

## 47th EUROPEAN CYSTIC FIBROSIS CONFERENCE

5 – 8 JUNE 2024 | GLASGOW, UNITED KINGDOM

# Comment gérer les effets du traitement par modulateur de la mucoviscidose et fournir une prise en charge psychosociale adaptée

---

Eddie Landau, PhD - Consultant Clinical and Medical Psychologist - [eclandau@gmail.com](mailto:eclandau@gmail.com)

Graub Cystic Fibrosis Center - Schneider Children's MC, Israel



# Index

Les effets psychosociaux des modulateurs : **N.E.C.I.**

- a. **N**ouveauté
- b. **E**ffets Indésirables
- c. **C**ollatéral
- d. **I**néligibilité

# Nouveaux effets psychosociaux de la thérapie modulatrice

- Perception identitaire
  - *Adaptation au bien-être (1)*
  - « *Qui suis-je sans CF* » : *perte de soi*
- Changements dans le parcours de vie
  - *Oser rêver ! Le traitement fonctionnera-t-il toujours ?*
  - *Puis-je espérer me marier, avoir un bébé, une carrière différente ?*
- Problèmes existentiels :
  - *Qu'est-ce que j'ai raté des choix antérieurs que je n'ai pas pu faire ?*
  - *Quels sont mes priorités/rêves maintenant ?*

(1) Keytes et al, *Chronic Ill*, 2023 Sep; 19(3):539-556.

(2) Landau, *J. Cyst Fibros*, 2023, 22,3: 372-373

# Effets indésirables en santé mentale/neuropsychiatriques des modulateurs

- Une étude récente suggère qu'au niveau de la population, le traitement par ETI (Elexacaftor/Tezacaftor/Ivacaftor) n'est pas associé à une aggravation des symptômes de dépression.
- MAIS Il existe plusieurs rapports/séries de cas, des études monocentriques et des données d'enquêtes nationales qui montrent toutes un sous-groupe présentant des effets indésirables dans la santé mentale après le début de l'ETI (3-7) :
  - *Humeur, dépression et symptômes maniaques*
  - *Anxiété*
  - *Troubles du sommeil*
  - *Troubles Neurocognitifs : brouillard mental, problèmes de concentration et de mémoire*
  - *Idées/tentatives de suicide*

(3) Ramsey et al., *Am J Respir Crit Care Med*, 2024 ; 209: 299-306

(4) Baroud et al, *Pediatr Pulmonol*, 2023 ; 58: 1920-1930

(5) Tindell W et al. *Psychosomatics* 2020 Jul 2 : S0033-3182(20)30209-3

(6) Heo S et al. *J Cyst Fibros*. 2021 Nov 3 : S1569-1993(21)02104

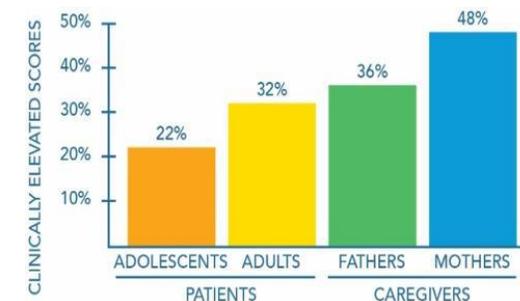
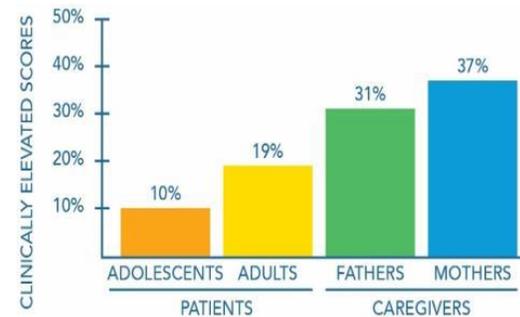
(7) Bathgate et al. *Pediatr Pulmonol*. 2023 ; 58(9):2469-2477

# Hypothèses autour des effets indésirables de la thérapie modulatrice sur la santé mentale

## Diverses hypothèses(8)

- Sans rapport : les troubles de l'humeur sont liés à un problème de santé chronique
- Impact psychologique : enjeux d'adaptation, identitaires, existentiels, etc.
- Effet direct des Modulateurs: CFTR est présente dans les cellules neurales du cerveau
- Interactions médicamenteuses : par exemple, réduire l'efficacité des antidépresseurs

