

Rapport du Registre canadien de données sur les patients **fibro-kystiques**

2010



Fibrose kystique
Canada

Donnez le souffle de vie^{MD}

Qu'est-ce que 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, la FK provoque des problèmes respiratoires qui s'aggravent avec le temps. 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.

Qu'est-ce que Fibrose kystique Canada?

Fibrose kystique Canada est un organisme national de bienfaisance dans le domaine de la santé, créé en 1960, qui compte des bénévoles dans plus de 50 sections partout au pays.

Fibrose kystique Canada a pour mission d'aider les personnes atteintes de fibrose kystique en :

- finançant la recherche en vue d'atteindre son objectif qui est de guérir ou de maîtriser la FK;
- soutenant les soins de haute qualité;
- sensibilisant le public à la FK;
- recueillant et octroyant des fonds à ces fins.



Fibrose kystique Canada est l'un des principaux bailleurs de fonds de la recherche sur la fibrose kystique au monde.

Table des matières

Points saillants	3
Message et remerciements.....	4
Introduction.....	6
Données sommaires.....	7
Données démographiques	9
Génotype.....	12
Fonction respiratoire	13
Nutrition	16
Transplantation	20
Microbiologie	21
Diabète associé à la FK (DAFK)	23
Hospitalisation et traitement i.v. à domicile	23
Survie	24
Questions fréquentes	26

Points saillants

- Environ **3 800 personnes fibro-kystiques** ont été vues à l'une des **42 cliniques spécialisées en FK** au Canada
- Plus de **deux enfants ont reçu un diagnostic de FK chaque semaine** en 2010
- Près de **60 %** des personnes FK au Canada sont des **adultes**
- Cumulativement, les patients FK ont passé plus **20 000 jours à l'hôpital** et ont effectué près de **15 000 visites en clinique** en 2010
- Cumulativement, les patients FK ont effectué **749 cycles de traitement i.v. à domicile** en 2010
- L'**âge médian de survie** des Canadiens atteints de FK est présentement évalué à **48,1 ans**
- Parmi les **40 patients** qui sont **décédés** en 2010, la moitié étaient âgés de moins de **26 ans**
- Le VEMS (mesure de la fonction pulmonaire) s'améliore chez les personnes FK; la moitié des personnes FK âgées de **30 ans** avaient un **VEMS prédit d'environ 65 %** en 2010, comparativement à 53 % il y a 20 ans
- **85 %** des personnes FK doivent prendre des **enzymes pancréatiques** pour digérer les aliments et absorber les nutriments
- **31 % des femmes adultes** atteintes de FK et **19 % des hommes adultes** atteints de FK ont un **poids insuffisant**
- **32** patients FK ont subi une **transplantation** en 2010, soit près de deux fois plus qu'il y a 10 ans
- Les poumons de près de la **moitié** des patients FK sont **infectés** par une bactérie nocive comme ***Staphylococcus aureus*** et/ou ***Pseudomonas aeruginosa***
- **14 %** des personnes FK souffrent de **diabète associé à la FK**, et chez les **35 ans et plus**, c'est plus d'**un quart** qui en souffrent
- Plus de **1 800 mutations différentes** ont été identifiées dans le gène *CFTR*, mais près de **90 %** 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 et remerciements

J'ai le grand plaisir de vous présenter le rapport sur le *Registre canadien de données sur les patients fibro-kystiques* (RCDP) de 2010. Nous continuons de recueillir des données cliniques sur pratiquement toutes les personnes atteintes de FK au Canada, ce qui fait du registre une ressource nationale de taille. Depuis notre dernière publication, nous avons collecté des données rétrospectives sur les personnes fibro-kystiques; il se peut donc qu'il y ait des écarts entre le présent document et les rapports précédents.

J'aimerais souligner la contribution des personnes suivantes :

Comité de rédaction, Groupe de travail sur le RCDP

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

Équipe de ressources de Fibrose kystique Canada

Maureen Adamson, chef de la direction
Aida Fernandes, directrice, Programmes médicaux et scientifiques
Ian McIntosh, chef de service, Programmes cliniques
John Rudson, conception et maintenance de la base de données du RCDP

J'aimerais de plus remercier tout le personnel des cliniques de FK de partout au pays pour les efforts déployés dans le but de fournir des données aux fins du registre et tous les Canadiens atteints de FK qui ont accepté que des données les concernant soient intégrées au registre.

Cliniques canadiennes de FK

Victoria General Hospital
Royal Jubilee Hospital, Victoria
B.C. Children's Hospital, Vancouver
St. Paul's Hospital, Vancouver
Alberta Children's Hospital, Calgary
Foothills Hospital, Calgary
University of Alberta Hospitals, Edmonton
Royal University Hospital, Saskatoon
Regina General Hospital
Winnipeg Children's Hospital
Health Sciences Centre, Winnipeg
Health Sciences North/Horizon Santé-Nord, Sudbury
Windsor Regional Hospital
London Health Sciences Centre et Children's Hospital at LHSC

Grand River Hospital, Kitchener
St. Mary's Hospital, Kitchener
Chedoke-McMaster Hospital, Hamilton
The Hospital for Sick Children, Toronto
St. Michael's Hospital, Toronto
Hotel-Dieu Hospital, Kingston
Children's Hospital of Eastern Ontario, Ottawa
Hôpital d'Ottawa
Centre de santé et des services sociaux de Gatineau, Hull
Hôpital de Montréal pour enfants
Institut thoracique de Montréal
Hôpital Sainte-Justine, Montréal
Hôtel-Dieu de Montréal
Centre Universitaire de Santé de l'Estrie, Sherbrooke
Centre hospitalier de l'Université Laval, Sainte-Foy
Institut universitaire de cardiologie et de pneumologie de Québec, Sainte-Foy
Hôpital de Chicoutimi
Centre hospitalier régional de Rimouski
Centre de santé et des services sociaux de Rouyn-Noranda
IWK Health Centre, Halifax
QEII Health Sciences Centre, Halifax
Saint John Regional Hospital
Janeway Children's Health Centre, St. John's
Health Sciences Centre, St. John's

Cordialement,



D^{re} Anne Stephenson, M.D., Ph. D.
*Présidente, Groupe de travail sur le Registre canadien de données
sur les patients FK*



Introduction

Le Registre canadien de données sur les patients (RCDP) existe depuis le début des années 70, avec pour objectif de surveiller les tendances cliniques importantes au sein de la population FK canadienne. Il 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'est-à-dire 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 RCDP 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 RCDP pour mieux comprendre la population de leur clinique et répondre aux enjeux émergents liés aux soins de santé, notamment l'état nutritionnel, les agents pathogènes infectieux et les traitements pulmonaires.

Le RCDP 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 données recueillies aux fins du RCDP 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. Des initiatives visant l'accroissement de la qualité peuvent être conçues, et les résultats cliniques peuvent être suivis au fil du temps grâce au RCDP, qui permet de

constater les améliorations. Ces efforts se traduiront en fin de compte par une meilleure issue thérapeutique pour toutes les personnes fibro-kystiques.

Dans le passé, le RCDP a joué un rôle important non seulement dans l'orientation des soins cliniques, mais aussi dans la recherche clinique. Les chercheurs peuvent utiliser ces renseignements pour formuler des questions de recherche et orienter les travaux futurs.

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 RCDP est un outil de recherche puissant. En outre, le RCDP 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.

Les registres de données sur les patients FK, et le RCDP en particulier, sont de formidables ressources pour les cliniciens et les chercheurs spécialisés en FK, ainsi que les personnes atteintes de FK et les membres de leur famille. Le RCDP est perçu comme un modèle par d'autres pays intéressés à concevoir un registre sur les patients et a permis à la collectivité canadienne de médecins et de chercheurs spécialisés en FK de demeurer au premier plan en matière de soins et de recherche dans ce domaine. 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.

Données sommaires

Tableau 1 : Données sommaires tirées du RCDP, 1985 à 2010

	1985	1990	1995	2000	2005	2010
Profil général						
N^{bre} de patients sur lesquels des données existent pour l'année de référence	2 230	2 729	3 072	3 258	3 354	3 849
Hommes, % du total des patients	53,6	54	53,4	53,3	52,8	53,2
Âge, moyenne (ans)	13,1	14,6	16	17,9	19,7	21,6
Âge, médiane (ans)	12	13	14	16	18	20
Plus de 18 ans (%)	29,9	35	39,4	45,2	50,7	57,2
Race, % Blancs	98,2	97,6	96,9	96,3	94,8	93,5
Noirs	0,3	0,4	0,5	0,7	0,7	0,8
Asiatiques	0,4	0,4	0,4	0,4	0,4	0,6
Amérindiens	0,3	0,4	0,7	0,8	0,8	0,9
Asiatiques du sud						
Autre	0,8	0,9	1,2	1,4	1,9	1,9
Non précisée	0,1	0,3	0,3	0,2	0,1	0,2
N^{bre} de transplantations		14	12	25	39	32
Diagnostic						
Âge au diagnostic, moyenne (ans)	2,2	2,3	2,7	3	3,4	3,8
Âge au diagnostic, médiane (mois)	7	7	7	7	7	7
N^{bre} de nouveaux diagnostics par an	149	138	141	119	128	117
% avec iléus méconial à la naissance	15,2	16,7	12,7	14	19,5	14,3
Survie/mortalité						
Âge au décès, moyenne (ans)	17,5	22,3	24	28,8	29,5	30,9
Âge au décès, médiane (ans)	16,5	21	24	28	29	26
N^{bre} total de décès	44	40	65	49	47	40
Taux brut de mortalité (%)	2	1,5	2,1	1,5	1,4	1
Âge médian de survie (ans)	26,1	33,6	32,0	36,0	40,9	48,1
hommes	28,3	37,0	33,1	37,2	40,9	50,4
femmes	24,1	27,9	30,3	34,4	41,7	43,2
Marqueurs nutritionnels						
≥ 18 ans : n^{bre} par catégories d'IMC (%)						
< 20	300 (50 %)	391 (44 %)	411 (37 %)	438 (32 %)	434 (28 %)	525 (25 %)
20-25,9	287 (48 %)	445 (50 %)	610 (55 %)	783 (58 %)	932 (59 %)	1 261 (61 %)
26-29,9	13 (2 %)	46 (5 %)	72 (6 %)	108 (8 %)	160 (10 %)	222 (11 %)
≥ 30	2 (0 %)	2 (0 %)	18 (2 %)	25 (2 %)	42 (3 %)	70 (3 %)
Hommes, IMC < 23	60 (17 %)	122 (24 %)	163 (27 %)	253 (35 %)	346 (41 %)	505 (45 %)
Femmes, IMC < 22	25 (10 %)	54 (14 %)	104 (21 %)	139 (22 %)	192 (26 %)	281 (29 %)

