



Wednesday 25th February 2026 at 5:30 PM CET
PCD expert talks

Understanding natural variability in lung function: insights from the PROVALF-PCD cohort

What is this session about?

The PROVALF-PCD (Prospective Observational Multicentre Study on Variability of Lung Function in Stable PCD Patients) study is a multicentre, longitudinal project designed to better understand how lung function naturally changes over time in people with PCD. The cohort includes 252 patients recruited from 19 centres across 12 countries, making it one of the largest collaborative efforts in this rare disease. Over the course of the study, we collected over 1,000 FEV1 measurements from patients in stable state, during routine clinical follow-up, spanning a period of 15 months. The study examined the extent and patterns of natural changes in lung function within each person, when these changes can be considered physiologically relevant, and what this might mean for disease monitoring, treatment decisions, and clinical trial design. This talk will discuss how PROVALF-PCD provides insights that are relevant for patients, in understanding their own health journeys, for clinicians, in shaping management strategies, and for researchers, in designing future studies.

About the speaker:

Bruna Rubbo is a senior lecturer at the University of Southampton. She co-chaired 'BEAT-PCD COST Action' WP 4 Outcome measures from 2017 to 2019 and currently chairs BEAT-PCD WPS Clinical Outcome Measures. Her research focuses on the epidemiology of PCD, including improving diagnosis, understanding genotype-phenotype relationships, and evaluating lung function and clinical outcomes, with the aim of advancing patient care and developing robust outcome measures for both clinical practice and research.

Join us!

<https://beat-pcd.squarespace.com/events>



Dr Bruna Rubbo
Senior lecturer
University of Southampton, UK

Conceptos importantes para mi vida con Discinesia Ciliar Primaria que puedo extraer del Webinar de Expertos del BEAT PCD :
"Understanding natural variability in Lung function: insights from the PROVALF- PCD cohort" por Bruna Rubbo.

¿Por qué a veces cambia mi FEV1 aunque yo me encuentre igual?

Lo que aprendimos del estudio PROVALF-PCD en pacientes con DCP

👉 ¿Cuánto puede cambiar la función pulmonar (FEV1) en personas con DCP cuando están estables, sin estar en una exacerbación?

Porque muchas veces pasa esto:



Vas a consulta



Te hacen la espirometría



El número baja un poco



"¿Estoy peor?"

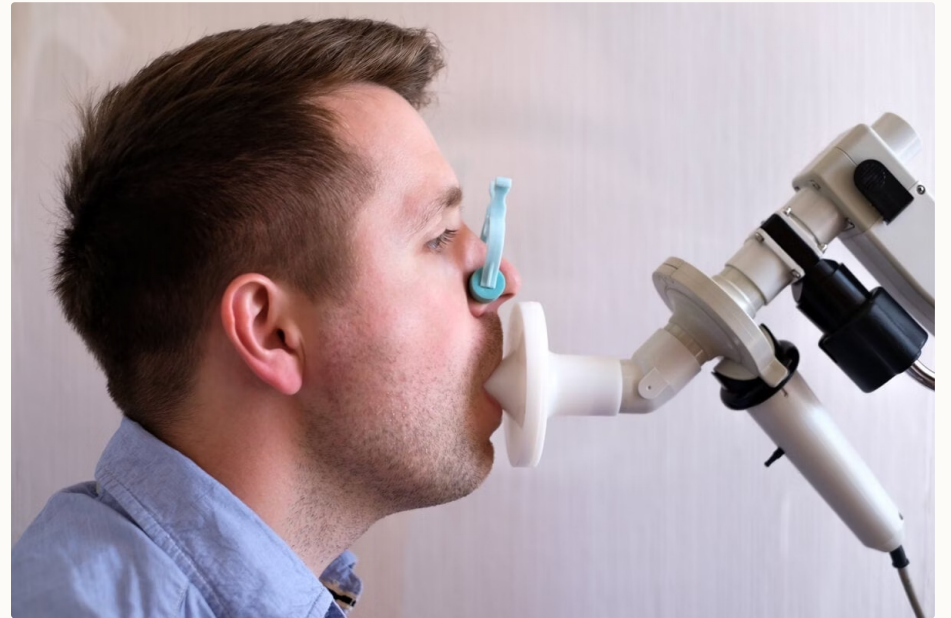
Vamos a explicarlo con calma.

Primero: ¿Qué es la FEV₁?

La FEV₁ es el número que nos dice cuánto aire puedes expulsar en el primer segundo al soplar fuerte en la prueba de espirometría.

Es una de las formas más habituales de medir cómo están funcionando los pulmones en la DCP.

 **Pero... no es perfecta.**





¿Qué descubrió el estudio?

El estudio incluyó a **252 personas con DCP** de **12 países diferentes**.

Analizaron más de **1.000 pruebas de función pulmonar** realizadas cuando los pacientes estaban estables (sin exacerbación).

Y encontraron algo sorprendente:

● En personas con DCP que están estables, la FEV1 puede cambiar hasta un 25% entre una visita y otra... sin que eso signifique que estén peor.



¿Qué significa ese 25%?

Significa que:

- 1 Si una persona tiene una FEV1 del 80%
- 2 En otra visita podría tener 60%
- 3 Y aun así no estar en una exacerbación.

Es un cambio grande en números.

Pero puede ser parte de la **variabilidad natural**.

Entonces... ¿por qué cambia?

La FEV1 puede variar por muchas razones:



Cómo se realizó la prueba ese día



Si estabas más cansado



Si habías dormido peor



Si había más moco



Diferencias normales del cuerpo



Pequeñas infecciones que el cuerpo controla solo

Y algo importante:



👉 La mayor parte de esa variabilidad no sabemos exactamente por qué ocurre.

No depende en su totalidad del sexo, del tipo de alteración genética o de la edad.



¿Significa esto que la espirometría no sirve?

No.

Sí que sirve.

Pero no debe interpretarse sola.

Un número aislado no cuenta toda la historia.

Lo más importante sigue siendo:

Cómo te encuentras

Si tienes más tos

Si hay más moco

Si estás más cansado

Si tienes fiebre

Si te falta el aire

Los médicos no toman decisiones solo por un número.



¿Qué pasa con las exacerbaciones?

El estudio también observó que incluso en exacerbaciones los cambios en FEV1 **no eran muy diferentes** a los cambios en estabilidad.

Eso quiere decir que:

La FEV1 no siempre distingue bien entre estar estable y estar en exacerbación.

Por eso los síntomas son fundamentales.



¿Y en los estudios de nuevos tratamientos?

Esto es muy importante.

Si la FEV1 puede variar hasta un 25% sin que haya un cambio real...

Un tratamiento que mejore un poco la función pulmonar podría parecer que no funciona, simplemente porque la prueba no es lo bastante sensible.

Por eso los investigadores están buscando:



Pruebas más sensibles



Otras formas de medir el estado pulmonar



Técnicas de imagen más precisas

¿Qué mensaje deben llevarse los pacientes?

01

Una bajada pequeña en la FEV1 no significa automáticamente que estés peor.

02

Hay una variabilidad natural grande en DCP.

03

Los síntomas son tan importantes como los números.

04

Lo importante es la evolución en el tiempo, no una sola medición.

05

Siempre habla con tu equipo médico antes de alarmarte por un resultado.