

45th EUROPEAN CYSTIC FIBROSIS CONFERENCE
8 – 11 JUNE 2022 | ROTTERDAM, THE NETHERLANDS



The times are changing and we are changing with them

Trudy Havermans (Leuven, Belgium)

Pavla Hodkova (Prague, Czech Republic)

46th EUROPEAN CYSTIC FIBROSIS CONFERENCE

7 – 10 JUNE 2023 | VIENNA, AUSTRIA

Évolution de la perception et de l'identité de la maladie - que savons-nous aujourd'hui ?

Horst Mitmansgruber (Austria, Innsbruck)



Change in illness perception and identity - what do we know today?

Horst Mitmansgruber (Austria, Innsbruck)

Qui suis-je (soi et identité): concept de soi + le moi possible + identité sociale (Haslam 2021)

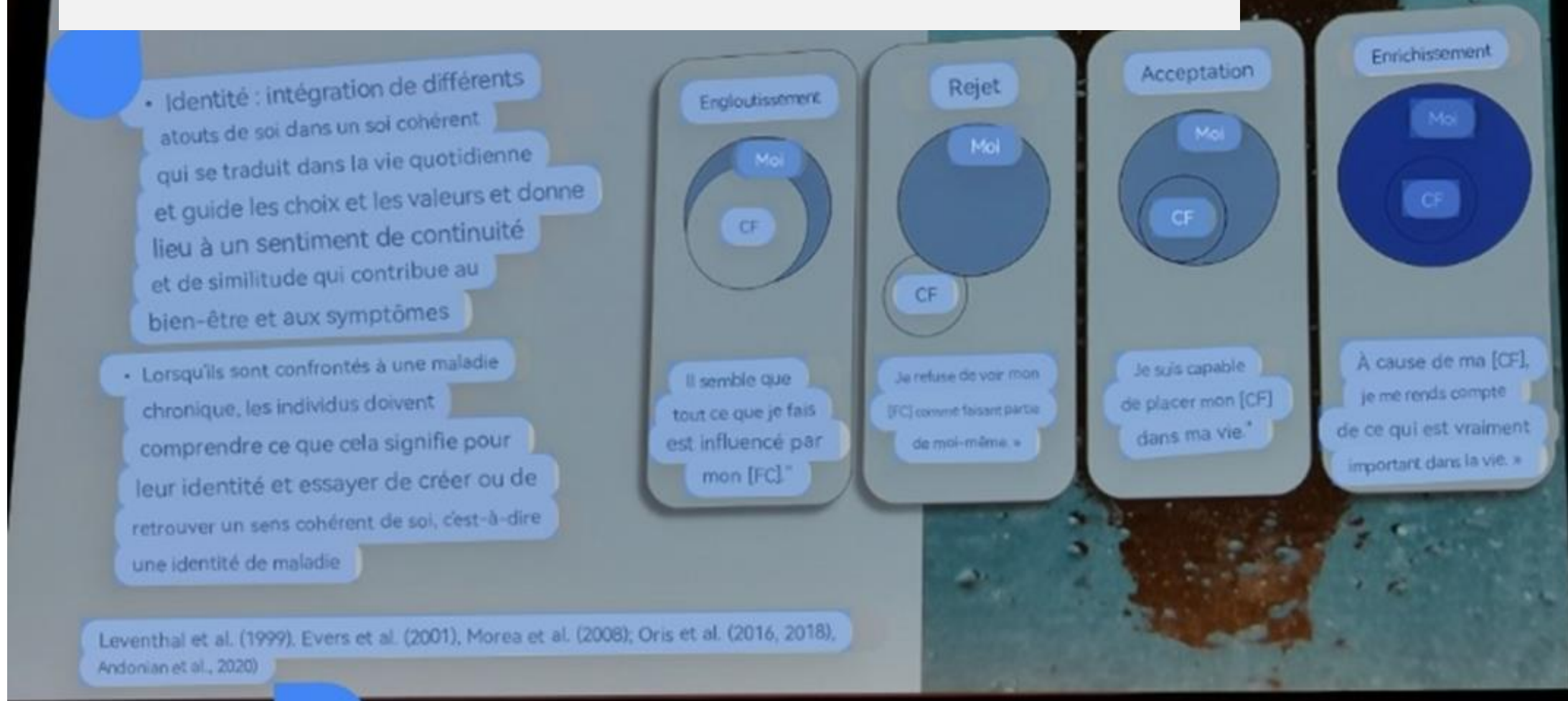
La formation de l'identité et ses modifications sont dépendantes au processus de remise en question de l'identité, de la capacité à réaliser une exploration active de soi et de son identité:

- considérer plusieurs alternatives avant d'en choisir une
- réflexion sur le bien-fondé de ses engagements actuels
- douter des engagements actuels et envisager une alternative
- réflexion sans fin (ruminement) sur l'engagement à choisir
- être activement engagé. avec un certain choix dans un domaine de vie spécifique
- sentiment qu'un choix dans un domaine de vie spécifique contribue à sa définition de soi

Marcia (1956) Luyckx (2008) Beyers & Luyckx (2016) Klimstra & Demissen (2017) April (2021)

NB: pour en savoir plus <https://www.cairn.info/revue-bulletin-de-psychologie-2013-6-page-477.htm#re6no4>

L'impact de la maladie dans la construction identitaire se caractérise par 4 processus selon Leventhal (1990)



NB: Englobement est une traduction approximative de Engulfment



Change in illness perception and identity - what do we know today?

Horst Mitmansgruber (Austria, Innsbruck)

L'orateur indique qu'en plus des bilans médicaux au centre CF d'Innsbruck (A), un bilan psychosocial est réalisé une fois par an comprenant:

- l'évaluation de routine des symptômes psychologiques et du CFQ- R,
- L'évaluation des constructions de résilience
- L'évaluation de l'identité de la maladie, de la gratitude et de l'espoir

Les échelles utilisées sont pour l'anxiété = GAD 7, la dépression = PHQ9 et l'Illness Identity Questionnaire (IIQ)

Il présente dans les dia suivantes ses résultats en les comparant à d'autres maladies chroniques (dia6), avec ou sans modulateurs (Dia7), au début et pdt la prise des modulateurs (Dia8) et population éligible vs non éligible (Dia 9)

NB: l'Illness Identity Questionnaire (IIQ) est une mesure d'auto-évaluation développée par Oris qui l'a validée chez les adolescents et les jeunes adultes atteints de diabète de type 1. Il comporte 25 questions avec échelle de Likert à 5 points allant de 1 (c.-à-d. fortement en désaccord) à 5 (c.-à-d. tout à fait d'accord) évaluant les 4 dimensions de l'impact de la maladie dans la construction identitaire (enrichissement, acceptation, « englobement » et rejet de la maladie)

par exemple « J'évite simplement de penser à ma maladie », « À cause de ma maladie, je suis devenu une personne plus forte », « Je suis capable de positionner ma maladie dans ma vie » « Ma maladie me consume complètement » (Oris Diabetes Care. 2016)

Illness identity in people living with CF

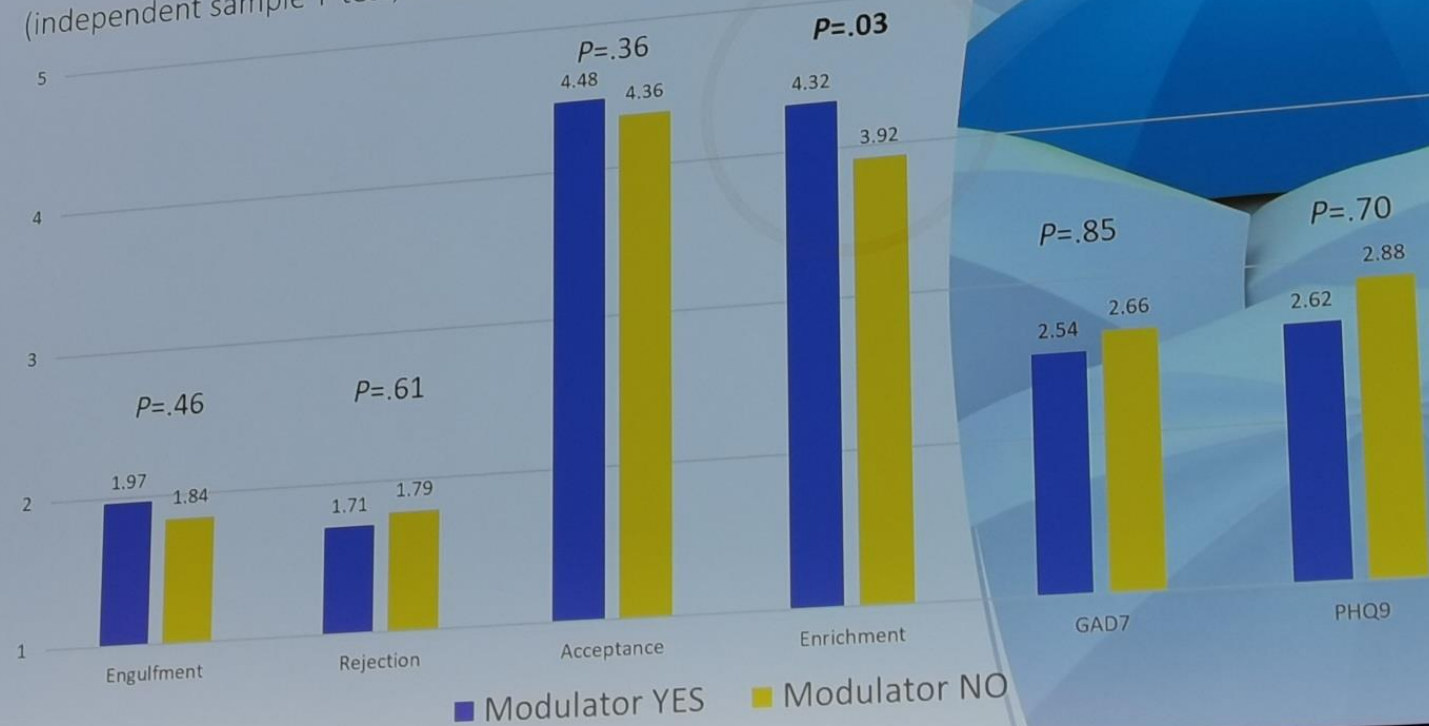
Illness identity questionnaire (IIQ subscales) Range 1 to 5	Oris et al. (2018) CHD/MSD (n=514) Mean (SD)	Andonian et al. (2020) CHD (n=229) Mean (SD)	CF centre Innsbruck Adults with CF 2022 (n=91) Mean (SD)	Multiple regression (enter) with IIQ (2022) as predictors					
				2022 (n=91)	Depression (PHQ9)	Anxiety (GAD7)	2023 (n=75)	Depression (PHQ9)	Anxiety (GAD7)
Engulfment	2.11 (0.96) ^a	1.94 (1.01)	1.90 (0.81) ^a	ppFEV ₁	-.005	.049	ppFEV ₁	-.136	-.068
Rejection	2.74 (0.95) ^a	2.10 (0.94) ^b	1.76 (0.77) ^{a,b}		.628***	.433***		.377**	.434***
Acceptance	3.86 (0.93) ^a	4.06 (0.97) ^b	4.42 (0.63) ^{a,b}		-.093	-.219		-.129	-.074
Enrichment	3.01 (1.08) ^a	3.34 (1.01) ^b	4.09 (0.86) ^{a,b}		-.040	-.006		-.070	.168
					-.299*	-.332*		-.361**	-.338*
				R ²	.455***	.229**	R ²	.272***	.235**

Note: ^{a,b} significant difference $p < .05$ (independent samples T-Test)

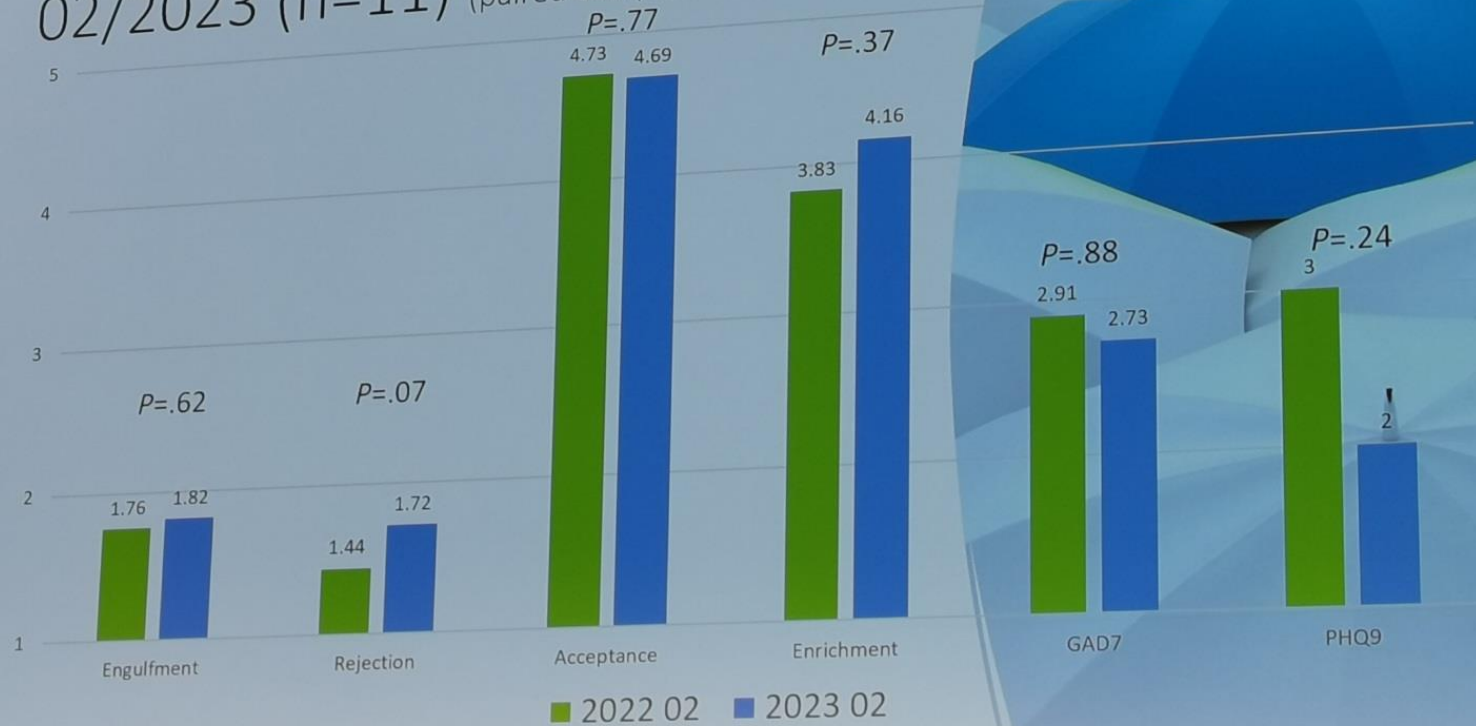
Note: coefficients are standardized beta weights

