

Le  
**Registre  
canadien  
sur la fibrose  
kystique**

**Rapport annuel de 2011**



*Donnez le souffle de vie<sup>MD</sup>*

## La fibrose kystique

La fibrose kystique (FK) est la maladie génétique mortelle la plus répandue chez les enfants et les jeunes adultes canadiens. La FK est une maladie 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. De meilleurs traitements permettent de mieux maîtriser les problèmes de malnutrition associés à la FK, si bien que presque tous les décès liés à la maladie sont attribuables à la maladie pulmonaire. Il n'existe pas de traitement curatif.

## Fibrose kystique Canada

---

Créé en 1960, Fibrose kystique Canada est un organisme national de bienfaisance qui œuvre dans le domaine de la santé. Il compte des bénévoles dans plus de 50 sections partout au pays et fait partie des trois principaux organismes caritatifs au monde dont l'objectif premier est de trouver un traitement curatif contre la fibrose kystique. 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 140 millions de dollars dans la recherche de pointe, l'innovation et les soins, ce qui a permis aux Canadiens fibro-kystiques d'atteindre l'un des plus hauts taux de survie au monde. Pour en savoir davantage, consultez le site [www.fibrosekystique.ca](http://www.fibrosekystique.ca).

### **Notre mission est d'aider les personnes atteintes de fibrose kystique en :**

- finançant la recherche en vue d'atteindre notre objectif, qui est de guérir ou de maîtriser la fibrose kystique;
- soutenant des soins de haute qualité;
- sensibilisant le public à la FK;
- recueillant et octroyant des fonds aux fins précitées.

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



## Table des matières

---

Registre canadien sur la fibrose kystique .....	3
Points saillants .....	4
Message de la présidente et chef de la direction.....	5
Message de la directrice du Registre sur la FK. ....	6
Données sommaires .....	7
Données démographiques .....	9
Génotype.....	13
Fonction respiratoire.....	14
Nutrition .....	18
Transplantation .....	23
Microbiologie .....	24
Diabète associé à la FK (DAFK) .....	28
Hospitalisation et traitement i. v. à domicile.....	29
Survie.....	30
Remerciements .....	33

## Registre canadien sur la fibrose kystique

---

Le premier *Registre canadien sur la fibrose kystique* a été créé au début des années 70, avec pour objectif de surveiller les tendances cliniques importantes au sein de la population fibro-kystique canadienne. Auparavant nommé le Registre canadien de données sur les patients, on lui a donné une nouvelle appellation en 2012 pour y inclure le nom de la maladie sur laquelle il porte.

Le registre a joué un rôle inestimable pour aider à améliorer la qualité et la durée de vie des personnes atteintes de FK.

Étant donné que la plupart des patients FK consultent l'une des 42 cliniques de FK accréditées (pour enfants ou adultes) au Canada, on croit que le registre canadien est très complet (c.-à-d. qu'il inclut des données sur pratiquement tous les Canadiens atteints de FK) et trace un portrait détaillé de la population FK du pays.

Le registre est utilisé par les cliniciens et les chercheurs pour accroître leurs connaissances sur les tendances de la maladie et améliorer les soins prodigués aux personnes fibro-kystiques.

Les cliniciens spécialisés en FK peuvent accéder aux données du registre pour mieux comprendre la population de leur clinique et traiter les préoccupations émergentes liées aux soins de santé, notamment l'état nutritionnel, les agents pathogènes infectieux et les traitements pulmonaires.

Les données recueillies aux fins du registre peuvent servir aux efforts d'amélioration de la qualité. Les cliniques pourront comparer les résultats pulmonaires et nutritionnels des personnes qu'elles suivent aux valeurs médianes nationales.

Puisque le registre permet de constater les améliorations, des initiatives visant l'accroissement de la qualité peuvent être

conçues, et les résultats cliniques peuvent être suivis au fil du temps. Ces efforts se traduiront en fin de compte par une meilleure issue thérapeutique pour toutes les personnes fibro-kystiques.

La recherche épidémiologique sert à examiner les tendances et les améliorations dans une population donnée au fil des années. Étant donné que les registres de données sur les patients FK portent sur de larges populations de personnes atteintes de FK au fil du temps, le registre est un outil de recherche puissant.

En outre, le registre peut servir d'outil éducatif. Les statistiques sommaires aident à montrer graphiquement des résultats cliniques importants obtenus au fil du temps. Le fait d'inclure ces statistiques sommaires dans des présentations destinées au public, aux professionnels de la santé et paramédicaux et à de nombreux autres groupes peut accroître les connaissances sur la FK au Canada.

En 2011, davantage de données ont été incluses au registre, par exemple sur les médicaments utilisés et les complications, ainsi que des mesures cliniques multiples pour chaque année, plutôt que des données annuelles uniques. Ces renseignements plus détaillés permettront de mieux comprendre les soins prodigués à la population canadienne FK. En outre, ils pourront être utilisés par les groupes de défense d'intérêts pour améliorer la prestation des soins de la santé.

Grâce à la collaboration et à la participation continues du personnel clinique et des Canadiens atteints de FK, ainsi qu'au généreux soutien des nombreux amis et donateurs de Fibrose kystique Canada, il sera possible de garantir la disponibilité de données qui méritent d'être étudiées à l'avenir.

## Points saillants

---

- Environ **4 000 personnes fibro-kystiques** ont été vues à l'une des **42 cliniques spécialisées en FK** au Canada
- Au moins deux enfants ont reçu un diagnostic de FK chaque semaine en 2011; parmi les **114 nouveaux diagnostics**, 55 concernaient des bébés de moins de 6 mois
- Près de **60 %** des personnes fibro-kystiques au Canada sont des **adultes**
- Cumulativement, les patients FK ont passé plus **25 000 jours à l'hôpital** et ont effectué près de **15 000 visites en clinique** en 2011
- Cumulativement, les patients FK ont effectué **792 cycles de traitement i. v. à domicile** en 2011
- L'**âge médian de survie** des Canadiens atteints de FK est présentement évalué à **48,5 ans**
- Parmi les 45 patients qui sont décédés en 2011, la **moitié étaient âgés de moins de 34 ans**
- Le VEMS (mesure de la fonction pulmonaire) s'améliore chez les personnes fibro-kystiques; la **moitié de celles âgées de 30 ans** avaient un **VEMS prédit d'environ 72 %** en 2011, comparativement à 46 % il y a 20 ans
- **86 %** des personnes FK doivent prendre des **enzymes pancréatiques** pour digérer les aliments et absorber les nutriments
- **30 % des femmes adultes** atteintes de FK et **17 % des hommes adultes** atteints de FK ont un **poids insuffisant**
- **44 patients FK** ont subi une **transplantation** en 2011
- Les poumons de près de la **moitié de tous les patients FK** sont infectés par une bactérie nocive comme *Staphylococcus aureus* ou *Pseudomonas aeruginosa*
- **16 %** des personnes FK souffrent de **diabète associé à la FK**, et environ **38 %** de toutes ces personnes sont âgées de 35 ans et plus
- Plus de **1 900 mutations différentes** ont été identifiées dans le gène *CFTR*, mais près de **91,5 % des personnes FK au Canada** sont porteuses d'au moins une copie de la mutation la plus courante à l'origine de la FK, **deltaF508**

## Message de Maureen Adamson

---

Présidente et chef de la direction, Fibrose kystique Canada

Depuis plus de 40 ans, Fibrose kystique Canada publie un registre de données sur les patients canadiens – une ressource exceptionnelle renfermant d'importantes données sur les patients fibro-kystiques.



Vous remarquerez peut-être quelque chose de différent dans le rapport de cette année. Connu depuis des années en tant que *Registre canadien de données sur les patients (RCDP)*, le document s'appelle désormais *Registre canadien sur la fibrose kystique*, à partir de la présente publication pour l'année 2011. Le nom de la maladie y est maintenant clairement mentionné.

J'ai aussi le plaisir de vous informer qu'à partir de juillet 2013, pour la première fois dans notre histoire, le public pourra consulter les données tirées du *Registre canadien sur la fibrose kystique* pour chaque clinique de FK. Ce pas positif vers l'avant démontre que nous voulons plus que jamais être au premier plan en matière d'amélioration de la qualité et d'excellence dans les soins de la FK, afin d'ultimement nous rapprocher de notre but qui est l'établissement de normes nationales sur les soins et le traitement de la FK, d'un océan à l'autre.

Il nous serait impossible de vous présenter le *Registre canadien sur la fibrose kystique* sans le généreux soutien de nos donateurs et partenaires, et nous leur sommes extrêmement reconnaissants de leur soutien et de leurs investissements continus.

Nous espérons que le *Registre canadien sur la fibrose kystique* continuera d'enrichir les connaissances et de faire ressortir les tendances clés de façon à engendrer de meilleurs travaux de recherche et de meilleurs traitements de la FK.

Les données recueillies sont bien plus qu'une ressource précieuse pour les cliniciens et chercheurs; elles marquent les progrès incroyables que nous avons réalisés, de concert avec nos donateurs et la communauté FK, pour améliorer la vie des Canadiens atteints de fibrose kystique.

Ensemble, nous sommes déterminés à trouver un traitement curatif.

Cordialement,



Maureen Adamson  
Présidente et chef de la direction, Fibrose kystique Canada

## Message de la D<sup>re</sup> Anne Stephenson, Ph. D.

---

Directrice, Registre sur la FK



J'ai le plaisir de vous présenter le *Rapport annuel du Registre canadien sur la fibrose kystique 2011* – le premier rapport renommé afin de refléter la maladie sur laquelle il porte.

En recueillant des données sur toutes les personnes ayant reçu un diagnostic de fibrose kystique au Canada, nous poursuivons une tradition vieille de plus de dix ans faisant du registre une ressource nationale de taille sur la fibrose kystique. Comme pour le rapport annuel de 2010, nous avons collecté des données rétrospectives sur les personnes fibro-kystiques; il se peut donc qu'il y ait des écarts mineurs entre le présent document et les rapports précédents.

De nombreuses personnes méritent des remerciements en lien avec la production de ce rapport annuel – notre collectivité clinique de la FK, le groupe de travail sur le Registre canadien sur la fibrose kystique, les généreux donateurs sans qui ce rapport ne pourrait être produit, et mes collègues de Fibrose kystique Canada pour leur leadership.

Et, bien entendu, tout cela serait impossible sans les Canadiens atteints de fibrose kystique qui consentent à la collecte des données les concernant. Merci.

Ensemble, nous avons créé une mine de connaissances sur la santé des patients FK du Canada et un outil exceptionnel pour les cliniciens et les chercheurs du domaine.