(8) Talwalkar et al. Psychosomatics, 2017 ; 58:343-54



# Effets psychosociaux Collatéraux des modulateurs

- Une meilleure santé pourrait = nouveaux défis ayant des implications psychosociales :
  - *Probabilité accrue de tomber enceinte, de décider de fonder une famille*
    - *Aux États-Unis, le nombre de femmes atteintes de mucoviscidose enceintes a augmenté de 250 % entre 2017 et 2021 (9)*
    - *Prendre soin de soi pendant la parentalité*
  - *Modifications corporelles pouvant inclure une prise de poids (10)*
  - *Problèmes financiers :*
    - *Inquiétudes quant à la reconnaissance d'invalidité et/ou à d'autres prestations*
    - *Problèmes en matière d'emploi*
    - *Problèmes d'observance : poursuite du traitement contre la mucoviscidose – avons-nous besoin de ce fardeau ?*
    - *Vieillessement*

(9) Hisert et al, *Lancet Respir Med* 2023 ; 11: 916–31

(10) Gramegna et al, *Respir Res* 2023 ; 24:164

# Inéligibilité – effets psychosociaux si vous ne pouvez pas bénéficier d'une thérapie modulatrice

- Passage de l'espoir au désespoir
- Inquiétudes concernant la détérioration de la santé
- Conflit de sentiments : bonheur des autres vs envie
- Un sentiment d'aliénation

(11) Arslan J Cyst Fibros, 2023, 22, 3 : 4277-43

(12) Kramer-Golinkoff et al, Pediat Pulmonology, 2022, 57 : 1253-1261

# Index

Gérer ces effets pour fournir une prise en charge psychosociale adaptée

1. Dépistage
2. Interventions psychologiques
3. Recherche
4. Prise en charge en équipe pluridisciplinaire

# Importance du dépistage de la santé mentale

- Dépistage systématique et régulier de la détection/intervention précoce = meilleurs résultats en matière de Santé Mentale (TIDES et guidelines internationales en matière de Santé Mentale) (13,14,15)
- Nous disposons actuellement d'outils de dépistage standardisés qui sont efficaces pour mettre en évidence la dépression/l'anxiété chez les adultes et les adolescents.
  - *Groupe de travail sur la santé mentale à l'ère des modulateurs CFTR (ECFS)*
- Les normes de soins recommandent un dépistage individualisé de la Santé Mentale avant et après le début de l'ETI (dépression, anxiété et CFQ-R) (16)
- À mesure que des symptômes neuropsychiatriques/cognitifs apparaissent, des mesures plus standardisées sont nécessaires (17) (par exemple PROMIS healthmeasures.net)

(13) Quittner et al, Thorax, 2016 ; 71(1):26-34.

(14) Landau et al, Resp Med, 2022 : 106955

(15) Abbott, Havermans, Mental Health Issues in CF, in Cystic Fibrosis, 2023,

(16) Southern et al, J Kyst Fibros, 2023 ; 22 (1) : 17-30

(17) Graziano et al, Chest, 2024 ; 165 (1), 800-809

# Besoin Urgent d'un dépistage systématique et standardisé pour TOUS les âges

À mesure que l'âge d'éligibilité diminue, il est nécessaire d'utiliser des outils de dépistage standardisés pour évaluer les changements de comportement et de santé mentale chez les enfants de moins de 12 ans.



Original Article

Standards for the care of people with cystic fibrosis (CF); recognising and addressing CF health issues

Pierre-Régis Burgel<sup>a</sup>, Kevin W Southern<sup>b,\*</sup>, Charlotte Addy<sup>c</sup>, Alberto Battezzati<sup>d</sup>, Claire Berry<sup>e</sup>, Jean-Philippe Bouchara<sup>f</sup>, Edwin Brokaar<sup>g</sup>, Whitney Brown<sup>h</sup>, Pilar Azevedo<sup>i</sup>, Isabelle Durieu<sup>j</sup>, Miquel Ekkelenkamp<sup>k</sup>, Felicity Finlayson<sup>l</sup>, Julian Forton<sup>m</sup>, Johanna Gardecki<sup>n</sup>, Pavla Hodkova<sup>o</sup>, Gina Hong<sup>p</sup>, Jacqueline Lowdon<sup>q</sup>, Su Madge<sup>r</sup>, Clémence Martin<sup>s</sup>, Edward McKone<sup>t</sup>, Anne Munck<sup>u</sup>, Chee Y Ooi<sup>v</sup>, Lucy Perrem<sup>w</sup>, Amanda Piper<sup>x</sup>, Andrew Prayle<sup>y</sup>, Felix Ratjen<sup>z</sup>, Margaret Rosenfeld<sup>aa</sup>, Don B Sanders<sup>ab</sup>, Carsten Schwarz<sup>ac</sup>, Giovanni Taccetti<sup>ad</sup>, Claire Wainwright<sup>ae</sup>, Natalie E West<sup>af</sup>, Michael Wilschanski<sup>ag</sup>, Amanda Bevan<sup>ah</sup>, Carlo Castellani<sup>ai</sup>, Pavel Drevinek<sup>aj</sup>, Silvia Gartner<sup>ak</sup>, Andrea Gramegna<sup>al</sup>, Elise Lammertyn<sup>am</sup>, Eddie (Edwina) C Landau<sup>an</sup>, Barry J Plant<sup>ao</sup>, Alan R Smyth<sup>ap</sup>, Silke van Koningsbruggen-Rietschel<sup>aq</sup>, Peter G. Middleton<sup>ar</sup>

