

RespiFil

FILIÈRE
MALADIES
RESPIRATOIRES
RARES

Argumentaire scientifique

Protocole national de diagnostic et de soins

Insuffisance respiratoire des enfants avec maladie respiratoire rare

rédigé sous la coordination

Pr Christophe Delacourt

Centre de référence des maladies
respiratoires rares de l'enfant
RespiRare

Juillet 2025

Cet argumentaire a été élaboré par le centre de référence des maladies respiratoires rares – RespiRare. Il a servi de base à l'élaboration du PND
« Insuffisance respiratoire des enfants avec maladie respiratoire rare ».

Le PND est téléchargeable sur le site de l'HAS (www.has-sante.fr), sur le site de la
filiale (www.respifil.fr) ainsi que sur le site du centre de référence
<https://respirare.fr/>.

Table des matières

1	Préambule.....	4
2	Argumentaire.....	4
2.1	Méthode de travail	4
2.2	Rédaction du PNDS	4
2.3	Recherche documentaire	4
2.3.1	Base de données bibliographiques	4
2.3.2	Autres sources	5
2.4	Stratégie d'analyse	5
3	Liste des participants	39
4	Références bibliographiques	41

1 Préambule

Le PNDS sur l'insuffisance respiratoire des enfants avec maladie respiratoire rare a été élaboré selon la « Méthode d'élaboration d'un protocole national de diagnostic et de soins pour les maladies rares » publiée par la Haute Autorité de Santé en 2012 (guide méthodologique disponible sur le site de la HAS : www.has-sante.fr). Le présent argumentaire comporte l'ensemble des données bibliographiques analysées pour la rédaction du PNDS.

2 Argumentaire

2.1 Méthode de travail

La méthode utilisée pour l'élaboration de ce protocole nationale de diagnostic et de soins (PNDS) est celle des « Recommandations pour la pratique clinique ». Elle repose d'une part, sur l'analyse et la synthèse critique de la littérature médicale disponible, et d'autre part, sur l'avis d'un groupe multidisciplinaire de professionnels concernés par le thème du PNDS.

2.2 Rédaction du PNDS

Le groupe de rédaction était constitué par les centres de références maladies rares (CRMR) et centres de compétence maladies rares (CCMR) suivants :

CRMR Necker-Enfants Malades, APHP, Paris ; CRMR Armand Trousseau, APHP, Paris ; CRMR La Timone, APHM, Marseille ; CRMR Robert Debré, APHP, Paris ; CRMR Hôpital Mère-Enfant, Lyon ; CCMR CHU Grenoble ; CCMR CHU Nancy ; CCMR CHRU Lille ; Fondation Ildys, Roscoff.

Après analyse et synthèse de la littérature médicale et scientifique pertinente, le groupe de rédaction a rédigé une première version du PNDS qui a été soumise à un groupe de relecteurs multidisciplinaires et multi professionnel, constitués de professionnels de santé experts de la prise en charge de l'insuffisance respiratoire pédiatrique, et représentatifs des différents modes d'exercice (hospitalier ou ambulatoire) et de l'ensemble du territoire national. Des représentants d'associations de patients ont également été sollicités. Toutes ces personnes ont été consultées par mail. Elles ont donné un avis sur le fond et la forme du document, en particulier sur la lisibilité et l'applicabilité du PNDS. Les commentaires du groupe de lecture ont ensuite été analysés et discutés par le groupe de rédaction, qui a rédigé la version finale du PNDS.

2.3 Recherche documentaire

2.3.1 Base de données bibliographiques

La recherche documentaire via pub Med (Medline) a été réalisée en utilisant les mots clés pertinents pour chaque chapitre. La thématique de l'insuffisance respiratoire pédiatrique était identifiée par les mots clés suivants :

- Chronic respiratory Insufficiency
- Chronic respiratory failure
- Hypoxaemia OR Hypoxemia
- End-stage lung disease

- Advanced Lung Disease
- Home oxygen therapy
- Long-term respiratory support
- Chronic respiratory support
- Home Ventilation
- Long-term noninvasive ventilation
- Lung transplant OR Lung transplantation

Pour limiter la recherche aux données pédiatriques, ces mots clés étaient associés à :

- Pediatric
- Newborn
- Infant
- Adolescent
- Children

Il n'y a pas eu de limite à la période de recherche.

2.3.2 Autres sources

Les autres bases de données consultées sont celles permettant d'accéder à des synthèses ou recommandations de bonne pratique :

- Agence de la biomédecine, <https://www.agence-biomedecine.fr/fr>
- Haut Conseil de la Santé Publique, <https://www.hcsp.fr/>
- Haute Autorité de Santé <http://www.has-sante.fr>
- Orphanet, <https://www.orpha.net/fr>

Sites de sociétés savantes, et notamment :

- American Academy of Sleep Medicine, <https://aasm.org/>
- American Thoracic Society, <https://site.thoracic.org/>
- British Thoracic Society, <https://www.brit-thoracic.org.uk/>
- European Respiratory Society, <https://www.ersnet.org/>
- International Society for Heart and Lung Transplantation, <https://www.ishlt.org/>
- Société pédiatrique de Pneumologie et Allergologie pédiatrique, <https://www.sp2a.fr/>

2.4 Stratégie d'analyse

Le nombre d'articles analysés est de 162, répartis en Recommandations de bonne pratique (Tableau 1), Revues systématiques de la Littérature (Tableau 2), et Études cliniques (Tableau 3).

Tableau 1. Recommandations de bonne pratique

Auteur, année, référence, pays	Objectif	Stratégie de recherche bibliographique renseignée (oui/non)*	Recueil de l'avis des professionnels (non, oui, lesquels)	Recueil de l'avis des patients (non, oui)	Populations et techniques (ou produits) étudiées	Résultats (avec grade des recommandations si disponible)
(18) Aubertin G, Marguet C, Delacourt C, Houdouin V, Leclainche L, Lubrano M, Marteletti O, Pin I, Pouessel G, Rittie JL, Saulnier JP, Schweitzer C, Stremier N, Thumerelle C, Toutain-Rigolet A, Beydon N, Le Groupe de recherche sur les avancées en pneumologie p. [Recommendations for pediatric oxygen therapy in acute and chronic settings: needs assessment, implementation criteria, prescription practices and follow-up]. <i>Arch Pediatr</i> 2012; 19: 528-536	Recommandations sur l'oxygénothérapie chez l'enfant, en aigu et en chronique	Oui	Oui. Société de Pneumologie Pédiatrique			Recommandations françaises de bonne pratique pour l'oxygénothérapie chez l'enfant
(30) Ring AM, Carlens J, Bush A, Castillo-Corullon S, Fasola S, Gaboli MP, Griese M, Koucky V, La Grutta S, Lombardi E, Proesmans M, Schwerk N, Snijders D, Nielsen KG, Buchvald F. Pulmonary function testing in children's interstitial lung disease. <i>Eur Respir Rev</i> 2020; Jul 21;29(157):200019	Apport des fonctions respiratoires dans la prise en charge des enfants avec pathologie interstitielle	Oui	Oui. COST/Enter chILD working group			Les EFR peuvent être utiles à différents stades de la prise en charge des enfants avec pathologie interstitielle
(35) Graham BL, Brusasco V, Burgos F, Cooper BG, Jensen R, Kendrick A, MacIntyre NR, Thompson BR, Wanger J. 2017 ERS/ATS standards for single-breath carbon monoxide uptake in the lung. <i>Eur Respir J</i> 2017; 49	Recommandations sur la mesure de la diffusion du CO	Oui	Oui. Sociétés ATS/ERS			Recommandations sur la mesure de la diffusion du CO
(37) Holland AE, Spruit MA, Troosters T, Puhon MA, Pepin V, Saey D, McCormack MC, Carlin BW, Sciurba FC, Pitta F, Wanger J, MacIntyre N, Kaminsky DA, Culver BH, Revill SM, Hernandez NA, Andrianopoulos V, Camillo CA, Mitchell KE, Lee AL, Hill CJ, Singh SJ. An official European Respiratory Society/American Thoracic Society technical standard: field walking tests in chronic respiratory disease. <i>Eur Respir J</i> 2014; 44: 1428-1446	Recommandations sur le test de marche	Oui	Oui. Sociétés ATS/ERS			Recommandations sur le test de marche

Tableau 1. Recommandations de bonne pratique

Auteur, année, référence, pays	Objectif	Stratégie de recherche bibliographique renseignée (oui/non)*	Recueil de l'avis des professionnels (non, oui, lesquels)	Recueil de l'avis des patients (non, oui)	Populations et techniques (ou produits) étudiées	Résultats (avec grade des recommandations si disponible)
(43) ATS statement: guidelines for the six-minute walk test. Am J Respir Crit Care Med 2002; 166: 111-117	Recommandations sur le test de marche	Oui	Oui. Société ATS			Recommandations sur le test de marche de 6 minutes
(54) Radtke T, Crook S, Kaltsakas G, Louvaris Z, Berton D, Urquhart DS, Kampouras A, Rabinovich RA, Verges S, Kontopidis D, Boyd J, Tonia T, Langer D, De Brandt J, Goertz YMJ, Burtin C, Spruit MA, Braeken DCW, Dacha S, Franssen FME, Laveneziana P, Eber E, Troosters T, Neder JA, Puhan MA, Casaburi R, Vogiatzis I, Hebestreit H. ERS statement on standardisation of cardiopulmonary exercise testing in chronic lung diseases. Eur Respir Rev 2019; 28	Recommandations sur le test d'effort	Oui	Oui. Société ERS			Recommandations sur le test d'effort
(61) Berry RB, Budhiraja R, Gottlieb DJ, Gozal D, Iber C, Kapur VK, Marcus CL, Mehra R, Parthasarathy S, Quan SF, Redline S, Strohl KP, Davidson Ward SL, Tangredi MM, American Academy of Sleep M. Rules for scoring respiratory events in sleep: update of the 2007 AASM Manual for the Scoring of Sleep and Associated Events. Deliberations of the Sleep Apnea Definitions Task Force of the American Academy of Sleep Medicine. J Clin Sleep Med 2012; 8: 597-619	Recommandations sur l'interprétation des événements respiratoires au cours du sommeil	Oui	Oui. Académie américaine de Médecine du Sommeil			Recommandations sur l'interprétation des événements respiratoires au cours du sommeil
(62) Fauroux B, Abel F, Amadeo A, Bignamini E, Chan E, Corel L, Cutrera R, Ersu R, Installe S, Khirani S, Krivec U, Narayan O, MacLean J, Perez De Sa V, Pons-Odena M, Stehling F, Ferreira RT, Verhulst S. ERS statement on paediatric long-term noninvasive respiratory support. Eur Respir J 2022; Jun 2;59(6):2101404	Recommandations sur la VNI chez l'enfant	Oui	Oui. Société ERS		Enfants	Recommandations sur la VNI chez l'enfant

Tableau 1. Recommandations de bonne pratique						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Stratégie de recherche bibliographique renseignée (oui/non)*	Recueil de l'avis des professionnels (non, oui, lesquels)	Recueil de l'avis des patients (non, oui)	Populations et techniques (ou produits) étudiées	Résultats (avec grade des recommandations si disponible)
(64) Aubertin G, Akkari M, Andrieux A, Colas des Francs C, Fauroux B, Franco P, Gagnadoux F, de Santerre OG, Grollemund B, Hartley S, Jaffuel D, Lafond L, Schroder CM, Schweitzer C, Charley-Monaca C. Management of obstructive sleep apnea syndrome type 1 in children and adolescents - A French consensus. Arch Pediatr 2023; 30: 510-516	Recommandations françaises de prises en charge des apnées obstructives de l'enfant	Oui	Oui. Société Française de Recherche en Médecine du Sommeil (SFRMS)		Enfants et Adolescents	Recommandations françaises de prises en charge des apnées obstructives
(77) Hayes D, Jr., Wilson KC, Krivchenia K, Hawkins SMM, Balfour-Lynn IM, Gozal D, Panitch HB, Splaingard ML, Rhein LM, Kurland G, Abman SH, Hoffman TM, Carroll CL, Cataletto ME, Tumin D, Oren E, Martin RJ, Baker J, Porta GR, Kaley D, Gettys A, Deterding RR. Home Oxygen Therapy for Children. An Official American Thoracic Society Clinical Practice Guideline. Am J Respir Crit Care Med 2019; 199: e5-e23	Recommandations américaines sur l'oxygénothérapie à domicile en Pédiatrie	Oui	Oui. Société ATS		Enfants et Adolescents	Recommandations sur l'oxygénothérapie à domicile en Pédiatrie
(78) Haute Autorité de Santé. Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS). Dysplasie bronchopulmonaire. https://www.has-santefr/upload/docs/application/pdf/2023-08/respil_pnds_dbppdf 2023	Recommandations françaises sur la DBP	Oui	Oui. CTMR (filiale Respirare Respifil)		Enfants avec DBP	Recommandations françaises sur la DBP
(80) Adde FV, Alvarez AE, Barbisan BN, Guimaraes BR. Recommendations for long-term home oxygen therapy in children and adolescents. J Pediatr (Rio J) 2013; 89: 6-17	Recommandations brésiliennes sur l'oxygénothérapie à domicile en Pédiatrie	Oui	Non		Enfants et Adolescents	Recommandations sur l'oxygénothérapie à domicile en Pédiatrie
(83) Haute Autorité de Santé. Dispositifs médicaux et prestations associées pour traitement de l'insuffisance respiratoire et de l'apnée du sommeil. https://www.has-santefr/upload/docs/application/pdf/2014-09/note_de_cadrage_sed_sahos_evaluation_cliniquepdf 2011	Guide pratique de la mise en place d'une O2 ou d'une ventilation à domicile	Non	Oui. HAS		Patients avec O2 ou ventilation à domicile	Guide pratique de la mise en place d'une O2 ou d'une ventilation à domicile

Tableau 1. Recommandations de bonne pratique

Auteur, année, référence, pays	Objectif	Stratégie de recherche bibliographique renseignée (oui/non)*	Recueil de l'avis des professionnels (non, oui, lesquels)	Recueil de l'avis des patients (non, oui)	Populations et techniques (ou produits) étudiées	Résultats (avec grade des recommandations si disponible)
(84) Balfour-Lynn IM, Field DJ, Gringras P, Hicks B, Jardine E, Jones RC, Magee AG, Primhak RA, Samuels MP, Shaw NJ, Stevens S, Sullivan C, Taylor JA, Wallis C, Paediatric Section of the Home Oxygen Guideline Development Group of the BTSSoCC. BTS guidelines for home oxygen in children. Thorax 2009; 64 Suppl 2: ii1-26	Recommandations britanniques sur l'oxygénothérapie à domicile en Pédiatrie	Oui	Oui. Société BTS		Enfants et Adolescents	Recommandations sur l'oxygénothérapie à domicile en Pédiatrie
(90) Nam A-R-N, Bae W-H, Park M-M, Ko E-J, Park B-N, Park J-O, Yim J-Y. Development of Nursing Practice Guidelines for Non-humidified Low Flow Oxygen Therapy by Nasal Cannula. Journal of Korean Academy of Nursing Administration 2013; 19: 87	Recommandation pratiques à visé des infirmières pour l'O2	Non			Patients avec O2	Recommandation pratiques à visé des infirmières pour l'O2
(92) Laubscher B. Home oxygen therapy: beware of birthday cakes. Arch Dis Child 2003; 88: 1125	Illustrer le risque des flammes chez enfants avec O2	Non	Non		Cas clinique de brûlures du visage avec bougis d'anniversaire	Recommandations pour maintenir des moments de plaisir sans O2
(93) Coker RK, Armstrong A, Church AC, Holmes S, Naylor J, Pike K, Saunders P, Spurling KJ, Vaughn P. BTS Clinical Statement on air travel for passengers with respiratory disease. Thorax 2022; 77: 329-350	Recommandations pour les voyages en avion de patients avec IRC	Oui	Oui. Société BTS		Patients avec IRC	Recommandations pour les voyages en avion de patients avec IRC
(96) Yankaskas JR, Marshall BC, Sufian B, Simon RH, Rodman D. Cystic fibrosis adult care: consensus conference report. Chest 2004; 125: 1S-39S.	Recommandations pour la prise en charge des adultes avec mucoviscidose	Non			Adultes avec mucoviscidose	Recommandations pour la prise en charge des adultes avec mucoviscidose
(97) Haute Autorité de Santé. Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS). Mucoviscidose. https://www.has-santefr/upload/docs/application/pdf/2017-09/pnds_2017_vf1pdf 2017	Recommandations pour la prise en charge des patients avec mucoviscidose	Oui	Oui. HAS		Patients avec mucoviscidose	Recommandations pour la prise en charge des patients avec mucoviscidose