Fonction pulmonaire						
% du VEMS prédit, moyenne	68,8	69,8	71,5	72,6	71,8	72
% du VEMS prédit, médiane	70,5	71,4	73,6	74,3	72,9	73,5
N^{bre} par catégories du VEMS prédit (≥ 18 ans) (%) :						
VEMS normal : ≥ 90 %	39 (11 %)	113 (14 %)	136 (13 %)	168 (13 %)	197 (13 %)	302 (15 %)
Atteinte légère : 70-89 %	88 (24 %)	183 (22 %)	230 (22 %)	306 (23 %)	376 (25 %)	553 (27 %)
Atteinte modérée : 40-69 %	135 (36 %)	286 (34 %)	409 (38 %)	540 (41 %)	647 (42 %)	801 (39 %)
Atteinte grave : < 40 %	109 (29 %)	254 (30 %)	288 (27 %)	304 (23 %)	305 (20 %)	396 (19 %)
N^{bre} par catégories du VEMS prédit (6 à 17 ans) (%) :						
VEMS normal : ≥ 90 %	172 (32 %)	374 (37 %)	489 (43 %)	585 (49 %)	526 (50 %)	541 (52 %)
Atteinte légère : 70-89 %	159 (30 %)	302 (29 %)	348 (30 %)	348 (29 %)	306 (29 %)	310 (30 %)
Atteinte modérée : 40-69 %	157 (30 %)	266 (26 %)	256 (22 %)	236 (20 %)	200 (19 %)	165 (16 %)
Atteinte grave : < 40 %	43 (8 %)	82 (8 %)	51 (4 %)	34 (3 %)	29 (3 %)	22 (2 %)
N ^{bre} sous oxygénothérapie (%)	---	---	---	---	112 (3 %)	129 (3 %)
Microbiologie						
% avec culture positive sur premier échantillon d'expectoration de l'année (1976-1996), à partir de 2001, toutes les cultures :						
<i>Pseudomonas aeruginosa</i>	871 (39 %)	1 175 (43 %)	1 356 (44 %)	1 406 (43 %)	1 592 (47 %)	1 709 (44 %)
<i>Staphylococcus aureus</i>	437 (20 %)	770 (28 %)	913 (30 %)	1 124 (34 %)	1 557 (46 %)	1 864 (48 %)
Espèces <i>Haemophilus</i>	270 (12 %)	358 (13 %)	370 (12 %)	371 (11 %)	530 (16 %)	567 (15 %)
<i>Stenotrophomonas maltophilia</i>	---	---	---	134 (4 %)	289 (9 %)	515 (13 %)
<i>Aspergillus fumigatus</i>	---	---	---	---	443 (13 %)	785 (20 %)
SARM	---	---	---	---	62 (2 %)	160 (4 %)
Complexe <i>Burkholderia cepacia</i>	182 (8 %)	277 (10 %)	251 (8 %)	177 (5 %)	159 (5 %)	181 (5 %)
Complications						
N ^{bre} atteints de DAFK (total) (%)	28 (1 %)	113 (4 %)	184 (6 %)	235 (7 %)	366 (11 %)	543 (14 %)
Parmi ceux atteints de DAFK, n ^{bre} d'hommes (%)	16 (57 %)	44 (39 %)	70 (38 %)	93 (40 %)	171 (47 %)	271 (50 %)
N ^{bre} présentant une hémoptysie massive (%)	29 (1 %)	43 (2 %)	41 (1 %)	38 (1 %)	21 (1 %)	111 (3 %)
N ^{bre} présentant un pneumothorax (%)	13 (1 %)	29 (1 %)	28 (1 %)	24 (1 %)	25 (1 %)	111 (3 %)
N ^{bre} présentant un syndrome d'occlusion distale de l'intestin (%)	31 (1 %)	95 (3 %)	102 (3 %)	82 (3 %)	112 (3 %)	227 (6 %)
N ^{bre} présentant des polypes nasaux (%)	150 (7 %)	220 (8 %)	308 (10 %)	318 (10 %)	301 (9 %)	388 (10 %)
N ^{bre} atteints de cirrhose hépatique/ hypertension portale (%)	20 (1 %)	31 (1 %)	50 (2 %)	32 (1 %)	28 (1 %)	33 (1 %)
Grossesses						
N ^{bre} de grossesses	3	6	8	7	6	21
N ^{bre} de naissances vivantes	4	9	11	11	13	14

Données démographiques

En 2010, 42 cliniques de FK ont soumis des dossiers cliniques sur un total de 3 849 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. Au moment de générer ce graphique, nous avons 99 % des données nationales recueillies pour 2010.

Comme le montre la figure 1, le nombre de nouveaux diagnostics de FK a diminué entre 2004 et 2006, mais semble s'être stabilisé entre 2007 et 2009, ce qui peut s'expliquer

par l'introduction de programmes de dépistage néonatal dans plusieurs provinces.

Le nombre de personnes vivant avec la FK au Canada augmente.

En 2010, 117 personnes ont reçu un nouveau diagnostic de FK.

Figure 1 : Nombre total de patients FK et nouveaux diagnostics inscrits au RCDP, 1990 à 2010

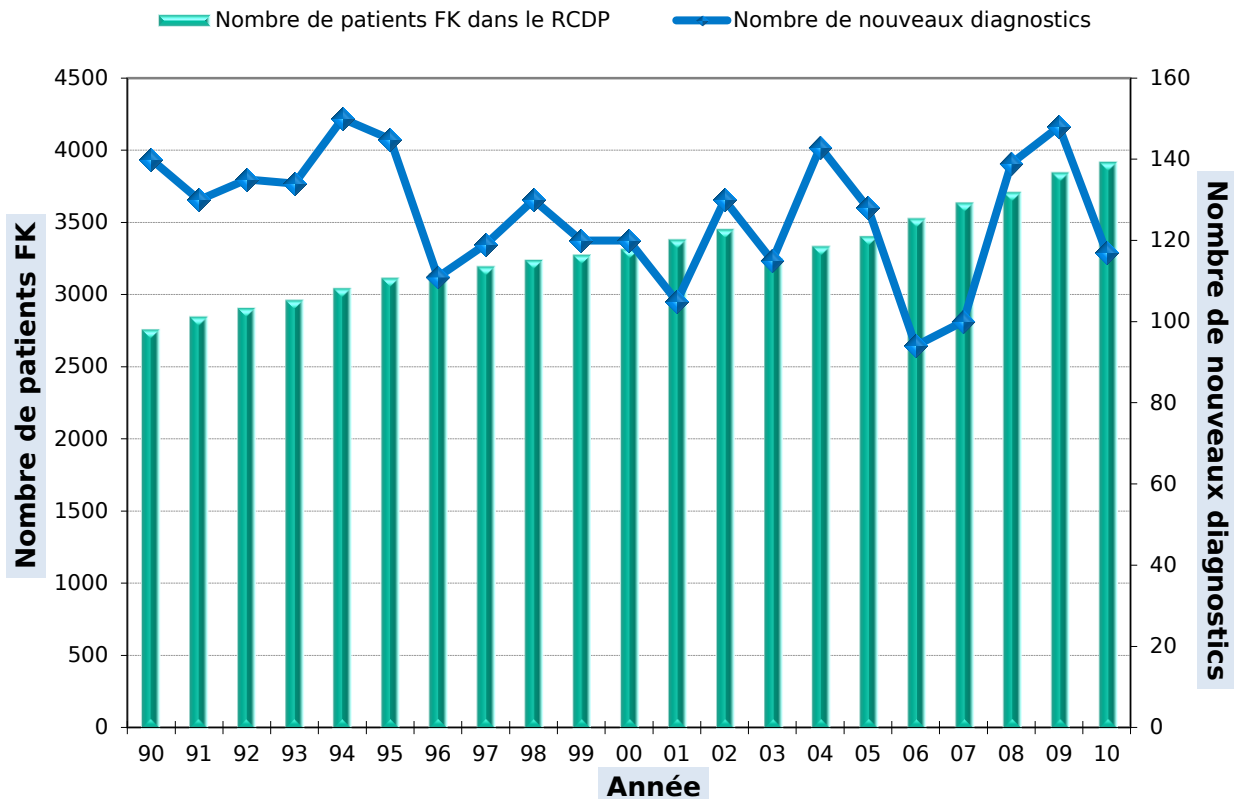
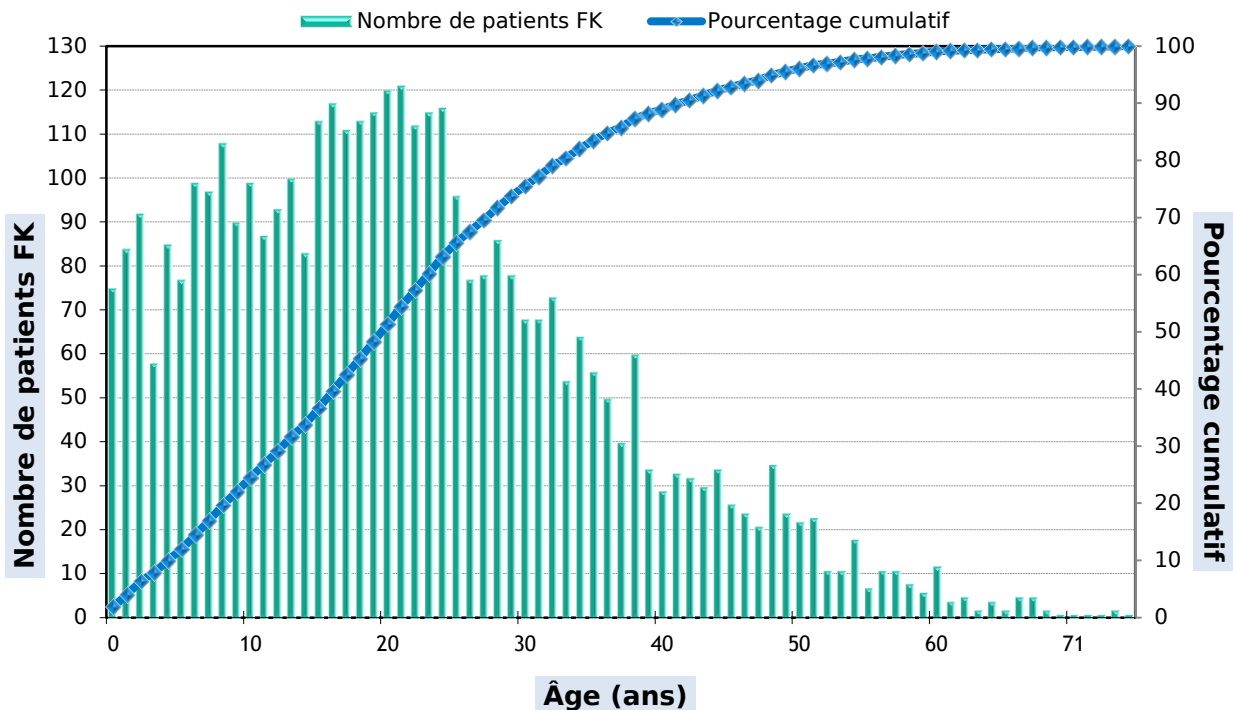


Figure 2 : Distribution de l'âge de la population FK, 2010



La figure 2 montre la distribution de l'âge de la population FK canadienne pour 2010. L'âge médian était de 20 ans, l'intervalle allant de la naissance à 79 ans. Les hommes comptaient pour 53,2 % des personnes

inscrites au registre en 2010.