## 4. Supporting mental and emotional well being

*Eddie Landau, Johanna Gardecki, Pavla Hodkova*

### 4.2. Consider screening tools for mental health issues

Identifying mental health issues through regular screening provides the opportunity for early intervention and improved outcomes throughout life [142,155]. Additional mental health screening prior to and during CFTR modulator therapy can recognise people who are at risk of or already affected by depression or anxiety [105]. Screening tools can identify a range of mental health issues and psychosocial risk factors. Screening may include self-reporting tools and parental/teacher inputs, and can be used as an intervention to acknowledge, identify and address mental health difficulties [143,156,157]. However, screening is not a definitive diagnosis, and is not a strategy to replace the key role of the psychologist within the CF team.

There are a wide number of free screening tools that are available in different languages (Supplementary Table 3) [158]. These mental health tools are used for screening, to identify people with CF who need further psychological support. They evaluate distinct properties and feelings, but all have excellent psychometric properties as well as being straightforward to administer and score.

- Le consensus entre les centres CF pour des outils de dépistage complets et validés pour les plus jeunes est une priorité pour évaluer avec précision les résultats en santé mentale
- Envisager d'autres initiatives de recherche en Europe et aux États-Unis afin de créer des guidelines en matière de dépistage pour les enfants de < 12 ans

# Interventions SUR MESURE

## 1 : Psychothérapie

- Soutien thérapeutique à une nouvelle réalité (telle que des changements d'image corporelle, une nouvelle identité), par ex. Thérapie d'acceptation et d'engagement
  - [https://www.ecfs.eu/mental\\_health-tools/resources](https://www.ecfs.eu/mental_health-tools/resources)
- Soutien empathique pour les personnes non éligibles aux modulateurs
  - *Etre à l'écoute de leurs sentiments tout en gardant espoir, par exemple des interventions basées sur la pleine conscience*
- Encourager mes capacités d'adaptation, stratégies comportementales pour gérer les symptômes (alternative à l'arrêt de la thérapie modulatrice)
- Interventions Evidence Based pour encourager l'observance des traitements existants
  - *par exemple. Entretien motivationnel*

# Interventions SUR-MESURE

## 2 : Psycho-éducation

- Projet de famille (augmentation des grossesses)
- Conseils sur la carrière professionnelle et préoccupations financières (évolution des prestations sociales)
- Des informations précises et claires sur le fonctionnement des modulateurs
  - *À quoi s'attendre/laisser de la place à l'indécision/à l'hésitation/à des conseils d'anticipation*
  - *De nombreux parents et patients sont résistants en raison des effets secondaires sur les réseaux sociaux*
  - *Doivent permettre aux patients et à leurs familles de prendre des décisions éclairées avec l'équipe pluridisciplinaire*

# Interventions SUR-MESURE

## 3 : Médical

- Interventions psychopharmacologiques habituelles pour les symptômes observés (18)
  - *Antidépresseurs ou ttt alternatifs (par exemple, benzodiazépine pour l'anxiété)*
  - *Stimulants pour les symptômes neurocognitifs*
  - *Partenariat psychiatre-pharmacien de l'équipe CF : ESSENTIEL*
  - *Des études pharmacocinétiques/pharmacogénomiques continues sont nécessaires*
- Ajuster le modulateur et noter la réponse (19) :
  - *Arrêter le modulateur*
  - *Changement de dose avec SUIVI*
    - *Réduire, changer matin/après-midi, interrompre*
    - *Utiliser les mesures de test sueur pour minimiser les effets indésirables sur le santé mentale tout en conservant les bienfaits physiques*
    - *Mesurer les risques : perte rapide des bienfaits physiques vs amélioration de la santé mentale*

(18) Baroud et al, *Pediatr Pulmonol*, 2023 ; 58 : 1920-1930

(19) Spoletini et al. *J Cyst Fibros*. 2022 ; 21(6) : 1061-1065

# Recherche : études pertinentes jusqu'à présent

- Les effets secondaires négatifs doivent être mesurés et le traitement surveillé afin d'orienter systématiquement le suivi psychologique
- Etude : 6 séries de cas, 3 examens de dossiers et 1 étude d'enquête = 10 au total
- Les données internationales multicentriques renforceront notre compréhension de ces effets secondaires pour créer des lignes directrices de soins plus complètes

Case Studies	Chart Review Studies	Provider Survey Study
1. Tindell et al., 2020 (N = 1) 2. Heo et al., 2022 (N = 6) 3. Arslan et al., 2023 (N = 2) 4. Spolenti et al., 2022 (N = 19) 5. Ibrahim et al., 2023 (N = 10) 6. Hughes & Brown, 2023* (N = 1)	7. Zhang et al., 2022 8. Baroud et al., 2023 (N = 16) 9. Thomsen et al., 2023* (n = 2)	10. Bathgate et al., 2023

