



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

Concepts importants pour ma vie
avec la Dyskinésie Ciliaire
Primitive que je peux tirer du
webinaire d'experts du BEAT PCD :
"Understanding natural variability
in Lung function: insights from the
PROVALF- PCD cohort" par Bruna
Rubbo.

Pourquoi mon VEMS change-t-il parfois même si je me sens bien ?

Ce que nous avons appris de l'étude PROVALF-PCD chez les patients atteints de DCP

👉 De combien la fonction pulmonaire (VEMS) peut-elle varier chez les personnes atteintes de DCP lorsqu'elles sont stables, sans exacerbation ?

Parce que souvent, il se passe ceci :



Vous allez en consultation



On vous fait la spirométrie



Le chiffre diminue un peu



"Suis-je plus mal ?"

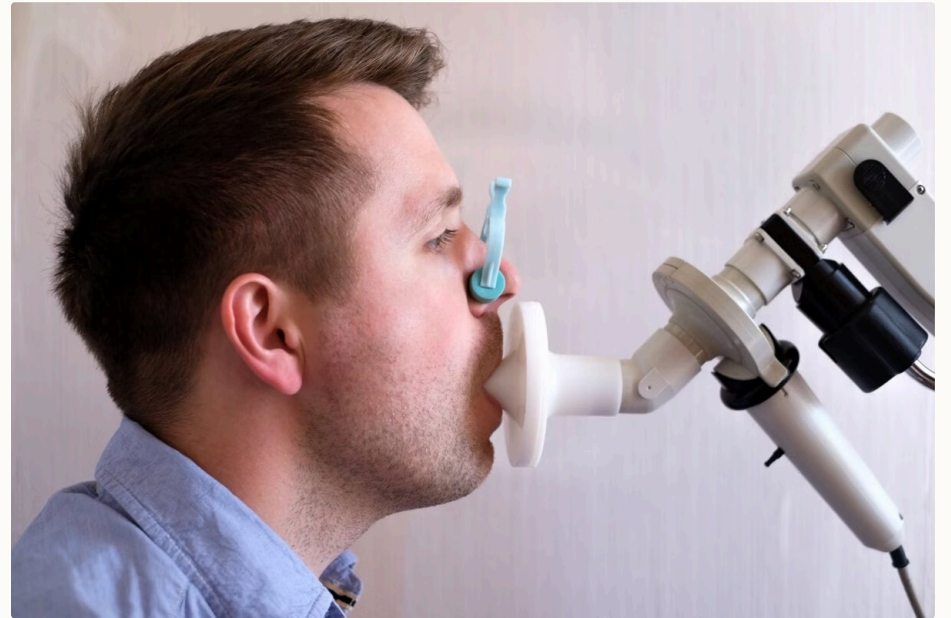
Expliquons cela calmement.

D'abord : Qu'est-ce que le VEMS ?

Le VEMS est le chiffre qui nous indique la quantité d'air que vous pouvez expulser dans la première seconde en soufflant fort lors du test de spirométrie.

C'est l'une des manières les plus courantes de mesurer le fonctionnement des poumons chez les patients atteints de BPCO.

 **Mais... ce n'est pas parfait.**





Qu'a découvert l'étude ?

L'étude a inclus **252 personnes atteintes de DPC** de **12 pays différents**.

Ils ont analysé plus de **1 000 tests de fonction pulmonaire** réalisés lorsque les patients étaient stables (sans exacerbation).

Et ils ont découvert quelque chose de surprenant :

● Chez les personnes atteintes de DPC stables, le VEMS peut varier jusqu'à 25 % entre deux visites... sans que cela ne signifie une aggravation de leur état.



Que signifie ce 25 % ?

Cela signifie que :

- 1 Si une personne a un VEMS de 80 %
- 2 Lors d'une autre visite, il pourrait avoir 60 %
- 3 Et ne pas être en exacerbation pour autant.

C'est un grand changement en chiffres.

Mais cela peut faire partie de la **variabilité naturelle.**

Alors... pourquoi ça change ?

La FEV1 peut varier pour de nombreuses raisons :



Comment le test a été effectué ce jour-là



Si vous étiez plus fatigué



Si vous aviez moins bien dormi



S'il y avait plus de mucus



Différences corporelles normales



Petites infections que le corps contrôle seul

Et quelque chose d'important :



👉 Nous ne savons pas exactement pourquoi la majeure partie de cette variabilité se produit.

Elle ne dépend pas entièrement du sexe, du type d'altération génétique ou de l'âge.



Cela signifie-t-il que la spirométrie est inutile ?

Non.

Oui, elle sert.

Mais elle ne doit pas être interprétée seule.

Un chiffre isolé ne raconte pas toute l'histoire.

Le plus important reste :

Comment vous vous sentez

Si vous avez plus de toux

S'il y a plus de mucus

Si vous êtes plus fatigué

Si vous avez de la fièvre

Si vous manquez de souffle

Les médecins ne prennent pas de décisions uniquement sur la base d'un chiffre.



Qu'en est-il des exacerbations ?

L'étude a également observé que même lors des exacerbations, les changements de VEMS **n'étaient pas très différents** des changements en période de stabilité.

Cela signifie que :

Le VEMS ne permet pas toujours de bien distinguer l'état stable de l'état d'exacerbation.

C'est pourquoi les symptômes sont essentiels.



Et dans les études de nouveaux traitements ?

C'est très important.

Si le VEMS peut varier jusqu'à 25% sans qu'il y ait de changement réel...

Un traitement qui améliore un peu la fonction pulmonaire pourrait sembler ne pas fonctionner, simplement parce que le test n'est pas assez sensible.

C'est pourquoi les chercheurs recherchent :



Tests plus sensibles



Autres façons de mesurer l'état pulmonaire



Techniques d'imagerie plus précises

Quel message les patients doivent-ils retenir ?

01

Une légère baisse du VEMS ne signifie pas automatiquement que votre état s'est aggravé.

02

Il existe une grande variabilité naturelle dans la DPC.

03

Les symptômes sont aussi importants que les chiffres.

04

Ce qui compte, c'est l'évolution dans le temps, pas une seule mesure.

05

Discutez toujours avec votre équipe médicale avant de vous alarmer d'un résultat.