

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



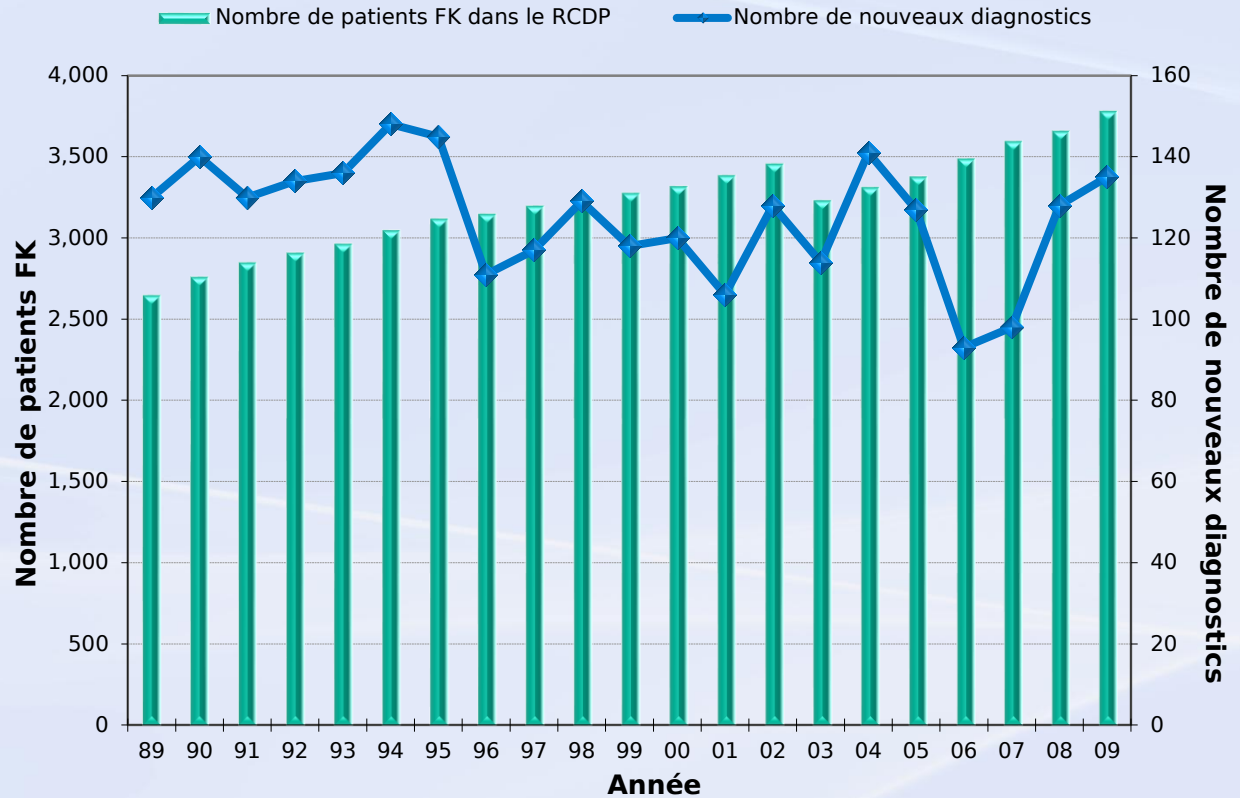
2009

Nombre total de patients FK et nouveaux diagnostics inscrits, 1989 à 2009

Données démographiques

Le nombre de patients FK inscrits au RCDP augmente.

Plus de deux enfants par semaine ont reçu un diagnostic de FK en 2009.