Liu F, Georgiopoulos AM. Revue de la littérature et lacunes : gestion des symptômes.  
Réunion annuelle 2023 du groupe de travail de la Cystic Fibrosis Foundation  
priorisant la recherche en santé mentale (PRIME), Bethesda, MD, 2023

# Impacts positifs et négatifs des modulateurs

Comparaison des observations des prestataires de soins de santé en Europe et aux États-Unis (Graziano S, Landau E, Mitmansgruber H, Quittner A, Verkleij M, Georgiopoulos A, Borawska-Kowalczyk U, Bathgate)

- OBJECTIFS

- *Identifier les aspects positifs et négatifs des effets secondaires des modulateurs à l'échelle internationale*
- *Utilisation des questions d'une enquête nationale américaine pour évaluer/comparer les observations des cliniciens (20) quant aux impacts positifs/négatifs des modulateurs en Europe vs les États-Unis*

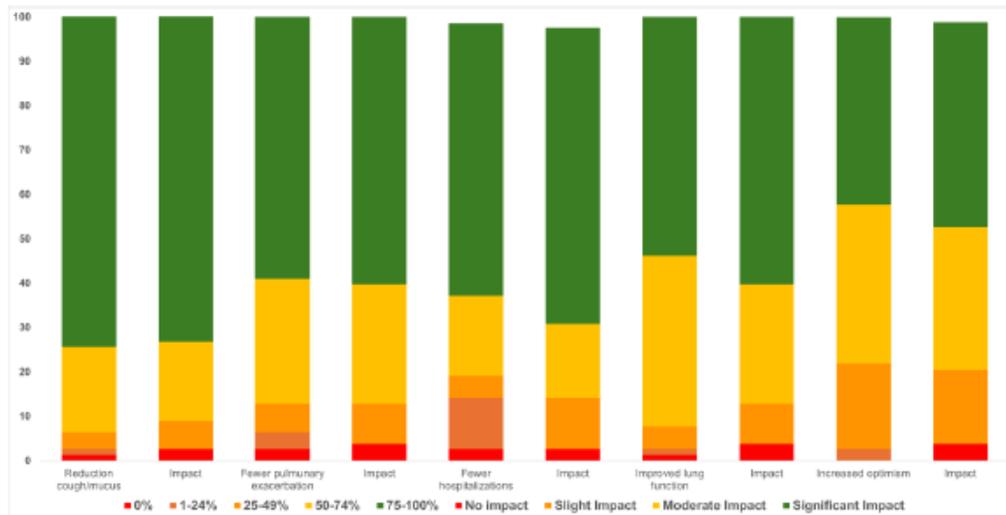
- MÉTHODES

- *Groupe de travail sur la santé mentale de l'ECFS a adapté l'enquête américaine et l'a distribuée via ECFS d'avril à juin 2023*
- *Les répondants ont estimé la prévalence et l'impact des modulateurs sur le fonctionnement dans 5 domaines:*
  - *Effets Physiques et Psychologiques positifs*
  - *Troubles du sommeil*
  - *Troubles Cognitifs*
  - *Détérioration de la Santé mentale*
  - *Préoccupations à propos du futur*

(20) Bathgate et al. *Pediatr Pulmonol.* 2023 ; 58(9) : 2469-2477

# Impacts positifs et négatifs des modulateurs

- 78 répondants - 21 pays
- Principalement des médecins (61,5 %)
- Des pourcentages similaires de résultats positifs sur le plan physique et effets psychologiques, ainsi que les effets secondaires liés au sommeil et aux troubles cognitifs sont rapportés en Europe et aux USA



## Elexacaftor/Tezacaftor/Ivacaftor (ETI) Mental Health Side-Effects Checklist (Ages 12 - adulthood) Dr. Sonia Graziano & Dr. Alexandra L. Quittner

How often have you been bothered by any of the following problems? (Use “√” to indicate your answer)

	In the 3-months after starting				In the past 2-weeks			
	Never	Sometimes	Often	Very Often	Never	Sometimes	Often	Very Often
Headache	0	1	2	3	0	1	2	3
Sleep Problems	0	1	2	3	0	1	2	3
Concerns about weight gain	0	1	2	3	0	1	2	3
Brain Fog	0	1	2	3	0	1	2	3
Worsening mood	0	1	2	3	0	1	2	3
Concentration Problems	0	1	2	3	0	1	2	3
Increasing anxiety	0	1	2	3	0	1	2	3

\* This checklist is based on published literature, including case reports and case series on the side effects of ETI