Note: CHD = congenital heart disease; MSD = multisystem connective tissue disorders (e.g. systemic lupus erythematosus)

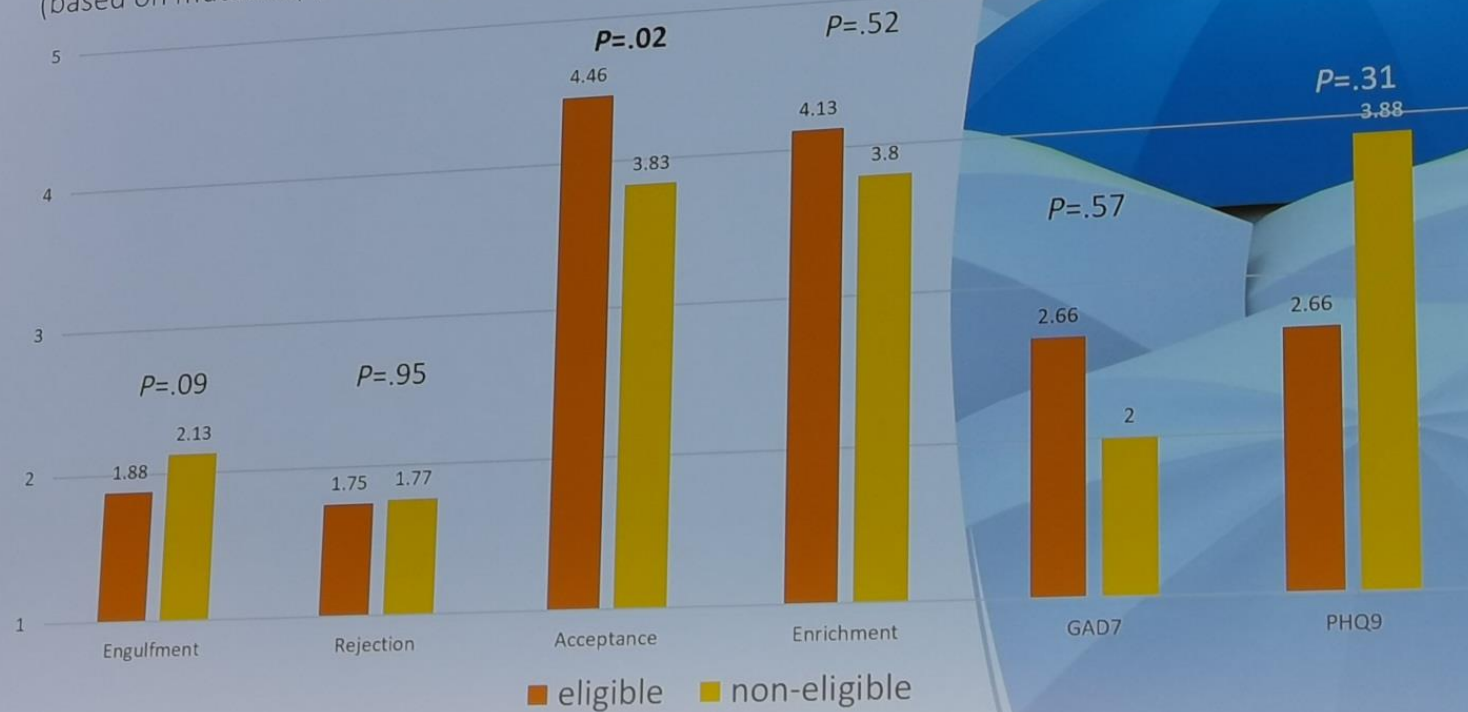
Illness identity, anxiety and depression in PLWCF:
modulator therapy (n=41) vs. not (n=49) (02/2022)
(independent sample T-test, range 1 to 5 for IIQ subscales)



Illness identity, anxiety and depression in PLWCF:
modulator therapy started between 02/2022) and
02/2023 (n=11) (paired-samples T-test, range 1 to 5 for IIQ subscales)



Illness identity, anxiety and depression in PLWCF:
eligible (n=83) vs. non-eligible (n=7)
(based on mutation) (independent sample T-test, range from 1 to 5 for IIQ subscales)





Change in illness perception and identity - what do we know today?

Horst Mitmansgruber (Austria, Innsbruck)

Pour explorer le Soi et l'identité, l'orateur propose **l'identité narrative**:

- À partir de 3 ou 4 ans environ, les enfants peuvent raconter des histoires simples sur des événements récents de leur passé.
- Au moment de la maternelle, la plupart des enfants savent que les récits narratifs suivent un fil orienté vers un objectif, surmontant les obstacles, réagissant à ceux-ci et poussant l'intrigue vers une résolution finale.

Une identité narrative contient une séquence cohérente d'événements pour expliquer comment une personne est devenue ce qu'elle est maintenant et peut se développer dans le futur (Fevush et al (2015), Metean et al. (2019); McAdams (2021 p.124)

Les moi créent des histoires, qui à leur tour créent de nouveaux moi. » (McAdams, 2021, p. 125)



Change in illness perception and identity - what do we know today?

Horst Mitmansgruber (Austria, Innsbruck)

L'orateur débat aussi sur l'importance de la place de l'espoir dans cette perception de soi:

« Alternativement, l'espoir rend possible l'acceptation et l'enrichissement »

Il utilise le Herth Hope Index Questionnaire (NB <https://scales.arabpsychology.com/s/herth-hope-index-hhi/#Characteristics>) qui mesure:

- Temporalité et avenir : Cette dimension évalue la croyance de l'individu en l'avenir et sa capacité à se fixer et à atteindre des objectifs.
- Préparation positive et attente : Cette dimension évalue le sentiment d'optimisme de l'individu et sa croyance en sa capacité à surmonter les défis.
- Interdépendance: Cette dimension évalue le sentiment de connexion de l'individu aux autres et sa croyance dans le pouvoir des relations.

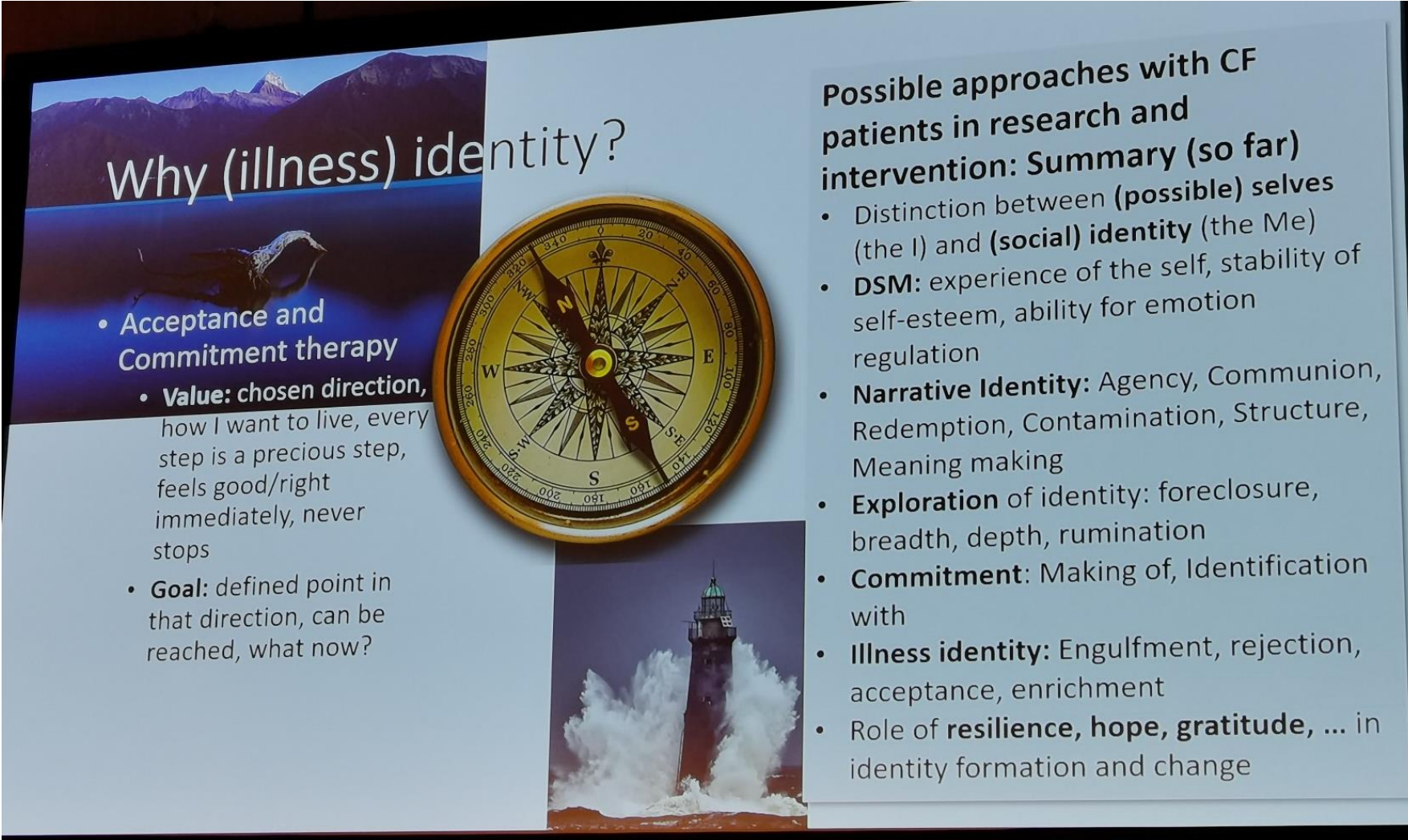
Autre dimension importante: la gratitude mesurée par « The Gratitude Questionnaire » (McCullough, Emmons, & Tsang, 2002)

Change in illness perception and identity - what do we know today?

Horst Mitmansgruber (Austria, Innsbruck)

L'orateur conclut sur l'importance des notions de l'acceptation et la théorie de l'engagement (valeur, but)

Et sur le rôle important de la résilience, de l'espoir, de la gratitude, ... dans la formation et le changement d'identité



Why (illness) identity?

- **Acceptance and Commitment therapy**
 - **Value: chosen direction,** how I want to live, every step is a precious step, feels good/right immediately, never stops
 - **Goal:** defined point in that direction, can be reached, what now?

Possible approaches with CF patients in research and intervention: Summary (so far)

- Distinction between **(possible) selves** (the I) and **(social) identity** (the Me)
- **DSM:** experience of the self, stability of self-esteem, ability for emotion regulation
- **Narrative Identity:** Agency, Communion, Redemption, Contamination, Structure, Meaning making
- **Exploration** of identity: foreclosure, breadth, depth, rumination
- **Commitment:** Making of, Identification with
- **Illness identity:** Engulfment, rejection, acceptance, enrichment
- Role of **resilience, hope, gratitude, ...** in identity formation and change

46th EUROPEAN CYSTIC FIBROSIS CONFERENCE

7 – 10 JUNE 2023 | VIENNA, AUSTRIA

Santé mentale et qualité de vie – nouvelles mesures en évaluation, recherche et dépistage

