone et Nintédanib) actuellement disponibles dans la FPI ont démontré leur capacité à ralentir le déclin de la fonction respiratoire (ralentissement du déclin de la CVF d'environ 50% sur 1 an) et à réduire les exacerbations aiguës ou les hospitalisations (77). L'étude ASCEND de phase III, comparant la Pirfénidone à un placebo, objectivait une réduction de 48 % de la proportion de patients ayant une diminution plus de 10% de la CVF ou qui étaient décédés, une augmentation de 132,5 % de la proportion de patient sans baisse de la CVF ($p < 0,001$), une réduction du déclin de la distance parcourue au TM6 ($p = 0,04$), une amélioration de la survie sans progression sous traitement ($p < 0,001$), mais pas de différence en termes de dyspnée, de mortalité quel qu'en soit la cause (78). L'essai INPULSIS de phase III, Nintédanib versus placebo, objectivait une pente de déclin de la CVF significativement moins importante (différence moyenne de 109 ml/an) et une moindre mortalité (79).

Dans notre travail débuté en 2010, 29 patients FPI (45 %) bénéficiaient d'un traitement antifibrotique. A 6 et 12 mois, respectivement 39 patients (31%) et 56 (45 %) sont sortis d'étude, ce qui est comparable aux 30% de sorties à 6 mois du travail de Ryerson et coll (56), mais beaucoup plus que dans une population de 298 BPCO sévères pris en charge également à domicile par notre équipe, respectivement à 14,4% et 23,5% (46). Trente décès (24%) sont survenus au cours de ces 14 mois de suivi, beaucoup plus que chez les 298 BPCO sévères où il y avait 7,4% de décès (46).

L'évolutivité des PII fibrosantes est incontestablement plus péjorative, et il nous semble licite de prescrire un stage de RR plus précocement dans la prise en charge de ces patients, non seulement pour améliorer la tolérance à l'effort et la qualité de vie à 1 an (et plus), mais surtout pour débiter, souvent en présence du conjoint et/ou de l'aidant, un travail de cheminement, souvent long, sur l'acceptation de la maladie, des échanges sur la fin de vie et l'importance des directives anticipées, les soins palliatifs étant rarement instaurés chez les patients atteints de FPI (77). Cette approche sur la fin de vie est une demande des patients avec PID (80), bien plus fréquente dans notre expérience que dans la BPCO.

Sécurité du réentraînement à l'effort et de la reprise des activités physiques à domicile

Le réentraînement à l'effort adapté à la situation clinique du patient est préconisé dans les PID (7,50,54). Notre étude confirme que celui-ci peut être réalisé en sécurité à domicile chez les patients avec une PII fibrosante, comme cela a été rapporté dans la BPCO (44–46,81,82), même en cas de comorbidités associées, pourvu qu'elles soient stabilisées par un traitement adapté. Une différence majeure dans les PII fibrosantes, par rapport aux BPCO, est l'existence d'une désaturation parfois profonde à l'exercice (83), notamment pour les patients les plus sévères (84). Une oxygénothérapie d'effort ou de déambulation devrait être proposée (83,84), qui ne permet pas toujours d'obtenir une $SpO_2 > 88\%$, mais réduit la dyspnée et améliore la tolérance à l'exercice (85). Dans notre population, 109 patients bénéficiaient d'une oxygénothérapie dont 67 (61,5%) uniquement lors de la déambulation et du réentraînement à l'effort, l'augmentation du débit jusque 6 litres par minute ne permettait pas toujours de corriger cette désaturation. De nombreuses comorbidités, retrouvées chez nos patients, sont fréquemment associée aux PII incluant principalement maladies cardio-vasculaires, diabète et risque thrombo-embolique (25–28). Lors d'un suivi de 11 mois après un stage de RR, 8 patients (47%) du groupe témoin et 7 patients (47%) du groupe RR avaient été hospitalisés en raison d'une complication cardio-pulmonaire. Comme dans la BPCO (44,45,81,82,86), les patients PII fibrosantes présentant des comorbidités stabilisées peuvent être inclus en RR, en intégrant l'approche éducative pour ces pathologies associées.

Evaluation de la tolérance à l'effort

Pour l'évaluation de la tolérance à l'effort, nous avons choisi d'utiliser un test de terrain, le TS6, facile à réaliser à domicile (13), reproductible et sensible (13,16,46), plus pratique que le TM6 qui n'est pas applicable à domicile (87). Le nombre de coups au TS6 est corrélé à la distance parcourue au TM6 dans les pathologies interstitielles (14), la différence minimale cliniquement significative (MCID) est de 40 coups chez les BPCO (88) mais n'est pas connue dans les PII fibrosantes. Notre étude montre l'amélioration de la tolérance à l'effort à tous les temps, quel que soit le groupe analysé, comparable à ce que nous avons retrouvé chez les BPCO (44,46). A 6 mois un gain moyen de 49,8 mètres au TM6 est retrouvé dans une population de PID (56). L'efficacité de la RR est bien établie à court terme dans les PID en terme de tolérance à l'effort permettant sa prescription en première ligne de traitement non médicamenteux depuis 2008 (15,50,54,89-91). A 6 mois, un gain moyen de 49,8 mètres au TM6 est retrouvé dans une population de PID (56). En revanche, l'efficacité de la RR à long terme (12 mois) n'est pas toujours retrouvée (55,57) même dans des populations hétérogènes incluant d'autres PID de meilleur pronostic (Asbestose, Sarcoïdose, PID secondaire à une connectivite....) (55).

Les plans d'action individualisés et négociés avec le patient tenant compte de ses préférences et des possibilités locales, basés sur les activités de la vie quotidienne combinés à un programme de réentraînement à l'effort à domicile avec des outils adaptés, amènent le patient à intégrer plus facilement et d'emblée les activités physiques dans sa vie quotidienne favorisant très vraisemblablement la poursuite et l'efficacité à long terme. Mais cette pérennisation des acquis n'est possible que si une éducation thérapeutique et une approche comportementale et motivationnelle sont mises en place dans le même temps, et sans doute favorisée par la présence fréquente du conjoint ou de l'entourage durant les visites à domicile. Plusieurs études confirment l'intérêt de l'éducation thérapeutique dans les PID (92,93) L'approche motivationnelle (59,94) et comportementale (58), permettent de mettre en place une véritable communication motivationnelle (63) instaurant une confiance et une alliance thérapeutique plus rapides.