Tableau 1. Recommandations de bonne pratique

Auteur, année, référence, pays	Objectif	Stratégie de recherche bibliographique renseignée (oui/non)*	Recueil de l'avis des professionnels (non, oui, lesquels)	Recueil de l'avis des patients (non, oui)	Populations et techniques (ou produits) étudiées	Résultats (avec grade des recommandations si disponible)
(98) Haute Autorité de Santé. Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS). Bronchiectasie de l'enfant, diagnostic et prise en charge (hors mucoviscidose et dyskinésie ciliaire primitive). https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2021-10/respifil_pnds_bronchiectasiepdf_2021	Recommandations pour la prise en charge des enfants avec bronchiectasies	Oui	Oui. HAS		Enfants avec bronchiectasies	Recommandations pour la prise en charge des enfants avec bronchiectasies
(111) Fauroux B, Abel F, Amaddeo A, Bignamini E, Chan E, Corel L, Cutrera R, Ersu R, Installe S, Khirani S, Krivec U, Narayan O, MacLean J, Perez De Sa V, Pons-Odena M, Stehling F, Trindade Ferreira R, Verhulst S. ERS Statement on pediatric long term noninvasive respiratory support. Eur Respir J 2022; 59: 2101404	Recommandations pour la prise en charge des enfants avec VNI	Oui	Oui. Société ERS		Enfants avec VNI	Recommandations pour la prise en charge des enfants avec VNI
(135) Haut Conseil de la Santé Publique. Vaccination des personnes immunodéprimées ou aspléniques. https://www.hcsp.fr/explore.cgi/avisrapportsdomaine?clefr=504 2018	Recommandations de vaccination	Oui	Oui. HCSP		Patients immunodéprimés ou aspléniques	Recommandations françaises de vaccination
(139) Buchbinder N, Wallyn F, Lhuillier E, Hicheri Y, Magro L, Farah B, Cornillon J, Dulery R, Vincent L, Brissot E, Yakoub-Agha I, Chevallier P. [Post-transplant pulmonary complications: Guidelines from the francophone Society of bone marrow transplantation and cellular therapy (SFGM-TC)]. Bull Cancer 2019; 106: S10-S17.	Recommandations de prise en charge des complications post-greffe	Oui	Oui		Patients transplantés pulmonaires	Recommandations de prise en charge des complications post-greffe
(143) Leard LE, Holm AM, Valapour M, Glanville AR, Attawar S, Aversa M, Campos SV, Christon LM, Cypel M, Dellgren G, Hartwig MG, Kapnadak SG, Kolaitis NA, Kotloff RM, Patterson CM, Shlobin OA, Smith PJ, Sole A, Solomon M, Weill D, Wijzenbeek MS, Willemse BW, Arcasoy SM, Ramos KJ. Consensus document for the selection of lung transplant candidates: An update from the International Society for Heart and Lung Transplantation. J Heart Lung Transplant 2021; 40: 1349-1379.	Recommandations sur sélection de candidats à la greffe pulmonaire	Oui	Oui. ISHLT		Patients transplantés pulmonaires	Recommandations sur sélection de candidats à la greffe pulmonaire

Tableau 1. Recommandations de bonne pratique						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Stratégie de recherche bibliographique renseignée (oui/non)*	Recueil de l'avis des professionnels (non, oui, lesquels)	Recueil de l'avis des patients (non, oui)	Populations et techniques (ou produits) étudiées	Résultats (avec grade des recommandations si disponible)
(145) Verleden GM, Glanville AR, Lease ED, Fisher AJ, Calabrese F, Corris PA, Ensor CR, Gottlieb J, Hachem RR, Lama V, Martinu T, Neil DAH, Singer LG, Snell G, Vos R. Chronic lung allograft dysfunction: Definition, diagnostic criteria, and approaches to treatment-A consensus report from the Pulmonary Council of the ISHLT. J Heart Lung Transplant 2019; 38: 493-503	Recommandations de prise en charge des rejets post-greffe	Oui	Oui. ISHLT		Patients transplantés pulmonaires	Recommandations de prise en charge des rejets post-greffe

Tableau 2. Revues systématiques de la littérature

Auteur, année, référence, pays	Objectif	Stratégie de recherche renseignée (oui/non)*	Critères de sélection des études	Populations et techniques (ou produits) étudiées	Critères d'évaluation	Résultats et signification
(4) Zavorsky GS, Cao J, Mayo NE, Gabbay R, Murias JM. Arterial versus capillary blood gases: a meta-analysis. Respir Physiol Neurobiol 2007; 155: 268-279	Etablir la corrélation entre gaz du sang capillaire et gazométrie artérielle	Oui	Recherche PubMed/Medline			Un prélèvement de sang sur le lobe de l'oreille (mais pas au bout du doigt) peut remplacer la PO(2) artérielle, avec une erreur standard résiduelle de 6 mm Hg
(14) Fauroux B. [Chronic respiratory failure in children. Evaluation and management]. Rev Mal Respir 2001; 18: 644-649	Revue générale sur la prise en charge des enfants avec insuffisance respiratoire chronique	Non				Revue générale sur la prise en charge des enfants avec insuffisance respiratoire chronique
(15) Varghese NP, Tillman RH, Keller RL. Pulmonary hypertension is an important co-morbidity in developmental lung diseases of infancy: Bronchopulmonary dysplasia and congenital diaphragmatic hernia. Pediatr Pulmonol 2021; 56: 670-677	Revue générale sur les liens entre hypertension pulmonaire et morbi-mortalité dans la DBP et la hernie congénitale du diaphragme	Non				Le développement d'une hypertension pulmonaire dans la DBP ou la hernie congénitale du diaphragme est associé à une morbidité et une mortalité accrues
(16) Gaultier C. Cardiorespiratory adaptation during sleep in infants and children. Pediatr Pulmonol 1995; 19: 105-117	Revue générale	Non				Revue des données montrant l'impact du sommeil sur 1) la mécanique ventilatoire, en particulier les voies aériennes supérieures et la paroi thoracique, la ventilation et l'apnée, les échanges gazeux, la fonction des chimiorécepteurs et les réactions d'éveil ; 2) les changements de la fréquence cardiaque et de la variabilité de la fréquence cardiaque, ainsi que l'apparition et les mécanismes de la bradycardie.
(19) de Sousa LP, Liberato FMG, Vendrusculo FM, Donadio MVF, Barbosa RRB. Obstructive sleep apnea in children and adolescents with cystic fibrosis and preserved lung function or mild impairment: a systematic review and meta-	Revue systématique et méta-analyse	Oui	Pubmed, Web of Science, Scielo, Scopus, et Lilacs	Enfants avec mucoviscidose	Index apnée/hypopnée	Une prévalence élevée d'apnée obstructive du sommeil chez les enfants et les adolescents atteints de mucoviscidose est observée, indépendamment de l'âge et de l'altération de la fonction pulmonaire.

Tableau 2. Revues systématiques de la littérature						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Stratégie de recherche renseignée (oui/non)*	Critères de sélection des études	Populations et techniques (ou produits) étudiées	Critères d'évaluation	Résultats et signification
analysis of prevalence. Sleep Med 2021; 88: 36-43						
(20) Wagner PD. Ventilation-perfusion matching during exercise. Chest 1992; 101: 192S-198S	Revue générale	Non				Mécanisme d'adéquation ventilation-perfusion au cours de l'exercice
(25) Williams JG, Eston R, Furlong B. CERT: a perceived exertion scale for young children. Percept Mot Skills 1994; 79: 1451-1458	Revue générale	Non				Données concernant l'échelle CERT pour l'évaluation de la dyspnée chez l'enfant
(36) Lee E, Park S, Yang HJ. Pulmonary Function in Post-Infectious Bronchiolitis Obliterans in Children: A Systematic Review and Meta-Analysis. Pathogens 2022; 11	Méta-analyse : fonction respiratoire dans les BO post-infectieuses	Oui	16 études issues d'une revue systématique de la littérature	Etudes pédiatriques	VEMS, CVF	VEMS/CVF moyen : 68,8% (62,2-75,4). Les études présentent une hétérogénéité considérable.
(39) Mylius CF, Paap D, Takken T. Reference value for the 6-minute walk test in children and adolescents: a systematic review. Expert Rev Respir Med 2016; 10: 1335-1352	Méta-analyse	Oui	22 études issues des bases MEDLINE, EMBASE and Cinahl	Etudes pédiatriques	Test de marche de 6 minutes	Etablissement d'équations de référence
(44) Agarwala P, Salzman SH. Six-Minute Walk Test: Clinical Role, Technique, Coding, and Reimbursement. Chest 2020; 157: 603-611	Revue générale	Non			Test de marche de 6 minutes	Intérêt et réalisation du test de marche de 6 minutes
(52) Andrade Lima C, Dornelas de Andrade A, Campos SL, Brandao DC, Mourato IP, Britto MCA. Six-minute walk test as a determinant of the functional capacity of children and adolescents with cystic fibrosis: A systematic review. Respir Med 2018; 137: 83-88	Revue générale	Oui	6 études issues des bases bibliographiques	Enfants avec mucoviscidose	Test de marche de 6 minutes	Le TM6 est un test reproductible permettant d'évaluer la capacité fonctionnelle des enfants et des adolescents avec mucoviscidose.
(59) Harari S, Elia D, Humbert M. Pulmonary Hypertension in Parenchymal Lung Diseases: Any Future for New Therapies? Chest 2018; 153: 217-223.	Revue générale	Non				Revue sur les perspectives thérapeutiques dans HTAP ds maladies respiratoires

Tableau 2. Revues systématiques de la littérature						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Stratégie de recherche renseignée (oui/non)*	Critères de sélection des études	Populations et techniques (ou produits) étudiées	Critères d'évaluation	Résultats et signification
(60) Amaddeo A, Fauroux B. Oxygen and carbon dioxide monitoring during sleep. Paediatr Respir Rev 2016; 20: 42-44	Revue générale			Enfants		Revue sur les échanges gazeux au cours du sommeil
(65) Dayyat E, Kheirandish-Gozal L, Gozal D. Childhood Obstructive Sleep Apnea: One or Two Distinct Disease Entities? Sleep Med Clin 2007; 2: 433-444	Revue générale	Non				Revue des mécanismes physiopathologiques des apnées obstructives
(67) Mattson J, Lunnelie J, Lofholm T, Andersson ES, Aune RE, Bjorling G. Quality Of Life in Children With Home Mechanical Ventilation - A Scoping Review. SAGE Open Nurs 2022; 8: 23779608221094522	Revue générale	Non		Enfants avec ventilation à domicile		Revue sur la qualité de vie des enfants avec ventilation à domicile
(69) Keilty K, Cohen E, Ho M, Spalding K, Stremmer R. Sleep disturbance in family caregivers of children who depend on medical technology: A systematic review. J Pediatr Rehabil Med 2015; 8: 113-130.	Revue systématique	Oui	13 études issues de MEDLINE, EMBASE, PsycINFO et CINAHL	Enfants avec appareillage à domicile		les parents d'enfants présentant une complexité médicale et dépendant d'une technologie médicale ont une qualité et une quantité de sommeil médiocres, ce qui peut les exposer aux conséquences négatives du manque de sommeil.
(76) Elphick HE, Mallory G. Oxygen therapy for cystic fibrosis. Cochrane Database Syst Rev 2013; 2013: CD003884	Revue systématique	Oui	11 études publiées issues de Cochrane Cystic Fibrosis et Genetic Disorders Group Trials Register	Patients avec mucoviscidose		Absence d'amélioration significative de la survie, de la morbidité respiratoire ou cardiaque. Amélioration de l'assiduité à l'école ou au travail chez les patients recevant une oxygénothérapie à 6 et 12 mois
(79) Greenough A. Bronchopulmonary dysplasia--long term follow up. Paediatr Respir Rev 2006; 7 Suppl 1: S189-191	Revue générale	Non		Enfants avec DBP		Revue des conséquences respiratoires à long terme de la DBP
(81) Balfour-Lynn IM, Primhak RA, Shaw BN. Home oxygen for children: who, how and when? Thorax 2005; 60: 76-81	Revue générale	Non		Enfants avec O2 à domicile		Revue des caractéristiques spécifiques de l'oxygénothérapie à domicile chez l'enfant
(82) Gut-Gobert C, L'Her E. [Indications and practical issues	Revue générale	Non		Patients avec IRC		Revue des indications d'une O2 à domicile et de sa mise en place

Tableau 2. Revues systématiques de la littérature						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Stratégie de recherche renseignée (oui/non)*	Critères de sélection des études	Populations et techniques (ou produits) étudiées	Critères d'évaluation	Résultats et signification
concerning oxygen therapy]. Rev Mal Respir 2006; 23: 3S13-23						pratique
(85) Haque A, Rizvi M, Arif F. Pediatric Oxygen Therapy: A Clinical Update. J Ayub Med Coll Abbottabad 2016; 28: 630-634.	Revue générale	Non		Patients avec O2		Revue des aspects pratiques de l'O2 : indication, administration, surveillance, sevrage, toxicité
(86) Walsh BK, Smallwood CD. Pediatric Oxygen Therapy: A Review and Update. Respir Care 2017; 62: 645-661	Revue générale	Non		Patients avec O2		Revue des aspects pratiques de l'O2
(89) Wen Z, Wang W, Zhang H, Wu C, Ding J, Shen M. Is humidified better than non-humidified low-flow oxygen therapy? A systematic review and meta-analysis. J Adv Nurs 2017; 73: 2522-2533	Revue systématique	Oui	27 études randomisées issues de PUBMED, EMBASE, Science Direct, Cochrane library, CNKI and Wanfang Database.	Patients avec O2	Contamination bactérienne, infections respiratoires	L'humidification systématique de l'oxygène dans le cadre de l'oxygénothérapie à faible débit n'est pas justifiée
(104) Mermigkis C, Bouloukaki I, Schiza SE. Sleep as a New Target for Improving Outcomes in Idiopathic Pulmonary Fibrosis. Chest 2017; 152: 1327-1338	Revue générale	Non		Patients avec fibrose pulmonaire idiopathique		Importance de prendre en charge le SAOS chz les patients avec FPI
(106) Schiza S, Mermigkis C, Margaritopoulos GA, Daniil Z, Harari S, Poletti V, Renzoni EA, Torre O, Visca D, Bouloukaki I, Sourvinos G, Antoniou KM. Idiopathic pulmonary fibrosis and sleep disorders: no longer strangers in the night. Eur Respir Rev 2015; 24: 327-339	Revue générale	Non		Patients avec fibrose pulmonaire idiopathique		Importance de prendre en charge le SAOS chez les patients avec FPI
(109) Fauroux B, Waters K, MacLean JE. Sleep in children and young adults with cystic fibrosis. Paediatr Respir Rev 2023; 46: 12-16.	Revue générale	Non		Patients avec mucoviscidose		Importance de prendre en charge les troubles du sommeil chez les patients avec mucoviscidose
(123) Bhammar DM, Jones HN, Lang JE. Inspiratory Muscle Rehabilitation Training in Pediatrics:	Revue générale	Non		Patients avec maladie respiratoire chronique		Importance de réhabilitation respiratoire

Tableau 2. Revues systématiques de la littérature						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Stratégie de recherche renseignée (oui/non)*	Critères de sélection des études	Populations et techniques (ou produits) étudiées	Critères d'évaluation	Résultats et signification
What Is the Evidence? Can Respir J 2022; 2022: 5680311						
(124) Dumas HM. Rehabilitation Considerations for Children Dependent on Long-Term Mechanical Ventilation. ISRN Rehabilitation 2012; 2012: 1-15	Revue générale	Non		Enfants avec ventilation mécanique au long cours		Revue des besoins de réadaptation des enfants dépendants d'une ventilation à long terme incluant les activités quotidiennes, la mobilité, la communication, les besoins psychosociaux, et les loisirs
(130) O'Dea CA, Beaven ML, Wilson AC, Smith EF, Maiorana A, Simpson SJ. Preterm birth and exercise capacity: what do we currently know? Front Pediatr 2023; 11: 1222731	Revue générale	Oui	Mots clés dans Medline, PubMed, et Google Scholar	Enfants avec DBP	Capacité à l'exercice	Revue des mécanismes expliquant une possible diminution de la capacité à l'exercice chez anciens prématurés
(133) Kwak S. Home mechanical ventilation in children with chronic respiratory failure: a narrative review. J Yeungnam Med Sci 2023; 40: 123-135.	Revue générale	Non		Enfants avec ventilation mécanique au long cours		Revue sur l'évolution de prise en charge des ventilations mécaniques à domicile
(136) Benden C. Specific aspects of children and adolescents undergoing lung transplantation. Curr Opin Organ Transplant 2012; 17: 509-514	Revue générale	Non		Enfants transplantés pulmonaires		Les aspects spécifiques de la transplantation pulmonaire pédiatrique comprennent la pénurie de donneurs pour les petits receveurs, la croissance somatique, les aspects psychosociaux et l'observance, ainsi que la transition vers les soins adultes.
(137) Agence de la biomédecine. Greffe cardio-pulmonaire et pulmonaire pédiatrique. https://ramsagence-biomedecinefr/greffe-cardio-pulmonaire-et-pulmonaire-pediatrique-0 2024.	Rapport d'activité	Non		Enfants transplantés pulmonaires		Nombre d'enfants transplantés pulmonaire en France en 2024
(142) Benden C. Pediatric lung transplantation. J Thorac Dis 2017; 9: 2675-2683.	Revue générale	Non		Enfants transplantés pulmonaires		Revue des aspects spécifiques de la greffe pulmonaire pédiatrique
(149) Prufe J. Decision Making in the Context of Paediatric Solid	Revue générale	Non		Patients transplantés pulmonaires		Revue des enjeux éthiques, juridiques et psychosociaux clés dans le contexte

Tableau 2. Revues systématiques de la littérature						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Stratégie de recherche renseignée (oui/non)*	Critères de sélection des études	Populations et techniques (ou produits) étudiées	Critères d'évaluation	Résultats et signification
Organ Transplantation Medicine. Transpl Int 2022; 35: 10625						de la transplantation, avec une attention particulière pour les enfants.
(150) Ko MSM, Poh PF, Heng KYC, Sultana R, Murphy B, Ng RWL, Lee JH. Assessment of Long-term Psychological Outcomes After Pediatric Intensive Care Unit Admission: A Systematic Review and Meta-analysis. JAMA Pediatr 2022; 176: e215767	Revue systématique	Oui	31 études sélectionnées	Enfants admis en Réa/USI	Séquelles psychologiques	Démonstration du poids élevé des séquelles psychologiques chez les enfants précédemment admis en USI/Réa
(151) Cushman GK, Stolz MG, Blount RL, Reed B. Executive Functioning in Pediatric Solid Organ Transplant Recipients: A Meta-analytic Review. Transplantation 2020; 104: 357-366	Revue systématique	Oui	20 études sélectionnées de PsycINFO, Pubmed, et Medline	Enfants avec transplantation d'organe	Séquelles cognitives	Les enfants ayant reçu une greffe d'organe solide présentent de moins bonnes aptitudes générales en matière de fonctionnement exécutif, des déficits de la mémoire de travail, de la vitesse de traitement, du contrôle de l'attention et des aptitudes métacognitives.
(152) Qvist E, Jalanko H, Holmberg C. Psychosocial adaptation after solid organ transplantation in children. Pediatr Clin North Am 2003; 50: 1505-1519	Revue générale	Non		Enfants avec transplantation d'organe	Adaptation psychosociale	Revue sur les adaptations psychosociales post-transplantation, non nécessairement corrélées à la QoL
(153) Laster ML, Fine RN. Growth following solid organ transplantation in childhood. Pediatr Transplant 2014; 18: 134-141	Revue générale	Non		Enfants avec transplantation d'organe	Croissance staturo-pondérale	Revue sur les déterminants de la croissance post-transplantation
(155) Dobbels F, Van Damme-Lombaert R, Vanhaecke J, De Geest S. Growing pains: non-adherence with the immunosuppressive regimen in adolescent transplant recipients. Pediatr Transplant 2005; 9: 381-390.	Revue générale	Non		Enfants avec transplantation d'organe	Adhérence thérapeutique	Revue générale sur la prévalence, les conséquences cliniques et les facteurs de risque du non-respect du régime immunosuppresseur chez les adolescents transplantés et propose quelques suggestions d'interventions adaptées aux adolescents.
(159) Bertani A, De Monte L. Building a Lung Transplant Program. In: Bertani, A, Vitulo, P, Grossi, PA (eds) Contemporary	Revue générale	Non				Textbook sur le cahier des charges d'un centre de transplantation pulmonaire

Tableau 2. Revues systématiques de la littérature						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Stratégie de recherche renseignée (oui/non)*	Critères de sélection des études	Populations et techniques (ou produits) étudiées	Critères d'évaluation	Résultats et signification
Lung Transplantation Organ and Tissue Transplantation Springer, Cham https://doi.org/10.1007/978-3-319-20788-9_1-1 2023						
(162) Fowler A, Freiburger D, Moonan M. Palliative and end-of-life care in pediatric solid organ transplantation. <i>Pediatr Transplant</i> 2015; 19: 11-17	Revue générale	Non		Enfants avec transplantation d'organe	Soins palliatifs	Revue guidant les équipes de transplantation pour déterminer le moment le plus opportun pour introduire les soins de fin de vie, pour impliquer les bonnes personnes dans les discussions, et pour inclure les indispensables considérations éthiques et culturelles.

