

LE REGISTRE CANADIEN SUR LA FIBROSE KYSTIQUE



RAPPORT DE DONNÉES ANNUEL 2018



Cystic Fibrosis
Fibrose kystique
Canada

LA FIBROSE KYSTIQUE

La fibrose kystique (FK) est une maladie rare dont sont atteints plus de 4 300 Canadiens, soit environ 1 naissance vivante sur 3 600. La FK est une maladie dégénérative progressive et multisystémique qui touche principalement les poumons et l'appareil digestif. Dans les poumons, où les effets de la maladie sont les plus dévastateurs, une accumulation d'épais mucus entraîne de graves problèmes respiratoires. Du mucus et des protéines s'accumulent aussi dans l'appareil digestif, ce qui entrave la digestion et l'absorption des éléments nutritifs provenant des aliments. En plus des effets physiques de la maladie, on voit apparaître des problèmes de santé mentale dont il faut désormais tenir compte, l'anxiété et la dépression étant courantes au sein de cette population. Les personnes fibro-kystiques peuvent en arriver au point de nécessiter une transplantation pulmonaire; la plupart des décès qui surviennent chez les personnes atteintes de FK sont attribuables à la maladie pulmonaire. À ce jour, il n'existe aucun traitement curatif.

FIBROSE KYSTIQUE CANADA

Créé en 1960, Fibrose kystique Canada est un organisme national de bienfaisance qui compte parmi les trois principaux organismes de bienfaisance au monde dont l'objectif est de guérir la FK. À titre de chefs de file reconnus internationalement dans le financement de la recherche, l'innovation et les soins cliniques de la FK, nous investissons plus d'argent dans la recherche et les soins pour sauver des vies menacées par la fibrose kystique que toute autre agence non gouvernementale canadienne.

Depuis 1960, Fibrose kystique Canada a investi plus de 261 millions de dollars dans la recherche de pointe, l'innovation et les soins. Pour cette raison, l'âge médian de survie des Canadiens atteints de FK est l'un des plus élevés au monde. Pour en savoir davantage, consultez le site Web www.fibrosekystique.ca.

Notre mission est de mettre fin à la FK. Nous aidons toutes les personnes atteintes de FK en finançant la recherche ciblée de classe mondiale, en appuyant des soins individualisés de grande qualité de la FK et en militant en faveur de ceux-ci, ainsi qu'en recueillant et octroyant des fonds à ces fins.

Notre vision est un monde sans fibrose kystique.

Cette publication est également accessible en ligne. Veuillez consulter le site www.fibrosekystique.ca.

Citation suggérée (imprimés) : Fibrose kystique Canada. (2018). *Rapport de données annuel du RCFK 2018*. Toronto, Canada : Fibrose kystique Canada.

Citation suggérée (en ligne) : Fibrose kystique Canada. (2018). *Rapport de données annuel du RCFK 2018*. Extrait de : <http://www.fibrosekystique.ca/uploads/RegistryReport2018/RapportsDeDonneesAnnuel2018.pdf>

Page couverture : Personne fibro-kystique du Québec



Ce document est fabriqué entièrement à partir de fibres recyclées.
Aidez-nous à réduire notre impact sur l'environnement en recyclant.

Publié en décembre 2019

TABLE DES MATIÈRES

Registre canadien sur la fibrose kystique	2
Points saillants de 2018	4
Données démographiques	5
Diagnostic	12
Ethnicité	14
Distance à parcourir jusqu'à la clinique	14
Santé mentale	15
Génotype	16
Fonction respiratoire	18
Nutrition	22
Microbiologie	30
Diabète associé à la FK (DAFK)	34
Physiothérapie	35
Médicaments	36
Hospitalisation et traitement i.v. à domicile	37
Transplantation	37
Survie	38
Références	44

LE REGISTRE CANADIEN SUR LA FIBROSE KYSTIQUE **RAPPORT DE DONNÉES ANNUEL 2018**



REGISTRE CANADIEN SUR LA FIBROSE KYSTIQUE

Le *Registre canadien sur la fibrose kystique* (RCFK) est un recueil de données nationales sur les patients atteints de FK servant à appuyer et à améliorer nos connaissances et notre compréhension de cette maladie. Cette ressource de grande envergure a servi à de nombreuses études importantes, ce qui a entraîné de meilleurs résultats pour la santé des personnes atteintes de FK.

Les patients fibro-kystiques qui consultent l'une des 42 cliniques agréées du Canada sont représentés dans le RCFK. Les données sont soumises par les cliniques de FK, au nom des patients. Étant donné que la majorité des patients fibro-kystiques consultent l'une de ces cliniques, on croit que le registre inclut des données sur pratiquement tous les Canadiens atteints de FK et trace un portrait détaillé de la population FK du pays.

Fibrose kystique Canada publie le Rapport de données annuel du RCFK résumant les statistiques nationales afin de renseigner sur la FK et d'accroître la sensibilisation. Nous tenons à souligner la participation continue des patients FK qui ont consenti à ce que des données à leurs sujets soient soumises, ainsi que les efforts et la contribution exceptionnels des membres des équipes de cliniques de FK qui recueillent ou consignent les données.

COMMENT LIRE LE RAPPORT

Toutes les analyses de données présentées dans ce rapport ont été calculées à nouveau afin d'inclure les données ayant été mises à jour et celles oubliées lors des versions antérieures. Ces calculs nous assurent de pouvoir comparer avec précision des données de différentes années incluses au rapport. Cela explique également pourquoi des écarts pourraient être constatés entre les données du présent rapport et celles de rapports antérieurs.

Les patients sur qui des données ont été fournies par l'une des 42 cliniques de FK en 2018 sont inclus dans ce rapport.

Les personnes de moins de 18 ans ont été prises en compte dans la catégorie *enfants*; la catégorie *adultes* inclut les personnes âgées de 18 ans et plus. On a tenu compte de l'âge au 31 décembre 2018 aux fins de ce rapport.

Je suis ravie de publier le Rapport de données annuel de 2018 du Registre canadien sur la fibrose kystique (RCFK) et d'annoncer que les chiffres sont demeurés stables au cours de la dernière année, y compris l'âge médian estimé de survie pour un Canadien né avec la fibrose kystique (FK). Ce sont les efforts déployés par des équipes de soins dévouées, des patients résilients, des porte-parole et des chercheurs qui ont permis de maintenir la stabilité de ces résultats sur la santé; nous les remercions de leur engagement envers l'avancement des connaissances et la cause des personnes fibro-kystiques.

Fibrose kystique Canada a été fondé dans les années 70 et gère depuis le RCFK. Ce registre est l'unique base de données canadienne sur la FK et constitue la base de données la plus exhaustive et la plus ancienne au monde. Le RCFK, avec comme objectif de suivre les tendances cliniques au sein de la population de patients canadiens atteints de FK, a contribué de façon remarquable à notre compréhension et au traitement de cette maladie. Il s'agit d'un précieux outil reflétant les progrès extraordinaires réalisés en matière de soins et de recherche sur la FK au Canada et dans le reste du monde.

Fibrose kystique Canada continue de miser sur son registre, élargissant son utilisation à de nouveaux programmes, par exemple pour améliorer l'expérience des patients en leur donnant accès à leurs données au moyen du *PortailMavieaveclaFK* et pour faciliter les essais cliniques grâce au Réseau Fibrose kystique Canada : études cliniques accélérées inter-régionales (FK ÉCLAIR). De plus, cette année, le RCFK a été enrichi pour inclure plus de résultats d'examen médicaux. Et, en vue de soutenir les cliniques dans leurs activités, les fonctions servant à la consignation ont aussi été améliorées.

Bien que les données du RCFK servent désormais à la conception de nouveaux programmes, le registre continue d'être une ressource inestimable pour les chercheurs canadiens et de partout au monde. Au cours des dernières années, le RCFK a reçu près de 50 demandes de données de la part de chercheurs de partout au pays et d'ailleurs, entre autres en ce qui a trait à la survie, au diabète associé à la FK, à l'épidémiologie de la FK et aux traitements. Nous sommes fiers de pouvoir soutenir des chercheurs afin qu'ils enrichissent les connaissances sur la maladie grâce aux données de grande qualité saisies dans le RCFK.

Au nom de Fibrose kystique Canada, je tiens à remercier sincèrement le personnel des cliniques et les patients qui rendent la publication de ce rapport possible. Cette extraordinaire ressource ne pourrait exister sans vous.

Cordialement,



Kelly Grover

Présidente et chef de la direction

Fibrose kystique Canada

Je profite de l'occasion pour remercier toutes les personnes atteintes de FK qui acceptent que des données les concernant soient consignées dans le Registre canadien sur la fibrose kystique, ainsi que leurs proches. Je veux aussi souligner le soutien constant de tout le personnel des cliniques envers le RCFK. Sans vous tous, cet outil ne pourrait exister!

Le RCFK est une ressource extrêmement précieuse renfermant des données nationales sur la FK qui sert à améliorer la qualité des soins pour les patients, à contribuer aux travaux de recherche et à renforcer les activités de défense des droits des personnes FK à travers le pays. Les chercheurs canadiens et de partout dans le monde continuent d'utiliser les données du RCFK pour répondre à d'importantes questions cliniques afin d'approfondir notre compréhension des obstacles que les Canadiens fibro-kystiques doivent surmonter.

Ces données sont aussi utilisées pour évaluer de façon éclairée les résultats sur la santé obtenus avec de nouveaux traitements et cibler des patients pouvant être des candidats potentiels pour de nouveaux traitements et des traitements émergents. L'équipe du RCFK a travaillé avec ardeur cette année pour améliorer les fonctions permettant de produire des rapports ponctuels à partir de la plateforme du registre. La capacité de pouvoir cibler rapidement et efficacement des sujets potentiellement admissibles à des essais cliniques portant sur de nouveaux traitements est une priorité pour Fibrose kystique Canada. Cette fonction facilitera le processus et permettra à plus de patients de prendre part à cette étape essentielle de la mise au point de médicaments salvateurs contre la FK.

Nous exprimons notre profonde reconnaissance à toute la communauté de la FK : son soutien inébranlable et son dévouement ont rendu possibles ces formidables réalisations.



D^{re} Anne Stephenson

Directrice médicale, Registre, Fibrose kystique Canada et médecin spécialisée en FK, Unity Health Toronto, centre du St. Michael's, Toronto

POINTS SAILLANTS DU REGISTRE CANADIEN SUR LA FK DE 2018

DONNÉES DÉMOGRAPHIQUES



RÉSULTATS SUR LA SANTÉ

POURCENTAGE MÉDIAN DU VEMS PRÉDIT



64 % DES ADULTES
75 % DES ENFANTS
ONT UN POIDS ADÉQUAT

SOINS ET TRAITEMENT DE LA FIBROSE KYSTIQUE

58 PERSONNES ONT SUBI UNE TRANSPLANTATION PULMONAIRE

39 % SONT INFECTÉS PAR *PSEUDOMONAS AERUGINOSA*

50 % DES PLUS DE 35 ANS PRÉSENTENT UN DIABÈTE ASSOCIÉ À LA FK

COLLECTIVEMENT, PLUS DE

18 900 VISITES DANS UNE CLINIQUE

26 500 JOURS À L'HÔPITAL

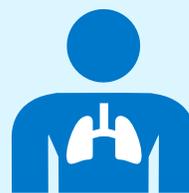
17 700 JOURS DE TRAITEMENTS I. V. À DOMICILE



SURVIE

L'ÂGE MÉDIAN DE SURVIE EST ESTIMÉ À

52,1 ANS



L'ÂGE MÉDIAN DE SURVIE POST-TRANSPLANTATION EST ESTIMÉ À

10,5 ANS

DONNÉES DÉMOGRAPHIQUES

NOMBRE DE CANADIENS ATTEINTS DE FIBROSE KYSTIQUE

En 2018, un total de 4 371 personnes atteintes de FK ont consulté l'une des 42 cliniques de FK accréditées au Canada (Figure 1); il s'agissait d'un nouveau diagnostic de FK pour 111 d'entre elles. Dans l'ensemble, la population FK canadienne totale a augmenté de façon constante, et au cours des deux dernières décennies cette augmentation a été de 37,5 % (Figure 2). Les personnes sont associées à la province où se situe la clinique de FK consultée. Celles qui ont consulté des cliniques de FK dans plus d'une province en 2018 ont été comptées dans chacune de ces provinces pour les statistiques provinciales, et par conséquent on ne doit pas additionner ces données provinciales pour obtenir les totaux nationaux. Toutefois, les personnes sont incluses une seule fois (une entrée unique par personne) aux données nationales.

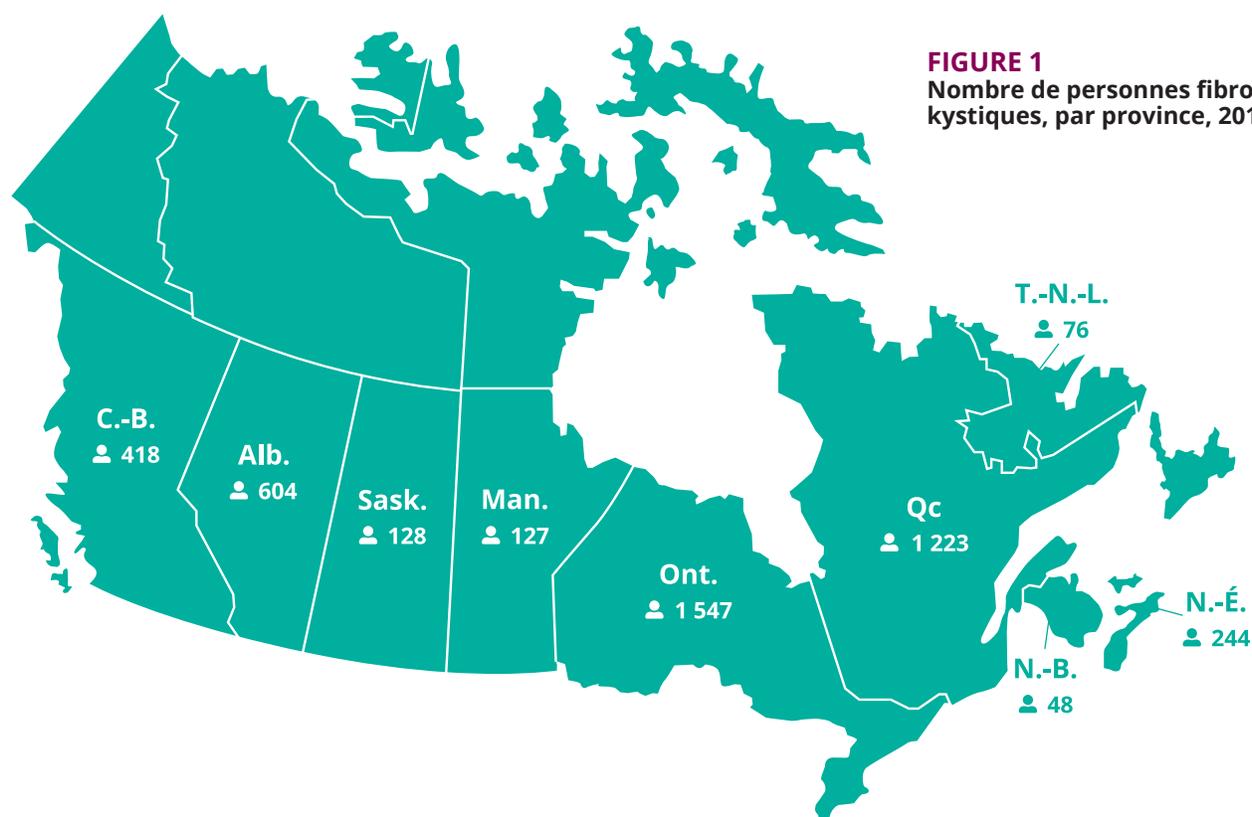


FIGURE 1
Nombre de personnes fibro-kystiques, par province, 2018.

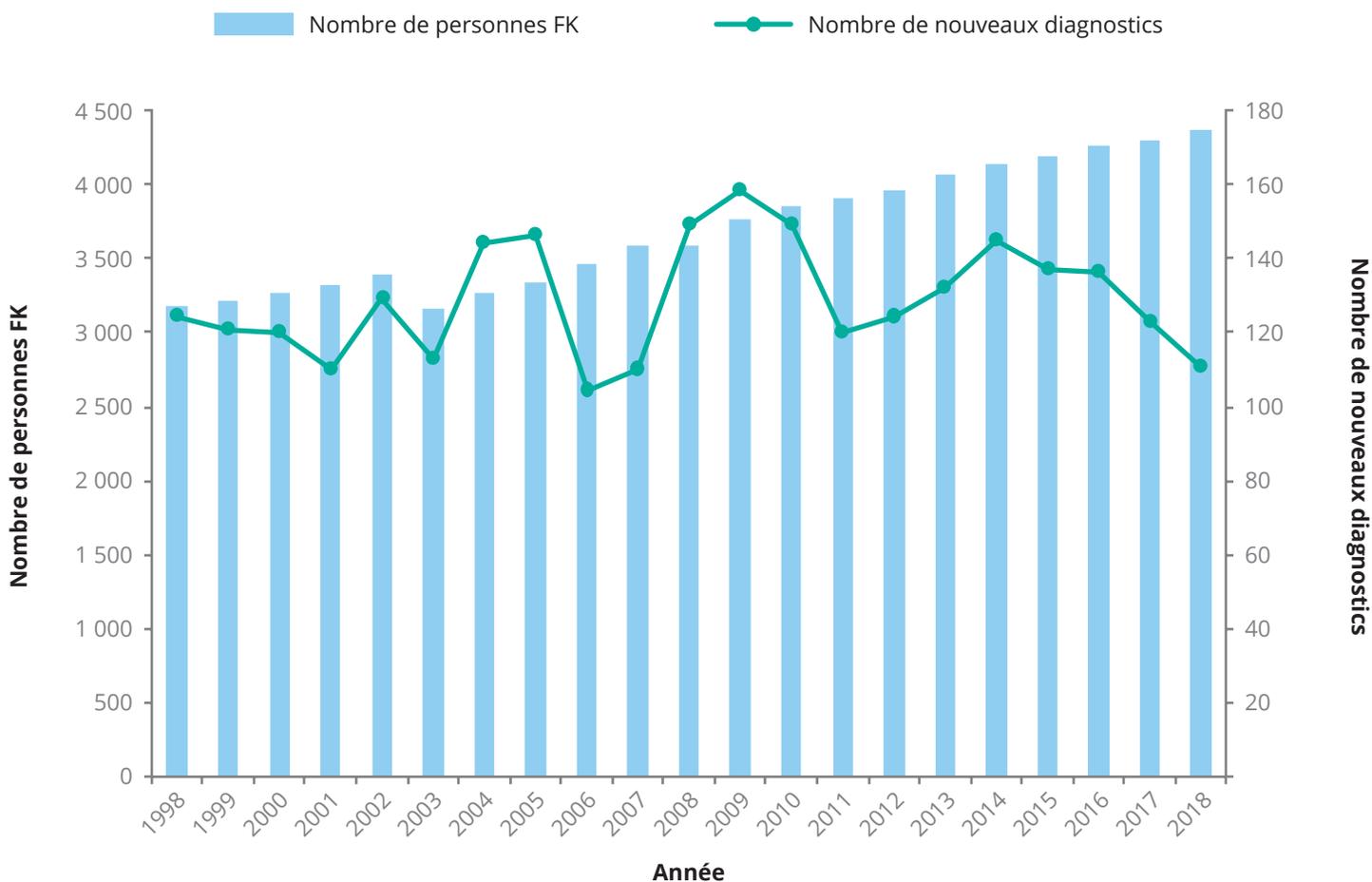
PROVINCE *	NOMBRE DE PERSONNES FK	SEXE FÉMININ	SEXE MASCULIN	ADULTES	ENFANTS
C.-B.	418	182	236	259	159
Alb.	604	289	315	342	262
Sask.	128	52	76	67	61
Man.	127	54	73	68	59
Ont.	1 547	742	805	948	599
Qc	1 223	568	655	787	436
N.-B.	48	26	22	34	14
N.-É.	244	111	133	156	88
T.-N.-L.	76	30	46	55	21

* Les personnes fibro-kystiques vivant dans une province ou un territoire qui ne figure pas ici ont été prises en compte si des cliniques de FK d'autres juridictions ont déclaré leurs données.

NOMBRE DE CANADIENS ATTEINTS DE FIBROSE KYSTIQUE

FIGURE 2

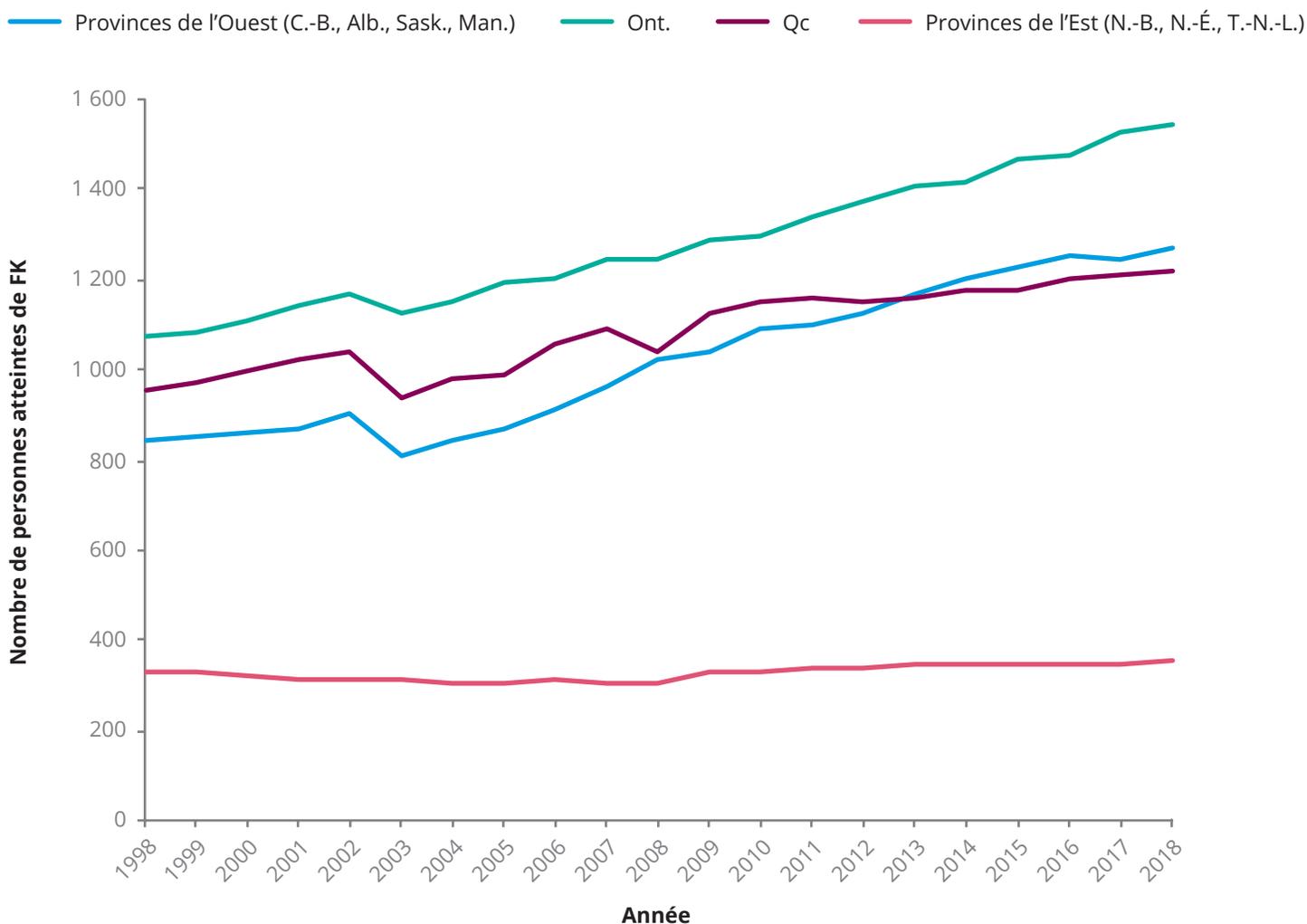
Nombre total de personnes FK et nouveaux diagnostics de FK, 1998 à 2018.



VARIATION DE LA POPULATION DES PROVINCES

Au cours des deux dernières décennies, la population canadienne FK a connu une augmentation, la plus importante hausse relative aux visites en clinique ayant été observée en Ontario et dans les provinces de l'Ouest (Colombie-Britannique, Alberta, Saskatchewan et Manitoba) (Figure 3). Si l'on compare les populations de 1998 à 2018, on constate que l'Alberta a connu la plus importante augmentation, avec plus de 80 % (Figure 4).

FIGURE 3
Croissance de la population FK par région, 1998 à 2018.