Evaluation de l'humeur

L'anxiété et la dépression sont fréquemment retrouvées chez les patients suivis pour PID. Dans une population de 50 patients atteints de PII (29 FPI et 21 PINS), 27 patients (54%) présentaient des symptômes d'anxiété ($HA \geq 8$) et 14 (28%) un score de dépression ($HD \geq 8$) (95). Chez 133 patients atteints de PID (dont 48 FPI et 6 PINS) 31 % présentaient des symptômes d'anxiété (HA entre 8 et 10) avec une anxiété clinique pour 12% d'entre eux ($HA \geq 11$), 23 % présentaient des symptômes dépressifs (HD entre 8 et 10) et une dépression clinique ($HD \geq 11$) chez 7%, la dyspnée étant un facteur prédictif indépendant d'anxiété et de dépression (96). Chez 118 FPI, 59 patients (49% de l'effectif) présentaient un score de dépression positif ≥ 15 sur le questionnaire « Wakefield self-assessment of depression inventory » (97). Le pourcentage de patients anxiodépressifs dans la population de BPCO est un peu moins important. Chez 701 BPCO inclus dans un programme de RR un score élevé d'anxiété et de dépression était retrouvé respectivement dans 32% et 27% des cas (98), l'anxiété et la dépression étant associées de manière significative à une réduction de la capacité d'exercice mesurée au TM6 et à l'EFX (99,100).

Une amélioration de l'anxiété/dépression est habituellement rapportée après le stage de RR à court (56,101,102) ou à moyen terme (56), ce que nous retrouvons à court, moyen et long terme (1 an). L'impact positif à long terme de la RR à domicile sur l'anxiété et la dépression pourrait casser le cercle vicieux entre émotions négatives, sensations respiratoires déplaisantes et mauvaises performances à l'effort, la RR améliorant la santé psychologique dans la FPI grâce à une amélioration de la dyspnée, de la fatigue et de la tolérance à l'effort (103).

Les informations véhiculées sans filtre par le biais d'internet sur la gravité de la FPI et son pronostic sombre contribuent très probablement à générer une symptomatologie anxiodépressive chez ces patients et leurs proches, facteurs de résignation et de démotivation. Les équipes de RR doivent être particulièrement sensibilisées à ces problématiques, pratiquées une approche empathique et une écoute active favorisant la verbalisation, la compréhension des problèmes et autant que possible leur résolution.

Altération de la qualité de vie

La qualité de vie des patients atteints de FPI est altérée, d'autant plus que la maladie est évoluée, plus altérée par exemple deux ans après le diagnostic que celle de patients atteints de BPCO stade 4 (18), et qu'une symptomatologie anxiodépressive est associée (104). La qualité de vie est statistiquement associée à la dyspnée (105,106), à la fréquence des comorbidités, au taux d'hospitalisation et à la sévérité de la maladie (105), mais aussi à la toux et la dépression (106). La qualité de vie n'est pas significativement améliorée sous Nintédanib (78), les connaissances de l'effet des antifibrotiques sur le contrôle des symptômes et la qualité de vie sont donc limitées et nécessitent des études complémentaires (78,79).

L'évaluation de la qualité de vie est l'une des composantes essentielles des programmes de RR. Les questionnaires les plus utilisés en la matière, développés initialement pour la BPCO, sont le CRQ (107) et le SGRQ (108). Cependant, ces questionnaires sont trop longs pour être appliqués en pratique clinique quotidienne. Il n'existe pas de questionnaire de qualité de vie spécifique aux PID (103), nous avons donc choisi d'utiliser le VSRQ, un questionnaire plus court validé dans la BPCO (76). Notre étude objective une amélioration significative de la qualité de vie persistant à 12 mois avec une élévation du VSRQ supérieure à la différence cliniquement significative (MCID) de 3,4 points. Chez 440 PID (dont 202FPI et 21PINS), la qualité de vie évaluée par le questionnaire SF-36 est significativement améliorée à court terme tant sur le plan physique que psychologique (90), de même que dans deux autres études (54,57). La RR est la prise en charge non médicamenteuse la plus sûre et la plus efficace pour améliorer la dyspnée, l'anxiété dépression, les comorbidités, et devrait être proposée pour tous les patients atteints de FPI dans le cadre plus global des soins de support (3,103).

Les limites

Premièrement, notre étude est rétrospective, observationnelle et de pratique quotidienne. La majorité de la population bénéficiait d'un traitement pharmacologique par immunosuppresseur, corticothérapie ou anti-fibrotique. Il s'agit d'un facteur de confusion potentiel. La taille de la population ne nous a pas permis d'analyser des sous-groupes de patients selon les traitements suivis.

Deuxièmement, il n'y a pas eu de randomisation, la décision d'effectuer la RR à domicile dépendait de la préférence personnelle du patient et/ou de la distance entre son domicile et le centre de RR. Ceci peut constituer un biais de recrutement. Comme pour les BPCO, la RR à domicile peut répondre aux besoins de certains patients, qui présentent des difficultés à se déplacer, manquent de motivation pour intégrer un groupe en centre, ne souhaitent pas être hospitalisés, ont des problèmes de transports, sont éloignés géographiquement d'un centre, ne souhaitent pas quitter leur domicile, ... (42,109), avec une efficacité qui perdure à long terme (44–48).

En conclusion, la RR à domicile des patients atteints de PII fibrosantes est efficace en termes de tolérance à l'effort, qualité de vie et anxiété-dépression à court, moyen (6 mois) et long terme (12 mois). La RR à domicile constitue une alternative à la réalisation en centre (ambulatoire ou hospitalisation), peut améliorer l'accessibilité de cette prise en charge pour un plus grand nombre, par une équipe transdisciplinaire qualifiée dans ce domaine, et confirme tout l'intérêt de la RR dans les PII fibrosantes.

