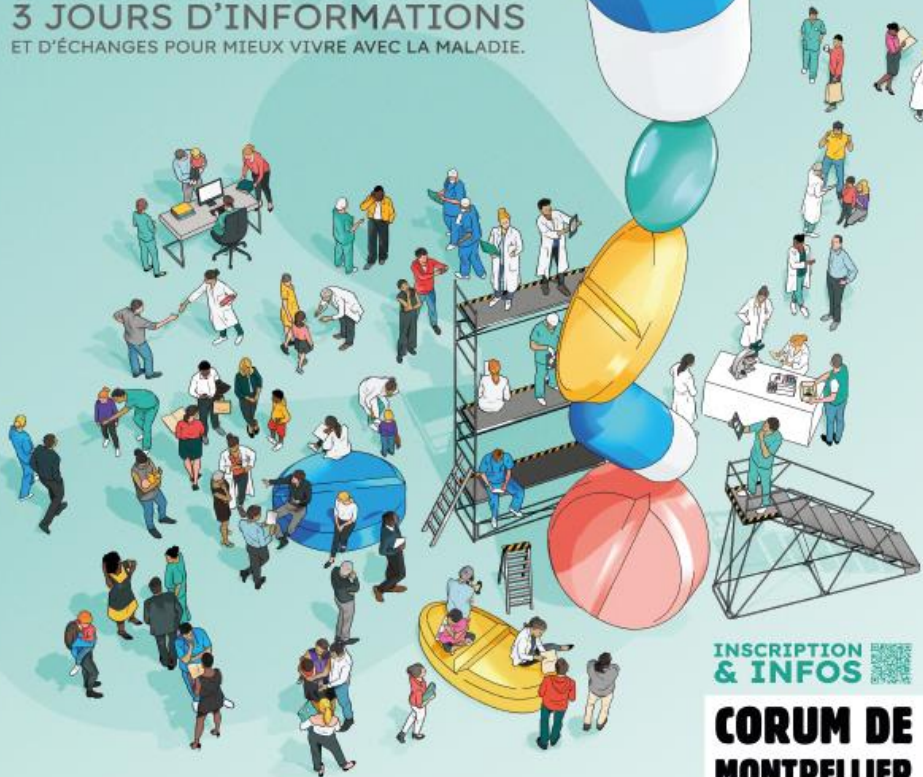


6^{es} JOURNÉES FRANCOPHONES DE LA MUCOVISCIDOSE

SOIGNANTS, PATIENTS, FAMILLES
3 JOURS D'INFORMATIONS
ET D'ÉCHANGES POUR MIEUX VIVRE AVEC LA MALADIE.