Sonia Graziano

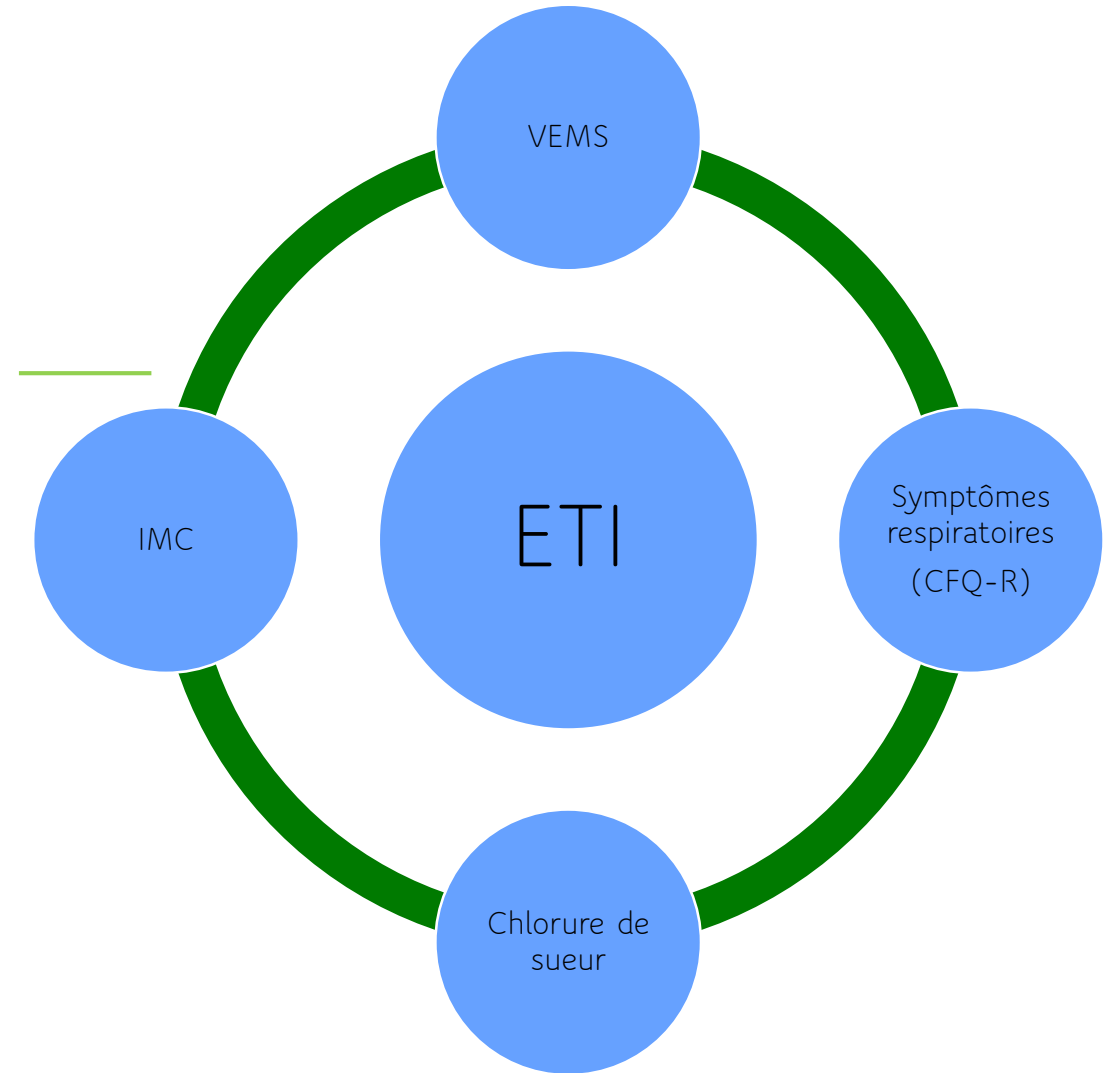
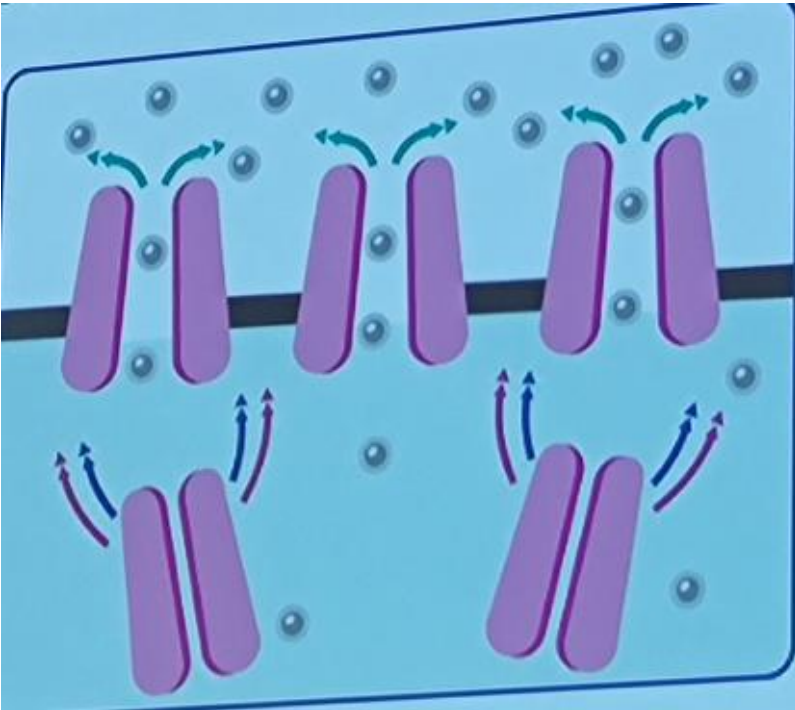
Membre du sous comité de recherche du comité consultatif sur la santé mentale (CFF)

Membre du groupe de travail européen sur la santé mentale (ECFS)



Liens à divulger liés à cette présentation :
Conférencier Evènement éducatif Vertex Pharmaceuticals

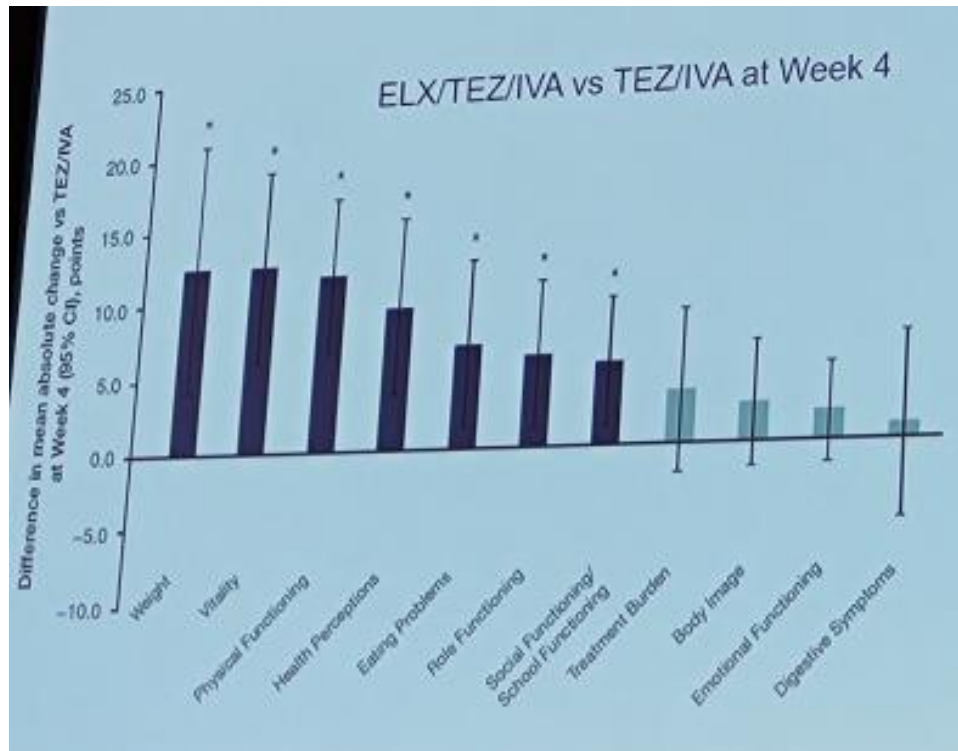
Ce que nous savons de l'essai



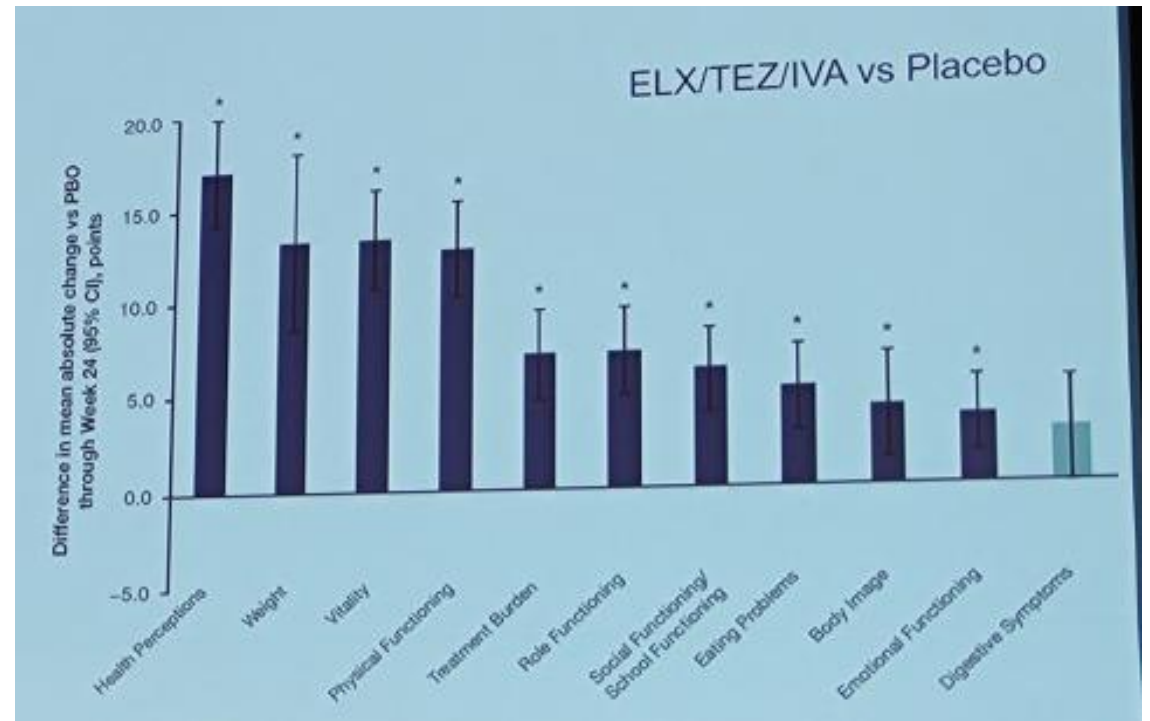
1. Heijerman et al. *Lancet*, 2019; 394 (10212) : 1940-1948; correction : in *Lancet* 2020 May 30;395 (10238) : 1694
2. Middleton et al. *N Engl J Med*. 2019;381 (19) : 1809-1819

Modification de la qualité de vie liée à la santé chez les personnes atteintes de mucoviscidose prenant de l'elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor

Etude 445-103 : essai contrôlé actif de 4 semaines



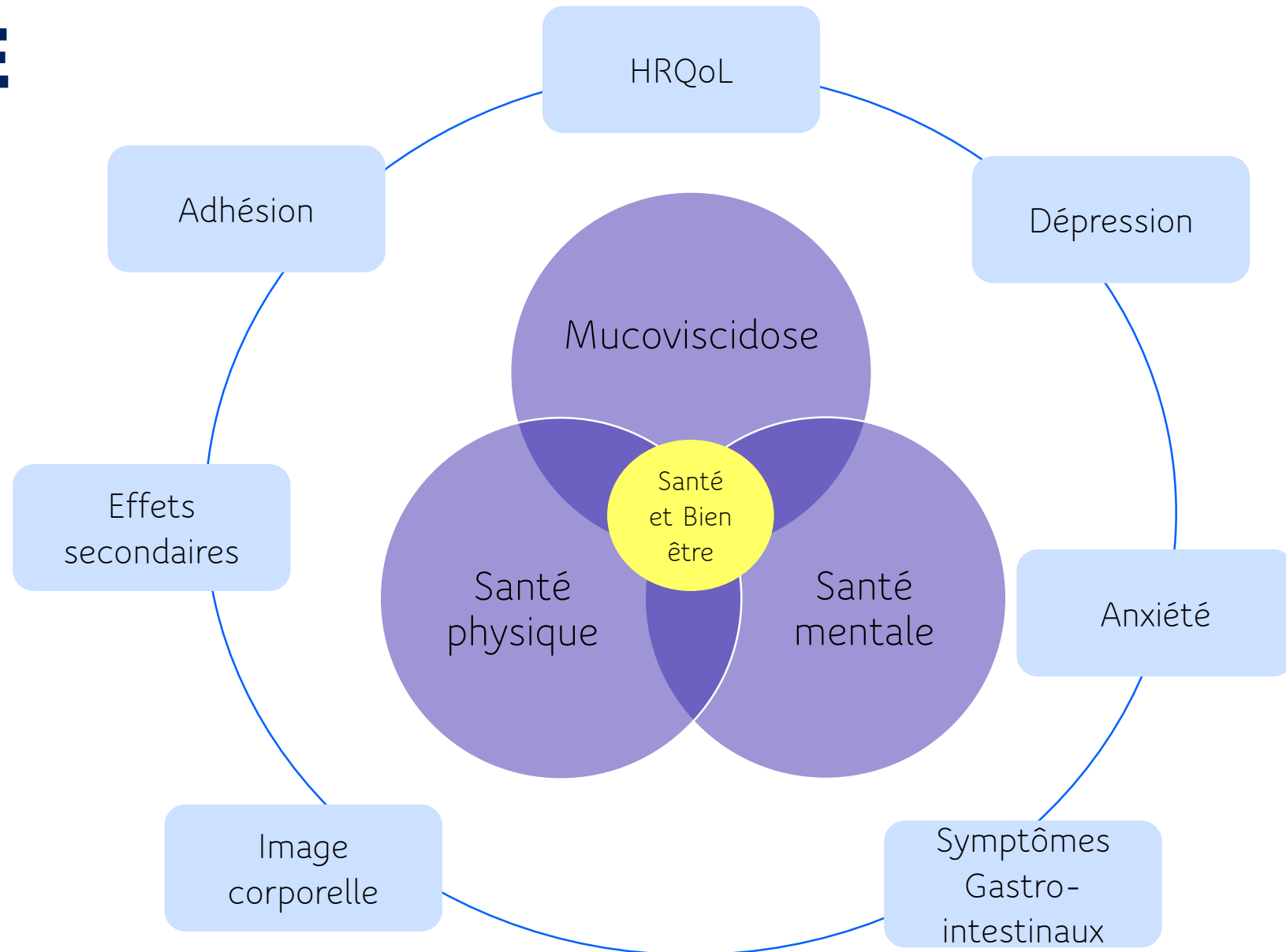
Etude 445-102 : essai contrôle par placebo de 24 semaines



Fajac et al. J Cyst Fibros, 2022 Sep 13:S1569-1993(22)00655-5

SANTE GLOBALE

- Mémoire
- Concentration
- Maux de tête
- Insomnie
- Idées suicidaires
- Image corporelle



9. Identifying and managing psychological issues during the introduction of variant-specific therapy

9.1. Helen Oxley, Alistair Duff, Marieke Verkleij

VST can have positive psychological benefits as well as physical ones [88]. However, there can also be adverse indirect psychological impact for pwCF and caregivers, who report adjustment issues. Feeding and eating are known issues for pwCF and managing changes in weight and eating behaviors associated with VST will remain challenging. The wider CF team needs to be aware of, and sympathetic to, patients having complex feelings about the future and the past that can be difficult to verbalise (Statement 17, Table 2) [89]. CF psychologists should guide the team on the amount of support required and be involved in delivering highly specialized help for adjustment problems, behavior change and psychological well-being. All team members must be patient and give patients every opportunity to air their feelings, without judgement. These reactions have mostly been reported in adults, however children and young people with CF are now transitioning onto VST and need further careful psychological consideration as do all those who are as yet ineligible for, or unable to start VST.