Cordialement,

D<sup>re</sup> Anne Stephenson, Ph. D.  
Directrice, Registre sur la FK

## Données sommaires

**Tableau 1**  
Données sommaires tirées du registre, 1986 à 2011

	1986	1991	1996	2001	2006	2011
<b>Profil général</b>						
N <sup>bre</sup> de patients ayant des données pour l'année de référence	2381	2798	3094	3318	3468	3913
Hommes, % du total des patients	53,4	54,0	53,8	53,6	53,1	52,7
Âge, moyenne (ans)	13,2	14,9	16,5	18,5	20,3	21,8
Âge, médiane (ans)	12,0	13,0	15,0	16,0	18,0	20,0
Plus de 18 ans (%)	30,0	35,3	41,1	46,8	52,6	57,2
Race, % Blancs	98,1	97,4	96,8	96,2	94,5	93,1
Noirs	0,3	0,5	0,5	0,7	0,8	0,7
Asiatiques	0,4	0,4	0,4	0,4	0,4	0,6
Amérindiens	0,3	0,5	0,7	0,8	0,7	0,9
Asiatiques du sud	---	---	---	---	---	0,0
Autre	0,8	1,0	1,3	1,5	1,9	0,0
Non précisée	0,2	0,3	0,3	0,2	0,1	0,2
N <sup>bre</sup> de transplantations	---	9,0	15,0	32,0	51,0	44,0
Insuffisance pancréatique (%)	80,7	89,8	92,4	90,5	89,4	85,8
Analyse du génotype (%)	---	---	---	---	---	95,0
<b>Diagnostic</b>						
Âge au diagnostic, moyenne (ans)	2,2	2,4	2,7	3,2	3,5	3,9
Âge au diagnostic, médiane (mois)	7,0	6,0	6,0	6,0	7,0	7,0
N <sup>bre</sup> de nouveaux diagnostics par an	148,0	130,0	106,0	105,0	94,0	114,0
% avec iléus méconial à la naissance	12,2	15,9	16,1	11,6	17,9	11,9
<b>Survie/mortalité</b>						
Âge au décès, moyenne (ans)	19,7	24,6	25,7	27,9	28,5	33,6
Âge au décès, médiane (ans)	19,0	25,0	24,5	25,0	25,0	34,0
N <sup>bre</sup> total de décès	52,0	53,0	56,0	64,0	45,0	45,0
Taux brut de mortalité (%)	2,2	1,9	1,8	1,9	1,3	1,2
Âge médian de survie (ans)	27,5	33,5	32,5	36,1	44,7	48,5
hommes	28,6	36,7	33,9	37,6	45,3	50,6
femmes	25,8	29,3	30,6	34,1	44,1	43,2
<b>Marqueurs nutritionnels</b>						
≥ 18 ans : n <sup>bre</sup> par catégories d'IMC (%)						
< 20	298 (46 %)	400 (44 %)	429 (36 %)	452 (32 %)	462 (28 %)	519 (24 %)
20-25,9	328 (51 %)	450 (50 %)	669 (57 %)	811 (57 %)	1012(60 %)	1309 (60 %)
26-29,9	14 (2 %)	49 (5 %)	65 (6 %)	133 (9 %)	156 (9 %)	255 (12 %)
≥ 30	3 (0 %)	6 (1 %)	14 (1 %)	32 (2 %)	50 (3 %)	91 (4 %)
Hommes, IMC < 23	303 (81 %)	394 (77 %)	473 (73 %)	501 (64 %)	520 (57 %)	621 (53 %)
Femmes, IMC < 22	221 (82 %)	294 (75 %)	371 (70 %)	420 (65 %)	475 (61 %)	593 (59 %)



## Données sommaires

<b>2 à 17 ans : n<sup>bre</sup> par catégories d'IMC (%)</b>						
< 50 <sup>e</sup> centile, IMC	---	---	---	---	---	784 (55,7 %)
< 25 <sup>e</sup> centile, IMC	---	---	---	---	---	408 (29,0 %)
< 25 <sup>e</sup> centile, poids	---	---	---	---	---	557 (39,6 %)
< 10 <sup>e</sup> centile, poids	---	---	---	---	---	278 (19,8 %)
< 25 <sup>e</sup> centile, taille	---	---	---	---	---	634 (45,1 %)
< 10 <sup>e</sup> centile, taille	---	---	---	---	---	317 (22,5 %)
<b>Fonction pulmonaire</b>						
% du VEMS prédit, moyenne	70,4	70,7	71,8	72,2	72,3	72,6
% du VEMS prédit, médiane	72,5	72,9	73,8	73,0	73,6	73,7
<b>N<sup>bre</sup> par catégories du VEMS prédit (≥ 18 ans) (%) :</b>						
VEMS normal : ≥ 90 %	61 (13 %)	105 (12 %)	133 (12 %)	172 (12 %)	228 (14 %)	345 (16 %)
Atteinte légère : 70-89 %	109 (22 %)	172 (20 %)	236 (21 %)	312 (23 %)	401 (25 %)	561 (26 %)
Atteinte modérée : 40-69 %	169 (35 %)	315 (37 %)	464 (41 %)	587 (43 %)	701 (43 %)	834 (39 %)
Atteinte grave : < 40 %	147 (30 %)	256 (30 %)	293 (26 %)	307 (22 %)	301 (18 %)	402 (19 %)
<b>N<sup>bre</sup> par catégories du VEMS prédit (6 à 17 ans) (%) :</b>						
VEMS normal : ≥ 90 %	284 (37 %)	423 (40 %)	532 (46 %)	571 (48 %)	519 (49 %)	570 (55 %)
Atteinte légère : 70-89 %	214 (28 %)	329 (31 %)	355 (30 %)	344 (29 %)	329 (31 %)	284 (27 %)
Atteinte modérée : 40-69 %	207 (27 %)	241 (23 %)	224 (19 %)	235 (20 %)	185 (17 %)	163 (16 %)
Atteinte grave : < 40 %	57 (7 %)	62 (6 %)	54 (5 %)	41 (3 %)	32 (3 %)	16 (2 %)
N <sup>bre</sup> sous oxygénothérapie (%)	---	---	---	111 (3 %)	100 (3 %)	146 (4 %)
N <sup>bre</sup> sous BiPAP (%)	---	---	---	---	---	18 (0 %)
<b>Microbiologie</b>						
<b>% avec culture positive sur premier échantillon d'expectoration de l'année (1976-1996); à partir de 2001, toutes les cultures :</b>						
<i>Pseudomonas aeruginosa</i>	978 (41 %)	1186(42 %)	1337(43 %)	1670(50 %)	1660(48 %)	1741 (44 %)
<i>Staphylococcus aureus</i>	550 (23 %)	796 (28 %)	980 (32 %)	1439(43 %)	1641(47 %)	1946 (50 %)
Genre <i>Haemophilus</i>	332 (14 %)	341 (12 %)	415 (13 %)	551 (17 %)	542 (16 %)	652 (17 %)
<i>Stenotrophomonas maltophilia</i>	---	---	104 (3 %)	253 (8 %)	356 (10 %)	572 (15 %)
<i>Aspergillus</i>	---	---	---	272 (8 %)	413 (12 %)	854 (22 %)
SARM	---	---	---	---	101 (3 %)	188 (5 %)
Genre <i>Alcaligenes (Achromobacter)</i>	---	---	---	---	---	111 (3 %)
Mycobactéries atypiques	---	---	---	---	---	91 (2 %)
Complexe <i>Burkholderia cepacia</i>	172 (7 %)	273 (10 %)	226 (7 %)	188 (6 %)	159 (5 %)	200 (5 %)
<i>B. cenocepacia</i>	---	---	---	---	---	69 (34 %)
<i>B. multivorans</i>	---	---	---	---	---	60 (30 %)
<i>B. vietnamiensis</i>	---	---	---	---	---	9 (4 %)
<i>B. gladioli</i>	---	---	---	---	---	11 (6 %)
<i>B. cepacia</i> , autre	---	---	---	---	---	18 (9 %)
Inconnue	---	---	---	---	---	34 (17 %)

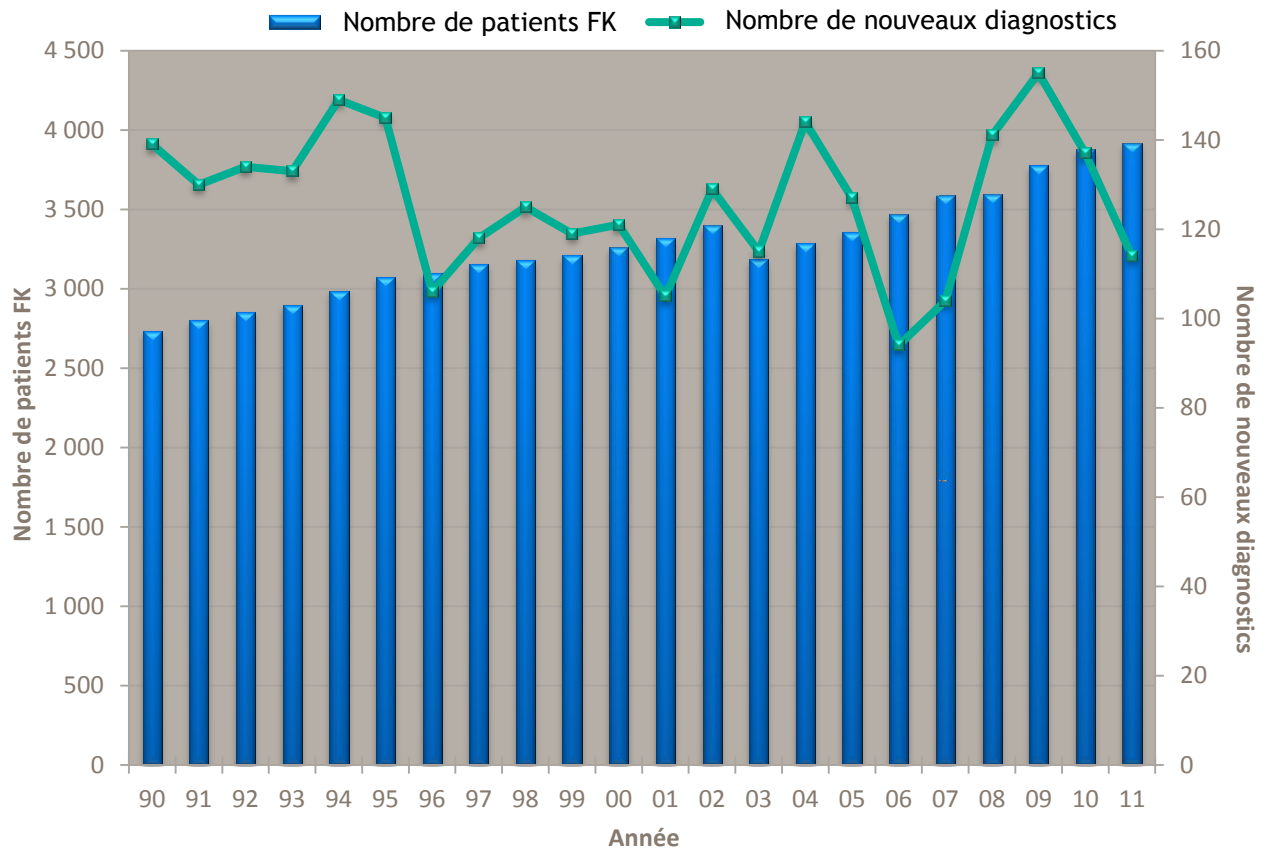
## Données démographiques

### Nombre de Canadiens atteints de fibrose kystique

En 2011, 42 cliniques de FK ont soumis des dossiers cliniques sur un total de 3 913 personnes atteintes de FK. Lorsqu'une personne consultait plus d'une clinique dans une même année, elle était comptée une seule fois (une entrée unique par personne) dans le graphique. En 2011, 114 personnes ont reçu un nouveau diagnostic de FK.

