

Actualités Scientifiques 2021

Olivier Le Rouzic, CRCM adulte Lille

Liens d'intérêts

- Investigateur dans les études du laboratoire Vertex
- Prises en charges et honoraires : Astrazeneca, Boehringer Ingelheim, Chiesi, GlaxoSmithKline, MSD, Mylan, Novartis, Pfizer, PulmonX, Vitalaire, Zambon

Hot topics



Hot topics



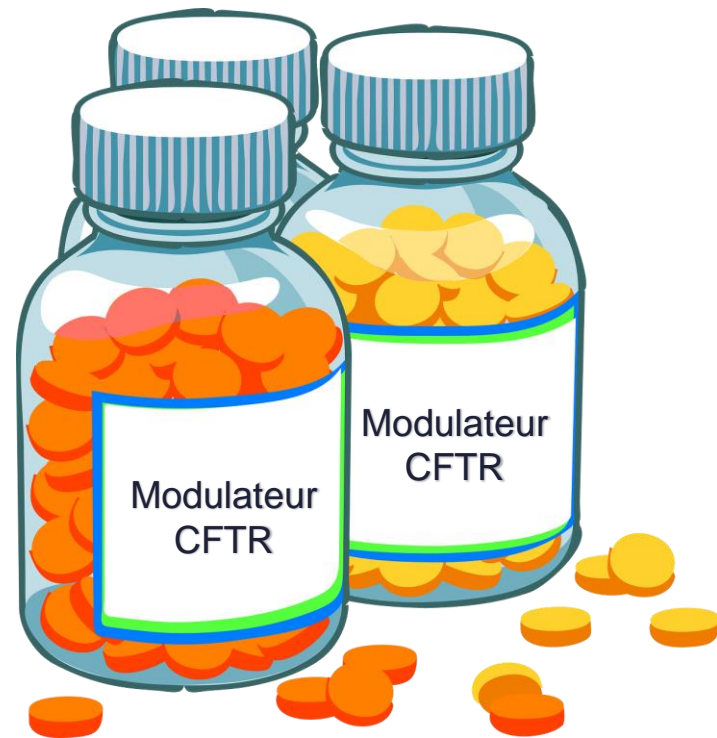
Plénière II : COVID

10h30 – 11h50

Modérateur : C. Marguet (Rouen)

- Etat des lieux de l'épidémie de COVID-19 chez les patients atteints de mucoviscidose - H. Corvol (Paris)
- MUCONFIN : impact du premier confinement sur les patients adolescents et adultes - R. Epaud (Créteil)
- Patients à risque et vaccination anti COVID - A. Fischer (Paris)

Hot topics



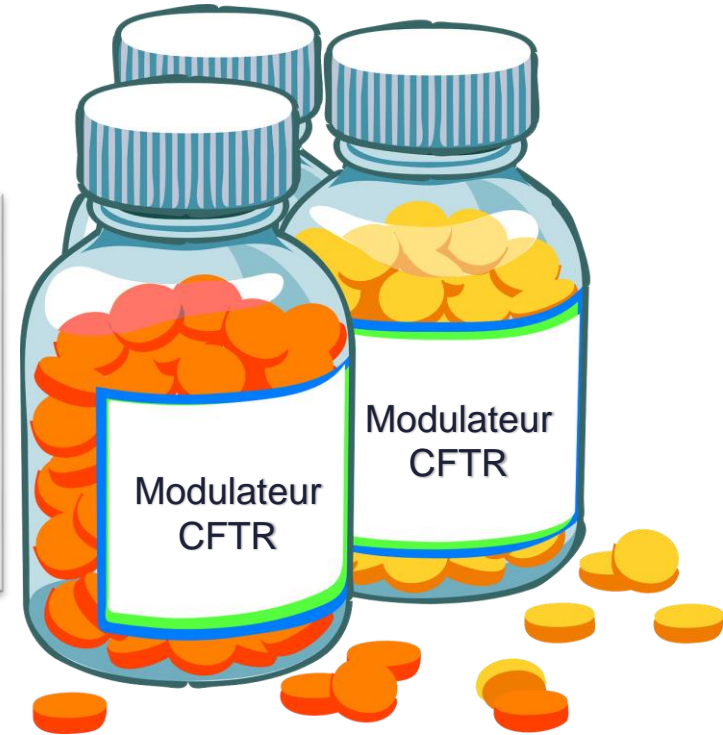
Hot topics

Plénière IV : KAFTRIO

10h45 – 12h45

Modérateur : P. Reix (Lyon)

