

#### Outils connectés et mucoviscidose:

Observance long terme?
Exacerbations Pulmonaires?
Impact des modulateurs?

Stéphanie Bui 2023

## Conflits intérêts

#### Aucun pour la présentation

Boards VERTEX, ZAMBON et VIATRIS Muco and Co

# Adherence, reliability, and variability over time of home spirometry telemonitoring in cystic fibrosis

Beaufils F<sup>1,2,3</sup>, Enaud R<sup>1,2,3</sup>, Gallode F<sup>2</sup>, Boucher G<sup>2</sup>, Berger P<sup>1,2,3</sup>, Fayon M<sup>1,2,3</sup>, Bui S<sup>2,3</sup> Frontiers Pediatrics 2023

Etude observationnelle en vie réelle

Juillet 2015 à 2021

Patients pédiatrique >5ans et adultes

Enfants 3 spiro/semaines +/- aide kiné; Adultes 1 spiro/semaine +/- en autonomie

Données démographiques, bactériologiques et données EFR réalisées au CRCM

Observance nombres de spiro réalisées/spiro demandées:

80% Très observant

50-80% observant

30-50% peu observant

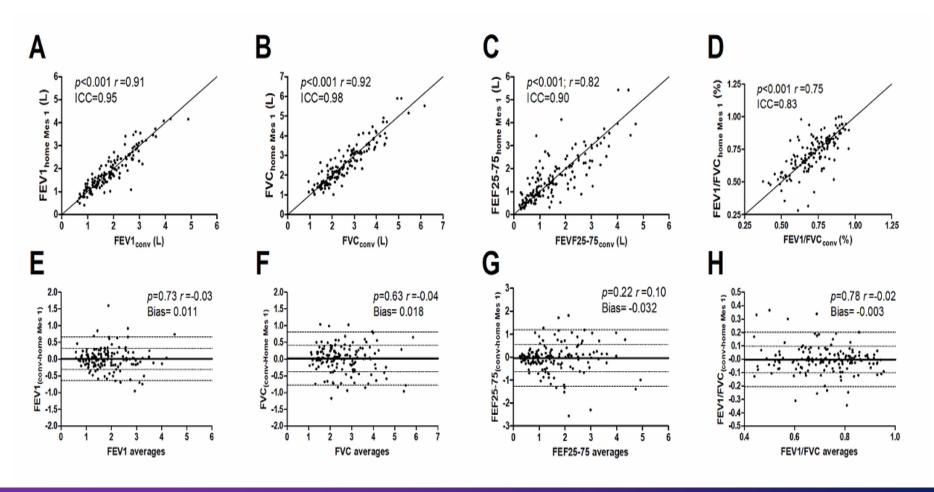
<30% non observant

	Characteristics	All	Children	Teenagers	Adults	p
	N	174	74	43	57	
	Male	86/174 (49.4)	37/74 (50.0)	24/43 (55.8)	25/57 (43.9)	0.492
	Age (years)	13.2 [9.6; 20.8]	9.1 [7.6; 10.4]	14.6 [13.1; 16.0]	25.3 [21.3; 33.3]	<0.001 <sup>a,b,c</sup>
	Mutations					
	Homozygous df508	80/174 (46.0)	35/74 (47.3)	21/43 (48.8)	24/57 (42.1)	
	Heterozygous df508	77/174 (44.3)	33/74 (44.6)	18/43 (41.9)	26/57 (45.6)	0.916
	Other	17/174 (9.8)	6/74 (8.1)	4/43 (9.3)	7/57 (12.3)	
	Pancreatic insufficiency	147/174 (84.5)	63/74 (85.1)	35/43 (81.4)	49/57 (86.0)	0.806
	CFRD	31/174 (17.8)	4/74 (5.4)	10/43 (23.3)	17/57 (29.8)	$< 0.001^{a,b}$
	Chronic colonisation					
	MSSA	132/174 (75.9)	49/74 (66.2)	40/43 (93.0)	53/57 (93.0)	$< 0.001^{a,b}$
	PA	63/174 (36.2)	8/74 (10.8)	15/43 (34.9)	40/57 (70.2)	$< 0.001^{a,b}$
	Treatment					
	ICS	85/174 (48.9)	32/74 (43.2)	22/43 (51.2)	31/57 (54.4)	0.423
	LABA	96/174 (55.2)	36/74 (48.6)	26/43 (60.5)	34/57 (59.6)	0.329