INSCRIPTION
& INFOS

**CORUM DE
MONTPELLIER**
26 – 27 – 28
MARS 2026



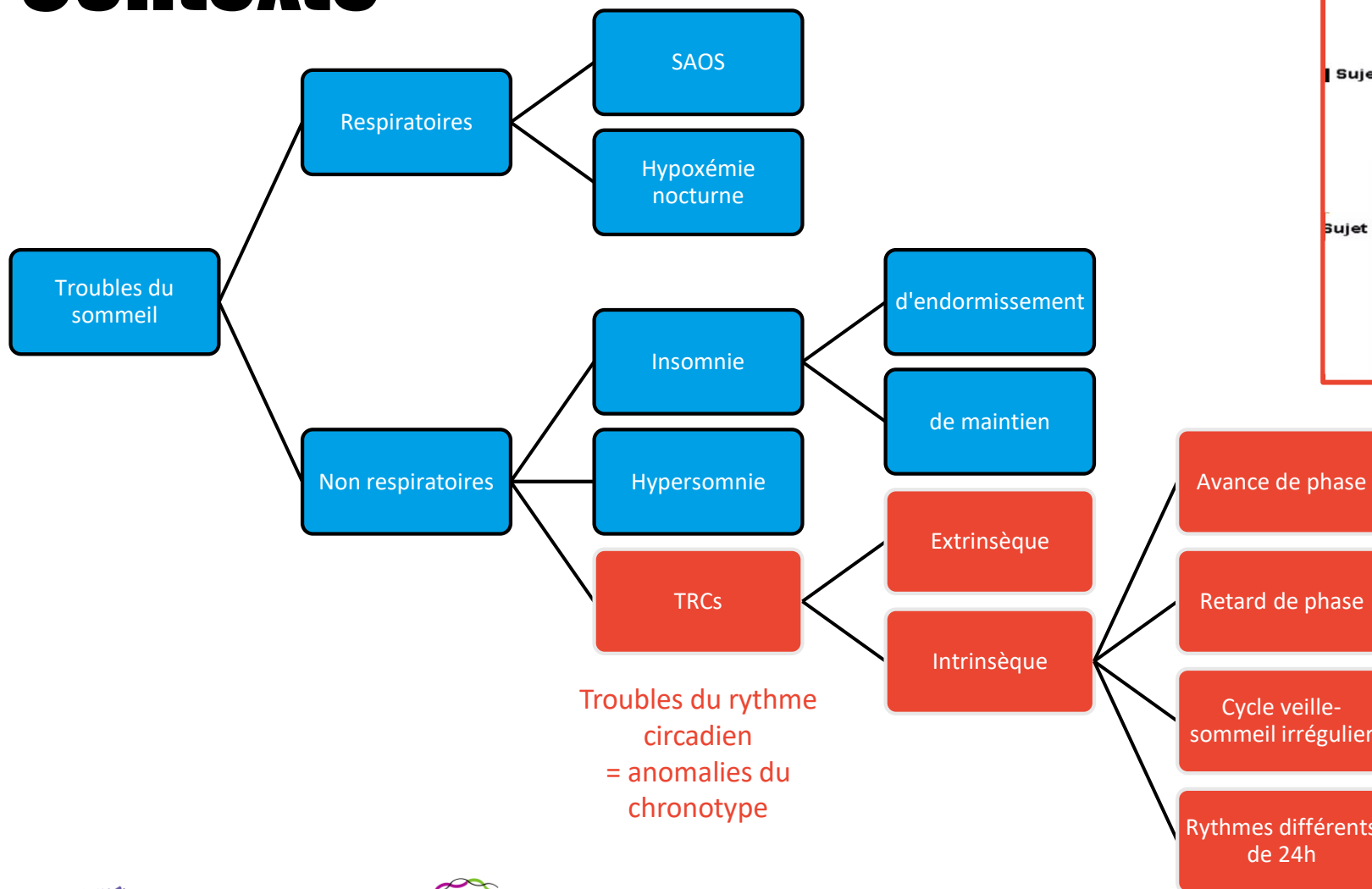
Chrono-muco : Évaluation du chronotype chez les enfants et adolescents atteints de mucoviscidose à l'ère des modulateurs

Dr Catherine CHEN

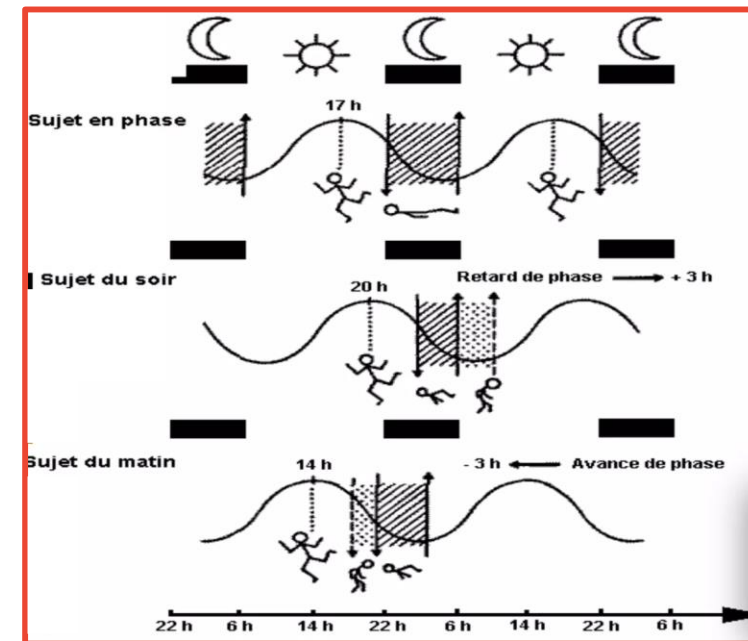
CCA – pneumologie pédiatrique HFME (Lyon)