La proportion d'adultes fibro-kystiques continue d'augmenter. En 2010, 57,5 % des personnes inscrites au registre étaient âgées de 18 ans ou plus (figure 3).

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

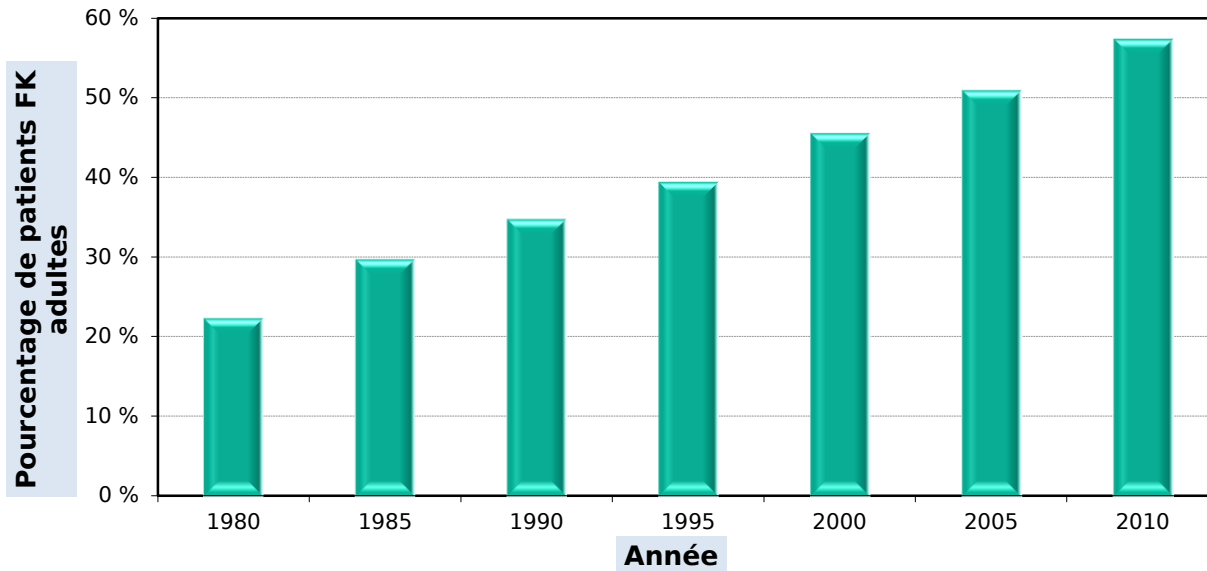
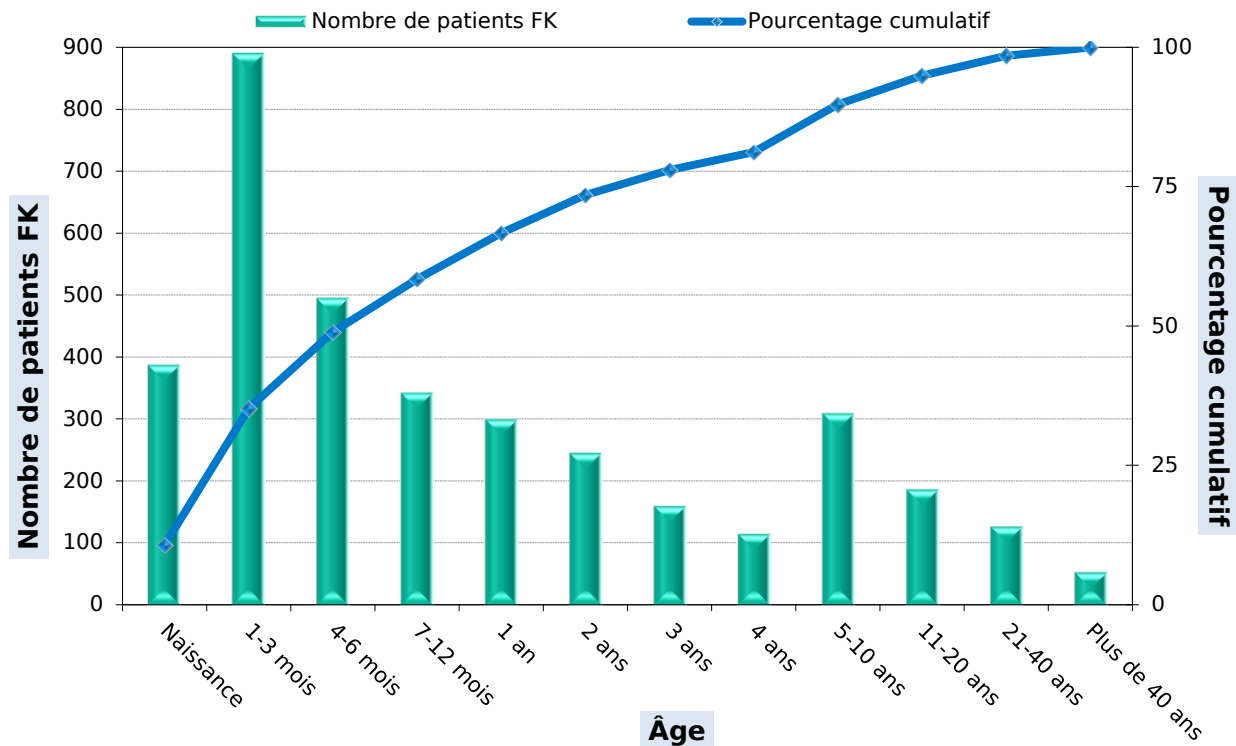


Figure 4 : Âge au diagnostic, tous les patients, 2010



La figure 4 montre que 50 % des personnes avaient reçu le diagnostic avant l'âge de 6 mois, et 74 %, avant l'âge de deux ans. Des diagnostics à l'âge adulte surviennent encore : 1,5 % 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.

La moitié des personnes atteintes de FK reçoivent un diagnostic avant l'âge de six ans.

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 1 800 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, 51,3 % présentaient deux mutations deltaF508 (figure 5) et 89,5 % présentaient au moins une mutation deltaF508 (tableau 2).

Figure 5 : Génotype (basé sur N = 3 499)

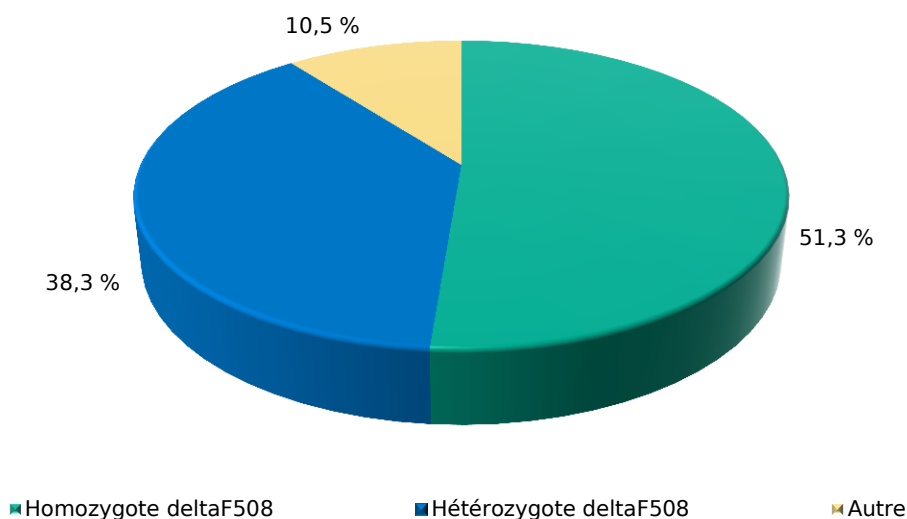


Table 2 : Fréquence des mutations FK (5 principales)

Génotype	Nombre	Pourcentage
DeltaF508 ou Delta507 ou F508/5T	3 248	89,5
621+1G->T	220	6,1
G542X	116	3,2
G551D	104	2,9
A455E	82	2,3

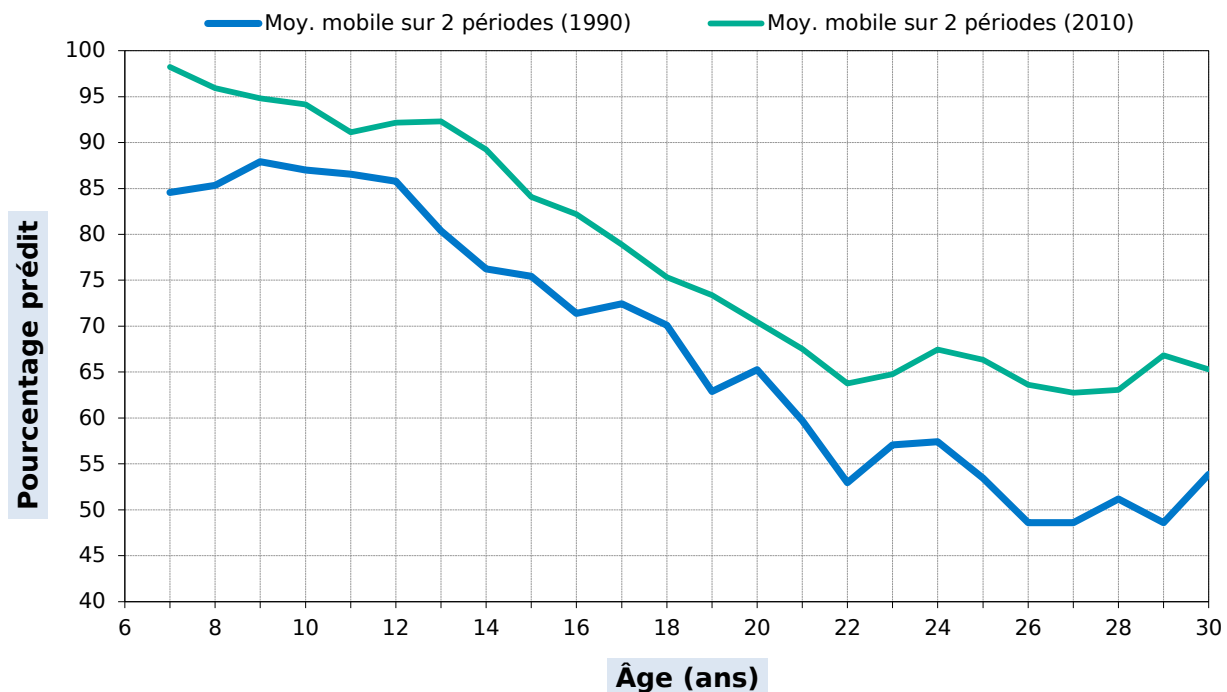
Fonction respiratoire

Le pourcentage médian du VEMS prédit s'est amélioré depuis les 20 dernières années. Le VEMS médian prédit à 30 ans en 2010 était de 65 %, comparativement à 53 % en 1990 (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.