- Cohorte nationale de suivi d'un traitement par Kaftrio - PR. Burgel (Paris)
- Importance des bases de données pour l'évaluation médico-économique des modulateurs de CFTR - I. Durieu (Lyon)
- Le coût des traitements : le juste prix des choses - AM. Taburet (Paris)





Antibiothérapie des exacerbations



ELSEVIER

Contents lists available at [ScienceDirect](https://www.sciencedirect.com)

Journal of Cystic Fibrosis

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



Original article

The effect of oral and intravenous antimicrobials on pulmonary exacerbation recovery in cystic fibrosis

Eden J. VanDevanter^{a,*}, Sonya L. Heltshe^{a,d}, Michelle Skalland^a, Noah Lechtzin^c,
Dave Nichols^{a,b}, Christopher H. Goss^{a,b,c}

^a Seattle Children's Research Institute, Seattle, WA

^b Dept. of Pediatrics, University of Washington, Seattle, WA

^c Dept. of Medicine, Johns Hopkins University, Baltimore, MD

^d Dept. of Medicine, Univ. of Washington, Seattle, WA

The effect of oral and intravenous antimicrobials on pulmonary exacerbation recovery in cystic fibrosis



Objectifs

- Comparer la récupération du VEMS après une exacerbation traitée soit par une antibiothérapie orale soit par une antibiothérapie intraveineuse.

Design

- Analyse rétrospective des données de l'étude randomisée multicentrique Early Intervention in Pulmonary Exacerbation
- Données collectées d'octobre 2011 à juillet 2015
- Pas d'exacerbation dans les 50 jours précédents l'épisode étudié

Critères évalués

- Spirométrie au domicile 2/semaines pendant 1 an
- Classement selon chute du VEMS / état stable précédent épisode

The effect of oral and intravenous antimicrobials on pulmonary exacerbation recovery in cystic fibrosis



135 patients dans le bras spirométrie au domicile

111 exacerbations chez 63 patients traitées par antibiotiques

87 exacerbations avec au moins 3 mesures de VEMS pendant l'épisode et 1 mesure 7-35 j avant le début de l'épisode