Worsening of depression and anxiety symptoms including suicidal ideation and suicide attempts requiring hospitalization have been reported by some pwCF who have commenced VST [90–92]. Signals for mental health and neurocognitive adverse events have been reported with the four currently available CFTR modulator therapies [54], as well as reports of “mental foginess” [93]. PwCF are known to have 2–3 times the risk of developing elevated symptoms of depression and anxiety than the general population [94]. Depression and anxiety are in turn associated with negative health outcomes, worse treatment adherence and greater healthcare utilization [94–100]. Therefore, pwCF and parent-caregivers should be screened in accordance with established CF mental health guidelines and treatment recommendations [98], prior to, and during, VST but no later than 3 months after commencement (Statement 18, Table 2).



Contents lists available at ScienceDirect

Journal of Cystic Fibrosis

Journal homepage: www.elsevier.com/locate/jcf

Original Article

Standards of care for CFTR variant-specific therapy (including modulators) for people with cystic fibrosis[☆]

Early studies reported sub-optimal adherence to VST, but more recent data shows 89% and 83% adherence at 6 and 12 months respectively [101]. This is thought to result from high costs, good communication, knowledge and monitoring, and optimistic perspectives from the media and patient associations. When first prescribed VST, patients may consider that they will adhere to such effective therapy, but good intentions do not always lead to lasting behavior change. Evidence-based strategies for improving and maintaining optimal adherence remain relevant. Understanding barriers to, and facilitators of, adherence remains important as the landscape shifts. The CF team can improve their ability to support pwCF through this journey by practising patient-centred communication skills such as active listening, expressing empathy, and recognising unique challenges. For pwCF who have not yet commenced VST, it remains essential to focus on optimal adherence to traditional therapies to remain as well as possible. Often obscured are feelings of pressure and responsibility and some patients fear judgement over their struggles to adhere whilst others find it difficult to acknowledge the consequences of their sub-optimal adherence as they pursue a “normal” daily life.



Dépistage et
suivi
systématique

Southern et al. J Cyst Fibros. 2023 Jan; 22 (1) :17–30



Les effets longitudinaux de l'elexacftor/tezacaftor/ivacaftor : évaluation multidimensionnelle des effets secondaires neuropsychologiques, des effets sur la santé physique et mentale

Graziano S¹ , Boldrini F¹ , Pellicano GR² , Milo F¹ , Majo F³ , Cristiani L³ , Montemitro E³ , Alghisi F³ , Bella S³ , Fiocchi A⁴ , Quittner AL⁵ , Tabarini P¹

¹ Département des sciences neurologiques, Unité de psychologie clinique, Hôpital pour enfants Bambino Gesù, IRCCS, Rome, Italie

² Département de psychologie dynamique et clinique et d'études sur la santé, Université Sapienza, Rome, Italie

³ Pneumologie et unité mucoviscidose, Hôpital pour enfants Bambino Gesù, IRCCS, Rome, Italie

⁴ Recherche translationnelle dans le domaine des spécialités pédiatriques, division des allergies, Hôpital pour enfants Bambino Gesù, IRCCS, Rome, Italie

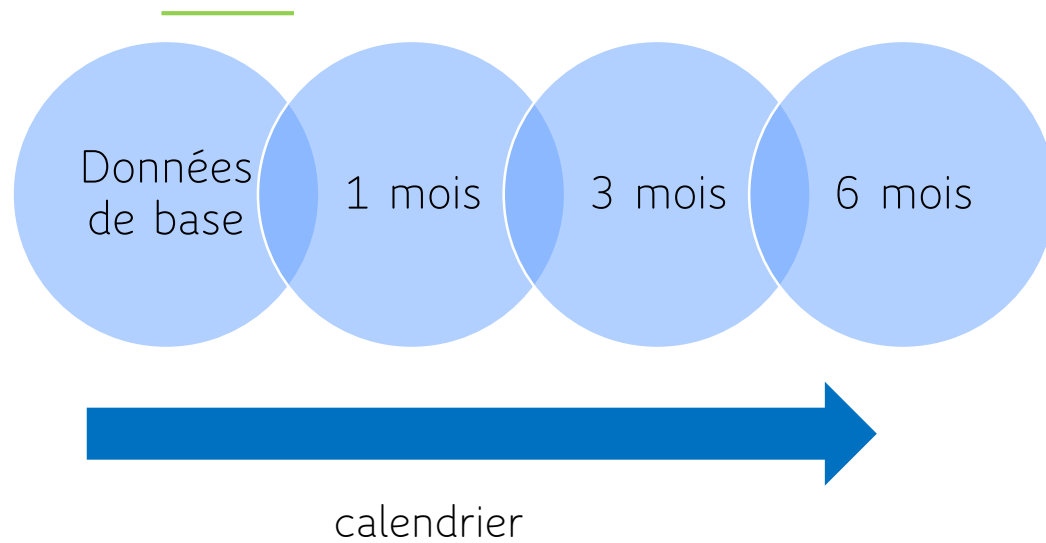
⁵ Joe DiMaggio Cystic Fibrosis, Centre pulmonaire et du sommeil, Hollywood, Etats-Unis

BUT

L'objectif central de cette étude dans le monde réel était de collecter des données pré-post et de suivi sur les effets de l'IET sur la santé mentale, le traitement cognitif, les effets secondaires neuropsychologiques , les symptômes gastro intestinaux et la qualité de vie liée à la santé (HRQoL)

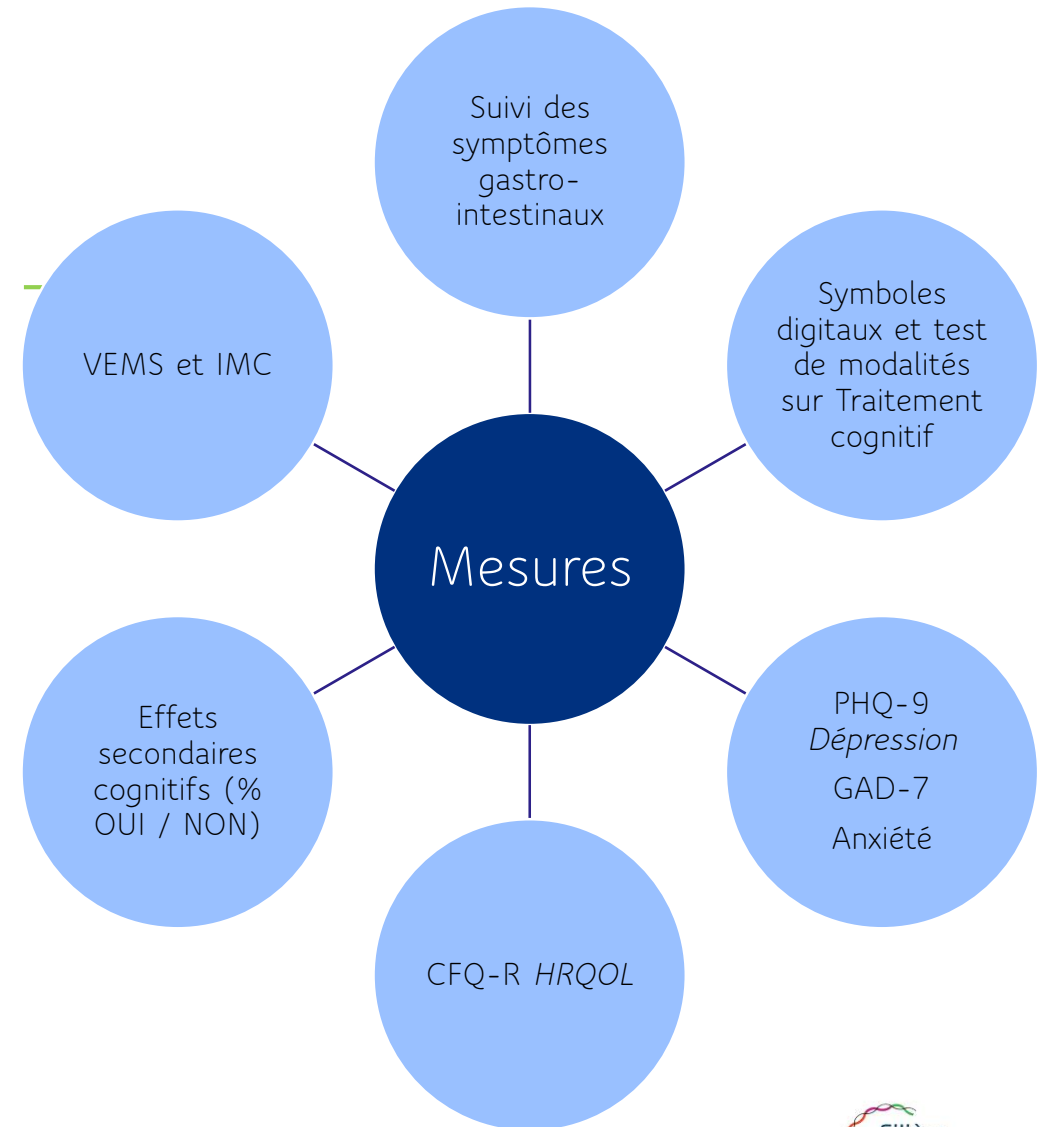
Méthodes

Cette étude longitudinale a examiné le fonctionnement avant le début de l'ETI et à 1 mois (T1), 3 mois (T2) et 6 mois après (T3)



Titre de la présentation

CF > 12 ans



Mesures

PHQ-9 et GAD-7

<http://www.phqscreeners.com/>

PHQ-9 & GAD-7

PATIENT HEALTH QUESTIONNAIRE-9 (PHQ-9)

Over the last 2 weeks, how often have you been bothered by any of the following problems?
(Use "✓" to indicate your answer)

	Not at all	Several days	More than half the days	Nearly every day
1. Little interest or pleasure in doing things	0	1	2	3
2. Feeling down, depressed, or hopeless	0	1	2	3
3. Trouble falling or staying asleep, or sleeping too much	0	1	2	3
4. Feeling tired or having little energy	0	1	2	3
5. Poor appetite or overeating	0	1	2	3
6. Feeling bad about yourself — or that you are a failure or have let yourself or your family down	0	1	2	3
7. Trouble concentrating on things, such as reading the newspaper or watching television	0	1	2	3
8. Moving or speaking so slowly that other people could have noticed? Or the opposite — being so fidgety or restless that you have been moving around a lot more than usual	0	1	2	3
9. Thoughts that you would be better off dead or of hurting yourself in some way	0	1	2	3

GAD-7

Over the last 2 weeks, how often have you been bothered by the following problems?
(Use "✓" to indicate your answer)

	Not at all	Several days	More than half the days	Nearly every day
1. Feeling nervous, anxious or on edge	0	1	2	3
2. Not being able to stop or control worrying	0	1	2	3
3. Worrying too much about different things	0	1	2	3
4. Trouble relaxing	0	1	2	3
5. Being so restless that it is hard to sit still	0	1	2	3
6. Becoming easily annoyed or irritable	0	1	2	3
7. Feeling afraid as if something awful might happen	0	1	2	3

SCORING

- Score 1-4 = No Symptoms
- Score 5-9 = Mild
- Score 10-14 = Moderate
- Score >15 = Severe

pwCF ≥12 years

ORIGINAL ARTICLE
International Committee on Mental Health in Cystic Fibrosis: Cystic Fibrosis Foundation and European Cystic Fibrosis Society consensus statements for screening and treating depression and anxiety
Alexandra I. Outlines,¹ Janice Abbott,² Anna M. Georgiopoulos,³ Lutz Goldbeck,⁴ Beth Smith,⁵ Sarah E. Hempstead,⁶ Bruce Marshall,⁷ Kathryn A. Sabadosa,⁸

MESURES

Symbol Digit Modality Test (SDMT)

CF > 8 ans

Travail de mémoire
et de rapidité

┐	>	┌	÷	+	┐	)	÷	(
1	2	3	4	5	6	7	8	9

÷	)	+	÷	┐	+	)	┌	(	÷	÷	(	┐	┐	>

┌	÷	(	>	┐	÷	(	>	÷	+	┐	┌	┐	)	÷

1. Benedict et al., Mult. Scler. 2017, 23, 721–733
2. Sandry et al. Mult Scler Relat Disord. 2021;51:102950
3. Smith, Western Psychological Services: Los Angeles, CA, USA, 1982

En 90 secondes seulement !

Suivi des symptômes gastro-intestinaux

CF > 12 ans



Traductions et adaptation culturelle

Italien – Sonia Graziano

Neerlandais – Marieke Verkleij

Hébreu- Edwina C. Landau

Pour en faire la demande, écrivez à : aquittner@mhs.net

GI Symptom Tracker

This questionnaire is designed to help you track and understand your gastrointestinal (GI) symptoms and how they relate to your diet and lifestyle. It is not a medical diagnosis. Please consult your healthcare provider for any medical concerns. The information you provide will be kept confidential and used only for research purposes. Your participation is voluntary and you may stop at any time.

Le seguenti domande riguardano la tua salute attuale, non come la percepisci. Non è necessario rispondere a tutte le domande. Se non sei sicuro della risposta, scegli quella che più ti avvicina alla tua situazione. Ti chiediamo di condividere le risposte con la tua équipe curante.