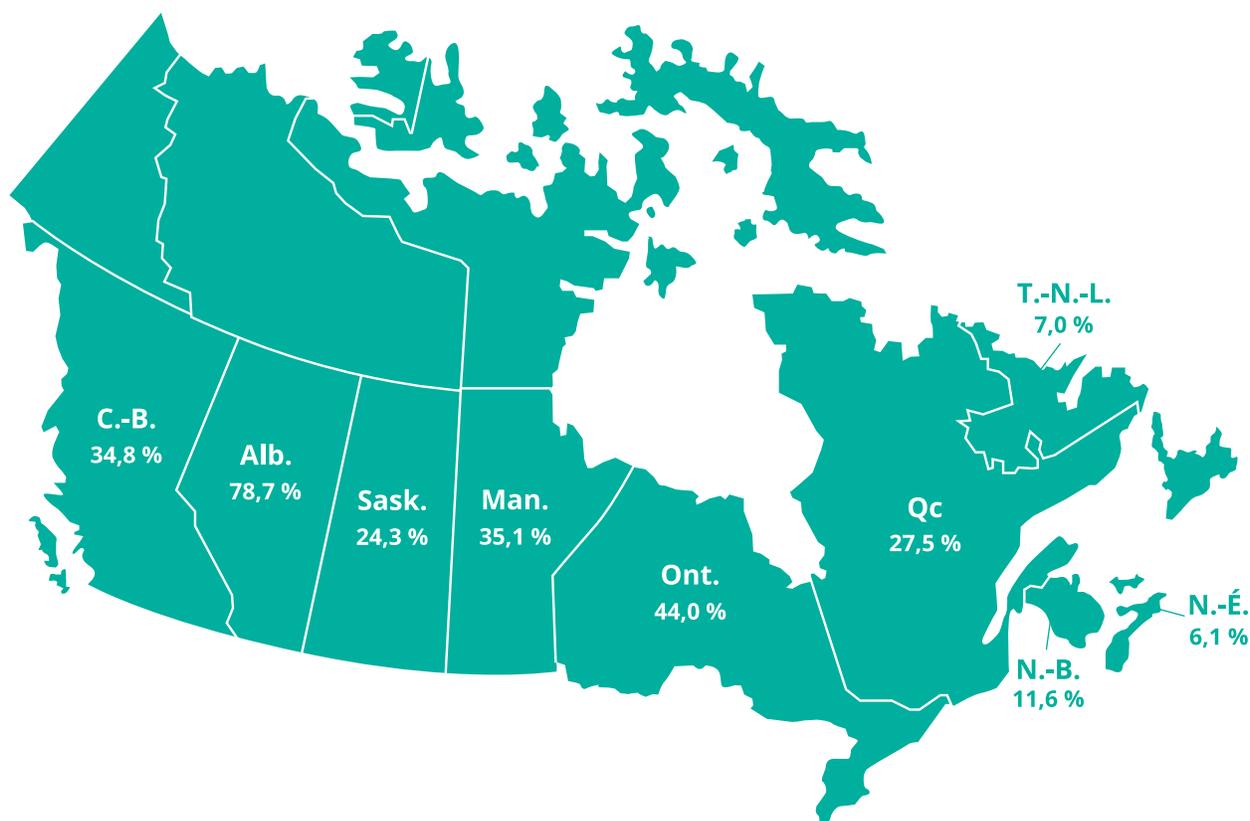


DONNÉES DÉMOGRAPHIQUES

VARIATION DE LA POPULATION DES PROVINCES

FIGURE 4

Variation de la population FK par province, de 1998 à 2018.



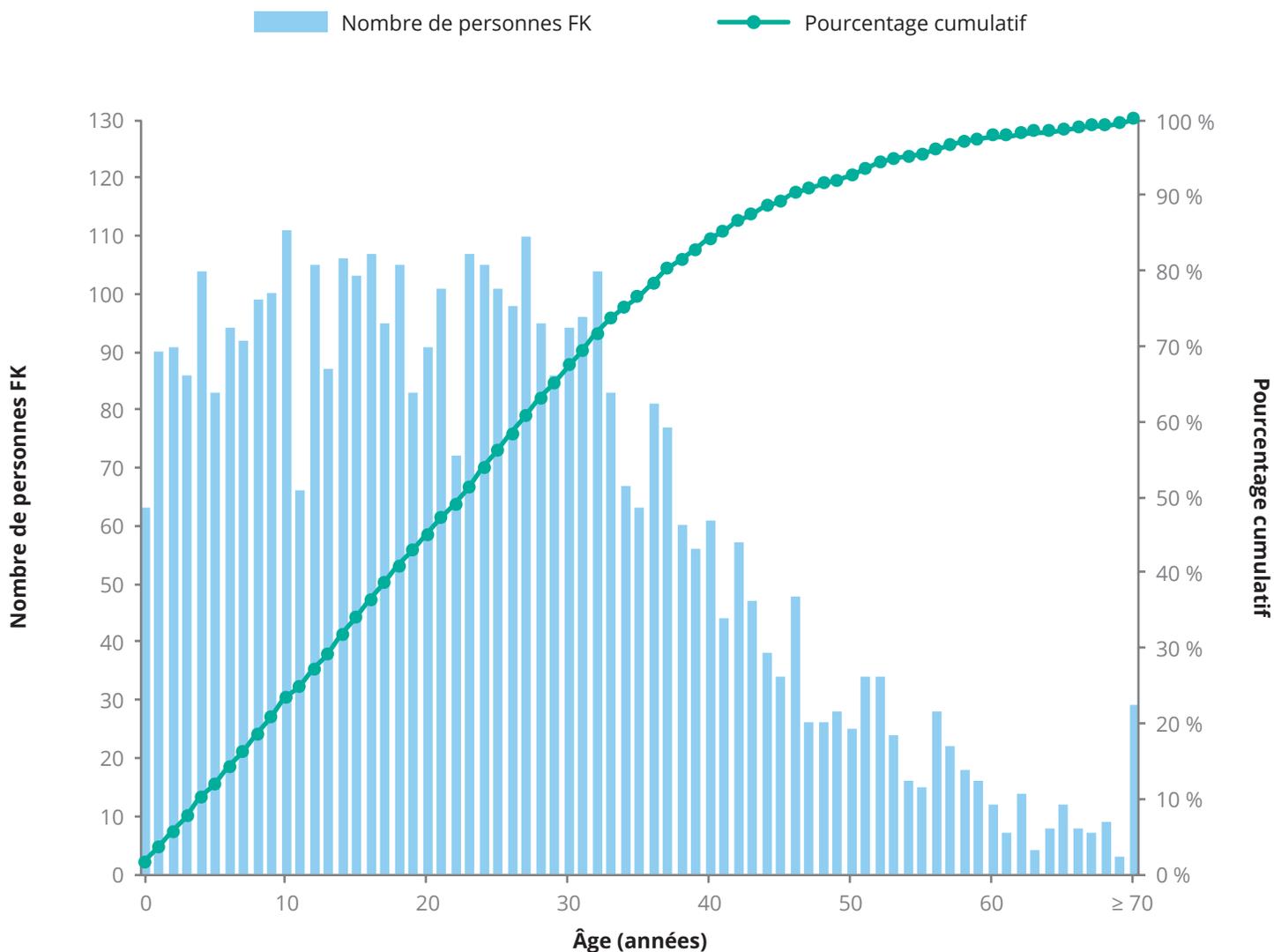
PROVINCE *	1998	2018	VARIATION DU POURCENTAGE
C.-B.	310	418	34,8 %
Alb.	338	604	78,7 %
Sask.	103	128	24,3 %
Man.	94	127	35,1 %
Ont.	1 074	1 547	44,0 %
Qc	959	1 223	27,5 %
N.-B.	43	48	11,6 %
N.-É.	230	244	6,1 %
T.-N.-L.	71	76	7,0 %

* Les personnes fibro-kystiques vivant dans une province ou un territoire qui ne figure pas ici ont été prises en compte si d'autres cliniques de FK d'autres juridictions ont déclaré leurs données.

DISTRIBUTION SELON L'ÂGE DES CANADIENS FIBRO-KYSTIQUES

La Figure 5 montre la distribution de l'âge des 4 371 Canadiens fibro-kystiques pour 2018. L'âge médian de tous les patients sur lesquels on dispose de données pour 2018 est de 23,5 ans : 61,5 % de ces personnes étaient des adultes (plus de 18 ans) (voir la Figure 9 pour en savoir plus), 15,9 % avaient plus de 40 ans, et 0,5 %, plus de 70 ans.

FIGURE 5
Distribution de l'âge des personnes FK, au 31 décembre 2018.

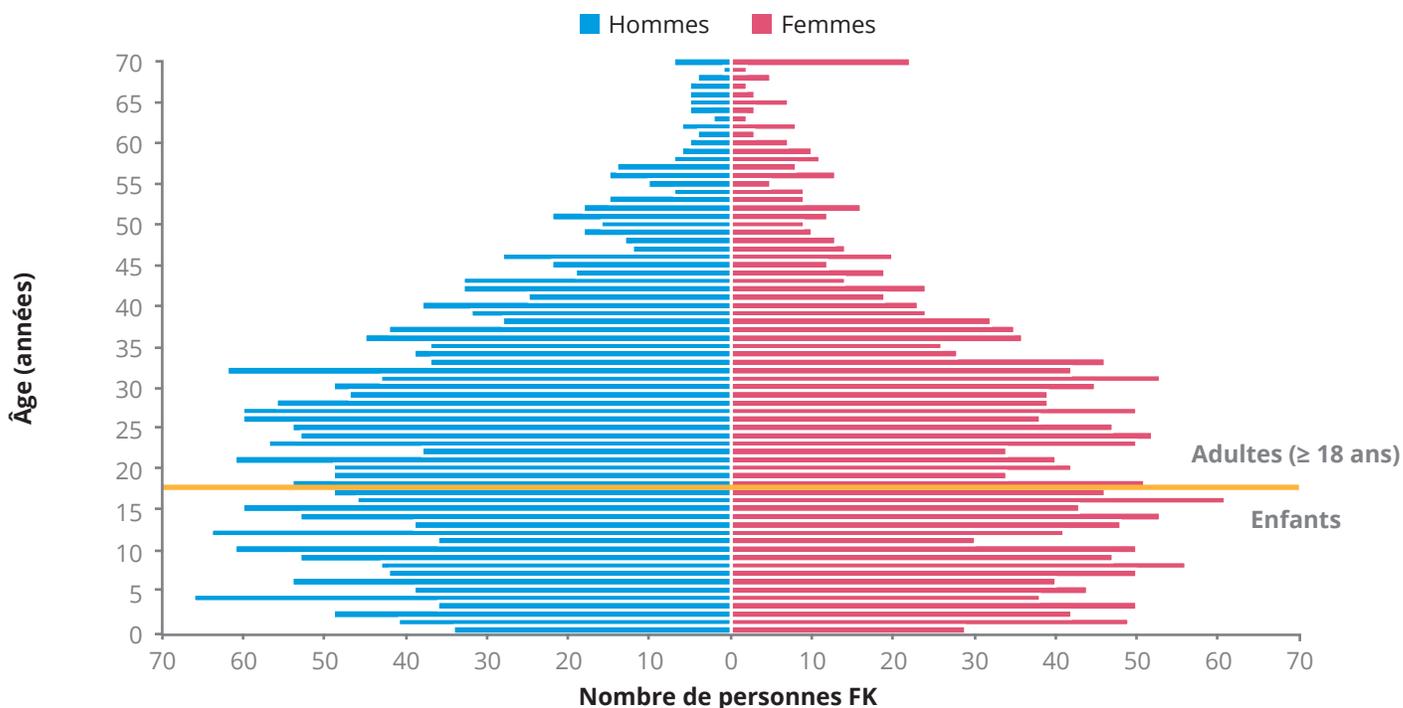


DONNÉES DÉMOGRAPHIQUES

DISTRIBUTION SELON L'ÂGE ET LE SEXE DES CANADIENS FIBRO-KYSTIQUES

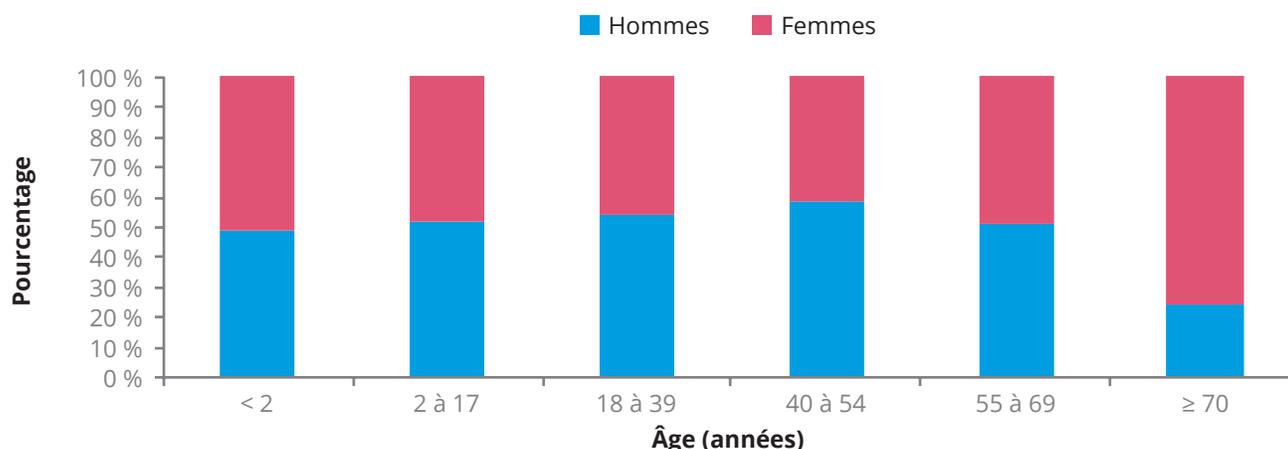
La Figure 6 montre la répartition en fonction de l'âge et du sexe (biologique) de toutes les personnes pour lesquelles on disposait de données pour 2018. Les hommes comptaient pour 53,5 % des personnes atteintes de FK, toutefois la proportion des hommes variait selon le groupe d'âge.

FIGURE 6
Distribution de la population des personnes FK en fonction de l'âge et du sexe, au 31 décembre 2018.



Comme le montre la Figure 7, les enfants de moins de 18 ans étaient assez uniformément répartis entre les sexes, la proportion de garçons augmentant à l'âge adulte et atteignant un pic de 58,9 % dans le groupe d'âge de 40 à 54 ans. Après 55 ans, la proportion de femmes commence à augmenter pour atteindre 75,9 % chez les personnes de plus de 70 ans. La distribution des sexes dans la population globale d'adultes atteints de FK (18 ans et plus) est relativement égale, les hommes dépassant légèrement la moitié (Figure 9).

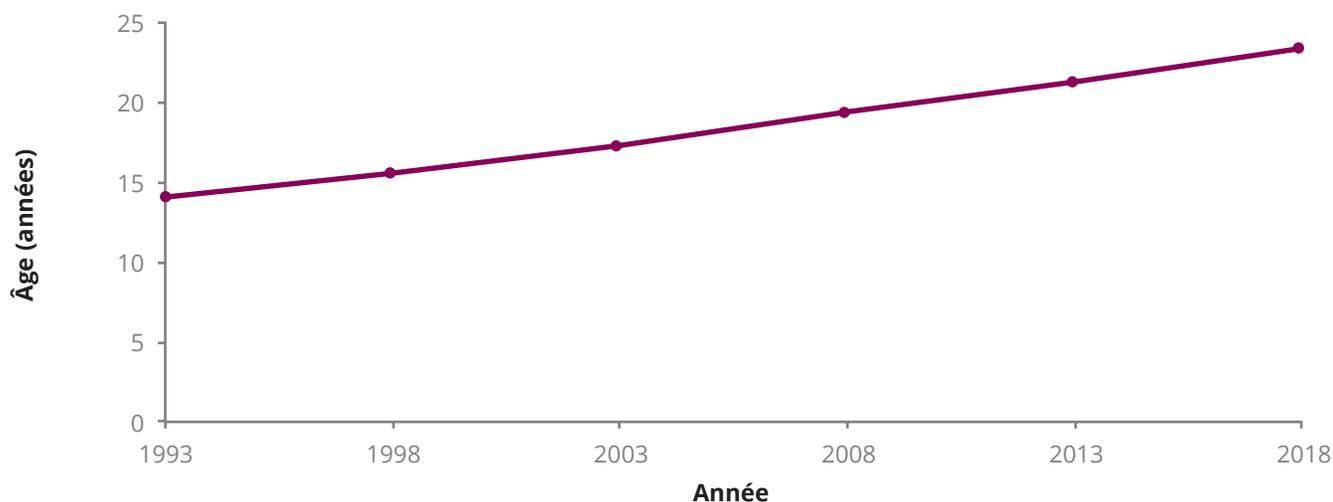
FIGURE 7
Distribution selon le sexe des personnes atteintes de FK, par groupe d'âge, au 31 décembre 2018.



ÂGE MÉDIAN DES CANADIENS FIBRO-KYSTIQUES

L'âge médian des personnes fibro-kystiques rapporté en 2018 était de 23,5 ans, comparativement à 22,8 ans en 2017. Il y a 25 ans, l'âge médian était de 14,1 ans seulement (Figure 8).

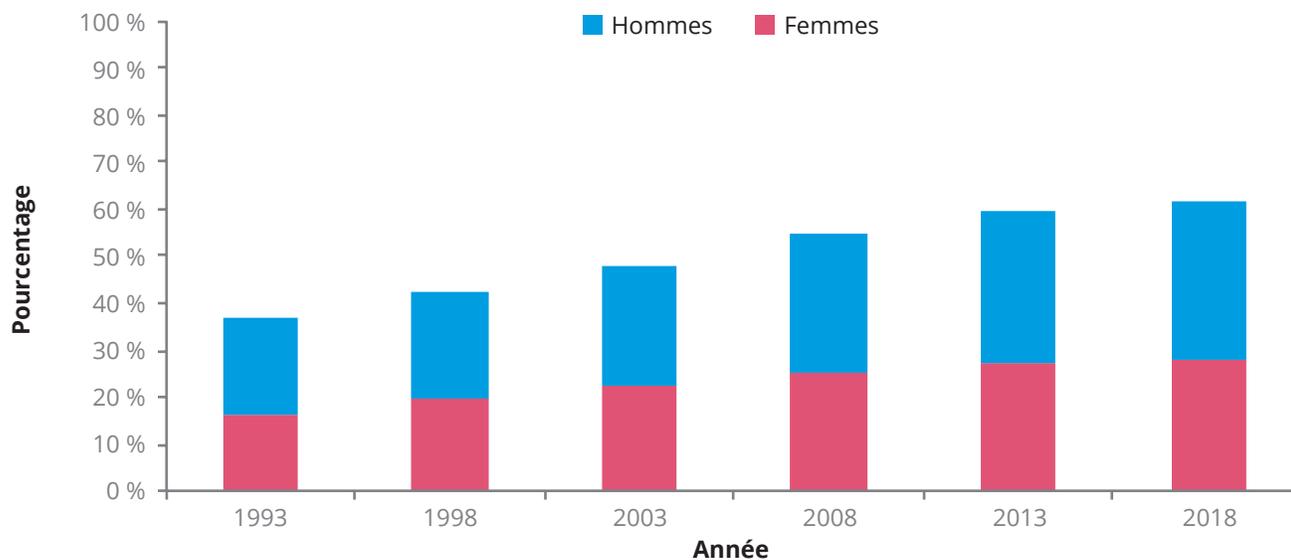
FIGURE 8
Âge médian des personnes FK, 1993 à 2018.



ADULTES CANADIENS FIBRO-KYSTIQUES

Des améliorations apportées aux traitements et aux soins au cours des dernières décennies ont mené à une augmentation du nombre d'adultes canadiens atteints de FK. Les adultes (18 ans ou plus) représentaient 61,5 % de la population canadienne FK en 2018, et parmi ces adultes, 54,7 % étaient des hommes, et 45,3 %, des femmes. La répartition des adultes FK selon le sexe est demeurée constante au fil du temps.

FIGURE 9
Pourcentage d'adultes fibro-kystiques, par sexe, 1993 à 2018.



ÂGE AU DIAGNOSTIC

La majorité (60,0 %) des personnes FK sur lesquelles on dispose de données en 2018 a reçu le diagnostic avant l'âge de 1 an, et plus des deux tiers (73,4 %) l'ont reçu avant deux ans (Figure 10), comparativement à 67,5% en 2017. Les diagnostics posés à l'âge adulte (18 ans ou plus) représentaient seulement 7,7 % de toutes les personnes ayant reçu le diagnostic en 2018.

La Figure 11 montre le pourcentage de nouveau-nés ayant reçu le diagnostic dans le cadre d'un programme provincial de dépistage néonatal depuis 2007, année où ce programme a été implanté en Alberta. Il y a de cela une décennie, 22,1 % des nouveaux diagnostics de FK étaient posés dans le cadre d'un tel programme, le Québec ayant été la dernière province à adopter le dépistage des nouveau-nés. En 2018, plus de la moitié des nouveaux diagnostics (59; 53,2 %) ont été posés de cette façon. Le dépistage néonatal de la FK est maintenant réalisé dans toutes les provinces canadiennes et demeure essentiel pour un diagnostic et des interventions précoces.

FIGURE 10
Âge des personnes FK au diagnostic, au 31 décembre 2018 (N = 4 294).

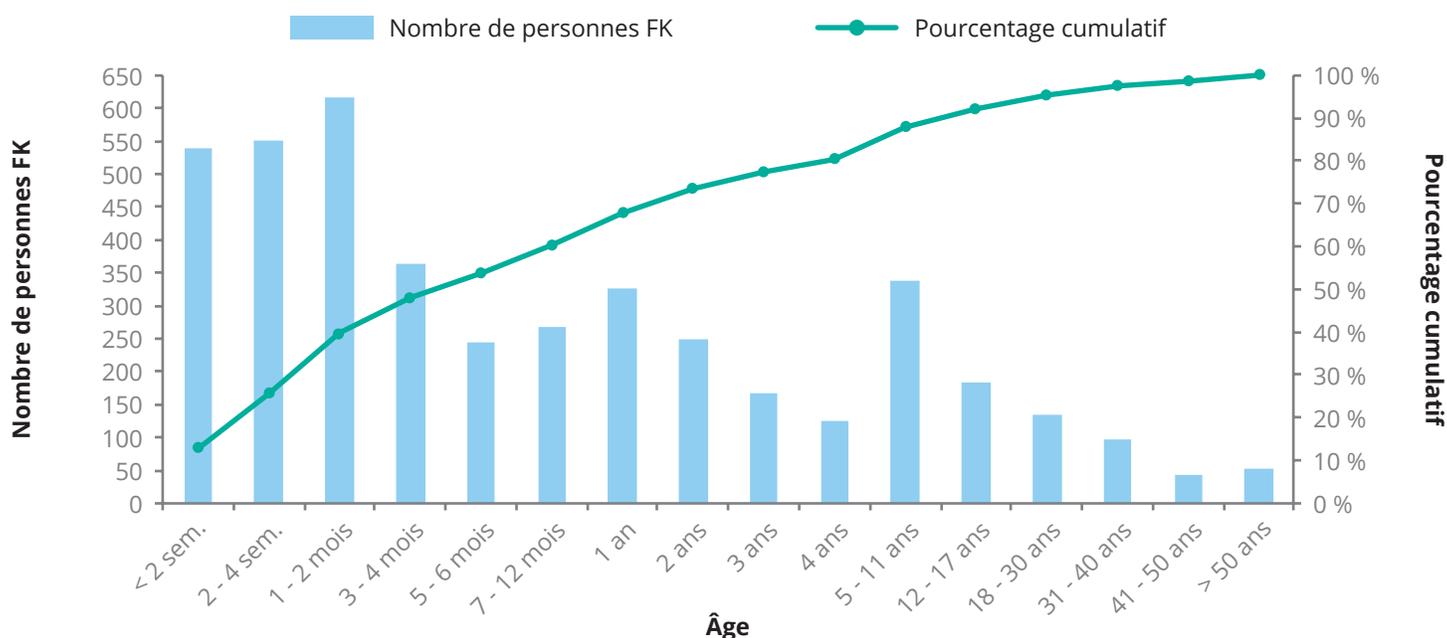
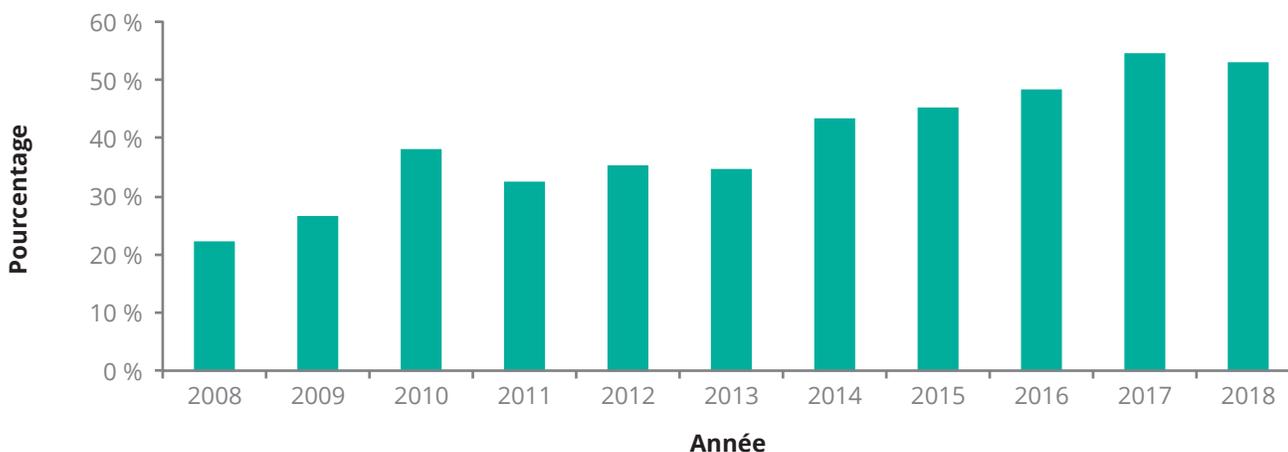


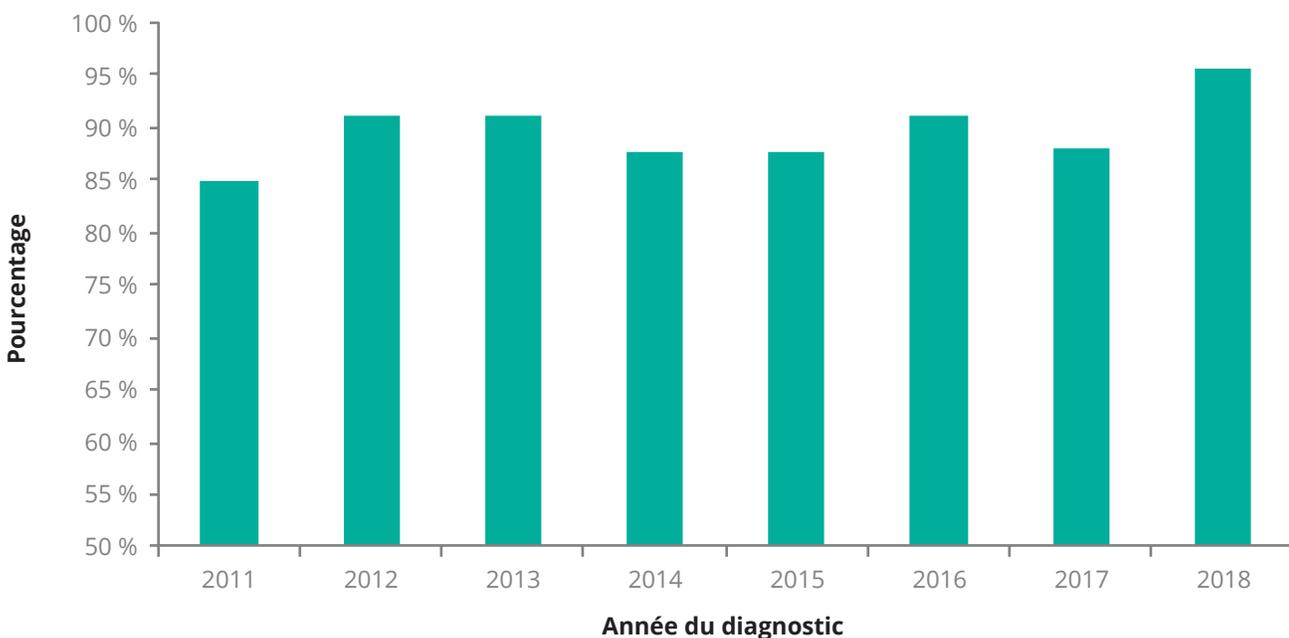
FIGURE 11
Pourcentage de tous les nouveaux diagnostics de FK dans le cadre d'un programme de dépistage néonatal, de 2008 à 2018.