* date de début et fin de la recherche, bases de données, mots clés renseignés

Tableau 3. Etudes cliniques

Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
(1) Dong SH, Liu HM, Song GW, Rong ZP, Wu YP. Arterialized capillary blood gases and acid-base studies in normal individuals from 29 days to 24 years of age. Am J Dis Child 1985; 139: 1019-1022.	Analyse gaz du sang artérialisé chez 712 témoins .	Les résultats ont été divisés pour l'usage clinique en six groupes selon l'âge ; des lignes de régression linéaire ont été construites	Témoins de 29 jours à 24 ans			Les pressions d'oxygène et de dioxyde de carbone sont plus faibles chez les nourrissons que chez les enfants et les adultes ; les valeurs adultes sont atteintes vers l'âge de 7 à 12 ans.
(2) Gaultier C, Boule M, Allaire Y, Clement A, Buvry A, Girard F. Determination of capillary oxygen tension in infants and children: assessment of methodology and normal values during growth. Bull Eur Physiopathol Respir 1979; 14: 287-297						
(3) Crapo RO, Jensen RL, Hegewald M, Tashkin DP. Arterial blood gas reference values for sea level and an altitude of 1,400 meters. Am J Respir Crit Care Med 1999; 160: 1525-1531	Etablir des équations de référence	Mesures des gaz du sang u niveau de la mer et à une altitude de 1 400 mètres	non-fumeurs en bonne santé : n=96 au niveau de la mer et n=243 à 1 400 mètres			L'inclusion de la pression barométrique dans les équations permet de mieux prédire les valeurs de référence des gaz du sang au niveau de la mer et à des altitudes allant jusqu'à 1 400 mètres
(5) Rojas-Camayo J, Mejia CR, Callacondo D, Dawson JA, Posso M, Galvan CA, Davila-Arango N, Bravo EA, Loescher VY, Padilla-Deza MM, Rojas-Valero N, Velasquez-Chavez G, Clemente J, Alva-Lozada G, Quispe-Mauricio A, Bardalez S, Subhi R. Reference values for oxygen saturation from sea level to the highest human habitation in the Andes in acclimatized persons. Thorax 2018; 73: 776-778	Etablir des équations de référence	Etude transversale	6289 sujets sains âgés de 1 à 80 ans, répartis sur 15 sites, (niveau de la mer et altitudes élevées)		Saturation en oxygène mesurée par oxymétrie pulsée (SpO2)	Etablissement d'équations de référence. L'augmentation de l'altitude a un impact significatif sur les mesures de SpO2 pour tous les groupes d'âge
(6) McCollum ED, King C, Ahmed S, Hanif AAM, Roy AD, Islam AA, Colbourn T, Schuh	Etablir des équations de référence	Etude observationnelle	1470 enfants 3-35 mois		Saturation en oxygène mesurée par oxymétrie pulsée (SpO2)	Un seuil de SpO2 pour l'hypoxémie dérivé du 2,5ème, 5ème ou 10ème percentile des enfants bien portants

Tableau 3. Etudes cliniques						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
HB, Ginsburg AS, Hooli S, Chowdhury NH, Rizvi SJR, Begum N, Baqui AH, Checkley W. Defining hypoxaemia from pulse oximeter measurements of oxygen saturation in well children at low altitude in Bangladesh: an observational study. BMJ Open Respir Res 2021; Nov;8(1):e001023						est supérieur à <90%.
(7) Andrist E, Nupnau M, Barbaro RP, Valley TS, Sjoding MW. Association of Race With Pulse Oximetry Accuracy in Hospitalized Children. JAMA Netw Open 2022; 5: e224584	Etablir l'influence de l'origine ethnique sur la SpO2	Etude transversale	1061 enfants hospitalisés et <18 ans		Saturation en oxygène mesurée par oxymétrie pulsée (SpO2)	Hypoxémie occulte plus fréquente chez les enfants noirs que chez les enfants blancs
(8) Casanova C, Hernandez MC, Sanchez A, Garcia-Talavera I, de Torres JP, Abreu J, Valencia JM, Aguirre-Jaime A, Celli BR. Twenty-four-hour ambulatory oximetry monitoring in COPD patients with moderate hypoxemia. Respir Care 2006; 51: 1416-1423	Etablir le lien entre état respiratoire et désaturations lors des activités	Etude prospective	88 adultes avec BPCO stable		Saturation en oxygène mesurée par oxymétrie pulsée (SpO2)	Les patients avec BPCO stable et hypoxémie modérée présentent des désaturations fréquentes et potentiellement importantes pendant les activités de la vie quotidienne et la nuit.
(9) Mohsenin V, Guffanti EE, Hilbert J, Ferranti R. Daytime oxygen saturation does not predict nocturnal oxygen desaturation in patients with chronic obstructive pulmonary disease. Arch Phys Med Rehabil 1994; 75: 285-289	Corréler valeurs gazométriques à l'éveil avec désaturations nocturnes	Etude prospective	71 adultes avec BPCO		SaO2 au réveil et enregistrement continu nocturne	La SaO2 au réveil n'est pas un bon prédicteur de la désaturation nocturne en oxygène.
(10) Pitsiou G, Bagalas V, Boutou A, Stanopoulos I, Argyropoulou-Pataka P. Should we routinely screen patients with idiopathic pulmonary fibrosis for nocturnal hypoxemia? Sleep Breath 2013; 17: 447-448	Corréler oxymétrie nocturne et hypertension pulmonaire	Etude prospective	33 adultes avec fibrose pulmonaire idiopathique		enregistrement continu nocturne	L'hypoxie nocturne intermittente est un facteur important dans le développement de l'hypertension pulmonaire chez les patients avec FPI
(11) Mahut B, Chevalier-Bidaud	Corréler capacité de	Etude prospective	42 adultes avec		Fonctions respiratoires de	La DLCO constitue une évaluation

Tableau 3. Etudes cliniques						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
B, Plantier L, Essalhi M, Callens E, Graba S, Gillet-Juvin K, Valcke-Brossollet J, Delclaux C. Diffusing capacity for carbon monoxide is linked to ventilatory demand in patients with chronic obstructive pulmonary disease. COPD 2012; 9: 16-21	diffusion et performance à l'exercice		BPCO		base et à l'exercice	indirecte de la demande ventilatoire, qui est liée à la dyspnée d'effort chez les patients atteints de BPCO.
(12) Mahut B, Fuchs-Climent D, Plantier L, Karila C, Refabert L, Chevalier-Bidaud B, Beydon N, Peiffer C, Delclaux C. Cross-sectional assessment of exertional dyspnea in otherwise healthy children. Pediatr Pulmonol 2014; 49: 772-781	Etude de capacité objective à l'exercice chez enfants se plaignant de dyspnée	Etude transversale	79 enfants avec dyspnée ne répondant pas au salbutamol (12,2 ± 2,3ans)		Test d'exercice	La majorité des enfants/adolescents avec dyspnée d'effort légère ne répondant pas au SABA préventif ont une réponse physiologique à l'exercice. Une réassurance standardisée permet une amélioration clinique précoce.
(13) Kelly AM, Kyle E, McAlpine R. Venous pCO(2) and pH can be used to screen for significant hypercarbia in emergency patients with acute respiratory disease. J Emerg Med 2002; 22: 15-19.	Etude de la valeur diagnostique de pCO(2) veineuse	Analyse paillée de 196 prélèvements veineux et artériels				Le pH veineux est un substitut acceptable à la mesure artérielle, mais il n'y a pas de corrélation suffisante pour que la pCO(2) veineuse puisse remplacer la pCO(2) artérielle dans l'évaluation clinique de la fonction ventilatoire
(17) Marcus CL, Omlin KJ, Basinski DJ, Bailey SL, Rachal AB, Von Pechmann WS, Keens TG, Ward SL. Normal polysomnographic values for children and adolescents. Am Rev Respir Dis 1992; 146: 1235-1239	Etablissement de normes		50 enfants ou adolescents		Polysomnographie	Etablissement de normes pédiatriques, qui diffèrent de celles de l'adulte
(21) Bevanda L, Mok V, Lin K, Assayag D, Fisher JH, Johansson KA, Khalil N, Kolb M, Manganas H, Marcoux V, Sadatsafavi M, Wong AW, Ryerson CJ. Validation of a Dyspnea Visual Analogue Scale in Fibrotic Interstitial Lung Disease. Ann Am Thorac Soc 2024	Validation d'une EVA de dyspnée	Etude prospective	826 patients avec fibrose pulmonaire idiopathique	Echelle visuelle analogique de dyspnée	Critères de sévérité de la pathologie interstitielle	L'EVA de la dyspnée est associée au délai avant le décès ou la transplantation dans les modèles non ajustés et après ajustement pour l'âge et le sexe

Tableau 3. Etudes cliniques						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
(22) Yates H, Adamali HI, Maskell N, Barratt S, Sharp C. Visual analogue scales for interstitial lung disease: a prospective validation study. QJM 2018; 111: 531-539.	Validation d'une EVA de dyspnée	Etude prospective	64 patients avec pathologie interstitielle, puis cohorte de validation de 31 nouveaux patients	Echelle visuelle analogique de dyspnée	Critères de sévérité de la pathologie interstitielle	Validation de l'EVA
(23) Lammers N, van Hoesel MHT, van der Kamp M, Brusse-Keizer M, van der Palen J, Visser R, Driessen JMM, Thio BJ. The Visual Analog Scale detects exercise-induced bronchoconstriction in children with asthma. J Asthma 2020; 57: 1347-1353	Validation d'une EVA de dyspnée pour détecter les bronchospasmes induit par l'exercice	Etude prospective	75 enfants asthmatiques	Echelle visuelle analogique de dyspnée	Score ACT et test d'exercice	Une différence de score de l'EVA de ≥ 3 après un test d'exercice standardisé, combinée à de faibles scores de contrôle de l'asthme, permet de détecter ou d'exclure un bronchospasme induit par l'exercice
(24) Tosca MA, Silvestri M, Olcese R, Pistorio A, Rossi GA, Ciprandi G. Breathlessness perception assessed by visual analogue scale and lung function in children with asthma: a real-life study. Pediatr Allergy Immunol 2012; 23: 537-542	Corrélation EVA de dyspnée et fonctions respiratoires	Etude transversale en vie réelle	703 enfants asthmatiques			L'EVA peut être considérée comme un outil utile pour évaluer la perception d'une dyspnée, notamment chez les enfants avec une limitation du VEMS.
(26) Pianosi PT, Zhang Z, Hernandez P, Huebner M. Measuring Dyspnea and Perceived Exertion in Healthy Adults and with Respiratory Disease: New Pictorial Scales. Sports Med Open 2016; 2: 17	Comparer différentes échelles d'évaluation de la dyspnée	Etude prospective	24 adultes sains et 17 avec pathologies variées	Dalhousie Dyspnea and Perceived Exertion Scales	Echelle de Borg	Bonne corrélation entre les deux échelles
(27) Jung S, Yoon HM, Yoon J, Park M, Rhee ES, Kim H, Koh KN, Lee JS, Im HJ, Yu J. The association of lung function changes with outcomes in children with bronchiolitis obliterans syndrome after hematopoietic stem cell transplantation. Pediatr Pulmonol 2021; 56: 3332-3341	Facteurs prédictifs de l'évolution à long terme des BO post-greffe	Etude rétrospective	33 enfants avec BO post-greffe de moëlle		Décès, transplantation pulmonaire, oxygénothérapie	Le pronostic à long terme de la BO peut être prédit par les modifications du VEMS dans les 3 premiers mois
(28) Ramos KJ, Hee Wai T,	Facteurs prédictifs de	Etude rétrospective	3720 Patients > 6		Décès ou transplantation	le pourcentage de VEMS prédit,

Tableau 3. Etudes cliniques						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
Stephenson AL, Sykes J, Stanojevic S, Rodriguez PJ, Bansal A, Mayer-Hamblett N, Goss CH, Kapnadak SG. Development and Internal Validation of a Prognostic Model of the Probability of Death or Lung Transplantation Within 2 Years for Patients With Cystic Fibrosis and FEV(1) \leq 50% Predicted. Chest 2022; 162: 757-767	décès ou de transplantation pulmonaire		ans, avec mucoviscidose et VEMS \leq 50 %,		pulmonaire	l'oxygénothérapie et le nombre d'exacerbations pulmonaires prédisent le décès ou la LTx à 2 ans.
(29) Vandenbroucke NJ, Zampoli M, Morrow B. Lung function determinants and mortality of children and adolescents with cystic fibrosis in South Africa 2007-2016. Pediatr Pulmonol 2020; 55: 1381-1387	Facteurs prédictifs de décès	Etude rétrospective	143 enfants 5-18 ans ans, avec mucoviscidose		Décès	Le VEMS à l'âge de 6 ans est un facteur prédictif indépendant de la mortalité liée à la mucoviscidose
(31) Saleem F, Ryerson CJ, Sarma N, Johansson K, Marcoux V, Fisher J, Assayag D, Manganas H, Khalil N, Morisset J, Glaspole IN, Goh N, Oldham JM, Cox G, Fell C, Gershon AS, Halayko A, Hambly N, Lok SD, Shapera S, To T, Wilcox PG, Wong AW, Kolb M, Khor YH. Predicting New-onset Exertional and Resting Hypoxemia in Fibrotic Interstitial Lung Disease. Ann Am Thorac Soc 2023; 20: 1726-1734	Facteurs prédictifs d'hypoxémie	Etude sur registre de 3 pays			SpO2 < 88% au repos ou lors de test de marche de 6 min	Le modèle de prédiction le plus performant pour prédire l'apparition d'une hypoxémie d'effort ou d'une hypoxémie de repos inclue l'âge, l'indice de masse corporelle, un diagnostic de fibrose pulmonaire idiopathique, ainsi que la capacité vitale forcée et la capacité de diffusion du monoxyde de carbone.
(32) Deterding R, Young LR, DeBoer EM, Warburton D, Cunningham S, Schwerk N, Flaherty KR, Brown KK, Dumistracel M, Erhardt E, Bertulis J, Gahlemann M, Stowasser S, Griesse M, InPed ILDTi. Nintedanib in children and	Tolérance et efficacité du nintedanib chez l'enfant	Etude randomisée (2 :1) contrôlée	39 enfants 6-17 ans avec pathologie interstitielle fibrosante évolutive	Nintedanib vs placebo	Critère principal : Tolérance	Deux patients ont arrêté le nintedanib en raison d'effets indésirables. Des diarrhées ont été rapportées dans 38,5 % et 15,4 % des groupes nintedanib et placebo, respectivement. Les changements moyens (\pm se) du %CVF à la semaine 24 étaient de + 0,3 \pm 1,3 %