**Figure 1**

Nombre total de patients FK et nouveaux diagnostics inscrits au registre, 1990 à 2011



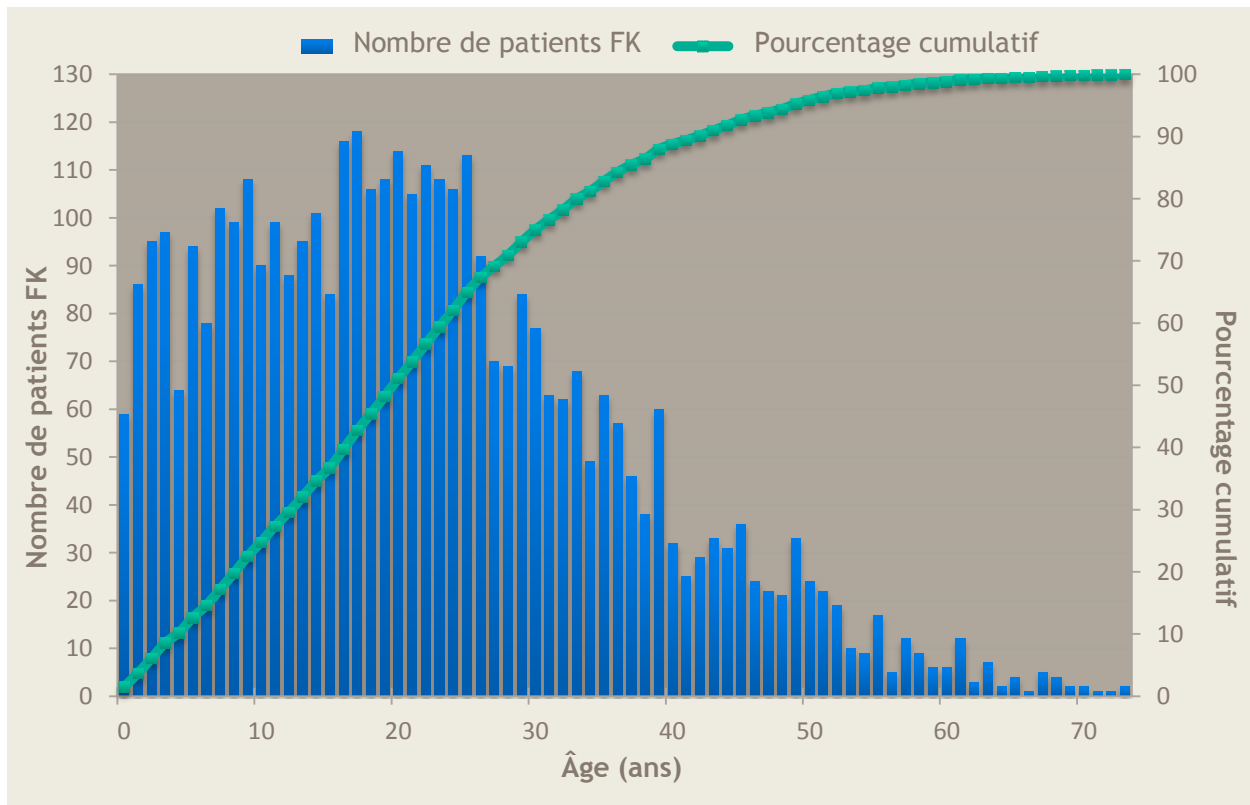
## Données démographiques

### Âge des Canadiens fibro-kystiques

La figure 2 montre la distribution de l'âge de la population FK canadienne pour 2011. L'intervalle de l'âge allait de la naissance à 75 ans. L'âge médian est demeuré de 20 ans, comme en 2010.

Les hommes comptaient pour 52,7 % des personnes inscrites au registre en 2011, et 57,2 % des personnes inscrites au registre étaient âgées de 18 ans ou plus (figure 3).

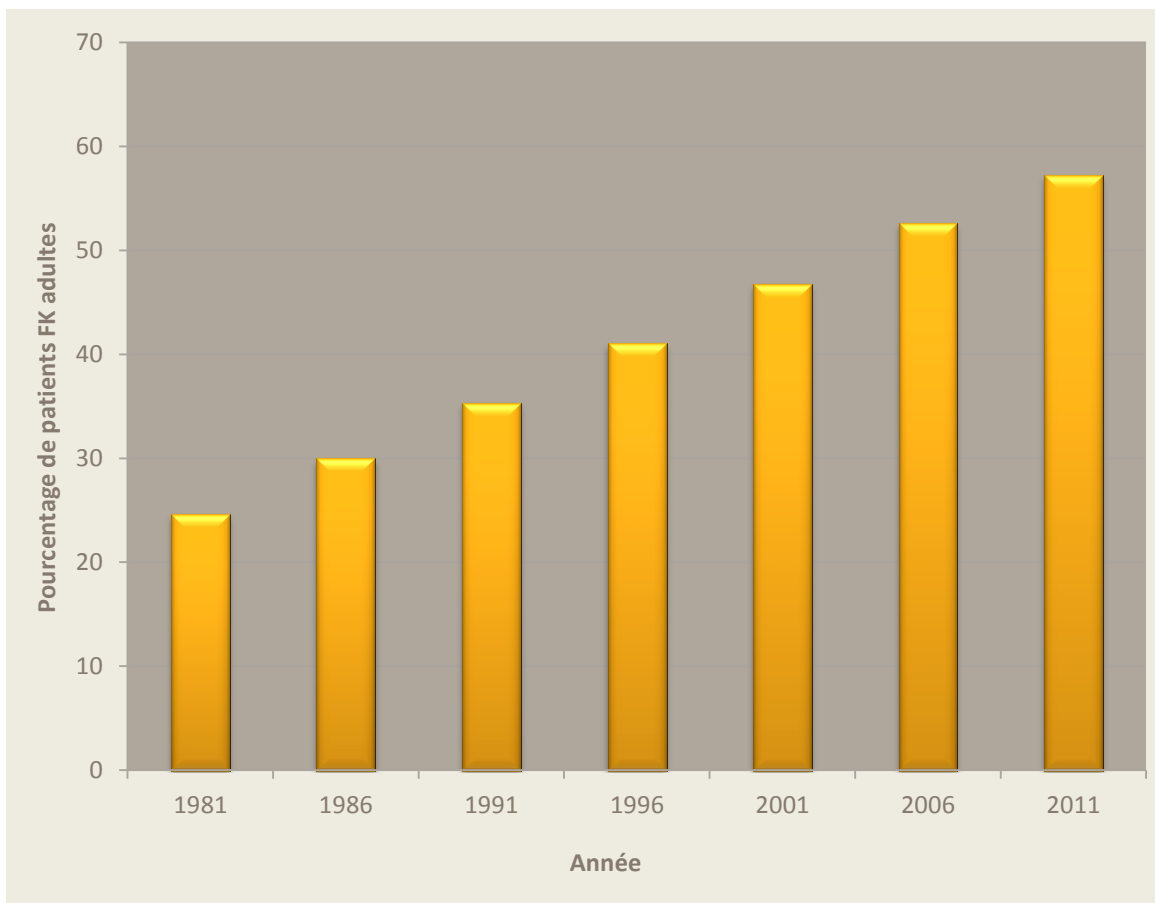
**Figure 2**  
Distribution de l'âge de la population FK, 2011



## Données démographiques

---

**Figure 3**  
Proportions des personnes atteintes de FK de 18 ans ou plus



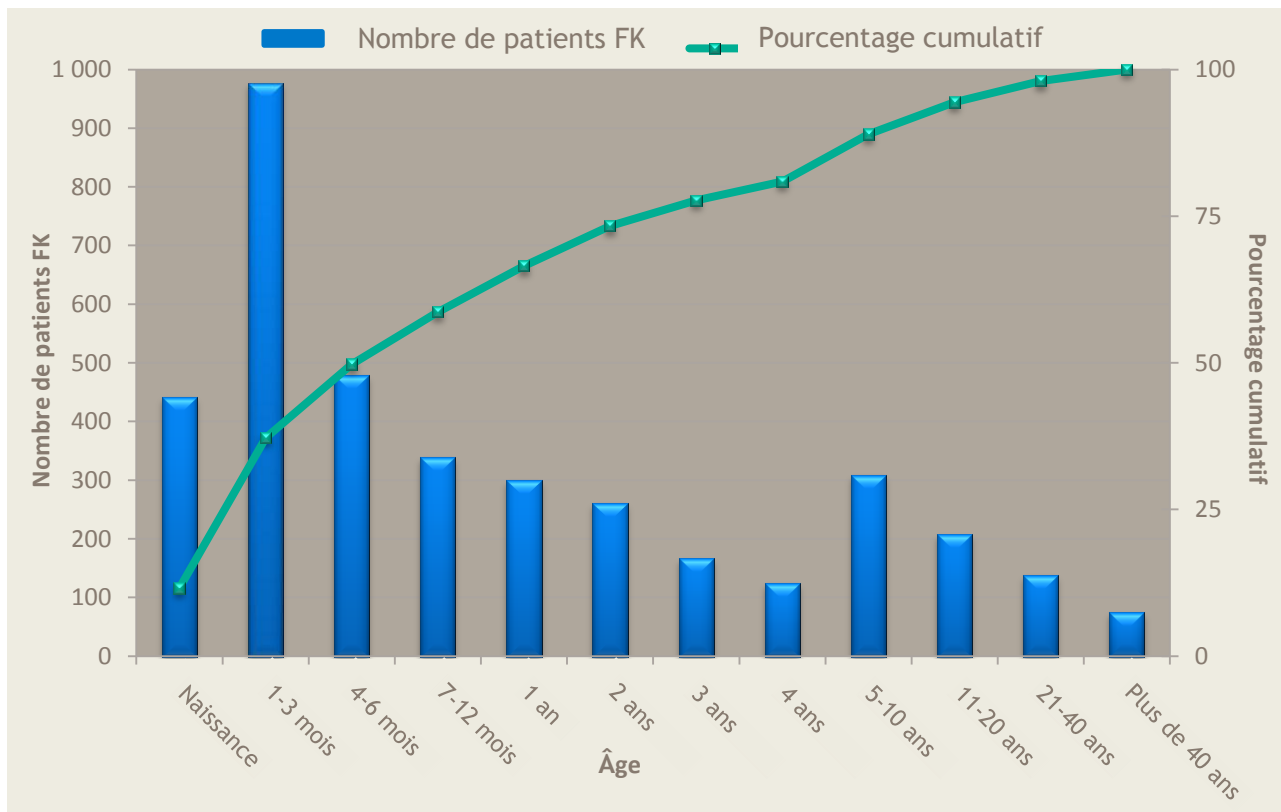
## Données démographiques

### Âge au diagnostic

La figure 4 montre que 50 % des personnes avaient reçu le diagnostic avant l'âge de 6 mois, et 73 %, avant l'âge de deux ans. Des diagnostics à l'âge adulte surviennent encore : 2 % des personnes avaient reçu le diagnostic après 40 ans.

À mesure que les programmes de dépistage néonatal de la FK seront introduits dans les provinces canadiennes, de plus en plus de personnes atteintes de FK recevront le diagnostic à la naissance.

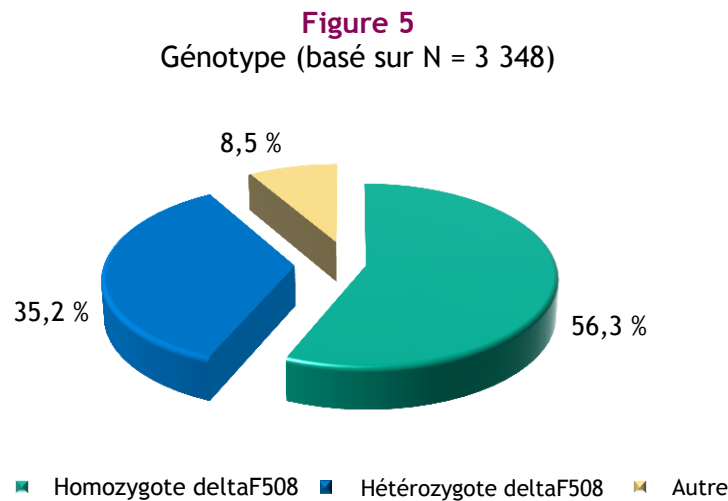
**Figure 4**  
Âge au diagnostic, tous les patients, 2011



## Génotype

La fibrose kystique est causée par des mutations d'un seul gène situé sur le chromosome 7, appelé le gène *CFTR* (*cystic fibrosis transmembrane regulator*). Le gène *CFTR* code pour une protéine appelée régulateur transmembranaire de la fibrose kystique (CFTR) qui sert de canal pour le chlorure et joue un rôle dans de nombreuses fonctions cellulaires. À ce jour, plus de 1 900 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, couramment appelée la deltaF508. Parmi les personnes sur lesquelles de l'information génétique était consignée dans le registre, 56,3 % présentaient deux mutations deltaF508 (figure 5) et 91,5 % présentaient au moins une mutation deltaF508 (tableau 2).