Le VEMS est la quantité maximale d'air qu'on peut expirer avec force en une seconde.

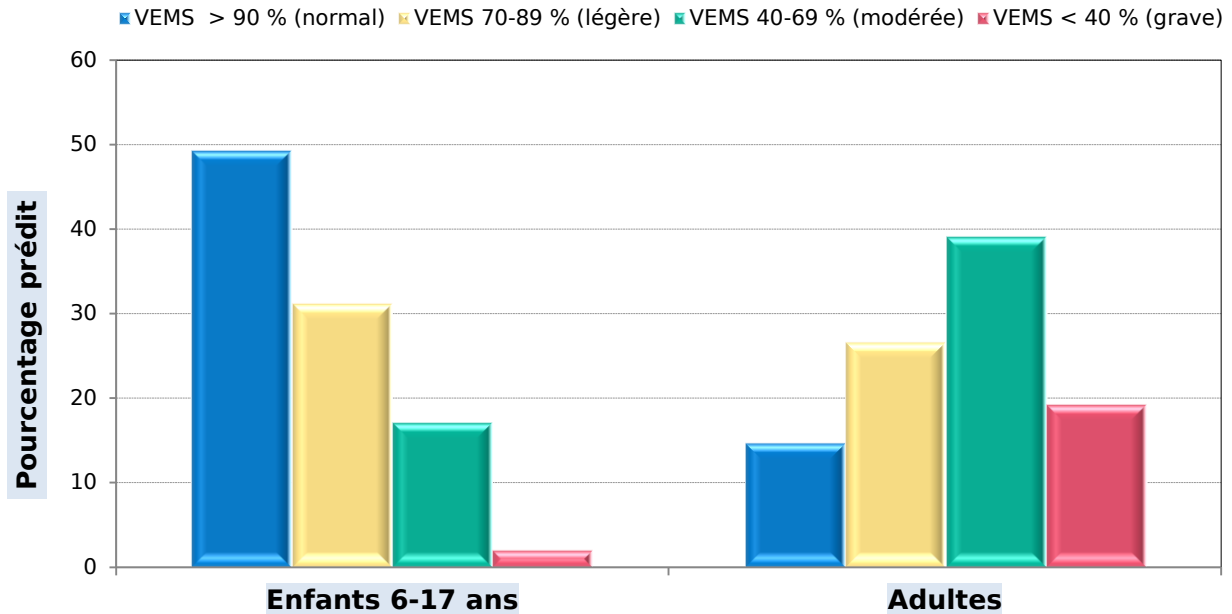
Figure 6 : Pourcentage médian du VEMS prédit en fonction de l'âge, 1990 et 2010



La fonction pulmonaire est mesurée à partir de l'âge de six ans. La majorité (49,4 %) des enfants FK âgés de 6 à 17 ans avait une fonction pulmonaire normale (VEMS prédit supérieur à 90 %);

alors que pour la majorité des adultes (39,2 %), la gravité de l'atteinte pulmonaire était considérée comme « modérée » (figure 7). Ces pourcentages sont similaires à ceux obtenus en 2009.

Figure 7 : Gravité de la maladie respiratoire des enfants et des adultes fibro-kystiques (pourcentage du VEMS prédit), 2010



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 21 cliniques ont été incluses dans ce graphique. Le nombre

d’observations par clinique utilisé pour calculer le VEMS médian variait de 10 à 180. Le VEMS médian national prédit était de 90,4 % (intervalle de 67,8 à 101,5 %) (figure 8).

Figure 8 : Pourcentage médian prédit du VEMS pour les patients FK âgés de 6 à 17 ans par clinique de FK, 2010

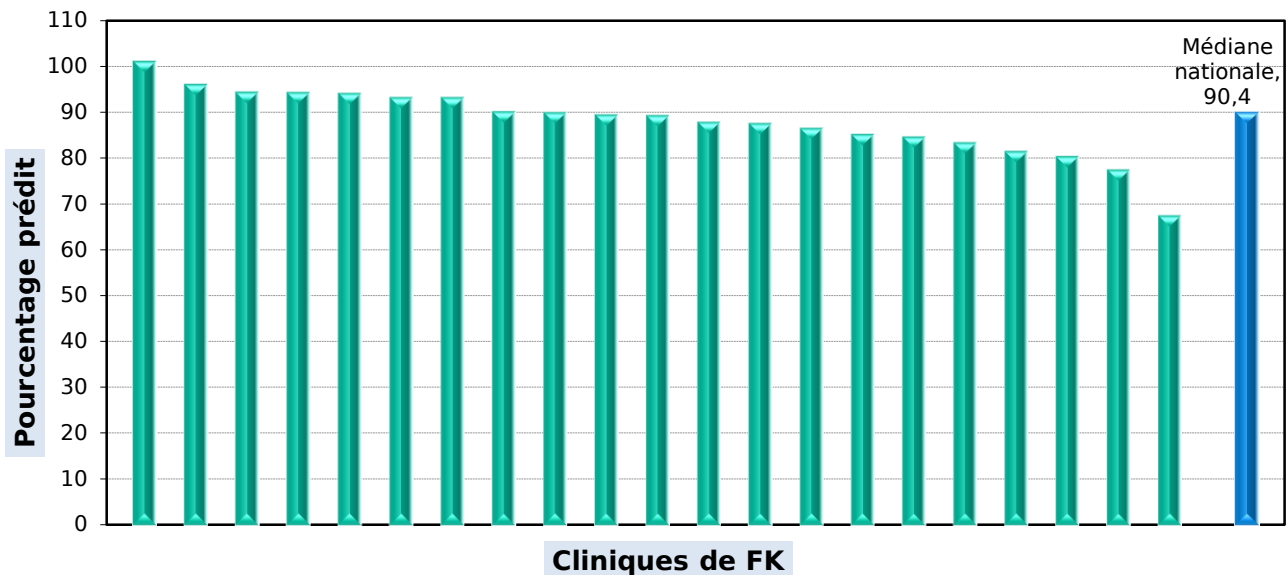
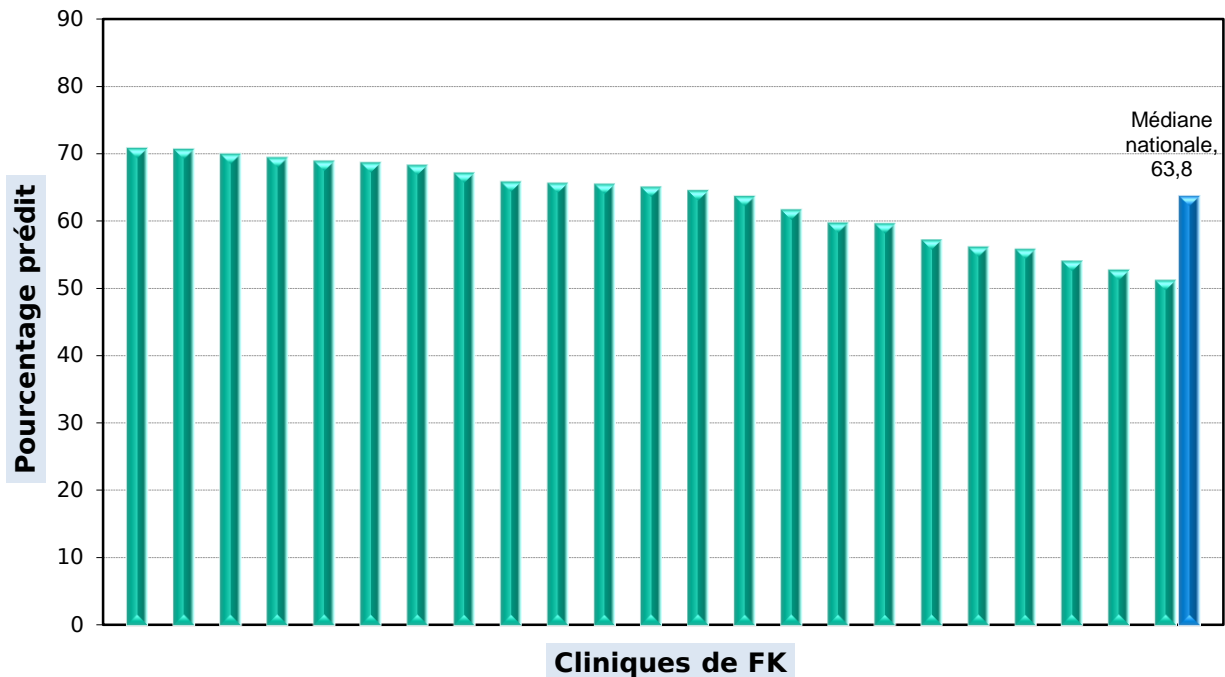


Figure 9 : Pourcentage médian prédit du VEMS pour les patients FK âgés d’au moins 18 ans par clinique de FK, 2010



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 24 cliniques de FK ont été incluses dans ce graphique. Le nombre d’observations par clinique ayant servi au calcul du VEMS médian allait de 10 à 346. Le VEMS médian national prédit était de 63,8 % (intervalle de 51,4 à 71 %).

Nutrition

En 2010, 85 % des personnes fibro-kystiques prenaient des suppléments d'enzymes pancréatiques (insuffisance pancréatique), alors que 15 % n'en prenaient pas (suffisance pancréatique) (figure 10).