Bibliographie

1. Nalysnyk L, Cid-Ruzafa J, Rotella P, Esser D. Incidence and prevalence of idiopathic pulmonary fibrosis: review of the literature. *Eur Respir Rev Off J Eur Respir Soc.* 1 déc 2012;21(126):355-61.
2. Steele MP, Speer MC, Loyd JE, Brown KK, Herron A, Slifer SH, et al. Clinical and pathologic features of familial interstitial pneumonia. *Am J Respir Crit Care Med.* 1 nov 2005;172(9):1146-52.
3. Raghu G, Collard HR, Egan JJ, Martinez FJ, Behr J, Brown KK, et al. An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Statement: Idiopathic Pulmonary Fibrosis: Evidence-based Guidelines for Diagnosis and Management. *Am J Respir Crit Care Med.* 15 mars 2011;183(6):788-824.
4. Douglas WW, Ryu JH, Schroeder DR. Idiopathic pulmonary fibrosis: Impact of oxygen and colchicine, prednisone, or no therapy on survival. *Am J Respir Crit Care Med.* avr 2000;161(4 Pt 1):1172-8.
5. King TE Jr, Tooze JA, Schwarz MI, Brown KR, Cherniack RM. Predicting survival in idiopathic pulmonary fibrosis: scoring system and survival model. *Am J Respir Crit Care Med.* 1 oct 2001;164(7):1171-81.
6. Cottin V, Cordier J-F. Velcro crackles: the key for early diagnosis of idiopathic pulmonary fibrosis? *Eur Respir J.* sept 2012;40(3):519-21.
7. Cottin V, Crestani B, Cadranel J, Cordier J-F, Marchand-Adam S, Prévot G, et al. French practical guidelines for the diagnosis and management of idiopathic pulmonary fibrosis - 2017 update. Full-length version. *Rev Mal Respir.* oct 2017;34(8):900-68.
8. Vainshelboim B, Oliveira J, Fox BD, Kramer MR. The Prognostic Role of Ventilatory Inefficiency and Exercise Capacity in Idiopathic Pulmonary Fibrosis. *Respir Care.* août 2016;61(8):1100-9.
9. Holland AE. Exercise limitation in interstitial lung disease - mechanisms, significance and therapeutic options. *Chron Respir Dis.* 2010;7(2):101-11.
10. Wallaert B, Guetta A, Wemeau-Stervinou L, Tercé G, Valette M, Nevière R, et al. Intérêt pronostique de l'exploration fonctionnelle à l'exercice (EFX) au cours de la fibrose pulmonaire idiopathique. *Rev Mal Respir.* mars 2011;28(3):290-6.
11. du Bois RM, Weycker D, Albera C, Bradford WZ, Costabel U, Kartashov A, et al. Six-Minute-Walk Test in Idiopathic Pulmonary Fibrosis: Test Validation and Minimal Clinically Important Difference. *Am J Respir Crit Care Med.* 1 mai 2011;183(9):1231-7.
12. Holland AE, Hill CJ, Conron M, Munro P, McDonald CF. Small changes in six-minute walk distance are important in diffuse parenchymal lung disease. *Respir Med.* oct 2009;103(10):1430-5.
13. Grosbois JM, Riquier C, Chehere B, Coquart J, Béhal H, Bart F, et al. Six-minute stepper test: a valid clinical exercise tolerance test for COPD patients. *Int J Chron Obstruct Pulmon Dis.* 2016;11:657-63.

14. Delourme J, Stervinou-Wemeau L, Salleron J, Grosbois JM, Wallaert B. Six-minute stepper test to assess effort intolerance in interstitial lung diseases. *Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis.* oct 2012;29(2):107-12.
15. Rammaert B, Leroy S, Cavestri B, Wallaert B, Grosbois J-M. Home-based pulmonary rehabilitation in idiopathic pulmonary fibrosis. *Rev Mal Respir.* sept 2011;28(7):e52-57.
16. Coquart JB, Lemaître F, Castres I, Saison S, Bart F, Grosbois J-M. Reproducibility and Sensitivity of the 6-Minute Stepper Test in Patients with COPD. *COPD.* 19 déc 2014;
17. Borel B, Fabre C, Saison S, Bart F, Grosbois J-M. An original field evaluation test for chronic obstructive pulmonary disease population: the six-minute stepper test. *Clin Rehabil.* janv 2010;24(1):82-93.
18. Hopkins RB, Burke N, Fell C, Dion G, Kolb M. Epidemiology and survival of idiopathic pulmonary fibrosis from national data in Canada. *Eur Respir J.* 2016;48(1):187-95.
19. Raghu G, Chen S-Y, Yeh W-S, Maroni B, Li Q, Lee Y-C, et al. Idiopathic pulmonary fibrosis in US Medicare beneficiaries aged 65 years and older: incidence, prevalence, and survival, 2001-11. *Lancet Respir Med.* juill 2014;2(7):566-72.
20. Hope-Gill BDM, Hilldrup S, Davies C, Newton RP, Harrison NK. A study of the cough reflex in idiopathic pulmonary fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med.* 15 oct 2003;168(8):995-1002.
21. Thabut G, Mal H, Castier Y, Groussard O, Brugière O, Marrash-Chahla R, et al. Survival benefit of lung transplantation for patients with idiopathic pulmonary fibrosis. *J Thorac Cardiovasc Surg.* août 2003;126(2):469-75.
22. Keating D, Levvey B, Kotsimbos T, Whitford H, Westall G, Williams T, et al. Lung transplantation in pulmonary fibrosis: challenging early outcomes counterbalanced by surprisingly good outcomes beyond 15 years. *Transplant Proc.* févr 2009;41(1):289-91.
23. Mason DP, Brizzio ME, Alster JM, McNeill AM, Murthy SC, Budev MM, et al. Lung transplantation for idiopathic pulmonary fibrosis. *Ann Thorac Surg.* oct 2007;84(4):1121-8.
24. Weill D, Benden C, Corris PA, Dark JH, Davis RD, Keshavjee S, et al. A consensus document for the selection of lung transplant candidates: 2014--an update from the Pulmonary Transplantation Council of the International Society for Heart and Lung Transplantation. *J Heart Lung Transplant Off Publ Int Soc Heart Transplant.* janv 2015;34(1):1-15.
25. Raghu G, Amatto VC, Behr J, Stowasser S. Comorbidities in idiopathic pulmonary fibrosis patients: a systematic literature review. *Eur Respir J.* oct 2015;46(4):1113-30.
26. Vancheri C, Cottin V, Kreuter M, Hilberg O. IPF, comorbidities and management implications. *Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis Off J WASOG.* 3 août 2015;32 Suppl 1:17-23.
27. Hyldgaard C, Hilberg O, Bendstrup E. How does comorbidity influence survival in idiopathic pulmonary fibrosis? *Respir Med.* avr 2014;108(4):647-53.
28. Behr J, Kreuter M, Hoepfer MM, Wirtz H, Klotsche J, Koschel D, et al. Management of patients with idiopathic pulmonary fibrosis in clinical practice: the INSIGHTS-IPF registry. *Eur Respir J.* juill 2015;46(1):186-96.