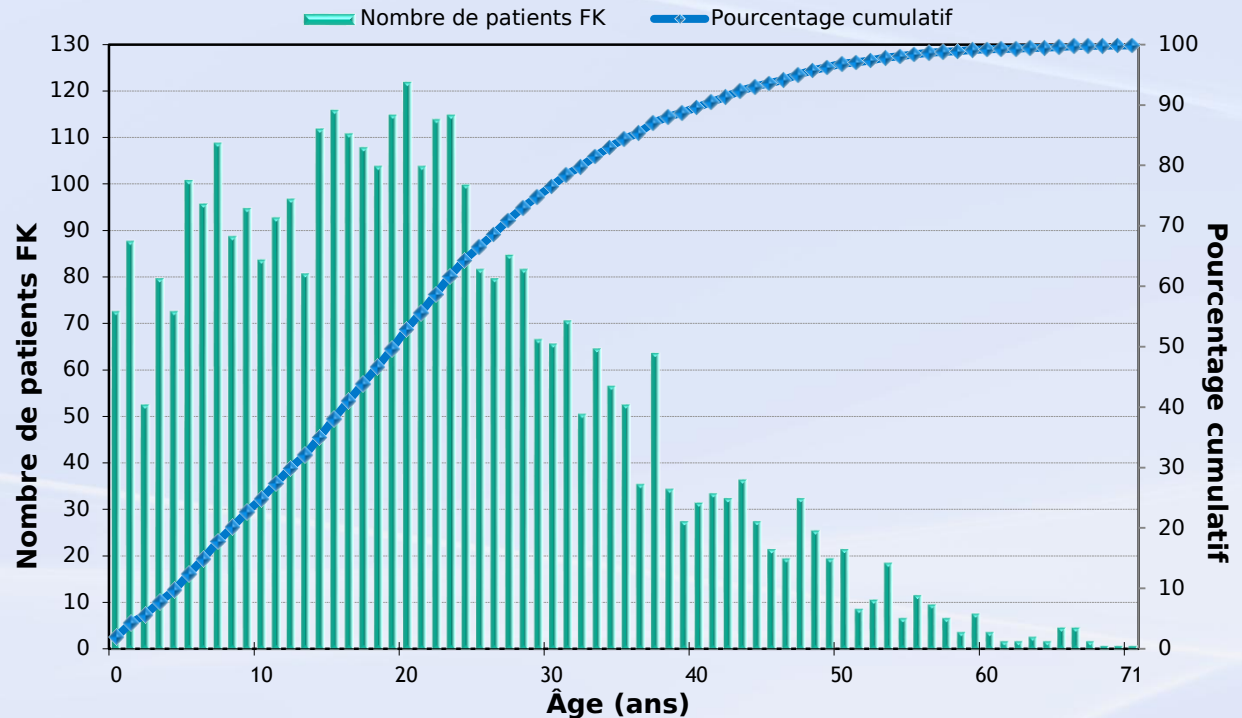


Distribution de l'âge de la population FK, 2009

Données démographiques

La moitié des personnes FK sont âgées de 19 ans ou plus (l'âge médian est de 19 ans).

L'âge des personnes FK varie de la naissance à 78 ans.

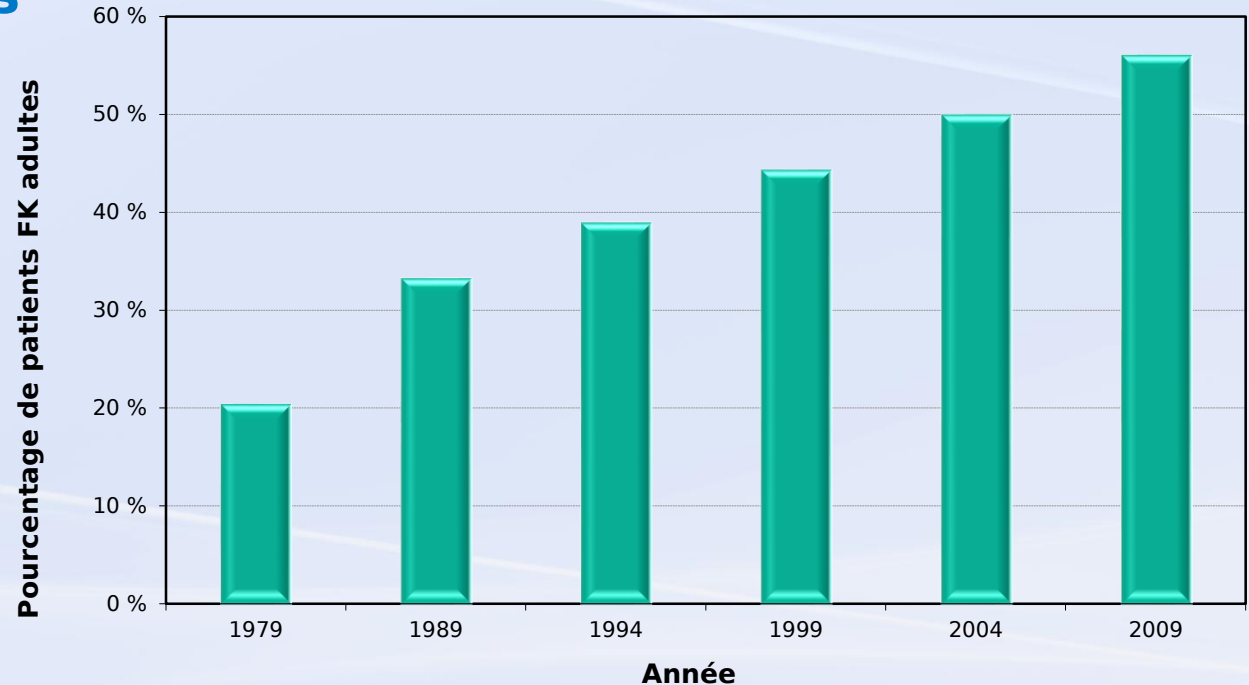


Proportion des personnes atteintes de FK de plus de 18 ans

Données démographiques

La proportion d'adultes FK augmente.