Dr Laurianne COUTIER

Contexte



Troubles du rythme circadien
= anomalies du chronotype



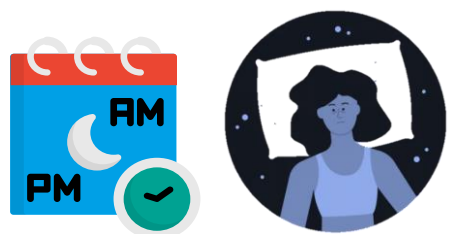
(M-J Challamel)

TRCs peu étudiés :

- Suggérés chez patients avec MV sans données précises (Louis 2022)
- **Dysfonction de CFTR ?** Modèle murin $\Delta F508/\Delta F508$: dérégulation des gènes de l'horloge (Clock, Cry2 et Per2) (Barbato 2019)

Contexte

- ▶ Pas d'étude sur l'impact des CFHE sur TRCs, amélioration attendue



Jusqu'à 17% à 6 mois
de traitement

(Graziano 2024)



Switch des comprimés
du matin et du soir ou ↓



Une étude chez
adultes avec MV
sous CFHE (PSG)

(Welsner 2022)



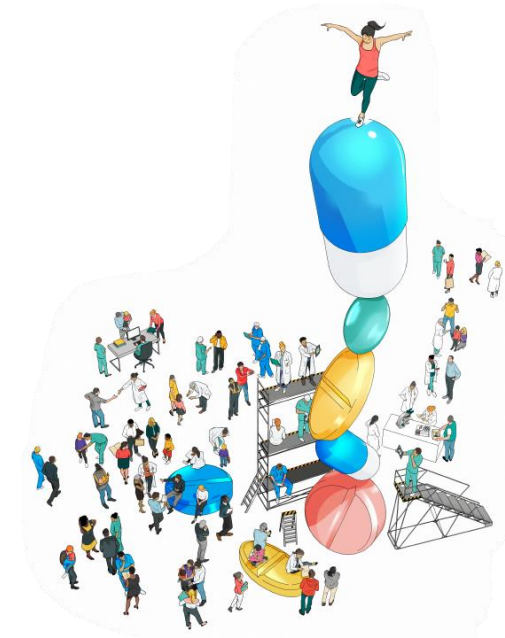
Hypothèse : Les enfants et adolescents atteints de mucoviscidose traités par CFHE présenteraient un retard de phase.