**Tableau 2**  
Fréquence des mutations FK sur un ou les deux allèles (5 principales)

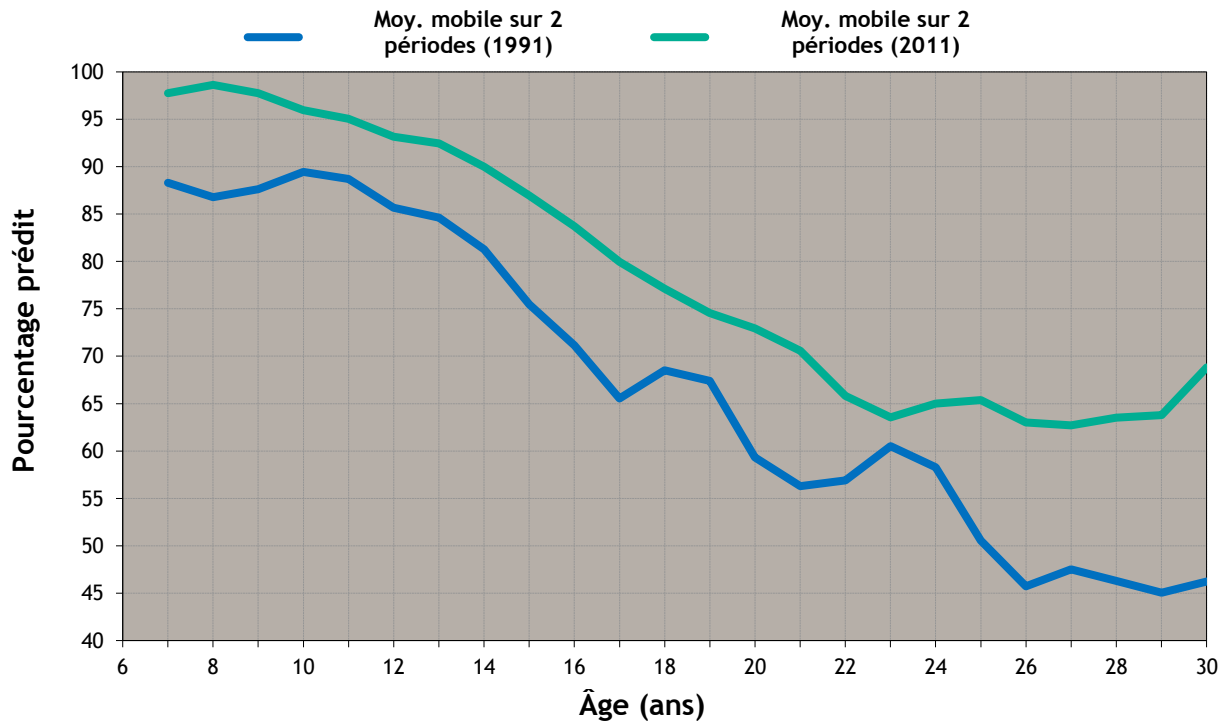
Génotype	Nombre	Pourcentage
DeltaF508	3 063	91,5
621+1G->T	217	6,5
G542X	134	4,0
G551D	115	3,4
711+1G->T	96	2,9

## Fonction respiratoire

### VEMS médian : déclin de la fonction pulmonaire

Le pourcentage médian du VEMS prédit s'est amélioré depuis les 20 dernières années. Le VEMS médian prédit à 30 ans en 2011 était de 72,3 %, comparativement à 45,7 % en 1991 (figure 6). La figure 6 nous montre que le déclin le plus prononcé de la fonction pulmonaire survient entre 13 et 22 ans. Cette fonction semble se stabiliser quand une personne atteint 22 ans, ce qui laisse croire que l'adolescence et le début de l'âge adulte constituent des périodes de vulnérabilité pour les personnes fibro-kystiques.

**Figure 6**  
Pourcentage médian du VEMS prédit en fonction de l'âge, 1991 et 2011



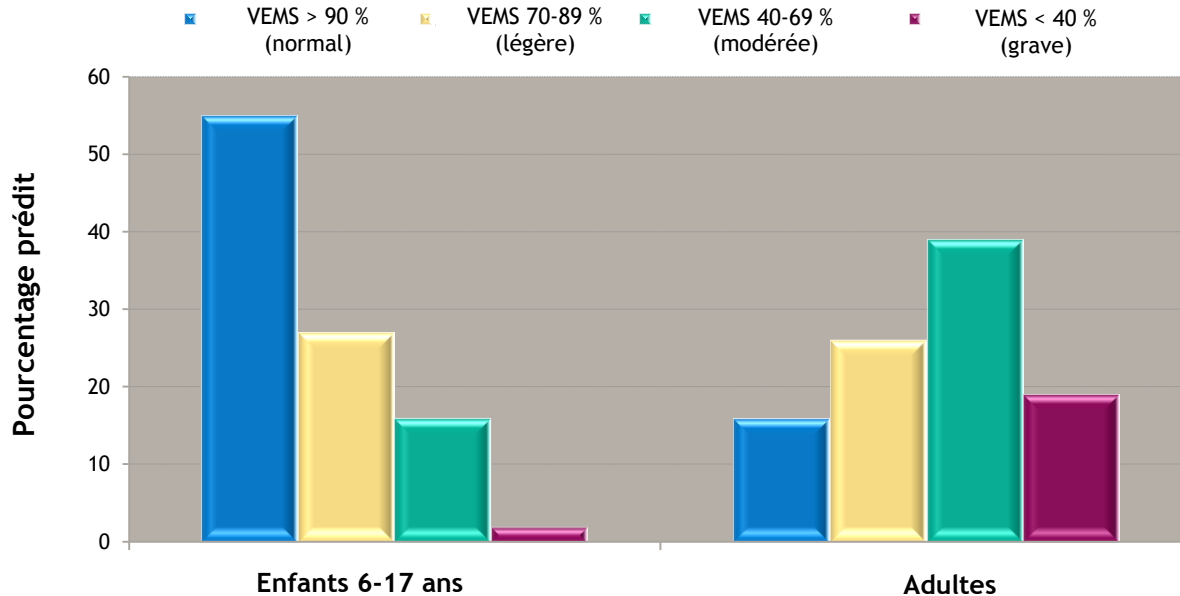
## Fonction respiratoire

### Gravité de l'atteinte pulmonaire

La fonction pulmonaire est mesurée à partir de l'âge de six ans. La majorité (55 %) des enfants FK âgés de 6 à 17 ans avait une fonction pulmonaire normale (VEMS prédit supérieur à 90 %); comparativement à 50 % en 2010. Pour la majorité des adultes (39 %), la gravité de l'atteinte pulmonaire était considérée comme « modérée » (figure 7). Ces pourcentages sont similaires à ceux obtenus en 2010.

**Figure 7**

Gravité de l'atteinte pulmonaire des enfants et des adultes fibro-kystiques (pourcentage du VEMS prédit), 2011





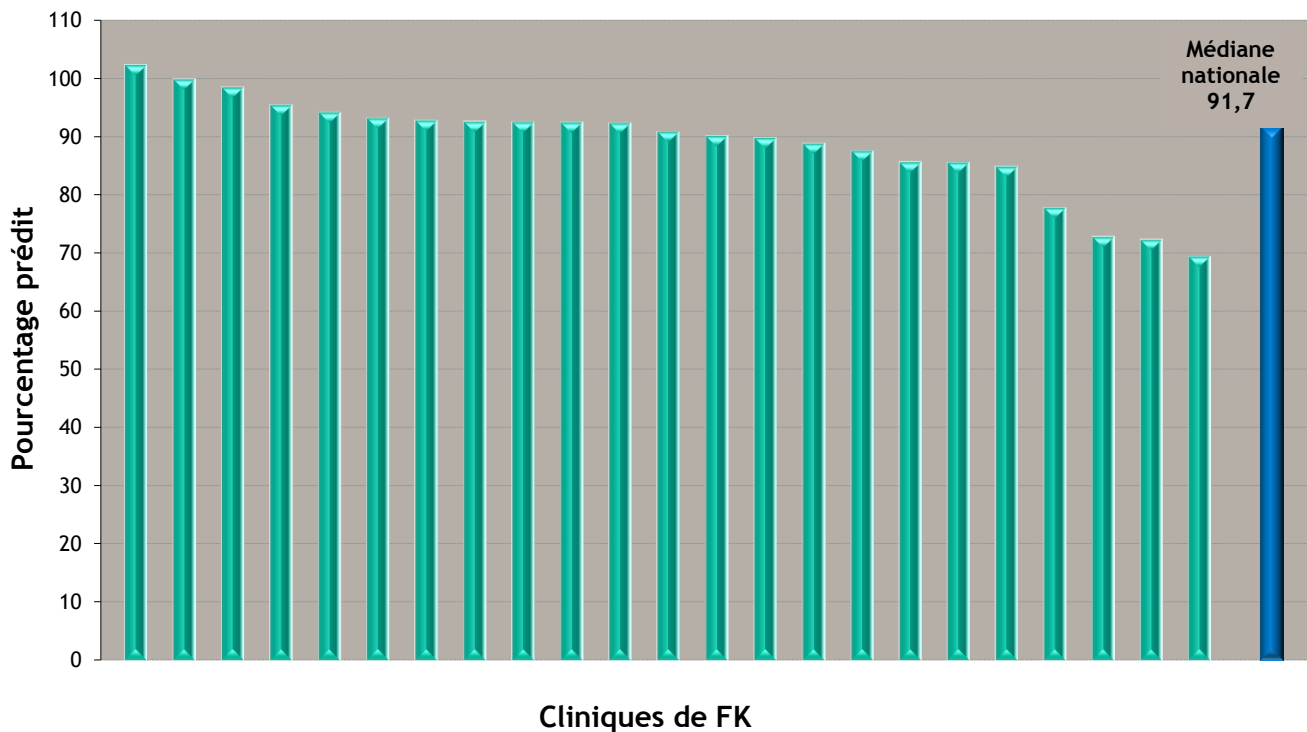
## Fonction respiratoire

### VEMS médian par clinique ayant soumis des données

Pour qu'une clinique de FK puisse être incluse à la figure 8, elle devait soumettre des données sur la fonction pulmonaire d'au moins 10 patients atteints de FK. Les données de 23 cliniques de FK ont été incluses dans ce graphique.

Le nombre d'observations par clinique utilisé pour calculer le VEMS médian variait de 10 à 185. Le VEMS médian national prédit était de 91,7 % (intervalle de 69,6 à 102,5 %) (figure 8).

**Figure 8**  
Pourcentage médian prédit du VEMS pour les patients FK âgés de 6 à 17 ans  
par clinique de FK, 2011



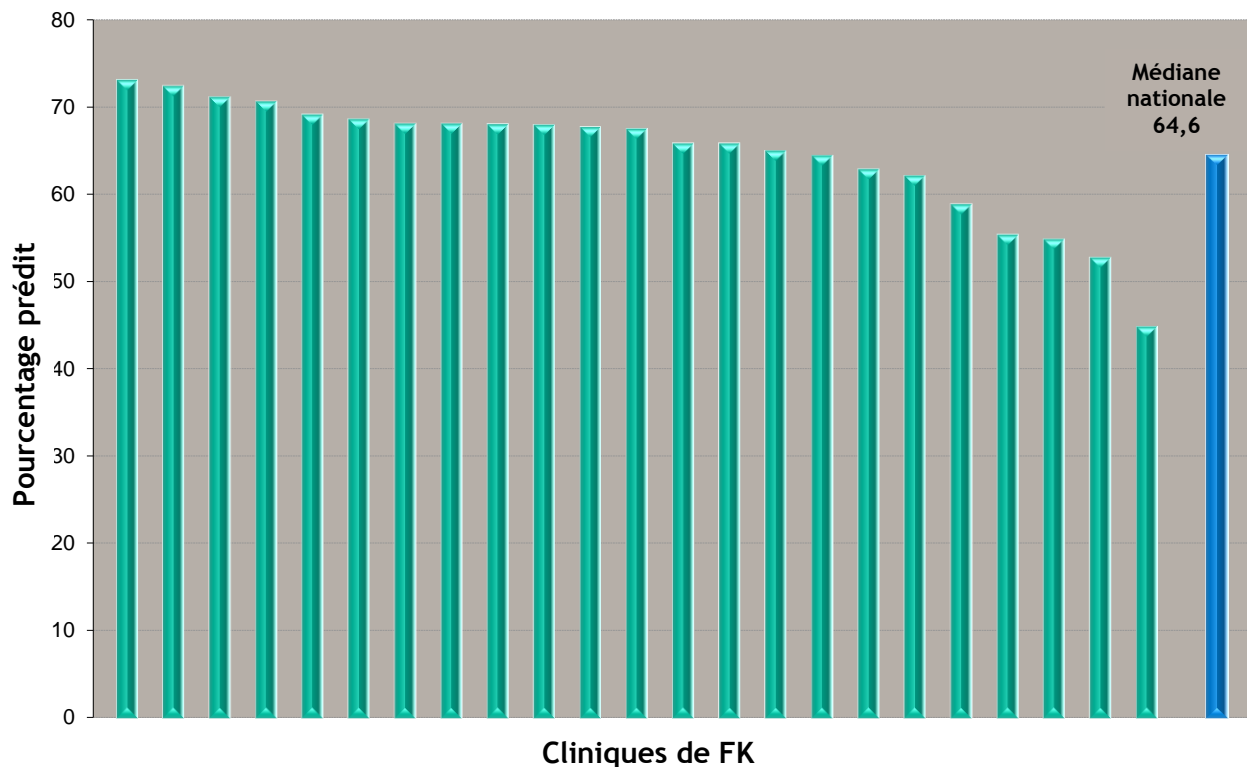
## Fonction respiratoire

### VEMS médian national

La figure 9 montre le pourcentage médian prédit du VEMS pour les patients FK âgés d'au moins 18 ans, par clinique de FK. Pour qu'une clinique de FK puisse être incluse ce graphique, elle devait soumettre des données sur la fonction pulmonaire d'au moins 10 patients atteints de FK.