# Impacts positifs et négatifs des modulateurs

- Taux similaires d'effets secondaires des modulateurs (par exemple, sautes d'humeur) signalés dans l'UE et aux États-Unis
- Moins d'effets négatifs sur la santé mentale (par exemple, augmentation de la dépression, idées suicidaires) et d'inquiétudes quant à l'avenir ont été signalés dans l'UE par rapport aux États-Unis
- Les résultats peuvent être dus à des différences dans les systèmes de santé :
  - *Introduction des modulateurs plus tardive en Europe a été introduite : mieux préparée grâce à l'expérience américaine*
  - *Hésitation à partager avec les équipes médicales, de peur que les modulateurs ne soient retirés*

Figure 2: Top 5 mental health effects + impact ratings + dose changes

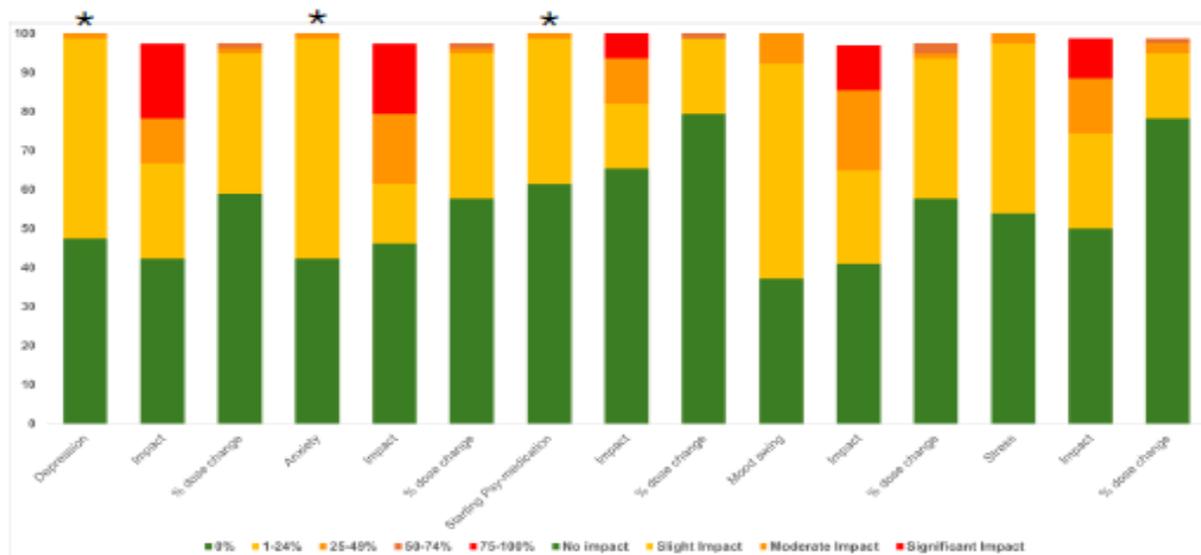
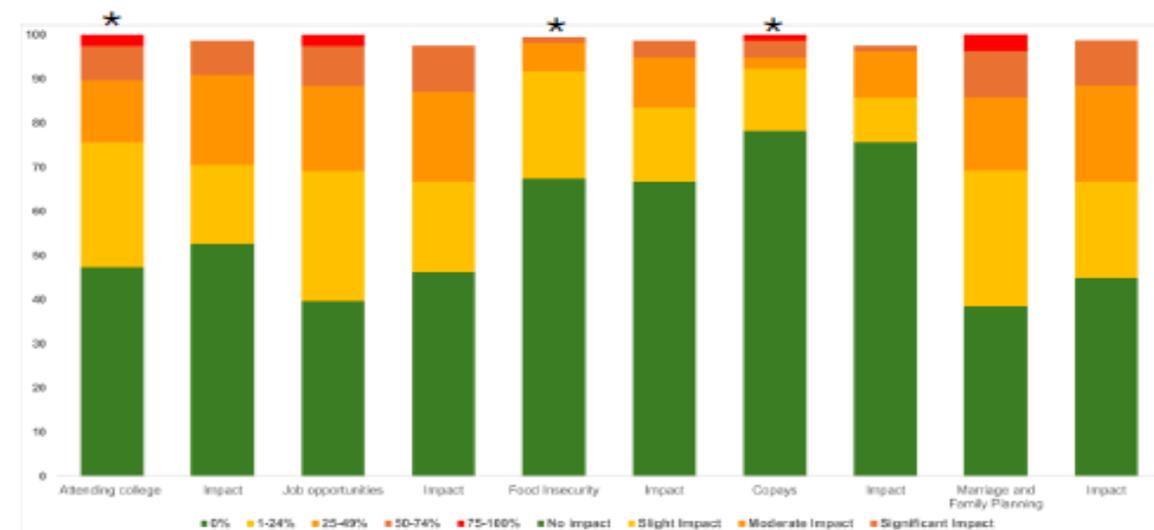