Chez les personnes de 40 ans ou plus, 65 % présentaient 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

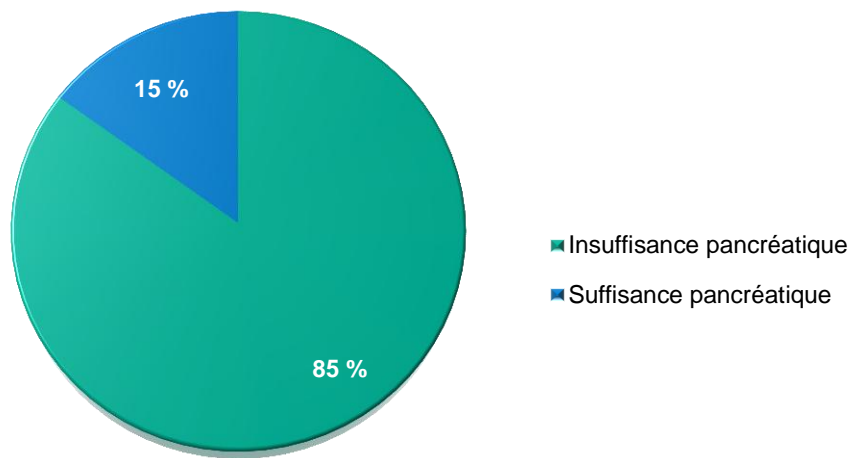


Figure 11 : Fonction pancréatique, par groupes d'âge

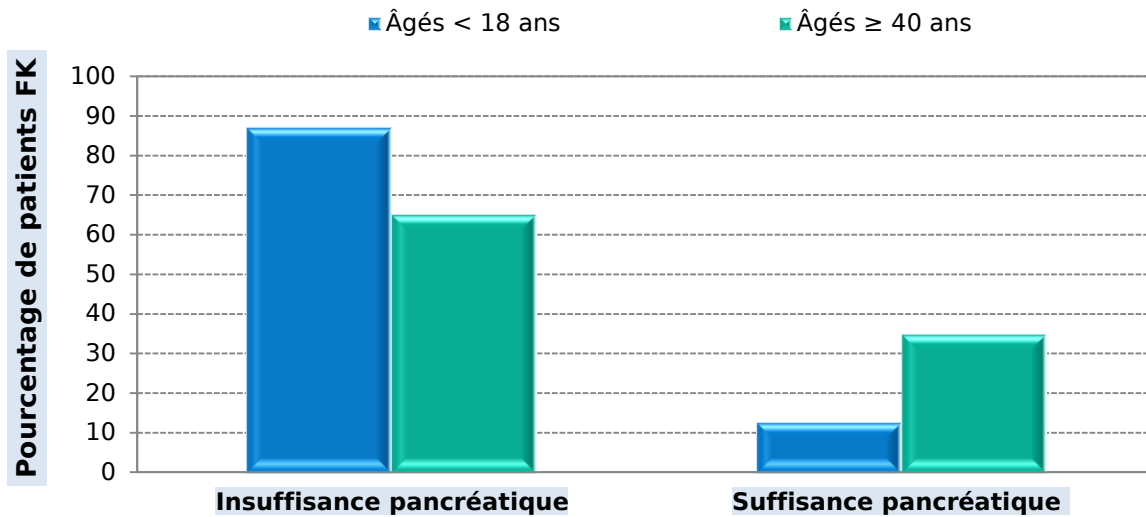


Figure 12 : Percentile médian de l'IMC des patients FK âgés de 2 à 17 ans par clinique de FK, 2010

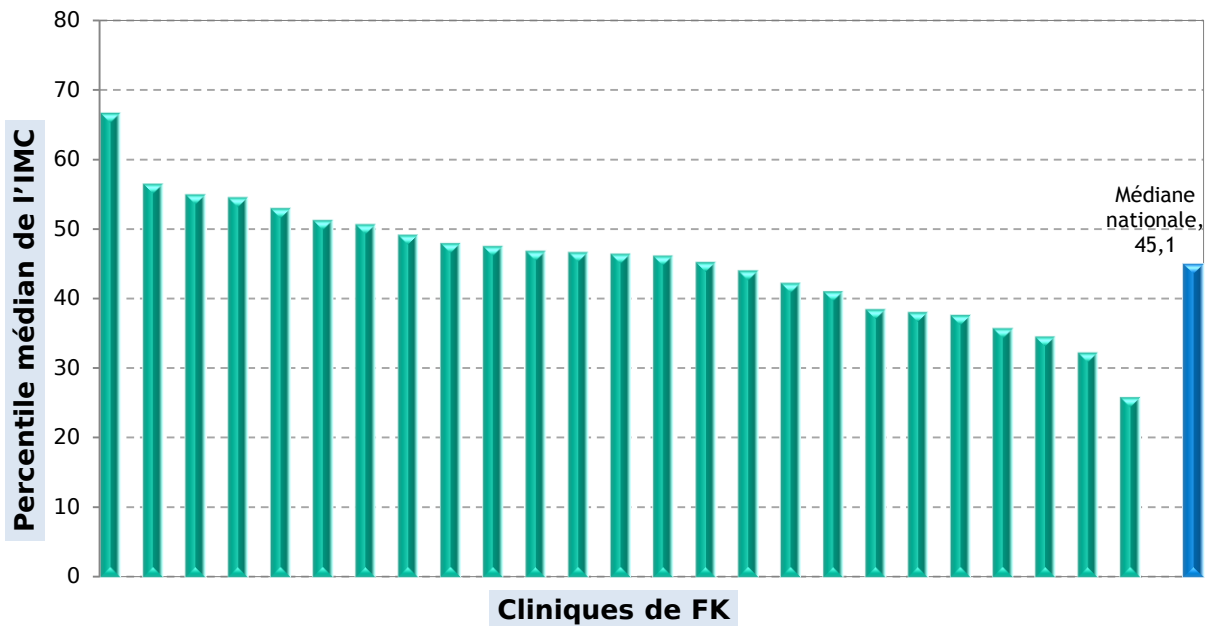
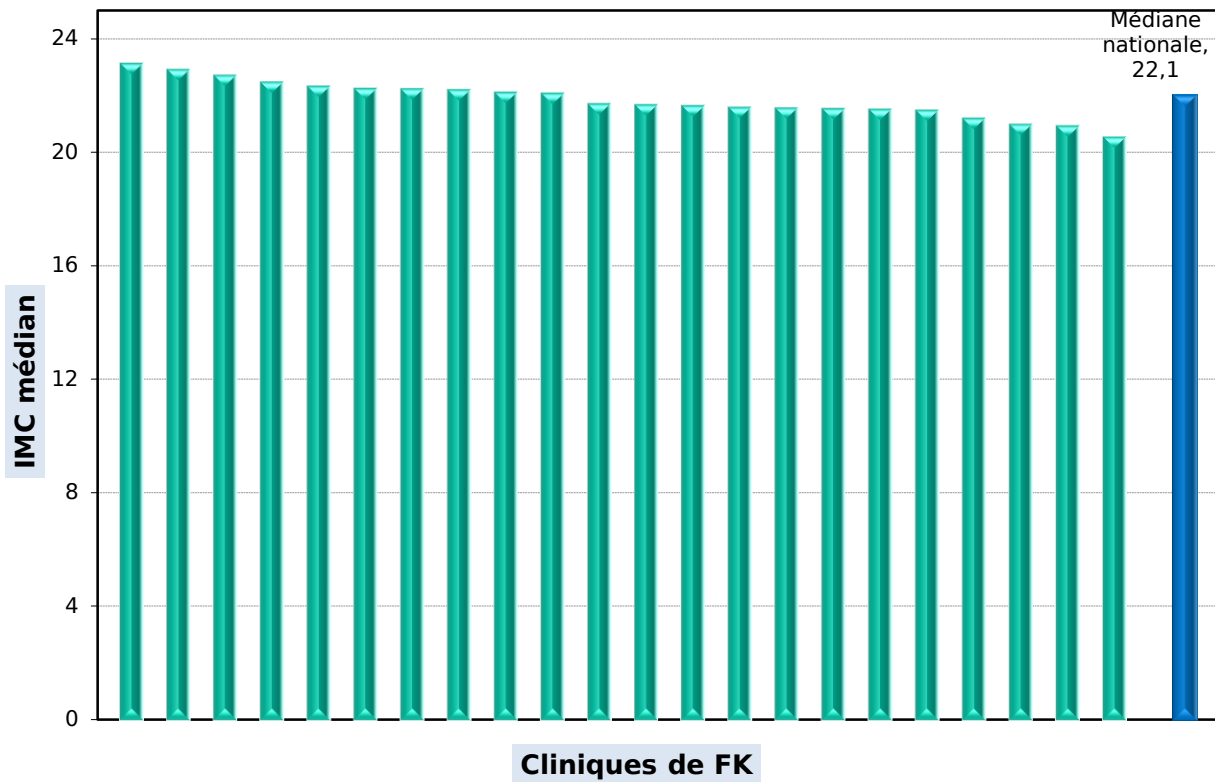


Figure 13 : IMC médian pour les patients FK âgés d’au moins 18 ans par clinique de FK, 2010

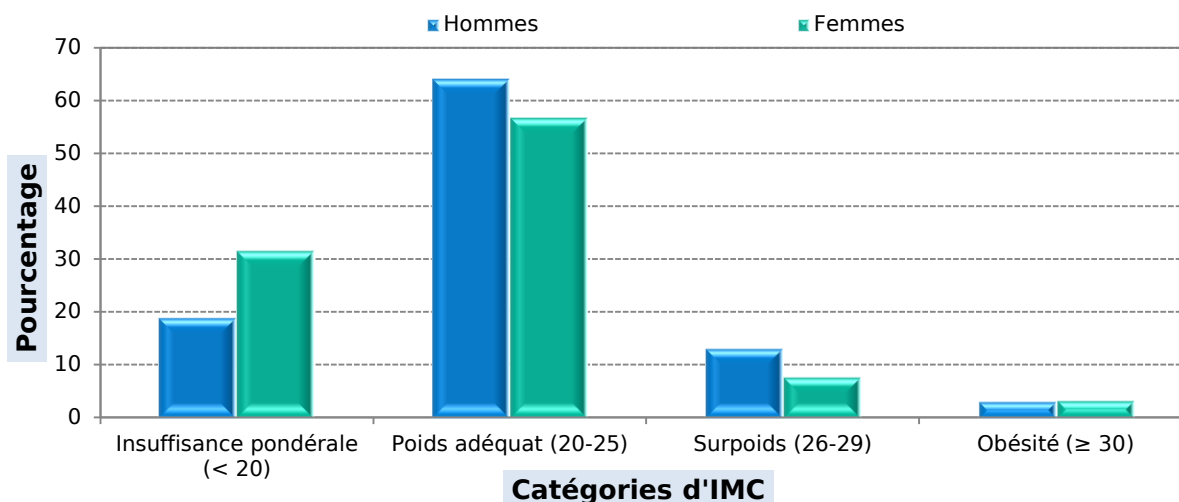


L'indice de masse corporelle (IMC) sert à estimer le poids santé corporel en fonction de la taille d'un adulte.

La figure 13 montre l'IMC médian pour les patients FK âgés d'au moins 18 ans, par clinique. Les données de 22 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/m². Les IMC médians variaient de 19,5 à 23,2 kg/m².