Au total, les données de 23 cliniques de FK ont été incluses dans ce graphique. Le nombre d'observations par clinique ayant servi au calcul du VEMS médian allait de 17 à 356. Le VEMS médian national prédit était de 64,6 % (intervalle de 45,0 % à 73,2 %).

**Figure 9**  
Pourcentage médian prédit du VEMS pour les patients FK âgés d'au moins 18 ans par clinique de FK, 2011

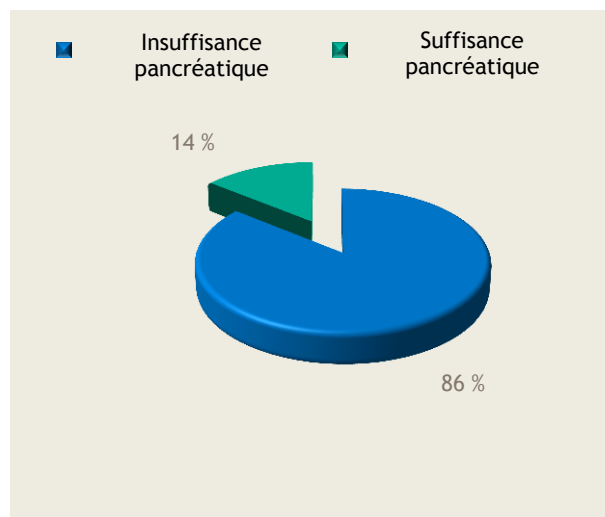


## Nutrition

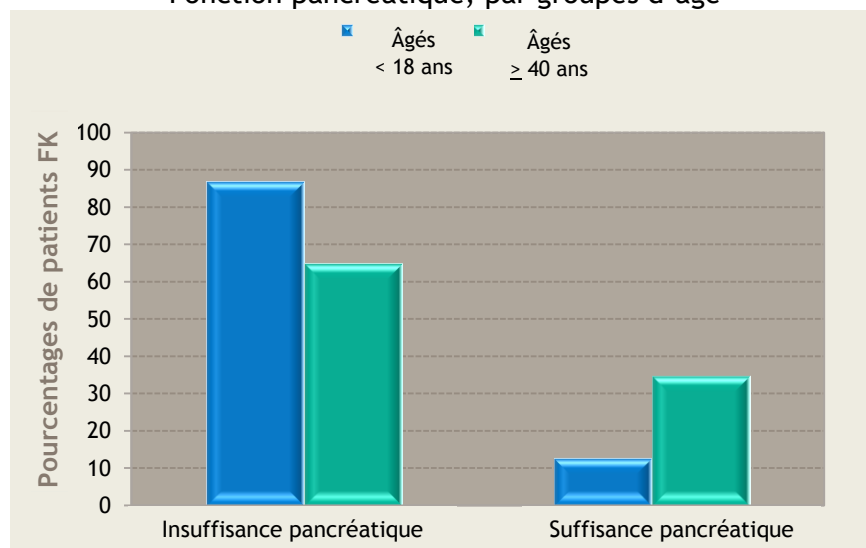
En 2011, 86 % des personnes fibro-kystiques prenaient des suppléments d'enzymes pancréatiques (insuffisance pancréatique), alors que 14 % n'en prenaient pas (suffisance pancréatique) (figure 10).

Chez les personnes de 40 ans ou plus, 65 % présentait une insuffisance pancréatique, et 35 % une fonction pancréatique normale. Ces données reflètent le fait que les adultes plus âgés atteints de FK sont plus susceptibles de présenter des mutations plus légères, associées à une fonction pancréatique normale (figure 11).

**Figure 10**  
Suffisance pancréatique chez les patients FK



**Figure 11**  
Fonction pancréatique, par groupes d'âge



## Nutrition

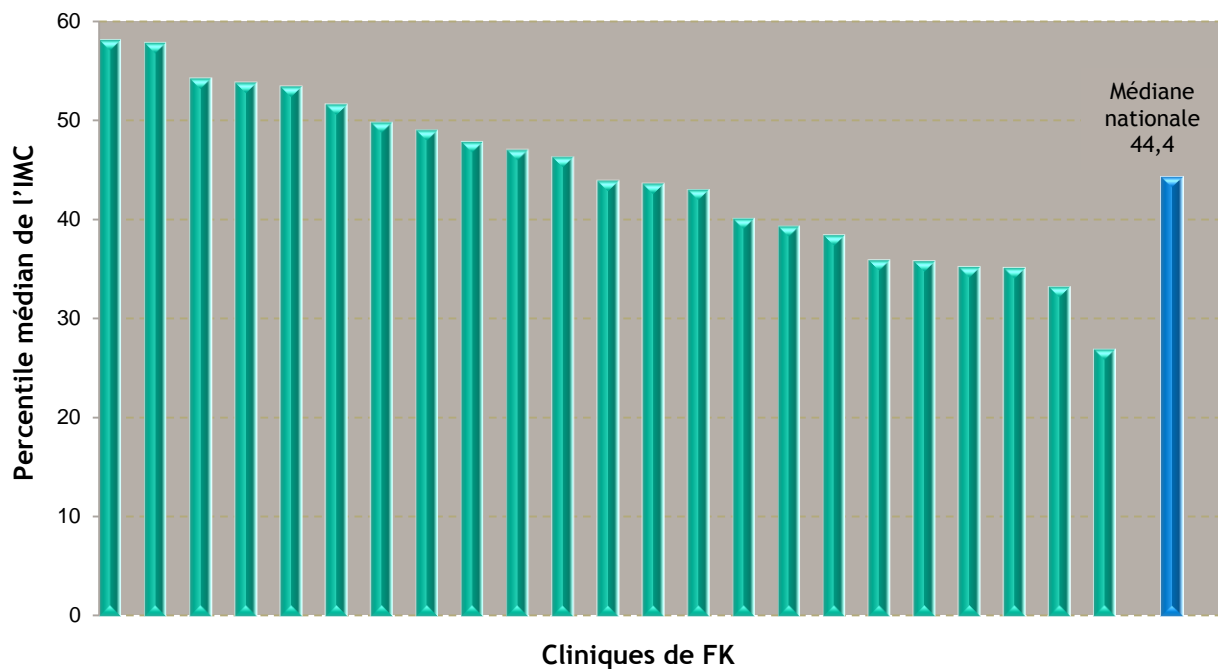
### Indice de masse corporelle (IMC)

Au total, les données de 23 cliniques de FK pour enfants ont été incluses à la figure 12. Pour qu'une clinique puisse être incluse dans ce graphique, elle devait soumettre des données concernant au moins 10 patients atteints de FK. Le pourcentage médian national de l'IMC des patients FK âgés de 2 à 17 ans, selon le Center for Diseases Control, était de 44,4 %.

Les percentiles médians variaient de 27 à 58,2 %. Le percentile de l'IMC n'a pas été calculé pour les patients de moins de 2 ans.

**Figure 12**

Percentile médian de l'IMC des patients FK âgés de 2 à 17 ans par clinique de FK, 2011

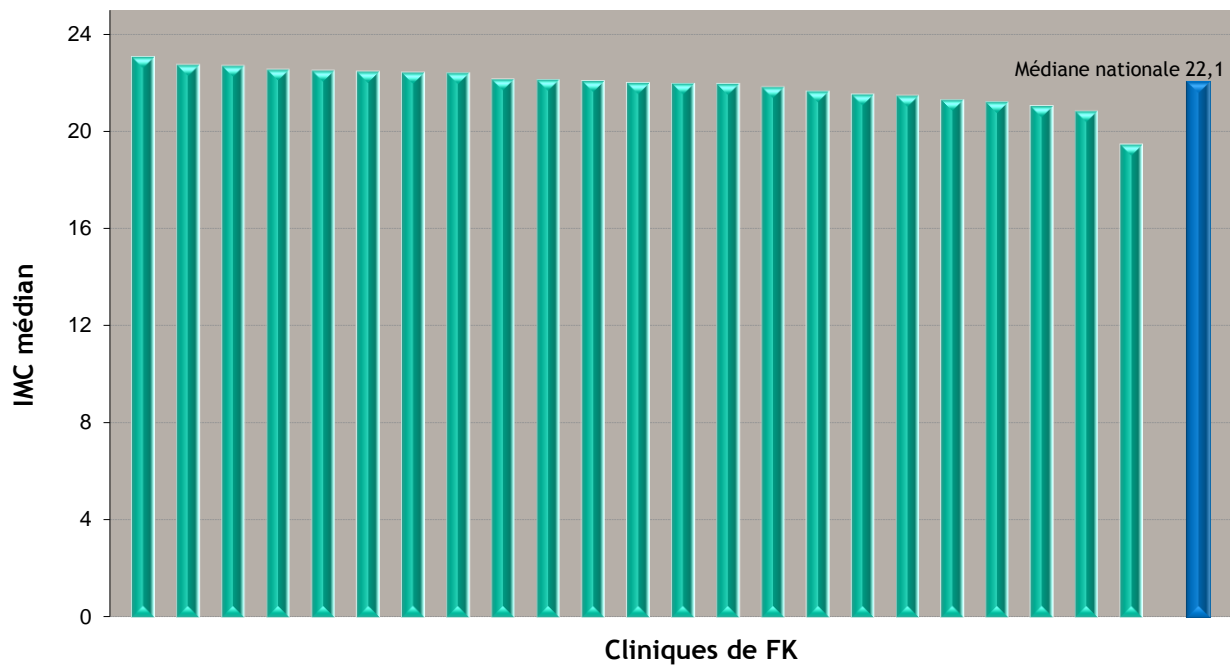


Catégories liées au poids	Fourchettes de percentiles
Insuffisance pondérale	Moins du 5 <sup>e</sup> percentile
Poids santé	5 <sup>e</sup> percentile à moins du 85 <sup>e</sup> percentile
Surpoids	85 <sup>e</sup> percentile à moins du 95 <sup>e</sup> percentile
Obésité	Égal ou supérieur au 95 <sup>e</sup> percentile

## Nutrition

**Figure 13**

IMC médian pour les patients FK âgés d'au moins 18 ans par clinique de FK, 2011



La figure 13 montre l'IMC médian pour les patients FK âgés d'au moins 18 ans, par clinique. Les données de 23 cliniques ont été incluses dans ce graphique. Pour qu'une clinique puisse être incluse dans ce graphique, elle devait soumettre des données concernant au moins 10 patients atteints de FK. L'IMC médian national était de 22,1 kg/m<sup>2</sup>. Les IMC médians variaient de 19,5 à 23,1 kg/m<sup>2</sup>.