•	CFTR modulator	45/174 (25.9)	4/74 (5.4)	16/43 (37.2)	25/57 (43.9)	$< 0.001^{a,b}$
	Last Lung function					
	ppFEV1 (%)	69.1 [56.2; 92.4]	84.0 [63.6; 97.0]	79.2 [61.9; 94.6]	54.1 [42.0; 64.0]	$< 0.001^{b,c}$
	FEV1 Z-score	-2.55 [-3.59; -0.63]	-1.40 [-3.08; -0.25]	-1.76 [-3.14; -0.46]	-3.70 [-4.53; -2.69]	$< 0.001^{b,c}$
	ppFVC (%)	84.2 [72.1; 98.2]	94.1 [81.4; 102.1]	86.9 [75.8; 99.7]	72.8 [60.7; 83.4]	$< 0.001^{b,c}$
	FVC Z-score	-1.37 [-2.39; -0.15]	-0.52 [-1.59; 0.18]	-1.14 [-2.12; -0.03]	-2.29 [-3.30; -1.36]	$< 0.001^{b,c}$
	FEV1/FVC (%)	75.3 [63.1; 82.9]	78.9 [70.1; 84.5]	78.1 [72.0; 83.8]	63.0 [57.1; 71.5]	$< 0.001^{b,c}$
	FEV1/FVC Z-score	-1.96 [-2.88; -0.87]	-1.53 [-2.40; -0.51]	-1.45 [-2.02; -0.67]	-2.83 [-3.23; -2.21]	$< 0.001^{b,c}$
	ppFEF <sub>25-75</sub> (%)	41.2 [24.9; 77.8]	57.6 [32.6; 84.1]	62.0 [38.9; 80.4]	24.3 [17.9; 31.8]	$< 0.001^{b,c}$
	FEF <sub>25-75</sub> Z-score	-2.92 [-3.92; -1.02]	-1.90 [-3.31; -0.59]	-1.87 [-3.33; -0.93]	-3.97 [-4.59; -3.35]	$< 0.001^{b,c}$

Results are presented as n/N (%) for categorial variables or median with interquartile ranges (median [IQR25; IQR75]) for quantitative variables. Comparison between groups were performed using Chi square test for categorial variables or Kruskal-Wallis test with Dunn post-test for quantitative variables. *p*<0.05 was considered significant. <sup>a</sup> Children *vs* teenager; <sup>b</sup> Children *vs* adults; <sup>c</sup> teenagers *vs* adults.

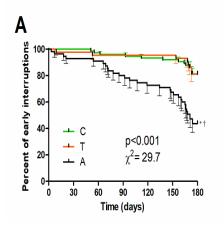
BMI= body mass index; CFRD= cystic fibrosis related diabetes; MSSA= staphylococcus aureus methicillin sensitive; PA= pseudomonas aeruginosa; ICS= inhaled corticosteroids; LABA= long-acting beta agonists; FEV1= forced expiratory volume in one second; pp= percentage of predictive values; FVC= force vital capacity; FEF25-75= forced expiratory flow between 25% and 75% of vital capacity.