62 traitées par
antibiothérapie orale

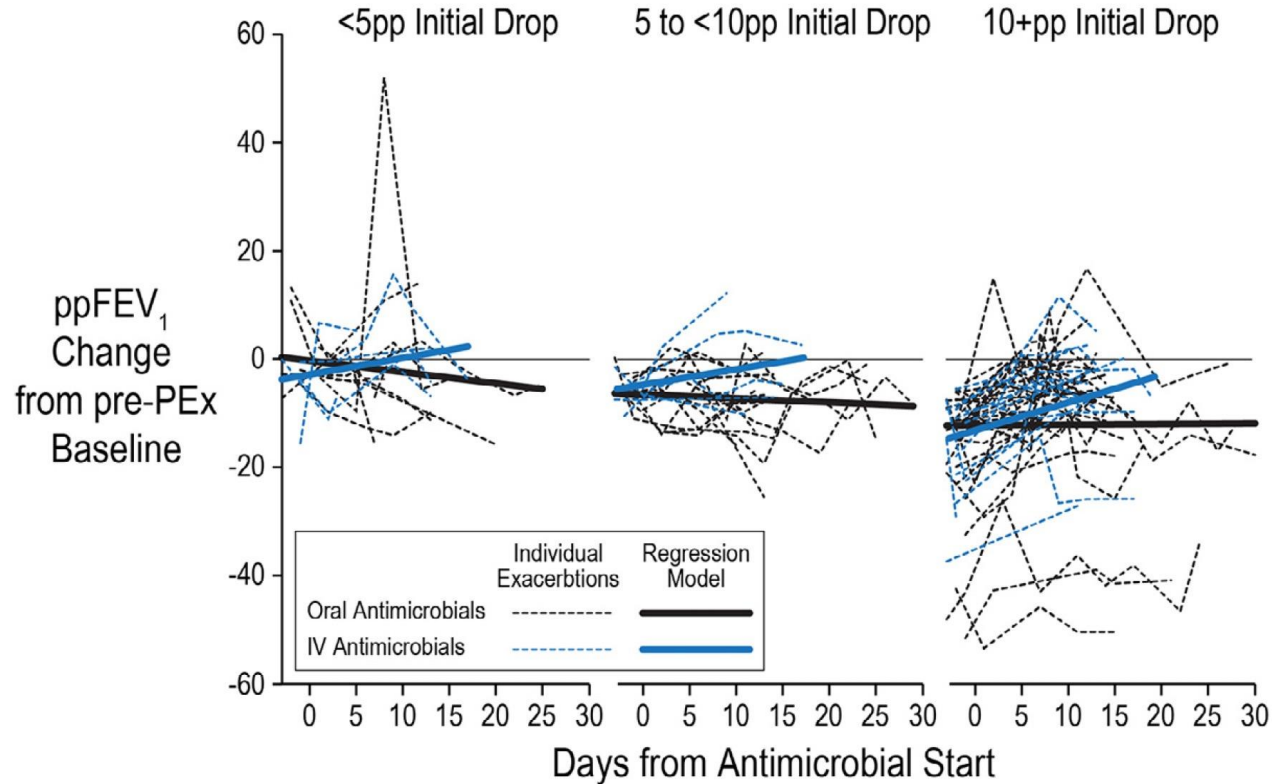
25 traitées par
antibiothérapie IV

The effect of oral and intravenous antimicrobials on pulmonary exacerbation recovery in cystic fibrosis



	ATBT orale (n=62)	ATBT IV (n=25)	p
Femmes	38 (61%)	18 (72%)	0,35
Age	18,5 [13,3 – 23,7]	26,4 [19,0- 33,8]	0,003
Homozygotes deltaF508	28 (45%)	8 (32%)	0,26
Diabète	14 (23%)	5 (20%)	0,79
Insuffisance pancréatique	7 (11%)	4 (16%)	0,55
VEMS de base	88,1 % [75,8 – 100,5]	73,1 % [58,0 – 88,2]	0,001
<i>Pseudomonas aeruginosae</i>	27 (44%)	15 (60%)	0,09

The effect of oral and intravenous antimicrobials on pulmonary exacerbation recovery in cystic fibrosis





Limites de l'étude

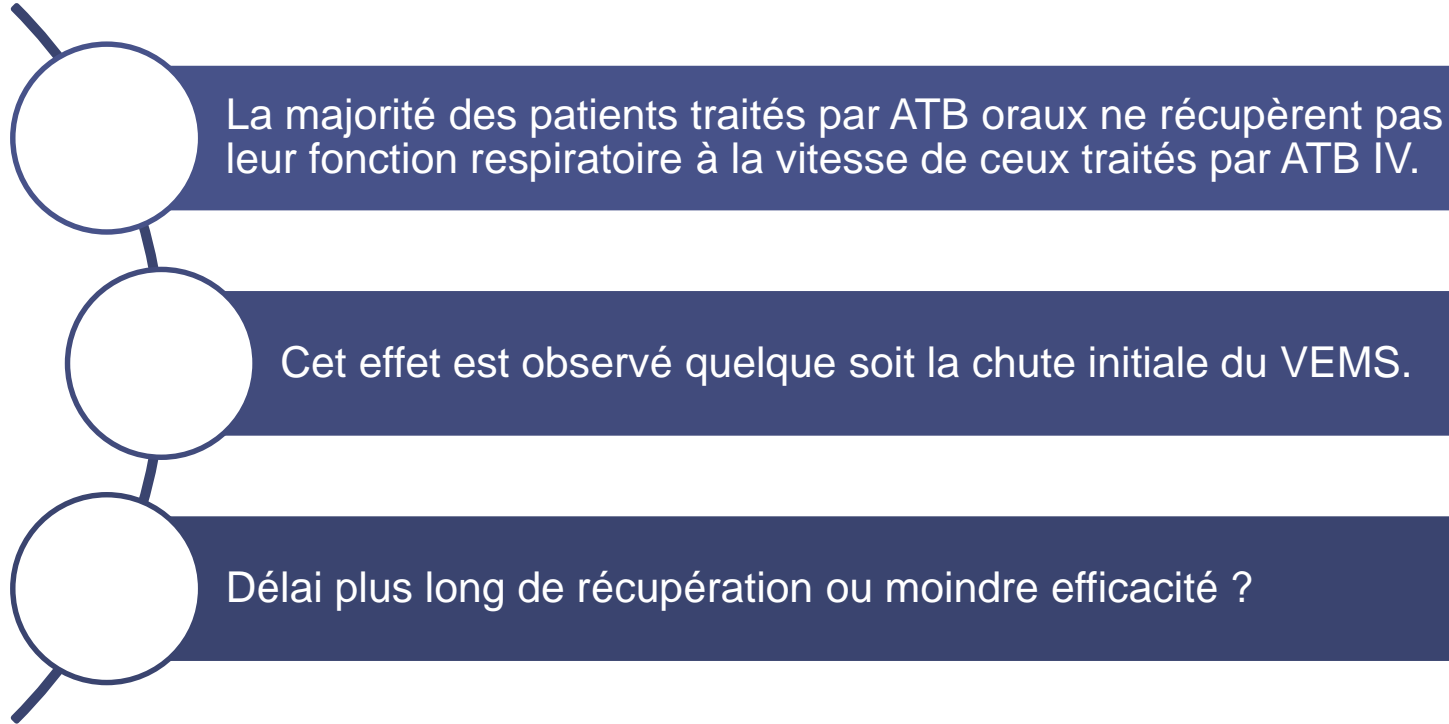
Seule variable évaluée est la fonction respiratoire