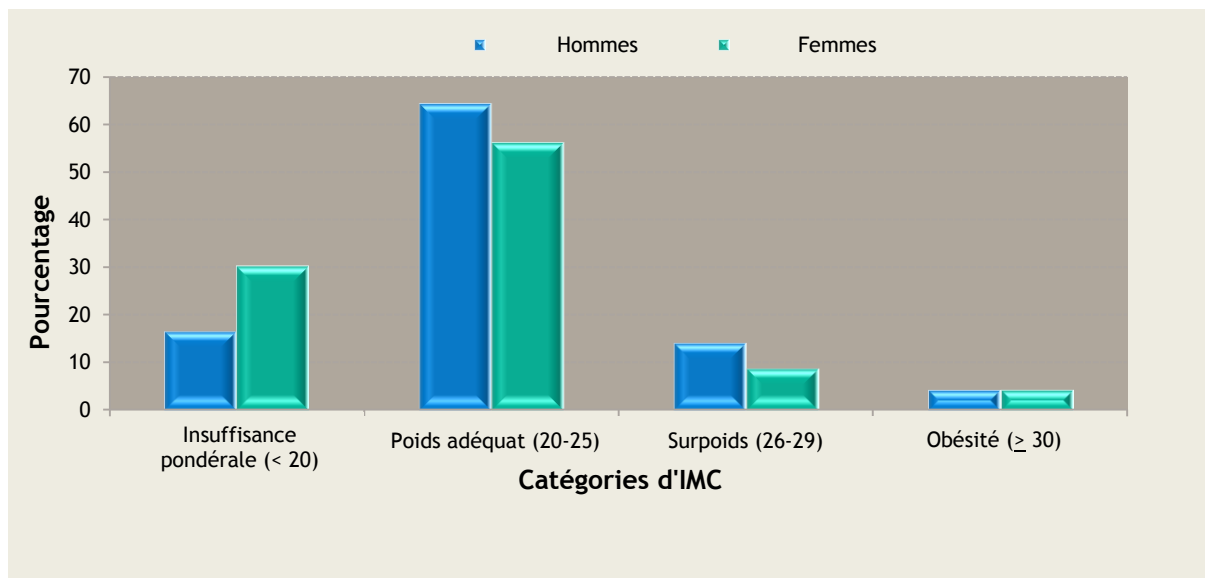
Catégories d'IMC	Fourchettes
Insuffisance pondérale	< 20,0 kg/m <sup>2</sup>
Poids adéquat	20,0-25,9 kg/m <sup>2</sup>
Surpoids	26-29,9 kg/m <sup>2</sup>
Obésité	≥ 30 kg/m <sup>2</sup>

## Nutrition

### IMC selon le sexe des patients

La figure 14 montre la répartition en fonction des catégories d'IMC (voir la page précédente pour les catégories) pour les hommes et les femmes adultes. Une proportion plus importante de femmes sont considérées comme ayant un poids insuffisant comparativement aux hommes (IMC < 20 kg/m<sup>2</sup>). Il arrive souvent que les jeunes hommes au physique musculaire et athlétique aient un IMC se situant entre 26 et 29 kg/m<sup>2</sup>, en raison d'une masse musculaire élevée. Dans l'ensemble, 4,4 % des adultes FK ont un IMC dans la catégorie « obésité ».

**Figure 14**  
Classification de l'IMC par patient fibro-kystique, par sexe, 2011



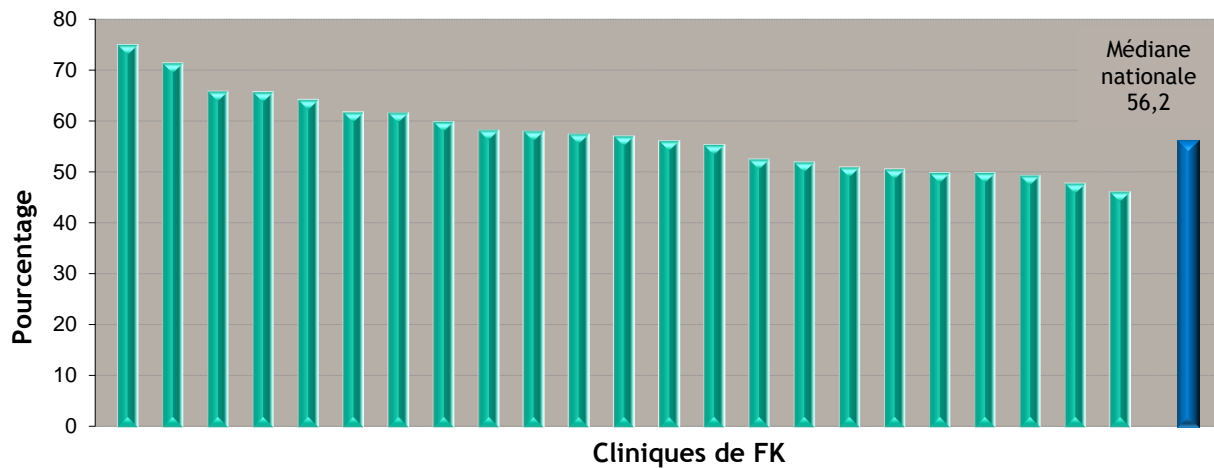
## Nutrition

### IMC moyen national chez les 18 ans et plus

Le pourcentage moyen national des patients FK dont l'IMC est  $< 22 \text{ kg/m}^2$  (pour les femmes) et  $< 23 \text{ kg/m}^2$  (pour les hommes) chez les patients âgés d'au moins 18 ans était de 56,2 % (intervalle de 46,3 à 75,0 %). Pour qu'une clinique puisse être incluse à la figure 15, elle devait soumettre des données portant sur au moins 10 patients atteints de FK. Ce graphique inclut les données de 23 cliniques.

**Figure 15**

Pourcentage dont l'IMC est  $< 22 \text{ kg/m}^2$  pour les femmes et  $< 23 \text{ kg/m}^2$  pour les hommes atteints de FK âgés d'au moins 18 ans par clinique de FK, 2011

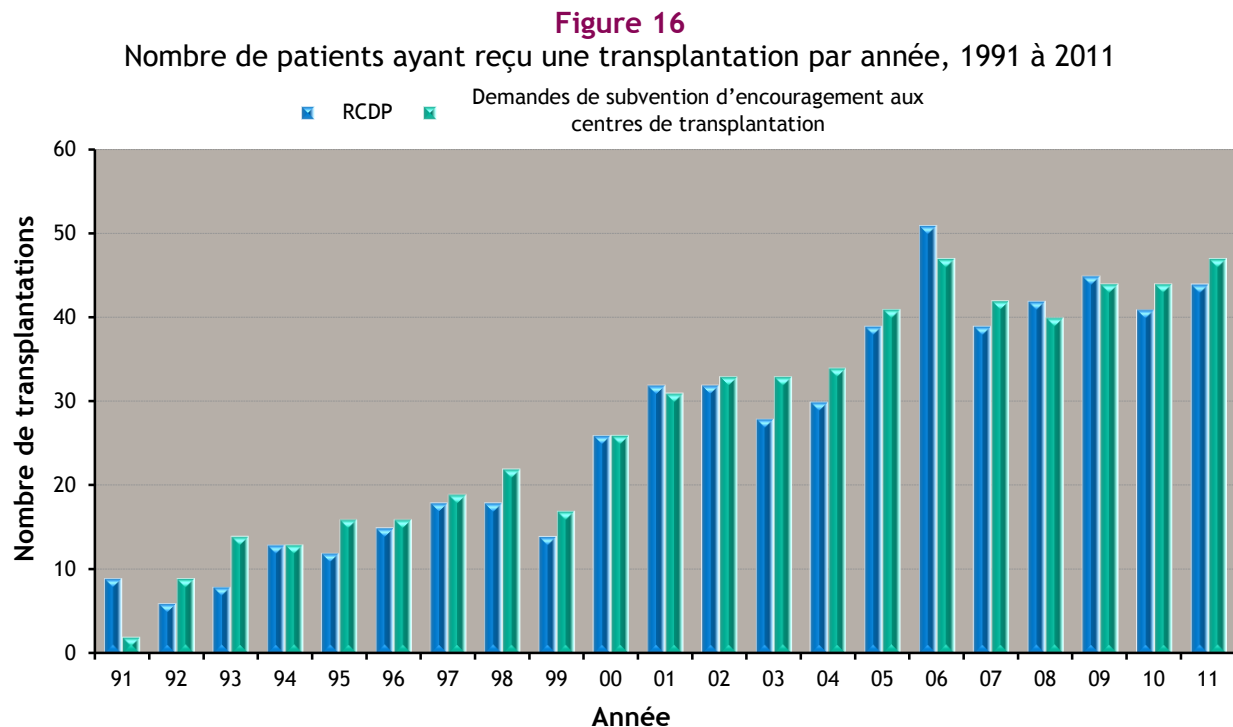


## Transplantation

La figure 16 montre le nombre de transplantations réalisées annuellement tel que rapporté dans le registre et dans les demandes de subvention d'encouragement des centres de transplantation. Quoique les nombres soumis représentent principalement des transplantations pulmonaires, les personnes ayant reçu d'autres types de transplantation (p. ex., poumon-foie, foie, cœur-poumon, etc.) ont aussi été incluses au total.

Les statistiques qui ressortent des demandes de subventions d'encouragement présentées par les centres de transplantation montrent que 47 patients FK ont reçu une transplantation en 2011 comparativement à 44 inscrits au registre.

Nous travaillons diligemment avec les centres de transplantation pour garantir l'exactitude des données recueillies sur les transplantations aux fins du registre. Nous espérons que les centres de transplantation pourront consigner directement leurs données dans le registre à l'avenir.





## Microbiologie

### Espèces bactériennes et infections respiratoires

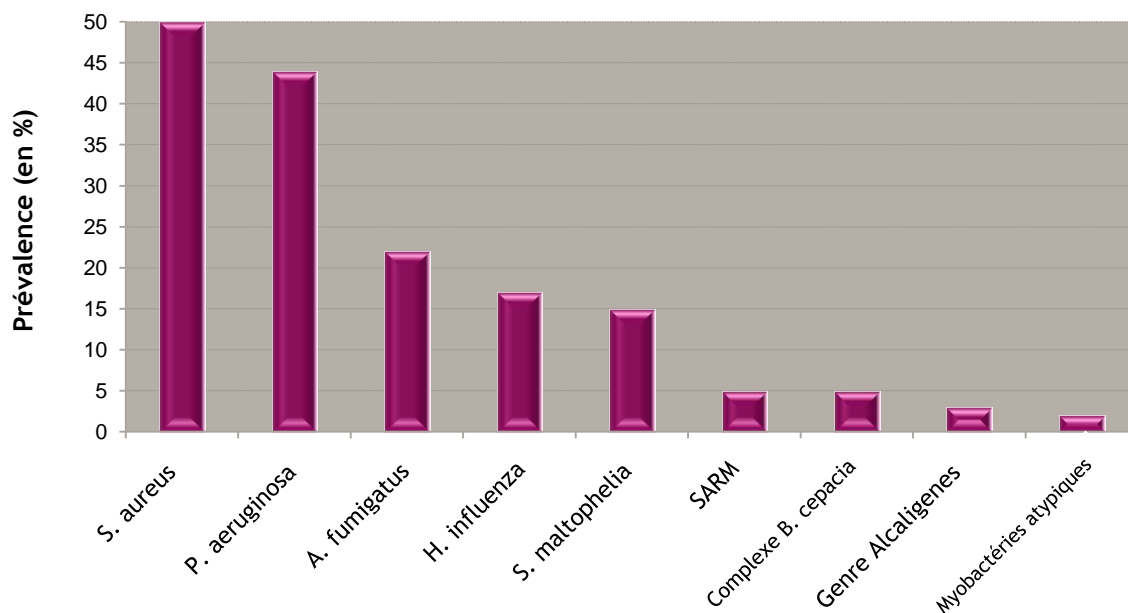
Dans l'ensemble, *Pseudomonas aeruginosa* et *Staphylococcus aureus* sont les agents pathogènes les plus communément trouvés dans les poumons des personnes canadiennes atteintes de FK (figure 17). En 2011, les cliniques ont commencé à consigner des données microbiologiques additionnelles, entre autres sur la prévalence du genre *Alcaligenes* (*Achromobacter*) et les mycobactéries atypiques.