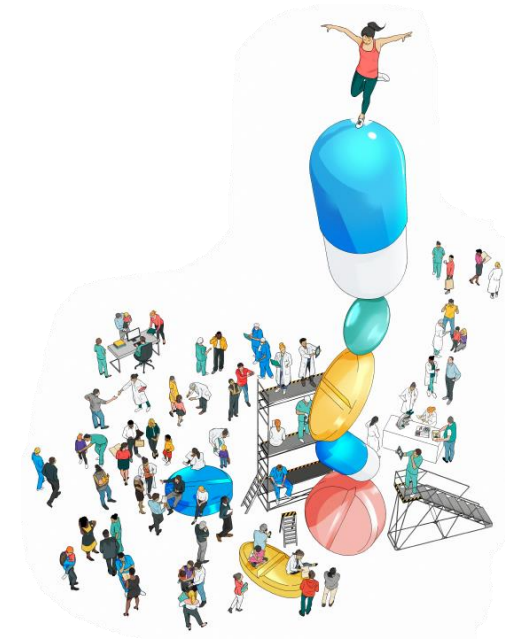
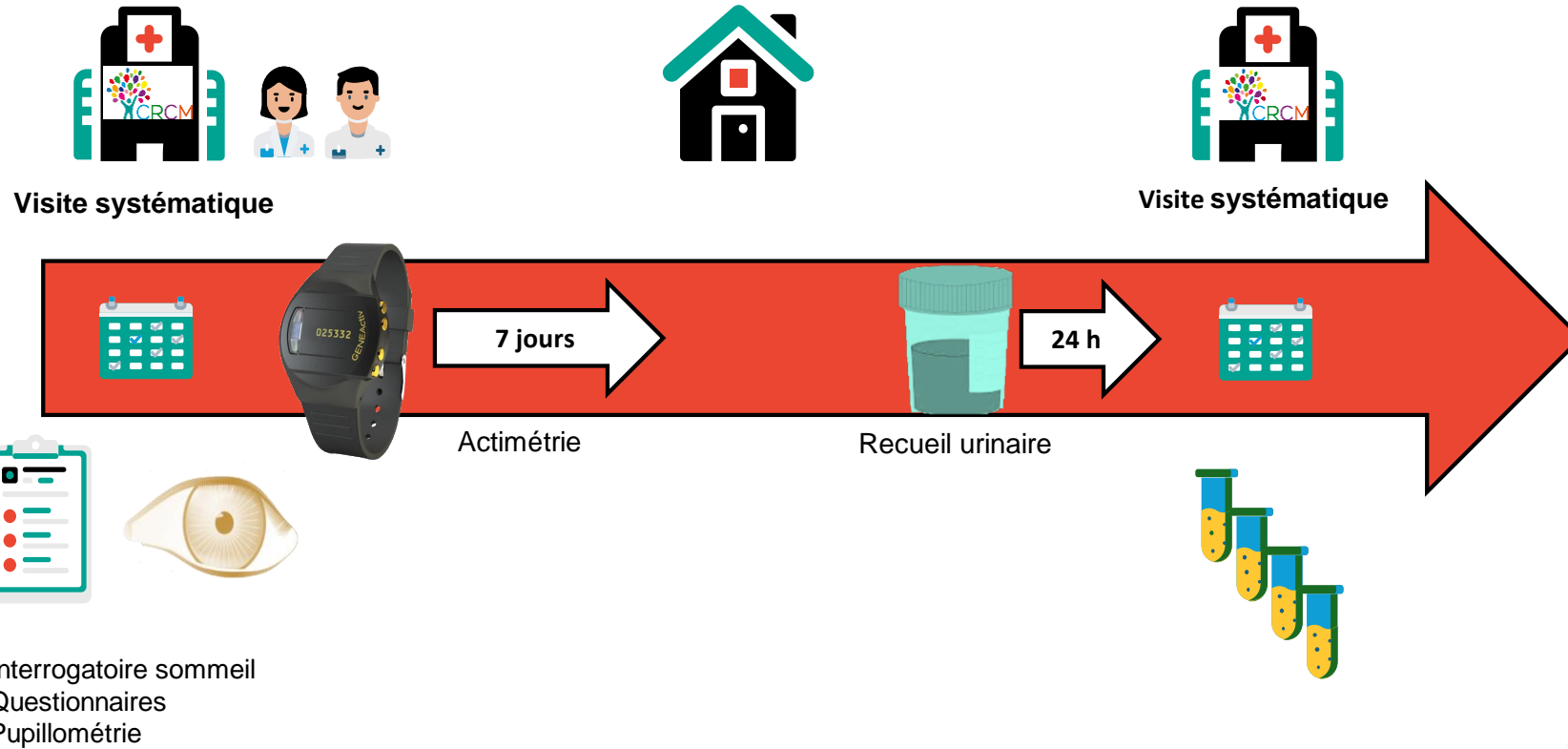
Méthodes