TENEUR EN SEL DE LA SUEUR

Le test de sudation sert à poser le diagnostic de FK. La teneur en sel de la sueur des personnes fibro-kystiques est généralement supérieure à 60 mmol/L; des valeurs de 40 à 59 mmol/L sont considérées comme « indéterminées », alors que des valeurs inférieures à 40 mmol/L sont dites « normales ». Le RCFK a commencé à refléter ces valeurs à partir de 2011. Depuis 2011, le nombre de personnes ayant reçu un diagnostic récemment et pour qui au moins un résultat était consigné est demeuré assez stable (Figure 12). En 2018, 106 des 111 personnes ayant eu un nouveau diagnostic (95,5 %) ont eu au moins un résultat de test de sudation consigné au registre.

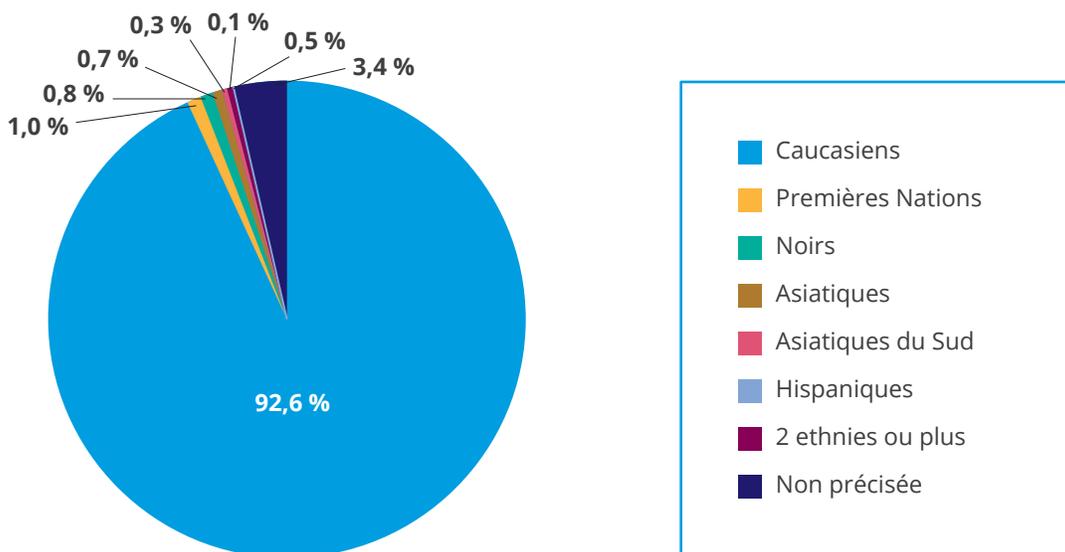
FIGURE 12
Pourcentage de personnes ayant reçu un nouveau diagnostic et ayant au moins un résultat de test de sudation, 2011 à 2018.



ETHNICITÉ

Les caucasiens comptent pour la majorité des Canadiens fibro-kystiques (93,2 %). Dans le pourcentage restant dont l'ethnicité a été indiquée (Figure 13) par les patients eux-mêmes, on compte cinq groupes ethniques (Premières Nations, Noirs, Asiatiques, Asiatiques du Sud et Hispaniques).

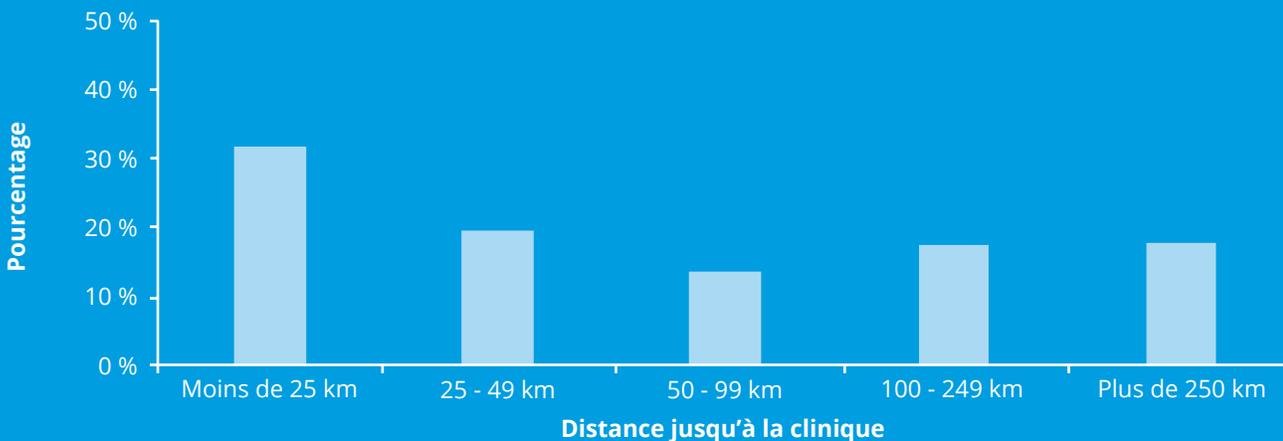
FIGURE 13
Distribution de l'ethnicité de la population FK, 2018.



DISTANCE À PARCOURIR JUSQU'À LA CLINIQUE

Depuis 2015, le RCFK consigne le lieu de résidence des personnes atteintes de FK, à l'aide des trois premiers caractères du code postal, ou de la région de tri d'acheminement (RTA). La distance à parcourir jusqu'à la clinique de référence a été calculée en kilomètres (km), selon l'itinéraire le plus rapide. En 2018, 1 661 (38,0 %) personnes FK avaient au moins une région valide consignée (Figure 14). La majorité (64,8 %) des personnes pour qui la région était connue ont fréquenté une clinique de FK située à moins de 100 km de leur lieu de résidence, alors que 17,8 % ont dû se déplacer plus de 250 km pour recevoir leurs soins.

FIGURE 14
Distance parcourue par les personnes FK pour se rendre à une clinique (N = 1 661), 2018.

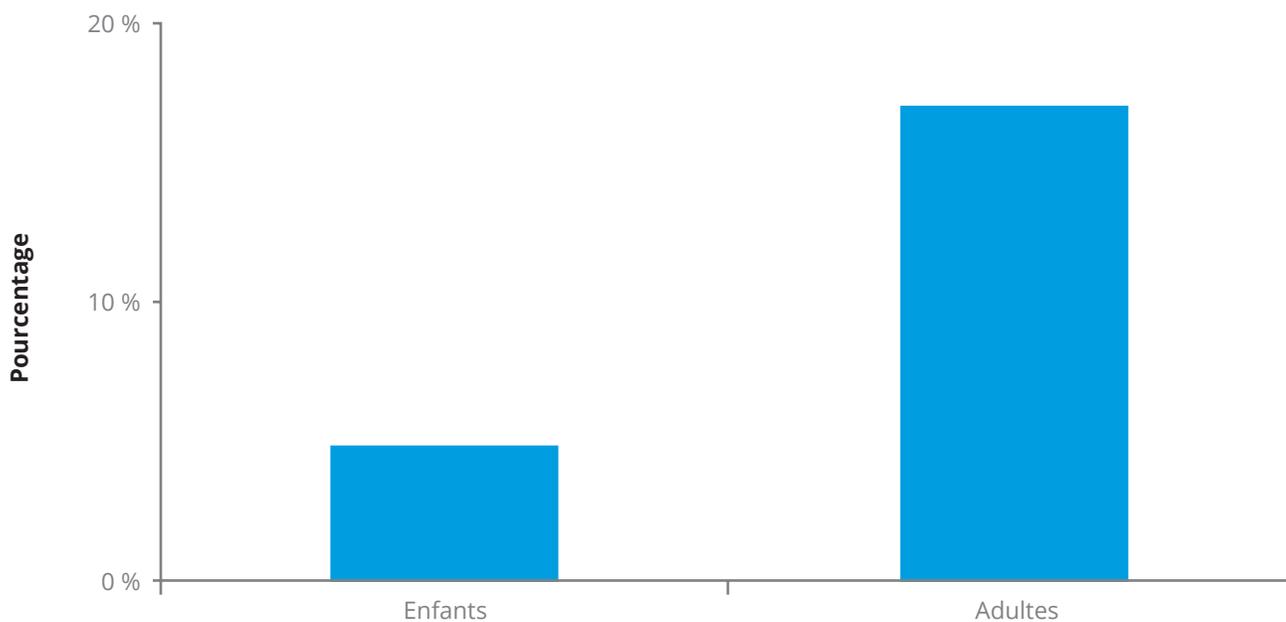


SANTÉ MENTALE

En 2018, on a rapporté un diagnostic clinique de dépression ou d'anxiété chez 538 (12,3 % de la population FK) personnes fibro-kystiques : 81 de ces diagnostics portaient sur des enfants et 457, sur des adultes, soit 4,8 % de tous les enfants et 17 % de tous les adultes fibro-kystiques (Figure 15).

Ces taux de prévalence concordent avec les résultats de l'étude *The International Depression/Anxiety Epidemiology Study (TIDES)*^{1,2} qui a montré des taux élevés de dépression et d'anxiété chez les personnes atteintes de FK et leurs parents/aidants naturels. Les données consignées au registre pourraient sous-estimer le nombre réel de personnes fibro-kystiques présentant un problème de santé mentale, étant donné que la définition de dépression et d'anxiété peut varier considérablement.

FIGURE 15
Pourcentage d'enfants et d'adultes ayant reçu un diagnostic de dépression ou d'anxiété, 2018.



GÉNOTYPE

La FK est causée par un ou plusieurs allèles mutants dans un seul gène situé sur le chromosome 7, appelé le gène *CFTR* (*cystic fibrosis transmembrane conductance regulator* : régulateur de la perméabilité transmembranaire de la fibrose kystique). Le gène *CFTR* code pour une protéine qui sert de canal pour le chlorure et joue un rôle dans de nombreuses fonctions cellulaires. À ce jour, plus de 2 000 mutations différentes dans le gène *CFTR* ont été identifiées.

La mutation la plus courante à l'échelle mondiale est une délétion de trois bases résultant en la perte du résidu phénylalanine en position 508 des acides aminés de la protéine CFTR, couramment appelée la **F508del**. Les mutations responsables de la FK peuvent être classées en cinq grandes catégories, en fonction des répercussions qu'elles ont sur la production et la fonction de la protéine CFTR. Pour certaines, ces répercussions sont obscures ou inconnues et elles ne peuvent donc pas être classées. Les médicaments modulateurs de la protéine CFTR ciblent des classes précises de mutations.

TABLEAU 1
Classification des mutations selon leurs répercussions sur la protéine CFTR.

CLASSE	RÉPERCUSSIONS SUR LA CFTR	EXEMPLES
I	Absence de production de protéine CFTR fonctionnelle	G542X, W1282X, 621+1G->T
II	Protéine CFTR anormale et détruite par les cellules avant qu'elle n'atteigne la membrane cellulaire	F508del, G85E
III	Atteinte de la membrane cellulaire par la protéine CFTR, mais canal bloqué	G551D
IV	Atteinte de la membrane cellulaire par la protéine CFTR, mais canal ne permettant pas au chlorure de circuler comme il le devrait	R117H, R334W
V	Production de protéine CFTR fonctionnelle, mais en quantité insuffisante	3849+10kbc->T

Le registre contient de l'information sur au moins une mutation responsable de la FK pour presque toutes (4 302; 98,4 %) les personnes FK consignées en 2018. Près de la moitié des personnes (2 063; 47,2 %) sont porteuses de deux copies de la mutation F508del (homozygotes pour la F508del) et 40,5 % sont porteuses d'une seule copie de cette mutation (hétérozygotes pour la F508del). Au total, près de 90 % sont porteuses d'au moins une copie de la mutation F508del (Figure 16). Les personnes dont les symptômes de la maladie sont plus graves reçoivent généralement le diagnostic plus tôt dans leur vie, alors que les formes plus bénignes de la maladie peuvent être diagnostiquées à l'âge adulte. La Figure 17 montre la distribution génotypique de la population FK selon l'âge au diagnostic. Les personnes ayant reçu le diagnostic durant l'enfance (moins de 18 ans) étaient plus susceptibles d'être homozygotes pour la F508del (51,5 %), alors que celles ayant reçu le diagnostic à l'âge adulte étaient plus susceptibles d'être hétérozygotes pour la F508del (67,3 %). On disposait de renseignements sur au moins une mutation responsable de la FK pour 98,4 % de toutes les personnes FK consignées dans le registre et vivantes en 2018. Parmi les 397 personnes pour qui on ne disposait d'aucune information génétique, la majorité (88,4 %) sont des adultes, 11,6 % sont âgées de moins de 18 ans, et 0,8 % sont âgées de moins d'un an.

FIGURE 16
Distribution du génotype des personnes FK (N = 4 371), 2018.

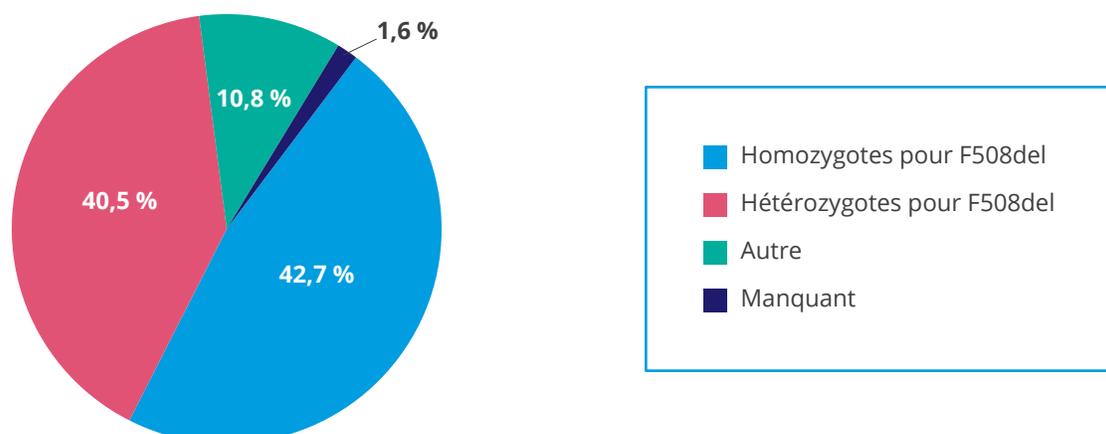
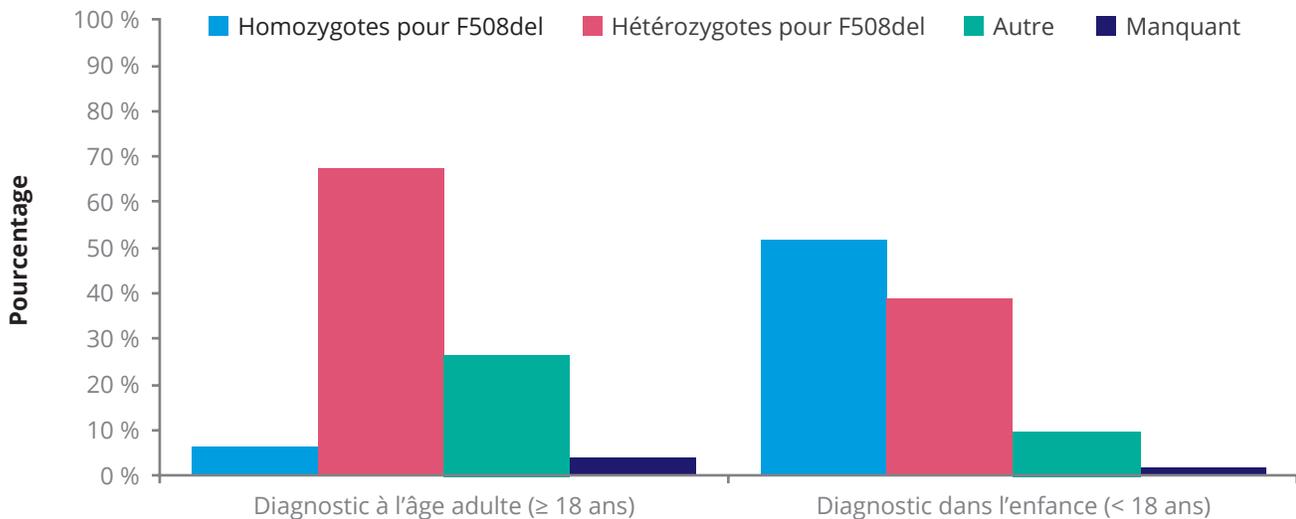


FIGURE 17
Distribution du génotype des personnes FK par groupes d'âge (N = 4 371), 2018.



Le Tableau 2 énumère les mutations les plus courantes chez les personnes atteintes de FK pour qui des données ont été consignées en 2018. Après la F508del, la mutation la plus fréquente est la 621+1G->T; elle a été identifiée chez 5,7 % de la population.

TABLEAU 2
Fréquence des 10 principales mutations chez les personnes FK, sur un ou les deux allèles (N = 4 302), 2018.

MUTATION	NOMBRE	POURCENTAGE
F508del	3 832	89,1 %
621+1G->T	245	5,7 %
G542X	145	3,4 %
G551D	136	3,2 %
711+1G->T	114	2,6 %
A455E	106	2,5 %
L206W	100	2,3 %
N1303K	86	2,0 %
R117H	79	1,8 %
G85E	68	1,6 %

FONCTION RESPIRATOIRE

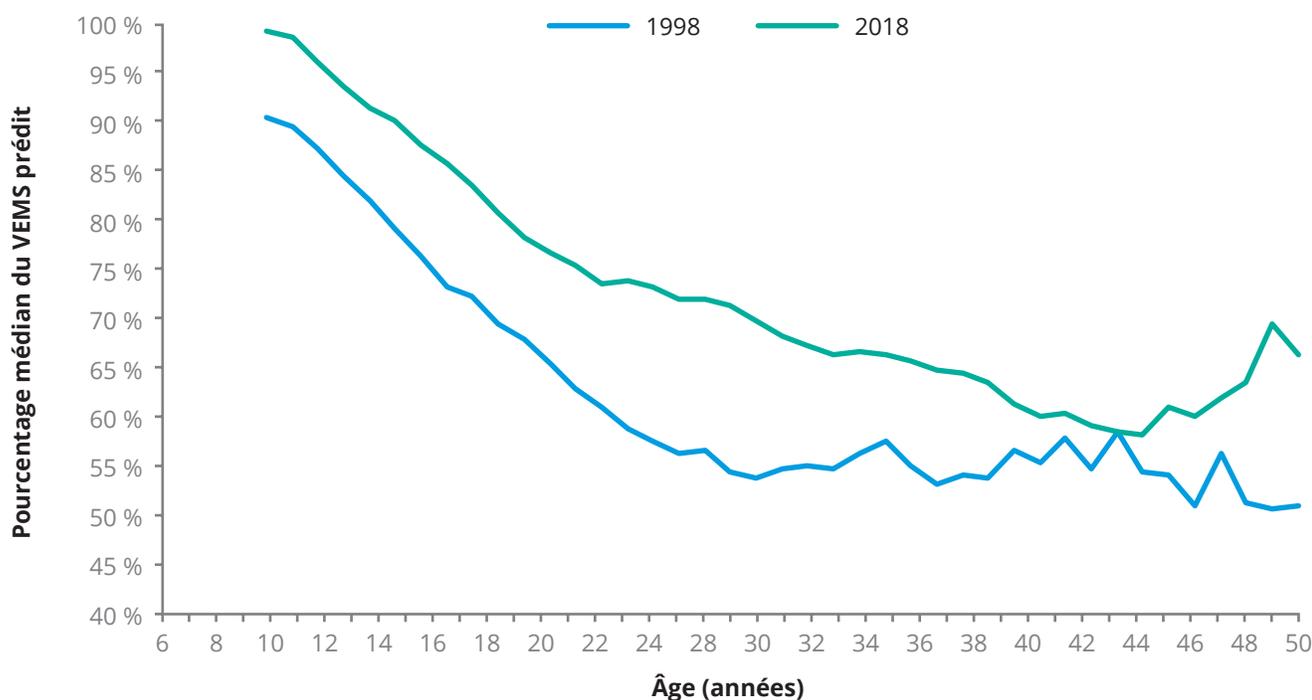
POURCENTAGE MÉDIAN DU VEMS PRÉDIT

Les mesures de la fonction respiratoire sont essentielles pour évaluer la santé pulmonaire et sont réalisées de manière fiable dès l'âge de 6 ans. Le VEMS (volume expiratoire maximal par seconde) correspond au volume d'air expiré pendant la première seconde d'une expiration dite « forcée ». Le VEMS prédit pour un patient donné est calculé en comparant son VEMS au VEMS moyen d'une population de personnes saines du même âge, de la même taille, de la même ethnicité et du même sexe. Les équations de la Global Lung Initiative (GLI)³ servent à calculer les pourcentages du VEMS prédit.

Aux fins du présent rapport, les valeurs obtenues lors de la première mesure complète de la fonction pulmonaire à l'état stable de l'année ont servi à résumer la fonction pulmonaire de chaque patient FK, et si celles à l'état stable n'étaient pas connues, les valeurs de la première mesure complète, peu importe l'état pulmonaire, ont été utilisées. La Figure 18 montre le pourcentage médian du VEMS prédit de 6 à 50 ans, à l'aide d'une moyenne mobile sur 5 ans. On constate que la fonction pulmonaire tend à décliner avec l'âge à l'échelle des patients, toutefois, depuis 1998, le pourcentage médian du VEMS prédit a augmenté à l'échelle de la population. Le pourcentage médian du VEMS prédit à 23 ans (l'âge médian d'une personne FK) était de 69,5 % en 2018, comparativement à 58,6 % en 1998, ce qui représente une amélioration de près de 11 % au cours des deux dernières décennies.