La prévalence d'*Aspergillus fumigatus*, de *Stenotrophomonas maltophilia* et de SARM s'est accrue depuis 2007 (figure 18). La plus importante hausse a été constatée avec les espèces du genre *Aspergillus*. Cette prévalence accrue peut être due en partie à l'accroissement de la surveillance de ces organismes. La prévalence de SARM s'est graduellement accrue, et en 2011, 5,0 % des Canadiens en étaient porteurs. Ces données n'étaient pas recueillies aux fins du registre avant 2003. Comme prévu, *Staphylococcus aureus* est plus courant chez les enfants, alors que *Pseudomonas aeruginosa* touche principalement les adultes fibro-kystiques.

La prévalence de *Stenotrophomonas maltophilia* augmente jusqu'à l'adolescence, mais semble se stabiliser par la suite (figure 19). Le complexe *Burkholderia cepacia* est plus souvent retrouvé chez les personnes fibro-kystiques plus âgées, reflétant le fait que les nouvelles infections au complexe *B. cepacia* ont en général diminué substantiellement au fil des ans grâce aux pratiques de prévention des infections, de là la faible prévalence chez les enfants. Toutefois, les personnes déjà infectées par le complexe *B. cepacia* prennent de l'âge, ce qui fait augmenter la prévalence de cet organisme auprès des personnes plus âgées.

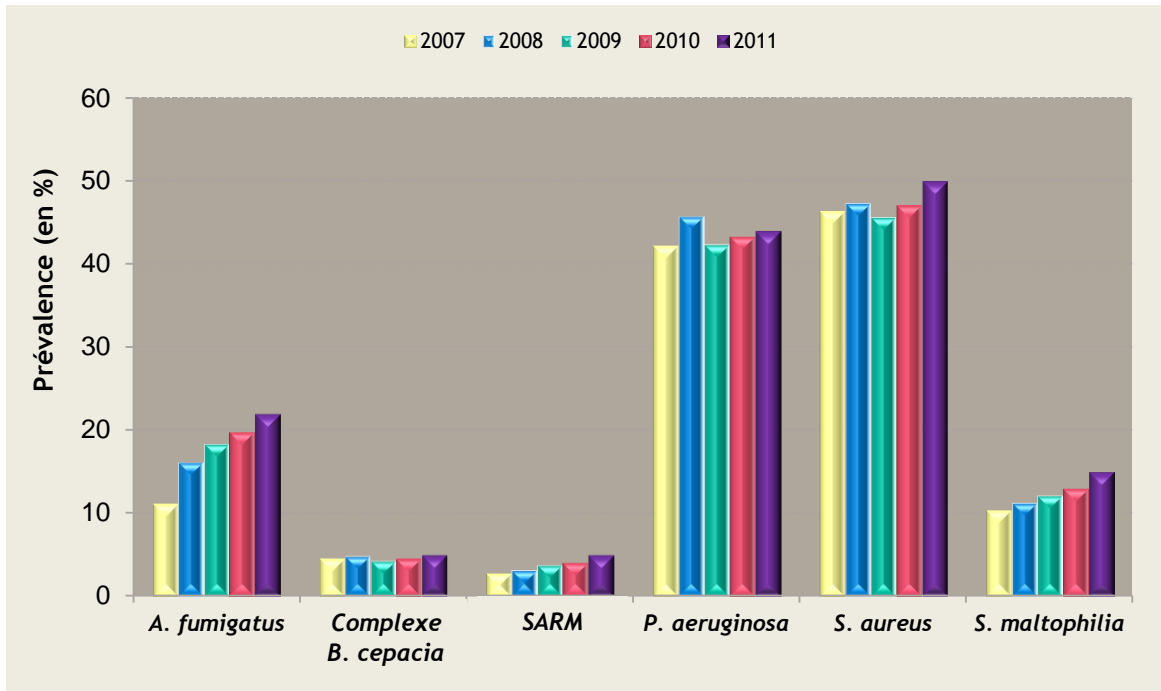
Figure 17

Prévalence des espèces de bactéries prélevées dans les voies respiratoires des patients FK (tous âges), 2011

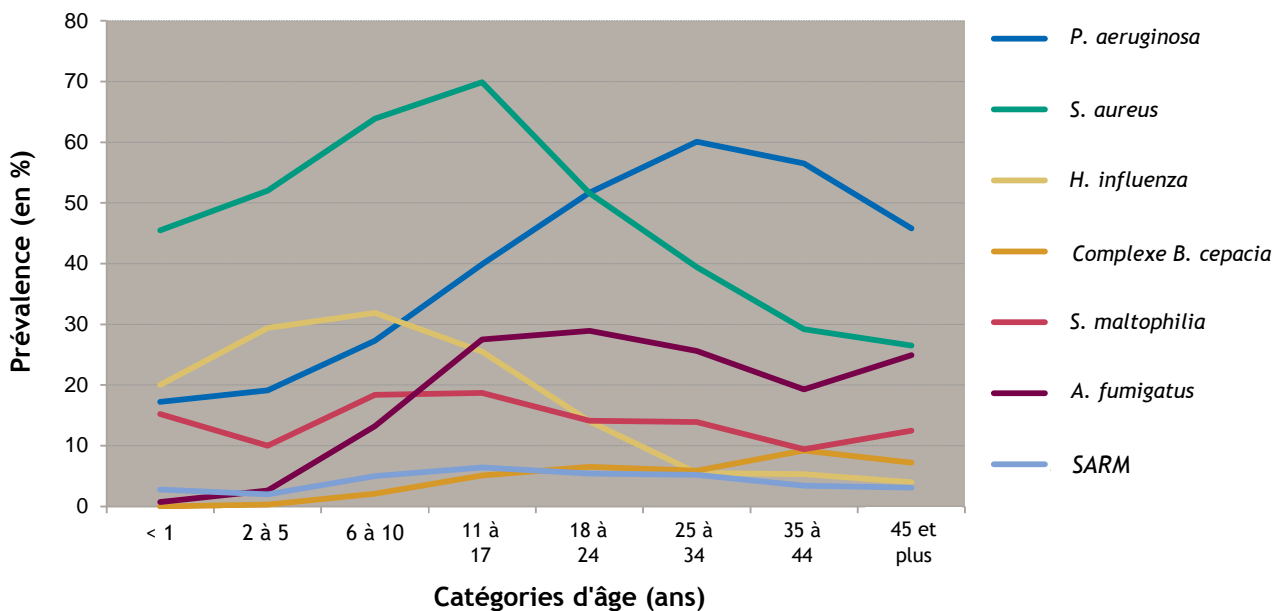


## Microbiologie

**Figure 18**  
Prévalence des infections respiratoires, 2007-2011



**Figure 19**  
Prévalence des infections respiratoires chez les patients fibro-kystiques en fonction de l'âge, 2011



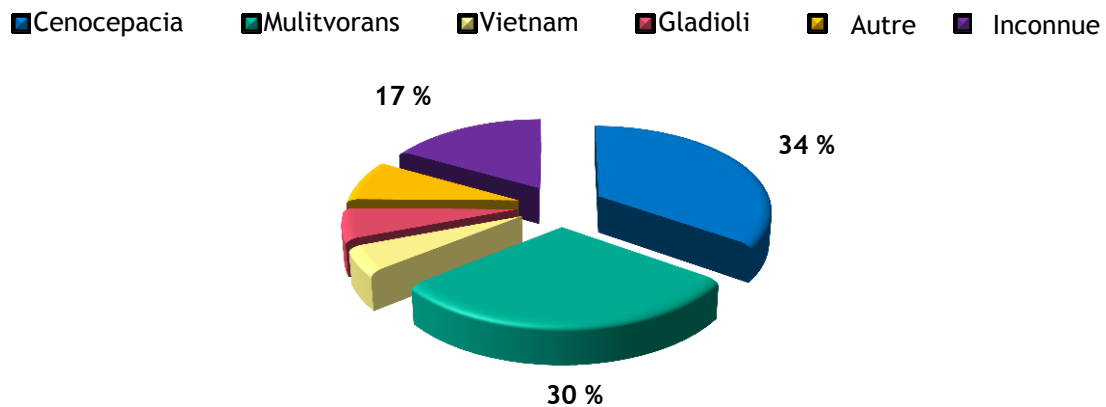
## Microbiologie

### Nouvelles données : complexe *Burkholderia cepacia*

Du nouveau en 2011 : les cliniques soumettent désormais des données sur l'espèce du complexe *Burkholderia cepacia* (CBC) (figure 20). *B. cenocepacia* et *B. multivorans* ont été les espèces les plus courantes du CBC. Parmi les porteurs du CBC, 77 % sont des adultes (figure 21). L'analyse génotypique n'a pas été effectuée pour tous les échantillons du CBC, c'est pourquoi 17 % des espèces du CBC sont classifiés dans « Inconnue » aux fins du registre.

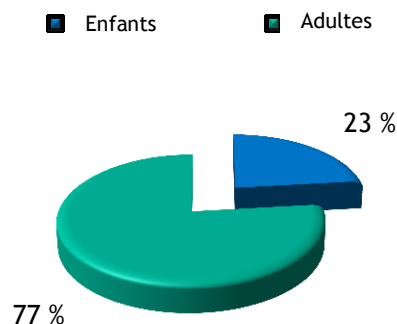
**Figure 20**

Espèces du complexe *Burkholderia cepacia*, 2011



**Figure 21**

Distribution du complexe *Burkholderia cepacia* selon l'âge, 2011



## Microbiologie

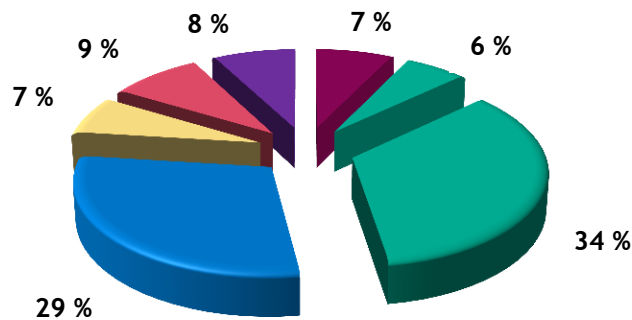
---

### Physiothérapie

La pression expiratoire positive (aussi appelée PEP) et le drainage postural avec percussions sont les traitements de physiothérapie les plus utilisés par les patients canadiens FK. Les personnes qui ont reçu une transplantation ont été exclues de ces calculs.

**Figure 22**  
Physiothérapie, 2011

■ DA/Exercices de resp.  
 ■ Flutter  
 ■ PEP  
 ■ Percussions  
 ■ Gilet  
 ■ Autre  
 ■ Inconnue



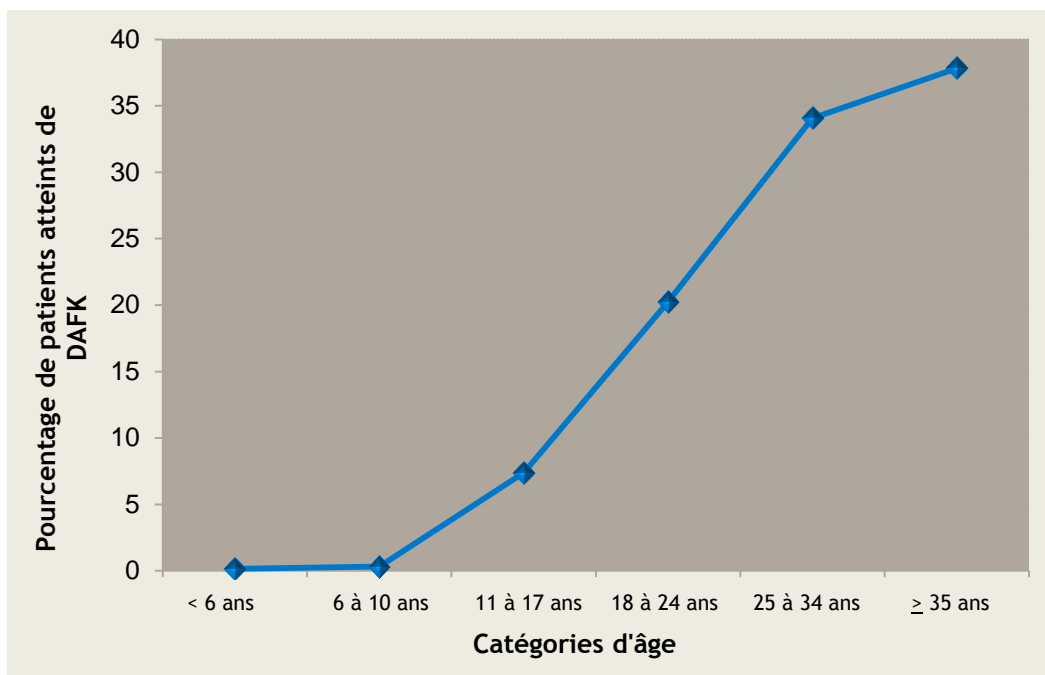
## Diabète associé à la FK (DAFK)

---

Dans l'ensemble, le DAFK a été signalé chez 16,3 % des personnes atteintes de FK en 2011. Parmi ces personnes atteintes de DAFK, environ 38 % sont âgées de 35 ans et plus.