- Enfants et adolescents 2-18 ans avec MV
- Suivis dans CRCM de Lyon, Paris-Trousseau ou Nancy
- Traités par Kaftrio-Kalydeco depuis ≥ 2 mois
- Venus pour consultation/HDJ entre le 29/04 et le 18/11/2024



Méthodes



Méthodes

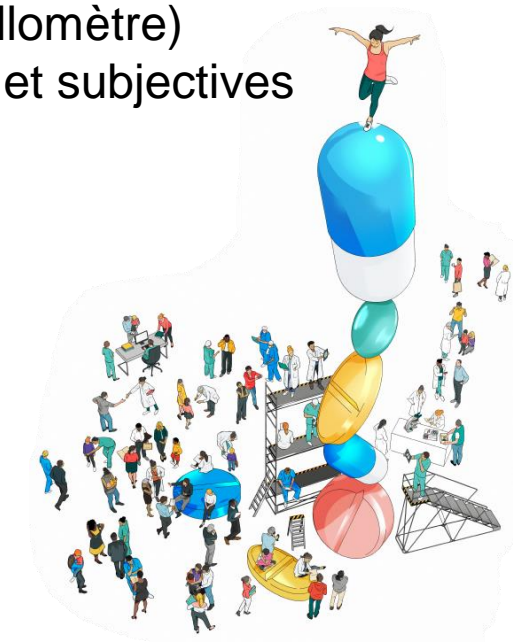


Objectif principal :

Évaluer la nature du chronotype des patients atteints de MV sous CFHE, déterminée par le **questionnaire de Horne et Ostberg**

Objectifs secondaires :

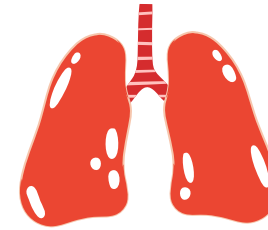
- Rythme veille-sommeil (actimétrie)
- Evolution mélatonine urinaire
- Prévalence somnolence diurne, insomnie et hypersomnie et anxiété-dépression (questionnaires)
- Réactivité pupillaire à la lumière (pupillomètre)
- Association entre mesures objectives et subjectives du chronotype



Résultats



94 patients (82 à Lyon)
Sex ratio M/F : 46/48
9,1 ans (2,8-17,7)



47% DF508 homozygotes, 43% hétérozygotes, 10% autres
VEMS 107% (84-132)



Âge d'initiation : 7,3 ans (2-17)
15 patients (16%) avec modification
11 avec inversion, 4 avec diminution dose