En 2009, 56 % des personnes FK étaient âgées de 18 ans ou plus.

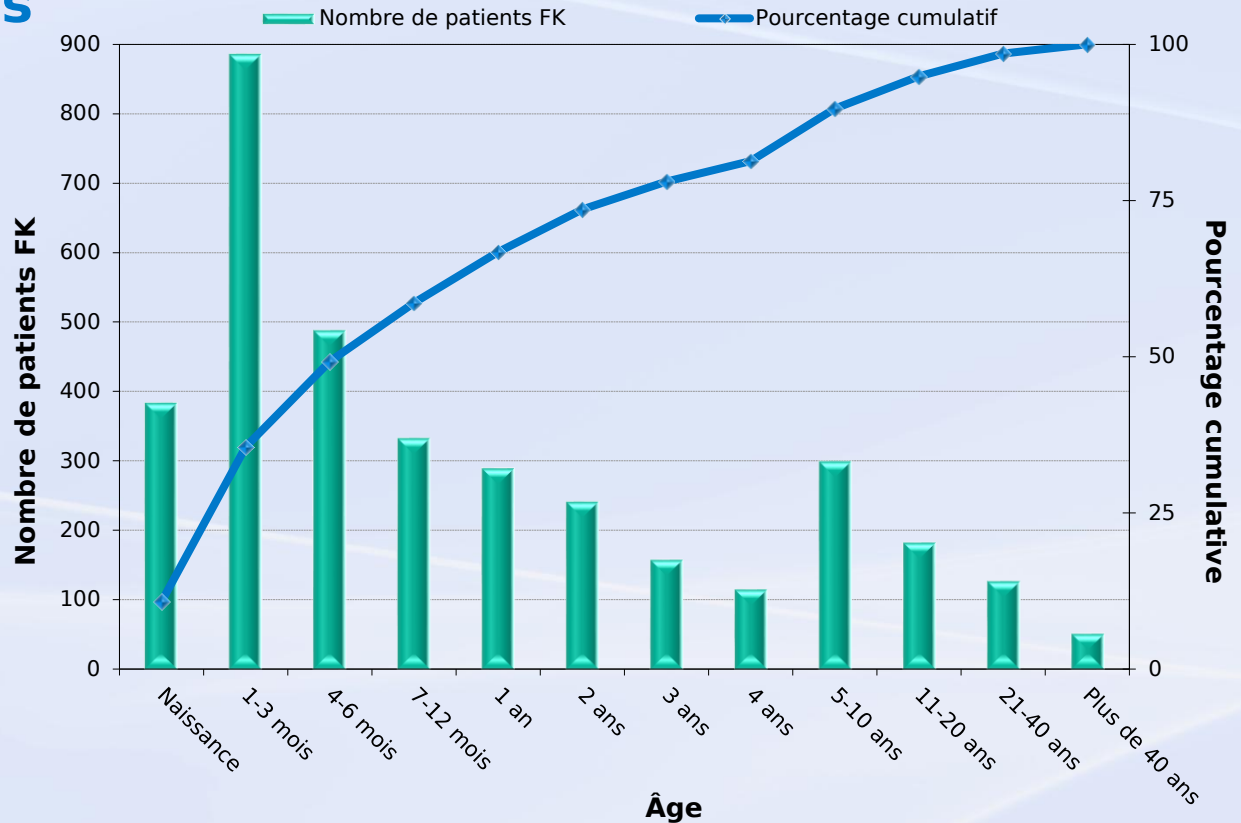


Âge au diagnostic, tous les patients, 2009

Données démographiques

La moitié des personnes FK reçoivent un diagnostic avant l'âge de six mois, et près des trois quarts (73,6 %) avant l'âge de deux ans.

1,5 % des personnes FK reçoivent un diagnostic après l'âge de 40 ans.



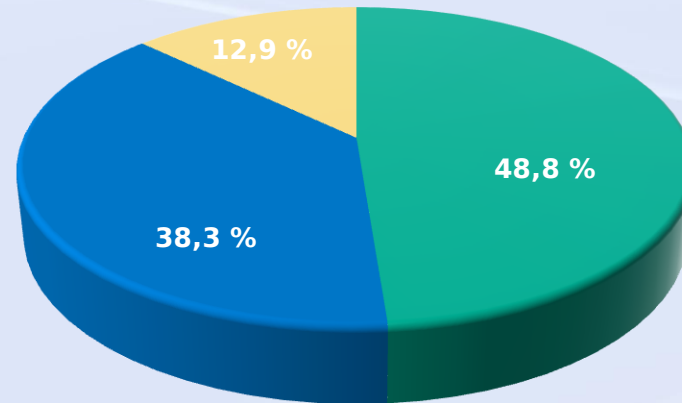
Génotype (basé sur N = 3 499)

Génotype

Près de la moitié des personnes FK possèdent deux mutations $\Delta F508$.