Effectifs sont faibles

Utilisation de la spirométrie à domicile

Possible biais d'attrition dans les groupes

The effect of oral and intravenous antimicrobials on pulmonary exacerbation recovery in cystic fibrosis



Grossesse et Mucoviscidose





BJOG


An International Journal of
Obstetrics and Gynaecology

DOI: 10.1111/1471-0528.16423

www.bjog.org

Maternal medicine

The outcome of pregnancy in women with cystic fibrosis: a UK population-based descriptive study

A Ashcroft,^a SJ Chapman,^b L Mackillop^a 

^a Oxford University Hospitals NHS Foundation Trust, Oxford, UK ^b Adult Cystic Fibrosis Centre, Oxford University Hospitals NHS Foundation Trust, Oxford, UK

Correspondence: A Ashcroft, Women's Centre, John Radcliffe Hospital, Headley Way, Oxford, OX3 9DU, UK.

Email: annaashcroft@doctors.org.uk



The outcome of pregnancy in women with cystic fibrosis: a UK population-based descriptive study



Objectifs

- Estimer l'incidence des grossesses chez les femmes atteintes de mucoviscidose
- Explorer les événements néonataux et obstétricaux

Design

- Etude descriptive à partir de la base de donnée nationale de surveillance obstétriques du Royaume-Uni (UKOSS)
- Inclusion de toute femme atteinte de mucoviscidose enregistrée sur la base entre mars 2015 et février 2017

Critères évalués

- Incidence des grossesses
- Morbi-mortalité maternelle et néonatale
- Mode de délivrance

The outcome of pregnancy in women with cystic fibrosis: a UK population-based descriptive study



71 grossesses

- Âge moyen 27,9 \pm 5,4 ans, P0 73%
- 34% homozygotes deltaF508, 31% hétérozygotes
- VEMS moyen 72 \pm 22%, IMC moyen 22,5 \pm 3,8 kg/m²
- Insuffisance pancréatique 49%, diabète 14%

66 grossesses menées à terme

- 1 fausse couche du premier trimestre
- 4 interruptions de grossesse
 - 2 dans l'intérêt de la mère à 20 et 6 SG
 - 1 après le diagnostic de mucoviscidose chez le fœtus
 - 1 pour raison personnelle à 11 SG

69 nouveau-nés

The outcome of pregnancy in women with cystic fibrosis: a UK population-based descriptive study



71 grossesses

- Âge moyen 27,9 \pm 5,4 ans, P0 73%
- 34% homozygotes deltaF508, 31% hétérozygotes
- VEMS moyen 72 \pm 22%, IMC moyen 22,5 \pm 3,8 kg/m²
- Insuffisance pancréatique 49%, diabète 14%

Incidence 4,4 / 100 000

66 grossesses menées à terme

- 1 fausse couche du premier trimestre
- 4 interruptions de grossesse
 - 2 dans l'intérêt de la mère à 20 et 6 SG
 - 1 après le diagnostic de mucoviscidose chez le fœtus
 - 1 pour raison personnelle à 11 SG

93% de grossesses
menées à terme

69 nouveau-nés

The outcome of pregnancy in women with cystic fibrosis: a UK population-based descriptive study