29. Collard HR, Ward AJ, Lanes S, Cortney Hayflinger D, Rosenberg DM, Hunsche E. Burden of illness in idiopathic pulmonary fibrosis. *J Med Econ.* 2012;15(5):829-35.
30. King CS, Nathan SD. Idiopathic pulmonary fibrosis: effects and optimal management of comorbidities. *Lancet Respir Med.* janv 2017;5(1):72-84.
31. Nunes H, Uzunhan Y, Piver D, Kambouchner M, Valeyre D. Pneumopathie interstitielle non spécifique : la reconnaître et la prendre en charge. *Lett Pneumol • Vol XVII - N° 5 - Sept-Octobre 2014.* :6.
32. Nunes H, Schubel K, Piver D, Magois E, Feuillet S, Uzunhan Y, et al. Nonspecific interstitial pneumonia: survival is influenced by the underlying cause. *Eur Respir J.* mars 2015;45(3):746-55.
33. Katzenstein AL, Fiorelli RF. Nonspecific interstitial pneumonia/fibrosis. Histologic features and clinical significance. *Am J Surg Pathol.* févr 1994;18(2):136-47.
34. Travis WD, Costabel U, Hansell DM, King TE, Lynch DA, Nicholson AG, et al. An Official American Thoracic Society/European Respiratory Society Statement: Update of the International Multidisciplinary Classification of the Idiopathic Interstitial Pneumonias. *Am J Respir Crit Care Med.* 15 sept 2013;188(6):733-48.
35. Kondoh Y, Taniguchi H, Yokoi T, Nishiyama O, Ohishi T, Kato T, et al. Cyclophosphamide and low-dose prednisolone in idiopathic pulmonary fibrosis and fibrosing nonspecific interstitial pneumonia. *Eur Respir J.* mars 2005;25(3):528-33.
36. Pathologies interstitielles diffuses. In: Collège des enseignants de pneumologie. 5ème édition. 2017.
37. Sarwar Zubairi AB, Hassan M, Shahzad T, Sarwar S, Abbas A, Ahmad H, et al. Spectrum of interstitial lung disease from a tertiary care hospital in Karachi. *JPMA J Pak Med Assoc.* juill 2017;67(7):1065-9.
38. Hyldgaard C. A cohort study of Danish patients with interstitial lung diseases: burden, severity, treatment and survival. *Dan Med J.* avr 2015;62(4):B5069.
39. Cassagnes L, Gaillard V, Monge E, Faivre J-B, Delhaye C, Molinari F, et al. Prevalence of asymptomatic coronary disease in fibrosing idiopathic interstitial pneumonias. *Eur J Radiol.* janv 2015;84(1):163-71.
40. Lacasse Y, Goldstein R, Lasserson TJ, Martin S. Pulmonary rehabilitation for chronic obstructive pulmonary disease. *Cochrane Database Syst Rev Online.* 2006;(4):CD003793.
41. SPLF. Recommandations pour la pratique clinique. Prise en charge de la BPCO. *Rev Mal Respir.* juin 2010;27:S73-6.
42. Spruit MA, Singh SJ, Garvey C, ZuWallack R, Nici L, Rochester C, et al. An official American Thoracic Society/European Respiratory Society statement: key concepts and advances in pulmonary rehabilitation. *Am J Respir Crit Care Med.* 2013;188(8):e13–e64.
43. McCarthy B, Casey D, Devane D, Murphy K, Murphy E, Lacasse Y. Pulmonary rehabilitation for chronic obstructive pulmonary disease. *Cochrane Database Syst Rev.* 2015;2:CD003793.

44. Grosbois JM, Gicquello A, Langlois C, Le Rouzic O, Bart F, Wallaert B, et al. Long-term evaluation of home-based pulmonary rehabilitation in patients with COPD. *Int J Chron Obstruct Pulmon Dis*. 2015;10:2037-44.
45. Maltais F, Bourbeau J, Shapiro S, Lacasse Y, Perrault H, Baltzan M, et al. Effects of home-based pulmonary rehabilitation in patients with chronic obstructive pulmonary disease: a randomized trial. *Ann Intern Med*. 16 déc 2008;149(12):869-78.
46. Coquart JB, Rouzic OL, Racil G, Wallaert B, Grosbois J-M. Real-life feasibility and effectiveness of home-based pulmonary rehabilitation in chronic obstructive pulmonary disease requiring medical equipment [Internet]. *International Journal of Chronic Obstructive Pulmonary Disease*. 2017 [cité 18 déc 2017]. Disponible sur: <https://www.dovepress.com/real-life-feasibility-and-effectiveness-of-home-based-pulmonary-rehabi-peer-reviewed-fulltext-article-COPD>
47. Horton EJ, Mitchell KE, Johnson-Warrington V, Apps LD, Sewell L, Morgan M, et al. Comparison of a structured home-based rehabilitation programme with conventional supervised pulmonary rehabilitation: a randomised non-inferiority trial. *Thorax*. 2018;73(1):29-36.
48. Holland AE, Mahal A, Hill CJ, Lee AL, Burge AT, Cox NS, et al. Home-based rehabilitation for COPD using minimal resources: a randomised, controlled equivalence trial. *Thorax*. 2017;72(1):57-65.
49. Kozu R, Senjyu H, Jenkins SC, Mukae H, Sakamoto N, Kohno S. Differences in response to pulmonary rehabilitation in idiopathic pulmonary fibrosis and chronic obstructive pulmonary disease. *Respir Int Rev Thorac Dis*. 2011;81(3):196-205.
50. Holland AE, Hill CJ, Conron M, Munro P, McDonald CF. Short term improvement in exercise capacity and symptoms following exercise training in interstitial lung disease. *Thorax*. juin 2008;63(6):549-54.
51. Nishiyama O, Kondoh Y, Kimura T, Kato K, Kataoka K, Ogawa T, et al. Effects of pulmonary rehabilitation in patients with idiopathic pulmonary fibrosis. *Respirol Carlton Vic*. mai 2008;13(3):394-9.
52. Swigris JJ, Fairclough DL, Morrison M, Make B, Kozora E, Brown KK, et al. Benefits of pulmonary rehabilitation in idiopathic pulmonary fibrosis. *Respir Care*. juin 2011;56(6):783-9.
53. Ozalevli S, Karaali HK, Ilgin D, Ucan ES. Effect of home-based pulmonary rehabilitation in patients with idiopathic pulmonary fibrosis. *Multidiscip Respir Med*. 28 févr 2010;5(1):31-7.
54. Dowman L, Hill CJ, Holland AE. Pulmonary rehabilitation for interstitial lung disease. *Cochrane Database Syst Rev*. 2014;10:CD006322.
55. Dowman LM, McDonald CF, Hill CJ, Lee AL, Barker K, Boote C, et al. The evidence of benefits of exercise training in interstitial lung disease: a randomised controlled trial. *Thorax*. juill 2017;72(7):610-9.
56. Ryerson CJ, Cayou C, Topp F, Hilling L, Camp PG, Wilcox PG, et al. Pulmonary rehabilitation improves long-term outcomes in interstitial lung disease: a prospective cohort study. *Respir Med*. janv 2014;108(1):203-10.