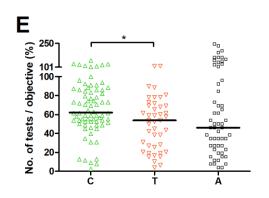
# Résultats: Fiabilité, variabilité

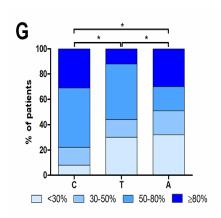


Bonne concordance avec EFR début et long terme Bland et altman Montre une bonne fiabilité Variabilité DEM25/75 enfants

# Observance sur le long terme





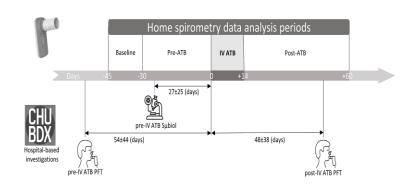


- Arrêts (31% au total) plus fréquents chez les adultes mais majoritairement dans les 6 premiers mois
  - Dépend de l'adhésion au départ
  - Visibilité des courbes par le patient
- Observance:
  - Meilleure observance globale chez les enfants, par rapport aux adolescents
  - Pour les adultes bon suivi pour ceux qui gardent le dispositif à long terme
  - > 80% des enfants sont observant voir très observant avec en moyenne 2.6 souffles /semaine
  - Adolescents médiane souffles 1,6/semaine
  - Chez les adultes observance correcte bonne à très bonne pour la moitié (médiane 0,8/semaine)!! majoration des télétransmissions si moins bien

# Symptoms and home-spirometry telemonitoring detects response levels to antibiotics during pulmonary exacerbations in children with cystic fibrosis.

Benoit BOUTELEUX, Fabien BEAUFILS, Michael FAYON, Stéphanie BUI. In press 2023

- Les exacerbations pulmonaires (Pex) ont un impact sur l'évolution de la maladie
- Diminution non reversible du VEMS dans 25 à 48% (enfants/adultes)
- Peut-on prédire la non réponse aux ATB IV?
- METHODE:
  - Etude retrospective 01/01/2017 à 31/12/2021
  - Patients atteints de mucoviscidose suivis en télémonitoring avec une spirométrie connectée
  - Recceuil des symptômes et des données de spirométrie 45Jours avant et 90 jours après
  - Définition de 3 profils de réponse aux
  - > BONNE/INTERMÉDIAIRE/MAUVAISE

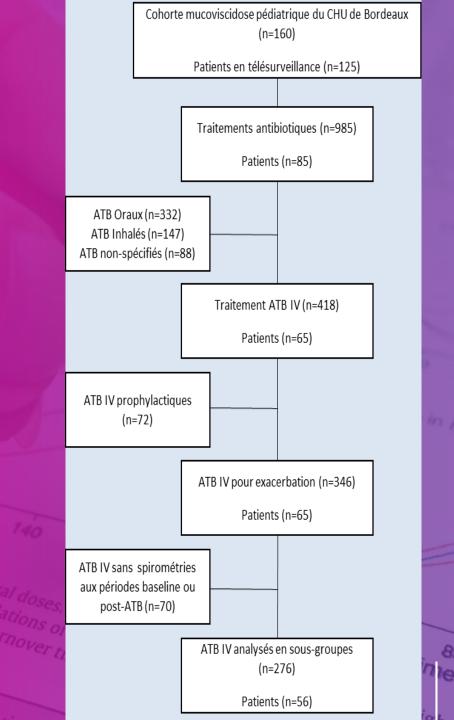


## Résultats

# 85 patients ont reçu 985 traitements antibiotiques:

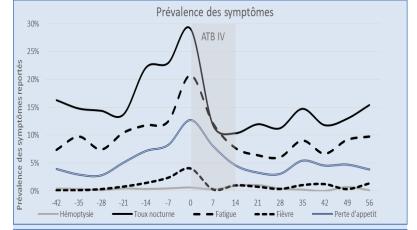
- PO 332
- Inhalés 147
- IV 418

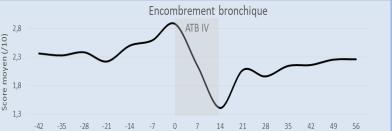
346 Cures ATB IV (Pex) ont été administrées à 65 patients dont 276 analysables avant/après