Tableau 3. Etudes cliniques						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
adolescents with fibrosing interstitial lung diseases. Eur Respir J 2023 Feb 2;61(2):2201512						dans le groupe nintedanib et de - 0,9±1,8 % dans le groupe placebo.
(33) Jiang G, Xia J, Shen Q, Chen W, Huang J, Wang L, Sun L, Qian L. Clinical features and outcomes of children's interstitial lung disease accompanied with connective tissue disease: A prospective cohort study. Respir Med 2023; 218: 107402	Histoire naturelle des atteintes interstitielles chez enfants avec connectivite	Etude prospective	51 enfants avec connectivite		Caractéristiques cliniques, résultats de laboratoire, fonction pulmonaire, traitements.	Atteinte interstitielle est associée à augmentation de la mortalité
(34) Margaritopoulos GA, Proklou A, Trachalaki A, Badenes Bonet D, Kokosi M, Kouranos V, Chua F, George P, Renzoni EA, Devaraj A, Desai S, Nicholson AG, Antoniou KM, Wells AU. Overnight desaturation in interstitial lung diseases: links to pulmonary vasculopathy and mortality. ERJ Open Res 2024; Feb 12;10(1):00740-2023	Etudier si la désaturation nocturne est associée à la vasculopathie pulmonaire et à la mortalité	Etude rétrospective monocentrique	397 patients avec nouveau diagnostic de pathologie interstitielle		≥10% du temps total de sommeil avec une saturation en oxygène ≤90% mesurée par oxymétrie de pouls.	En analyse multivariée, la prévalence d'une désaturation nocturne était moins élevée chez les patients avec fibrose pulmonaire idiopathique (p=0,025). La désaturation nocturne était associée aux marqueurs d'hypertension pulmonaire, au coefficient de transfert du monoxyde de carbone (p<0,0001), à une désaturation >4% au test de marche de 6 minutes (p<0,03)
(38) Geiger R, Strasak A, Trembl B, Gasser K, Kleinsasser A, Fischer V, Geiger H, Loeckinger A, Stein JI. Six-minute walk test in children and adolescents. J Pediatr 2007; 150: 395-399, 399 e391-392	Évaluer la distance de marche de 6 minutes chez l'enfant.	Etude prospective	enfants et des adolescents caucasiens en bonne santé, âgés de 3 à 18 ans (280 garçons et 248 filles)	Test de marche de 6 minutes	Distance parcourue	Etablissement de normes en fonction de l'âge et de la taille
(40) Priesnitz CV, Rodrigues GH, Stumpf Cda S, Viapiana G, Cabral CP, Stein RT, Marostica PJ, Donadio MV. Reference values for the 6-min walk test in healthy children aged 6-12 years. Pediatr Pulmonol 2009; 44: 1174-1179	Etablir des équations de référence pour le test de marche de 6 minutes	Etude prospective	188 enfants témoins 6-12 ans	Test de marche de 6 minutes	Distance parcourue	Etablissement de normes en fonction de l'âge et de la taille
(41) Afzal S, Burge AT, Lee AL, Bondarenko J, Holland AE.	Etude des effets indésirables associés	Etude rétrospective	549 patients	Test de marche de 6 minutes		Désaturation < 80 % au cours d'une épreuve de marche n'est pas

Tableau 3. Etudes cliniques						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
Should the 6-Minute Walk Test Be Stopped If Oxyhemoglobin Saturation Falls Below 80%? Arch Phys Med Rehabil 2018; 99: 2370-2372	à poursuite d'un test de marche malgré désaturation					associée à des événements indésirables
(42) Jenkins S, Cecins N. Six-minute walk test: observed adverse events and oxygen desaturation in a large cohort of patients with chronic lung disease. Intern Med J 2011; 41: 416-422	Effets indésirables au cours des tests de 6 minutes	Etude rétrospective	741 patients	Test de marche de 6 minutes	Motifs d'interruption prématurée du test	Effets indésirables lors de 43 tests (6%), dont 35 désaturations < 80%
(45) Appenzeller P, Gautschi F, Muller J, Lichtblau M, Saxer S, Schneider SR, Schwarz EI, Ulrich S. Prediction of maximal oxygen uptake from 6-min walk test in pulmonary hypertension. ERJ Open Res 2022; Jun 20;8(2):00664-2021	Construction de modèle pour prédire risque chez patients avec hypertension pulmonaire	Modèles issus de différentes études antérieures			6MWD et V'O2 max	6MWD et V'O2 max sont significativement corrélés (r=0.65, p<0.001)
(46) Cahalin L, Pappagianopoulos P, Prevost S, Wain J, Ginns L. The relationship of the 6-min walk test to maximal oxygen consumption in transplant candidates with end-stage lung disease. Chest 1995; 108: 452-459	Évaluer la relation entre la distance parcourue pendant le test de marche de 6 minutes (6'WT) et la consommation maximale d'oxygène (VO2 max).	Etude prospective	60 patients (22 hommes, 38 femmes ; âge moyen, 44 ans) avec maladie pulmonaire terminale	Test de marche de 6 minutes et épreuve d'effort	6'WT et VO2 max	La distance parcourue au cours d'un 6'WT peut prédire la VO2 max chez les patients souffrant d'une maladie pulmonaire en phase terminale.
(47) Manttari A, Suni J, Sievanen H, Husu P, Vaha-Ypya H, Valkeinen H, Tokola K, Vasankari T. Six-minute walk test: a tool for predicting maximal aerobic power (VO(2) max) in healthy adults. Clin Physiol Funct Imaging 2018	Prédiction de la consommation maximale d'oxygène (VO2 max) par la distance parcourue pendant le test de marche de 6 minutes (6'WT)	Etude prospective	Etude pilote chez 75 adultes sains. Validation chez 1583 adultes	Test de marche de 6 minutes et épreuve d'effort	6'WT et VO2 max	Le 6MWT effectué sur une piste de 15 m permet de prédire la VO2 max d'adultes en bonne santé.
(48) Modaresi M, Roshanzamir Z, Shirzadi R. The Correlation of Health-Related Quality of Life with Cystic Fibrosis Severity	Étudier la corrélation entre la gravité de la maladie pulmonaire déterminée par la	Etude transversale	76 enfants avec mucoviscidose 7-14 ans	Test de marche de 6 minutes		Corrélation positive entre la distance parcourue au test de marche et le score de qualité de vie pour les fonctions totales, sociales, scolaires

Tableau 3. Etudes cliniques						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
Markers in Chest CT Scan and 6-Minute Walk Test: A Cross-Sectional Study. Indian J Pediatr 2022; 89: 113-117	tomodensitométrie thoracique et le test de marche de 6 minutes (TM6) avec le score de qualité de vie liée à la santé chez les patients atteints de mucoviscidose					et émotionnelles.
(49) Mocelin H, Bueno G, Irion K, Marchiori E, Sarria E, Watte G, Hochegger B. CT densitovolumetry in children with obliterative bronchiolitis: correlation with clinical scores and pulmonary function test results. J Bras Pneumol 2013; 39: 701-710	Déterminer si le piégeage de l'air mesuré au scanner corrèle avec les paramètres cliniques et fonctionnels chez les enfants atteints de BO	Etude rétrospective	19 enfants avec BO		pourcentage de piégeage de l'air par rapport au volume pulmonaire total [AT%]	AT% corrèle significativement avec les scores cliniques et les fonctions pulmonaires chez les enfants avec BO
(50) Freiburger D, Gould Delaney A, Forbes P, Manley D, Visner GA. Pediatric lung transplant: Correlation of pretransplant condition with post-transplant outcomes. Pediatr Transplant 2021; 25: e13889	Déterminer quelles mesures pré-transplantation sont en corrélation avec les résultats post-transplantation pulmonaire chez les enfants	Etude rétrospective	44 patients 5-21 ans			Valeur prédictive du test de marche 6 minute pré-transplantation
(51) Yimlamai D, Freiburger DA, Gould A, Zhou J, Boyer D. Pretransplant six-minute walk test predicts peri- and post-operative outcomes after pediatric lung transplantation. Pediatr Transplant 2013; 17: 34-40	Déterminer la valeur prédictive du test de marche de 6 minutes sur le pronostic post-greffe	Etude rétrospective	60 patients transplantés	TM6	Durée séjour réanimation ; ventilation mécanique	un TM6 > 305 m avant la transplantation est corrélé avec un séjour plus court en USI (7 vs. 11 jours, p = 0.046) et moins de jours de ventilation mécanique (2 vs. 4, p = 0.04)
(53) Gur M, Masarweh K, Toukan Y, Nir V, Bar-Yoseph R, Hanna M, Manor E, Hakim F, Bentur L. Six-minute walk, lung clearance index, and QOL in bronchiolitis obliterans and cystic fibrosis. Pediatr Pulmonol 2019;	Evaluer le TM6 dans la BO et la mucoviscidose, avec comparaison aux tests de la fonction respiratoire et à la qualité de vie.	Etude prospective monocentrique	33 enfants avec BO et 37 enfants avec mucoviscidose	TM6	Distance parcourue	Pas de corrélation entre le TM6 et la mesure LCI dans ces petits groupes d'étude. Il y a une faible corrélation entre les paramètres de spirométrie et le TM6.

Tableau 3. Etudes cliniques						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
54: 451-456						
(55) Radtke T, Urquhart DS, Braun J, Barry PJ, Waller I, Petch N, Mei-Zahav M, Kramer MR, Hua-Huy T, Dinh-Xuan AT, Innes JA, McArthur S, Sovtic A, Gojsina B, Verges S, de Maat T, Morrison L, Wood J, Crute S, Williams CA, Tomlinson OW, Bar-Yoseph R, Hebestreit A, Quon BS, Kwong E, Saynor ZL, Causer AJ, Stephenson AL, Schneiderman JE, Shaw M, Dwyer T, Stevens D, Remus N, Douvry B, Foster K, Benden C, Ratjen F, Hebestreit H, Prognostic Value of CiCFSG. Cardiopulmonary Exercise Testing Provides Prognostic Information in Advanced Cystic Fibrosis Lung Disease. Ann Am Thorac Soc 2024; 21: 411-420.	Déterminer la valeur pronostique du test d'effort sur le risque de décès ou de transplantation pulmonaire dans les 2 ans.	Etude rétrospective multicentrique (20 centres)	174 patients avec mucoviscidose	Test d'effort	Décès, transplantation pulmonaire	Le test d'effort apporte des informations pronostiques chez les patients avec mucoviscidose avancée, et la mesure du travail au pic est un marqueur prometteur pour l'orientation vers la transplantation pulmonaire.
(56) Aertssen W, van de Kamp A, Jelsma LD, Smits-Engelsman B. Reliability and validity of the modified shuttle test-paeds to measure cardiorespiratory fitness in children. BMC Pediatr 2024; 24: 343.	Validation test navette chez l'enfant	Etude prospective	226 enfants 6-12 ans	Test navette 10m ou 20m		Le test navette 10 m a une bonne validité
(57) Kasai D, Tsiros MD, Eston R, Parfitt G. Ratings of perceived exertion (RPE) from a submaximal 20-m shuttle-run test accurately predict children's VO(2peak), but when should we stop the test? Eur J Appl Physiol 2025 Feb;125(2):551-559	Explorer la validité et la reproductibilité d'un test de course navette sous-maximale de 20 m (20mSRT) arrêté à 6 sur l'échelle d'Eston-Parfitt (EP).	Etude prospective	25 enfants	Test navette 20 m		L'épreuve navette sous-maximale de 20m prédit la VO2max
(58) Menezes-Junior FJ, Jesus IC, Mota J, Lopes MFA, Corazza PRP, Tadiotto MC, Tozo TAA, Purim KSM, Ronque ERV, Leite	Etude de validation d'équations de prédiction de VO2max à partir de	Etude prospective	148 adolescents	Test navette 20m		Validation d'équations spécifiques chez le garçon et la fille

Tableau 3. Etudes cliniques						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
N. Validation of equations to estimate the peak oxygen uptake in adolescents from 20 metres shuttle run test. J Sports Sci 2020; 38: 2588-2596	test navette					
(63) Tan HL, Gozal D, Ramirez HM, Bandla HP, Kheirandish-Gozal L. Overnight polysomnography versus respiratory polygraphy in the diagnosis of pediatric obstructive sleep apnea. Sleep 2014; 37: 255-260	Comparaison des données polygraphiques et polysomnographiques	Etude prospective	100 enfants	PG ou PSG	Indice d'apnée-hypopnée (IAH)	L'IAH est sous-estimé dans la PG, et la disparité entre l'IAH-PG et l'IAH-PSG peut affecter les décisions de prise en charge clinique, en particulier chez les enfants souffrant d'apnée obstructive du sommeil légère ou modérée (1 < IAH < 10/h de temps de sommeil total)
(66) Wiegand-Grefe S, Liedtke A, Morgenstern L, Hoff A, Csengoe-Norris A, Johannsen J, Denecke J, Barkmann C, Grolle B, Daubmann A, Wegscheider K, Boettcher J. Health-Related Quality of Life and mental health of families with children and adolescents affected by rare diseases and high disease burden: the perspective of affected children and their siblings. BMC Pediatr 2022; 22: 596	Etude de qualité de vie et de santé mentale	Etude prospective	62 enfants avec maladie rare + parents	La QOL a été évaluée à l'aide du DISABKIDS (DCGM-37) et du KIDSCREEN-27 ; la santé mentale a été évaluée à l'aide du Strengths and Difficulties Questionnaire (SDQ).		Les enfants et les adolescents atteints de maladies rares semblent particulièrement affectés par les aspects sociaux et émotionnels de la qualité de vie et de la santé mentale
(68) Rodday AM, Graham RJ, Weidner RA, Terrin N, Leslie LK, Parsons SK. Predicting Health Care Utilization for Children With Respiratory Insufficiency Using Parent-Proxy Ratings of Children's Health-Related Quality of Life. J Pediatr Health Care 2017; 31: 654-662	Hypothèse que niveau de qualité de vie est associé à consommation de soins	Etude prospective	120 enfants avec insuffisance respiratoire chronique	Test de QOL		La QOL a été associée aux soins de santé et aux journées d'hospitalisation.
(70) Muneton-Castano YF, Hull JH, Graham RJ. Tele-mental health intervention for caregivers of children on home ventilation: A randomized control trial. Child	Validation d'une télé-intervention psychologique	Etude randomisée prospective	Parents d'enfants avec ventilation à domicile	Programme de soutien par visio	Anxiété, dépression, QOL	Données préliminaires encourageantes sur l'efficacité d'une télé-intervention innovante sur l'anxiété, la dépression et la fatigue dans un groupe de parents à risque.

Tableau 3. Etudes cliniques						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
Care Health Dev 2022; 48: 80-87						
(71) Seear M, Kapur A, Wensley D, Morrison K, Behrooz A. The quality of life of home-ventilated children and their primary caregivers plus the associated social and economic burdens: a prospective study. Arch Dis Child 2016; 101: 620-627	Impact d'une ventilation à domicile sur la QoL parentale	Etude prospective	90 familles avec enfant avec ventilation à domicile	Questionnaires standardisés		La ventilation à domicile est une stratégie efficace en pédiatrie, mais elle impose des contraintes importantes à la famille qui s'occupe de l'enfant. Une attention particulière à la santé physique et mentale des parents doit faire partie de la prise en charge de ces enfants
(72) Zanardo V, Freato F. Home oxygen therapy in infants with bronchopulmonary dysplasia: assessment of parental anxiety. Early Hum Dev 2001; 65: 39-46	Evaluer l'évolution des niveaux d'anxiété chez les parents d'enfants prématurés avec DBP et O2 à domicile.	Etude prospective	10 mères et 10 pères	Questionnaires standardisés	State-Trait Anxiety Inventory form Y	les parents présentent un niveau d'anxiété accru lors de la sortie de l'hôpital de leur enfant avec O2, qui diminue avec l'amélioration de l'état respiratoire
(73) Graham RJ, Rodday AM, Parsons SK. Family-centered assessment and function for children with chronic mechanical respiratory support. J Pediatr Health Care 2014; 28: 295-304	Evaluer la qualité de vie parentale lors de la prise en charge à domicile d'un enfant avec IRC sévère	Etude prospective	86 parents	Questionnaires standardisés	QoL	Les parents d'enfants avec IRC ont une qualité de vie réduite
(74) Graham RJ, Rodday AM, Weidner RA, Parsons SK. The Impact on Family of Pediatric Chronic Respiratory Failure in the Home. J Pediatr 2016; 175: 40-46.	Evaluer l'impact familial de la prise en charge à domicile d'un enfant avec IRC sévère	Etude prospective	118 parents	Questionnaires standardisés	Impact on Family Scale	Impact familial important lié à la prise en charge d'enfants avec IRC
(75) Urschitz MS, Wolff J, Sokollik C, Eggebrecht E, Urschitz-Duprat PM, Schlaud M, Poets CF. Nocturnal arterial oxygen saturation and academic performance in a community sample of children. Pediatrics 2005; 115: e204-209	Evaluer la performance entre SpO2 nocturne et performances cognitives	Echantillon représentatif de la population	995 enfants d'école primaire	Enregistrement nocturne SpO2	Performances mathématiques	Seul le nadir des valeurs de SpO2 était significativement associé à une baisse de performance
(87) Darcy A, Thurston N, Brant R, Flemons W, Fofonoff D, Ruttimann A, Sveinson S, Neil C. Randomized Double-Blind Trial of the Effects of Humidified	Evaluer l'intérêt de l'humidification lors de l'administration d'O2	Etude randomisée en double aveugle	237 patients avec O2	Humidification	Sécheresse nasale	Bien que l'échantillon soit suffisamment important pour mettre en évidence une différence significative pour la sécheresse nasale, cette différence n'a pas été