1 pneumothorax (1,5%)

2 pancréatites (3%)

3 cholestases (5%)

3 pré-éclampsies (5%)

3 hémorragies de post-partum (5%)

24 diabètes gestationnels (36%)

11 hospitalisées en High Dependency
Unit (16%)

The outcome of pregnancy in women with cystic fibrosis: a UK population-based descriptive study



1 pneumothorax (1,5%)

2 pancréatites (3%)

3 cholestases (5%)

3 pré-éclampsies (5%)

3 hémorragies de post-partum (5%)

24 diabètes gestationnels (36%)

11 hospitalisées en High Dependency
Unit (16%)

Mode de déclenchement

- 55% induction
- 30% césarienne
- 15% spontanée

Mode de délivrance

- 36% de césarienne
- 64% par voie basse

The outcome of pregnancy in women with cystic fibrosis: a UK population-based descriptive study



1 pneumothorax (1,5%)

2 pancréatites (3%)

3 cholestases (5%)

3 pré-éclampsies (5%)

3 hémorragies de post-partum (5%)

24 diabètes gestationnels (36%)

11 hospitalisées en High Dependency Unit (16%)

1 décès pour encéphalopathie hypoxique

4 syndromes de détresse respiratoire

20 admis en unité de SI néonatale (29%)

26 pré-termes < 37SG (38%)

The outcome of pregnancy in women with cystic fibrosis: a UK population-based descriptive study



Table 3. Effect of lung function on birthweight centile and gestation at delivery

FEV ₁ (% predicted)	Mean FEV ₁ (% predicted)	Number of women	Number of women continuing pregnancy	Mean gestation at delivery (completed weeks)	% Preterm	Mean birthweight centile
10–20	18	1	0*	–	–	–
20–30	29	1	1	29.0	100	41.0
30–40	–	1	0***	–	–	–
40–50	45	3	2***	29.0	100	62.5
50–60	53	11	11	36.8	18	52.8
60–70	65	12	12	35.8	42	61.4
70–80	75	7	7	37.1	43	50.1
80–90	84	12	11*	37.9	27	84.1
90–100	95	5	5	37.6	20	80.8
>100	108	7	7	38.6	14	71.2

*Termination of pregnancy.

**Neonatal death.

***First trimester miscarriage.

The outcome of pregnancy in women with cystic fibrosis: a UK population-based descriptive study



Limites de l'étude

Possible sous-estimation du nombre de grossesses de patientes atteintes de mucoviscidose

Possible sous-estimation des fausses-couches et interruptions précoces de grossesse

VEMS déclaratif sans informations précises sur le moment de sa réalisation

Pas d'information sur le devenir post-accouchement en dehors de la phase précoce

The outcome of pregnancy in women with cystic fibrosis: a UK population-based descriptive study



- Altération de la fonction respiratoire associée à un risque plus élevé de prématurité
- Altération de la fonction respiratoire associée à un poids de naissance plus faible
- 100% des grossesses menées à terme quand VEMS > 50%



ELSEVIER

Contents lists available at [ScienceDirect](#)

Journal of Cystic Fibrosis

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



Short Communication

Elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor resolves subfertility in females with CF: A two center case series

Kate E. O'Connor^a, Dana L. Goodwin^a, Andrew NeSmith^a, Bryan Garcia^b,
Christina Mingora^b, Sigrid L. Ladores^a, Steve M. Rowe^a, Stefanie Krick^a,
George M. Solomon^{a,*}

^a University of Alabama at Birmingham, 1900 University Blvd, THT 422, Birmingham, AL 35294, USA

^b Medical University of South Carolina, Charleston, SC, USA

Elexacafator/tezacaftor/ivacaftor resolves subfertility in females with CF: A two center case series



Objectif

- Décrire l'expérience de 2 centres qui ont été confrontés à une augmentation des grossesses chez des patientes sous ELX/TEZ/IVA

Design

- Analyse rétrospective des données des centres couvrant la période d'octobre 2019 à mai 2020
- Inclusion de toute femme adulte qui a débuté une grossesse après l'introduction d'ELX/TEZ/IVA

Critères évalués

- Données démographiques de base
- Antécédents gynéco-obstétriques : contraception, grossesses antérieures, recourt à PMA, tentatives de conception

Elexacafator/tezacaftor/ivacaftor resolves subfertility in females with CF: A two center case series