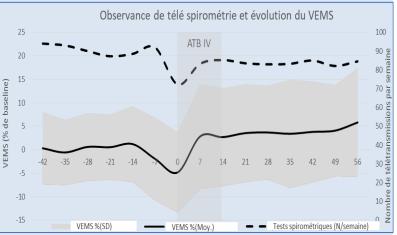


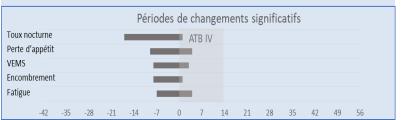
## RÉSULTATS

- SYMPTOMES avant Pex
  - Toux nocturne J -17
  - Encombrement majoréJ -9
  - J-8 perte d'appétit,
  - J-7 asthénie chute du VEMS









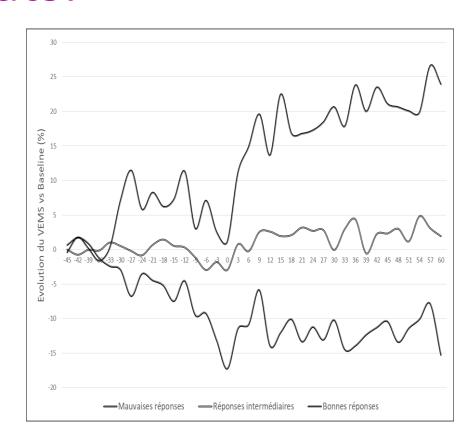
## Résultats:

59% (164/276) récupération totale du VEMS de base, dont 74% pendant la cure

# Facteurs associés aux mauvaises réponses aux ATB IV:

- Cure « tardive »
- Chute « importante » du VEMS avant les ATB (-15% vs -5 à 10%)
- Les exacerbateurs « fréquents » ont une réponse très variable
- Pendant la cure: Persistance de l'encombrement et de la toux nocturne