Tableau 3. Etudes cliniques						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
Compared with Nonhumidified Low Flow Oxygen Therapy on the Symptoms of Patients. Can Respir J 1997; 4: 76-80						jugée cliniquement significative.
(88) Zhang X, Fan A, Liu Y, Wei L. Humidified versus nonhumidified low-flow oxygen therapy in children with Pierre-Robin syndrome: A randomized controlled trial. Medicine (Baltimore) 2022; 101: e30329	Evaluer l'intérêt de l'humidification lors de l'administration d'O2	Etude randomisée contrôlée	213 enfants avec Sd de Pierre Robin et O2	Humidification	sécheresse des fosses nasales ; saignements de la muqueuse nasale ; contamination bactérienne ; durée du séjour en réanimation	Absence de différences significatives entre le groupe humidifié et le groupe non humidifié.
(91) Fierro J, Herrick H, Fregene N, Khan A, Ferro DF, Nelson MN, Brent CR, Bonafide CP, DeMauro SB. Home pulse oximetry after discharge from a quaternary-care children's hospital: Prescriber patterns and perspectives. Pediatr Pulmonol 2022; 57: 209-216	Evaluer les modalités de prescription de la surveillance par saturomètre à domicile	Etude rétrospective	368 enfants avec SpO2 à domicile			Grande variabilité inter-prescripteur
(94) Kelly PT, Swanney MP, Seccombe LM, Frampton C, Peters MJ, Beckert L. Air travel hypoxemia vs. the hypoxia inhalation test in passengers with COPD. Chest 2008; 133: 920-926.	Evaluer la corrélation entre SpO2 dans l'avion et test d'hypoxie	Etude prospective	13 adultes avec BPCO. SpO2 base 95 +/- 1%	Vol sans O2	Test d'hypoxie	Très bonne corrélation entre test d'hypoxie et SpO2 dans l'avion, mais pas de mauvaise tolérance sans O2 malgré désaturation à 86 +/- 4%
(95) Martin AC, Verheggen M, Stick SM, Stavreska V, Oosttryck J, Wilson AC, Hall GL. Definition of cutoff values for the hypoxia test used for preflight testing in young children with neonatal chronic lung disease. Chest 2008; 133: 914-919	Déterminer le cut-off de SpO2 le plus discriminant entre DBP et témoins	Etude prospective	34 enfants témoins et 35 DBP (< 2 ans)	Test hypoxie 14% 20 min	SpO2	Seul le seuil de 85% discrimine les deux groupes
(99) Fauroux B, Nicot F, Boelle PY, Boule M, Clement A, Lofaso F, Bonora M. Mechanical limitation during CO2 rebreathing in young patients with cystic fibrosis. Respir	déterminer si une diminution de la réponse ventilatoire au dioxyde de carbone (CO2) est liée à une limitation	Etude prospective	15 enfants atteints de mucoviscidose			Une charge excessive imposée aux muscles respiratoires explique la diminution de la réponse ventilatoire au CO2

Tableau 3. Etudes cliniques						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
Physiol Neurobiol 2006; 153: 217-225	mécanique de la capacité des muscles respiratoires.					
(100) Giovannini-Chami L, Khirani S, Thouvenin G, Ramirez A, Fauroux B. Work of breathing to optimize noninvasive ventilation in bronchiolitis obliterans. Intensive Care Med 2012; 38: 722-724		Cas clinique	Nourrisson de 28 mois			Augmentation considérable du travail respiratoire et la PEEPi chez un nourrisson avec BO sévère, et démonstration d'effet physiologique et clinique bénéfique de la VNI
(101) Khirani S, Pierrot S, Leboulanger N, Ramirez A, Breton D, Couloigner V, Fauroux B. Work of breathing as a tool to diagnose severe fixed upper airway obstruction. Pediatr Pulmonol 2014; 49: E35-39		Cas clinique	Enfant de 4 ans			Démonstration de la valeur prédictive de la mesure du travail respiratoire sur les obstacles laryngés
(102) Khirani S, Ramirez A, Aloui S, Leboulanger N, Picard A, Fauroux B. Continuous positive airway pressure titration in infants with severe upper airway obstruction or bronchopulmonary dysplasia. Crit Care 2013; 17: R167	Evaluer les meilleurs paramètres pour adaptation VNI	Etude prospective	12 enfants avec obstruction haute ou DBP		Rythme respiratoire et puissance des muscles respiratoires	Un réglage physiologique de la VNI, basé sur l'enregistrement des Poes et Pgas, est supérieur à un réglage clinique, basé sur des paramètres cliniques non invasifs.
(103) Gille T, Didier M, Boubaya M, Moya L, Sutton A, Carton Z, Baran-Marszak F, Sadoun-Danino D, Israel-Biet D, Cottin V, Gagnadoux F, Crestani B, d'Ortho MP, Brillet PY, Valeyre D, Nunes H, Planes C, collaborators. Obstructive sleep apnoea and related comorbidities in incident idiopathic pulmonary fibrosis. Eur Respir J 2017; 49	Evaluer la prévalence du SAOS chez les patients avec fibrose pulmonaire idiopathique	Etude prospective	45 nouveaux patients avec fibrose pulmonaire idiopathique	Polysomnographie	SAOS	Prévalence élevée d'un SAOS modéré à sévère dans les fibroses pulmonaires idiopathiques. Le SAOS sévère est fortement associé à la présence de maladies cardiovasculaires
(105) Mermigkis C, Bouloukaki I, Antoniou K, Papadogiannis G, Giannarakis I, Varouchakis G, Siafakas N, Schiza SE.	Evaluer l'intérêt d'une prise en charge du SAOS chez les patients avec fibrose	Etude prospective	92 patients avec fibrose pulmonaire idiopathique	Polysomnographie CPAP si SAOS et	QoL	Le groupe ayant une bonne observance de la PPC montre une amélioration statistiquement significative de tous les instruments

Tableau 3. Etudes cliniques						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
Obstructive sleep apnea should be treated in patients with idiopathic pulmonary fibrosis. Sleep Breath 2015; 19: 385-391	pulmonaire idiopathique					de mesure de la qualité de vie et du sommeil après un an de traitement par PPC.
(107) Abdel-Latif Thomasson D, Abou Taam R, Berteloot L, Khirani S, Griffon L, Hadchouel A, Delacourt C, Fauroux B. Sleep in children and young adults with interstitial and diffuse lung disease. Sleep Med 2021; 80: 23-29	Evaluer la prévalence du SAOS chez enfants avec pathologie interstitielle	Etude prospective	20 enfants avec pathologie interstitielle	Polysomnographie	SAOS	Aucun SAOS modéré ou sévère n'a été observé chez les enfants de moins de 18 ans atteints de pathologie interstitielle
(108) Oktem S, Karadag B, Erdem E, Gokdemir Y, Karakoc F, Dagli E, Ersu R. Sleep disordered breathing in patients with primary ciliary dyskinesia. Pediatr Pulmonol 2013; 48: 897-903	Evaluer la prévalence du SAOS chez patients avec dyskinésie ciliaire	Etude prospective	29 enfants avec DCP et témoins	Polysomnographie	Qualité du sommeil ; SAOS	Les patients avec DCP ont une qualité de sommeil réduite comparativement aux témoins, ainsi qu'un taux plus élevé de SAOS
(110) Amadeo A, Frapin A, Touil S, Khirani S, Griffon L, Fauroux B. Outpatient initiation of long-term continuous positive airway pressure in children. Pediatr Pulmonol 2018; 53: 1422-1428	Evaluer un programme d'initiation de VNI en ambulatoire	Etude prospective	21 enfants	Initiation PPC		La mise en place d'une PPC en ambulatoire chez les enfants est faisable et efficace chez des sujets sélectionnés. Il est possible d'obtenir un taux élevé d'observance et de corriger le SAOS.
(113) Fresnel E, Vedrenne-Cloquet M, Lebreton M, Griffon L, Fauroux B, Khirani S. Detection of Simulated Pediatric Breathing by CPAP/Noninvasive Ventilation Devices. Respir Care 2023; 68: 1087-1096.	Evaluer les appareillages adaptés aux enfants			Test de 12 machines		Identification des machines adaptées aux nourrissons
(114) Steindor M, Wagner CE, Bock C, Eckerland M, Heitschmidt L, Pichlmaier L, Olivier M, Bouikidis A, Grosse-Onnebrink J, Mellies U, Stehling F. Home Noninvasive Ventilation in Pediatric Subjects With Neuromuscular Diseases: One	Analyse de l'effet âge sur les paramètres de ventilation	Etude rétrospective	128 enfants avec pathologie neuro-musculaire			Pas de différence de paramètres liée à l'âge

Tableau 3. Etudes cliniques						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
Size Fits All. Respir Care 2021; 66: 410-415						
(115) Fauroux B, Lavis JF, Nicot F, Picard A, Boelle PY, Clement A, Vazquez MP. Facial side effects during noninvasive positive pressure ventilation in children. Intensive Care Med 2005; 31: 965-969	Quantifier les effets secondaires sur le massif facial des masques de VNI	Etude transversale	40 enfants avec VNI	Aucune	Lésions cutanées	Une lésion cutanée chez presque la moitié des patients avec un érythème transitoire chez 18%, un érythème prolongé chez 23% et une nécrose cutanée chez 8%. Les lésions cutanées sont associées à un âge supérieur à 10 ans et à l'utilisation d'un masque commercial
(117) Fauroux B, Leboulanger N, Roger G, Denoyelle F, Picard A, Garabedian EN, Aubertin G, Clément A. Noninvasive positive-pressure ventilation avoids recannulation and facilitates early weaning from tracheotomy in children. Pediatr Crit Care Med 2010; 11: 31-37	Démontrer l'apport de la VNI dans le succès de décanulation	Etude rétrospective	15 enfants avec trachéotomie	Décanulation	Recanulation	Intérêt de VNI pour faciliter succès de décanulation
(119) Edwards JD, Panitch HB, George M, Cirrilla AM, Grunstein E, Wolfe J, Nelson JE, Miller RL. Development and validation of a novel informational booklet for pediatric long-term ventilation decision support. Pediatr Pulmonol 2021; 56(5):1198-1204	Fournir des informations accessibles, uniformes, complètes et équilibrées aux familles qui mettent en place une ventilation à long terme.	3 phases successives de validation	Parents d'enfants avec VNI	Manuel d'information	Decision Making Scale ; Decisional Conflict Scale	Manuel facilitant acceptation de décision de VNI
(121) Mellies U, Ragette R, Dohna Schwake C, Boehm H, Voit T, Teschler H. Long-term noninvasive ventilation in children and adolescents with neuromuscular disorders. Eur Respir J 2003; 22: 631-636	Etudier l'impact à long terme de la VNI nocturne sur le sommeil, et la fonction respiratoire chez les enfants avec maladies neuromusculaires évolutives.	Etude prospective	30 enfants et adolescents	VNI	Polygraphie ; EFR	La VNI a un impact favorable à long terme sur les échanges gazeux nocturnes et diurnes et sur le sommeil.
(125) Joschtel B, Gomersall SR, Tweedy S, Petsky H, Chang AB, Trost SG. Objectively measured physical activity and sedentary	Etudier l'activité physique spontanée d'enfants avec DDB	Etude prospective	46 enfants avec DDB	Port d'un accéléromètre ActiGraph GT3X+	Recommandations en population	Les enfants avec DDB ont une activité physique réduite et bénéficieraient de programmes visant à promouvoir l'activité

Tableau 3. Etudes cliniques						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
behaviour in children with bronchiectasis: a cross-sectional study. BMC Pulm Med 2019; 19: 7						physique et à réduire les comportements sédentaires.
(127) Firat M, Mutlu S, Yoleri B, Bosnak Guclu M. Comparison of respiratory functions, muscle strength, and physical activity among children with primary ciliary dyskinesia with and without Kartagener's syndrome and healthy controls. Physiother Theory Pract 2023; 1-9	Comparer les EFR, la capacité d'exercice, la force musculaire et les niveaux d'activité physique entre enfants avec DCP et témoins	Etude prospective	38 DCP et 27 témoins		EFR, TM6, force musculaire, activité physique	Altérations principalement observées chez enfants avec DCP + Kartagener
(128) Sisman Y, Buchvald FF, Ring AM, Wassilew K, Nielsen KG. Long-Term Lung Function and Exercise Capacity in Postinfectious chILD. Pediatr Allergy Immunol Pulmonol 2019; 32: 4-11	Etude à long terme des fonctions respiratoires d'enfants avec BOPI	Etude prospective	30 enfants avec BOPI		EFR et VO2max	Le suivi effectué plusieurs années après l'infection initiale montre une atteinte modérée à sévère des voies respiratoires périphériques, mais aucun déclin supplémentaire de la fonction pulmonaire
(129) Rodríguez I, Zenteno D, Manterola C. Effects of home-based respiratory muscle training in children and adolescents with chronic lung disease. Jornal Brasileiro de Pneumologia 2014; 40: 626-633.	Evaluer le bénéfice de programme d'entraînement à domicile	Etude prospective	29 enfants avec DBP ou maladie neuromusculaire	Programme de réentraînement à domicile	Force musculaire, DEP	Stratégie efficace pour augmenter la force des muscles respiratoires chez les enfants et les adolescents
(131) Amitai N, Stafler P, Blau H, Kaplan E, Mussaffi H, Levine H, Bar-On O, Steuer G, Bar-Yishay E, Klinger G, Mei-Zahav M, Prais D. Cardiopulmonary exercise testing in adolescence following extremely premature birth. Pediatr Pulmonol 2024; 59: 997-1005	Comparer la capacité à l'exercice chez anciens prématurés selon DBP	Etude prospective	37 adolescents nés <29 SA	Test d'effort	VO2max	Les adolescents nés grands prématurés ont une réponse ventilatoire essentiellement normale pendant l'exercice, sans lien avec le diagnostic de DBP. La VO2max dans cette population s'améliore avec le temps.
(132) Rinaldi S, Gilliland J, O'Connor C, Seabrook JA, Mura M, Madill J. Exercise capacity and its relationship with body composition and nutrition status	Etudier la relation entre l'état nutritionnel et la composition corporelle avec la	Etude prospective	79 patients avec pathologie interstitielle	Impédancemétrie, TM6, scores		Chez les patients atteints d'ILD, la malnutrition et la perte de masse maigre ont un impact négatif sur la capacité à effectuer les activités de la vie quotidienne.

Tableau 3. Etudes cliniques						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
in patients with interstitial lung disease. Nutr Clin Pract 2021; 36: 891-898	capacité d'exercice chez les patients avec pathologie interstitielle					
(134) Brown RK, Wyatt H, Price JF, Kelly FJ. Pulmonary dysfunction in cystic fibrosis is associated with oxidative stress. Eur Respir J 1996; 9: 334-339	Evaluer s'il existe une relation entre la concentration circulante d'antioxydants ou de marqueurs du stress oxydatif et la fonction pulmonaire chez les patients atteints de mucoviscidose	Etude prospective	34 patients avec mucoviscidose	Prise de sang	EFR, concentrations circulantes d'hydroperoxydes lipidiques et de malondialdéhyde (peroxydation lipidique) et de carbonyles protéiques (oxydation protéique), concentrations plasmatiques d'alpha-tocophérol, d'acide ascorbique, d'acide urique et de sulphhydryls totaux	Les patients avec VEMS < 50 % pred présentent des concentrations plasmatiques d'hydroperoxydes lipidiques plus élevées. Les patients atteints de mucoviscidose ont des défenses antioxydantes inadéquates pour faire face au stress oxydatif élevé qu'ils subissent régulièrement.
(138) Roy C, Allou N, Coulomb A, Grenet D, Borie R, Zuber B, Hamid A, Glorion M, Brun AL, Longchamps E, Hadchouel A, Brugiere O. Successful lung transplantation in genetic methionyl-tRNA synthetase-related alveolar proteinosis/lung fibrosis without recurrence under methionine supplementation: Medium-term outcome in 4 cases. Am J Transplant 2024; 24: 1317-1322	Apport de la méthionine en post-transplantation de protéinoses alvéolaires mutées MARS	Rapport de 4 cas	4 patients avec protéinose alvéolaire mutée MARS	Transplantation pulmonaire + méthionine	Récurrence maladie sur greffon	Absence de récurrence de protéinose sous méthionine
(140) Dani A, Hayes D, Jr., Guzman-Gomez A, Hossain MM, Woods JC, Morales DLS, Hirsch R, Zafar F, Hysinger EB. Lung Transplantation for Bronchopulmonary Dysplasia. Chest 2023; 163: 1166-1175.	Données d'enfants greffés pour DBP	Registre United Network for Organ Sharing (UNOS)	32 enfants greffés avec DBP	Transplantation pulmonaire		Les patients atteints de DBP ont des résultats post-transplantation similaires à ceux d'autres populations de patients
(141) Maynard R, Armstrong M, O'Grady K, Moore B, Kurachek S, Mallory GB, Wheeler W. Predischarge death or lung	Evaluer le pronostic des DBP sévères, pour potentielle indication à	Etude rétrospective monocentrique	2374 prématurés <32 SA et vivants au-delà de 36 SA, avec DBP		Décès	L'IRC nécessitant une ventilation mécanique invasive pour une DBP de grade 3 est associée à une morbidité et une mortalité