Résultats

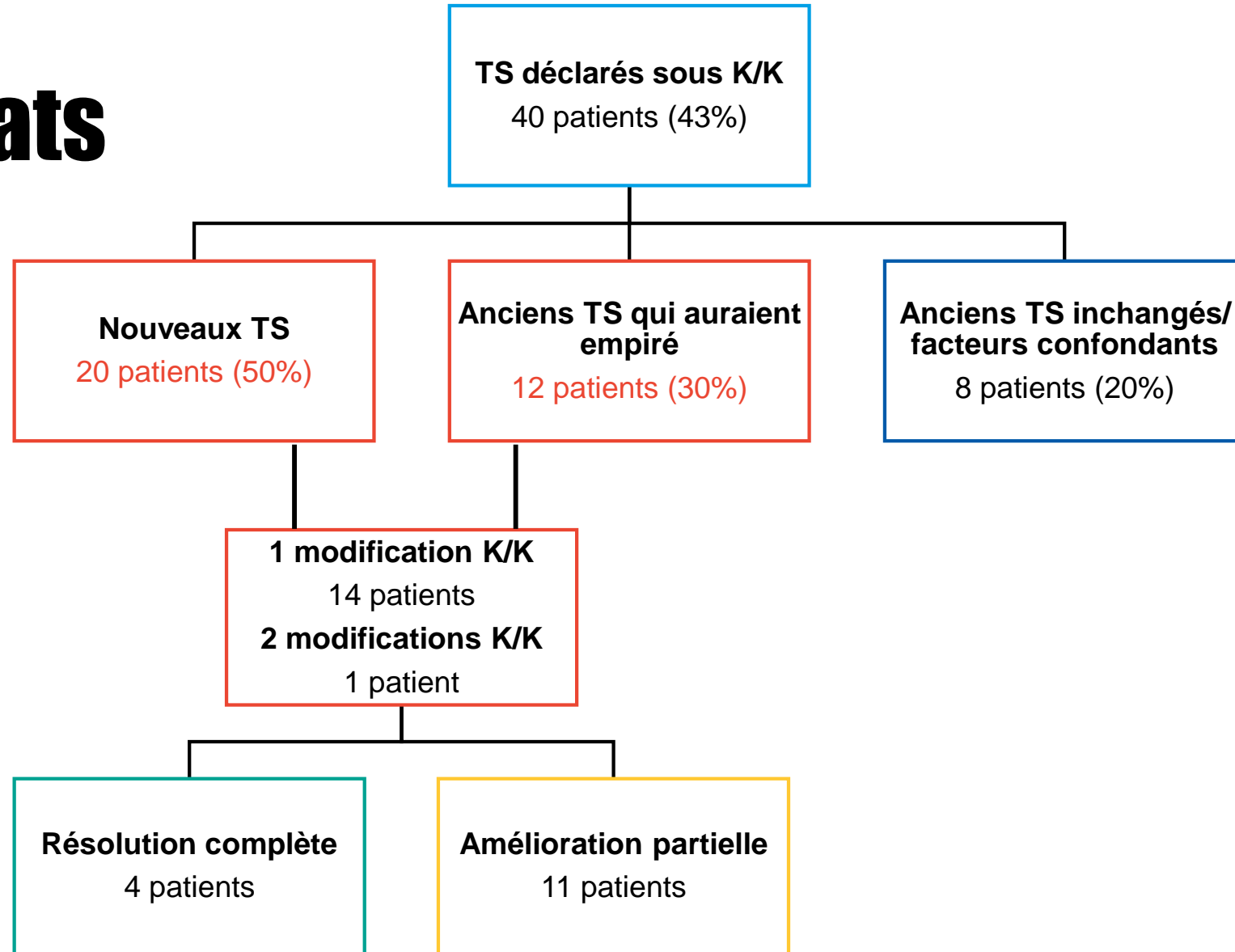


Figure : Evolution des troubles du sommeil
TS : troubles du sommeil, K/K : kaftrio/kalydeco



Résultats

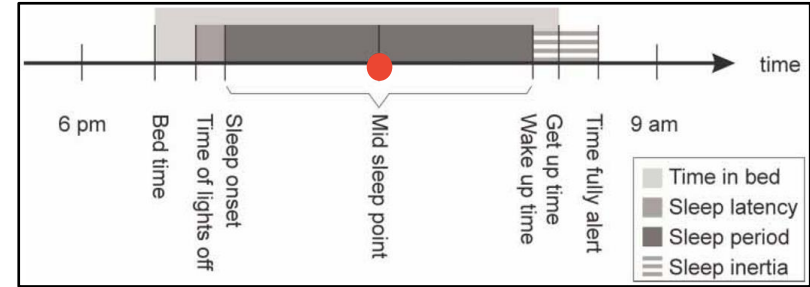


- **Insomnie d'endormissement (29%)**
- **Eveils nocturnes (17%)**



Actimétrie :