Figure 3: Top 5 concerns about the future + impact ratings



# Message à retenir

- Les modulateurs CFTR : d'espoir accru pour l'avenir
- Il existe des preuves d'effets secondaires négatifs (santé mentale et problèmes neurocognitifs)
- Exiger une réponse proactive basée sur le dépistage, les interventions et la participation de l'équipe pluridisciplinaire
- Plus de recherches pour mieux comprendre les caractéristiques et les personnes susceptibles d'être affectées et comment gérer au mieux les soins
  - *Des outils de dépistage plus standardisés sont essentiels pour les jeunes enfants*
  - *Grandes études longitudinales prospectives impliquant des cohortes pédiatriques et adultes*
- Nécessité d'éduquer et de former équipe pluridisciplinaires sur les éléments à évaluer et à surveiller cliniquement et sur la diffusion internationale des informations sur les meilleures pratiques et techniques



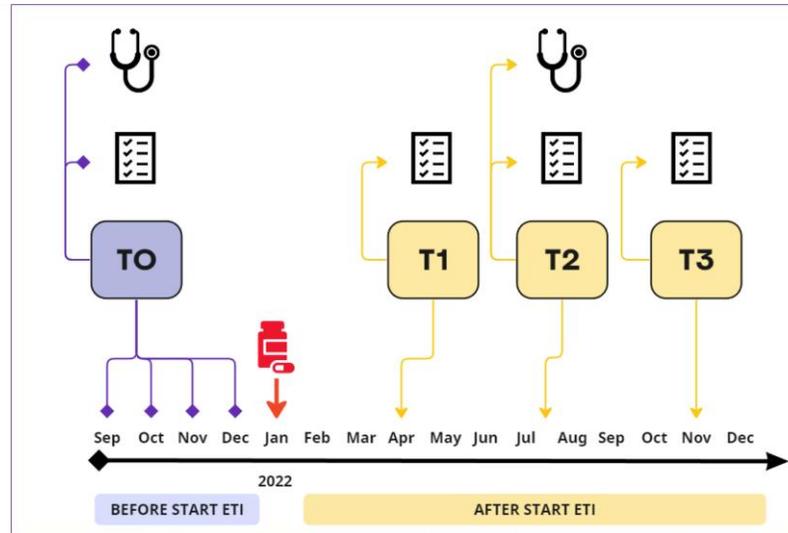
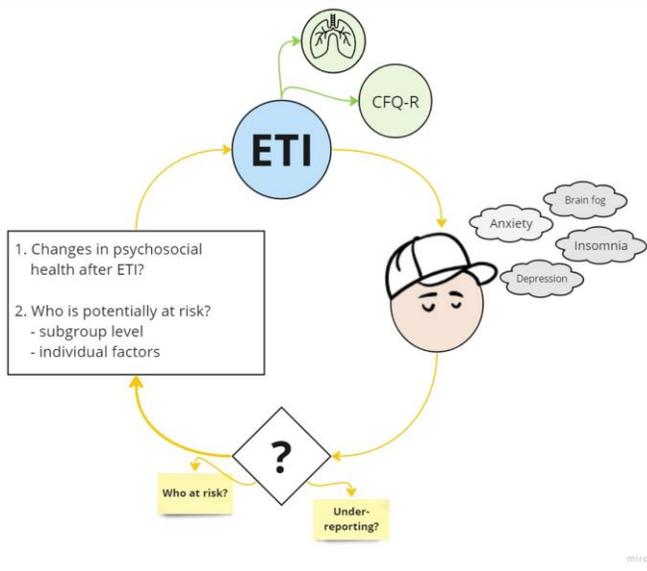
# **S'adapter au changement : Perspectives sur la vie après Kaftrio**

Els van der Heijden - June 7, 2024 - ECFS Glasgow

# Impacts positifs et négatifs des modulateurs

- Quatre perspectives sur la vie après le lancement de Kafrio
  - *Transformation*
  - *Identité*
  - *Famille et amis*
  - *Perspectives*
- A retenir

# Étude Rise



- Résultats de N = 174
- Santé mentale, qualité de vie liée à la respiration + Symptômes dépressifs
- Pas de changement dans l'anxiété, sous-groupes à risque : femmes, personnes avec un VEMS faible et celles sous médicaments psychotropes à T0
- Analyses complémentaires : représentation de la maladie, l'observance

# Transformation

- Histoire personnelle :
  - « *Guéri* », *pas cassée*
  - *Avoir le droit d'être là*
  - *La honte et la culpabilité diminuent*
  - *Perception modifiée*
  - *Cependant, l'anxiété est restée*

# Identité :

- Recherche
  - *Risque d'associer la maladie dans l'identité*
  - *L'identité de la maladie est associée au bien-être psychique*
    - *Acceptation*
    - *Enrichissement*
    - *Rejet*
    - *Engloutissement*
  - *« Identité persistante » en tant que « malade chronique »*
- Histoire personnelle
  - *Classée comme patiente CF*
  - *Faible estime de soi*
  - *Kaftrio m'a aidé à me réconcilier avec la mucoviscidose*