Tableau 3. Etudes cliniques						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
transplantation in tracheostomy and ventilator dependent grade 3 bronchopulmonary dysplasia. <i>Pediatr Pulmonol</i> 2024; 59: 867-873	transplantation pulmonaire					importantes. Pour des patients sélectionnés et leurs familles, l'orientation en temps utile vers une transplantation pulmonaire est une option viable pour la DBP de grade 3 au stade terminal
(144) Damy T, Burgel PR, Pepin JL, Boelle PY, Cracowski C, Murris-Espin M, Nove-Josserand R, Stremier N, Simon T, Adnot S, Fauroux B. Pulmonary acceleration time to optimize the timing of lung transplant in cystic fibrosis. <i>Pulm Circ</i> 2012; 2: 75-83	Evaluer si l'accélération du flux dans l'AP est un bon marqueur prédictif de transplantation pulmonaire	Etude prospective	67 patients avec mucoviscidose	EFR, Echocardiographie	Transplantation pulmonaire	Il existe un délai plus court avant la transplantation pulmonaire dans le tertile PAT le plus bas (<101 ms), mais pas chez les patients ayant une PAPs>35 mmHg
(146) Robinson PD, Spencer H, Aurora P. Impact of lung function interpretation approach on pediatric bronchiolitis obliterans syndrome diagnosis after lung transplantation. <i>J Heart Lung Transplant</i> 2015; 34: 1082-1088	Etude des critères fonctionnels pour détection de BO post-greffe pulmonaire	Etude rétrospective	50 patients transplantés pulmonaires		BO	Spirométrie + fiable que Raw
(147) Driskel M, Horsley A, Fretwell L, Clayton N, Al-Aloul M. Lung clearance index in detection of post-transplant bronchiolitis obliterans syndrome. <i>ERJ Open Res</i> 2019; 5(4):00164-2019	Etude de l'intérêt de la LCI pour détecter BO	Etude prospective	51 patients transplantés pulmonaires	EFR, LCI, Scanner	BO	La LCI augmente avec le grade de BO. 47% de cette cohorte présentaient un LCI anormal avec un VEMS préservé, suggérant un dysfonctionnement subclinique précoce des petites voies aériennes, et argumentant l'intérêt de cette mesure dans l'identification précoce de la BO.
(148) Nyilas S, Carlens J, Price T, Singer F, Muller C, Hansen G, Warnecke G, Latzin P, Schwerk N. Multiple breath washout in pediatric patients after lung transplantation. <i>Am J Transplant</i> 2018; 18: 145-153	Etude de l'intérêt de la technique de rinçage à l'azote pour détecter BO chez enfant		37 enfants transplantés pulmonaires	EFR, LCI	BO	La technique de rinçage à l'azote (LCI) est sensible et reproductible pour la détection précoce d'une dysfonction des voies respiratoires chez les patients greffés
(154) Anderson SM, Wray J, Ralph A, Spencer H, Lunnon-Wood T, Gannon K. Experiences	Identification de domaines clés permettant de	Etude qualitative	6 adolescents transplantés pulmonaires	Interviews structurées semi-		Domaines clés identifiés : favoriser l'intégration de l'identité après la transplantation, faciliter l'inclusion

Tableau 3. Etudes cliniques						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
of adolescent lung transplant recipients: A qualitative study. <i>Pediatr Transplant</i> 2017; 21	promouvoir le bien-être psychologique d'adolescents transplantés pulmonaires					sociale, envisager d'autres moyens de soutien et impliquer les adolescents dans les décisions relatives aux soins de santé.
(156) Annunziato RA, Bucuvalas JC, Yin W, Armand R, Alonso EM, Mazariegos GV, Venick RS, Stuber ML, Shneider BL, Shemesh E. Self-Management Measurement and Prediction of Clinical Outcomes in Pediatric Transplant. <i>J Pediatr</i> 2018; 193: 128-133 e122	Déterminer si auto-gestion est associée à adhérence thérapeutique	Etude prospective	400 enfants greffés du foie + parents	Mesure d'auto-gestion : Responsibility and Familiarity with Illness Survey (REFILS)	adhérence thérapeutique	Lorsque les patients font état d'une plus grande autogestion, leur adhésion est plus faible, ce qui indique qu'il n'est peut-être pas judicieux de promouvoir sans discernement l'autogestion par les adolescents
(157) Mehta P, Steinberg EA, Kelly SL, Buchanan C, Rawlinson AR. Medication adherence among adolescent solid-organ transplant recipients: A survey of healthcare providers. <i>Pediatr Transplant</i> 2017; 21	Evaluer le point de vue des équipes soignantes sur les obstacles à l'observance thérapeutique	Etude prospective	110 soignants d'équipes de transplantation	Questionnaire		Les raisons les plus citées pour expliquer le manque d'observance sont l'oubli/la mauvaise planification (94%), le désir d'être normal (86%), le manque de soutien (86%) et le manque de surveillance parentale (79%)
(158) Thompson SM, Digirolamo AM, Mallory GB, Jr. Psychological adjustment of pediatric lung transplantation candidates and their parents. <i>J Clin Psychol Med Settings</i> 1996; 3: 303-317	Evaluer le fonctionnement psychologique intra-familial	Etude prospective	45 enfants transplantés pulmonaires + parents	Questionnaires		Les résultats démontrent la résilience des enfants et de leurs parents face à une étape stressante de l'état de santé de l'enfant.
(160) Khan MS, Zhang W, Taylor RA, Dean McKenzie E, Mallory GB, Schechter MG, Morales DL, Heinle JS, Adachi I. Survival in pediatric lung transplantation: The effect of center volume and expertise. <i>J Heart Lung Transplant</i> 2015; 34: 1073-1081	Déterminer l'impact du centre sur le pronostic des enfants transplantés pulmonaires	Etude rétrospective	1046 enfants transplantés pulmonaires	Etude de registre (Organ Procurement and Transplant Network)	Survie	Malgré un volume global (enfants + adultes) plus important, les centres pour adultes n'ont pas de résultats supérieurs pour les greffes pédiatriques que ceux des centres spécifiquement pédiatriques. C'est l'expérience pédiatrique (nombre d'enfants greffés) qui a un impact sur les résultats pédiatriques.
(161) Cousino MK, Schumacher KR, Magee JC, Wolfe J, Yu S, Eder SJ, Fredericks EM. Communication about prognosis	Evaluer le niveau d'information donnée sur le pronostic vital	Etude transversale	144 soignants d'enfants et adolescents avec défaillance d'organe	Questionnaire		<50% des répondants discutent avec leurs patients pédiatriques du pronostic de survie et de la possible retransplantation. <20% des

Tableau 3. Etudes cliniques						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
and end-of-life in pediatric organ failure and transplantation. Pediatr Transplant 2019; 23: e13373						prestataires parlent à leurs patients pédiatriques de soins palliatifs.

3 Liste des participants

Ce travail a été coordonné par le Pr Christophe Delacourt, responsable du centre coordonnateur du CRMR RESPIRARE, Hôpital Necker-Enfants Malades, APHP, Paris.

Ont participé à l'élaboration du PNDS :

Rédacteurs :

Dr Guillaume Aubertin, Hôpital Armand Trousseau, APHP, Paris (coordination chapitre 4)
Dr Melisande Baravalle, Hôpital La Timone, APHM, Marseille
Dr Audrey Barzic, Fondation Ildys, Roscoff
Dr Plamen Bokov, Hôpital Robert Debré, APHP, Paris
Dr Laurianne Coutier, Hôpital Mère-Enfant, Lyon
Pr Christophe Delacourt, Hôpital Necker-Enfants Malades, APHP, Paris (coordination chapitre 3)
Pr Christophe Delclaux, Hôpital Robert Debré, APHP, Paris (coordination chapitre 2)
Mme Bénédicte De Marcellus, Hôpital Necker-Enfants Malades, APHP, Paris
Pr Jean-Christophe Dubus, Hôpital La Timone, APHM, Marseille (coordination chapitre 6)
Pr Brigitte Fauroux, Hôpital Necker-Enfants Malades, APHP, Paris (coordination chapitre 5)
Dr Marion Grimaud, Hôpital Necker-Enfants Malades, APHP, Paris
Dr Eglantine Hullo, CHU Grenoble
Dr Julie Mazenq, Hôpital La Timone, APHM, Marseille
Dr Camille Ohlmann, Hôpital Mère-Enfant, Lyon
Dr Charlotte Roy, Hôpital Necker-Enfants Malades, APHP, Paris (coordination chapitre 7)
Pr Cyril Schweitzer, CHU Nancy
Dr Nathalie Stremler, Hôpital La Timone, APHM, Marseille
Dr Caroline Thumerelle, CHRU Lille

Relecteurs sollicités :

Dr Nicole Beydon, Hôpital Armand Trousseau, APHP, Paris
Mme Castellana Yaelle, Association AFPIE
Pr Harriet Corvol, Hôpital Armand Trousseau, APHP, Paris
Dr Pierrick Cros, CHU Brest
Dr Marie-Laure Dalphin, CHU Besancon
Pr Ralph Epaud, CHI Creteil
Pr Michael Fayon, Groupe Hospitalier Pellegrin, Bordeaux
Mme Deborah Fuchs, Paris
Dr Elsa Gachelin, CHU La Réunion
Dr Isabelle Gibertini, CHU Tours
Pr Alice Hadchouel-Duverge, Hôpital Necker-Enfants Malades, APHP, Paris
Pr Véronique Houdouin, Hôpital Robert Debré, APHP, Paris
Pr Christophe Marguet, CHU Rouen
Dr Céline Menetrey, CHU Limoges
Dr Marie Mittaine, CHU Toulouse
Pr Nadia Nathan, Hôpital Armand Trousseau, APHP, Paris
Dr Cinthia Rames, CHU Amiens
Pr Philippe Reix, Hôpital Mère-Enfant, Lyon
Dr Marie-Catherine Renoux, CHU Montpellier
Dr Léa Roditis, CHU Toulouse
Dr Nathalie Senecal, Association Vaincre la Mucoviscidose
Pr Sermet-Gaudelus, Hôpital Necker-Enfants Malades, APHP, Paris
Dr Jessica Taytard, Hôpital Armand Trousseau, APHP, Paris
Dr Françoise Troussier, CHU Angers.fr
Dr Clémentine Vigier, CHU Rennes
Dr Laurence Weiss, CHRU Strasbourg

Déclarations d'intérêt

Tous les participants à l'élaboration du PNDS ont rempli une déclaration d'intérêt. Les déclarations d'intérêt sont en ligne et consultables sur le site internet du centre de référence [RespiRare](#).

Gestion des intérêts déclarés

Tous les participants à l'élaboration du PNDS ont rempli une déclaration d'intérêt.

Les déclarations d'intérêt ont été analysées et prises en compte, en vue d'éviter les conflits d'intérêts, conformément au guide HAS « Guide des déclarations d'intérêts et de gestion des conflits d'intérêts » (HAS, 2010).

Modalités de concertation du groupe de travail multidisciplinaire

Visioconférence et échanges par e-mails

4 Références bibliographiques

1. Dong SH, Liu HM, Song GW, Rong ZP, Wu YP. Arterialized capillary blood gases and acid-base studies in normal individuals from 29 days to 24 years of age. *Am J Dis Child* 1985; 139: 1019-1022.
2. Gaultier C, Boule M, Allaire Y, Clement A, Buvry A, Girard F. Determination of capillary oxygen tension in infants and children: assessment of methodology and normal values during growth. *Bull Eur Physiopathol Respir* 1979; 14: 287-297.
3. Crapo RO, Jensen RL, Hegewald M, Tashkin DP. Arterial blood gas reference values for sea level and an altitude of 1,400 meters. *Am J Respir Crit Care Med* 1999; 160: 1525-1531.
4. Zavorsky GS, Cao J, Mayo NE, Gabbay R, Murias JM. Arterial versus capillary blood gases: a meta-analysis. *Respir Physiol Neurobiol* 2007; 155: 268-279.
5. Rojas-Camayo J, Mejia CR, Callacondo D, Dawson JA, Posso M, Galvan CA, Davila-Arango N, Bravo EA, Loescher VY, Padilla-Deza MM, Rojas-Valero N, Velasquez-Chavez G, Clemente J, Alva-Lozada G, Quispe-Mauricio A, Bardalez S, Subhi R. Reference values for oxygen saturation from sea level to the highest human habitation in the Andes in acclimatised persons. *Thorax* 2018; 73: 776-778.
6. McCollum ED, King C, Ahmed S, Hanif AAM, Roy AD, Islam AA, Colbourn T, Schuh HB, Ginsburg AS, Hooli S, Chowdhury NH, Rizvi SJR, Begum N, Baqui AH, Checkley W. Defining hypoxaemia from pulse oximeter measurements of oxygen saturation in well children at low altitude in Bangladesh: an observational study. *BMJ Open Respir Res* 2021; 8.
7. Andrist E, Nuppnau M, Barbaro RP, Valley TS, Sjoding MW. Association of Race With Pulse Oximetry Accuracy in Hospitalized Children. *JAMA Netw Open* 2022; 5: e224584.
8. Casanova C, Hernandez MC, Sanchez A, Garcia-Talavera I, de Torres JP, Abreu J, Valencia JM, Aguirre-Jaime A, Celli BR. Twenty-four-hour ambulatory oximetry monitoring in COPD patients with moderate hypoxemia. *Respir Care* 2006; 51: 1416-1423.
9. Mohsenin V, Guffanti EE, Hilbert J, Ferranti R. Daytime oxygen saturation does not predict nocturnal oxygen desaturation in patients with chronic obstructive pulmonary disease. *Arch Phys Med Rehabil* 1994; 75: 285-289.
10. Pitsiou G, Bagalas V, Boutou A, Stanopoulos I, Argyropoulou-Pataka P. Should we routinely screen patients with idiopathic pulmonary fibrosis for nocturnal hypoxemia? *Sleep Breath* 2013; 17: 447-448.
11. Mahut B, Chevalier-Bidaud B, Plantier L, Essalhi M, Callens E, Graba S, Gillet-Juvin K, Valcke-Brossollet J, Delclaux C. Diffusing capacity for carbon monoxide is linked to ventilatory demand in patients with chronic obstructive pulmonary disease. *COPD* 2012; 9: 16-21.
12. Mahut B, Fuchs-Climent D, Plantier L, Karila C, Refabert L, Chevalier-Bidaud B, Beydon N, Peiffer C, Delclaux C. Cross-sectional assessment of exertional dyspnea in otherwise healthy children. *Pediatr Pulmonol* 2014; 49: 772-781.
13. Kelly AM, Kyle E, McAlpine R. Venous pCO₂ and pH can be used to screen for significant hypercarbia in emergency patients with acute respiratory disease. *J Emerg Med* 2002; 22: 15-19.
14. Fauroux B. [Chronic respiratory failure in children. Evaluation and management]. *Rev Mal Respir* 2001; 18: 644-649.
15. Varghese NP, Tillman RH, Keller RL. Pulmonary hypertension is an important co-morbidity in developmental lung diseases of infancy: Bronchopulmonary dysplasia and congenital diaphragmatic hernia. *Pediatr Pulmonol* 2021; 56: 670-677.
16. Gaultier C. Cardiorespiratory adaptation during sleep in infants and children. *Pediatr Pulmonol* 1995; 19: 105-117.
17. Marcus CL, Omlin KJ, Basinki DJ, Bailey SL, Rachal AB, Von Pechmann WS, Keens TG, Ward SL. Normal polysomnographic values for children and adolescents. *Am Rev Respir Dis* 1992; 146: 1235-1239.
18. Aubertin G, Marguet C, Delacourt C, Houdouin V, Leclairche L, Lubrano M, Marteletti O, Pin I, Pouessel G, Rittie JL, Saulnier JP, Schweitzer C, Stremmer N, Thumerelle C, Toutain-Rigolet A, Beydon N, Le Groupe de recherche sur les avancées en pneumologie p. [Recommendations for pediatric oxygen therapy in acute and chronic settings: needs assessment, implementation criteria, prescription practices and follow-up]. *Arch Pediatr* 2012; 19: 528-536.
19. de Sousa LP, Liberato FMG, Vendrusculo FM, Donadio MVF, Barbosa RRB. Obstructive sleep apnea in children and adolescents with cystic fibrosis and preserved lung function or mild impairment: a systematic review and meta-analysis of prevalence. *Sleep Med* 2021; 88: 36-43.
20. Wagner PD. Ventilation-perfusion matching during exercise. *Chest* 1992; 101: 192S-198S.