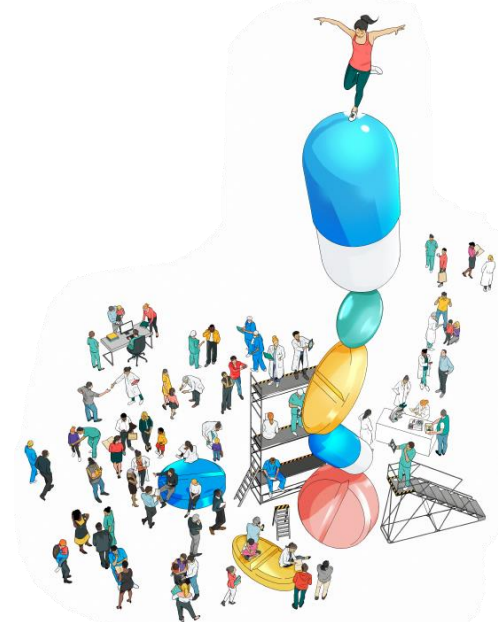
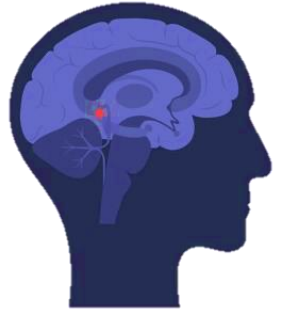
- **Coucher tardif (60%)**
- **Temps d'endormissement long (25%)**
- **Durée courte de sommeil (30%)**
- **Sommeil fragmenté (50%)**



Werner (2010)

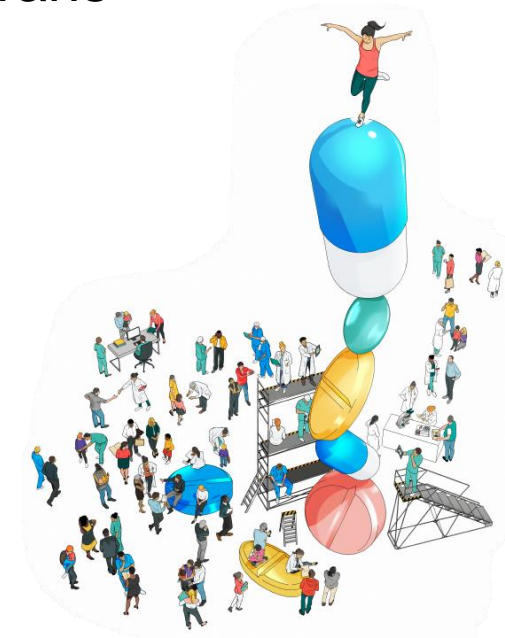
Chronotype du soir :

- 13% selon questionnaires
- 30% selon mélatonine urinaire
- Milieu de sommeil retardé (actimétrie)



Résultats

- Qualité de vie altérée (75%)
- Hyperactivité/troubles de la concentration (20%)
- Anxiété (37%), dépression (5%)
- Mauvaises habitudes de sommeil (30% source de lumière, 50% écrans et/ou dîner après 20h)



Discussion

1^{ère} étude avec **données subjectives et objectives sur les troubles du sommeil des enfants et adolescents atteints de mucoviscidose sous CFHE**

Fréquence troubles du sommeil > population générale

Fréquence insomnie endormissement

- Amélioration symptômes respiratoires ?
- TRC avec ↓ sensibilité à la lumière ?



Naqvi (2008), Sermet (2024)

Discussion



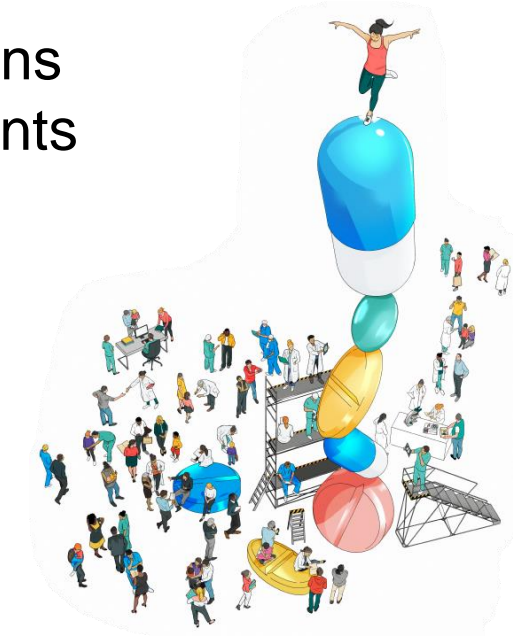
Durée de sommeil courte et temps d'endormissement long

- En accord avec littérature
- Mauvaises habitudes de sommeil, anxiété, traitement ?