Près de 90 % des personnes FK portent au moins une mutation $\Delta F508$.

■ Homozygote deltaF508 ■ Hétérozygote deltaF508 ■ Autre

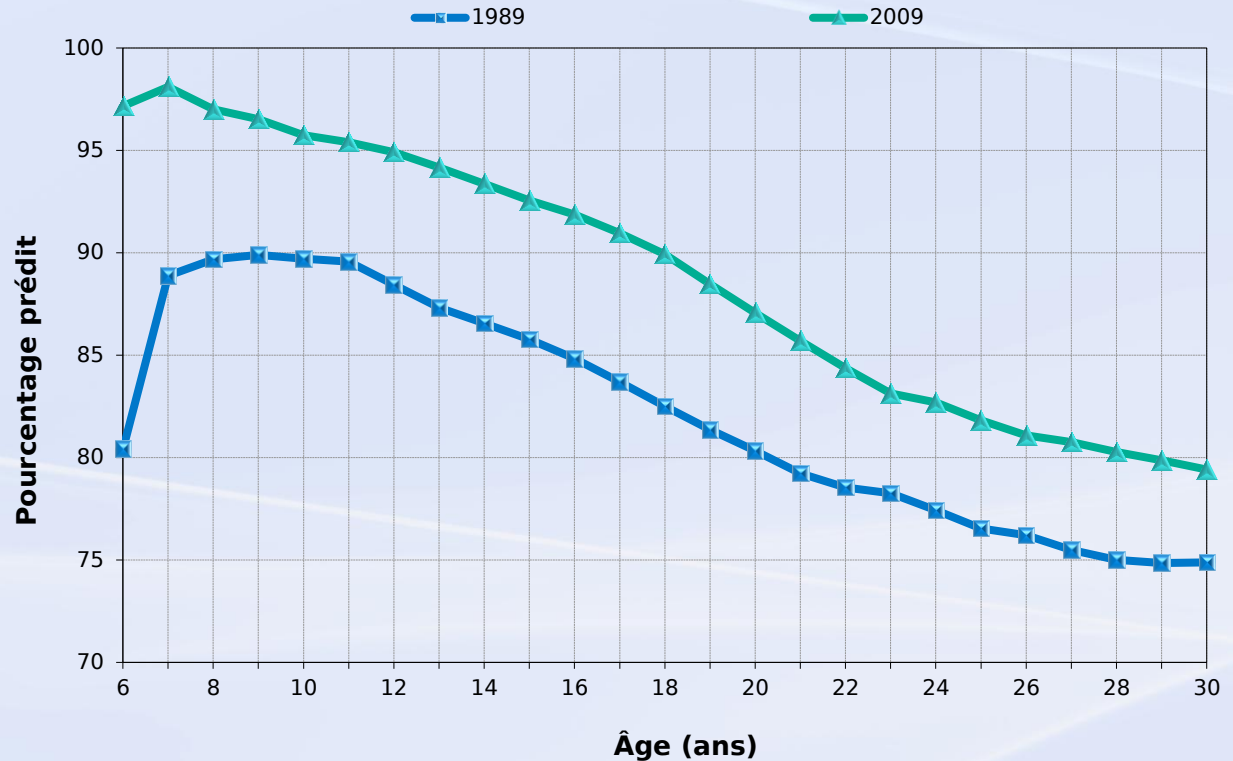


Mutation	n	%
DeltaF508	2825	88,9
621+1G->T	119	3,7
G542X	101	3,2
G551D	76	2,4
A455E	58	1,8

Pourcentage médian prédit du VEMS en fonction de l'âge, 1989 et 2009

Fonction respiratoire

Le pourcentage médian prédit du VEMS a augmenté au cours des 20 dernières années (80 % prédit en 2009 comparativement à 75 % à 30 ans).