A. Per favore puoi indicare il tipo di enzimi (meno 10.000, 15.000 o entrambi) che stai assumendo attualmente:

B. Ad ogni numero principale (numero):

C. Ad ogni numero/sottosettore (numero):

During the past week, indicate how often:

	Almost Always	Often	Sometimes	Rarely
1. Your appetite over the past week	☐	☐	☐	☐
2. You feel full or bloated after meals or snacks	☐	☐	☐	☐
3. You feel heartburn or acid reflux	☐	☐	☐	☐
4. You feel gas or burping	☐	☐	☐	☐
5. You feel constipation or diarrhea	☐	☐	☐	☐
6. You feel abdominal pain or discomfort	☐	☐	☐	☐
7. You feel nausea or vomiting	☐	☐	☐	☐

During the past week, how often have you:

	Almost Always	Often	Sometimes	Rarely
8. Taken any over-the-counter or prescription medications	☐	☐	☐	☐
9. Consumed alcohol	☐	☐	☐	☐
10. Consumed caffeine	☐	☐	☐	☐
11. Consumed tobacco	☐	☐	☐	☐
12. Consumed any other substances	☐	☐	☐	☐

During the past week, how often have you:

	Almost Always	Often	Sometimes	Rarely
13. Consumed any food or drink	☐	☐	☐	☐
14. Consumed any food or drink	☐	☐	☐	☐
15. Consumed any food or drink	☐	☐	☐	☐
16. Consumed any food or drink	☐	☐	☐	☐
17. Consumed any food or drink	☐	☐	☐	☐

During the past week, how often have you:

	Almost Always	Often	Sometimes	Rarely
18. Consumed any food or drink	☐	☐	☐	☐
19. Consumed any food or drink	☐	☐	☐	☐
20. Consumed any food or drink	☐	☐	☐	☐
21. Consumed any food or drink	☐	☐	☐	☐
22. Consumed any food or drink	☐	☐	☐	☐

During the past week, how often have you:

	Almost Always	Often	Sometimes	Rarely
23. Consumed any food or drink	☐	☐	☐	☐
24. Consumed any food or drink	☐	☐	☐	☐
25. Consumed any food or drink	☐	☐	☐	☐
26. Consumed any food or drink	☐	☐	☐	☐
27. Consumed any food or drink	☐	☐	☐	☐

During the past week, how often have you:

	Almost Always	Often	Sometimes	Rarely
28. Consumed any food or drink	☐	☐	☐	☐
29. Consumed any food or drink	☐	☐	☐	☐
30. Consumed any food or drink	☐	☐	☐	☐
31. Consumed any food or drink	☐	☐	☐	☐
32. Consumed any food or drink	☐	☐	☐	☐

During the past week, how often have you:

	Almost Always	Often	Sometimes	Rarely
33. Consumed any food or drink	☐	☐	☐	☐
34. Consumed any food or drink	☐	☐	☐	☐
35. Consumed any food or drink	☐	☐	☐	☐
36. Consumed any food or drink	☐	☐	☐	☐
37. Consumed any food or drink	☐	☐	☐	☐

During the past week, how often have you:

	Almost Always	Often	Sometimes	Rarely
38. Consumed any food or drink	☐	☐	☐	☐
39. Consumed any food or drink	☐	☐	☐	☐
40. Consumed any food or drink	☐	☐	☐	☐
41. Consumed any food or drink	☐	☐	☐	☐
42. Consumed any food or drink	☐	☐	☐	☐

During the past week, how often have you:

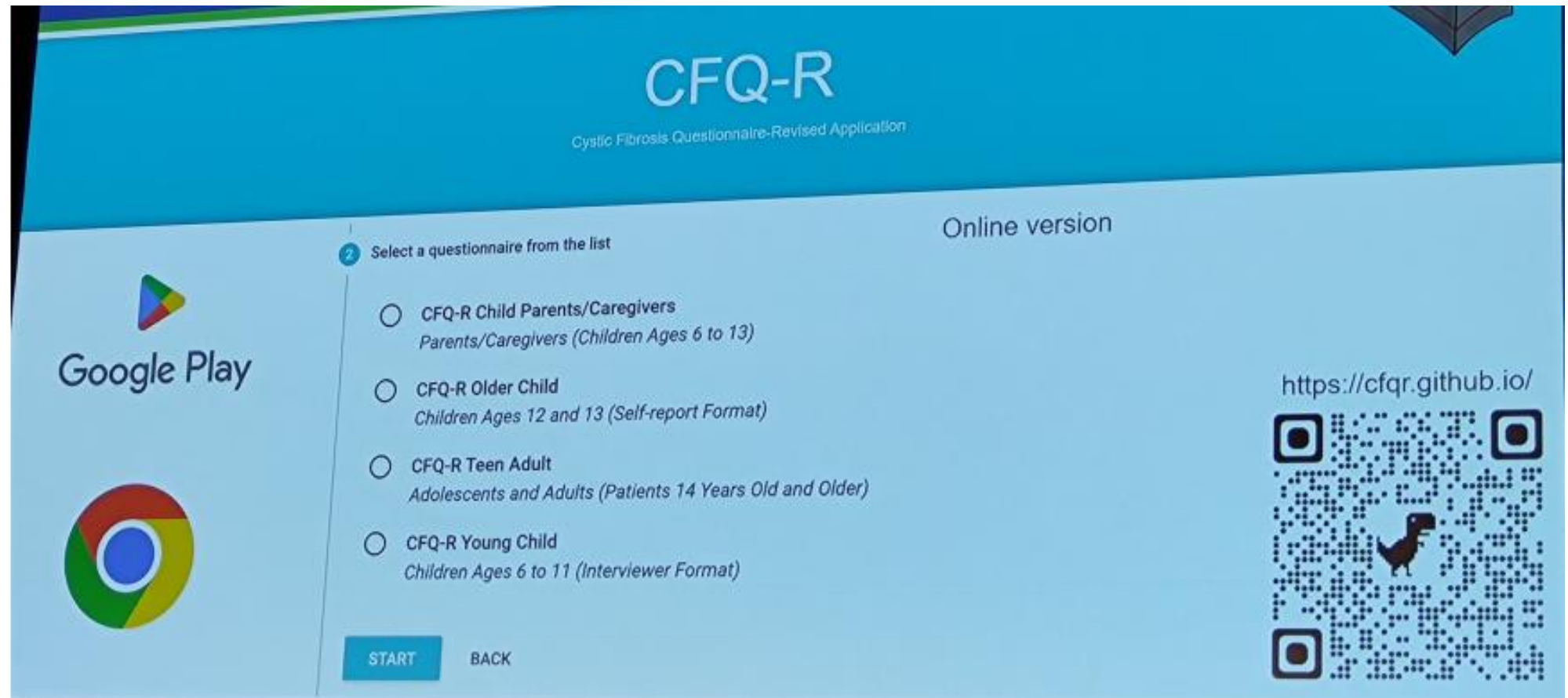
	Almost Always	Often	Sometimes	Rarely
43. Consumed any food or drink	☐	☐	☐	☐
44. Consumed any food or drink	☐	☐	☐	☐
45. Consumed any food or drink	☐	☐	☐	☐
46. Consumed any food or drink	☐	☐	☐	☐
47. Consumed any food or drink	☐	☐	☐	☐

During the past week, how often have you:

	Almost Always	Often	Sometimes	Rarely
48. Consumed any food or drink	☐	☐	☐	

MESURES

Questionnaire mucoviscidose - Révisé



The screenshot shows the CFQ-R (Cystic Fibrosis Questionnaire-Revised Application) interface. The title 'CFQ-R' is prominently displayed at the top, with the subtitle 'Cystic Fibrosis Questionnaire-Revised Application' below it. The interface is divided into sections. On the left, there are logos for 'Google Play' and the Google Chrome browser. The main content area is titled 'Select a questionnaire from the list' and contains four radio button options: 'CFQ-R Child Parents/Caregivers' (Parents/Caregivers (Children Ages 6 to 13)), 'CFQ-R Older Child' (Children Ages 12 and 13 (Self-report Format)), 'CFQ-R Teen Adult' (Adolescents and Adults (Patients 14 Years Old and Older)), and 'CFQ-R Young Child' (Children Ages 6 to 11 (Interviewer Format)). Below these options are 'START' and 'BACK' buttons. On the right side, the text 'Online version' is visible, along with a URL 'https://cfqr.github.io/' and a QR code that features a small dinosaur illustration in the center.

CFQ-R
Cystic Fibrosis Questionnaire-Revised Application

Online version

2 Select a questionnaire from the list

- ☐ CFQ-R Child Parents/Caregivers
Parents/Caregivers (Children Ages 6 to 13)
- ☐ CFQ-R Older Child
Children Ages 12 and 13 (Self-report Format)
- ☐ CFQ-R Teen Adult
Adolescents and Adults (Patients 14 Years Old and Older)
- ☐ CFQ-R Young Child
Children Ages 6 to 11 (Interviewer Format)

START BACK

<https://cfqr.github.io/>

MESURES

Elexacaftor / Tezacaftor / Ivacaftor (ETI)

Check list des effets secondaires sur la santé mentale (de 12 ans à l'âge adulte)

Dr Sonia Graziano¹ et Dr Alexandra L. Quittner²

Dr. Sonia Graziano et Dr. Alexandra L. Quittner

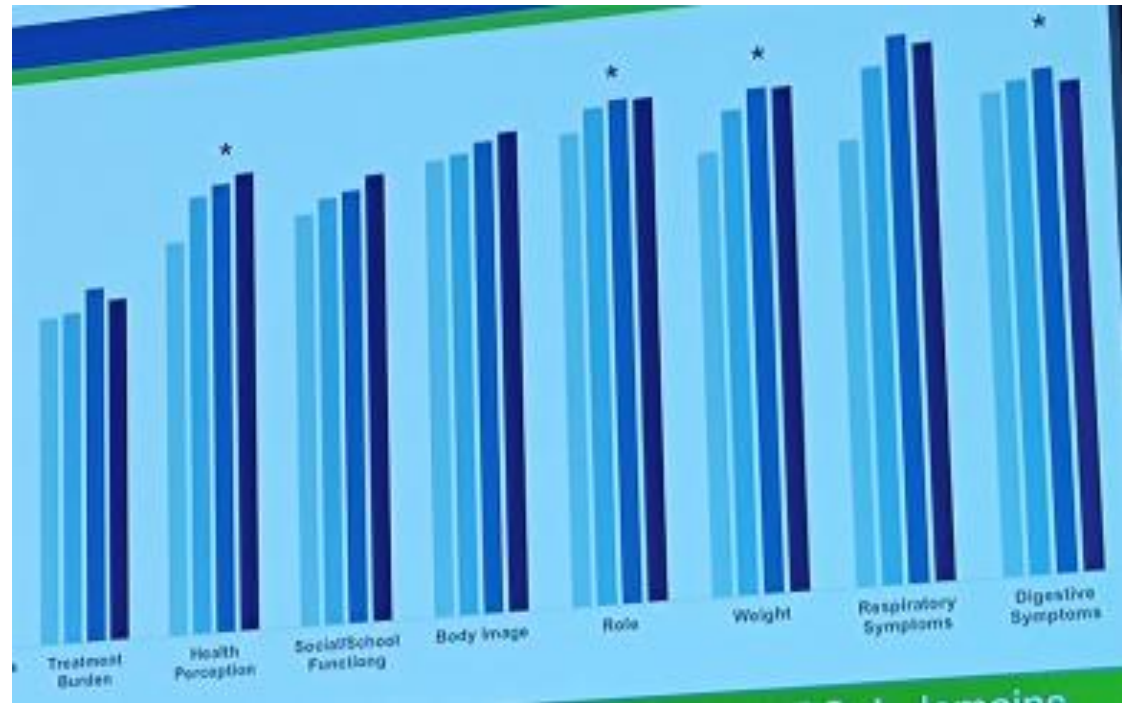
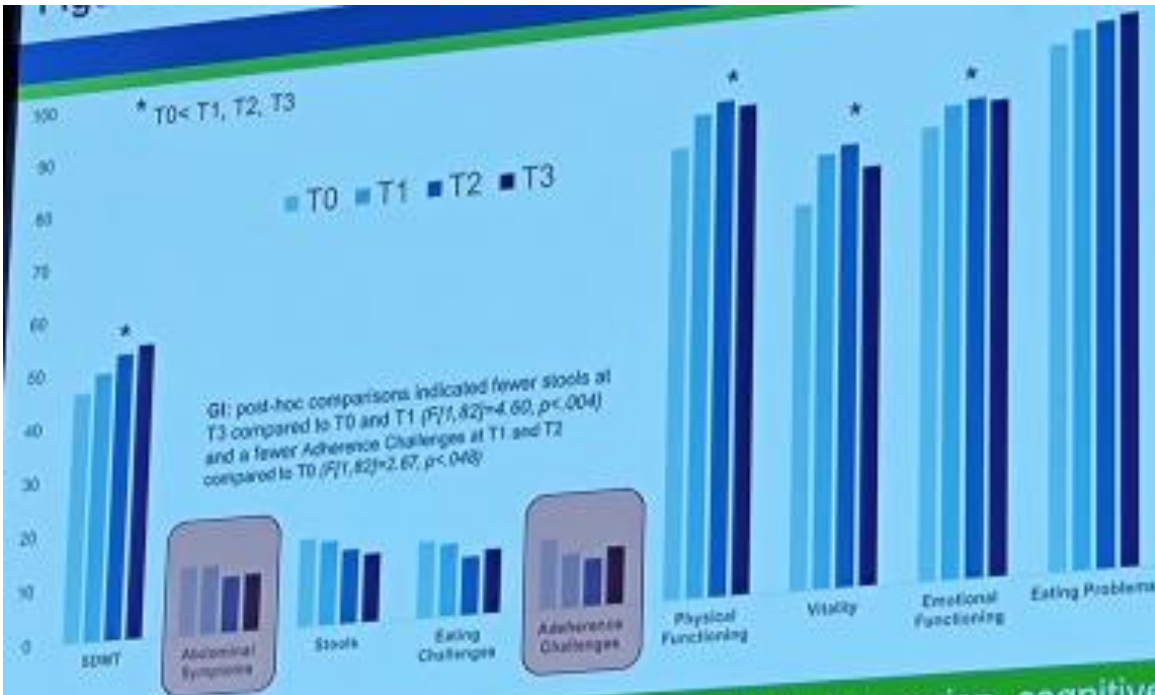
How often have you been bothered by any of the following problems? (Use "✓" to indicate your answer)

	In the 3-months after starting				In the past 2-weeks			
	Never	Sometimes	Often	Very Often	Never	Sometimes	Often	Very Often
	0	1	2	3	0	1	2	3
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

RESULTATS - Participants : 92 CF (Hommes /Femmes =46); âge moyen 25,4, SD 9,2

Figure 1. Changements dans le traitement cognitif, les symptômes GI et la QDV sur 6 mois



- Des améliorations significatives ont été trouvées dans le VEMS, l'IMC, la dépression, le traitement cognitif, certains symptômes gastro-intestinaux et la plupart des domaines HRQoL.
- Le VEMS a augmenté immédiatement après un mois mais est ensuite resté stable. Cette amélioration rapide a également été observée pour le traitement cognitif et la plupart des domaines de HRQoL.
- En revanche, l'IMC s'est amélioré progressivement et aucune amélioration n'a été constatée dans l'image corporelle, les symptômes digestifs et les symptômes abdominaux. La charge de traitement ne s'est pas améliorée avant 3 mois, puis s'est aggravée à T3.
- Il y avait un manque d'amélioration de l'alimentation, des douleurs abdominales et de la digestion sur le GI symptom tracker et le CFQ-R.