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

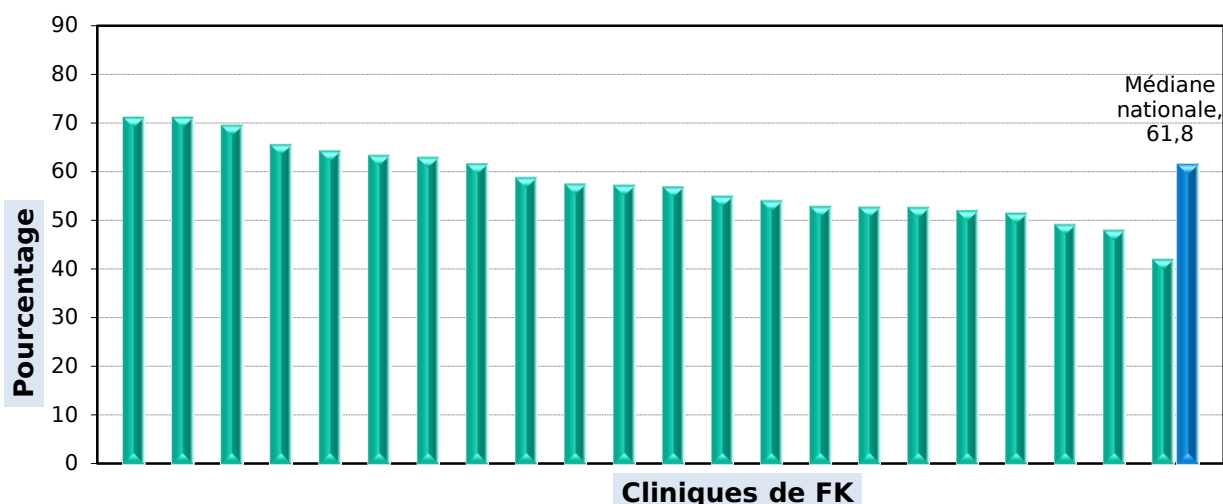
Figure 14 : Classification de l'IMC par patients fibro-kystique, par sexe, 2010



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/m²). Il arrive souvent que les jeunes hommes au physique musculaire et athlétique aient un IMC se situant entre 26 et 29 kg/m², en raison d'une masse musculaire élevée. Dans l'ensemble, 3,4 % des adultes FK ont un IMC dans la catégorie « obésité ».

Figure 15 : Pourcentage dont l'IMC est < 22 kg/m² pour les femmes et < 23 kg/m² pour les hommes atteints de FK âgés d'au moins 18 ans par clinique de FK, 2010

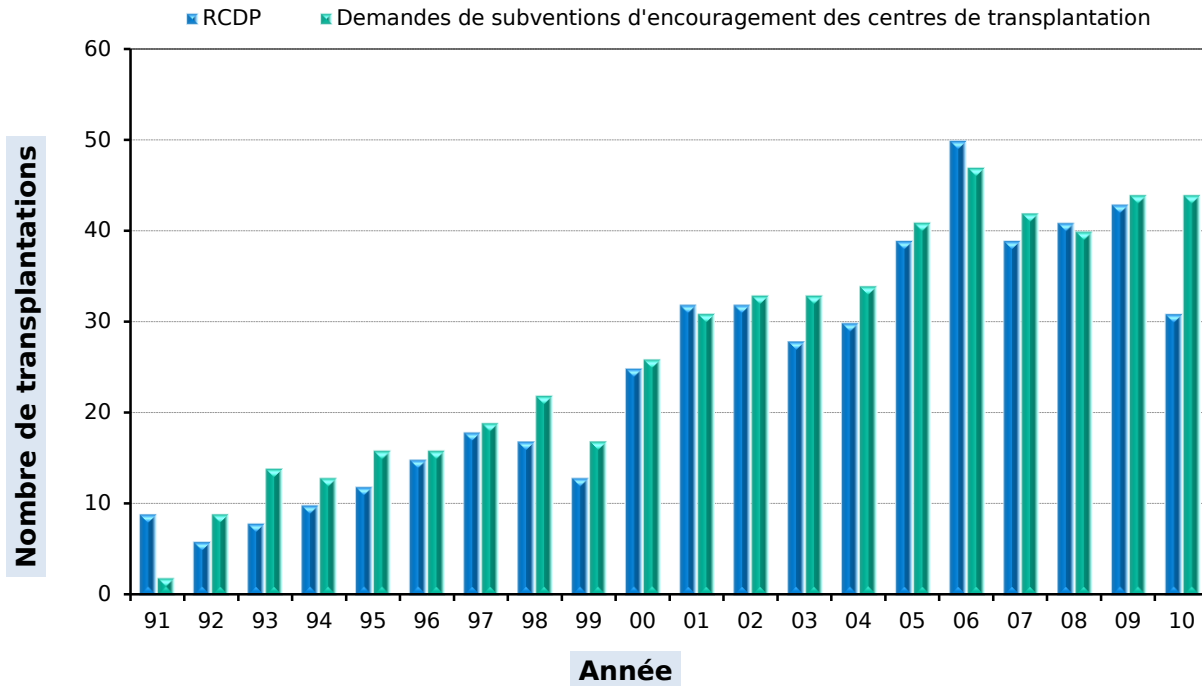


Le pourcentage moyen national des patients FK dont l'IMC est < 22 kg/m² (pour les femmes) et < 23 kg/m² (pour les hommes) chez les patients âgés d'au moins 18 ans était de 61,8 % (intervalle de 46,7 à

84,2 %). 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 22 cliniques.

Transplantation

Figure 16 : Nombre de patients ayant reçu une transplantation par année, 1991 à 2010



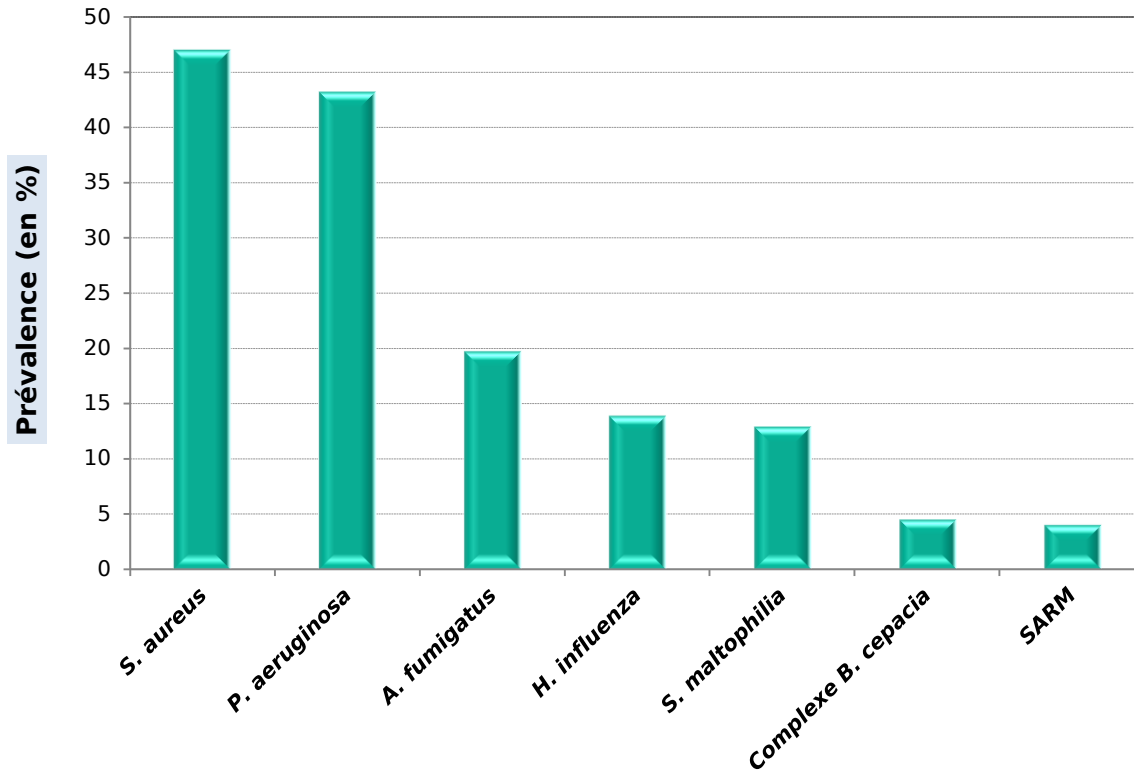
La figure 16 montre le nombre de transplantations réalisées annuellement tel que rapporté dans le RCDP et dans les demandes de subvention d'encouragement des centres de transplantation. Quoique les nombres soumis représentent principalement des transplantations pulmonaires, les personnes ayant reçu

Plus de 500 patients atteints de fibrose kystique ont reçu une transplantation depuis le début des années 90.

d'autres types de transplantation (p. ex., cœur-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 44 patients FK ont reçu une transplantation en 2010, comparativement à 32 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

Figure 17 : Prévalence des espèces de bactéries prélevées dans les voies respiratoires des patients FK (tous âges), 2010



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).

La prévalence des espèces *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 *Aspergillus*. Cette prévalence accrue peut être due en partie à l'accroissement de la surveillance de ces organismes. À l'inverse, la prévalence du complexe *Burkholderia cepacia* a diminué au fil des ans, atteignant 4,6 % en 2010. La prévalence de SARM a légèrement augmenté en 2010 pour atteindre 4,1 %. Ces données n'étaient pas recueillies aux fins du RCDP 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 18 : Prévalence des infections respiratoires, 2007-2010