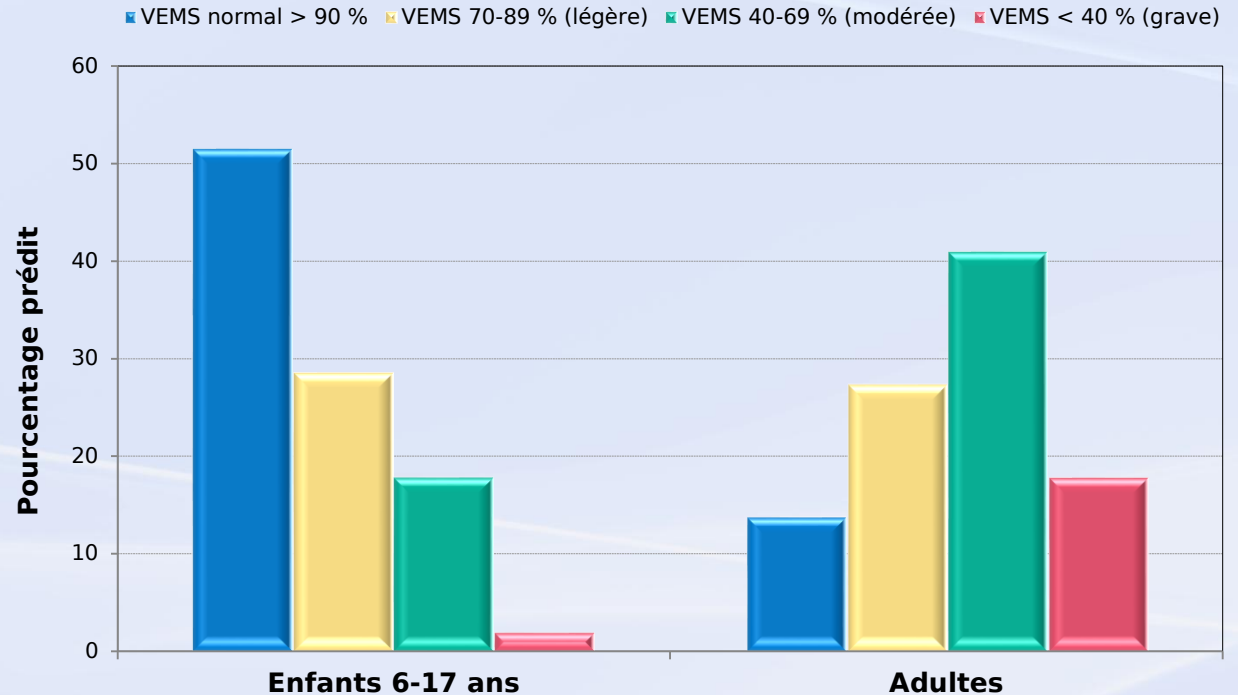


Gravité de la maladie respiratoire des enfants et des adultes fibro-kystiques (pourcentage du VEMS prédit), 2009

Fonction respiratoire

Plus de la moitié des enfants FK présentent une fonction pulmonaire « normale » (VEMS supérieur à la valeur prédite de 90 %).

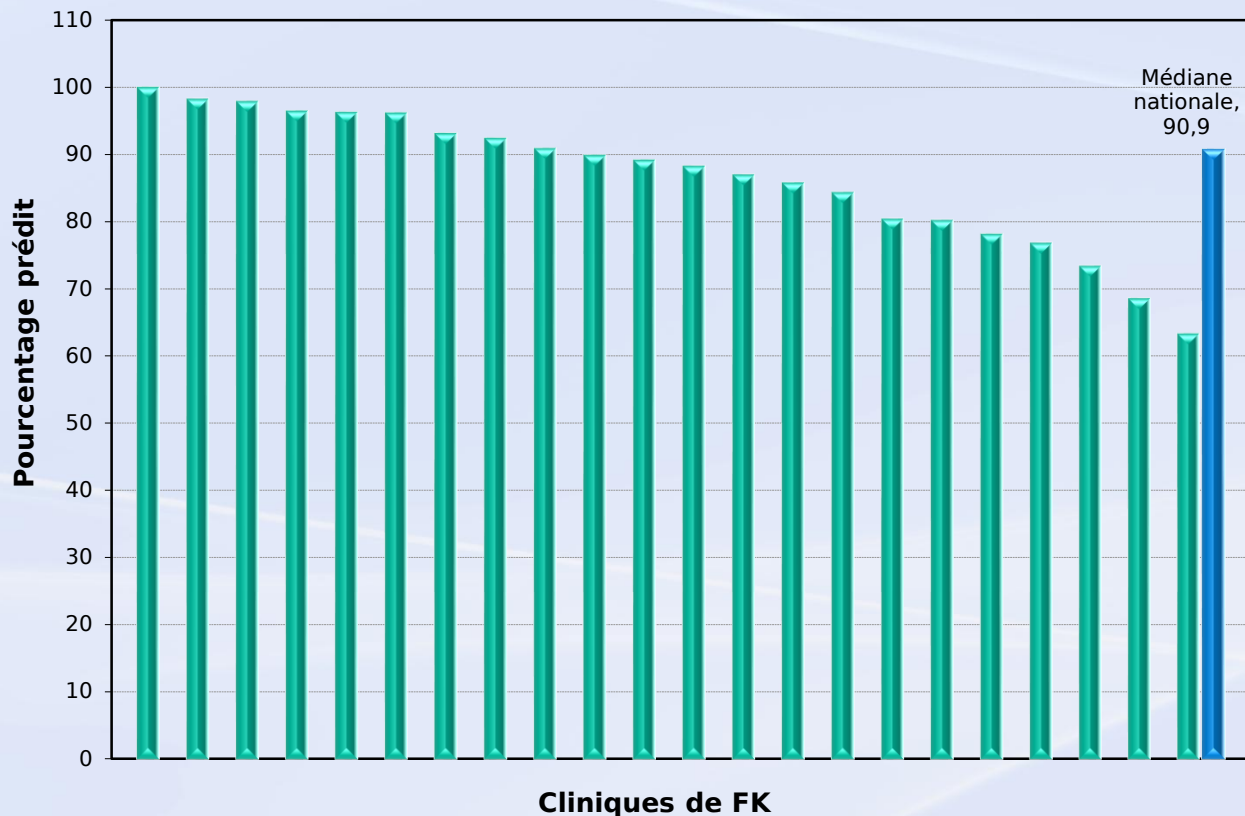
Plus de 40 % des adultes FK ont une fonction respiratoire dite « modérée » (VEMS prédit de 40 à 69 %).