RESULTATS

Table A. PHQ-9, GAD-7 scores

	T0	T1	T2	T3
PHQ-9, mean (SD)	3.7 (3.5)	2.8 (2.8)	2.7 (3)	2.7 (2.6)
No symptoms, n (%)	66 (71.7)	71 (77.2)	70 (76.3)	74 (80.4)
- Mild, n (%)	18 (19.6)	18 (19.6)	18 (19.6)	16 (17.4)
- Moderate, n (%)	6 (6.5)	2 (2.2)	3 (3.3)	1 (1.1)
- Severe, n (%)	2 (2.2)	1 (1.1)	1 (1.1)	1 (1.1)
GAD-7, mean (SD)	3.6 (3.4)	3.1 (2.6)	3.5 (3.9)	3.3 (3.2)
No symptoms, n (%)	38 (63)	67 (72.8)	66 (71.7)	70 (76.1)
- Mild, n (%)	26 (28.3)	21 (22.8)	19 (20.7)	15 (16.3)
- Moderate, n (%)	7 (7.6)	4 (4.3)	4 (4.3)	6 (6.5)
- Severe, n (%)	1 (1.1)	0 (0)	3 (3.3)	1 (1.1)

28%

37%



Contents lists available at ScienceDirect

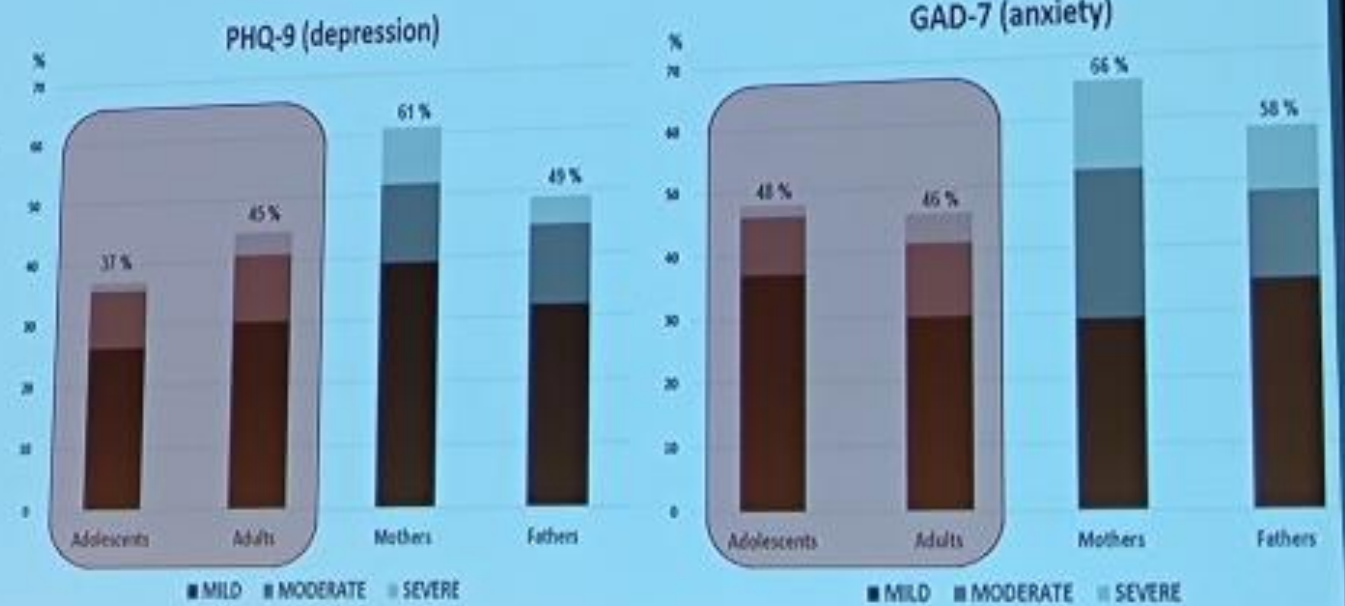
Respiratory Medicine

Journal homepage: <http://www.elsevier.com/locate/rmed>

Clinical Trial Paper

Rates of depression and anxiety in Italian patients with cystic fibrosis and parent caregivers: Implementation of the Mental Health Guidelines

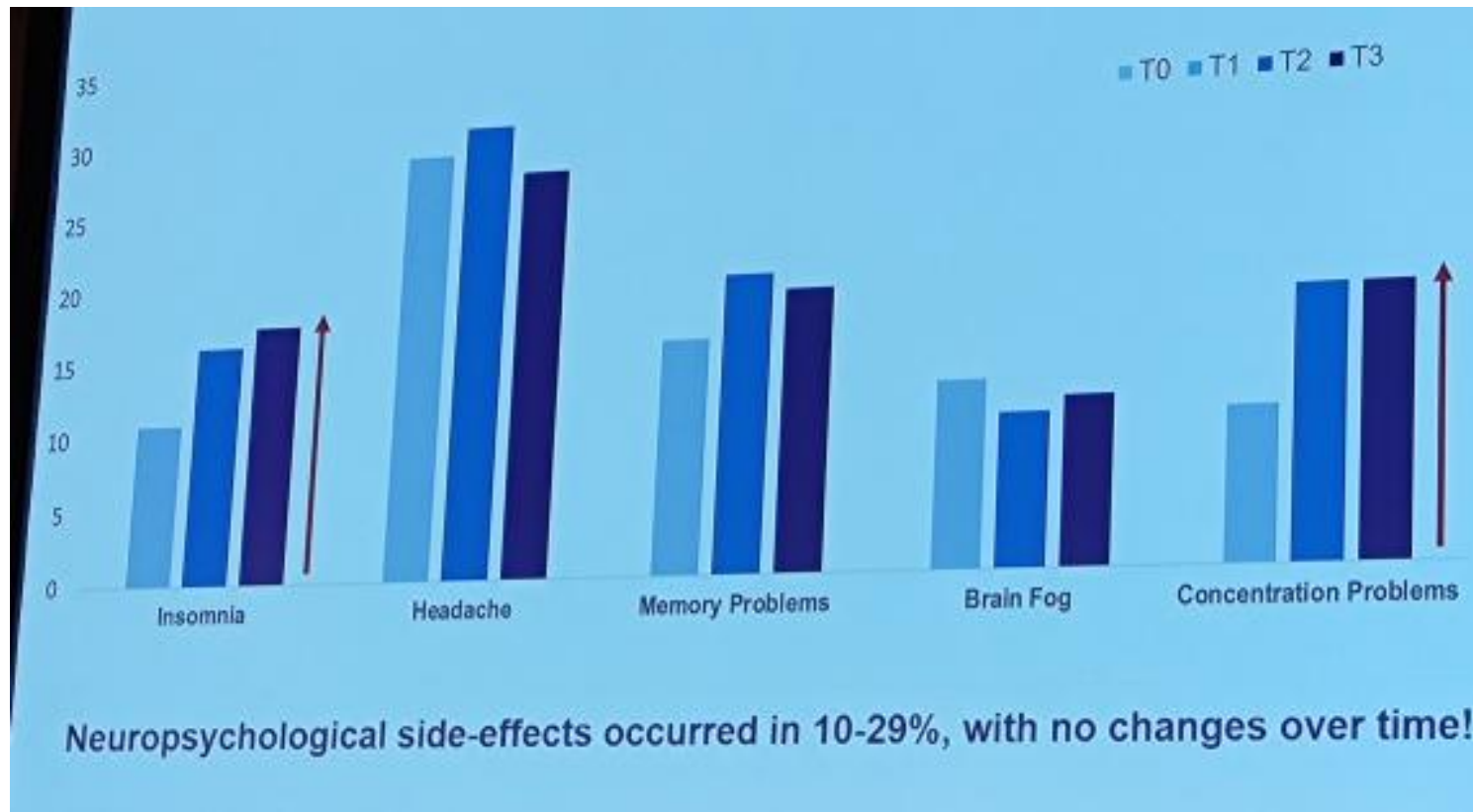
Sonia Graziano ^{a,*}, Barbara Spanò ^b, Fabio Majò ^c, Dario Bighelli ^d, Lucidi Vincenzina ^e, Alexandra Quittner ^f, Paola Tabarini ^g



Graziano et al. Respir Med. 2020 Oct;172:106147

RESULTATS

- Figure 2. Fréquence (%) des effets secondaires neuropsychologiques à travers les évaluations



Une proportion substantielle de patients CF a approuvé les effets secondaires, avec des maux de tête signalés par environ 30 % et des problèmes de mémoire signalés par 20 %.

Aucune amélioration n'a été observée au fil du temps; problèmes de concentration et d'insomnie approuvé par plus de patients lors de la dernière évaluation.

Les femmes ont signalés plus d'effets secondaires que les hommes, peut être en raison des effets de l'IET sur les œstrogènes.

Qu'est ce qui pourrait expliquer les différents résultats sur le SDMT et les effets secondaires signalés par les patients liés à la mémoire et à la cognition ?

1^{ère} hypothèse

La performance sur le SDMT est liée à la mémoire immédiate à court terme impliquant des activations du réseau attentionnel frontoparietal et du cortex occipital ¹ tandis que les effets secondaires cognitifs qui ont été rapportés reflètent la mémoire et le traitement à long terme.

Compte tenu de l'expression extensive de CFTR dans le cerveau, il est possible que le nouveau modulateur affecte certains aspects de la cognition et pas d'autres ²

2^{ème} hypothèse

Notre mesure des effets secondaires peut refléter des difficultés sporadiques avec la mémoire et la concentration rapportée par environ 20 % de cet échantillon alors que le SDMT reflète une capacité de 90 secondes, très ciblée, à associer des nombres à des symboles

3^{ème} hypothèse

Il est également possible que le pwCF ait apporté plus de ressources cognitives que cette tâche brève et structurée qui peut ne pas représenter leur fonctionnement quotidien

1. Silva et al., 2018. Multiple sclerosis and related disorders, 20, 136–143
2. Guo et al. J Histochem Cytochem. 2009 Dec;57(12):1113-20



Discussions et futures orientations

- Nous devrions **évaluer et surveiller** les effets secondaires de l'ETI lorsque les patients CF commencent ce médicament et continuent de le prendre au fil du temps
- Nous devons considérer **la personne dans sa globalité** !
- **Un outil de dépistage standardisé** devrait être utilisé pour identifier ceux qui éprouvent des effets secondaires, suivi d'une discussion pour savoir si un changement de dosage ou l'arrêt est justifié.

Les approches courantes comprennent :

- 1- inverser la dose jour et nuit
- 2- réduire la dose
- 3- arrêter le médicament et réévaluer ultérieurement

Une étude longitudinale multisite est nécessaire pour mesurer systématiquement ces effets secondaires ainsi que les options pour leur prise en charge.

1. Spoletni et al. *J Cyst Fibros*. 2022 May 15:S1569-1993(22)00111-4

7-10 JUNE 2023



Experiences on Kaftrio/Trikafta Mental Health Survey (EUROPE) in pwCF aged ≥ 12 years

Please note: this questionnaire is only for those working with patients who have started taking Kaftrio/Trikafta.

OK

www.surveymonkey.com/r/9V2QH5F



* 1. Please indicate the name of the centre you work in and in which country you are based

Centre name:

Country:



Bathgale et al. June 2023. Pediatric Pulmonology



Comment évaluer la qualité de vie et la santé mentale des jeunes enfants à l'ère des nouveaux modulateurs ?





Evaluation de la qualité de vie et de la santé mentale des jeunes enfants

ETI pour les enfants (2 à 5 ans)

1. Pediatric Symptom Checklist (PSC) – 17 item

2. CFQ-R Preschool Pictorial Form (ages 3 through 5 years)

Electronic Version



A



D



3. CFQ-R Parent Proxy (infant through 5 years)



Titre de la présentation

ETI pour les enfants (6 à 11 ans)

1. Pediatric Symptom Checklist (PSC) – 17 item

Parents & Youth Version



Pictorial Version

2. Symbol Digit Modality Test (SDMT) > 8 years

3. CFQR Young Child (6-13 years) - Interviewer Format

4. CFQR Parent/Caregivers (6-11 years)



https://redcap.link/Parent_Preschool_CFQ-R
https://redcap.link/Preschool_Pictorial_CFQ-R



Graziano.sonia@gmail.com

46th EUROPEAN CYSTIC FIBROSIS CONFERENCE

7 – 10 JUNE 2023 | VIENNA, AUSTRIA

Éducation des patients - que doivent savoir les patients et quelles sont les compétences à leur enseigner ?