201 femmes atteintes de mucoviscidose en capacité de procréer ont débuté ELX/TEZ/IVA

14 ont débuté une grossesse suite à cette introduction

- 8 homozygotes deltaF508 et 2 hétérozygotes
- Âge médian 32 ans (min 22 – max 37)
- VEMS médian 61% de la théorique (min 27 – max 98)
- IMC médian 21 kg/m² (min 16,9 – max 29,5)
- Médiane entre début du traitement et conception : 8 sem

Elexacafator/tezacaftor/ivacaftor resolves subfertility in females with CF: A two center case series



201 femmes atteintes de mucoviscidose en capacité de procréer ont débuté ELX/TEZ/IVA

14 ont débuté une grossesse suite à cette introduction

- 2 prenaient un traitement pour la fertilité avec 3 tentatives sans succès
- 2 ne prenaient pas de traitement malgré plus de 5 années d'infertilité
- 7 précisaient qu'elles n'avaient pas tenté de concevoir dont :
 - 2 utilisaient des préservatifs lors des rapports sexuels
 - 1 se basait sur la planification naturelle familiale
 - 4 ne se protégeaient pas

Elexacafator/tezacaftor/ivacaftor resolves subfertility in females with CF: A two center case series



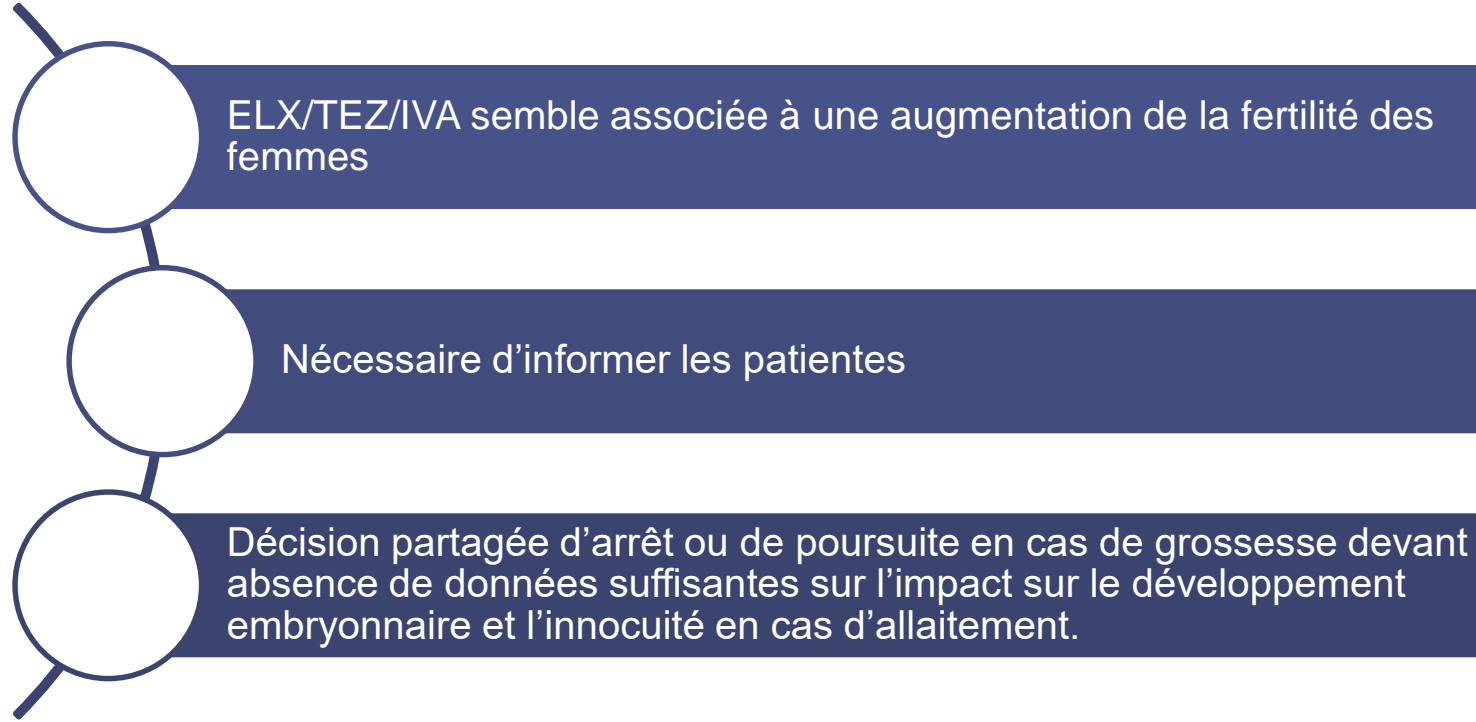
201 femmes atteintes de mucoviscidose en capacité de procréer ont débuté ELX/TEZ/IVA