21. Bevanda L, Mok V, Lin K, Assayag D, Fisher JH, Johansson KA, Khalil N, Kolb M, Manganas H, Marcoux V, Sadatsafavi M, Wong AW, Ryerson CJ. Validation of a Dyspnea Visual Analogue Scale in Fibrotic Interstitial Lung Disease. *Ann Am Thorac Soc* 2024.
22. Yates H, Adamali HI, Maskell N, Barratt S, Sharp C. Visual analogue scales for interstitial lung disease: a prospective validation study. *QJM* 2018; 111: 531-539.
23. Lammers N, van Hoesel MHT, van der Kamp M, Brusse-Keizer M, van der Palen J, Visser R, Driessen JMM, Thio BJ. The Visual Analog Scale detects exercise-induced bronchoconstriction in children with asthma. *J Asthma* 2020; 57: 1347-1353.
24. Tosca MA, Silvestri M, Olcese R, Pistorio A, Rossi GA, Ciprandi G. Breathlessness perception assessed by visual analogue scale and lung function in children with asthma: a real-life study. *Pediatr Allergy Immunol* 2012; 23: 537-542.
25. Williams JG, Eston R, Furlong B. CERT: a perceived exertion scale for young children. *Percept Mot Skills* 1994; 79: 1451-1458.
26. Pianosi PT, Zhang Z, Hernandez P, Huebner M. Measuring Dyspnea and Perceived Exertion in Healthy Adults and with Respiratory Disease: New Pictorial Scales. *Sports Med Open* 2016; 2: 17.
27. Jung S, Yoon HM, Yoon J, Park M, Rhee ES, Kim H, Koh KN, Lee JS, Im HJ, Yu J. The association of lung function changes with outcomes in children with bronchiolitis obliterans syndrome after hematopoietic stem cell transplantation. *Pediatr Pulmonol* 2021; 56: 3332-3341.
28. Ramos KJ, Hee Wai T, Stephenson AL, Sykes J, Stanojevic S, Rodriguez PJ, Bansal A, Mayer-Hamblett N, Goss CH, Kapnadak SG. Development and Internal Validation of a Prognostic Model of the Probability of Death or Lung Transplantation Within 2 Years for Patients With Cystic Fibrosis and FEV(1) \leq 50% Predicted. *Chest* 2022; 162: 757-767.
29. Vandenbroucke NJ, Zampoli M, Morrow B. Lung function determinants and mortality of children and adolescents with cystic fibrosis in South Africa 2007-2016. *Pediatr Pulmonol* 2020; 55: 1381-1387.
30. Ring AM, Carlens J, Bush A, Castillo-Corullon S, Fasola S, Gaboli MP, Griesse M, Koucky V, La Grutta S, Lombardi E, Proesmans M, Schwerk N, Snijders D, Nielsen KG, Buchvald F. Pulmonary function testing in children's interstitial lung disease. *Eur Respir Rev* 2020; 29.
31. Saleem F, Ryerson CJ, Sarma N, Johansson K, Marcoux V, Fisher J, Assayag D, Manganas H, Khalil N, Morisset J, Glaspole IN, Goh N, Oldham JM, Cox G, Fell C, Gershon AS, Halayko A, Hambly N, Lok SD, Shapera S, To T, Wilcox PG, Wong AW, Kolb M, Khor YH. Predicting New-onset Exertional and Resting Hypoxemia in Fibrotic Interstitial Lung Disease. *Ann Am Thorac Soc* 2023; 20: 1726-1734.
32. Deterding R, Young LR, DeBoer EM, Warburton D, Cunningham S, Schwerk N, Flaherty KR, Brown KK, Dumistracel M, Erhardt E, Bertulis J, Gahlemann M, Stowasser S, Griesse M, InPed ILDTi. Nintedanib in children and adolescents with fibrosing interstitial lung diseases. *Eur Respir J* 2023; 61.
33. Jiang G, Xia J, Shen Q, Chen W, Huang J, Wang L, Sun L, Qian L. Clinical features and outcomes of children's interstitial lung disease accompanied with connective tissue disease: A prospective cohort study. *Respir Med* 2023; 218: 107402.
34. Margaritopoulos GA, Proklou A, Trachalaki A, Badenes Bonet D, Kokosi M, Kouranos V, Chua F, George P, Renzoni EA, Devaraj A, Desai S, Nicholson AG, Antoniou KM, Wells AU. Overnight desaturation in interstitial lung diseases: links to pulmonary vasculopathy and mortality. *ERJ Open Res* 2024; 10.
35. Graham BL, Brusasco V, Burgos F, Cooper BG, Jensen R, Kendrick A, MacIntyre NR, Thompson BR, Wanger J. 2017 ERS/ATS standards for single-breath carbon monoxide uptake in the lung. *Eur Respir J* 2017; 49.
36. Lee E, Park S, Yang HJ. Pulmonary Function in Post-Infectious Bronchiolitis Obliterans in Children: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Pathogens* 2022; 11.
37. Holland AE, Spruit MA, Troosters T, Puhan MA, Pepin V, Saey D, McCormack MC, Carlin BW, Sciruba FC, Pitta F, Wanger J, MacIntyre N, Kaminsky DA, Culver BH, Revill SM, Hernandez NA, Andrianopoulos V, Camillo CA, Mitchell KE, Lee AL, Hill CJ, Singh SJ. An official European Respiratory Society/American Thoracic Society technical standard: field walking tests in chronic respiratory disease. *Eur Respir J* 2014; 44: 1428-1446.
38. Geiger R, Strasak A, Trembl B, Gasser K, Kleinsasser A, Fischer V, Geiger H, Loeckinger A, Stein JI. Six-minute walk test in children and adolescents. *J Pediatr* 2007; 150: 395-399, 399 e391-392.
39. Mylius CF, Paap D, Takken T. Reference value for the 6-minute walk test in children and adolescents: a systematic review. *Expert Rev Respir Med* 2016; 10: 1335-1352.
40. Priesnitz CV, Rodrigues GH, Stumpf Cda S, Viapiana G, Cabral CP, Stein RT, Marostica PJ, Donadio MV. Reference values for the 6-min walk test in healthy children aged 6-12 years. *Pediatr Pulmonol* 2009; 44: 1174-1179.
41. Afzal S, Burge AT, Lee AL, Bondarenko J, Holland AE. Should the 6-Minute Walk Test Be Stopped If Oxyhemoglobin Saturation Falls Below 80%? *Arch Phys Med Rehabil* 2018; 99: 2370-2372.

42. Jenkins S, Cecins N. Six-minute walk test: observed adverse events and oxygen desaturation in a large cohort of patients with chronic lung disease. *Intern Med J* 2011; 41: 416-422.
43. Laboratories ATSCoPSfCPF. ATS statement: guidelines for the six-minute walk test. *Am J Respir Crit Care Med* 2002; 166: 111-117.
44. Agarwala P, Salzman SH. Six-Minute Walk Test: Clinical Role, Technique, Coding, and Reimbursement. *Chest* 2020; 157: 603-611.
45. Appenzeller P, Gautschi F, Muller J, Lichtblau M, Saxer S, Schneider SR, Schwarz EI, Ulrich S. Prediction of maximal oxygen uptake from 6-min walk test in pulmonary hypertension. *ERJ Open Res* 2022; 8.
46. Cahalin L, Pappagianopoulos P, Prevost S, Wain J, Ginns L. The relationship of the 6-min walk test to maximal oxygen consumption in transplant candidates with end-stage lung disease. *Chest* 1995; 108: 452-459.
47. Manttari A, Suni J, Sievanen H, Husu P, Vaha-Yppya H, Valkeinen H, Tokola K, Vasankari T. Six-minute walk test: a tool for predicting maximal aerobic power (VO_2 max) in healthy adults. *Clin Physiol Funct Imaging* 2018.
48. Modaresi M, Roshanzamir Z, Shirzadi R. The Correlation of Health-Related Quality of Life with Cystic Fibrosis Severity Markers in Chest CT Scan and 6-Minute Walk Test: A Cross-Sectional Study. *Indian J Pediatr* 2022; 89: 113-117.
49. Mocelin H, Bueno G, Irion K, Marchiori E, Sarria E, Watte G, Hochegger B. CT densitovolumetry in children with obliterative bronchiolitis: correlation with clinical scores and pulmonary function test results. *J Bras Pneumol* 2013; 39: 701-710.
50. Freiburger D, Gould Delaney A, Forbes P, Manley D, Visner GA. Pediatric lung transplant: Correlation of pretransplant condition with post-transplant outcomes. *Pediatr Transplant* 2021; 25: e13889.
51. Yimlamai D, Freiburger DA, Gould A, Zhou J, Boyer D. Pretransplant six-minute walk test predicts peri- and post-operative outcomes after pediatric lung transplantation. *Pediatr Transplant* 2013; 17: 34-40.
52. Andrade Lima C, Dornelas de Andrade A, Campos SL, Brandao DC, Mourato IP, Britto MCA. Six-minute walk test as a determinant of the functional capacity of children and adolescents with cystic fibrosis: A systematic review. *Respir Med* 2018; 137: 83-88.
53. Gur M, Masarweh K, Toukan Y, Nir V, Bar-Yoseph R, Hanna M, Manor E, Hakim F, Bentur L. Six-minute walk, lung clearance index, and QOL in bronchiolitis obliterans and cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 2019; 54: 451-456.
54. Radtke T, Crook S, Kaltsakas G, Louvaris Z, Berton D, Urquhart DS, Kampouras A, Rabinovich RA, Verges S, Kontopidis D, Boyd J, Tonia T, Langer D, De Brandt J, Goertz YMJ, Burtin C, Spruit MA, Braeken DCW, Dacha S, Franssen FME, Laveneziana P, Eber E, Troosters T, Neder JA, Puhon MA, Casaburi R, Vogiatzis I, Hebestreit H. ERS statement on standardisation of cardiopulmonary exercise testing in chronic lung diseases. *Eur Respir Rev* 2019; 28.
55. Radtke T, Urquhart DS, Braun J, Barry PJ, Waller I, Petch N, Mei-Zahav M, Kramer MR, Hua-Huy T, Dinh-Xuan AT, Innes JA, McArthur S, Sovtic A, Gojsina B, Verges S, de Maat T, Morrison L, Wood J, Crute S, Williams CA, Tomlinson OW, Bar-Yoseph R, Hebestreit A, Quon BS, Kwong E, Saynor ZL, Causer AJ, Stephenson AL, Schneiderman JE, Shaw M, Dwyer T, Stevens D, Remus N, Douvry B, Foster K, Benden C, Ratjen F, Hebestreit H. Prognostic Value of CiCFSG. Cardiopulmonary Exercise Testing Provides Prognostic Information in Advanced Cystic Fibrosis Lung Disease. *Ann Am Thorac Soc* 2024; 21: 411-420.
56. Aertssen W, van de Kamp A, Jelsma LD, Smits-Engelsman B. Reliability and validity of the modified shuttle test-paeds to measure cardiorespiratory fitness in children. *BMC Pediatr* 2024; 24: 343.
57. Kasai D, Tsiros MD, Eston R, Parfitt G. Ratings of perceived exertion (RPE) from a submaximal 20-m shuttle-run test accurately predict children's VO_{2peak} , but when should we stop the test? *Eur J Appl Physiol* 2024.
58. Menezes-Junior FJ, Jesus IC, Mota J, Lopes MFA, Corazza PRP, Tadiotto MC, Tozo TAA, Purim KSM, Ronque ERV, Leite N. Validation of equations to estimate the peak oxygen uptake in adolescents from 20 metres shuttle run test. *J Sports Sci* 2020; 38: 2588-2596.
59. Harari S, Elia D, Humbert M. Pulmonary Hypertension in Parenchymal Lung Diseases: Any Future for New Therapies? *Chest* 2018; 153: 217-223.
60. Amaddeo A, Fauroux B. Oxygen and carbon dioxide monitoring during sleep. *Paediatr Respir Rev* 2016; 20: 42-44.
61. Berry RB, Budhiraja R, Gottlieb DJ, Gozal D, Iber C, Kapur VK, Marcus CL, Mehra R, Parthasarathy S, Quan SF, Redline S, Strohl KP, Davidson Ward SL, Tangredi MM, American Academy of Sleep M. Rules for scoring respiratory events in sleep: update of the 2007 AASM Manual for the Scoring of Sleep and Associated Events. Deliberations of the Sleep Apnea Definitions Task Force of the American Academy of Sleep Medicine. *J Clin Sleep Med* 2012; 8: 597-619.
62. Fauroux B, Abel F, Amaddeo A, Bignamini E, Chan E, Corel L, Cutrera R, Ersu R, Installe S, Khirani S, Krivec U, Narayan O, MacLean J, Perez De Sa V, Pons-Odena M, Stehling F, Ferreira RT, Verhulst S. ERS statement on paediatric long-term noninvasive respiratory support. *Eur Respir J* 2022; 59.

63. Tan HL, Gozal D, Ramirez HM, Bandla HP, Kheirandish-Gozal L. Overnight polysomnography versus respiratory polygraphy in the diagnosis of pediatric obstructive sleep apnea. *Sleep* 2014; 37: 255-260.
64. Aubertin G, Akkari M, Andrieux A, Colas des Francs C, Fauroux B, Franco P, Gagnadoux F, de Santerre OG, Grollemund B, Hartley S, Jaffuel D, Lafond L, Schroder CM, Schweitzer C, Charley-Monaca C. Management of obstructive sleep apnea syndrome type 1 in children and adolescents - A French consensus. *Arch Pediatr* 2023; 30: 510-516.
65. Dayyat E, Kheirandish-Gozal L, Gozal D. Childhood Obstructive Sleep Apnea: One or Two Distinct Disease Entities? *Sleep Med Clin* 2007; 2: 433-444.
66. Wiegand-Grefe S, Liedtke A, Morgenstern L, Hoff A, Csengoe-Norris A, Johannsen J, Denecke J, Barkmann C, Grolle B, Daubmann A, Wegscheider K, Boettcher J. Health-Related Quality of Life and mental health of families with children and adolescents affected by rare diseases and high disease burden: the perspective of affected children and their siblings. *BMC Pediatr* 2022; 22: 596.
67. Mattson J, Lunnelie J, Lofholm T, Andersson ES, Aune RE, Bjorling G. Quality Of Life in Children With Home Mechanical Ventilation - A Scoping Review. *SAGE Open Nurs* 2022; 8: 23779608221094522.
68. Rodday AM, Graham RJ, Weidner RA, Terrin N, Leslie LK, Parsons SK. Predicting Health Care Utilization for Children With Respiratory Insufficiency Using Parent-Proxy Ratings of Children's Health-Related Quality of Life. *J Pediatr Health Care* 2017; 31: 654-662.
69. Keilty K, Cohen E, Ho M, Spalding K, Stremmer R. Sleep disturbance in family caregivers of children who depend on medical technology: A systematic review. *J Pediatr Rehabil Med* 2015; 8: 113-130.
70. Muneton-Castano YF, Hull JH, Graham RJ. Tele-mental health intervention for caregivers of children on home ventilation: A randomized control trial. *Child Care Health Dev* 2022; 48: 80-87.
71. Seear M, Kapur A, Wensley D, Morrison K, Behrooz A. The quality of life of home-ventilated children and their primary caregivers plus the associated social and economic burdens: a prospective study. *Arch Dis Child* 2016; 101: 620-627.
72. Zanardo V, Freato F. Home oxygen therapy in infants with bronchopulmonary dysplasia: assessment of parental anxiety. *Early Hum Dev* 2001; 65: 39-46.
73. Graham RJ, Rodday AM, Parsons SK. Family-centered assessment and function for children with chronic mechanical respiratory support. *J Pediatr Health Care* 2014; 28: 295-304.
74. Graham RJ, Rodday AM, Weidner RA, Parsons SK. The Impact on Family of Pediatric Chronic Respiratory Failure in the Home. *J Pediatr* 2016; 175: 40-46.
75. Urschitz MS, Wolff J, Sokollik C, Eggebrecht E, Urschitz-Duprat PM, Schlaud M, Poets CF. Nocturnal arterial oxygen saturation and academic performance in a community sample of children. *Pediatrics* 2005; 115: e204-209.
76. Elphick HE, Mallory G. Oxygen therapy for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev* 2013; 2013: CD003884.
77. Hayes D, Jr., Wilson KC, Krivchenia K, Hawkins SMM, Balfour-Lynn IM, Gozal D, Panitch HB, Splaingard ML, Rhein LM, Kurland G, Abman SH, Hoffman TM, Carroll CL, Cataletto ME, Tumin D, Oren E, Martin RJ, Baker J, Porta GR, Kaley D, Gettys A, Deterding RR. Home Oxygen Therapy for Children. An Official American Thoracic Society Clinical Practice Guideline. *Am J Respir Crit Care Med* 2019; 199: e5-e23.
78. Haute Autorité de Santé. Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS). Dysplasie bronchopulmonaire. https://www.has-santefr/upload/docs/application/pdf/2023-08/respifil_pnds_dbppdf 2023.
79. Greenough A. Bronchopulmonary dysplasia--long term follow up. *Paediatr Respir Rev* 2006; 7 Suppl 1: S189-191.
80. Adde FV, Alvarez AE, Barbisan BN, Guimaraes BR. Recommendations for long-term home oxygen therapy in children and adolescents. *J Pediatr (Rio J)* 2013; 89: 6-17.
81. Balfour-Lynn IM, Primhak RA, Shaw BN. Home oxygen for children: who, how and when? *Thorax* 2005; 60: 76-81.
82. Gut-Gobert C, L'Her E. [Indications and practical issues concerning oxygen therapy]. *Rev Mal Respir* 2006; 23: 3S13-23.
83. Haute Autorité de Santé. Dispositifs médicaux et prestations associées pour traitement de l'insuffisance respiratoire et de l'apnée du sommeil. https://www.has-santefr/upload/docs/application/pdf/2014-09/note_de_cadrage_sed_sahos_evaluation_cliniquepdf 2011.
84. Balfour-Lynn IM, Field DJ, Gringras P, Hicks B, Jardine E, Jones RC, Magee AG, Primhak RA, Samuels MP, Shaw NJ, Stevens S, Sullivan C, Taylor JA, Wallis C, Paediatric Section of the Home Oxygen Guideline Development Group of the BTSSoCC. BTS guidelines for home oxygen in children. *Thorax* 2009; 64 Suppl 2: ii1-26.
85. Haque A, Rizvi M, Arif F. Pediatric Oxygen Therapy: A Clinical Update. *J Ayub Med Coll Abbottabad* 2016; 28: 630-634.
86. Walsh BK, Smallwood CD. Pediatric Oxygen Therapy: A Review and Update. *Respir Care* 2017; 62: 645-661.