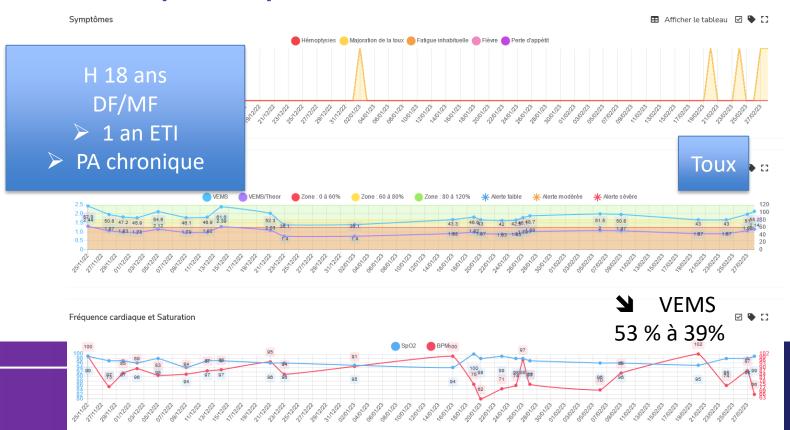
Réponse optimale +110% dès J9



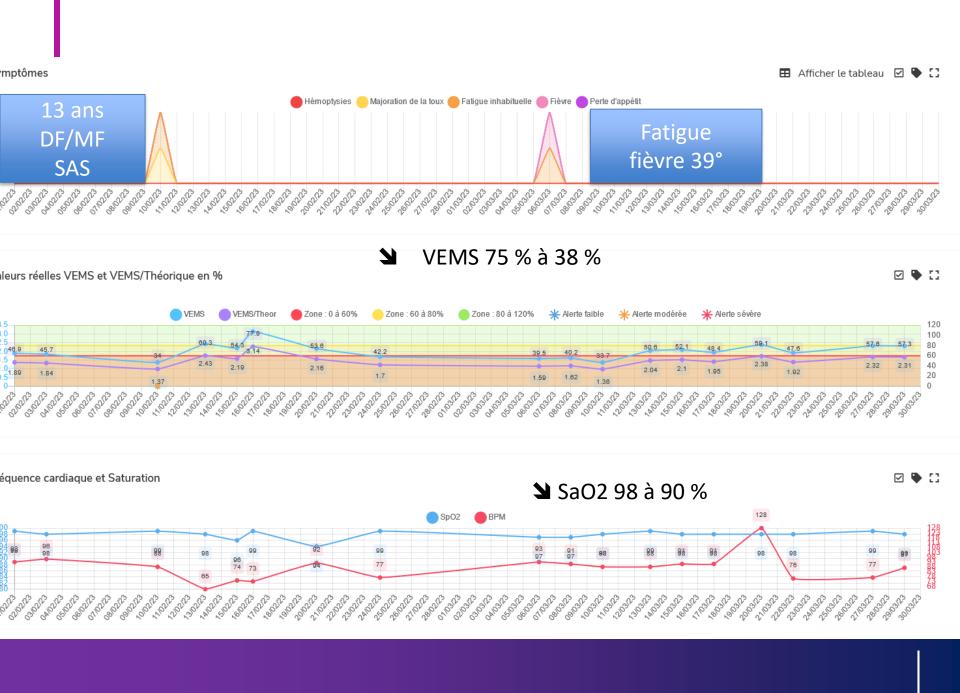
### Exacerbations et modulateurs?

#### Changement du profil des exacerbations:

- peu de SC avant la chute du VEMS,
- > fièvre plus fréquente et baisse de la SaO2



SaO2 87 avec crépitants puis fièvre



### Exacerbations et nourrissons

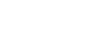
#### Stéthoscope médical à domicile

StethoMe détecte les sons anormaux dans le système respiratoire. Avec StethoMe®, vous ausculterez votre enfant à domicile, tout comme un médecin expérimenté dans son cabinet, et vous connaîtrez immédiatement le résultat.















Asthme, toux, nez qui coule? Réagissez avec sagesse.

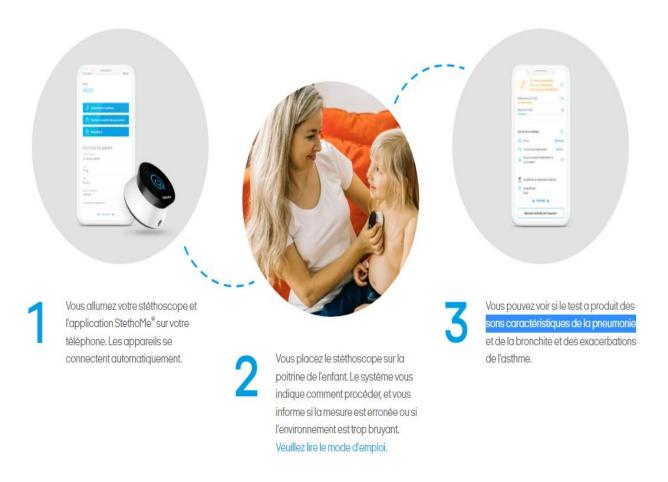
Bonjour! Comment puis-je vous aider?





# Auscultez votre enfant à la maison et découvrez le résultat immédiatement

Le système détecte les sons auscultatoires anormaux et mesure les paramètres respiratoires qui sont essentiels pour contrôler l'asthme, mais qui peuvent également signaler d'autres maladies. Par exemple, la pneumonie, la bronchite et les infections respiratoires.