Fonction respiratoire

Près de la moitié des enfants FK ont un VEMS supérieur à la valeur prédite de 91 %. La valeur varie entre 64 et 100 % selon les cliniques.

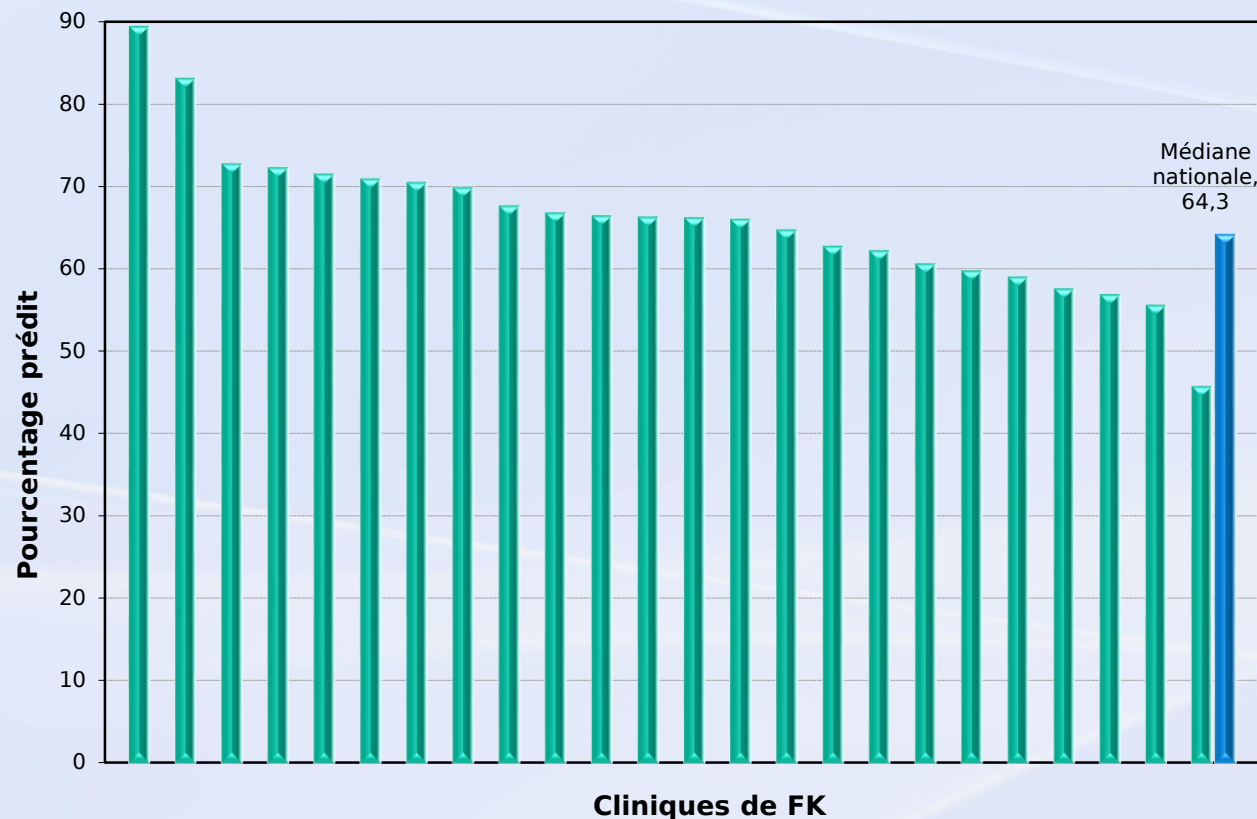
Pourcentage médian prédit du VEMS pour les patients FK âgés de 6 à 17 ans par clinique de FK, 2009



Fonction respiratoire

La moitié des adultes FK ont un VEMS supérieur à la valeur prédite de 64 %. La valeur varie entre 46 et 90 % selon les cliniques.