# Famille et amis

- Recherche
  - *La famille et les amis « méritaient davantage Kaftrio »*
  - *Participation à l'élaboration de guidelines sur les soins et le dépistage de la mucoviscidose*
  - *Engagement dans un dialogue précoce et collaboration dans la recherche*
  - *Cela n'a pas changé après le démarrage de Kaftrio*
  - *Continuent à apprécier l'impact de Kaftrio sur leur vie*
- Histoire personnelle
  - *« Nous nous sommes sentis soulagés et avons vu le calme et le silence »*
  - *« Je suis tellement heureuse de partager ma propre maternité avec vous »*
  - *« Tu ne dis plus pardon tout le temps »*
  - *« Notre relation est bien plus réelle »*
  - *Le filtre de la maladie n'obscurcit plus mon vrai moi*

# Perspectives

- Recherche
  - *« Je peux voir un avenir maintenant ! »*
  - *Intense déception des non-éligibles*
  - *La culpabilité des survivants*
  - *Inquiétez-vous de l'efficacité à long terme*
  - *Partenariat avec les patients dans la recherche*
- Histoire personnelle
  - *Profiter de la lumière*
  - *Recherche sur la mucoviscidose et le bien-être psychique*
  - *Une certaine tristesse face aux opportunités perdues*
  - *Extrêmement reconnaissante*

# A retenir

- Voir la personne chez le patient
- Voir le patient dans les statistiques

# Qu'est-ce que la mucoviscidose liée et qu'est-ce que c'est pas ?

---

Quand orienter en dehors du CRCM ?

Stina Järholm

# Aperçu

---

- Qu'est-ce qui est lié à la mucoviscidose et qu'est-ce qui ne l'est pas ?
    - *Tout ?*
    - *Facteurs associés à l'amélioration de la vie ?*
    - *Juste des facteurs de risque élevés/liés à la mucoviscidose ?*
  - Pourquoi cette présentation ?
    - *Mon parcours dans la mucoviscidose*
    - *Les besoins évoluent avec le temps*
    - *Les besoins, comme tout le monde, sont plus évidents lorsque l'on se sent mieux*
  - Zones de références possibles
    - *La perspective psychologique/sociale*
  - Gains et tensions possibles si l'on ne s'occupe pas de tout...
-

# Pathologies évaluées mais manque d'expertise

- TDAH
  - *Les symptômes du TDAH peuvent être élevés dans ce groupe et avec des lacunes dans les connaissances/recherches (1)*
  - *Les taux de prévalence déclarés du TDAH chez les personnes atteintes de diabète variaient entre 5,26 % et 21,9 % (2)*
  - *Les déterminants sociodémographiques du diagnostic du TDAH étaient similaires à ceux de la population générale, alors que le traitement et la gravité de la mucoviscidose semblaient avoir peu d'influence (3)*
- Autisme
  - *Il est difficile d'en établir la prévalence, mais l'autisme est probablement sous-estimé (4)*
  - *Les symptômes peuvent être confondus avec une incapacité à faire face au fardeau des soins*
- Troubles des comportement alimentaire
  - *Il existe des preuves d'un risque accru de troubles de l'alimentation chez les personnes souffrant de maladies chroniques traitées avec un régime alimentaire spécifique, cependant, les données pour les patients CR sont moins claires*
  - *Les personnes atteintes de troubles de l'alimentation se sont déclarées moins préoccupées par les troubles de l'alimentation que la population générale (5)*
  - *Le diagnostic d'anorexie mentale existe probablement plus souvent que diagnostiqué (6)*

# Pathologies évaluées mais manque d'expertise

- Santé sexuelle et reproductive
  - Les hommes et les femmes atteints de mucoviscidose expriment leur mécontentement à l'égard de la prestation de soins de SSR dans le modèle actuel de soins de mucoviscidose (7)
  - *La prévalence des dysfonctionnements sexuels signalés chez les personnes atteintes de CF varie selon l'âge. Des taux allant jusqu'à 43 % chez les femmes et 65 % chez les hommes sont rapportés (8)*
  - *Il peut y avoir un risque que les patientes CF s'engagent moins dans les programmes de prévention (8)*
- Accompagnement génétique/conjoints
  - *La planification de la parentalité (discussion) commence souvent au CRCM. Environ 70 % des partenaires (n=94) se sentaient inclus dans cette discussion (9)*
  - *Si le partenaire souhaite vérifier le statut de transporteur, où cela doit-il être effectué ?*
- Ménopause
  - *30% des femmes ont connu une aggravation des symptômes de la CF pendant la ménopause, et 42% ont connu une aggravation des symptômes de la CF après la ménopause (n = 460) (10)*
  - *¾ des participantes utilisant un traitement hormonal n'ont signalé aucun changement dans leurs symptômes de la CF (10)*
- Démence
  - *Lien entre maladies respiratoires chroniques et démence est de plus en plus reconnu*
  - *Les personnes atteintes de maladies pulmonaires chroniques accompagnées d'une altération de la fonction pulmonaire courent un risque accru de développer une démence (11)*
  - *L'incidence de la démence était 1,6 fois plus élevée chez les personnes atteintes de bronchectasie que chez celles sans bronchectasie (15,0 contre 9,3/1 000 années-personnes,  $p < 0,001$ ) (12)*