#### Résultats

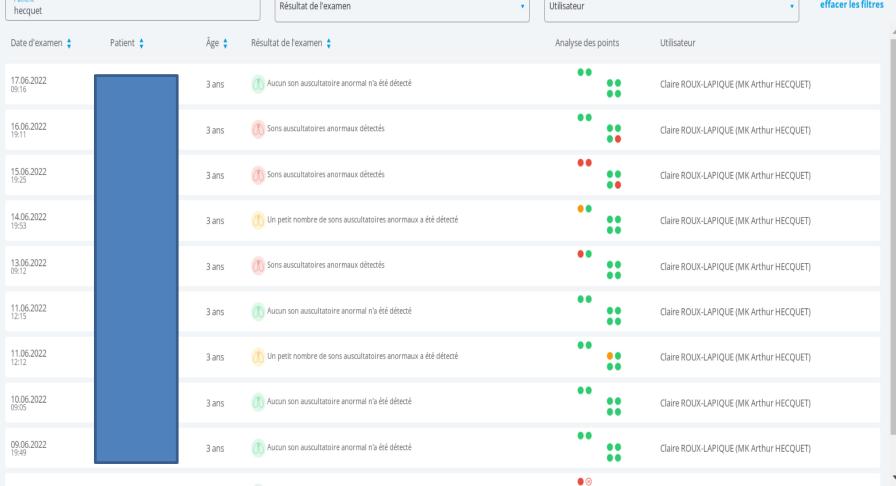
#### Filters

Patient\*

Résultat de l'examen

effacer les filtres

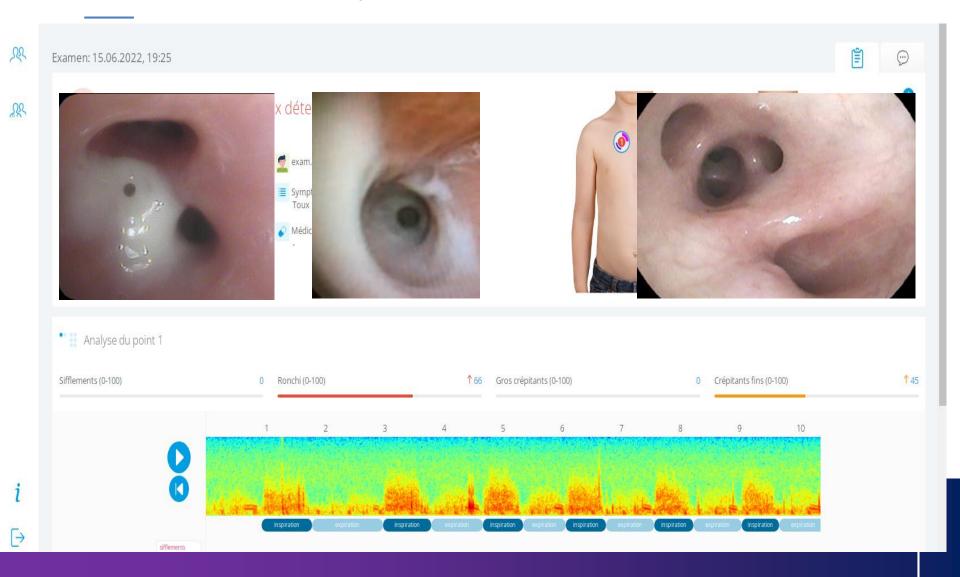
Sec



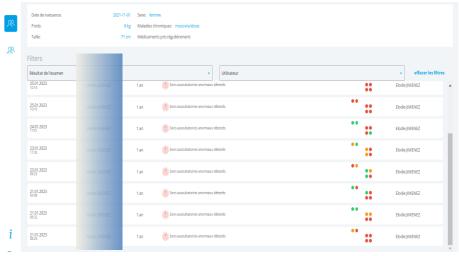
1 ... 5 6 **7** 8 9

afficher à la page 10 des résultats

# Petit enfant, TLM et exacerbation



# Exemples: stetho-me connecté



Stethome

Axelle JIMENEZ ▼

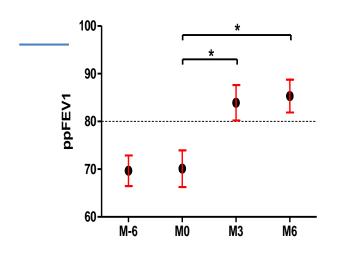
Examer: 25 01 2023, 10:14

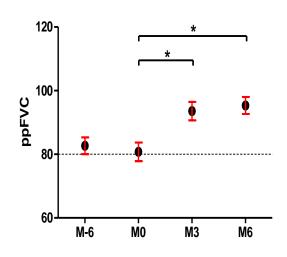
Examer: 25 0

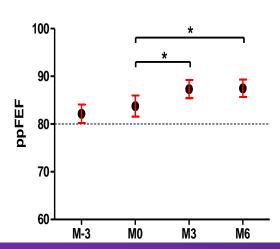
- Petite fille faux négatif du dépistage
- Diagnostic à 40 jours de vie sur détresse respiratoire aigue et mauvaise prise pondérale
- DF 508/DF508
- Encombrement chronique malgré Kiné quotidienne + Pulmozyme
- Exacerbation avec perte de l'appétit et altération radiologique/ 3 mois...

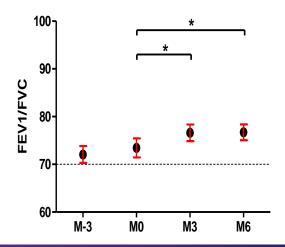


## **TLM et Modulateurs**



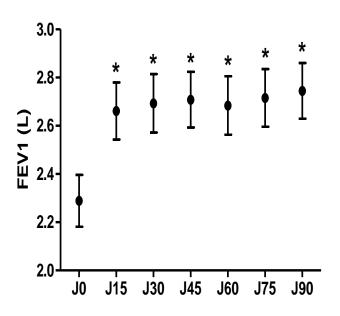


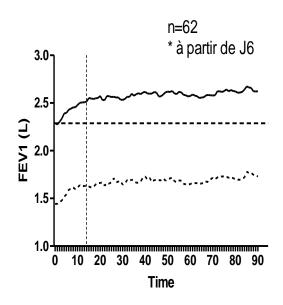




# Trithérapie et télésuivi:

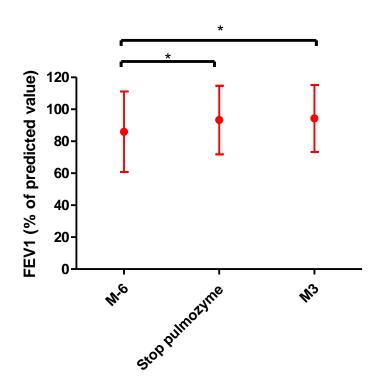
- 62 patients
- Age moyen 18 ans