Pourcentage médian prédit du VEMS pour les patients FK âgés d'au moins 18 ans par clinique de FK, 2009

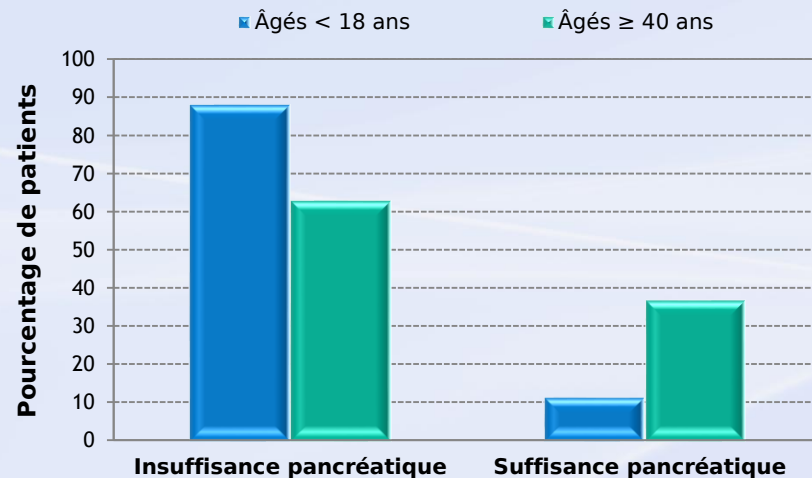
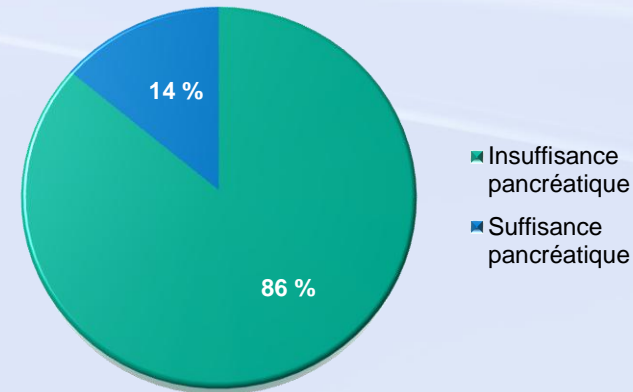


Suffisance pancréatiques chez les patients FK

Nutrition

86 % des personnes FK doivent prendre des enzymes pancréatiques pour digérer les aliments et absorber les nutriments.

Chez les personnes FK âgées de plus de 40 ans, un pourcentage plus élevé présente une insuffisance pancréatique. Cela signifie que les personnes appartenant à ce groupe d'âge sont porteuses d'une mutation moins grave de la FK.