57. Vainshelboim B, Oliveira J, Fox BD, Soreck Y, Fruchter O, Kramer MR. Long-term effects of a 12-week exercise training program on clinical outcomes in idiopathic pulmonary fibrosis. *Lung*. juin 2015;193(3):345-54.
58. Grosbois, JM, Valentin, ML, Valentin, V, Wallaert, B, Le rouzic, O. L'outil DISC améliore la communication et les résultats de la réhabilitation respiratoire. *Rev Mal Respir*. 2018; en cours de publication.
59. Miller WR, Rollnick S. *Motivational interviewing : preparing people for change*. 2nd éd. New York: Guilford Press; 2002. 419 p.
60. Kristeller JL, Rossi JS, Ockene JK, Goldberg R, Prochaska JO. Processes of change in smoking cessation: a cross-validation study in cardiac patients. *J Subst Abuse*. 1992;4(3):263-76.
61. Lacroix A, Assal J-P. *L'éducation thérapeutique des patients- Accompagner les patients avec une maladie chronique: nouvelles approches*. 3ème. Paris: Maloine; 2011. 220 p. (Education du patient).
62. Zwerink M, Brusse-Keizer M, van der Valk PDLPM, Zielhuis GA, Monninkhof EM, van der Palen J, et al. Self management for patients with chronic obstructive pulmonary disease. *Cochrane Database Syst Rev*. 2014;3:CD002990.
63. Bourbeau J, Lavoie KL, Sedeno M. Comprehensive Self-Management Strategies. *Semin Respir Crit Care Med*. août 2015;36(4):630-8.
64. Fabre C, Chehere B, Bart F, Mucci P, Wallaert B, Grosbois JM. Relationships between heart rate target determined in different exercise testing in COPD patients to prescribed with individualized exercise training. *Int J Chron Obstruct Pulmon Dis*. 2017;12:1483-9.
65. Borg GA. Psychophysical bases of perceived exertion. *Med Sci Sports Exerc*. 1982;14(5):377-81.
66. Borg G. Perceived exertion as an indicator of somatic stress. *Scand J Rehabil Med*. 1970;2(2):92-8.
67. Pichon R, Couturaud F, Mialon P, Le Ber-Moy C, Péran L, Lochon C, et al. Responsiveness and Minimally Important Difference of the 6-Minute Stepper Test in Patients with Chronic Obstructive Pulmonary Disease. *Respir Int Rev Thorac Dis*. 2016;91(5):367-73.
68. Chéhère B, Bougault V, Gicquello A, Wallaert B. Cardiorespiratory Response to Different Exercise Tests in Interstitial Lung Disease. *Med Sci Sports Exerc*. déc 2016;48(12):2345-52.
69. Netz Y, Ayalon M, Dunsky A, Alexander N. « The multiple-sit-to-stand » field test for older adults: what does it measure? *Gerontology*. juin 2004;50(3):121-6.
70. Podsiadlo D, Richardson S. The timed « Up & Go »: a test of basic functional mobility for frail elderly persons. *J Am Geriatr Soc*. févr 1991;39(2):142-8.
71. Mesquita R, Wilke S, Smid DE, Janssen DJ, Franssen FM, Probst VS, et al. Measurement properties of the Timed Up & Go test in patients with COPD. *Chron Respir Dis*. 10 mai 2016;
72. Lepine JP, Godchau M, Brun P. Anxiety and depression in inpatients. *Lancet*. 21 déc 1985;2(8469-70):1425-6.