Helen Chadwick (Leeds, United Kingdom)



Patient education - what do patients need to know and what skills should they be taught?

Helen Chadwick (Leeds, United Kingdom)

(selon l'oratrice) « patient education » = levier pour modifier le comportement du patient et produire des changements au niveau des connaissances, attitudes et compétences afin de maintenir ou améliorer sa santé. Il en résulte:

- Une autonomisation (empowerment)
- Un engagement accru dans la prise de décision partagée
- Une amélioration de l'observance
- Un niveau de satisfaction plus élevé
- Une amélioration des biomarqueurs

Pour cela, Il faut fournir des informations pertinents sur leur état et leur ttt selon un processus APIE

- A = assesment
- P = planning
- I = implementation
- E = evaluation



Patient education - what do patients need to know and what skills should they be taught?

Helen Chadwick (Leeds, United Kingdom)

- A = assesment: recueil des besoins, des préoccupations, des soutiens, (à quoi ressemble leur vie, leur routine, la gestion de la muco, ce qu'ils savent ou aimeraient apprendre...) de la motivation ou la disposition ainsi que les barrières à l'apprentissage du patients (*NB en France il s'agit du Bilan Educatif Partagé (BEP) ou diagnostic éducatif*)
- P = planning: donner la priorités aux info « besoin de savoir » que « bon à savoir »,
4 modalités d'apprentissages possibles: Visuel, auditif, lire/écrire, manipuler
- I = implementation: centré sur le patient et adapté à lui, à ajuster en fonction de ses réactions. L'oratrice a mis l'accent sur de possibles dysfonctionnements cognitifs entrainant des traitement de l'information ralenti de 20 % avec la muco et de 40% ainsi que de plus grandes difficultés des fonctions exécutives si Muco + diabète
- E = evaluation en utilisant plusieurs méthodes (exécuter une tache, mettre en situation avec des scénario hypothétiques, tester les connaissances...)

Patient education - what do patients need to know and what skills should they be taught?

Helen Chadwick (Leeds, United Kingdom)

- Outils et ressources: Matériel classiques tq brochures, livrets, affiches, ppt... Vidéo courtes Youtube, podcasts.
- Selon l'oratrice, les séances individuelles en présentielle ou virtuelles sont les plus efficaces
- Place aussi du e-learning avec des plateformes LMS (Learning Management System) ou application
- Présentation d'un modèle éducatif 'Symkevi initiation clinic' dont l'éducation était faite par le pharmacien avec une satisfaction (87,5 %) des participants (*NB résultats sans surprises!*)

Pre-modulator education: 'Symkevi initiation clinic'

The aim:

- **inform** patients on how the drug worked
- provide a **realistic overview** of predicted clinical response
- **practical advice** on how to administer the drug
- discuss **concerns** with a specialist CF pharmacist
- collect **baseline data** (e.g. weight, BMI, FEV₁, FVC and sweat chloride)

• 12 question survey distributed using AccuRx software (electronic patient record, EMIS®)

• N = 40/71 (57.5% male)

	18-24yrs	25-34yrs	35-44yrs	45-54yrs	55-64yrs
% of sample	17.5%	22.5%	45%	12.5%	2.5%

P206 Patient feedback following the introduction of a dedicated 'Symkevi' Initiation Clinic prior to starting modulator therapy
L. Haigh¹, H.K. Chadwick^{1,2}, L. Gillgrass¹, K. Pollard¹, N. Shaw¹, R. Watson¹, E. Williams¹, A. Wood¹, S. Wright¹, C. Etherington¹, G. Spoleitini^{1,2}, I. Clifton¹, D. Peckham^{1,2}, ¹Leeds Teaching Hospital Trust, Cardio Respiratory, Leeds, United Kingdom; ²Leeds Institute of Medical Research at St James, Respiratory Medicine, Faculty of Medicine and Health, Leeds, United Kingdom

Modulator therapy food guide
Information for patients & carers

46th EUROPEAN CYSTIC FIBROSIS CONFERENCE

7 – 10 JUNE 2023 | VIENNA, AUSTRIA

Collaboration – la science de la prise de décision partagée à la lumière des bouleversements et de l'incertitude

Johanna Gardecki – Christiane Herzog

M. SC Psychologue

CF-Center – Hôpital universitaire de Francfort – Allemagne



1. Prise de décision partagée – qu'est ce que c'est
2. Éléments à prendre en compte dans le processus de prise de décision partagée
3. Prise de décision partagée – comment le faire
4. Prise de décision partagée en cas de bouleversements et d'incertitude

(5. Prise de décision en recherche)

Autonomie du patient

Soins centrés sur le patient

Relation coopérative

Participation mutuelle

Communication au niveau des yeux

Participation des patients

Concordance

Implication des patients

Adhérence

Prise de décision
partagée

Autonomie renforcée

Respect mutuel et partenariat

Choix du patient fondé sur des données probantes

Accord mutuel

Education du patient

Informations impartiales

Respect mutuel

Consentement éclairé

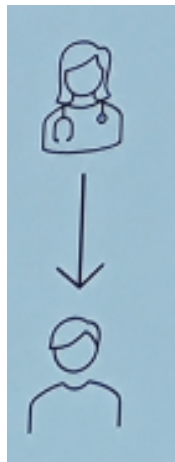
Aide à la décision

Prise de décision éclairée

Le patient et le médecin sont des experts

Approche individualisée

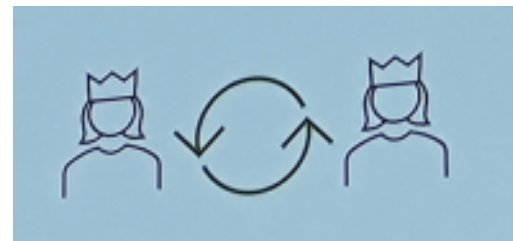
Compliance



Suivi **unilatéral** des instructions thérapeutiques par la patient (obéissance à la thérapie).

La **responsabilité** du succès de la thérapie incombe **uniquement** au patient

Adhérence



Le consentement du patient à se conformer au régime thérapeutique est convenu conjointement avec le professionnel de santé.

Le patient est perçu comme **mature** et joue un **rôle actif** dans le processus de traitement. Il devient un **expert qualifié** pour sa maladie, dont les décisions doivent être acceptées et endurées.

Le succès de la thérapie est la **responsabilité conjointe** du professionnel de santé et du patient



Modèle paternaliste

Prédominance du médecin dans le processus décisionnel

Approche décisionnelle partagée

Modèle de prise de décision éclairée

Limite le rôle du médecin au transfert d'informations, améliorant la capacité du patient à s'engager dans une prise de décision autonome avec un contrôle ultime mais également la responsabilité du choix du traitement

Prise de décision partagée

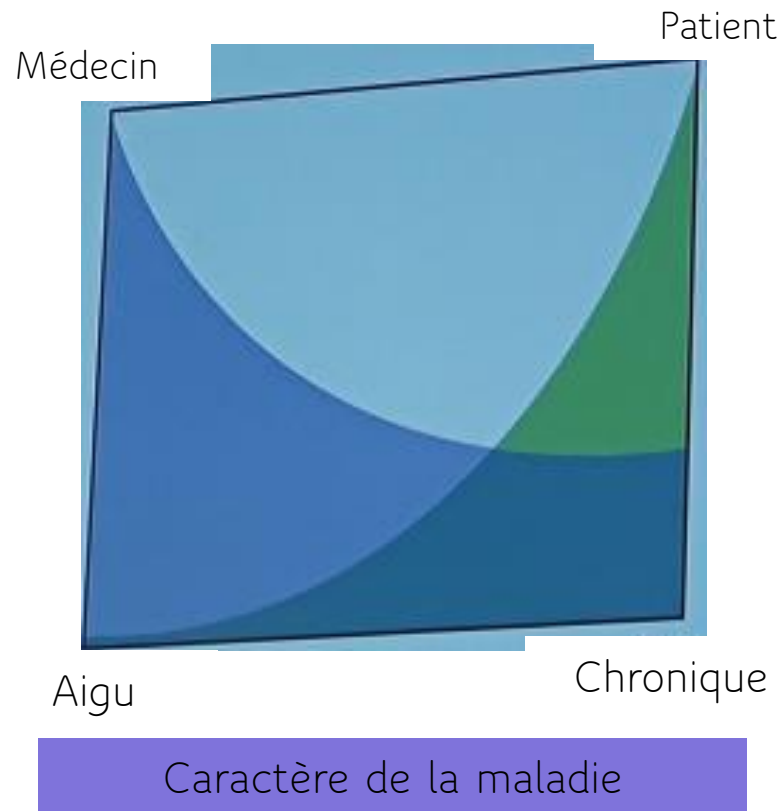


- Processus interactif
- dans le but de parvenir à un accord solidaire
- avec une participation active du patient et du prestataire de soins
- sur la base d'informations partagées
- Processus collaboratif
- qui permet aux patients et aux cliniciens de prendre ensemble des décisions en matière de soins, de santé en tenant compte des meilleures données scientifiques disponibles sur les avantages et les risques du traitement
- ainsi que les valeurs, les objectifs, les préoccupations et les préférences du patient





Responsabilité



Maladie chronique

Le patient lui-même est l'expert de la réalité de sa vie avec la maladie.



Professionnel de santé et patient

2 experts, chacun dans son domaine d'expertise dialoguent

L'expertise du patient a un rôle important dans les décisions de traitement

Attitude

2 experts se rencontrent à hauteur d'homme



Autonomisation
du patient / famille

Communication
basée sur le partenariat



Auto efficacité
Expérience de contrôle

Relation coopérative



Responsabilité personnelle
pour sa propre santé



1. Prise de décision partagée – qu'est ce que c'est
2. **Éléments à prendre en compte dans le processus de prise de décision partagée**
3. Prise de décision partagée – comment le faire
4. Prise de décision partagée en cas de bouleversements et d'incertitude

(5. Prise de décision en recherche)

La prise de décision partagée implique au moins 2 participants

- Les individus veulent souvent discuter des options avec d'autres, dans le meilleur des cas, les personnes impliquées utilisent les mêmes sources d'information.
- Rapley (2008) a qualifié ce besoin de parler aux autres de processus de délibération « distribuée »
 - Reconnaître ce besoin et y consacrer du temps est la pierre angulaire d'une PDP efficace
- Les membres de la famille ou les amis peuvent jouer une variété de rôles différents au sein (ou en dehors) de la rencontre médicale concernant la maladie du patient, la sélection et la gestion du traitement :
 - Collecteur d'informations, enregistreur ou interprète
 - Entraîneur : par ex. inciter le patient à poser certaines questions au médecin
 - Conseiller : par ex. conseiller au patient quelle option de traitement choisir
 - Gardien : par ex. soutenir ou renforcer la décision de traitement du patient
- Limiter la conceptualisation de la PDP à une dualité médecin-patient ne reflète pas la réalité de la pratique clinique en CF
 - Équipe multidisciplinaire dans les CRCM
 - Famille, amis, collègues, patron



La prise de décision partagée implique au moins 2 participants



Lorsque les patients amènent un parent ou un ami à une consultation, la portée et la complexité de la dynamique interactionnelle sont automatiquement augmentées

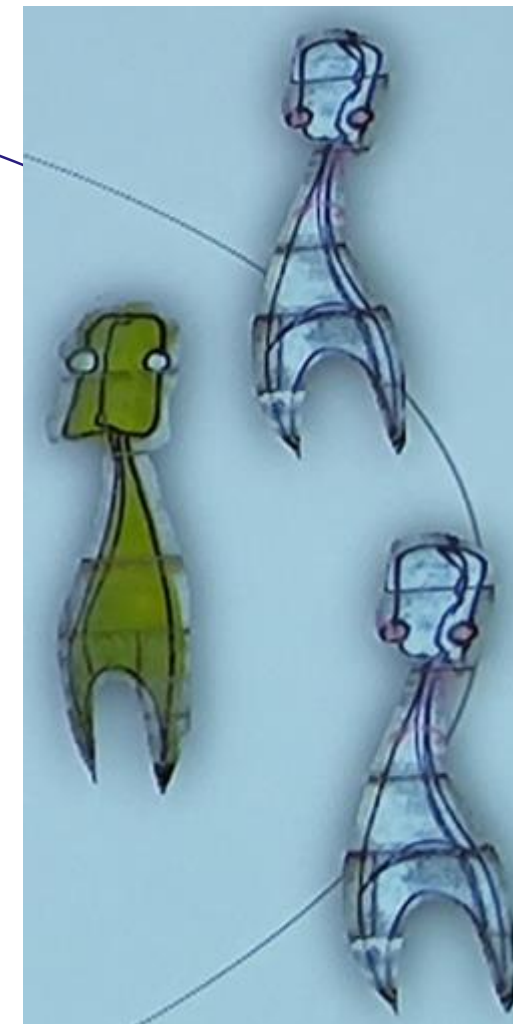
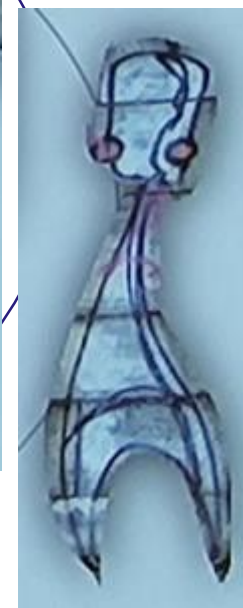


La prise de décision partagée implique au moins 2 participants



Lorsque les patients amènent un parent ou un ami à une consultation, la portée et la complexité de la dynamique interactionnelle sont automatiquement augmentées.