14 ont débuté une grossesse suite à cette introduction

10 ont souhaité poursuivre ELS/TEZ/IVA

- amélioration du VEMS de 6% et de l'IMC à 4 sem
- absence d'exacerbation ayant nécessité une hospitalisation
- 1 fausse couche spontanée à 6 semaines

Elexacafator/tezacaftor/ivacaftor resolves subfertility in females with CF: A two center case series





Contents lists available at [ScienceDirect](#)

Journal of Cystic Fibrosis

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



Maternal and fetal outcomes following elexacaftor-tezacaftor-ivacaftor use during pregnancy and lactation

Jennifer L. Taylor-Cousar*, R. Jain

Departments of Medicine and Pediatrics, National Jewish Health, 1400 Jackson Street; J318, Denver, CO 80206

Maternal and fetal outcomes following elexacaftor-tezacaftor-ivacaftor use during pregnancy and lactation



Objectif

- Décrire les résultats des grossesses de patientes atteintes de mucoviscidose et qui ont pris de l'ELX/TEZ/IVA pendant tout ou partie de leur grossesse et/ou de la lactation

Design

- Questionnaire anonyme
- Adressé aux médecins des centres de référence par la Cystic Fibrosis Foundation

Critères évalués

- Données démographiques de base
- Période de prise de l'ELX/TEZ/IVA
- Complications de la grossesse et de l'accouchement

Maternal and fetal outcomes following elexacaftor-tezacaftor-ivacaftor use during pregnancy and lactation



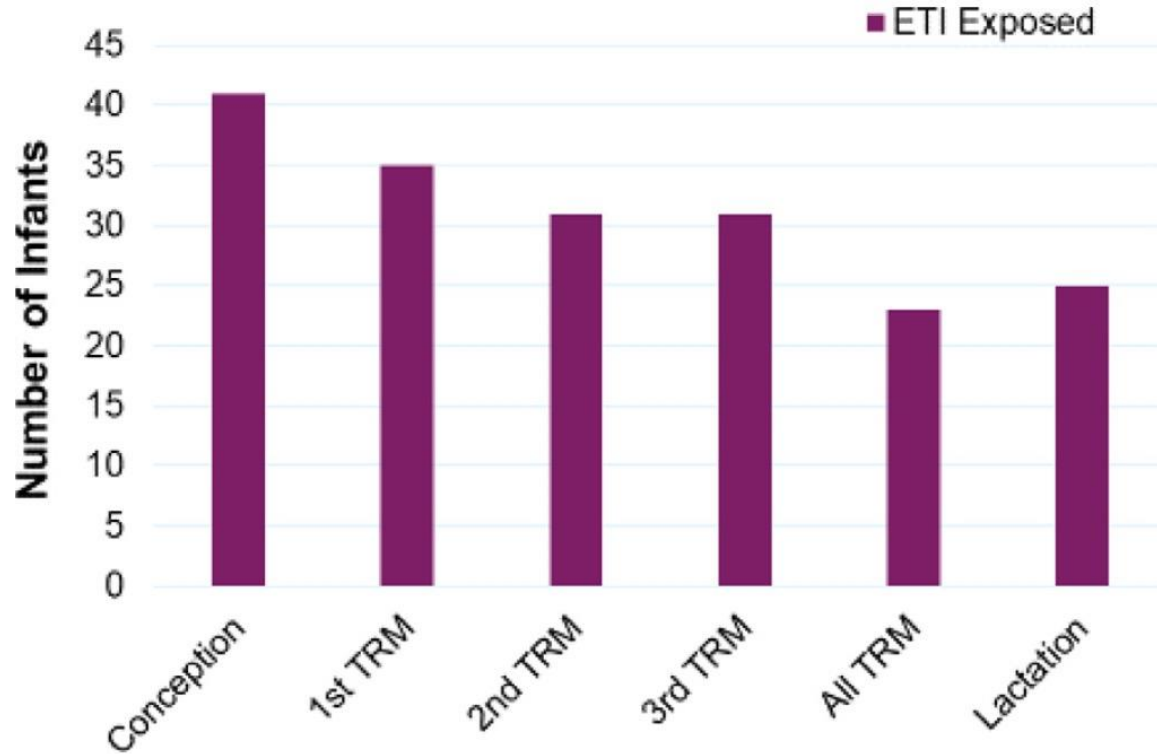
47 grossesses (46 femmes)