73. Zigmond AS, Snaith RP. The hospital anxiety and depression scale. *Acta Psychiatr Scand.* juin 1983;67(6):361-70.
74. Bjelland I, Dahl AA, Haug TT, Neckelmann D. The validity of the Hospital Anxiety and Depression Scale. An updated literature review. *J Psychosom Res.* févr 2002;52(2):69-77.
75. Puhan MA, Frey M, Büchi S, Schünemann HJ. The minimal important difference of the hospital anxiety and depression scale in patients with chronic obstructive pulmonary disease. *Health Qual Life Outcomes.* 2008;6:46.
76. Perez T, Arnould B, Grosbois J-M, Bosch V, Guillemin I, Bravo M-L, et al. Validity, reliability, and responsiveness of a new short Visual Simplified Respiratory Questionnaire (VSRQ) for health-related quality of life assessment in chronic obstructive pulmonary disease. *Int J Chron Obstruct Pulmon Dis.* 2009;4:9-18.
77. Lederer DJ, Martinez FJ. Idiopathic Pulmonary Fibrosis. *N Engl J Med.* 10 2018;378(19):1811-23.
78. King TE Jr, Bradford WZ, Castro-Bernardini S, Fagan EA, Glaspole I, Glassberg MK, et al. A phase 3 trial of pirfenidone in patients with idiopathic pulmonary fibrosis. *N Engl J Med.* 29 mai 2014;370(22):2083-92.
79. Richeldi L, du Bois RM, Raghu G, Azuma A, Brown KK, Costabel U, et al. Efficacy and safety of nintedanib in idiopathic pulmonary fibrosis. *N Engl J Med.* 29 mai 2014;370(22):2071-82.
80. Holland AE, Fiore JF, Goh N, Symons K, Dowman L, Westall G, et al. Be honest and help me prepare for the future: What people with interstitial lung disease want from education in pulmonary rehabilitation. *Chron Respir Dis.* mai 2015;12(2):93-101.
81. Vieira DSR, Maltais F, Bourbeau J. Home-based pulmonary rehabilitation in chronic obstructive pulmonary disease patients. *Curr Opin Pulm Med.* 2010;16(2):134-43.
82. Liu X-L, Tan J-Y, Wang T, Zhang Q, Zhang M, Yao L-Q, et al. Effectiveness of home-based pulmonary rehabilitation for patients with chronic obstructive pulmonary disease: a meta-analysis of randomized controlled trials. *Rehabil Nurs Off J Assoc Rehabil Nurses.* 2014;39(1):36-59.
83. Lama VN, Flaherty KR, Toews GB, Colby TV, Travis WD, Long Q, et al. Prognostic value of desaturation during a 6-minute walk test in idiopathic interstitial pneumonia. *Am J Respir Crit Care Med.* 1 nov 2003;168(9):1084-90.
84. Holland AE, Wadell K, Spruit MA. How to adapt the pulmonary rehabilitation programme to patients with chronic respiratory disease other than COPD. *Eur Respir Rev Off J Eur Respir Soc.* déc 2013;22(130):577-86.
85. Dowman LM, McDonald CF, Bozinovski S, Vlahos R, Gillies R, Pouniotis D, et al. Greater endurance capacity and improved dyspnoea with acute oxygen supplementation in idiopathic pulmonary fibrosis patients without resting hypoxaemia. *Respirol Carlton Vic.* 2017;22(5):957-64.
86. Détrée A. Impact des comorbidités sur la réponse à court et long terme de la réhabilitation respiratoire à domicile des patients atteints de BPCO. [Lille]: Faculté de médecine; 2018.

87. Holland AE, Rasekaba T, Fiore JF, Burge AT, Lee AL. The 6-minute walk distance cannot be accurately assessed at home in people with COPD. *Disabil Rehabil.* 2015;37(12):1102-6.
88. Pichon R, Beaumont M, Le Ber-Moy C, Péran L, Couturaud F. Détermination d'une différence minimale importante pour le stepper-test de six minutes chez les patients atteints de BPCO. *Rev Mal Respir.* janv 2015;32:A75.
89. Holland A, Hill C. Physical training for interstitial lung disease. *Cochrane Database Syst Rev Online.* 2008;(4):CD006322.
90. Huppmann P, Sczepanski B, Boensch M, Winterkamp S, Schönheit-Kenn U, Neurohr C, et al. Effects of inpatient pulmonary rehabilitation in patients with interstitial lung disease. *Eur Respir J.* août 2013;42(2):444-53.
91. Wallaert, B, Masson, N, Le rouzic, O, Chéhère, B, Wémeau-Stervinou, L, Grosbois, JM. Effects of pulmonary rehabilitation on daily life physical activity of fibrotic idiopathic interstitial pneumonia patients. *ERS Open Research* 2018 en cours de publication.
92. Holland AE, Wadell K, Spruit MA. How to adapt the pulmonary rehabilitation programme to patients with chronic respiratory disease other than COPD. *Eur Respir Rev Off J Eur Respir Soc.* 1 déc 2013;22(130):577-86.
93. Schoenheit G, Becattelli I, Cohen AH. Living with idiopathic pulmonary fibrosis: an in-depth qualitative survey of European patients. *Chron Respir Dis.* 2011;8(4):225-31.
94. Lundahl B, Burke BL. The effectiveness and applicability of motivational interviewing: a practice-friendly review of four meta-analyses. *J Clin Psychol.* nov 2009;65(11):1232-45.
95. Wallaert B, Monge E, Le Rouzic O, Wémeau-Stervinou L, Salleron J, Grosbois J-M. Physical activity in daily life of patients with fibrotic idiopathic interstitial pneumonia. *Chest.* nov 2013;144(5):1652-8.
96. Holland AE, Fiore JF, Bell EC, Goh N, Westall G, Symons K, et al. Dyspnoea and comorbidity contribute to anxiety and depression in interstitial lung disease. *Respirol Carlton Vic.* nov 2014;19(8):1215-21.
97. Akhtar AA, Ali MA, Smith RP. Depression in patients with idiopathic pulmonary fibrosis. *Chron Respir Dis.* août 2013;10(3):127-33.
98. Janssen DJA, Spruit MA, Leue C, Gijzen C, Hameleers H, Schols JMGA, et al. Symptoms of anxiety and depression in COPD patients entering pulmonary rehabilitation. *Chron Respir Dis.* août 2010;7(3):147-57.
99. Giardino ND, Curtis JL, Andrei A-C, Fan VS, Benditt JO, Lyubkin M, et al. Anxiety is associated with diminished exercise performance and quality of life in severe emphysema: a cross-sectional study. *Respir Res.* 9 mars 2010;11:29.
100. Spruit MA, Watkins ML, Edwards LD, Vestbo J, Calverley PMA, Pinto-Plata V, et al. Determinants of poor 6-min walking distance in patients with COPD: the ECLIPSE cohort. *Respir Med.* juin 2010;104(6):849-57.