La délibération peut, en partie, se faire en dehors de la rencontre clinique.



Les 2 parties prennent des mesures pour participer au processus de prise de décision

La recherche empirique suggère que le lien entre les préférences des patients pour la participation à la prise de décision et la participation réelle n'est pas si fort.

Les préférences du patient pour l'information ne se traduisent pas nécessairement par un comportement de recherche d'information

Les patients qui expriment des préférences pour une forme de prise de décision partagée n'agissent pas nécessairement en conséquence lors de la rencontre médicale.

-> les préférences des patients pour la prise de décision partagée ne semblent pas suffisantes pour y arriver en réalité.

Pourquoi et que pouvons-nous faire ?



Les 2 parties prennent des mesures pour participer au processus de prise de décision

Lorsque le patient ne veut pas jouer un rôle actif / participer à la prise de décision :

- Cela peut refléter une caractéristique de personnalité sous jacente, le patient n'est pas habitué ou motivé à jouer un rôle actif dans le processus et préfère que le professionnel de santé décide
 - Dans ce cas, l'introduction d'une aide à la décision pour aider le patient à structurer le processus de prise de décision n'aura probablement pas d'effet
- Pour d'autres personnes, cela peut refléter une réponse spécifique à la situation. Par exemple lorsqu'ils sont confrontés au diagnostic, les soignants peuvent ne pas vouloir jouer un rôle actif dans la prise de décision en raison d'informations perçues ou de déficit de compétences
 - Ici une intervention telle qu'une aide à la décision peut fournir des informations et aider le patient à structurer le processus de prise de décision. L'intervention pourrait, en effet, aider à promouvoir une préférence de rôle plus actif par le patient.
- Dans d'autres cas encore, les patients peuvent avoir appris au cours d'interactions antérieures qu'une position n'est pas bien accueillie par les prestataires
 - Pour que le PDP se produise, il doit y avoir des attentes et un comportement complémentaire entre le professionnel et le patient



Les 2 parties prennent des mesures pour participer au processus de prise de décision

1. Etablir une atmosphère propice pour que le patient sente que ses opinions sur les diverses options (de traitement) sont valorisées et nécessaires
2. Obtenir les préférences du patient afin que les options (de traitement) discutées soient compatibles avec le mode de vie et les valeurs du patient
3. Transmettre au patient des informations techniques sur les options (de traitement), les risques et leurs avantages probables de la manière la plus impartiale, claire et simple possible.
4. Aidez le patient à conceptualiser le processus de pesée et posez des questions aux patients afin de vous assurer que les hypothèses sous jacentes à leurs préférences sont fondées sur des faits et non sur des fausses idées.



Les 2 parties prennent des mesures pour participer au processus de prise de décision

De nombreux patients ont été éduqués pour penser que le médecin sait mieux, qu'ils n'ont pas l'expertise pour prendre des décisions (de traitement), qu'une relation de confiance avec le médecin signifie faire confiance à son jugement sur le traitement le plus approprié ou qu'être d'accord avec le médecin se traduira par des soins meilleurs ou plus personnels.

Pour le patient, la prise de décision partagée signifie qu'il doit être disposé à s'engager dans le processus de prise de décision, c'est-à-dire à assumer la responsabilité de divulguer ses préférences, de poser des questions, de peser et d'évaluer les alternatives (de traitement) et de formuler une préférence

=> Il s'agit d'une tâche de résolution de problèmes qui va au-delà du transfert d'informations



Le partage d'informations est une condition préalable à la prise de décision partagée



Aide le patient à explorer les options et à obtenir des préférences éclairées : informations sur les preuves médicales et les caractéristiques du traitement

Aide le clinicien à comprendre sa réalité de vie individuelle : informations sur les valeurs, les objectifs, les préoccupations, les préférences



Le partage d'informations est une condition préalable à la prise de décision partagée



- Les patients peuvent également apporter des informations obtenues par d'autres moyens
- Les patients et les professionnels de santé apportent à la fois des informations et des valeurs : il ne s'agit pas simplement pour les médecins d'apporter des connaissances et les patients d'apporter les valeurs

Je comprends les avantages et les risques mais je ne peux pas décider.
Je connais votre recommandation en tant que médecin, mais en tant que père, comment décideriez-vous pour votre enfant ?



Le partage d'informations est une condition préalable à la prise de décision partagée



- Les patients peuvent également apporter des informations obtenues par d'autres moyens
- Les patients et les professionnels de santé apportent à la fois des informations et des valeurs : il ne s'agit pas simplement pour les médecins d'apporter des connaissances et les patients d'apporter les valeurs
- Parfois, le type et la quantité d'informations souhaités par le patient, ne sont pas très claires pour le médecin

Les patients peuvent vouloir plus d'informations que les professionnels ne pensent nécessaires pour explorer les avantages et les inconvénients de diverses options de traitement

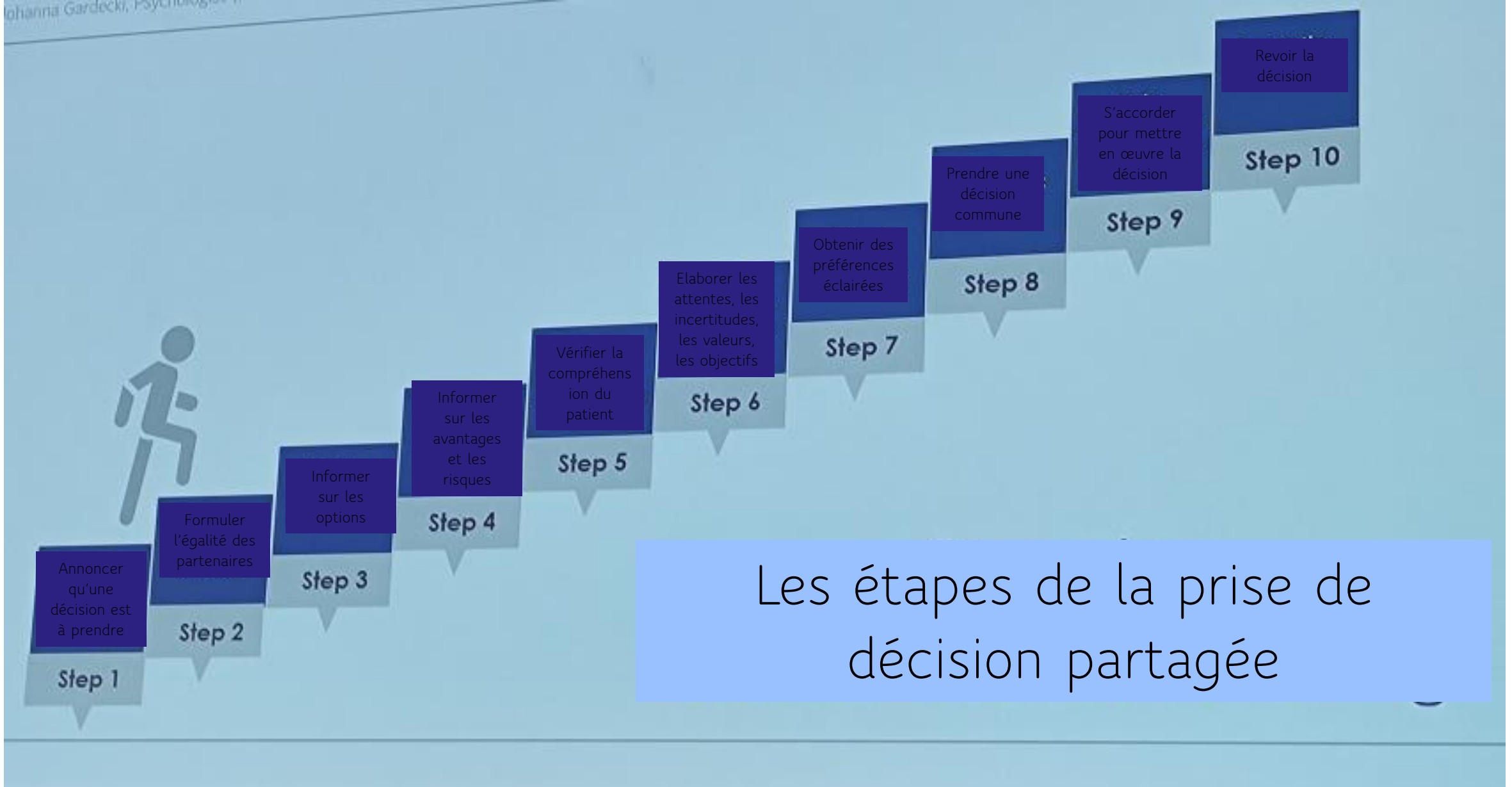
- De même, les types d'informations que les professionnels attendent des patients ne sont pas toujours clairs : est ce le récit complet de la maladie du patient ou seulement les éléments de l'histoire du patient que le professionnel juge pertinents pour suggérer des options de traitement ?



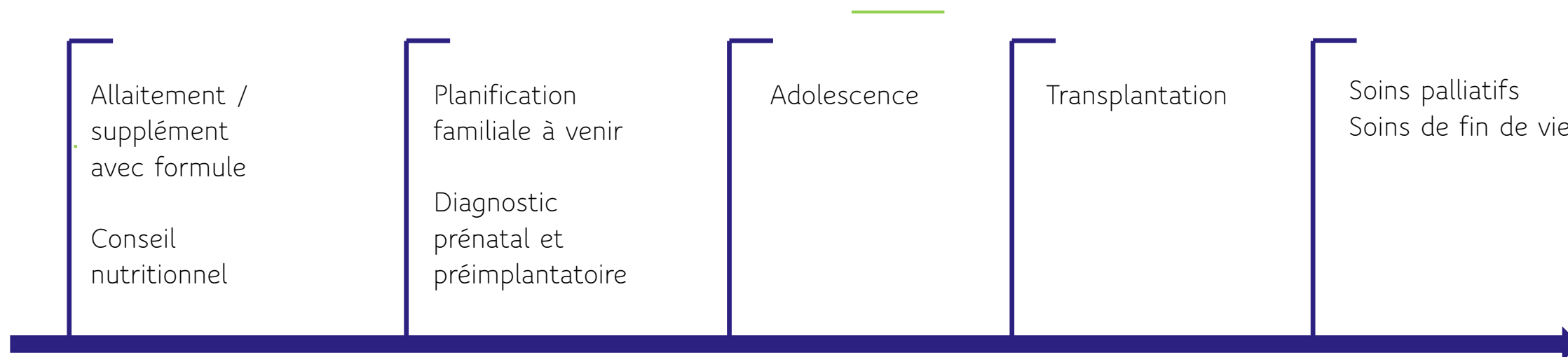
Importance et impact de la prise de décision

- La mise en œuvre de la PDP peut contribuer à favoriser les soins centrés sur le patient et est particulièrement pertinente compte tenu du nombre croissant de choix en matière de soins de santé.
- Nous devons impliquer les professionnels de santé et les décideurs politiques dans l'élaboration de politiques qui donnent la priorité à la PDP également pour les enfants et les adolescents atteints de mucoviscidose, en particulier compte tenu des nouvelles thérapies émergentes.
- Dans divers contextes, la PDP a été liée à :
 - Autonomisation des patients
 - Connaissances accrues
 - Satisfaction décisionnelle
 - Amélioration de l'auto-efficacité pour gérer la maladie
 - Satisfaction individuelle à l'égard des soins de santé
 - Favoriser l'autonomie du patient
 - Plus de confiance dans les décisions
 - Participation plus active des patients
 - Des attentes réalistes quant à l'évolution de la maladie





Prise de décision partagée en cas de bouleversement et d'incertitude – Préférences et valeurs des patients



Décisions concernant une thérapie modulatrice hautement efficace

Importance et impact de la prise de décision

- La mise en œuvre de la PDP peut contribuer à favoriser les soins centrés sur le patient et est particulièrement pertinente compte tenu du nombre croissant de choix en matière de soins de santé.
- Nous devons impliquer les professionnels de santé et les décideurs politiques dans l'élaboration de politiques qui donnent la priorité à la PDP également pour les enfants et les adolescents atteints de mucoviscidose, en particulier compte tenu des nouvelles thérapies émergentes.
- Dans divers contextes, la PDP a été liée à :
 - Autonomisation des patients
 - Connaissances accrues
 - Satisfaction décisionnelle
 - Amélioration de l'auto-efficacité pour gérer la maladie
 - Satisfaction individuelle à l'égard des soins de santé
 - Favoriser l'autonomie du patient
 - Plus de confiance dans les décisions
 - Participation plus active des patients
 - Des attentes réalistes quant à l'évolution de la maladie





Désapprendre et réapprendre

Ignorance commune, chercher et trouver

-> Chance pour une communication très ouverte et centrée sur le patient au niveau des yeux

Désapprendre et réapprendre : nutrition, kinésithérapie, exacerbations,...

Nous devons développer une autre norme d'évaluation et établir de nouveaux processus de réflexion



Prise de décision partagée dans les bouleversement et l'incertitude – ETI



- Maintenir une attitude ouverte et curieuse : créer un espace sans jugement pour discuter des préoccupations
- Normaliser un large éventail d'expériences, y compris l'excitation, la peur, l'inquiétude, la culpabilité et la tristesse
- Demandez aux gens ce qu'ils voient sur les réseaux sociaux et s'ils se comparent
- Fixez des attentes réalistes pour le changement qui peuvent aider mes gens à équilibrer espoir et réalisme à court et à long terme
 - « chacun est différent, donc les réponses peuvent être différentes »
 - Nous ne connaissons pas tous les impacts physiologiques et psychosociaux au fil du temps, une évaluation continue est donc essentielle
 - Invitez à une discussion ouverte sur les options de traitement et laissez de la place aux patients qui pourraient décider de NE PAS prendre Trikafta
- Approche systémique : demandez aux membres de la famille et aux soignants comment l'IET les a touchés
- Prise de décision partagée : respect du traitement de base, gestion des effets secondaires, intervalle entre les examens