- 26 homozygotes deltaF508
- Âge médian 28 ans
- VEMS médian 75% (min 29 – max 112)
- IMC 21,6 kg/m² (min 16 – max 31,6)
- 14 diabète préexistant à la grossesse
- Médiane d'exposition préconception 3 mois

41 sous ELX/TEZ/IVA au moment du diagnostic de grossesse

- 6 ont choisi d'arrêter
- 4 introductions au 2^e ou 3^e trimestre
- 7 grossesses non terminées au moment de la soumission de l'article

Maternal and fetal outcomes following elexacaftor-tezacaftor-ivacaftor use during pregnancy and lactation



Maternal and fetal outcomes following elexacaftor-tezacaftor-ivacaftor use during pregnancy and lactation



Fausses couches et interruptions de grossesse

- 4 fausses couches du 1^{er} trimestre sous ELX/TEZ/IVA
- 2 fausses couches du 1^{er} trimestre après arrêt de ELX/TEZ/IVA
- 1 interruption de grossesse pour malformations chez une patiente avec un diabète non contrôlé
- 2 interruptions pour grossesse non désirée

Exacerbations

- 5 patientes hospitalisées pour exacerbation
- 4 exacerbations traitées par ATB IV au domicile
- 5 patientes ont présenté une dégradation à l'arrêt de l'ELX/TEZ/IVA dont une sévère avec hémoptysie massive et chute du VEMS de 73% à 47%

Maternal and fetal outcomes following elexacaftor-tezacaftor-ivacaftor use during pregnancy and lactation



Rapporté à la prise d'ELX/TEZ/IVA

- 1 cholécystite ayant nécessité une cholécystectomie

Lien inconnu avec la prise d'ELX/TEZ/IVA

- 1 cholestase gestationnelle
- 1 exacerbation respiratoire
- Malformations congénitales du nouveau-né
 - 1 coarctation de l'aorte
 - 1 kyste du plexus choroïde et urétérocèle
 - 1 implantation basse des oreilles

Maternal and fetal outcomes following elexacaftor-tezacaftor-ivacaftor use during pregnancy and lactation



Possible dégradation à l'arrêt de
l'ELX/TEZ/IVA

Toujours un manque de données sur les
risques

Maternal and Fetal Outcomes in the Era of
Modulators (MAYFLOWERS) study

Hommes et Mucoviscidose





ELSEVIER

Contents lists available at [ScienceDirect](https://www.sciencedirect.com)

Journal of Cystic Fibrosis

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

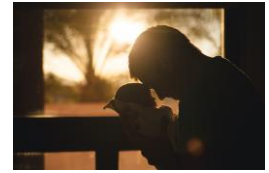


Short Communication

Men's health in the modern era of cystic fibrosis

F.N. Khan^{a,*}, V. Tangpricha^b, K.S. Hughan^c, R. Jain^d, S.L. Ladores^e, J.L. Taylor-Cousar^f,
N.E. West^g, K. Montemayor^g, G.S. Sawicki^h, A. Uluer^h, M.L. Aitkenⁱ, M. Shnorhavorian^j,
L.A. Bray^e, C. Kvam^k, M. Stalvey^l, T.M. Kazmerski^m

Men's health in the modern era of cystic fibrosis



Priorités pour la recherche et le soin concernant la santé sexuelle et reproductive des hommes

Infertilité

- Impact des modulateurs
- Meilleure compréhension de l'étiologie des ABCD
- Etudes sur technologies de la reproduction assistée chez l'homme atteint de mucoviscidose

Hypogonadisme

- Prévalence du déficit en testostérone
- Impact sur la santé dans la mucoviscidose
- Impact des modulateurs

PEC santé sexuelle et reproductive

- Connaissances du patient
- Exploration des comportements et expériences
- Impact des modulateurs
- Impact de la parentalité

MERCI DE VOTRE ATTENTION