101. Harrison SL, Greening NJ, Williams JEA, Morgan MDL, Steiner MC, Singh SJ. Have we underestimated the efficacy of pulmonary rehabilitation in improving mood? *Respir Med.* juin 2012;106(6):838-44.
102. Naji NA, Connor MC, Donnelly SC, McDonnell TJ. Effectiveness of pulmonary rehabilitation in restrictive lung disease. *J Cardpulm Rehabil.* août 2006;26(4):237-43.
103. Ferrara G, Luppi F, Birring SS, Cerri S, Caminati A, Sköld M, et al. Best supportive care for idiopathic pulmonary fibrosis: current gaps and future directions. *Eur Respir Rev Off J Eur Respir Soc.* 31 mars 2018;27(147).
104. De Vries J, Kessels BL, Drent M. Quality of life of idiopathic pulmonary fibrosis patients. *Eur Respir J.* mai 2001;17(5):954-61.
105. Kreuter M, Swigris J, Pittrow D, Geier S, Klotsche J, Prasse A, et al. Health related quality of life in patients with idiopathic pulmonary fibrosis in clinical practice: insights-IPF registry. *Respir Res.* 14 juill 2017;18(1):139.
106. Glaspole IN, Chapman SA, Cooper WA, Ellis SJ, Goh NS, Hopkins PM, et al. Health-related quality of life in idiopathic pulmonary fibrosis: Data from the Australian IPF Registry. *Respirol Carlton Vic.* 6 févr 2017;
107. Guyatt GH, Berman LB, Townsend M, Pugsley SO, Chambers LW. A measure of quality of life for clinical trials in chronic lung disease. *Thorax.* oct 1987;42(10):773-8.
108. Jones PW, Quirk FH, Baveystock CM, Littlejohns P. A self-complete measure of health status for chronic airflow limitation. The St. George's Respiratory Questionnaire. *Am Rev Respir Dis.* juin 1992;145(6):1321-7.
109. Hayton C, Clark A, Olive S, Browne P, Galey P, Knights E, et al. Barriers to pulmonary rehabilitation: characteristics that predict patient attendance and adherence. *Respir Med.* mars 2013;107(3):401-7.

ANNEXES

ANNEXES 1 : TS6

En air ambient Avec O2.....l/mn

T6S	Repos	1 MIN	2 MIN	3 MIN	4 MIN	5 MIN	6 MIN	Réc 1 minute
SaO2								
FC								
NB de coups								
Borg Dyspnée								
Borg MI								
Borg RPE								

Annexes 2 :10LC

En air ambient Avec O2.....l/mn

10 LC	Repos	Temps	Réc 1 minute
SaO2			
FC			
Temps			
Borg Dyspnée			
Borg MI			
Borg RPE			

Annexes 3 : TUG

En air ambiant **Avec O2.....l/mn**

TUG	Repos	Fin de test
SaO2		
FC		
Durée (en secondes)		
Borg Dyspnée		
Borg MI		
Borg RPE		

Annexes 4 : HAD

Evaluation de l'anxiété et de la dépression HOSPITAL ANXIETY AND DEPRESSION SCALE (HAD)

Référence : Zigmond AS, Snaith RP. The hospital anxiety and depression scale. Acta Psychiatrica Scandinavica 1983 ;67 :361-70

Ce questionnaire a été conçu de façon à permettre à votre médecin de se familiariser avec ce que vous éprouvez vous-même sur le plan émotif. Lisez chaque série de questions et entourez le chiffre correspondant à la réponse qui exprime le mieux ce que vous avez éprouvé au cours de la semaine qui vient de s'écouler.

Ne vous attardez pas sur la réponse à faire : votre réaction immédiate à chaque question fournira probablement une meilleure indication de ce que vous éprouvez qu'une réponse longuement méditée.

<p>(1-A) Je me sens tendu(e) ou énervé(e) :</p> <p>3 La plupart du temps 2 Souvent 1 De temps en temps 0 Jamais</p>	<p>(8-D) J'ai l'impression de fonctionner au ralenti :</p> <p>3 Presque toujours 2 Très souvent 1 Parfois 0 Jamais</p>
<p>(2-D) Je prends plaisir aux mêmes choses qu'autrefois :</p> <p>0 Oui, tout autant qu'avant 1 Pas autant 2 Un peu seulement 3 Presque plus</p>	<p>(9-A) J'éprouve des sensations de peur et j'ai l'estomac noué :</p> <p>0 Jamais 1 Parfois 2 Assez souvent 3 Très souvent</p>
<p>(3-A) J'ai une sensation de peur comme si quelque chose d'horrible allait m'arriver :</p> <p>3 Oui, très nettement 2 Oui, mais ce n'est pas trop grave 1 Un peu, mais cela ne m'inquiète pas 0 Pas du tout</p>	<p>(10-D) Je ne m'intéresse plus à mon apparence :</p> <p>3 Plus du tout 2 Je n'y accorde pas autant d'attention que je ne devrais 1 Il se peut que je n'y fasse plus autant attention 0 J'y prête autant d'attention que par le passé</p>
<p>(4-D) Je ris et vois le bon côté des choses :</p> <p>0 Autant que par le passé 1 Plus autant qu'avant 2 Vraiment moins qu'avant 3 Plus du tout</p>	<p>(11-A) J'ai la bougeotte et n'arrive pas à tenir en place :</p> <p>3 Oui, c'est tout à fait le cas 2 Un peu 1 Pas tellement 0 Pas du tout</p>
<p>(5-A) Je me fais du souci :</p> <p>3 Très souvent 2 Assez souvent 1 Occasionnellement 0 Très occasionnellement</p>	<p>(12-D) Je me réjouis à l'idée de faire certaines choses :</p> <p>0 Autant qu'avant 1 Un peu moins qu'avant 2 Bien moins qu'avant 3 Presque jamais</p>
<p>(6-D) Je suis de bonne humeur :</p> <p>3 Jamais 2 Rarement 1 Assez souvent 0 La plupart du temps</p>	<p>(13-A) J'éprouve des sensations soudaines de panique :</p> <p>3 Vraiment très souvent 2 Assez souvent 1 Pas très souvent 0 Jamais</p>
<p>(7-A) Je peux rester tranquillement assis(e) à ne rien faire et me sentir décontracté(e) :</p> <p>0 Oui, quoi qu'il arrive 1 Oui, en général 2 Rarement 3 Jamais</p>	<p>(14-D) Je peux prendre plaisir à un bon livre ou à une bonne émission de télévision :</p> <p>0 Souvent 1 Parfois 2 Rarement 3 Très rarement</p>

SCORE (à remplir par le médecin)

Somme du sous score A (1+3+5+7+9+11+13)

Somme du sous score D (2+4+6+8+10+12+14)

Somme totale des deux sous scores

--

Annexes 5 : VSRQ



FormAction Santé
Osez un souffle nouveau

VSRQ

1) Avez-vous été gêné(e) par votre essoufflement ?

	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	
Extrêmement												Pas du tout

2) Du fait de vos problèmes respiratoires, avez vous été gêné(e) pour effectuer vos activités domestiques habituelles (ménage, bricolage, jardinage...)?

	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	
Enormément												Pas du tout

3) Vos problèmes respiratoires vous ont-ils gêné(e) dans votre vie sociale et vos relations avec les autres, votre famille, vos connaissances ?