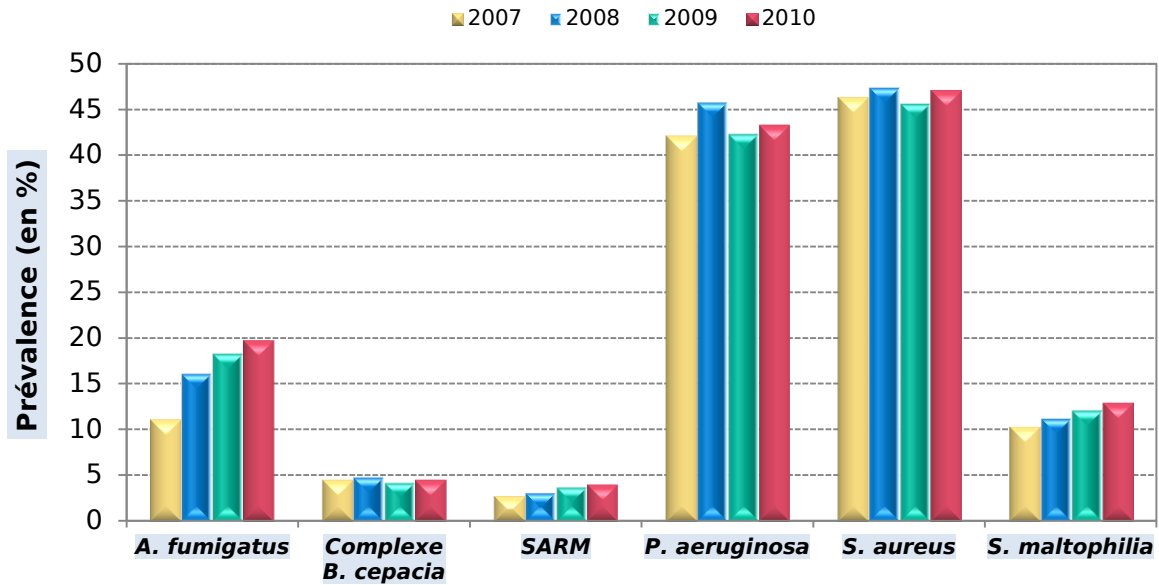
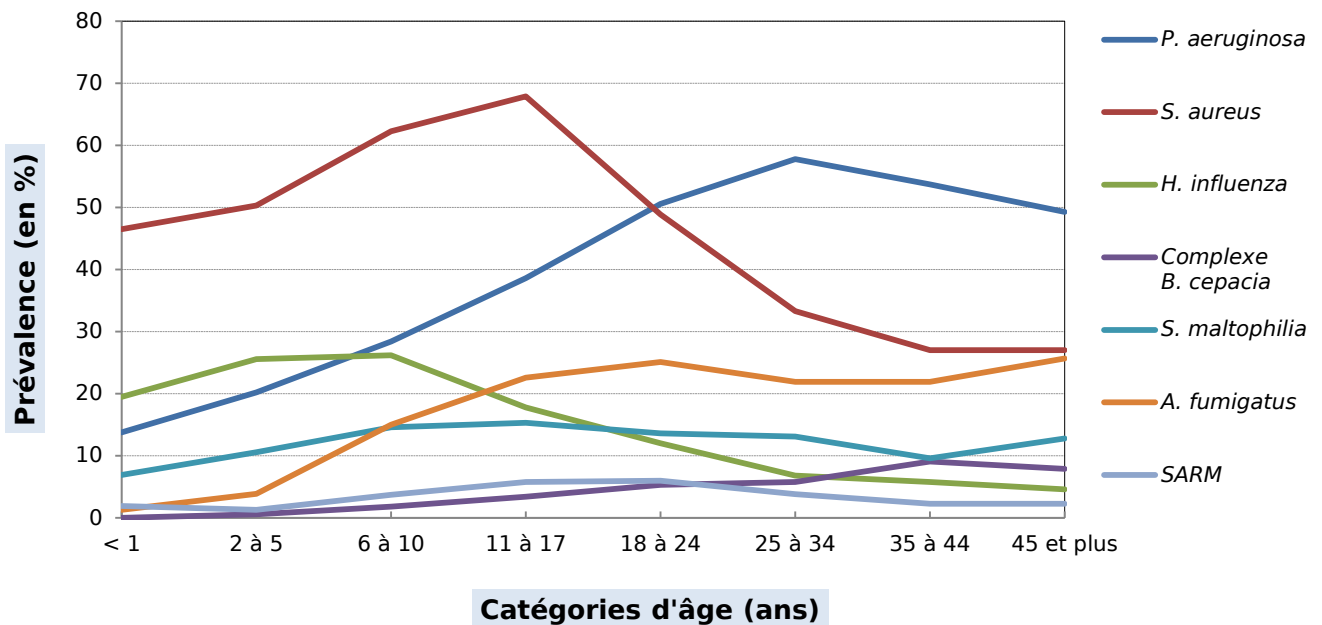


Figure 19 : Prévalence des infections respiratoires chez les patients fibro-kystiques en fonction de l'âge, 2010

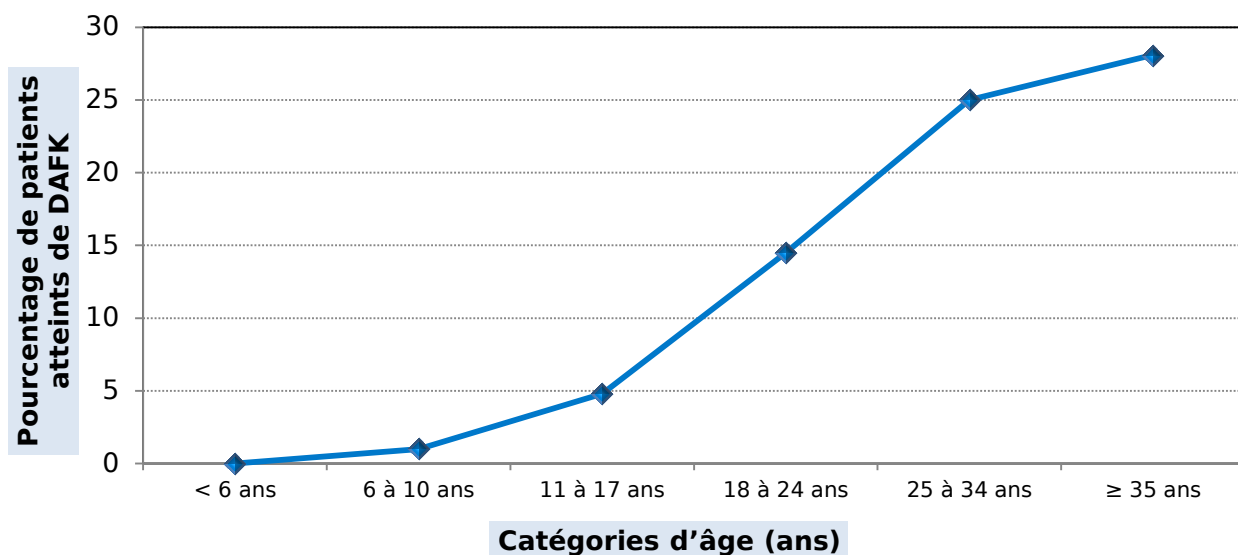


Diabète associé à la FK (DAFK)

Dans l'ensemble, le DAFK a été signalé chez 13,7 % des personnes atteintes de FK en 2010. Chez les personnes de 35 ans et plus, la prévalence du DAFK était de 28,1 % en 2010. La prévalence du DAFK

augmente avec l'âge (figure 20). Parmi les personnes atteintes de DAFK, 49,9 % sont des femmes.

Figure 20 : Pourcentage de patients atteints de DAFK par catégories d'âge, 2010



Hospitalisation et traitement i.v. à domicile

Tableau 3 : Nombre de jours d'hospitalisation et de cycles de traitement i.v. à domicile, 2010

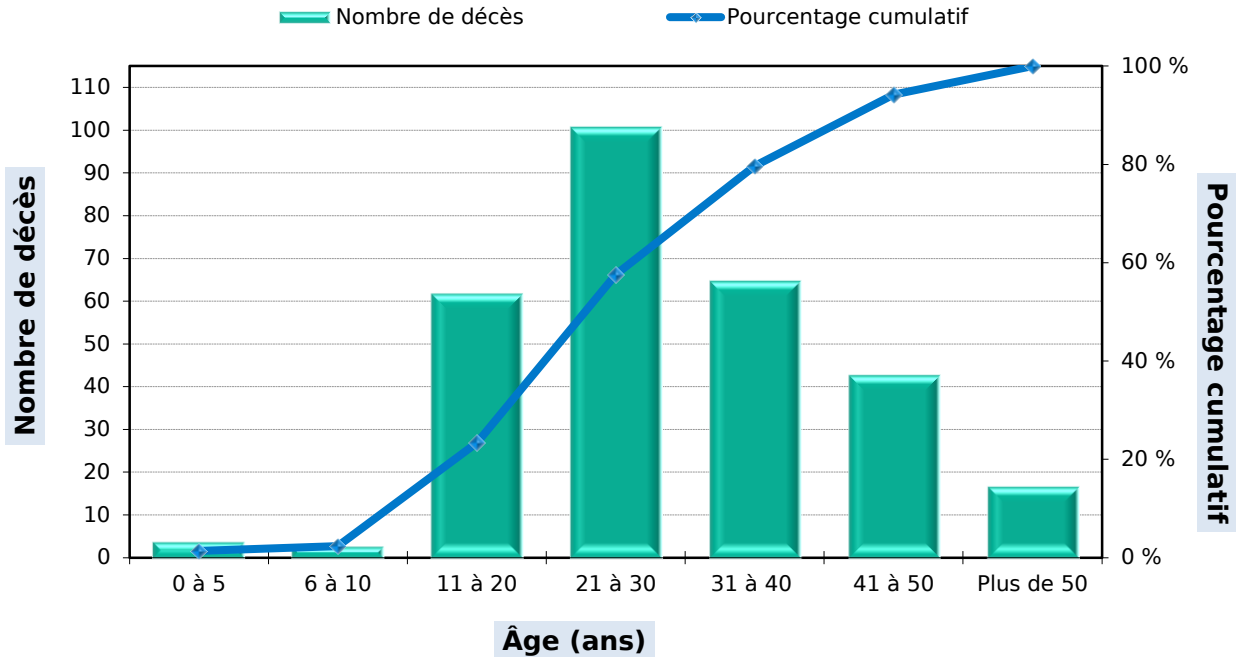
	Total
Jours à l'hôpital	23 146
Hospitalisations	1 713
Visites en clinique	14 890
Cycles de traitement i.v. à domicile	749
Jours de traitement i.v. à domicile	10 992

En 2010, 1 723 hospitalisations ont été consignées dans le RCDP. La raison la plus courante d'admission à l'hôpital a été

l'exacerbation de la maladie pulmonaire. En 2010, 749 cycles de traitement i.v. à domicile ont été consignés dans le registre.

Survie

Figure 21 : Âge au décès, 2006 à 2010



Étant donné qu'il y a relativement peu de décès chaque année, la totalité des décès survenus de 2006 à 2010 a été incluse dans la figure 21. En 2010, 40 décès ont été

consignés dans le registre. L'âge médian du décès a été de 26 ans en 2010. La cause la plus courante de décès inscrite dans le RCDP était liée à la maladie pulmonaire.