Les personnes nées récemment ont un pourcentage médian du VEMS prédit plus élevé à 6 ans et un taux de déclin moins prononcé que celles nées plus tôt (Figure 19). La légère hausse constatée dans certaines cohortes de naissance plus âgées est explicable par la petite taille des échantillons vu la méthodologie utilisée pour grouper les âges dans les calculs.

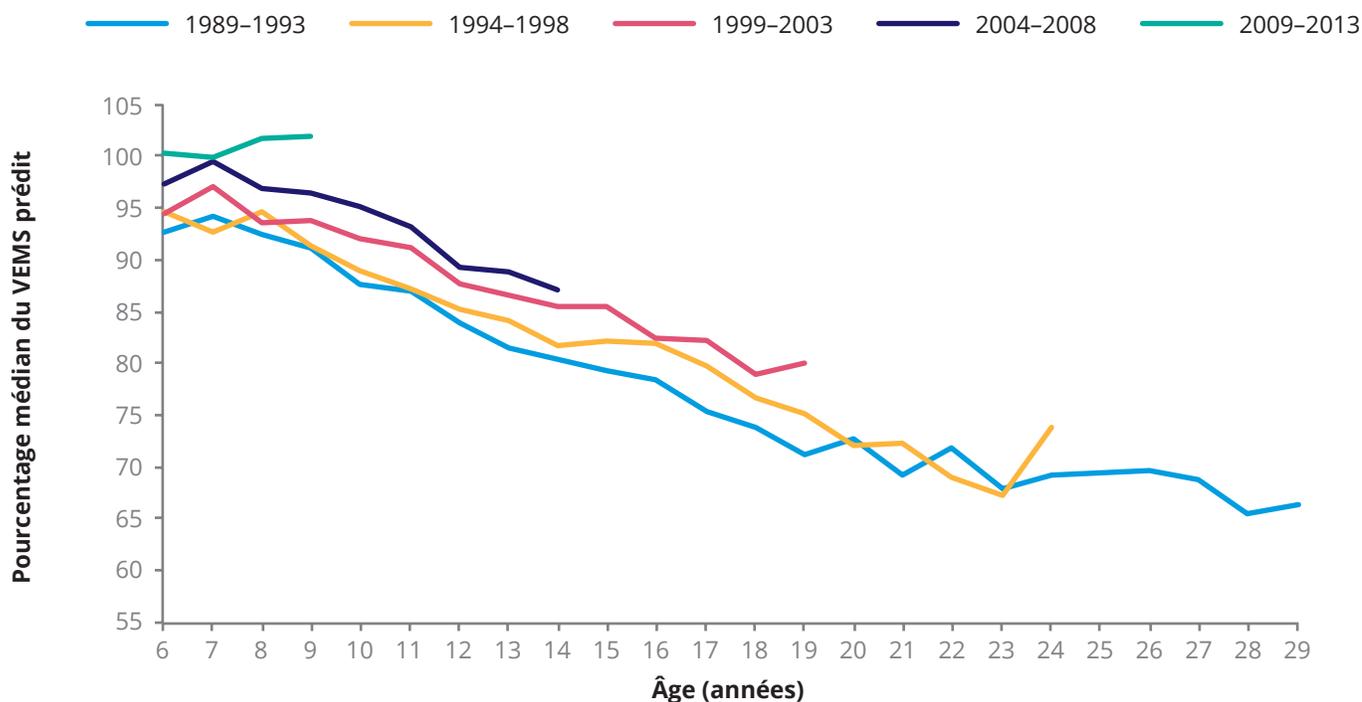
FIGURE 18
Pourcentage médian du VEMS prédit des personnes FK selon l'âge (moyenne mobile sur 5 ans), 1998 et 2018*.



* Équations de référence de la GLI utilisées pour calculer les valeurs du pourcentage médian du VEMS prédit.

FONCTION RESPIRATOIRE

FIGURE 19
Pourcentage médian du VEMS prédit des personnes FK par cohortes de naissance, 2018*.



* Équations de référence de la GLI utilisées pour calculer les valeurs du pourcentage médian du VEMS prédit.

GRAVITÉ DE L'ATTEINTE PULMONAIRE

La Figure 20 montre que la majorité (55,7 %) des enfants FK âgés de 6 à 17 ans en 2018 avait une fonction pulmonaire normale (définie comme un VEMS prédit > 90 %) alors que seulement 19,1 % des adultes affichaient une fonction normale. La Figure 21 montre qu'au fil du temps, le pourcentage du VEMS prédit augmente de façon constante dans les deux groupes d'âge et en 2018, cette valeur était de 67,9 % pour les adultes et de 92,4 % pour les enfants (6 à 17 ans). Les deux figures montrent les données des personnes incluses au rapport en 2018, y compris celles qui ont subi une transplantation. Le Tableau 3 définit la gravité de l'atteinte pulmonaire selon les pourcentages du VEMS prédit.

TABLEAU 3
Gravité de l'atteinte pulmonaire selon le pourcentage du VEMS prédit.

GRAVITÉ	FOURCHETTES
Normale	≥ 90 %
Légère	70 – 89 %
Modérée	40 – 69 %
Grave	< 40 %

FONCTION RESPIRATOIRE

FIGURE 20
Gravité de l'atteinte pulmonaire des enfants et des adultes fibro-kystiques, 2018.

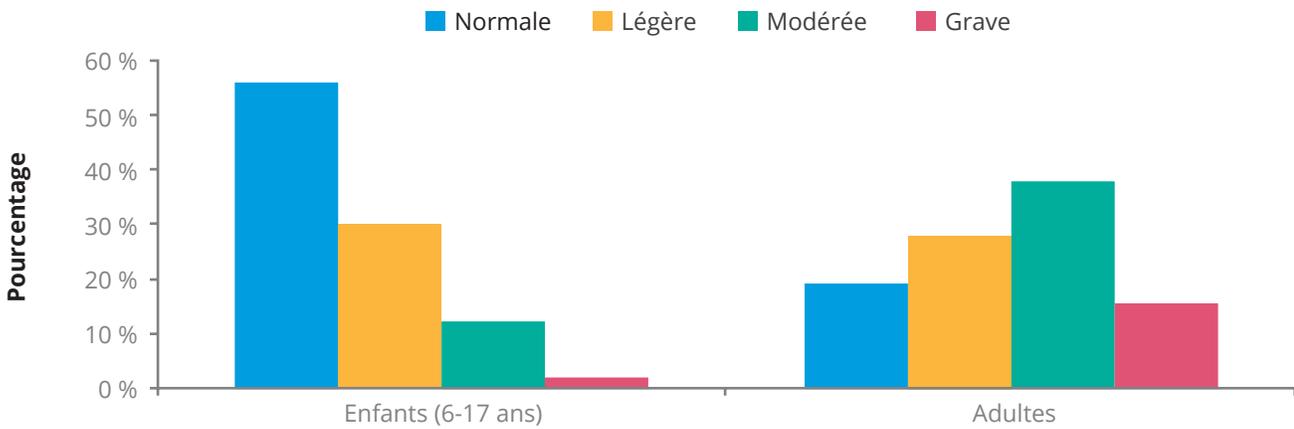
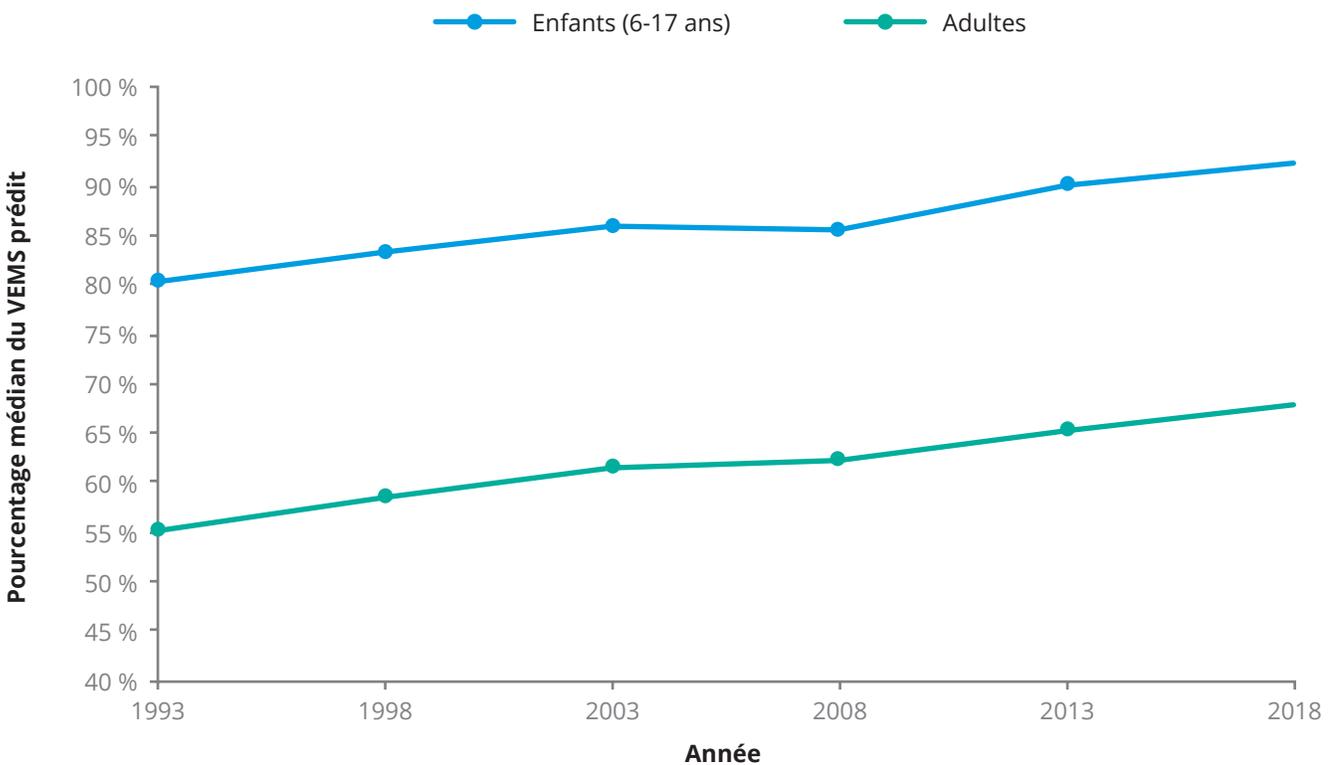


FIGURE 21
Valeurs du pourcentage médian du VEMS prédit chez les enfants et les adultes fibro-kystiques, de 1993 à 2018.



FONCTION RESPIRATOIRE

GRAVITÉ DE L'ATTEINTE PULMONAIRE PAR SEXE

La Figure 22 et la Figure 23 montrent que tant chez les enfants que chez les adultes, la distribution de chaque catégorie de fonction pulmonaire est passablement similaire entre les deux sexes.

FIGURE 22
Gravité de l'atteinte pulmonaire chez les enfants FK de 6 à 17 ans, par sexe, 2018.

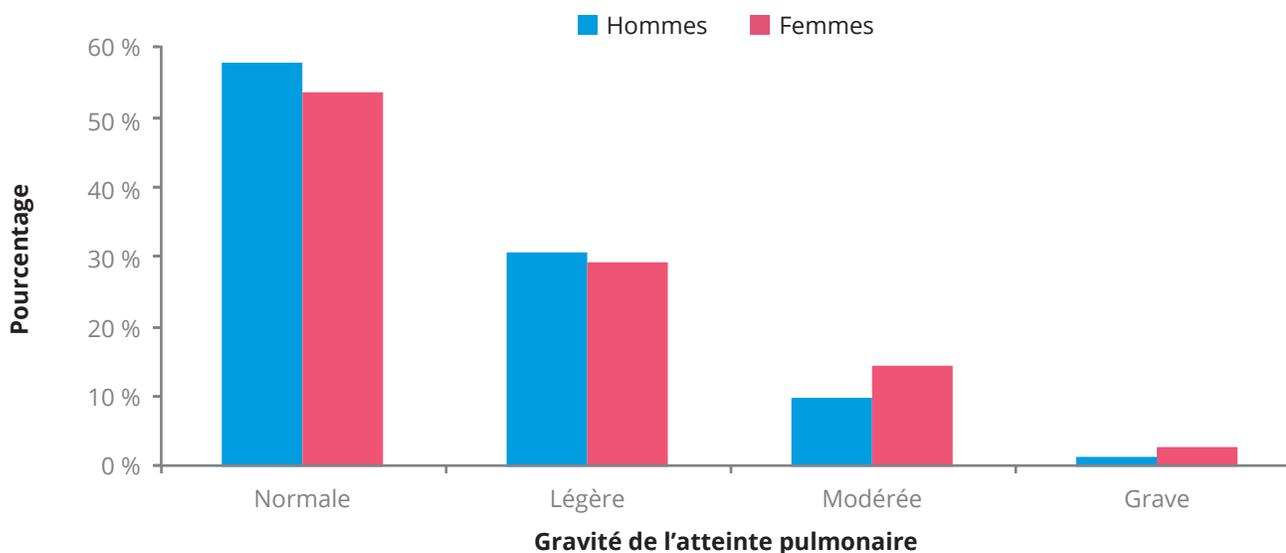
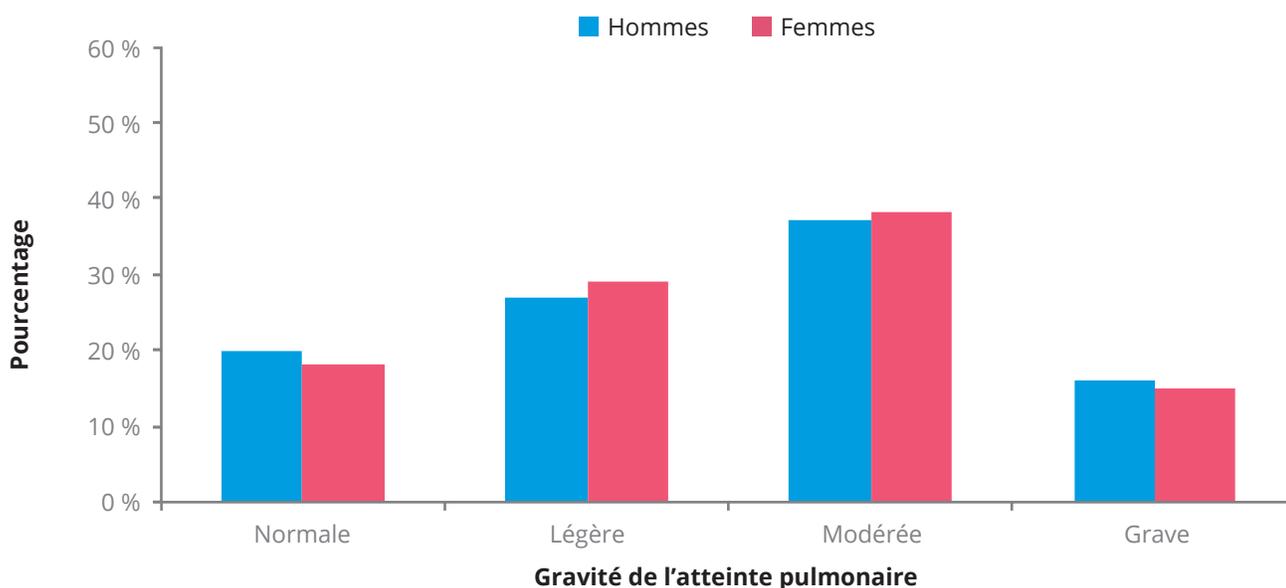


FIGURE 23
Gravité de l'atteinte pulmonaire chez les adultes FK (18 ans ou plus), par sexe, 2018.



FONCTION PANCRÉATIQUE

La malnutrition est courante chez les personnes fibro-kystiques en raison d'une insuffisance de la fonction pancréatique, et des enzymes pancréatiques doivent être pris sous forme de suppléments pour aider à digérer les aliments et à absorber les nutriments. En 2018, la majorité (84,4 %) des personnes fibro-kystiques prenaient des suppléments oraux d'enzymes pancréatiques (considérées comme en insuffisance pancréatique), et 15,6 % n'en prenaient pas (considérées comme en suffisance pancréatique), comme le montre la Figure 24.

Chez les personnes de 40 ans ou plus, 29,7 % présentaient une suffisance pancréatique (Figure 25). Ces données reflètent le fait que les personnes qui reçoivent le diagnostic de FK à l'âge adulte sont plus susceptibles de présenter des mutations plus légères, associées à une suffisance pancréatique.

FIGURE 24
Fonction pancréatique des personnes FK, 2018.

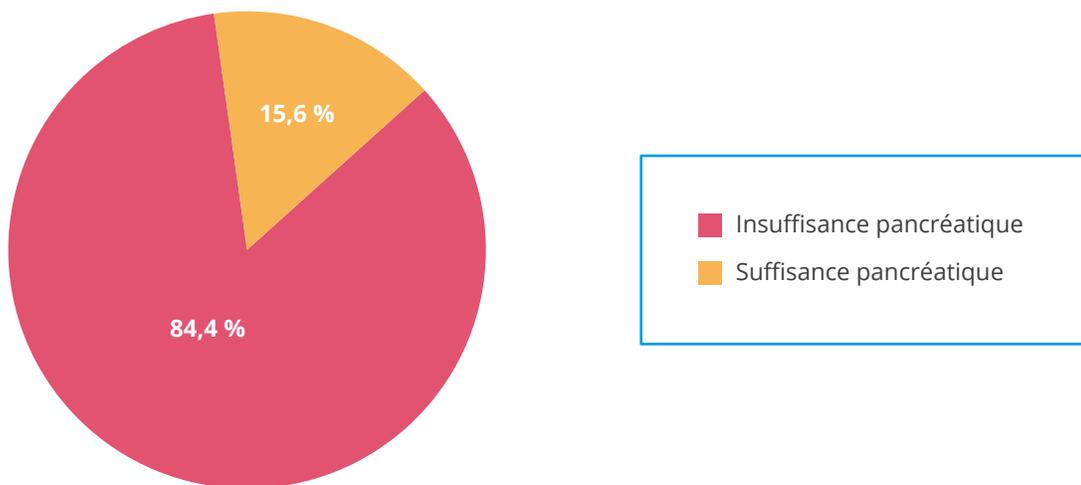
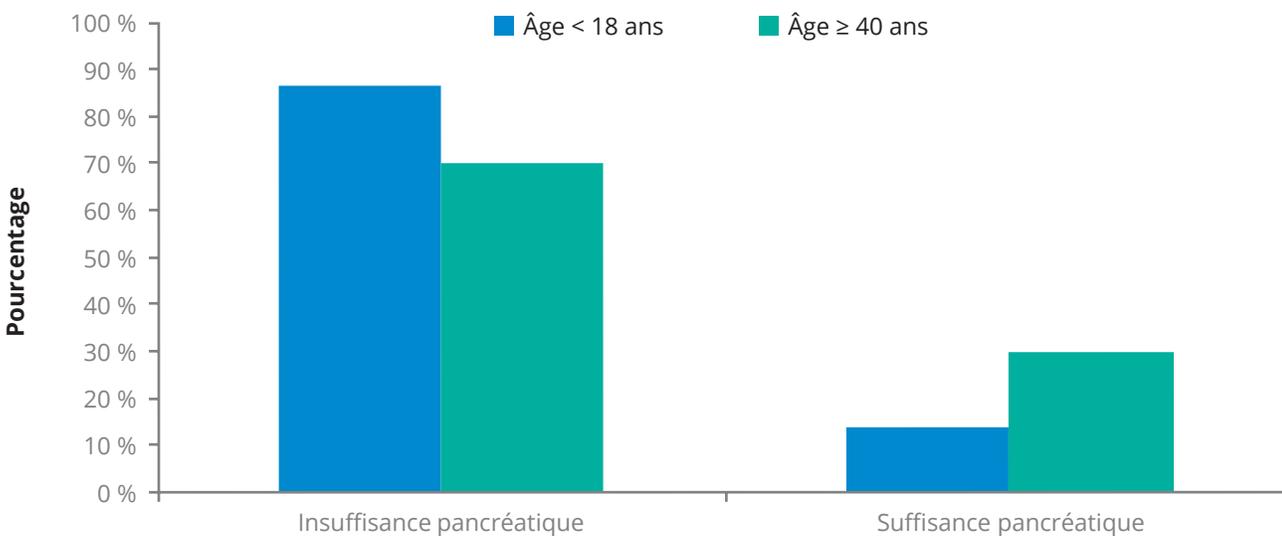


FIGURE 25
Fonction pancréatique des personnes FK, par groupes d'âge, 2018.



PERCENTILES DE L'INDICE DE MASSE CORPORELLE (IMC)

L'indice de masse corporelle (IMC) sert à évaluer le statut nutritionnel d'une personne en se basant sur son poids (en kilogrammes) et sa taille (en mètres). Généralement, cette mesure est calculée seulement pour les adultes étant donné qu'ils ont atteint leur taille maximale. Les enfants grandissent rapidement et il faut prendre en compte leur âge au moment d'évaluer leur statut nutritionnel, c'est pourquoi il est plus adéquat de recourir aux percentiles d'IMC.

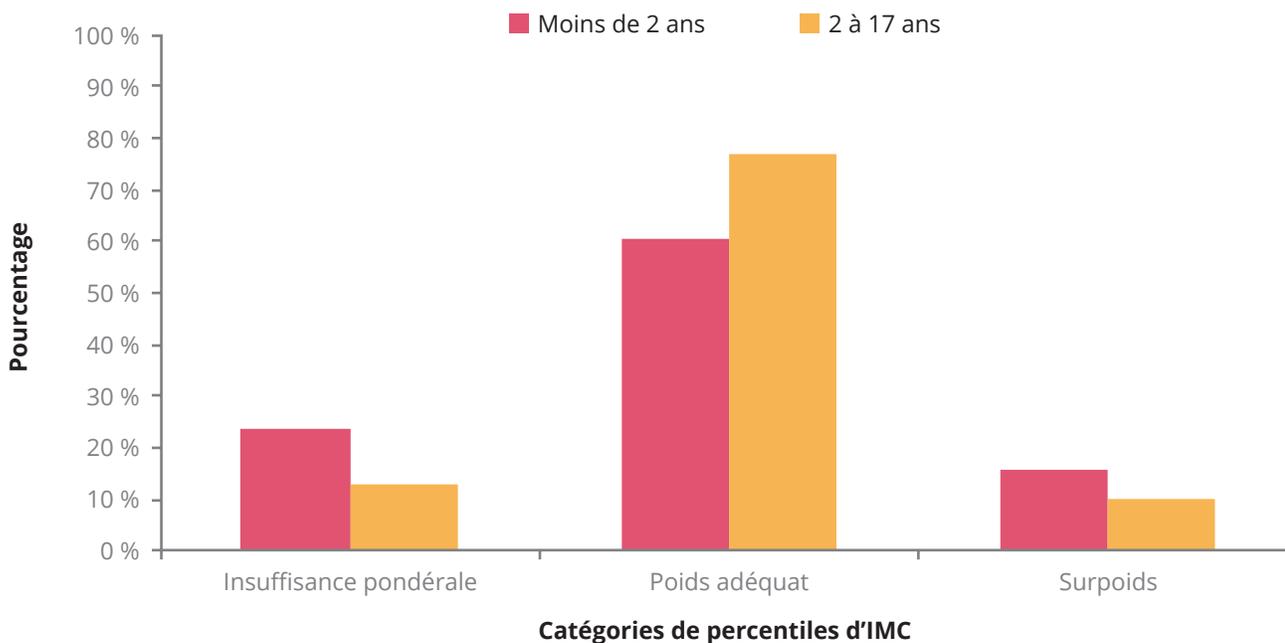
Pour les enfants de moins de 2 ans, les percentiles d'IMC sont calculés selon les lignes directrices de l'Organisation mondiale de la Santé (OMS)⁴, alors que pour les enfants de 2 à 17 ans, les calculs sont faits à partir des lignes directrices des Centers for Disease Control and Prevention (CDC). Les percentiles de l'IMC permettent de comparer la taille et le poids d'un enfant à ceux d'enfants du même âge et du même sexe. Le Tableau 4 détaille les catégories de percentiles d'IMC, selon les lignes directrices de l'OMS ou des CDC, selon celles employées⁵.

Le percentile médian national de l'IMC des enfants de moins de 2 ans et ceux de 2 à 17 ans est de 46,1 % et de 46,6 %, respectivement. La majorité des enfants FK (60,4 % pour les moins de 2 ans et 76,8 % pour les 2 à 17 ans) ont un poids adéquat (Figure 26). Le 50^e percentile d'IMC est l'objectif national pour les enfants fibro-kystiques, et en 2018, 48,0 % des enfants de moins de 2 ans et 46,0 % de ceux de 2 à 17 ans surpassaient cet objectif.