	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	
En permanence												Jamais

4) La qualité de votre sommeil a été ?

	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	
Très mauvaise												Excellente

5) Avez-vous pris plaisir aux mêmes choses qu'autrefois ?

	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	
Non, beaucoup moins												Oui, Tout à fait

6) Vous êtes vous senti(e) dynamique ?

	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	
Jamais												En permanence

7) Vous êtes vous fait du souci pour votre santé ?

	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	
Très souvent												Parfois

8) Vos problèmes respiratoires vous ont-ils gêné(e) dans votre vie sexuelle ?

	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	
Enormément												Pas du tout

Annexe 6 : Synthèse des résultats significatifs

	T2	T6	T12
HAD	13,2±6,1 ² 13±6,4 ¹ 13,4 ± 5,8 ¹	12,2±6,5 ³ 11,7±6 ¹ 12,7± 7,1 ¹ 11,1± 5,9 ²	12,3±6,1 ¹ 11,6± 5,7 ¹
HA	7,5 ± 3,7 ² 7± 3,8 ¹ 7,9 ± 3,6 ¹	6,8 ± 3,7 ³ 6,6±3,3 ¹ 7,2± 4,1 ³ 6,5± 3,6 ²	6,9± 4 ² 6,5± 4 ¹ 7,3±3,9 ¹ 6,7± 3,9 ¹
HD	5,7±3,4 ¹	5.3±3,7 ¹	
VSRQ	42,6± 15,1 ² 43± 14,3 ²		44,5±16,4 ¹ 44,6±13,9 ¹
TS6	413,9±165,6 ³ 419,7±169,1 ³ 407,5±163,2 ³ 466,2±146,5 ³	452,1±169,1 ³ 445,8±145,1 ¹ 459,3±195,6 ³ 464,3±154,4 ³	443,4±185,6 ² 447,1±179,5 ¹ 439,6±195,1 ¹ 443,4±185,6 ²
10LC	27,3±9,9 ¹ 24,6± 5,7 ¹	25±9,5 ¹ 24±8 ¹ 24,5±7,5 ¹	23,9±7,3 ³ 22,94±5,20 ² 25±9 ¹ 23,1±6,2 ³
TUG	8,7±5,2 ²		

125 PII en intention de traiter (ITT) 64 FPI en ITT 61 PINS en ITT 58 PII en Per protocole (PP)

T2 mois : évaluation de fin de stage T6 mois : évaluation 6 mois après la fin du stage, T12 mois : évaluation 12 mois après la fin du stage.

Différence significative entre « avant le stage T0 » et « après le stage à TX » (TX-T0) : ¹ p<0,05. ² p<0,01. ³p<0,001

Le TS6 et l'anxiété (HA) s'amélioreraient aux 3 temps pour l'ensemble des populations en ITT et PP, l'HAD à T2 et T6 mais à T12 uniquement pour la population totale en ITT et FPI en PP, la dépression (HD) uniquement à T2 et T6 pour la population totale PII la qualité de vie uniquement pour les PINS (et le groupe total PII), le 10LC pour la population totale en ITT et PFI en PP.

AUTEUR : Nom : DUTHOIT

Prénom : LOUISE

Date de Soutenance : 11 Juin 2018

Titre de la Thèse : Evaluation à court, moyen et long terme de la réhabilitation respiratoire à domicile chez des patients atteints de pneumopathies interstitielles idiopathiques fibrosantes.

Thèse - Médecine - Lille 2018

Cadre de classement : Pneumologie

DES + spécialité : Pneumologie

Mots-clés : réhabilitation respiratoire, domicile long terme, anxiété-dépression, qualité de vie, tolérance à l'effort, pneumopathie interstitielle idiopathique fibrosante

Résumé :

Contexte : La réhabilitation respiratoire (RR) des patients présentant une maladie respiratoire chronique est efficace, mais peu de données sont disponibles pour les patients atteints de Fibrose Pulmonaire Idiopathique (FPI) et de Pneumopathie Interstitielle Diffuse Non Spécifique (PINS). Nous rapportons les résultats d'une étude observationnelle rétrospective (CEPRO 2017-007) sur la prise en charge en RR à domicile de malades atteints de PII fibrosantes à court (T2mois), moyen (T6mois) et long (T12mois) terme.

Méthode : 125 patients consécutifs atteints de PII fibrosantes ont été pris en charge à la demande de leur pneumologue, en RR à domicile, de façon individuelle, une fois par semaine pendant 8 semaines. Le stage associait le réentraînement en endurance et résistance, l'éducation thérapeutique et l'accompagnement psycho-social et motivationnel. Les activités physiques étaient poursuivies en autonomie les autres jours de la semaine selon un plan d'action individualisé. Une visite bimestrielle était réalisée par l'équipe de RR durant l'année post-stage. Le bilan comportait l'évaluation de la tolérance à l'effort (test de stepper de 6 minutes : TS6), de l'humeur (questionnaire HAD) et de la qualité de vie (VSRQ), avant (T0) et à la fin du stage (T2mois), à T6mois et T12mois après le stage.

Résultats : Parmi les 125 patients, 64 présentaient une FPI (51,2%) et 61 une PINS (48,8%), 60% était des hommes. L'âge moyen était de 67 ± 10 ans, l'IMC de $27,2 \pm 4,8$ kg/m², la CVF de $68,5 \pm 19,9\%$ et la DLCO de $35 \pm 12,6\%$, 30 patients (24%) étaient décédés durant l'année de suivi. Une amélioration significative de la tolérance à l'effort, de l'anxiété dépression et de la qualité de vie était retrouvée à l'issue du stage, persistant à T6 et T12 mois pour l'ensemble de la population et le groupe PINS, mais pas la qualité de vie pour le groupe FPI et l'analyse en per-protocole.

Conclusion : Ce travail de recherche clinique observationnelle montre que la RR à domicile de patients atteints de PII fibrosantes, est efficace à court, moyen et long terme sur la tolérance à l'effort, l'anxiété dépression et la qualité de vie. La réhabilitation devrait faire systématiquement partie de l'arsenal thérapeutique de la prise en charge des PII fibrosantes.

Président :

Monsieur le Professeur WALLAERT

Assesseurs :

Monsieur le Professeur SCHERPEREEL

Madame le Docteur CHENIVESSE

Directeur de Thèse :

Monsieur le Docteur GROSBOIS