La prévalence du DAFK augmente avec l'âge (figure 23). Parmi les personnes atteintes de DAFK, 52,7 % sont des femmes.

**Figure 23**  
Pourcentage de patients atteints de DAFK par catégories d'âge, 2011



## Hospitalisation et traitement i. v. à domicile

---

### L'exacerbation de la maladie pulmonaire comme principale cause

En 2011, 1 875 hospitalisations ont été consignées dans le registre. La raison la plus courante d'admission à l'hôpital a été l'exacerbation de la maladie pulmonaire. En 2011, 792 cycles de traitement i. v. à domicile ont été consignés dans le registre.

**Tableau 3**

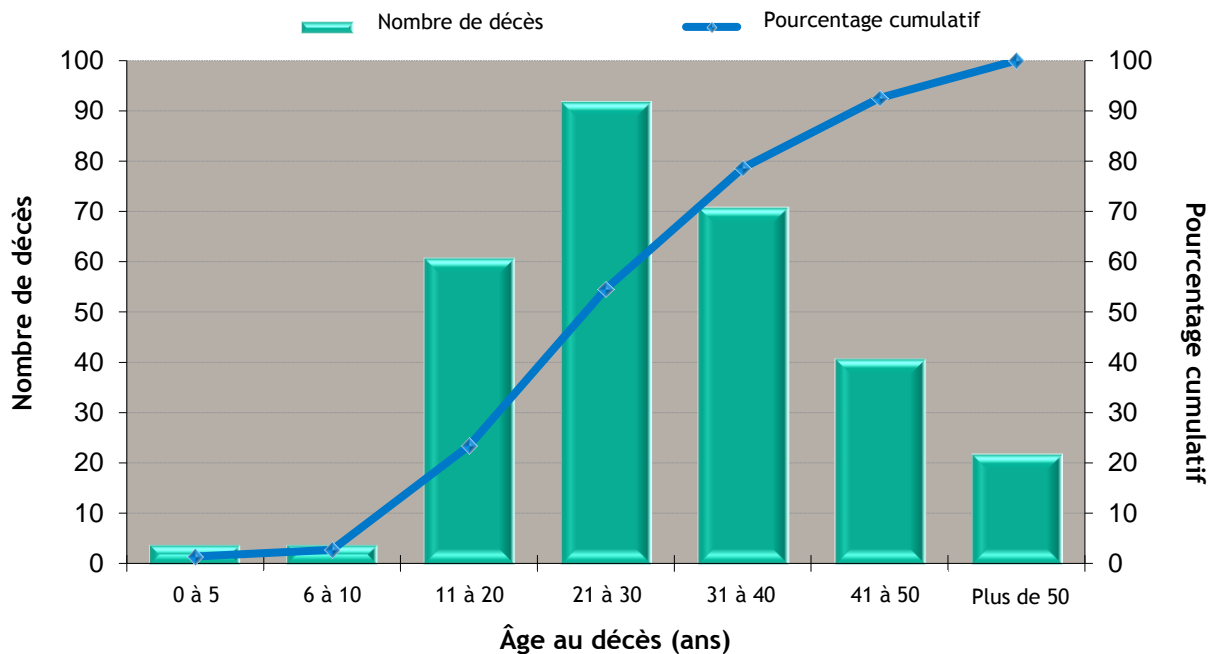
Nombre de jours d'hospitalisation et de cycles de traitement i. v. à domicile, 2011

	<i>Total</i>
Jours à l'hôpital	25 279
Hospitalisations	1 875
Visites en clinique	15 513
Cycles de traitement i. v. à domicile	792
Jours de traitement	12 088

## Survie

En 2011, 45 décès ont été consignés dans le registre. Étant donné qu'il y a relativement peu de décès chaque année, la totalité des décès survenus de 2007 à 2011 a été incluse dans la figure 24. L'âge médian du décès a été de 34 ans en 2011. La cause la plus courante de décès inscrite dans le registre était liée à la maladie pulmonaire.

**Figure 24**  
Âge au décès, 2007 à 2011



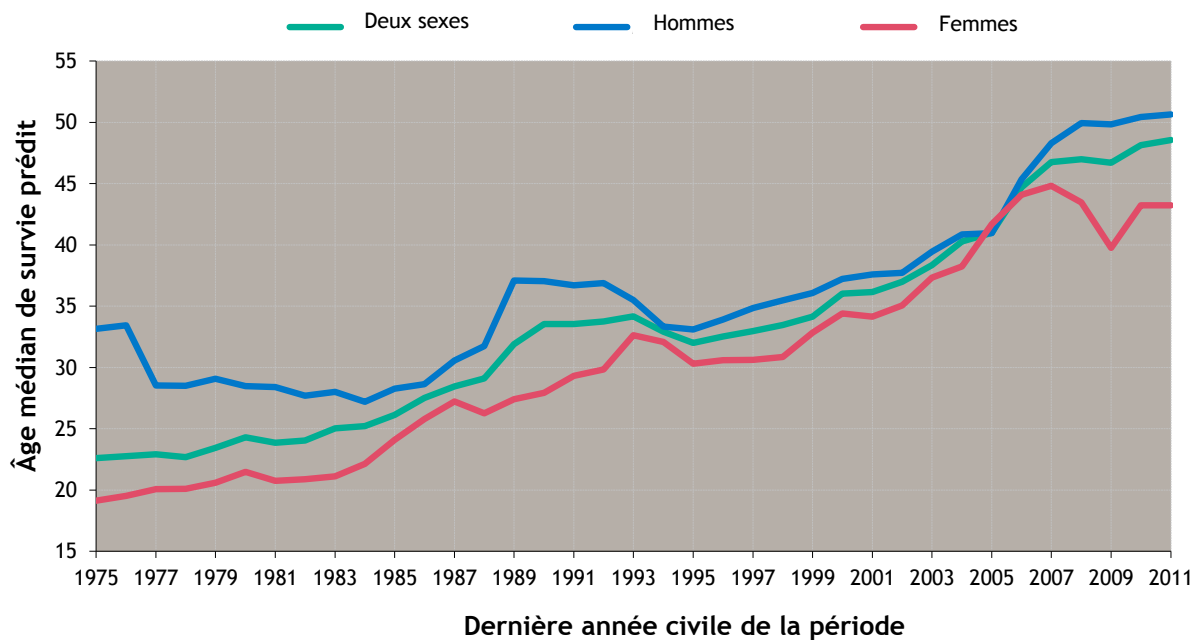
## Survie

### Âge médian de survie

L'âge médian de survie des Canadiens fibro-kystiques est maintenant estimé à **48,5 ans** (figure 25). Au fil des ans, la mortalité a été plus élevée chez les femmes fibro-kystiques; une tendance qui semble persister en 2011. La raison pour laquelle les femmes survivent moins longtemps n'est pas bien comprise, mais cette tendance a été documentée dans la littérature médicale de nombreux autres pays en plus du Canada.

Il est impossible de savoir sans contredit ce qui justifie l'augmentation de la survie que l'on constate chez les Canadiens fibro-kystiques, et en vérité, il existe sans doute plusieurs facteurs qui l'expliquent. Ces statistiques ne seraient pas constatées sans le dur labeur et le dévouement des familles touchées par la FK, des bénévoles, des partenaires et des donateurs de Fibrose kystique Canada, des chercheurs et du personnel des cliniques de FK : tous peuvent tirer une immense fierté de cet accomplissement.

**Figure 25**  
Âge médian de survie par période de cinq ans (par sexe)





## Survie

---

### 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 tenant compte de tous les décès survenus pendant une année donnée en ordre croissant, puis en repérant le nombre qui se trouve au milieu. L'âge médian au décès est calculé à partir des personnes qui sont décédées uniquement. En d'autres mots, parmi les personnes décédées, l'âge de la moitié était inférieur à l'âge médian alors que l'âge de l'autre moitié était supérieur à l'âge médian.

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.

### Espérance de vie

L'espérance de vie est la **durée moyenne de vie attendue** en fonction des taux de mortalité actuels liés à l'âge. Par exemple, l'espérance de vie à la naissance au Canada est de 77,3 ans. Cela signifie qu'on peut s'attendre à ce qu'un bébé qui naît aujourd'hui vive, en moyenne, jusqu'à cet âge. Cette valeur diffère de l'âge médian de survie.

### Âge médian de survie

L'âge médian de survie est la **durée estimée de temps jusqu'à ce que 50 % des membres d'une population donnée décèdent**. La moitié de cette population sera encore en vie après cette période, alors que l'autre moitié sera décédée. L'âge qui marque ce point précis dans le temps est l'*âge médian de survie*.

## Remerciements

Nous remercions les personnes et groupes suivants qui ont contribué de manière exceptionnelle au Registre canadien sur la fibrose kystique et au rapport annuel de 2011.

### Groupe de travail sur le Registre canadien sur la FK

D<sup>r</sup> Mark Chilvers (B.C. Children's Hospital, Vancouver)  
 D<sup>r</sup> Peter Durie (The Hospital for Sick Children, Toronto)  
 D<sup>r</sup> Larry Lands (Hôpital de Montréal pour enfants)  
 D<sup>r</sup> Mark Montgomery (Alberta Children's Hospital, Calgary)  
 D<sup>r</sup> Hans Pasterkamp (Winnipeg Children's Hospital)  
 D<sup>re</sup> Elizabeth Tullis (St. Michael's Hospital, Toronto)  
 D<sup>r</sup> Ian Waters (Royal Jubilee Hospital, Victoria)

### Fibrose kystique Canada

Maureen Adamson, présidente et chef de la direction  
 Ken Chan, vice-président, Défense des droits, recherche et soins de santé  
 D<sup>re</sup> Anne Stephenson, directrice, Registre sur la FK  
 Jackie Ruderman, directrice des programmes, Initiatives stratégiques  
 Ian McIntosh, directeur des programmes, Soins de santé

### Cliniques canadiennes de FK

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

## *Donner le souffle de vie<sup>MD</sup>*

Depuis 1960, Fibrose kystique Canada a investi plus de 140 millions de dollars dans la recherche novatrice et les soins cliniques de la FK au pays.

*Les fonds destinés aux programmes de recherche et de soins cliniques de Fibrose kystique Canada sont recueillis grâce à des activités nationales comme la marche Destination guérison<sup>MD</sup> et des initiatives communautaires organisées partout au pays.*

Le travail de Fibrose kystique Canada repose sur la générosité de nombreux donateurs particuliers, d'entreprises partenaires, d'organismes et de bénévoles.

Ensemble, nous faisons une réelle différence; chaque avancée réalisée nous rapproche de la découverte

d'un traitement curatif. Nous continuons d'investir avec assurance dans des travaux de recherche prometteurs. Il est plus que jamais important de soutenir les programmes de recherche et de soins au Canada.

Pour obtenir de plus amples renseignements, consultez le site [www.fibrosekystique.ca](http://www.fibrosekystique.ca).