TABLEAU 4
Catégories de percentiles d'IMC.

CATÉGORIES	FOURCHETTES DE PERCENTILES
Insuffisance pondérale	≤ 12 ^e percentile
Poids adéquat	13 ^e percentile - 84 ^e percentile
Surpoids	≥ 85 ^e percentile

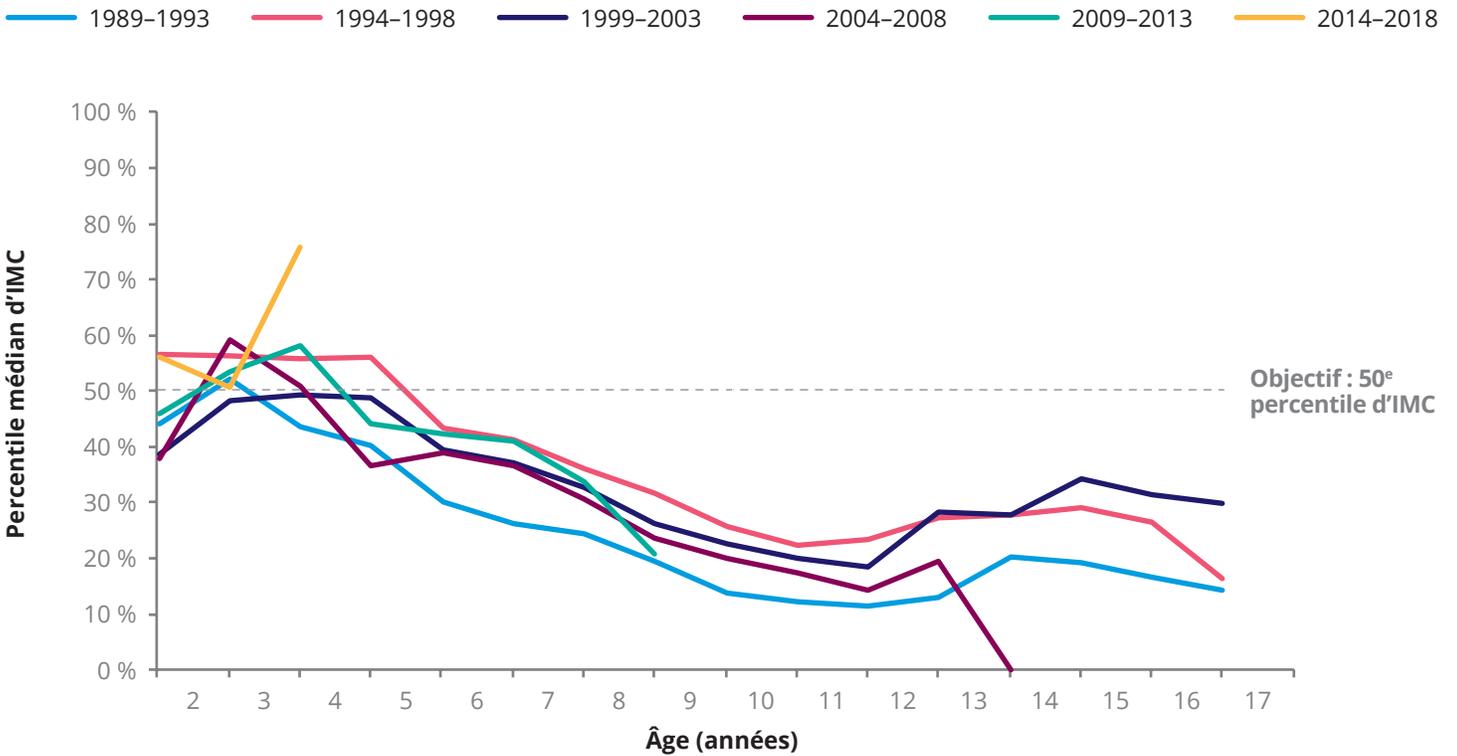
FIGURE 26
Catégories de percentiles d'IMC des enfants atteints de FK, 2018.



NUTRITION

La Figure 27 ci-dessous montre les percentiles médians d'IMC chez les enfants de 2 à 17 ans, par cohortes de naissance. En général, dans les cohortes de naissance plus récentes, les percentiles médians d'IMC à 2 ans augmentent. L'état nutritionnel est relativement stable en jeune âge (de 2 à 4 ans), puis décline graduellement au fil du temps jusqu'à l'âge de 10 ans, environ, comme le montrent les percentiles d'IMC. On constate une stabilisation de ces valeurs après 10 ans.

FIGURE 27
Percentiles médians d'IMC pour les enfants FK de 2 à 17 ans, par cohortes d'âges, 2018.



PERCENTILES D'IMC PAR SEXE

Les Figure 28 et Figure 29 montrent les catégories de percentiles d'IMC pour les garçons et les filles âgés de 2 ans et moins (N = 225) et de 2 à 17 ans (N = 1 503).

FIGURE 28
Catégories de percentiles d'IMC pour les enfants FK de moins de 2 ans, par sexe, 2018.

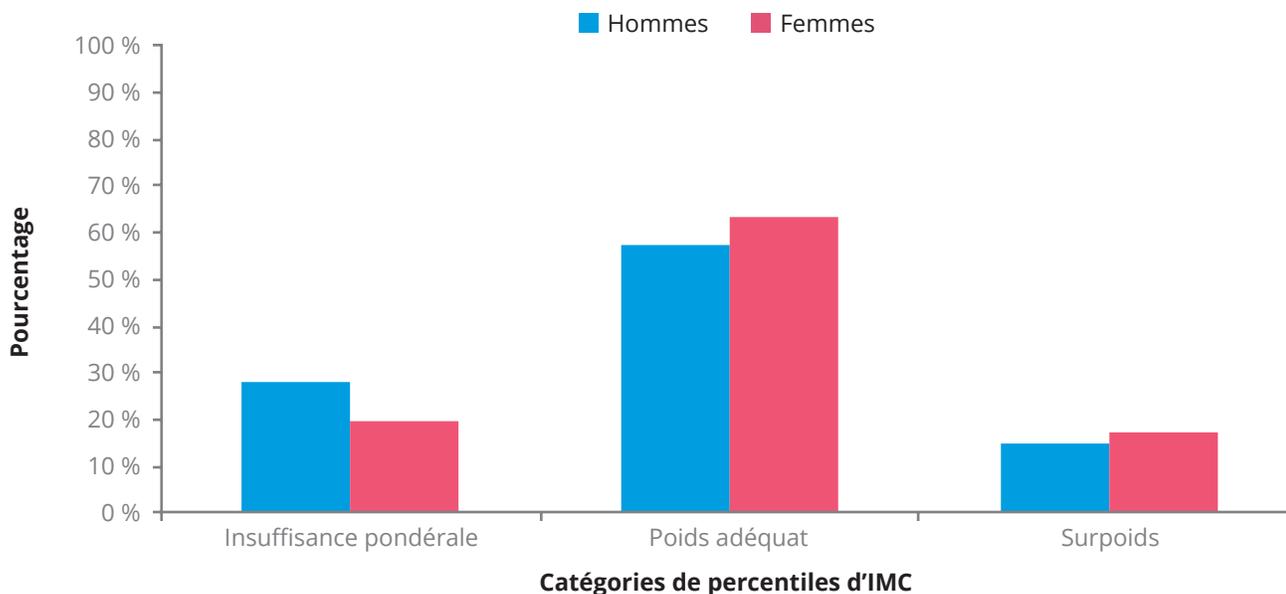
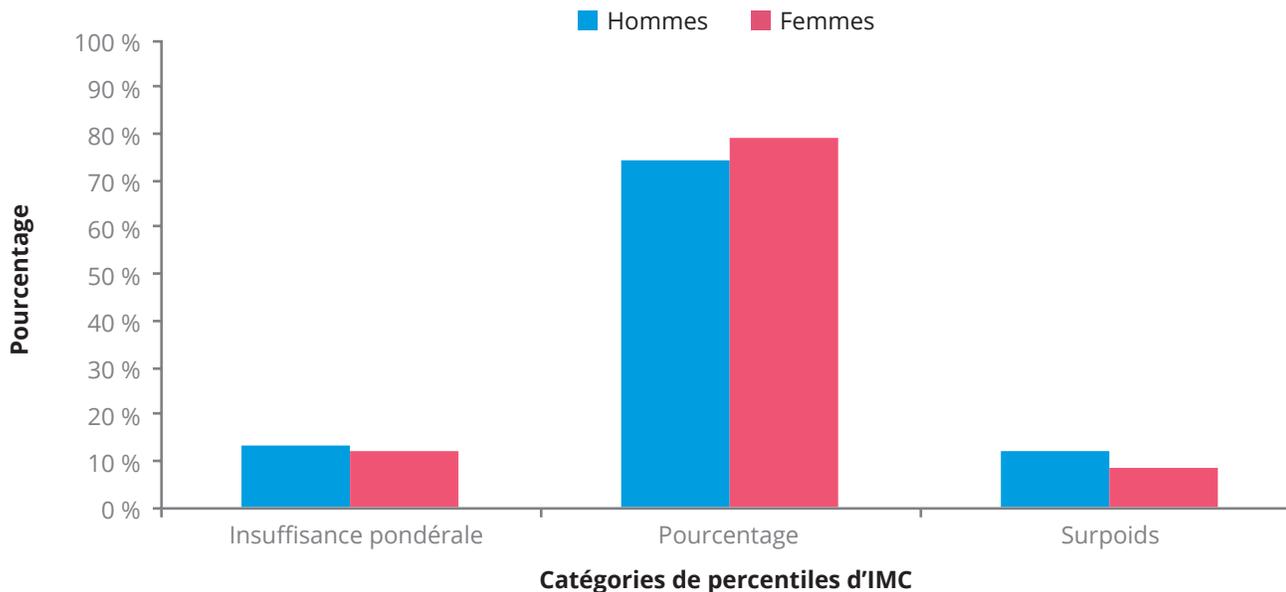
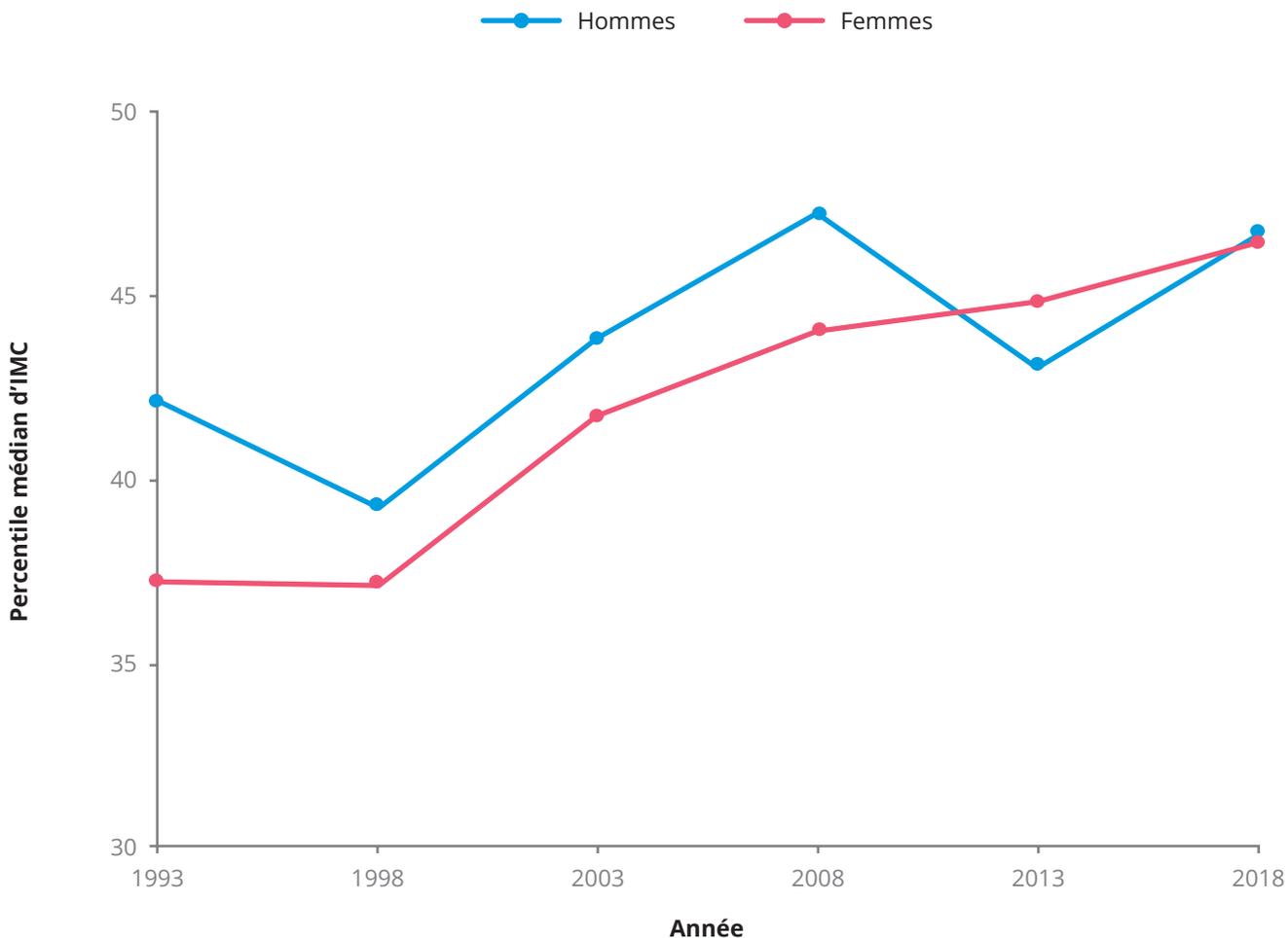


FIGURE 29
Catégories de percentiles d'IMC pour les enfants FK de 2 à 17 ans, par sexe, 2018.



Dans les deux groupes, les percentiles médians d'IMC ont augmenté au fil du temps. Alors que les percentiles médians d'IMC sont légèrement plus élevés dans les premières années chez les garçons, en 2018, il n'y avait aucune différence entre les deux sexes (Figure 30).

FIGURE 30
Percentiles d'IMC médians pour les enfants FK (2 à 17 ans), par sexe, 1993 à 2018.



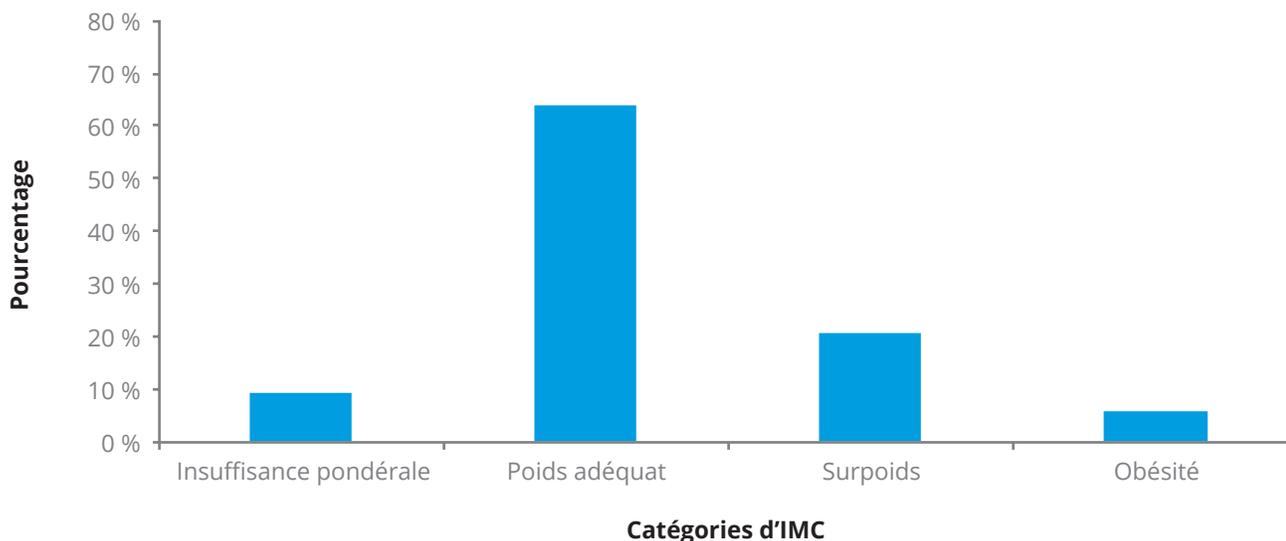
IMC

Le Tableau 5 ci-dessous décrit les catégories d'IMC et leurs fourchettes, définies selon les lignes directrices de l'OMS⁶. Ces lignes directrices ont été mises à jour en 2016, par conséquent les fourchettes de chaque catégorie d'IMC diffèrent de celles des rapports antérieurs à 2016. Notez également que « poids normal » a été remplacé par « poids adéquat » après 2016. En 2018, l'IMC médian national chez les adultes (≥ 18 ans) était de 22,5 kg/m². La majorité (64,0 %) des adultes de la population FK avaient un poids adéquat, alors que 9,4 % étaient considérés comme ayant un poids insuffisant, et 5,8 % étaient considérés comme obèses (Figure 31).

TABLEAU 5
Catégories d'IMC.

CATÉGORIES	FOURCHETTES
Insuffisance pondérale	< 18,5 kg/m ²
Poids adéquat	18,5 - 24,9 kg/m ²
Surpoids	25 - 29,9 kg/m ²
Obésité	≥ 30 kg/m ²

FIGURE 31
Catégories d'IMC pour les adultes fibro-kystiques, 2018.



IMC SELON LE SEXE DES PATIENTS

La Figure 32 montre la répartition en fonction des catégories d'IMC pour les hommes et les femmes adultes. Les personnes athlétiques peuvent avoir un IMC plus élevé en raison du poids associé à une masse musculaire plus importante.

En 2018, un pourcentage plus important de femmes (11,7 %) étaient considérées comme ayant un poids insuffisant par rapport aux hommes (7,5 %); or au cours des 25 dernières années, l'IMC médian a été en constante augmentation au sein de la population fibro-kystique, pour les deux sexes (Figure 33), ce qui peut s'expliquer par la baisse du nombre de personnes dénutries et le fait que plus d'adultes sont classés comme étant en surpoids ou obèses (Figure 34 et Figure 35).

FIGURE 32
Catégories d'IMC pour les adultes fibro-kystiques, par sexe, 2018.

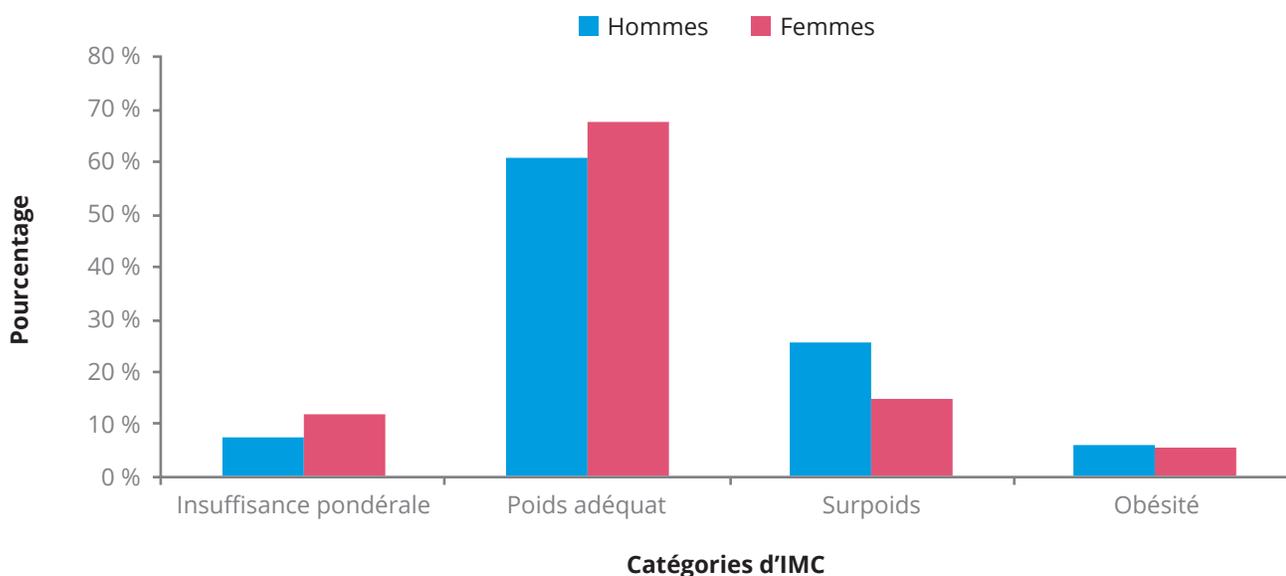


FIGURE 33
IMC médians pour les adultes fibro-kystiques, par sexe, 1993 à 2018.

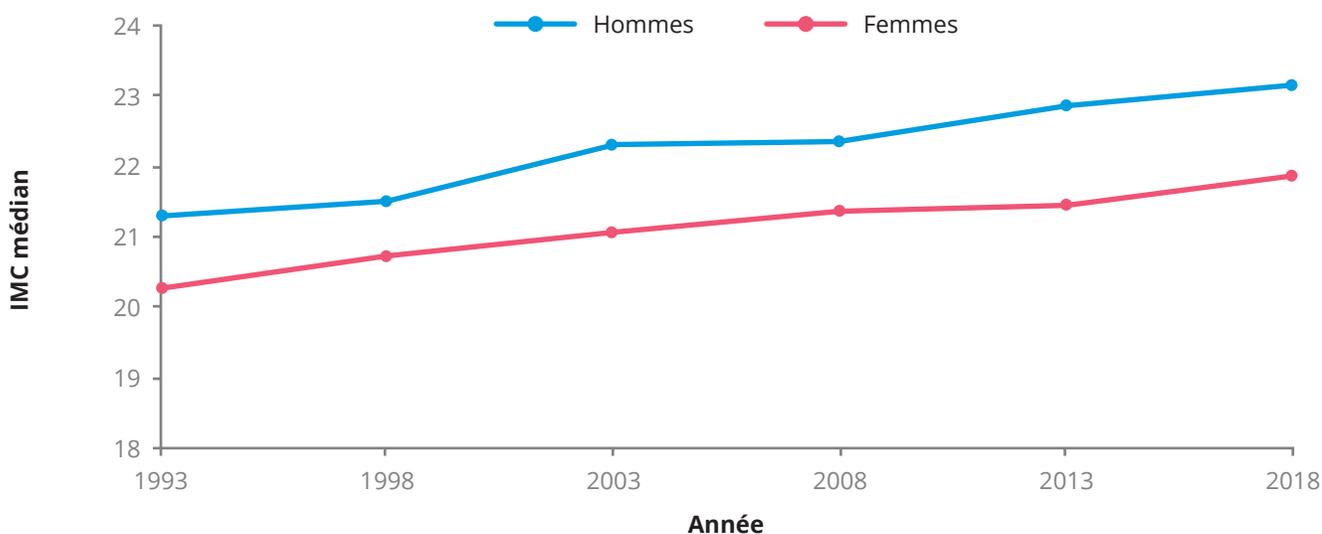


FIGURE 34
Pourcentage des hommes adultes fibro-kystiques par catégories d'IMC, 1993 à 2018.