Figure 22 : Âge médian de survie par période de cinq ans (par sexe)

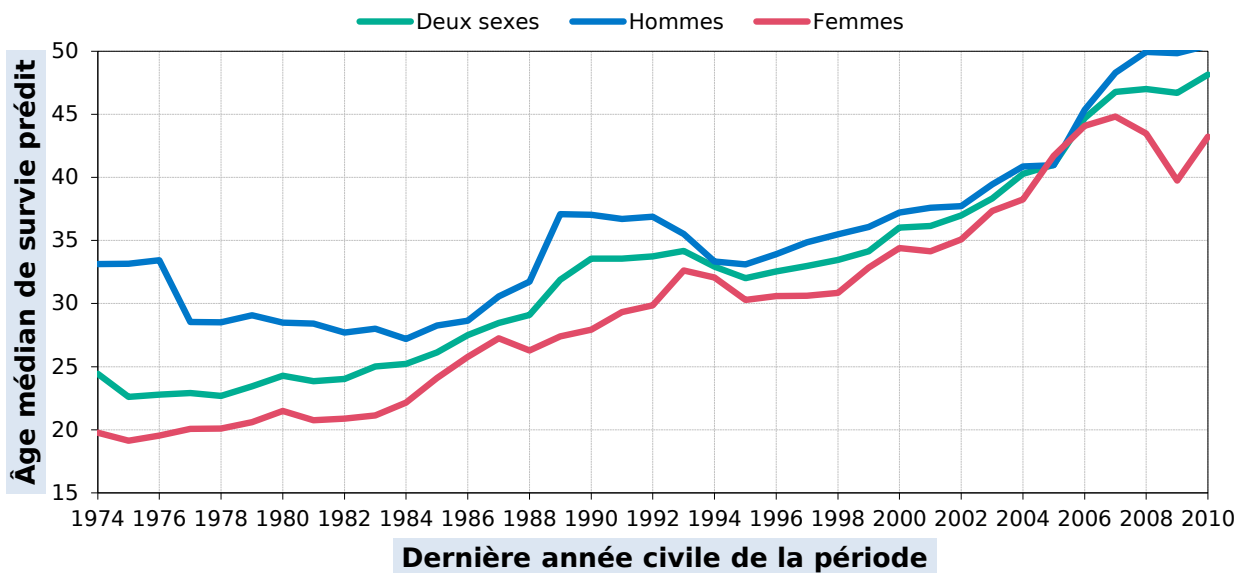


Figure 23 : Survie des hommes canadiens atteints de fibrose kystique par cohortes de naissance, 1976 à 2010

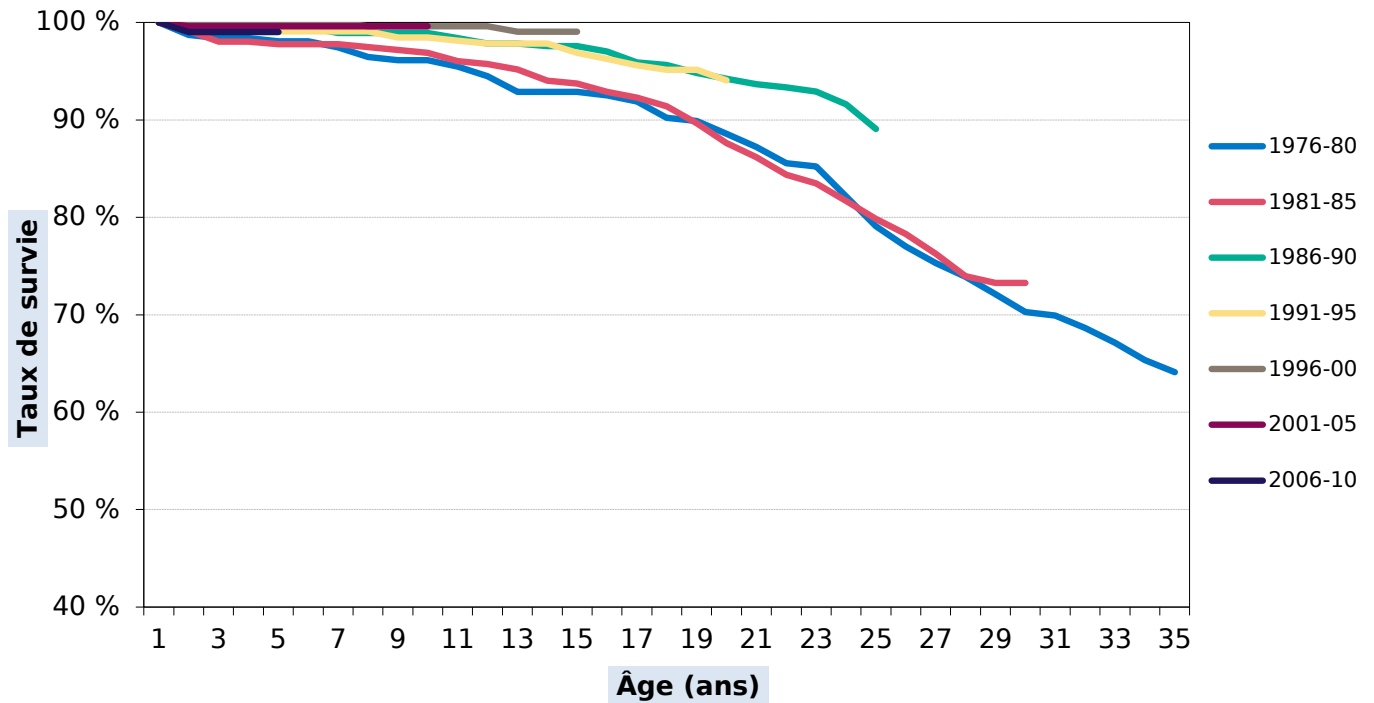
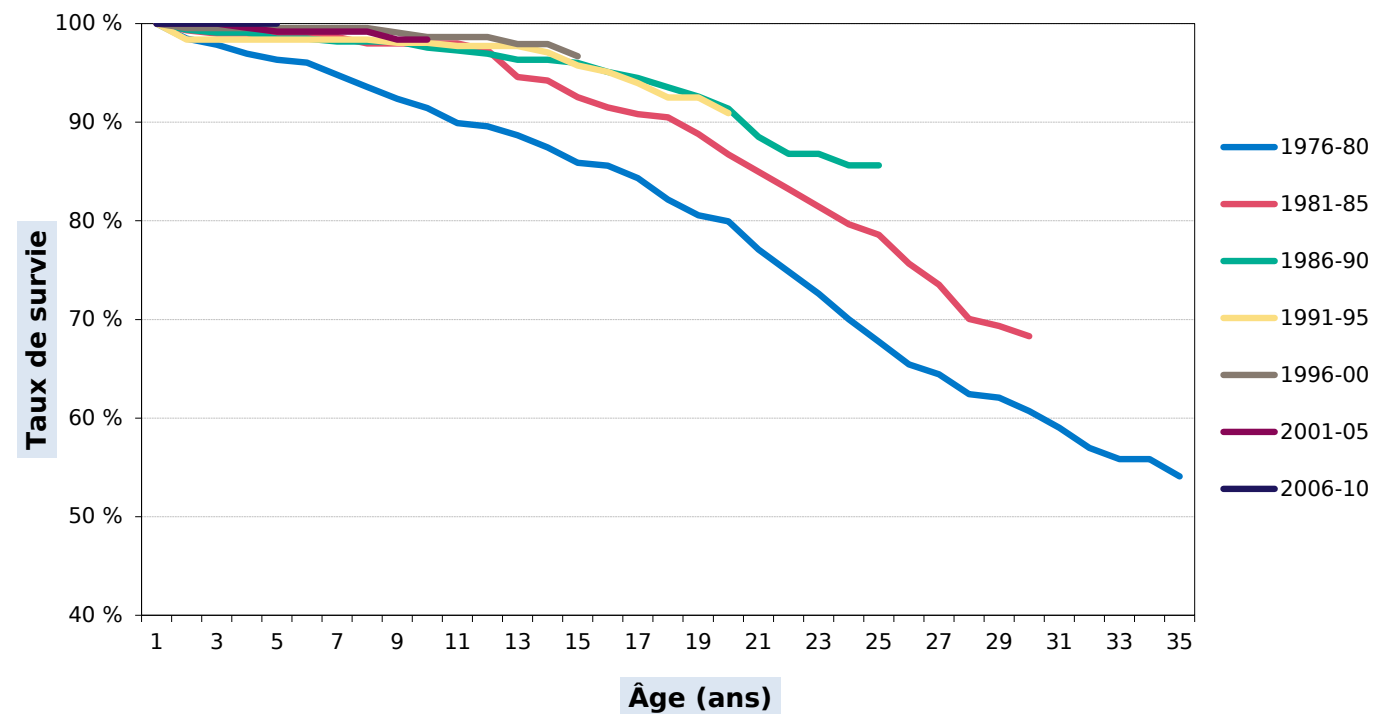


Figure 24 : Survie des femmes canadiennes atteintes de fibrose kystique par cohortes de naissance, 1976 à 2010



L'âge médian de survie des Canadiens fibro-kystiques est maintenant estimé à 48,1 ans (figure 22). Au fil des ans, la mortalité a été plus élevée chez les femmes fibro-kystiques; une tendance qui semble persister en 2010. 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.

Les figures 23 et 24 montrent le taux de survie des hommes et des femmes par cohortes de naissance. Voici quelques éléments clés qui ressortent de ces graphiques :

1. À tout âge, le taux de survie est plus élevé chez les personnes nées plus récemment, ce qui laisse croire que des progrès permettant aux gens de vivre plus sainement ont été réalisés au fil du temps en matière de FK.
2. Chaque courbe est différente. Pour les cohortes les plus récentes, la courbe est plus graduelle dans le temps. Cet écart signifie que le taux de survie d'une personne née en 1975 n'est pas le même que celui d'une personne née en 2005.
3. Le point où la ligne croise la marque de survie de 50 % représente l'âge médian de

survie. Ce calcul est impossible à faire pour les cohortes de naissance ultérieures à 1976, étant donné que la ligne ne croise pas le taux de survie de 50 % sur l'axe des ordonnées.

Depuis notre dernier rapport, nous avons continué de déployer des efforts pour nous assurer de saisir rigoureusement les données sur les décès dans le registre. Ces efforts ont permis de saisir des dates de décès qui ne figuraient pas auparavant dans le registre. Nous continuerons de collaborer avec toutes les cliniques de FK et les centres de transplantation canadiens pour garantir une saisie précise des données dans le RCDP, notamment l'information sur les décès et les transplantations.

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.

Questions fréquentes

Pourquoi l'âge médian au décès diffère-t-il tant de l'âge médian de survie?

L'âge médian au décès est simplement 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.

Est-ce que l'âge médian de survie équivaut à l'espérance de vie?

Non! 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.

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.

Le Canada continue d'être un leader mondial en matière de recherche sur la fibrose kystique et de soins aux personnes atteintes. Grâce aux progrès réalisés, on s'attend à ce que la moitié des Canadiens fibro-kystiques vivent jusque dans la quarantaine, voire au-delà. Bien qu'il s'agisse d'un progrès remarquable, de nombreux jeunes Canadiens fibro-kystiques meurent encore bien trop tôt, et il reste beaucoup à accomplir. Le soutien de tous les Canadiens nous permettra d'accroître notre investissement dans d'importants programmes destinés aux personnes fibro-kystiques.

Fibrose kystique Canada

2221, rue Yonge, porte 601, Toronto (Ontario) M4S 2B4
Téléphone : 416-485-9149 / 1-800-378-2233 (sans frais au Canada)
www.fibrosekystique.ca • info@cysticfibrosis.ca

2012-01 | This publication is also available in English.
N° d'enregistrement d'organisme de bienfaisance : 10684 5100 RR0001