87. Darcy A, Thurston N, Brant R, Flemons W, Fofonoff D, Ruttimann A, Sveinson S, Neil C. Randomized Double-Blind Trial of the Effects of Humidified Compared with Nonhumidified Low Flow Oxygen Therapy on the Symptoms of Patients. *Can Respir J* 1997; 4: 76-80.
88. Zhang X, Fan A, Liu Y, Wei L. Humidified versus nonhumidified low-flow oxygen therapy in children with Pierre-Robin syndrome: A randomized controlled trial. *Medicine (Baltimore)* 2022; 101: e30329.
89. Wen Z, Wang W, Zhang H, Wu C, Ding J, Shen M. Is humidified better than non-humidified low-flow oxygen therapy? A systematic review and meta-analysis. *J Adv Nurs* 2017; 73: 2522-2533.
90. Nam A-R-N, Bae W-H, Park M-M, Ko E-J, Park B-N, Park J-O, Yim J-Y. Development of Nursing Practice Guidelines for Non-humidified Low Flow Oxygen Therapy by Nasal Cannula. *Journal of Korean Academy of Nursing Administration* 2013; 19: 87.
91. Fierro J, Herrick H, Fregene N, Khan A, Ferro DF, Nelson MN, Brent CR, Bonafide CP, DeMauro SB. Home pulse oximetry after discharge from a quaternary-care children's hospital: Prescriber patterns and perspectives. *Pediatr Pulmonol* 2022; 57: 209-216.
92. Laubscher B. Home oxygen therapy: beware of birthday cakes. *Arch Dis Child* 2003; 88: 1125.
93. Coker RK, Armstrong A, Church AC, Holmes S, Naylor J, Pike K, Saunders P, Spurling KJ, Vaughn P. BTS Clinical Statement on air travel for passengers with respiratory disease. *Thorax* 2022; 77: 329-350.
94. Kelly PT, Swanney MP, Secombe LM, Frampton C, Peters MJ, Beckert L. Air travel hypoxemia vs. the hypoxia inhalation test in passengers with COPD. *Chest* 2008; 133: 920-926.
95. Martin AC, Verheggen M, Stick SM, Stavreska V, Oosttryck J, Wilson AC, Hall GL. Definition of cutoff values for the hypoxia test used for preflight testing in young children with neonatal chronic lung disease. *Chest* 2008; 133: 914-919.
96. Yankaskas JR, Marshall BC, Sufian B, Simon RH, Rodman D. Cystic fibrosis adult care: consensus conference report. *Chest* 2004; 125: 1S-39S.
97. Haute Autorité de Santé. Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS). Mucoviscidose. https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2017-09/pnds_2017_vf1pdf 2017.
98. Haute Autorité de Santé. Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS). Bronchiectasie de l'enfant, diagnostic et prise en charge (hors mucoviscidose et dyskinésie ciliaire primitive). https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2021-10/respifil_pnds_bronchiectasiepdf 2021.
99. Fauroux B, Nicot F, Boelle PY, Boule M, Clement A, Lofaso F, Bonora M. Mechanical limitation during CO₂ rebreathing in young patients with cystic fibrosis. *Respir Physiol Neurobiol* 2006; 153: 217-225.
100. Giovannini-Chami L, Khirani S, Thouvenin G, Ramirez A, Fauroux B. Work of breathing to optimize noninvasive ventilation in bronchiolitis obliterans. *Intensive Care Med* 2012; 38: 722-724.
101. Khirani S, Pierrot S, Leboulanger N, Ramirez A, Breton D, Couloigner V, Fauroux B. Work of breathing as a tool to diagnose severe fixed upper airway obstruction. *Pediatr Pulmonol* 2014; 49: E35-39.
102. Khirani S, Ramirez A, Aloui S, Leboulanger N, Picard A, Fauroux B. Continuous positive airway pressure titration in infants with severe upper airway obstruction or bronchopulmonary dysplasia. *Crit Care* 2013; 17: R167.
103. Gille T, Didier M, Boubaya M, Moya L, Sutton A, Carton Z, Baran-Marszak F, Sadoun-Danino D, Israel-Biet D, Cottin V, Gagnadoux F, Crestani B, d'Ortho MP, Brillet PY, Valeyre D, Nunes H, Planes C, collaborators. Obstructive sleep apnoea and related comorbidities in incident idiopathic pulmonary fibrosis. *Eur Respir J* 2017; 49.
104. Mermigkis C, Bouloukaki I, Schiza SE. Sleep as a New Target for Improving Outcomes in Idiopathic Pulmonary Fibrosis. *Chest* 2017; 152: 1327-1338.
105. Mermigkis C, Bouloukaki I, Antoniou K, Papadogiannis G, Giannarakis I, Varouchakis G, Siafakas N, Schiza SE. Obstructive sleep apnea should be treated in patients with idiopathic pulmonary fibrosis. *Sleep Breath* 2015; 19: 385-391.
106. Schiza S, Mermigkis C, Margaritopoulos GA, Daniil Z, Harari S, Poletti V, Renzoni EA, Torre O, Visca D, Bouloukaki I, Sourvinos G, Antoniou KM. Idiopathic pulmonary fibrosis and sleep disorders: no longer strangers in the night. *Eur Respir Rev* 2015; 24: 327-339.
107. Abdel-Latif Thomasson D, Abou Taam R, Berteloot L, Khirani S, Griffon L, Hadchouel A, Delacourt C, Fauroux B. Sleep in children and young adults with interstitial and diffuse lung disease. *Sleep Med* 2021; 80: 23-29.
108. Oktem S, Karadag B, Erdem E, Gokdemir Y, Karakoc F, Dagli E, Ersu R. Sleep disordered breathing in patients with primary ciliary dyskinesia. *Pediatr Pulmonol* 2013; 48: 897-903.
109. Fauroux B, Waters K, MacLean JE. Sleep in children and young adults with cystic fibrosis. *Paediatr Respir Rev* 2023; 46: 12-16.
110. Amaddeo A, Frapin A, Touil S, Khirani S, Griffon L, Fauroux B. Outpatient initiation of long-term continuous positive airway pressure in children. *Pediatr Pulmonol* 2018; 53: 1422-1428.

111. Fauroux B, Abel F, Amaddeo A, Bignamini E, Chan E, Corel L, Cutrera R, Ersu R, Installe S, Khirani S, Krivec U, Narayan O, MacLean J, Perez De Sa V, Pons-Odena M, Stehling F, Trindade Ferreira R, Verhulst S. ERS Statement on pediatric long term noninvasive respiratory support. *Eur Respir J* 2022; 59: 2101404.
112. Amaddeo A, Frapin A, Touil S, Khirani S, Griffon L, Fauroux B. Outpatient initiation of long-term continuous positive airway pressure in children. *Pediatr Pulmonol* 2018; 53: 1422-1428.
113. Fresnel E, Vedrenne-Cloquet M, Lebreton M, Griffon L, Fauroux B, Khirani S. Detection of Simulated Pediatric Breathing by CPAP/Noninvasive Ventilation Devices. *Respir Care* 2023; 68: 1087-1096.
114. Steindor M, Wagner CE, Bock C, Eckerland M, Heitschmidt L, Pichlmaier L, Olivier M, Bouikidis A, Grosse-Onnebrink J, Mellies U, Stehling F. Home Noninvasive Ventilation in Pediatric Subjects With Neuromuscular Diseases: One Size Fits All. *Respir Care* 2021; 66: 410-415.
115. Fauroux B, Lavis JF, Nicot F, Picard A, Boelle PY, Clement A, Vazquez MP. Facial side effects during noninvasive positive pressure ventilation in children. *Intensive Care Med* 2005; 31: 965-969.
116. Fauroux B, Lavis JF, Nicot F, Picard A, Boelle PY, Clement A, Vazquez MP. Facial side effects during noninvasive positive pressure ventilation in children. *Intensive Care Med* 2005; 31: 965-969.
117. Fauroux B, Leboulanger N, Roger G, Denoyelle F, Picard A, Garabedian EN, Aubertin G, Clément A. Noninvasive positive-pressure ventilation avoids recannulation and facilitates early weaning from tracheotomy in children. *Pediatr Crit Care Med* 2010; 11: 31-37.
118. Fauroux B, Leboulanger N, Roger G, Denoyelle F, Picard A, Garabedian EN, Aubertin G, Clement A. Noninvasive positive-pressure ventilation avoids recannulation and facilitates early weaning from tracheotomy in children. *Pediatr Crit Care Med* 2010; 11: 31-37.
119. Edwards JD, Panitch HB, George M, Cirrilla AM, Grunstein E, Wolfe J, Nelson JE, Miller RL. Development and validation of a novel informational booklet for pediatric long-term ventilation decision support. *Pediatr Pulmonol* 2021; 56: 1198-1204.
120. Edwards JD, Panitch HB, George M, Cirrilla AM, Grunstein E, Wolfe J, Nelson JE, Miller RL. Development and validation of a novel informational booklet for pediatric long-term ventilation decision support. *Pediatr Pulmonol* 2021; 56: 1198-1204.
121. Mellies U, Ragette R, Dohna Schwake C, Boehm H, Voit T, Teschler H. Long-term noninvasive ventilation in children and adolescents with neuromuscular disorders. *Eur Respir J* 2003; 22: 631-636.
122. Mellies U, Ragette R, Dohna Schwake C, Boehm H, Voit T, Teschler H. Long-term noninvasive ventilation in children and adolescents with neuromuscular disorders. *Eur Respir J* 2003; 22: 631-636.
123. Bhammar DM, Jones HN, Lang JE. Inspiratory Muscle Rehabilitation Training in Pediatrics: What Is the Evidence? *Can Respir J* 2022; 2022: 5680311.
124. Dumas HM. Rehabilitation Considerations for Children Dependent on Long-Term Mechanical Ventilation. *ISRN Rehabilitation* 2012; 2012: 1-15.
125. Joschtel B, Gomersall SR, Tweedy S, Petsky H, Chang AB, Trost SG. Objectively measured physical activity and sedentary behaviour in children with bronchiectasis: a cross-sectional study. *BMC Pulm Med* 2019; 19: 7.
126. Joschtel B, Gomersall SR, Tweedy S, Petsky H, Chang AB, Trost SG. Fundamental movement skill proficiency and objectively measured physical activity in children with bronchiectasis: a cross-sectional study. *BMC Pulm Med* 2021; 21: 269.
127. Firat M, Mutlu S, Yoleri B, Bosnak Guclu M. Comparison of respiratory functions, muscle strength, and physical activity among children with primary ciliary dyskinesia with and without Kartagener's syndrome and healthy controls. *Physiother Theory Pract* 2023; 1-9.
128. Sisman Y, Buchvald FF, Ring AM, Wassilew K, Nielsen KG. Long-Term Lung Function and Exercise Capacity in Postinfectious chILD. *Pediatr Allergy Immunol Pulmonol* 2019; 32: 4-11.
129. Rodríguez I, Zenteno D, Manterola C. Effects of home-based respiratory muscle training in children and adolescents with chronic lung disease. *Jornal Brasileiro de Pneumologia* 2014; 40: 626-633.
130. O'Dea CA, Beaven ML, Wilson AC, Smith EF, Maiorana A, Simpson SJ. Preterm birth and exercise capacity: what do we currently know? *Front Pediatr* 2023; 11: 1222731.
131. Amitai N, Stafler P, Blau H, Kaplan E, Mussaffi H, Levine H, Bar-On O, Steuer G, Bar-Yishay E, Klinger G, Meizahav M, Prais D. Cardiopulmonary exercise testing in adolescence following extremely premature birth. *Pediatr Pulmonol* 2024; 59: 997-1005.
132. Rinaldi S, Gilliland J, O'Connor C, Seabrook JA, Mura M, Madill J. Exercise capacity and its relationship with body composition and nutrition status in patients with interstitial lung disease. *Nutr Clin Pract* 2021; 36: 891-898.
133. Kwak S. Home mechanical ventilation in children with chronic respiratory failure: a narrative review. *J Yeungnam Med Sci* 2023; 40: 123-135.

134. Brown RK, Wyatt H, Price JF, Kelly FJ. Pulmonary dysfunction in cystic fibrosis is associated with oxidative stress. *Eur Respir J* 1996; 9: 334-339.
135. Haut Conseil de la Santé Publique. Vaccination des personnes immunodéprimées ou aspléniques. <https://www.hcsp.fr/explore.cgi/avisrapportsdomaine?clefr=504> 2018.
136. Benden C. Specific aspects of children and adolescents undergoing lung transplantation. *Curr Opin Organ Transplant* 2012; 17: 509-514.
137. Agence de la biomédecine. Greffe cardio-pulmonaire et pulmonaire pédiatrique. <https://ramsagence-biomedecine.fr/greffe-cardio-pulmonaire-et-pulmonaire-pediatrique-0> 2024.
138. Roy C, Allou N, Coulomb A, Grenet D, Borie R, Zuber B, Hamid A, Glorion M, Brun AL, Longchamps E, Hadchouel A, Brugiere O. Successful lung transplantation in genetic methionyl-tRNA synthetase-related alveolar proteinosis/lung fibrosis without recurrence under methionine supplementation: Medium-term outcome in 4 cases. *Am J Transplant* 2024; 24: 1317-1322.
139. Buchbinder N, Wallyn F, Lhuillier E, Hicheri Y, Magro L, Farah B, Cornillon J, Dulery R, Vincent L, Brissot E, Yakoub-Agha I, Chevallier P. [Post-transplant pulmonary complications: Guidelines from the francophone Society of bone marrow transplantation and cellular therapy (SFGM-TC)]. *Bull Cancer* 2019; 106: S10-S17.
140. Dani A, Hayes D, Jr., Guzman-Gomez A, Hossain MM, Woods JC, Morales DLS, Hirsch R, Zafar F, Hysinger EB. Lung Transplantation for Bronchopulmonary Dysplasia. *Chest* 2023; 163: 1166-1175.
141. Maynard R, Armstrong M, O'Grady K, Moore B, Kurachek S, Mallory GB, Wheeler W. Predischage death or lung transplantation in tracheostomy and ventilator dependent grade 3 bronchopulmonary dysplasia. *Pediatr Pulmonol* 2024; 59: 867-873.
142. Benden C. Pediatric lung transplantation. *J Thorac Dis* 2017; 9: 2675-2683.
143. Leard LE, Holm AM, Valapour M, Glanville AR, Attawar S, Aversa M, Campos SV, Christon LM, Cypel M, Dellgren G, Hartwig MG, Kapnadak SG, Kolaitis NA, Kotloff RM, Patterson CM, Shlobin OA, Smith PJ, Sole A, Solomon M, Weill D, Wijsenbeek MS, Willemse BWM, Arcasoy SM, Ramos KJ. Consensus document for the selection of lung transplant candidates: An update from the International Society for Heart and Lung Transplantation. *J Heart Lung Transplant* 2021; 40: 1349-1379.
144. Damy T, Burgel PR, Pepin JL, Boelle PY, Cracowski C, Murriss-Espin M, Nove-Josserand R, Stremler N, Simon T, Adnot S, Fauroux B. Pulmonary acceleration time to optimize the timing of lung transplant in cystic fibrosis. *Pulm Circ* 2012; 2: 75-83.
145. Verleden GM, Glanville AR, Lease ED, Fisher AJ, Calabrese F, Corris PA, Ensor CR, Gottlieb J, Hachem RR, Lama V, Martinu T, Neil DAH, Singer LG, Snell G, Vos R. Chronic lung allograft dysfunction: Definition, diagnostic criteria, and approaches to treatment-A consensus report from the Pulmonary Council of the ISHLT. *J Heart Lung Transplant* 2019; 38: 493-503.
146. Robinson PD, Spencer H, Aurora P. Impact of lung function interpretation approach on pediatric bronchiolitis obliterans syndrome diagnosis after lung transplantation. *J Heart Lung Transplant* 2015; 34: 1082-1088.
147. Driskel M, Horsley A, Fretwell L, Clayton N, Al-Aloul M. Lung clearance index in detection of post-transplant bronchiolitis obliterans syndrome. *ERJ Open Res* 2019; 5.
148. Nyilas S, Carlens J, Price T, Singer F, Muller C, Hansen G, Warnecke G, Latzin P, Schwerk N. Multiple breath washout in pediatric patients after lung transplantation. *Am J Transplant* 2018; 18: 145-153.
149. Prufe J. Decision Making in the Context of Paediatric Solid Organ Transplantation Medicine. *Transpl Int* 2022; 35: 10625.
150. Ko MSM, Poh PF, Heng KYC, Sultana R, Murphy B, Ng RWL, Lee JH. Assessment of Long-term Psychological Outcomes After Pediatric Intensive Care Unit Admission: A Systematic Review and Meta-analysis. *JAMA Pediatr* 2022; 176: e215767.
151. Cushman GK, Stolz MG, Blount RL, Reed B. Executive Functioning in Pediatric Solid Organ Transplant Recipients: A Meta-analytic Review. *Transplantation* 2020; 104: 357-366.
152. Qvist E, Jalanko H, Holmberg C. Psychosocial adaptation after solid organ transplantation in children. *Pediatr Clin North Am* 2003; 50: 1505-1519.
153. Laster ML, Fine RN. Growth following solid organ transplantation in childhood. *Pediatr Transplant* 2014; 18: 134-141.
154. Anderson SM, Wray J, Ralph A, Spencer H, Lunnon-Wood T, Gannon K. Experiences of adolescent lung transplant recipients: A qualitative study. *Pediatr Transplant* 2017; 21.
155. Dobbels F, Van Damme-Lombaert R, Vanhaecke J, De Geest S. Growing pains: non-adherence with the immunosuppressive regimen in adolescent transplant recipients. *Pediatr Transplant* 2005; 9: 381-390.

156. Annunziato RA, Bucuvalas JC, Yin W, Arnand R, Alonso EM, Mazariegos GV, Venick RS, Stuber ML, Shneider BL, Shemesh E. Self-Management Measurement and Prediction of Clinical Outcomes in Pediatric Transplant. *J Pediatr* 2018; 193: 128-133 e122.
157. Mehta P, Steinberg EA, Kelly SL, Buchanan C, Rawlinson AR. Medication adherence among adolescent solid-organ transplant recipients: A survey of healthcare providers. *Pediatr Transplant* 2017; 21.
158. Thompson SM, Digirolamo AM, Mallory GB, Jr. Psychological adjustment of pediatric lung transplantation candidates and their parents. *J Clin Psychol Med Settings* 1996; 3: 303-317.
159. Bertani A, De Monte L. Building a Lung Transplant Program. In: Bertani, A, Vitulo, P, Grossi, PA (eds) *Contemporary Lung Transplantation Organ and Tissue Transplantation* Springer, Cham https://doi.org/10.1007/978-3-319-20788-9_1-1 2023.
160. Khan MS, Zhang W, Taylor RA, Dean McKenzie E, Mallory GB, Schechter MG, Morales DL, Heinle JS, Adachi I. Survival in pediatric lung transplantation: The effect of center volume and expertise. *J Heart Lung Transplant* 2015; 34: 1073-1081.
161. Cousino MK, Schumacher KR, Magee JC, Wolfe J, Yu S, Eder SJ, Fredericks EM. Communication about prognosis and end-of-life in pediatric organ failure and transplantation. *Pediatr Transplant* 2019; 23: e13373.
162. Fowler A, Freiburger D, Moonan M. Palliative and end-of-life care in pediatric solid organ transplantation. *Pediatr Transplant* 2015; 19: 11-17.

RespiFil

FILIÈRE
MALADIES
RESPIRATOIRES
RARES

Juillet 2025 - RespiFil édition - CC BY-NC-ND