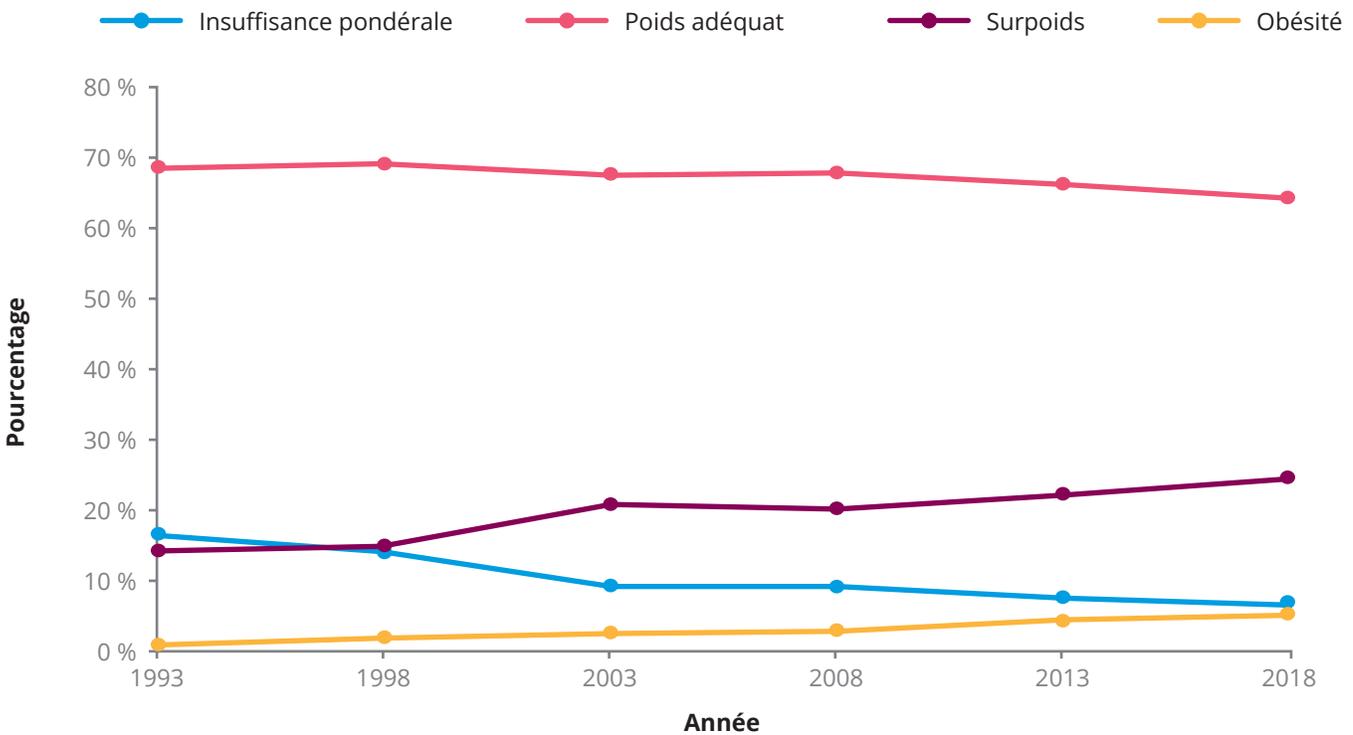
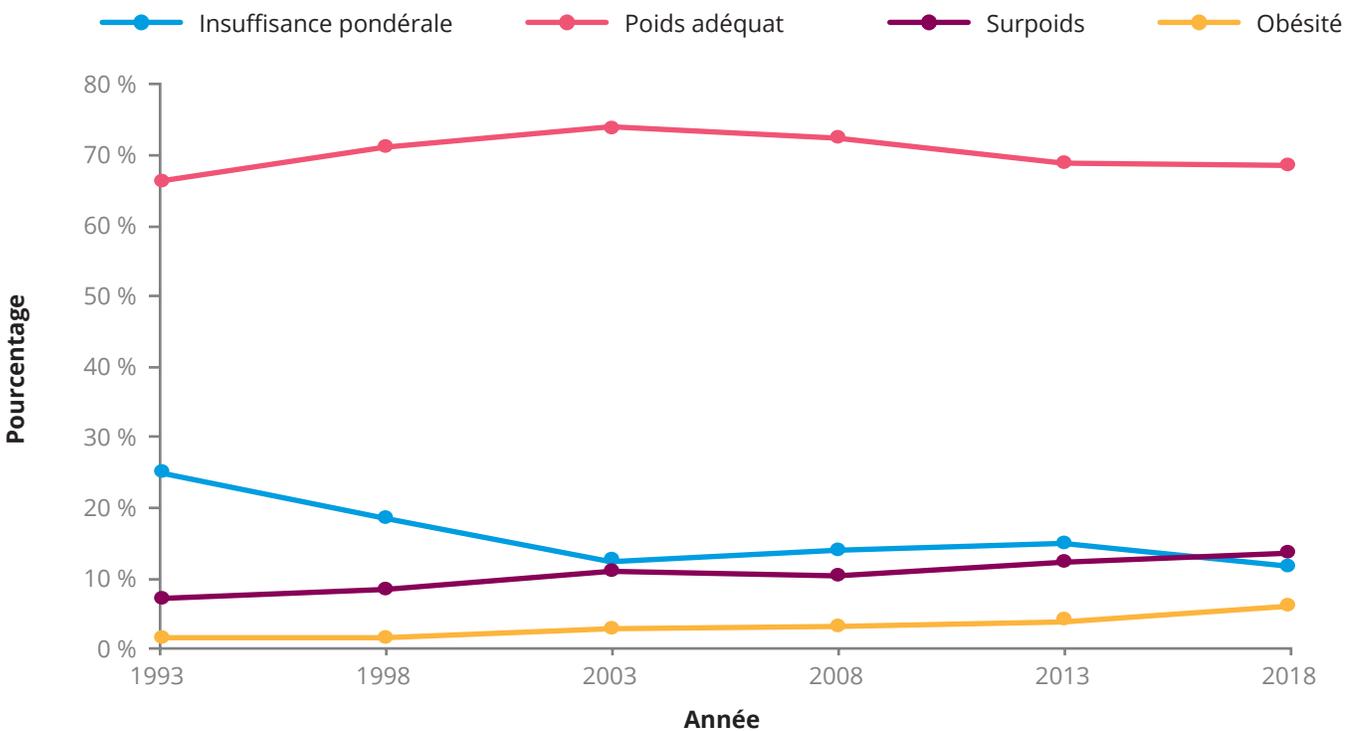


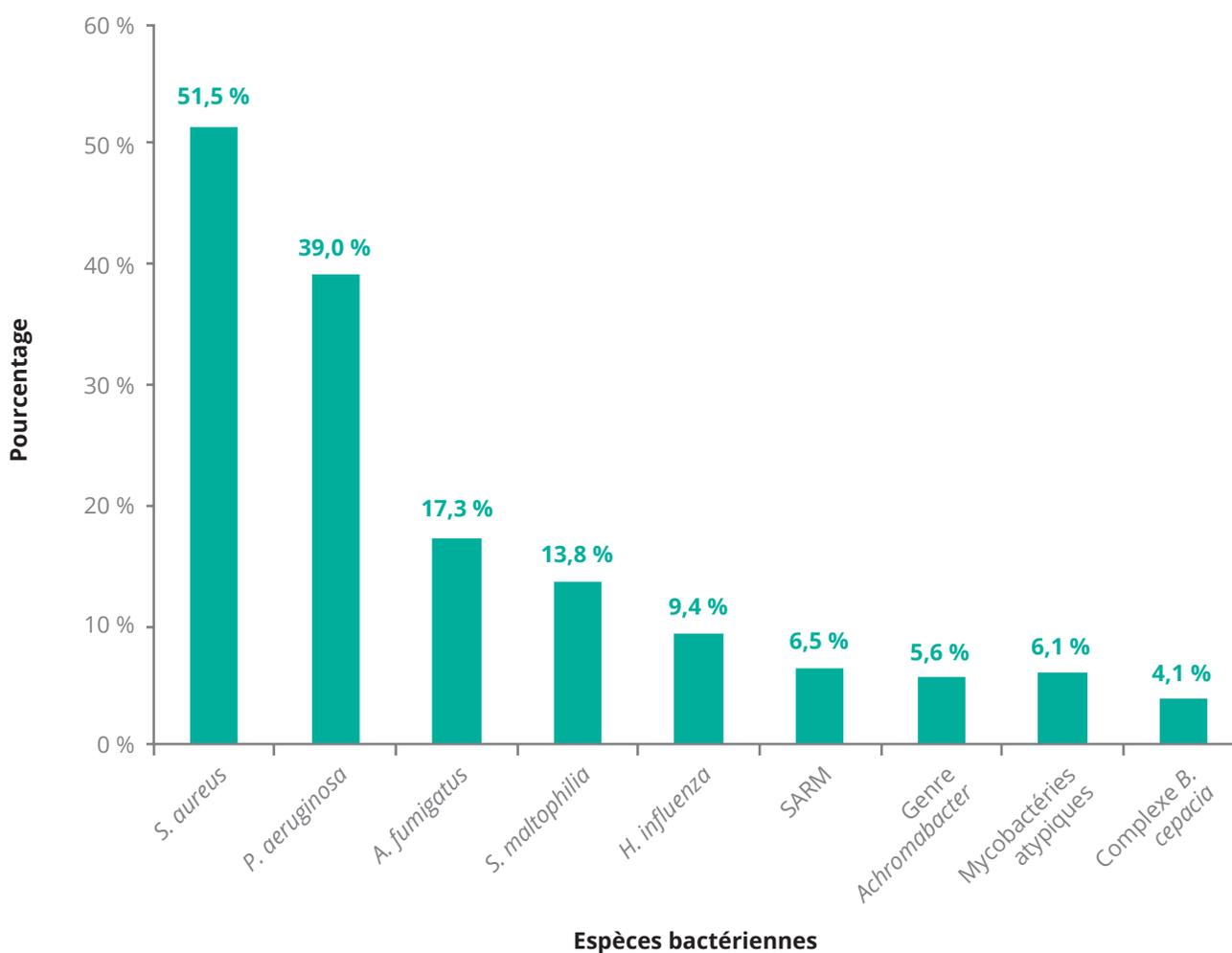
FIGURE 35
Pourcentage des femmes adultes fibro-kystiques par catégories d'IMC, 1993 à 2018.



ESPÈCES BACTÉRIENNES ET INFECTIONS RESPIRATOIRES

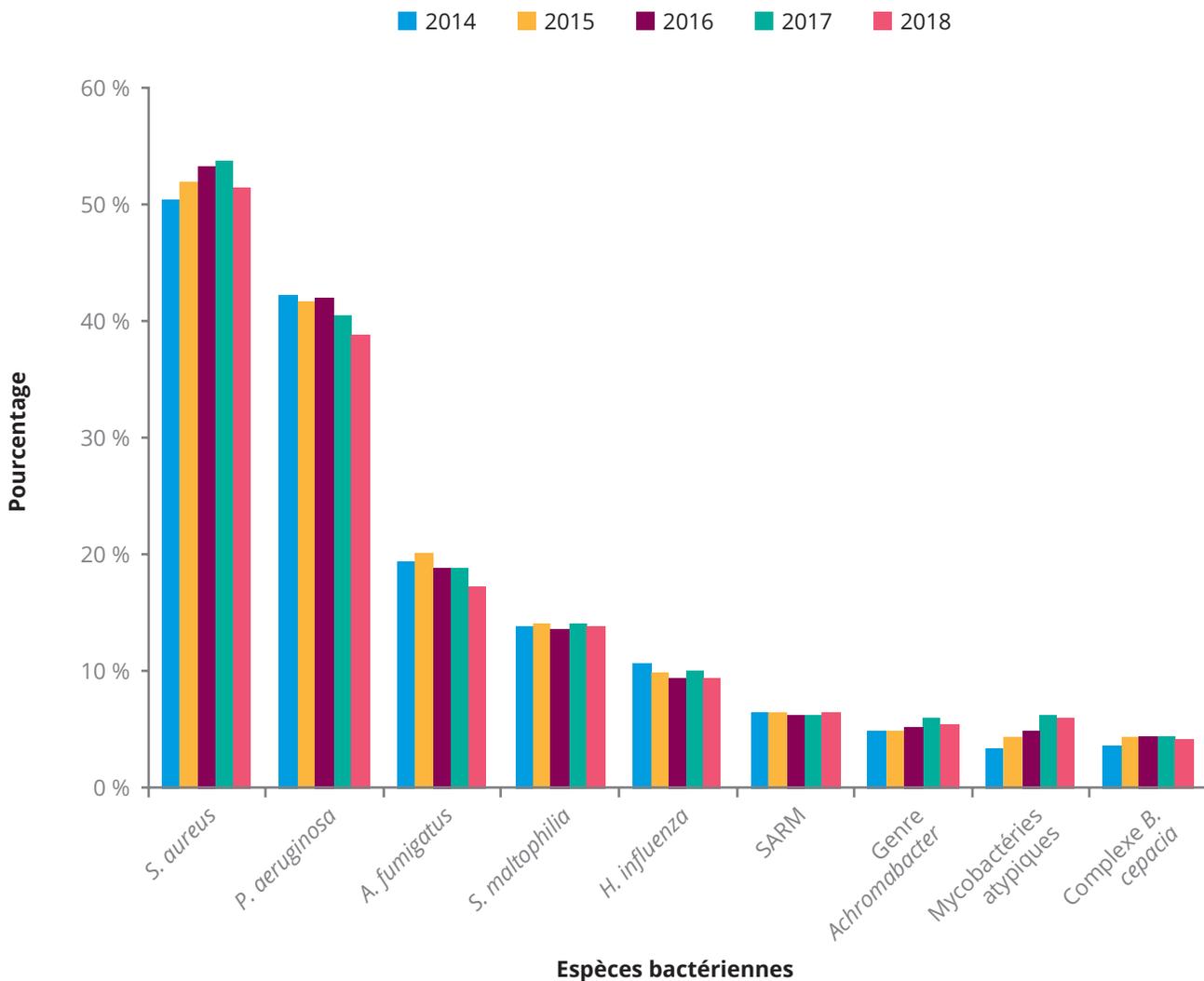
Staphylococcus aureus (*S. aureus*) et *Pseudomonas aeruginosa* (*P. aeruginosa*) sont les agents pathogènes le plus communément trouvés dans les poumons des personnes canadiennes atteintes de FK (Figure 36), présents chez 51,5 % et 39,0 % de ces personnes, respectivement. Le RCFK sert à faire le suivi des espèces bactériennes pertinentes qui touchent la population FK, et plusieurs ont été ajoutées au cours des dernières années, notamment SARM (2003), le genre *Achromobacter* (appelé auparavant *Alcaligenes*) (2011) et les mycobactéries atypiques (2011).

FIGURE 36
Prévalence des espèces de bactéries prélevées dans les voies respiratoires des personnes FK (tous âges), 2018.



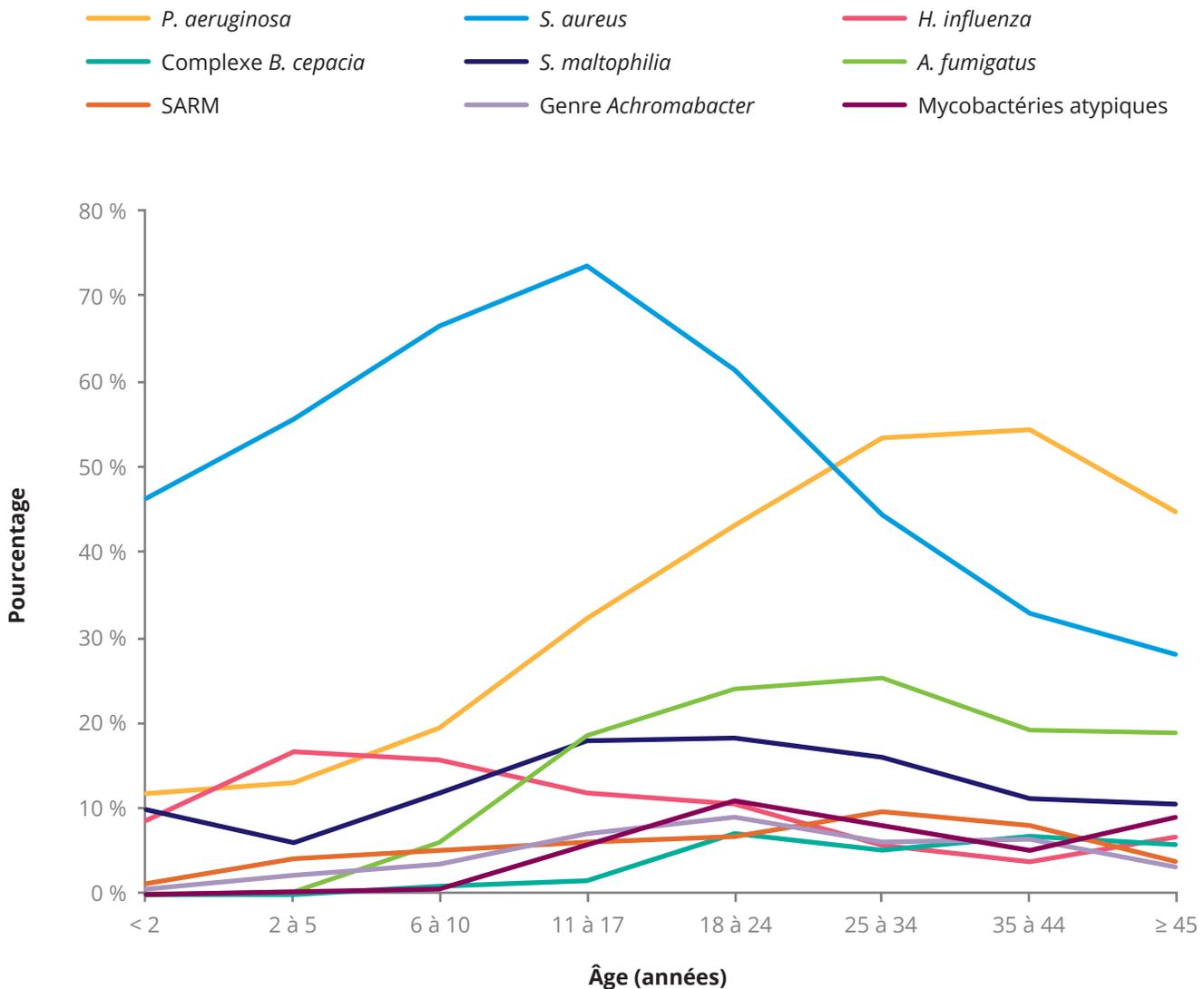
La Figure 37 montre qu'au cours des dernières années, *Staphylococcus aureus* (*S. aureus*) et *Pseudomonas aeruginosa* (*P. aeruginosa*) sont demeurés les agents pathogènes pulmonaires les plus prévalents chez les personnes fibro-kystiques. Et, bien que l'on constate une légère diminution de la prévalence de certains des agents pathogènes pulmonaires les plus courants, il y a aussi eu une légère augmentation de ceux qui sont plus rares, comme le genre *Achromobacter* (appelé auparavant *Alcaligenes*) et les mycobactéries atypiques. Ces constatations pourraient découler, en partie, d'une augmentation des signalements de ces organismes plutôt que d'une réelle augmentation de leur prévalence.

FIGURE 37
Prévalence des infections respiratoires chez les personnes FK, 2014 à 2018.



Quand on se penche sur la prévalence des agents pathogènes selon les groupes d'âge (Figure 38), on constate que *Staphylococcus aureus* (*S. aureus*) est plus courant chez les enfants FK, alors que *Pseudomonas aeruginosa* (*P. aeruginosa*) touche principalement les adultes fibro-kystiques. Le complexe *Burkholderia cepacia* (CBC) est plus souvent retrouvé chez les personnes fibro-kystiques plus âgées, mais sa prévalence est faible chez toute la population FK (4,1 %). De plus, les nouvelles infections au CBC sont peu fréquentes, et généralement, les espèces du CBC signalées proviennent d'une souche environnementale et non de la souche épidémique *cenopacia* (voir la Figure 39 et la Figure 40 pour en savoir plus).

FIGURE 38
Prévalence des infections respiratoires chez les personnes FK en fonction de l'âge, 2018.



COMPLEXE *BURKHOLDERIA CEPACIA* (CBC)

Parmi toutes les personnes FK pour qui des espèces bactériennes ont été consignées en 2018, 178 patients uniques (4,1 %) étaient porteurs d'au moins une espèce du complexe *Burkholderia cepacia* (CBC). Les deux espèces les plus courantes du CBC sont *B. cenocepacia* (42,3 %) et *B. multivorans* (26,5 %) (Figure 39). Parmi les porteurs uniques du CBC en 2018, 162 (91,0 %) sont des adultes et 49 (27,5 %) sont âgés de plus de 40 ans (Figure 40). L'analyse génotypique n'a pas été réalisée pour tous les échantillons du CBC, c'est pourquoi 1,7 % des espèces du CBC sont classifiés dans « Inconnue » aux fins du RCFK. Même si le CBC figure au RCFK depuis des décennies, la précision de l'espèce n'a été ajoutée qu'en 2011.

Remarque : La prévalence de *B. gladioli* était de 9,8 % et n'a pas été incluse à la Figure 39, car cette espèce n'est pas officiellement reconnue comme faisant partie du CBC.

FIGURE 39
Prévalence des espèces du complexe *Burkholderia cepacia* chez les personnes FK (N = 178), 2018.

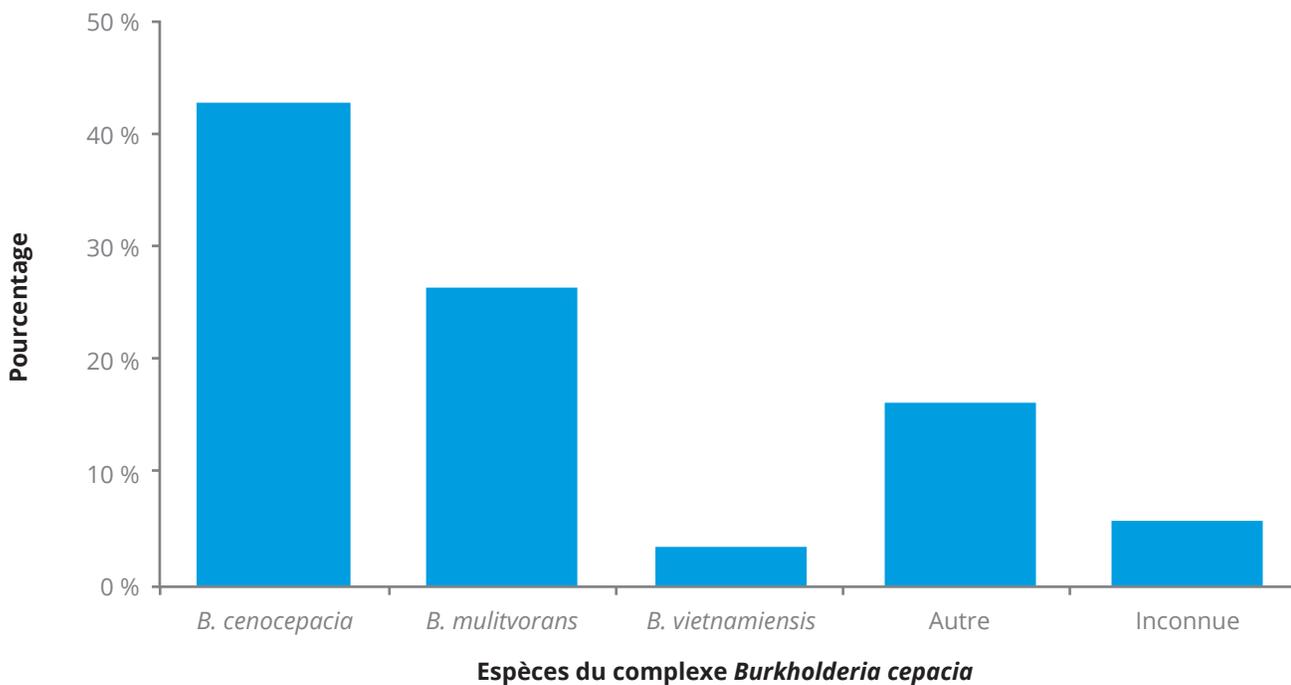
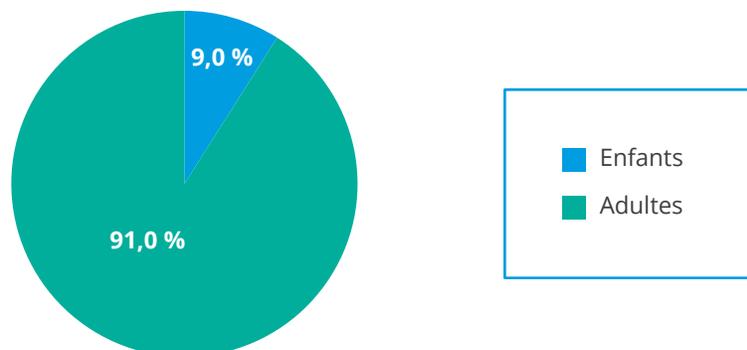


FIGURE 40
Distribution du complexe *Burkholderia cepacia* chez les personnes FK, par âge, 2018.



DIABÈTE ASSOCIÉ À LA FK (DAFK)

Le DAFK est un type de diabète unique, qui touche couramment les personnes atteintes de FK. Il est souvent associé à une perte pondérale et à un déclin de la fonction pulmonaire. Il peut être efficacement pris en charge grâce à un diagnostic rapide et à un traitement adéquat. En 2018, le DAFK a été signalé chez 957 (21,9 %) personnes atteintes de FK, touchant 55 (3,3 %) enfants et 902 (33,5 %) adultes (Figure 41). Parmi ces personnes, 49,1 % sont des femmes, 23,5 % ont eu une transplantation, et 49,8 % étaient âgées de 35 ans ou plus. Bien que le DAFK ait été consigné chez peu d'enfants, sa prévalence a augmenté chez les adultes (Figure 42).

FIGURE 41
Pourcentage d'enfants et d'adultes consignés comme étant atteints de DAFK, 2018.