# En résumé

- Les freins possibles :
  - *Plus de temps pour s'en occuper : charge supplémentaire*
  - *Les patients peuvent être rejetés des autres services*
  - *Coûts additionnels*
  - *Manque d'expertise multifactorielle/professionnelle dans la compréhension des symptômes*
- Gains possibles :
  - *Autonomisation*
  - *Se sentir/être comme tout le monde*
  - *De meilleurs soins*

# Bibliographie

- (1) Georgiopoulos AM, Friedman D, Porter EA, Krasner A, Kakarala SP, Glaeser BK, Napoleon SC, Wozniak J. Screening for ADHD in adults with cystic fibrosis: Prevalence, health-related quality of life, and adherence. *J Cyst Fibros*. 2018 Mar;17(2):276-280. doi: 10.1016/j.jcf.2017.08.011. Epub 2017 Sep 1. PMID: 28867260.
- (2) Power HA, Shivak SM, Kim J, Wright KD. A systematic review of attention-deficit/hyperactivity disorder in people living with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol*. 2024 Apr;59(4):825-833. doi: 10.1002/ppul.26843. Epub 2024 Jan 10. PMID: 38197494.
- (3) Eworuke E, Zeng QY, Winterstein AG. Clinical and Sociodemographic Factors Associated With Attention-Deficit/Hyperactivity Disorder in Patients With Cystic Fibrosis. *Psychosomatics*. 2015 Sep-Oct;56(5):495-503. doi: 10.1016/j.psych.2014.09.001. Epub 2014 Sep 6. PMID: 25620567.
- (4) Pasley K, Krivchenia K, Dell ML, McCoy KS, Paul GR. Clinical management of pediatric patients with cystic fibrosis and autism spectrum disorder. *Pediatr Pulmonol*. 2023 Apr;58(4):1160-1168. doi: 10.1002/ppul.26311. Epub 2023 Jan 13. PMID: 36610056.
- (5) Kass AP, Berbert L, Dahlberg S, Bern E, Sabharwal S, Leonard J, Richmond T, Sawicki GS. Eating disorders in adolescents and young adults with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol*. 2022 Nov;57(11):2791-2797. doi: 10.1002/ppul.26102. Epub 2022 Aug 17. PMID: 35931664.
- (6) Linkson L, Macedo P, Perrin FMR, Elston CM. Anorexia nervosa in cystic fibrosis. *Paediatr Respir Rev*. 2018 Mar;26:24-26. doi: 10.1016/j.prrv.2017.03.002. Epub 2017 Mar 23. PMID: 28539256.
- (7) West, N. E., Kazmerski, T. M., Taylor-Cousar, J. L., Tangpricha, V., Pearson, K., Aitken, M. L., & Jain, R. (2022). Optimizing sexual and reproductive health across the lifespan in people with cystic fibrosis. *Pediatric pulmonology*, 57, S89-S100.
- (8) Rousset Jablonski C, Reynaud Q, Perceval M, et al. Contraceptive practices and cervical screening in women with cystic fibrosis. *Hum Reprod*. 2015;30(11):2547-2551.
- (9) Ehrenberg, S., Stransky, O. M., Wright, C. E., Jain, R., & Kazmerski, T. M. (2023). Partner perspectives on women's sexual and reproductive healthcare in cystic fibrosis. *Journal of Cystic Fibrosis*, 22(2), 217-222.
- (10) Prochownik, K., Jain, R., Taylor-Cousar, J. L., Lavage, D. R., Stransky, O. M., Thomas, H. N., & Kazmerski, T. M. (2023). Menopause in people with cystic fibrosis. *Menopause*, 30(4), 401-405.
- (11) Lutsey PL, Chen N, Mirabelli MC, et al. Impaired lung function, lung disease, and risk of incident dementia. *Am J Respir Crit Care Med* 2019; 199: 1385–1396.
- (12) Kim, S. H., Han, K., Park, J., Park, D. W., Moon, J. Y., Sim, Y. S., ... & Choi, H. (2023). Association between non-cystic fibrosis bronchiectasis and the risk of incident dementia: A nationwide cohort study. *Chronic Respiratory Disease*, 20, 14799731231222282