Sommeil trop fragmenté

- En accord avec littérature
- Mais sous Kaftrio : VEMS normal et peu d'exacerbations
- Autres : constipation, reflux, sinusite, anxiété, traitements

Meltzer (2014), Fauroux (2012)



Discussion



Anxiété (37%)

- 1 patient sur 5 sans Kaftrio
- EI neuropsychologiques ? Résultats contradictoires études chez l'adulte

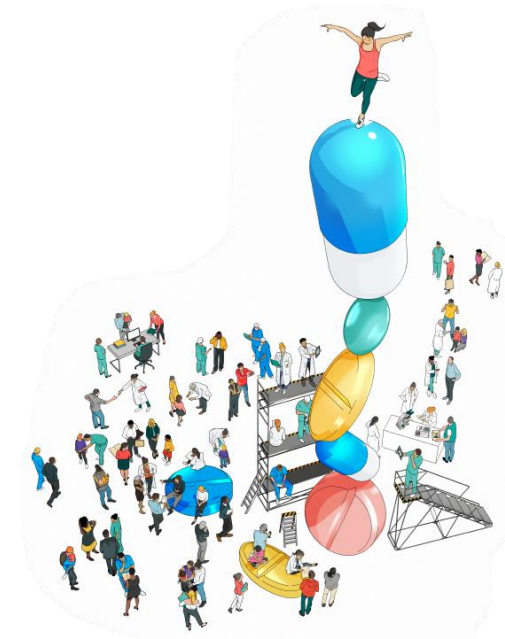
Anxiété-dépression : conséquence maladie chronique, des troubles du sommeil ou du traitement ?

Graziano (2024), Quittner (2014), Schneider (2018), Spoletini (2022)



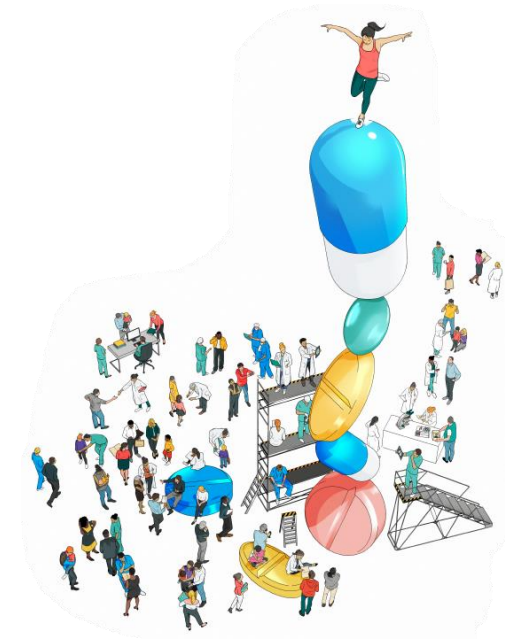
Discussion - limites

- Horne et Östberg peu sensible chez l'enfant
- Pas de groupe contrôle
- Biais de mémoire et subjectivité
- Majorité des patients de Lyon



Conclusion

- Troubles du sommeil fréquents chez enfants et adolescents atteints de mucoviscidose sous Kaftrio
- Insomnie d'endormissement majoritaire
- Rôle de l'anxiété-dépression et/ou retard de phase (mélatonine, pupillométrie) ? Lien avec Kaftrio ?



QUESTIONS REponses



MERCI !