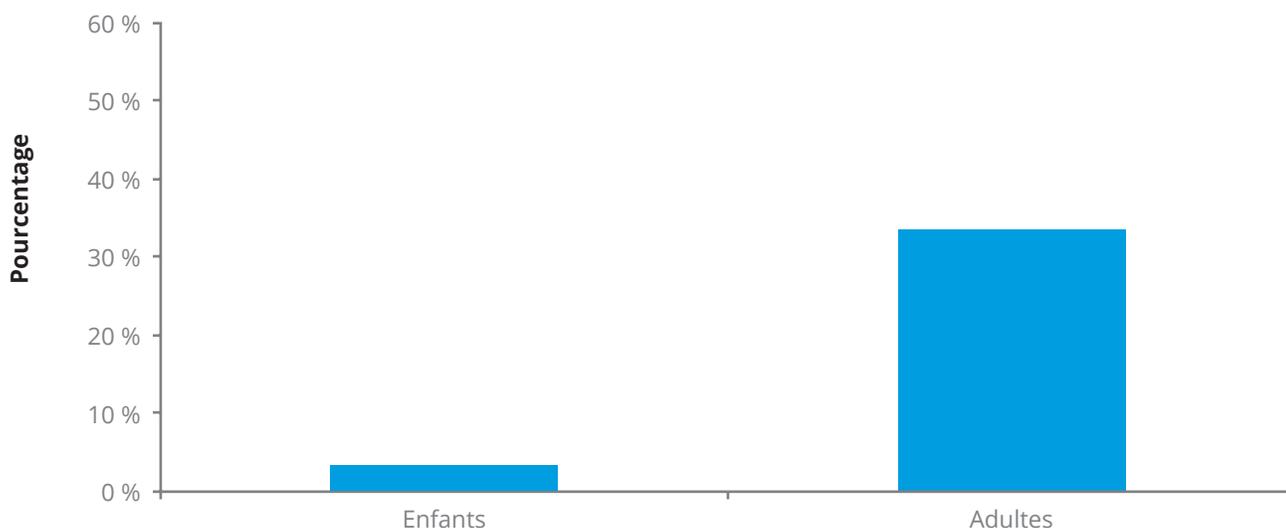
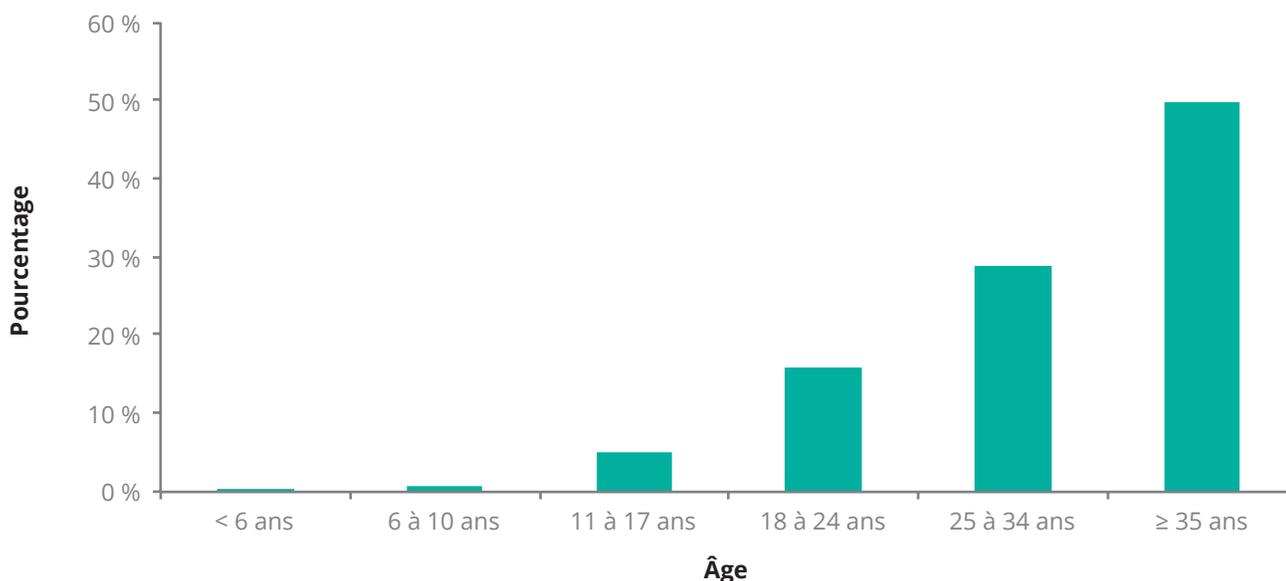


FIGURE 42
Pourcentage de personnes FK atteintes de DAFK par catégories d'âge, 2018.

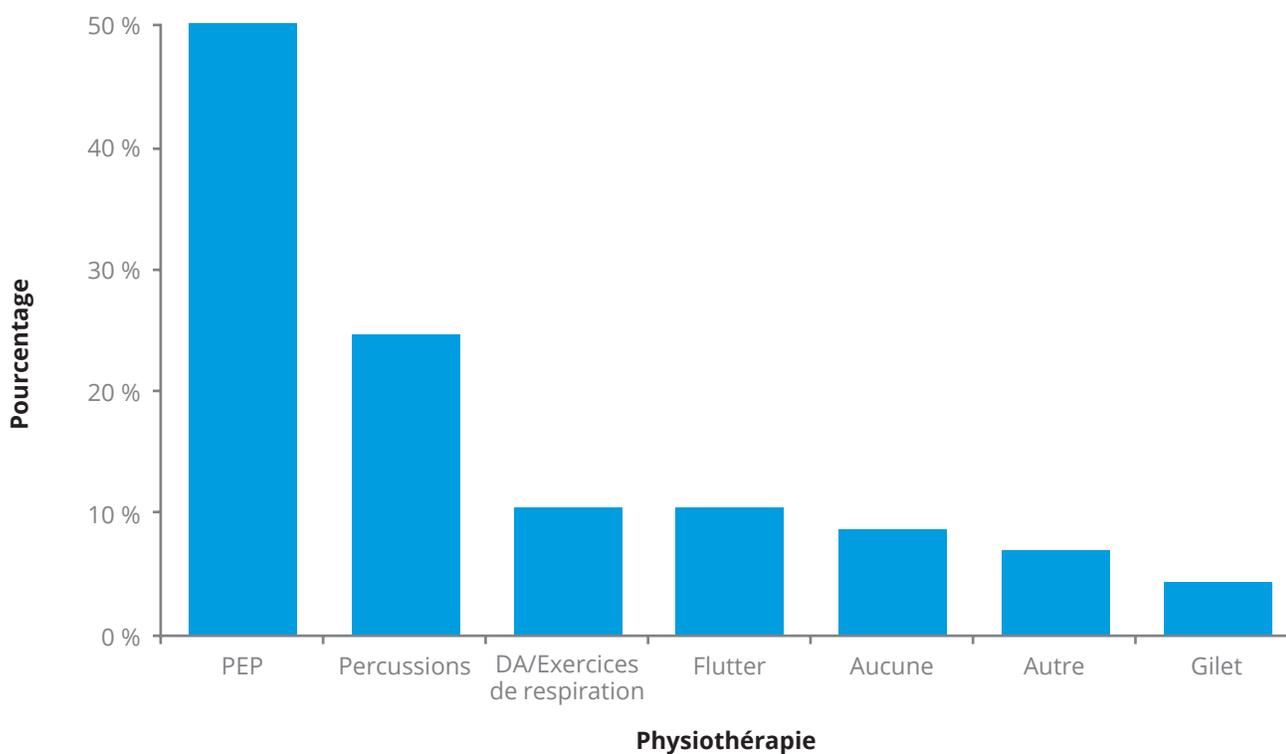


PHYSIOTHÉRAPIE

La physiothérapie sert à dégager le mucus des voies respiratoires à l'aide de diverses méthodes. La Figure 43 montre les différentes formes de physiothérapie qui sont consignées au RCFK. Les formes les plus couramment utilisées sont la pression expiratoire positive (PEP) (50,2 %) et le drainage postural avec percussions (24,6 %), alors que 8,7 % de la population ont indiqué ne pas recourir à aucune forme de physiothérapie.

Remarque : Les personnes qui ont reçu une transplantation (7,7 % de la population FK consignée en 2018) ont été exclues de ces calculs, car généralement elles n'ont pas besoin de physiothérapie étant donné que les poumons transplantés ne sont pas touchés par la FK.

FIGURE 43
Recours à la physiothérapie par les personnes FK (N = 4 034), 2018.



En 2018, on comptait un total de 3 517 personnes de plus de 6 ans (1 160 enfants de 6 à 17 ans et 2 357 adultes) qui n'avaient jamais reçu de transplantation. Les personnes qui avaient déjà reçu une transplantation (de tout organe) étaient exclues des figures qui suivent, car les médicaments sur lesquels elles portent ne sont généralement pas prescrits après une transplantation. La Figure 44 montre que parmi les personnes n'ayant jamais reçu de transplantation, 2 241 (63,7 %) se sont fait prescrire des mucolytiques (solution saline hypertonique ou dornase alfa) au cours de l'année.

En 2018, 1 528 personnes de plus de 6 ans qui n'avaient jamais reçu de transplantation étaient porteuses de *Pseudomonas aeruginosa*, dont 310 enfants (6 à 17 ans) (20,3 %) et 1 218 adultes (79,7 %). Parmi celles-ci, une antibiothérapie par inhalation a été prescrite à 203 enfants (65,5 %) et à 701 adultes (57,6 %). Soixante-dix-neuf enfants (25,5 %) et 714 adultes (58,6 %) ont reçu une ordonnance d'un macrolide (azithromycine) (Figure 45).

Parmi les 496 personnes FK qui étaient sous traitement modulateur de la CFTR (régulateur transmembranaire de la fibrose kystique) en 2018, le lumacaftor-ivacaftor a été consigné pour 317 d'entre elles (64,7 %), l'ivacaftor pour 131 (26,4 %), et un autre traitement modulateur de la CFTR (tézacaftor/ivacaftor ou autre), pour 69 (13,9 %) de celles-ci.

FIGURE 44
Pourcentage de personnes FK sous mucolytiques, par groupes d'âge, 2018.

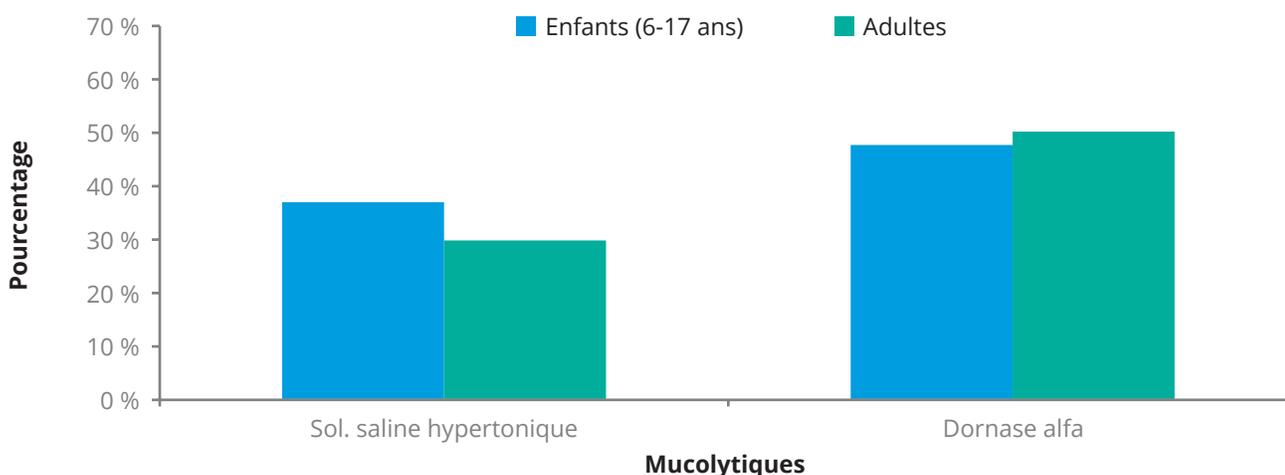
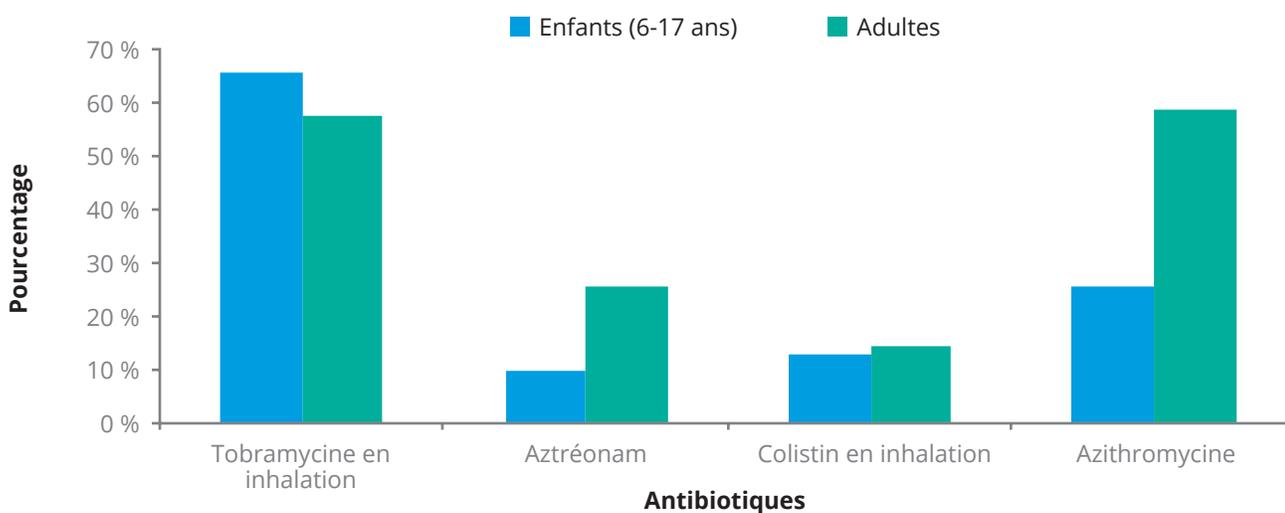


FIGURE 45
Pourcentage de personnes FK sous antibiotiques, par groupes d'âge, 2018.



HOSPITALISATION ET TRAITEMENT I.V. À DOMICILE

Le RCFK recueille la date de début et de fin des hospitalisations. C'est à partir de ces données que le nombre total d'hospitalisations par patient est calculé. En 2018, 1 209 (27,7 %) personnes FK ont été hospitalisées, passant au total plus de 26 500 jours à l'hôpital au cours des 2 138 hospitalisations consignées dans le registre, en excluant les visites en clinique ambulatoire de FK (Tableau 6). Les personnes FK ont suivi plus de 17 700 jours de traitement i.v. à domicile, soit 941 cycles. Au total, 4 334 (99,2 %) personnes FK ont consulté une clinique de FK au moins une fois, et 3 331 (76,2 %) s'y sont rendues trois fois ou plus. Les consultations effectuées par télémédecine et grâce aux technologies de télécommunication pendant lesquelles ont été reçus de l'éducation médicale, des conseils sur la santé ou de l'information ont été prises en compte. Chez les personnes qui ont consulté une clinique au moins trois fois, 1 490 (88,6 %) étaient des enfants, et 1 841 (68,5 %), des adultes.

TABLEAU 6
Nombre total de jours d'hospitalisation et de cycles de traitement i.v. à domicile consignés pour les personnes FK, 2018.

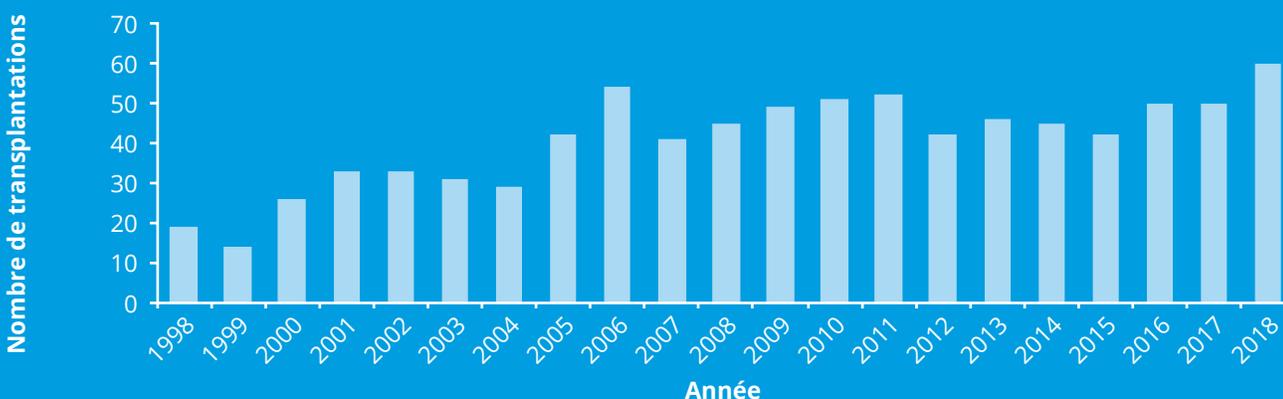
	TOTAL
Jours à l'hôpital	26 573
Hospitalisations	2 138
Visites en clinique	18 916
Cycles de traitement i.v. à domicile	941
Jours de traitement i.v. à domicile	17 730

TRANSPLANTATION

Chez les personnes dont la maladie est avancée, la transplantation peut être la prochaine étape à entreprendre pour retrouver la santé. La Figure 46 montre le nombre de transplantations réalisées annuellement tel que rapporté dans le RCFK. En 2018, 60 patients fibro-kystiques, dont l'âge médian était de 29,8 ans, ont subi une transplantation. Quoique les nombres soumis représentent principalement des transplantations pulmonaires (58 transplantations pulmonaires en 2018), les personnes ayant reçu d'autres types de transplantation ou d'organes (p. ex., poumon et foie, foie, cœur et poumon, cœur) ont aussi été incluses au total.

La première transplantation consignée dans le RCFK a eu lieu en 1988, et en date du 31 décembre 2018, 873 personnes fibro-kystiques uniques avaient reçu au moins une transplantation, selon les données consignées, et leur âge médian était de 28,5 ans au moment de l'intervention. Parmi ces patients, 62 (6,4 %) ont reçu au moins deux transplantations pulmonaires, 488 (50,7 %) étaient consignées comme étant en vie et 274 (54,7 %) sont des hommes.

FIGURE 46
Nombre de personnes FK ayant reçu une transplantation par année, 1998 à 2018.



La survie et les résultats sur la santé des Canadiens atteints de FK ne cessent de s'améliorer au fil du temps. En 2018, 51 décès ont été consignés dans le RCFK, comparativement à 63 en 2017. Le nombre cumulatif de décès déclarés de 2014 à 2018 a été inclus dans la Figure 47. Au cours des deux dernières décennies, une augmentation graduelle de l'âge médian au décès a été constatée. Il était de 33,0 ans en 2018, comparativement à 33,6 ans en 2017 et 25,0 ans en 2018 (Figure 48). L'âge médian au décès nous indique que la moitié des personnes décédées étaient plus jeunes que 33,0 ans, et l'autre moitié, plus âgées. On constate de grandes fluctuations dans l'âge médian au décès chaque année, car il y a relativement peu de décès au cours d'une année donnée. Toutefois, le taux annuel de décès (calculé en prenant le nombre de décès divisé par le nombre total de personnes consignées au cours de l'année) est en déclin constant depuis 1998 (Figure 49). En 2018, cette valeur était de 1,2 %.

Des facteurs de risque comme les exacerbations de la maladie pulmonaire et la malnutrition sont souvent associés à un risque accru de décès. En 2018, la cause la plus courante de décès était liée à des complications pulmonaires (49 %). Trente (58,8 %) personnes fibro-kystiques parmi celles qui sont décédées en 2018 n'avaient jamais subi de transplantation (de tout organe).

FIGURE 47
Âge au décès, 2014 à 2018.

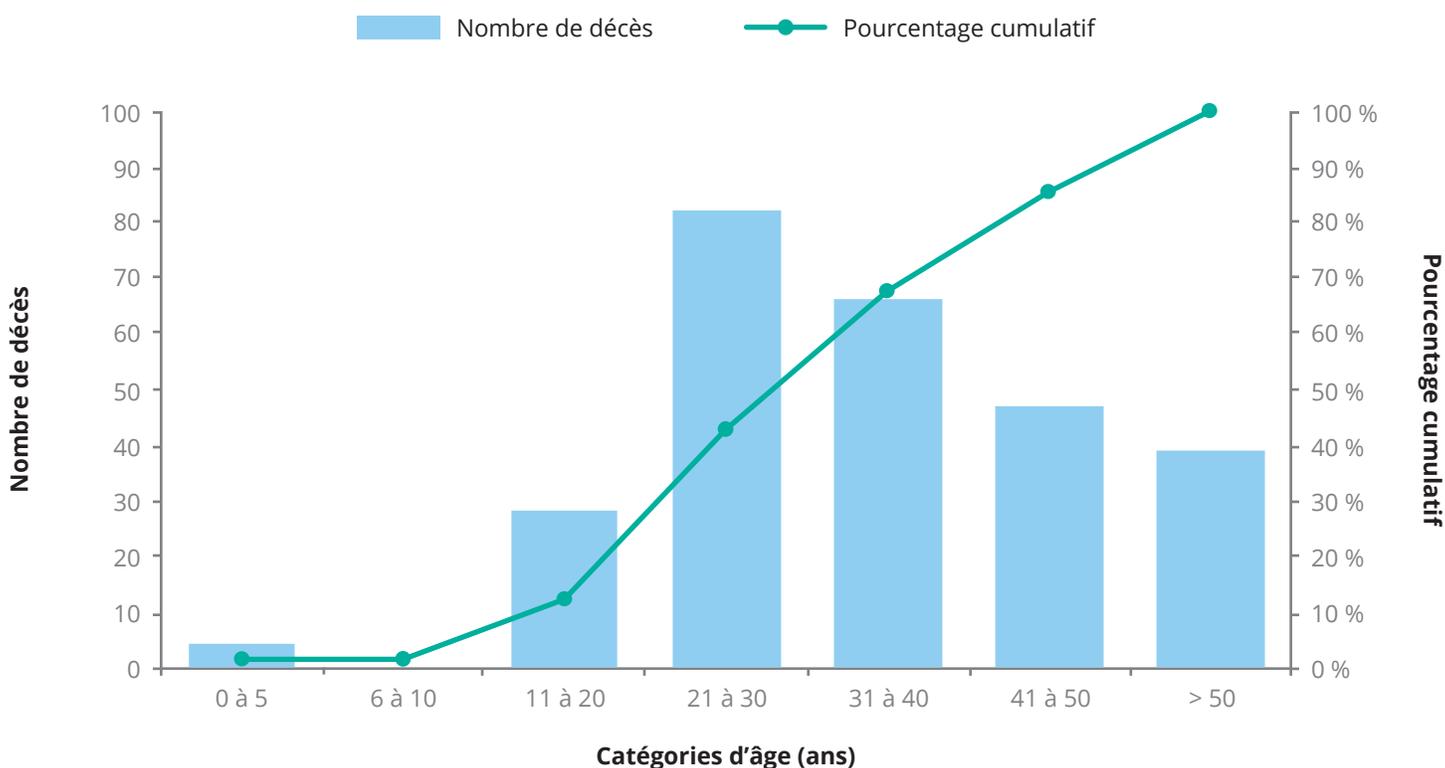


FIGURE 48
Âge médian au décès, par année, 1998 à 2018.