- Amélioration du VEMS significative dès J6 maximale dès J9

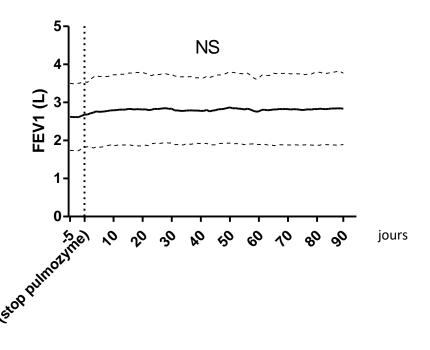




# Trithérapie et télésuivi:

Simplification des traitements?
44 patients ETI arrêt Pulmozyme\* à M6





EFR conventionnelle

Spirométrie connectée

## **Conclusion:**

#### outils connectés et mucoviscidose

- La spirométrie connectée est un outil fiable, avec une très bonne concordance aux paramètres EFR
- L'observance sur le long terme est excellente chez les enfants et bonne pour les adolescents et les adultes.
- La spirométrie connectée et le questionnaire permettent la détection des exacerbations et de prédire dès J9 la réponse aux ATB IV
- Les enfants plus petits peuvent bénéficier des questionnaires et du stetho connecté
- Le télésuivi de la la trithérapie modulatrice CFTR, montre une réponse significative dès J6 et optimale dès J9
- Les outils connectés permettent également le suivi des modifications de traitements
- Le profil des exacerbations sous modulateurs CFTR change +++ à suivre...



Merci Aquirespi

Merci aux patients, aux MK et aux familles

Merci à Vaincre la mucoviscidose

**MERCI DE VOTRE ATTENTION!**