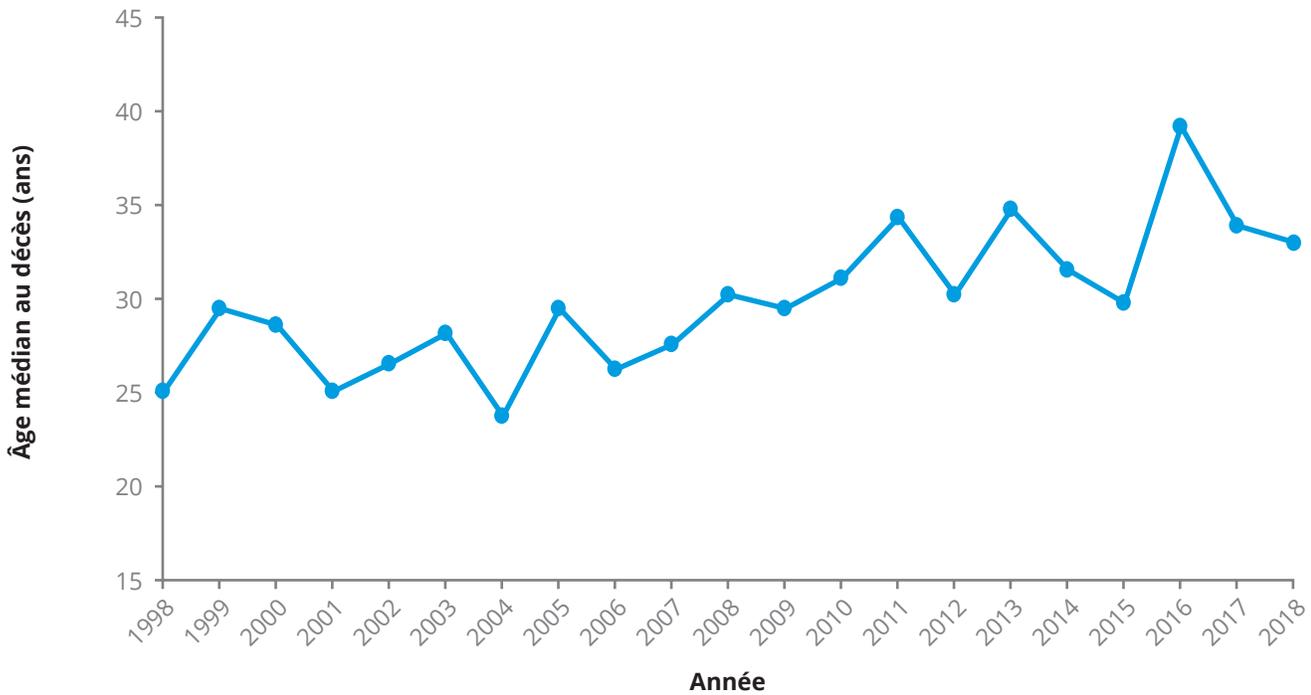
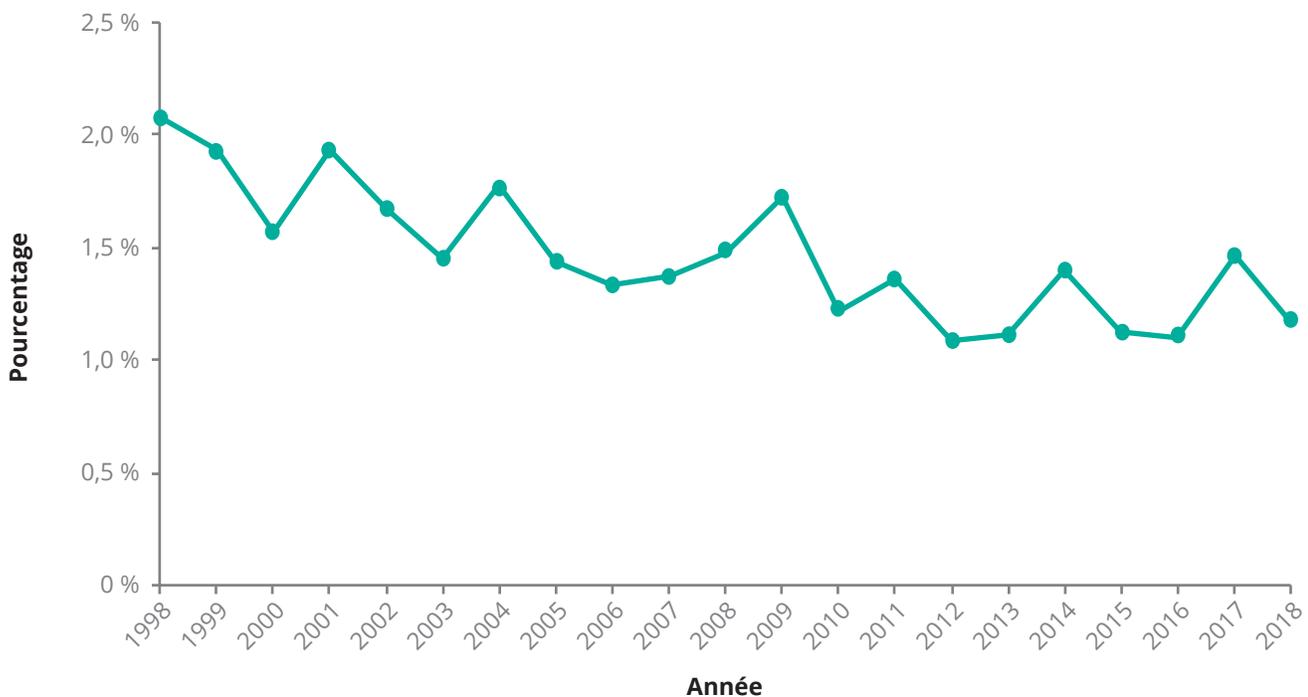


FIGURE 49
Taux de décès, par année, 1998 à 2018.



ÂGE MÉDIAN ESTIMÉ DE SURVIE

Afin d'obtenir des estimations plus stables au fil du temps, une moyenne mobile sur 5 ans a servi à calculer l'âge médian estimé de survie à l'aide du modèle de risques proportionnels de Cox. La plus récente moyenne mobile sur 5 ans (2014-2018) a porté sur 5 029 personnes fibro-kystiques et 266 décès. Au total, 169 personnes (3,4 %) ont été perdues au suivi (personnes vivantes, mais pour qui aucune donnée n'ont été consignées au cours des deux dernières années).

En 2018, l'âge médian de survie était estimé à **52,1 ans** (Figure 50). En 2012, l'âge médian de survie a dépassé les 50 ans pour la première fois, et il n'a fait qu'augmenter depuis. L'âge médian de survie est l'âge auquel on s'attend à ce que 50 % des bébés nés avec la FK aujourd'hui vivent, en tenant pour acquis que les taux de mortalité actuels par âge demeurent stables. L'analyse tient compte des personnes ayant reçu une transplantation, étant donné qu'il s'agit d'une forme de traitement de la FK au stade ultime et que l'exclusion des décès suivant l'intervention aurait biaisé les taux estimés de survie et donc entraîné un âge médian de survie plus élevé⁷.

L'âge médian de survie demeure stable tant chez les hommes que chez les femmes (Figure 51) et celui des hommes continue d'être plus élevé que celui des femmes. La raison pour laquelle les femmes survivent moins longtemps n'est pas bien comprise, mais cette tendance a été documentée dans la littérature médicale portant sur la FK. La survie par cohortes de naissance est présentée à la Figure 52 et montre que l'âge médian attendu de survie est plus élevé chez les personnes nées plus récemment. La probabilité de survie au-delà de 20 ans est de 91,4 % pour les personnes nées à partir de 1985, comparativement à 62,1 % pour celles nées avant 1975.

FIGURE 50
Âge médian de survie estimé pour une moyenne mobile sur 5 ans, intervalle de confiance à 95 %, 1984 à 2018.



FIGURE 51
 Âge médian estimé de survie pour une moyenne mobile sur 5 ans, intervalle de confiance à 95 %, par sexe, 1984 à 2018.

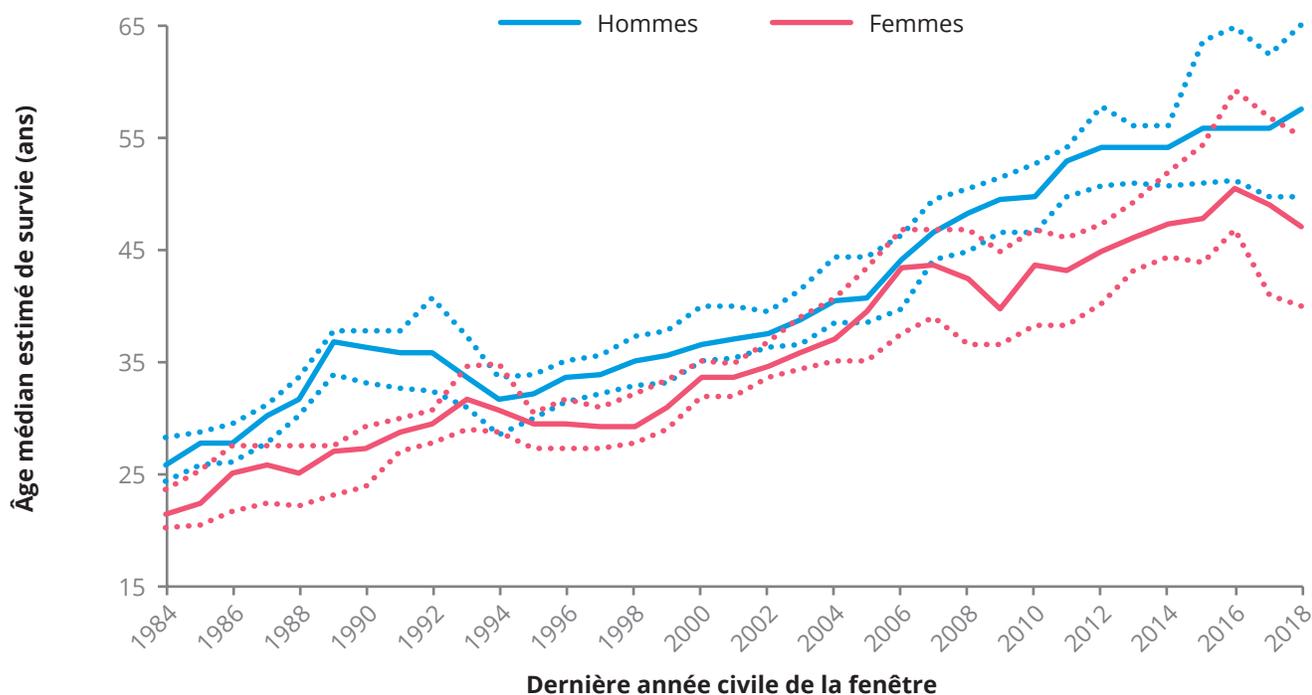
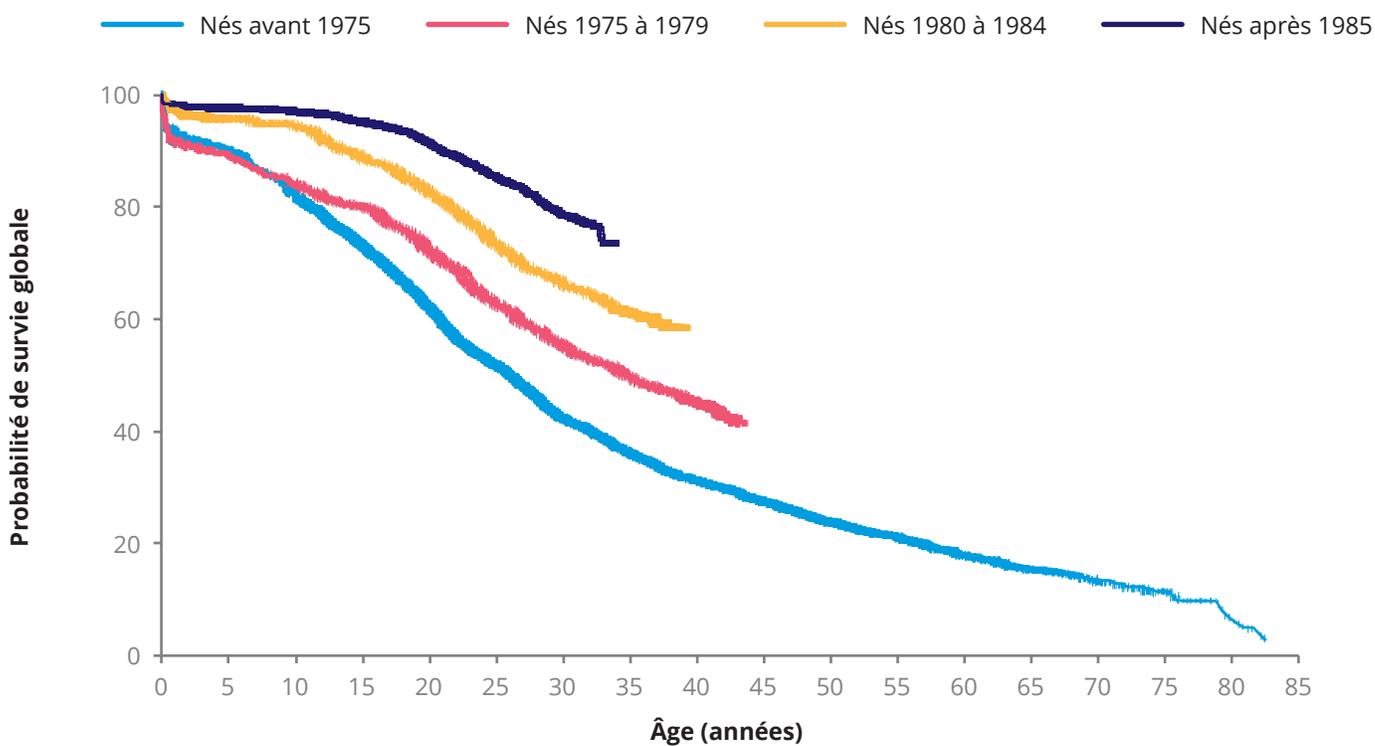


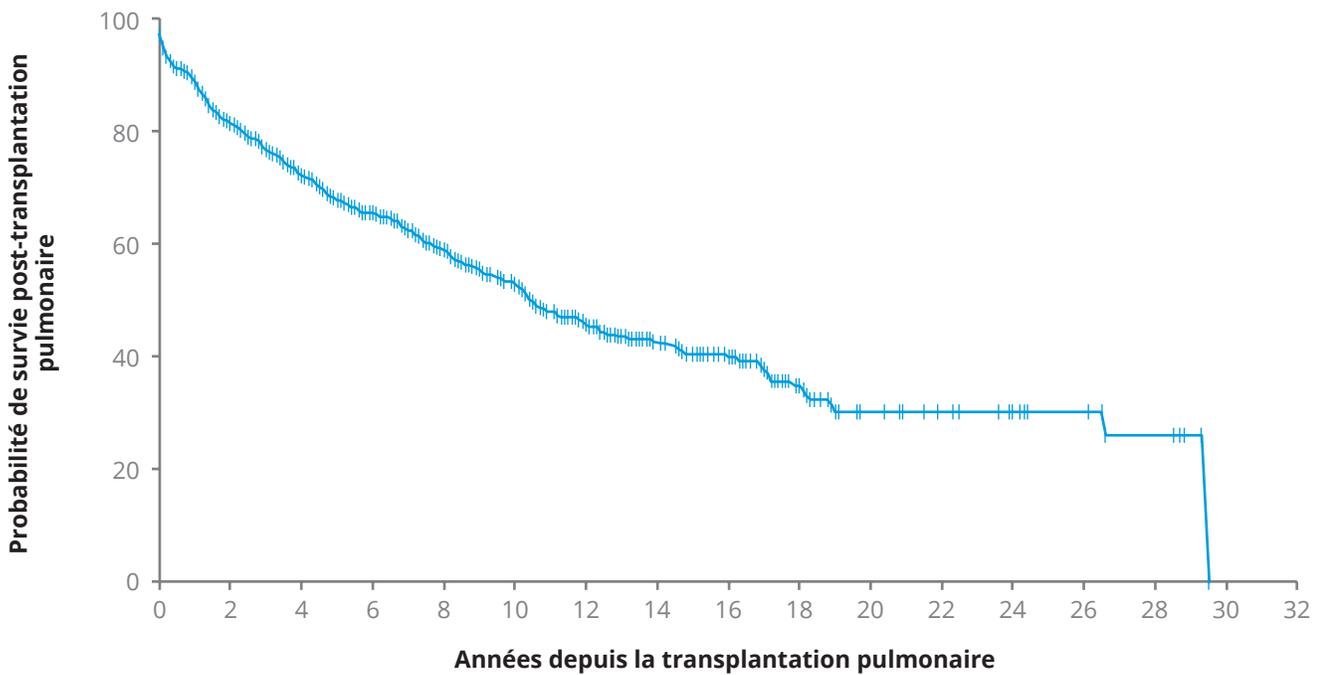
FIGURE 52
 Survie globale des personnes FK, par cohortes de naissances, 2018.



SURVIE POST-TRANSPLANTATION

Entre 1988 et 2018, 842 transplantations pulmonaires ont eu lieu, et 365 décès sont survenus à la suite de ces interventions. La Figure 53 montre la probabilité de survie à la suite d'une transplantation pulmonaire, qui est de 88,7 % après un an, de 76,7 % après 3 ans et de 67,7 % après cinq ans. Dans l'ensemble, on s'attend à ce que 50 % des patients qui subissent une transplantation pulmonaire aujourd'hui vivent plus de 10,5 ans après l'intervention.

FIGURE 53
Survie post-transplantation, 2018.



GLOSSAIRE

Espérance de vie

L'espérance de vie est l'âge moyen jusqu'auquel on s'attend à ce qu'une personne vive. En d'autres mots, il s'agit de la **durée de vie moyenne prévue en fonction des taux de mortalité basés sur l'âge**. Pour la population générale contemporaine, l'espérance de vie au Canada est de 80 ans pour les hommes et de 84 ans pour les femmes, selon l'Organisation mondiale de la Santé⁸. Cela signifie qu'en moyenne, on peut s'attendre à ce qu'un bébé garçon qui naît aujourd'hui vive, en moyenne, jusqu'à 80 ans et qu'un bébé fille vive jusqu'à 84 ans, en moyenne. L'espérance de vie diffère de l'âge médian de survie. En comparaison, l'âge médian de survie est l'âge estimé au-delà duquel 50 pour cent de la population vivra — il ne s'agit pas d'une moyenne.

Il est possible de calculer l'espérance de vie des personnes FK, mais nous ne le faisons généralement pas, car l'espérance de vie est plus susceptible d'être influencée par des valeurs extrêmes que l'âge médian de survie. Par exemple, l'espérance de vie peut changer de façon importante si une ou deux personnes ont vécu jusqu'à un âge avancé, car elle est calculée comme une moyenne, tandis que l'âge médian de survie est moins sensible aux valeurs extrêmes et constitue une mesure plus fiable.

Âge médian au décès

L'âge médian au décès est très différent de l'âge médian de survie. L'âge médian au décès est calculé en plaçant en ordre croissant l'âge auquel sont survenus tous les décès pendant une année donnée, puis en repérant le nombre qui se trouve au milieu. L'âge médian au décès est **calculé uniquement à partir des personnes qui sont décédées en une année donnée**. En d'autres mots, parmi tous les décès survenus au cours d'une année, la moitié sont survenus avant l'âge médian et l'autre moitié, après.

Ce calcul ne tient pas compte des personnes qui ont survécu. Vous devez connaître l'âge des personnes qui vivent encore pour connaître l'âge médian de survie.

Âge médian de survie

L'âge médian de survie est calculé à partir de données transversales (c.-à-d. des données tirées de différents groupes d'âge) portant sur la population fibro-kystique et tient compte du nombre de personnes décédées ET du nombre de personnes encore en vie. Il s'agit de **l'âge au-delà duquel on s'attend à ce que 50 pour cent des bébés atteints de FK nés aujourd'hui vivent, en supposant que le taux de mortalité actuel par âge demeure inchangé au courant de leur vie**⁹. Il NE s'agit PAS de l'âge auquel on s'attend à ce que les personnes atteintes de FK décèdent (c.-à-d. le temps de vie moyen d'une personne — voir *espérance de vie* ci-dessus). L'âge médian de survie est simplement une façon d'évaluer la survie au sein de la population FK; toutefois, il existe d'autres méthodes qui nous renseignent davantage sur la durée de vie des personnes fibro-kystiques (par exemple, l'âge médian au décès et le taux annuel de décès).

Quand on dit que l'âge médian de survie en 2018 était de 52,1 ans, cela signifie qu'un enfant né au Canada avec la fibrose kystique en 2018 aurait 50 pour cent de chance de vivre au-delà de 52,1 ans en fonction des taux actuels de mortalité. En d'autres termes, on s'attend à ce que la moitié de la population FK vive après cet âge. Bien entendu, les taux de mortalité ne sont pas statiques et changent constamment au fur et à mesure que de nouveaux traitements et médicaments contre la FK sont mis au point. Néanmoins, ce chiffre reflète les données les plus à jour dont on dispose pour 2018.

Il est important de noter que ces estimations concernant la survie s'appliquent à une population et non pas à une personne en particulier.

RÉFÉRENCES

1. Quittner, A. L. *et al.* Prevalence of depression and anxiety in patients with cystic fibrosis and parent caregivers: results of The International Depression Epidemiological Study across nine countries. *Thorax* **69**, 1090–1097 (2014).
2. Quittner, A. L. *et al.* 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. *Thorax* **0**, 1–9 (2015).
3. Stanojevic, S. *et al.* Reference ranges for spirometry across all ages: a new approach. *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* **177**, 253–60 (2008).
4. Grummer-Strawn, L. M., Reinold, C. & Krebs, N. F. Use of World Health Organization and CDC growth charts for children aged 0-59 months in the United States. *MMWR. Recomm. reports* **59**, 1–15 (2010).
5. Cole, T. J., Bellizzi, M. C., Flegal, K. M. & Dietz, W. H. Establishing a standard definition for child overweight and obesity worldwide: international survey. *BMJ* **320**, (2000).
6. Obesity: preventing and managing the global epidemic. Report of a WHO consultation. *World Heal. Organ. - Tech. Rep. Ser.* **894**, i–xii, 1-253 (2000).
7. Sykes, J. *et al.* A standardized approach to estimating survival statistics for population-based cystic fibrosis registry cohorts. *J. Clin. Epidemiol.* **70**, 206–13 (2016).
8. Organisation mondiale de la Santé. Statistiques pour la santé mondiale : Life expectancy, Data by country. (2016). Accessible à : <http://apps.who.int/gho/data/node.main.SDG2016LEX?lang=fr>. (Consulté le 1^{er} septembre 2016).
9. Keogh, R. H. & Stanojevic, S. A guide to interpreting estimated median age of survival in cystic fibrosis patient registry reports. *J. Cyst. Fibros.* **17**, 213-217 (2018).

REMERCIEMENTS

Nous remercions les personnes et groupes suivants qui ont contribué de manière exceptionnelle au *Registre canadien sur la fibrose kystique* et au présent rapport de données annuel de 2018.

D^{re} Anne Stephenson, directrice médicale, Registre, Fibrose kystique Canada et médecin spécialisée en FK, St. Michael's Hospital, Unity Health Toronto, Toronto

D^r John Wallenburg, directeur en chef des activités scientifiques, Fibrose kystique Canada

Stephanie Cheng, directrice, Données et analyse, Registre, Fibrose kystique Canada

Theresa Le, analyste de données, Registre, Fibrose kystique Canada

Jenna Sykes, biostatisticienne en recherche, St. Michael's Hospital, Unity Health Toronto, Toronto

D^{re} Sanja Stanojevic, biostatisticienne, The Hospital for Sick Children, Toronto

GRUPE DE TRAVAIL SUR LE REGISTRE CANADIEN SUR LA FK

D ^r Mark Chilvers (B.C. Children's Hospital, Vancouver)	D ^{re} Anne Stephenson (Fibrose kystique Canada et St. Michael's Hospital, Toronto)
D ^{re} Sophie Corriveau (McMaster University, Hamilton)	D ^{re} Lisa Strug (The Hospital for Sick Children, Toronto)
D ^r Larry Lands (Hôpital de Montréal pour enfants, Montréal)	D ^r Julian Tam (Royal University Hospital, Saskatoon)
D ^r Bradley Quon (St. Paul's Hospital, Vancouver)	D ^r Ian Waters (Royal Jubilee Hospital, Victoria)
D ^r Ranjani Somayaji (Foothills Medical Centre, Calgary)	D ^{re} Valerie Waters (The Hospital for Sick Children, Toronto)

CLINIQUES CANADIENNES DE FK

Victoria General Hospital, Victoria	St. Michael's Hospital, Toronto
Royal Jubilee Hospital, Victoria	Kingston Health Sciences Centre, Kingston
B.C. Children's Hospital, Vancouver	Centre hospitalier pour enfants de l'est de l'Ontario, Ottawa
St. Paul's Hospital, Vancouver	Hôpital d'Ottawa, Ottawa
Alberta Children's Hospital, Calgary	Centre de santé et des services sociaux de Gatineau, Hull
Foothills Hospital, Calgary	Hôpital de Montréal pour enfants, Montréal
Stollery Children's Hospital, Edmonton	Institut thoracique de Montréal, Montréal
University of Alberta Hospitals, Edmonton	Hôpital Sainte-Justine, Montréal
Royal University Hospital, Saskatoon	Hôtel-Dieu de Montréal, Montréal
Regina General Hospital, Regina	Centre Universitaire de Santé de l'Estrie, Sherbrooke
Winnipeg Children's Hospital, Winnipeg	Centre hospitalier de l'Université Laval, Québec
Health Sciences Centre, Winnipeg	Institut universitaire de cardiologie et de pneumologie de Québec, Québec
Health Sciences North/Horizon Santé-Nord, Sudbury	Hôpital de Chicoutimi, Chicoutimi
Windsor Regional Hospital, Windsor	Centre hospitalier régional de Rimouski, Rimouski
London Health Sciences Centre, London	Centre de santé et des services sociaux de Rouyn-Noranda, Rouyn-Noranda
Children's Hospital, London Health Sciences Centre, London	IWK Health Centre, Halifax
Grand River Hospital, Kitchener	QEII Health Sciences Centre, Halifax
St. Mary's Hospital, Kitchener	Saint John Regional Hospital, Saint John
Hamilton Health Sciences Corporation, Hamilton	Janeway Children's Health Centre, St. John's
McMaster Children's Hospital, Hamilton	Health Sciences Centre, St. John's
The Hospital for Sick Children, Toronto	

LA CONCEPTION ET LA DISTRIBUTION DE CE RAPPORT ONT ÉTÉ GÉNÉREUSEMENT
FINANCÉES PAR UNE SUBVENTION OCTROYÉE SANS RESTRICTIONS PAR



Une Meilleure Santé
pour un Monde Meilleur™

Ce rapport a été géré et créé exclusivement par Fibrose kystique Canada.
Aucun groupe ou organisation externe n'a contribué à son contenu ni ne l'a influencé.