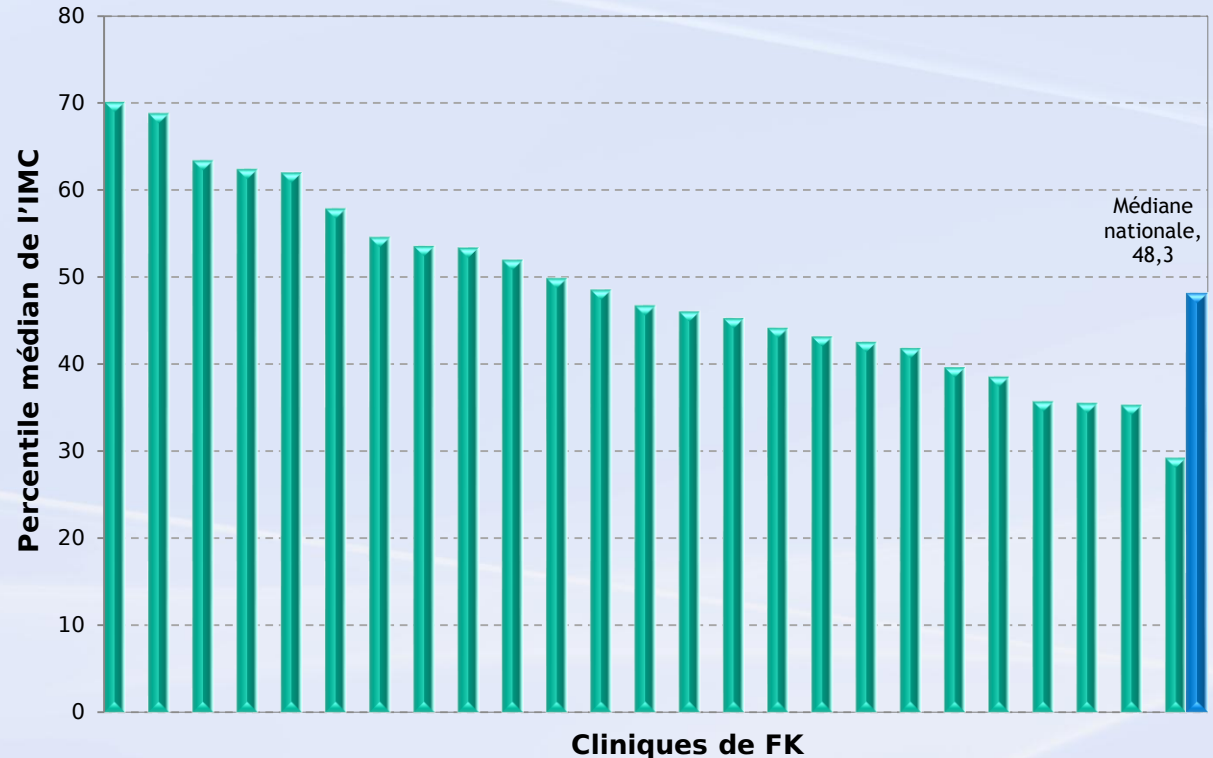


Percentile médian de l'IMC des patients FK âgés de 2 à 17 ans par clinique de FK, 2009

Nutrition

Le percentile de l'indice de masse corporelle (IMC) de la moitié des enfants FK est supérieur à 48 %, et le percentile médian pour chaque clinique de FK varie de 30 à 70 %.

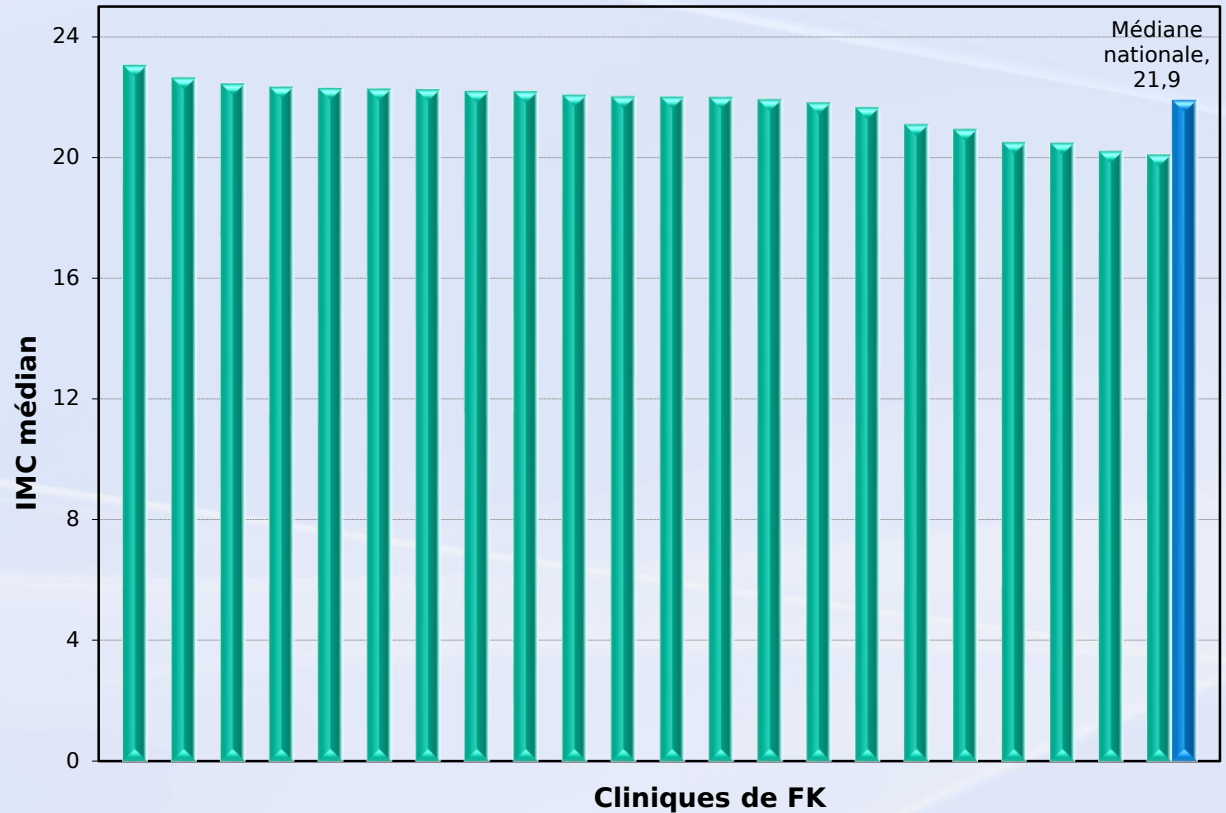
Plus de 6 % des enfants FK ont un poids insuffisant (inférieur au 5^e percentile).



IMC médian pour les patients FK âgés d'au moins 18 ans par clinique de FK, 2009

Nutrition

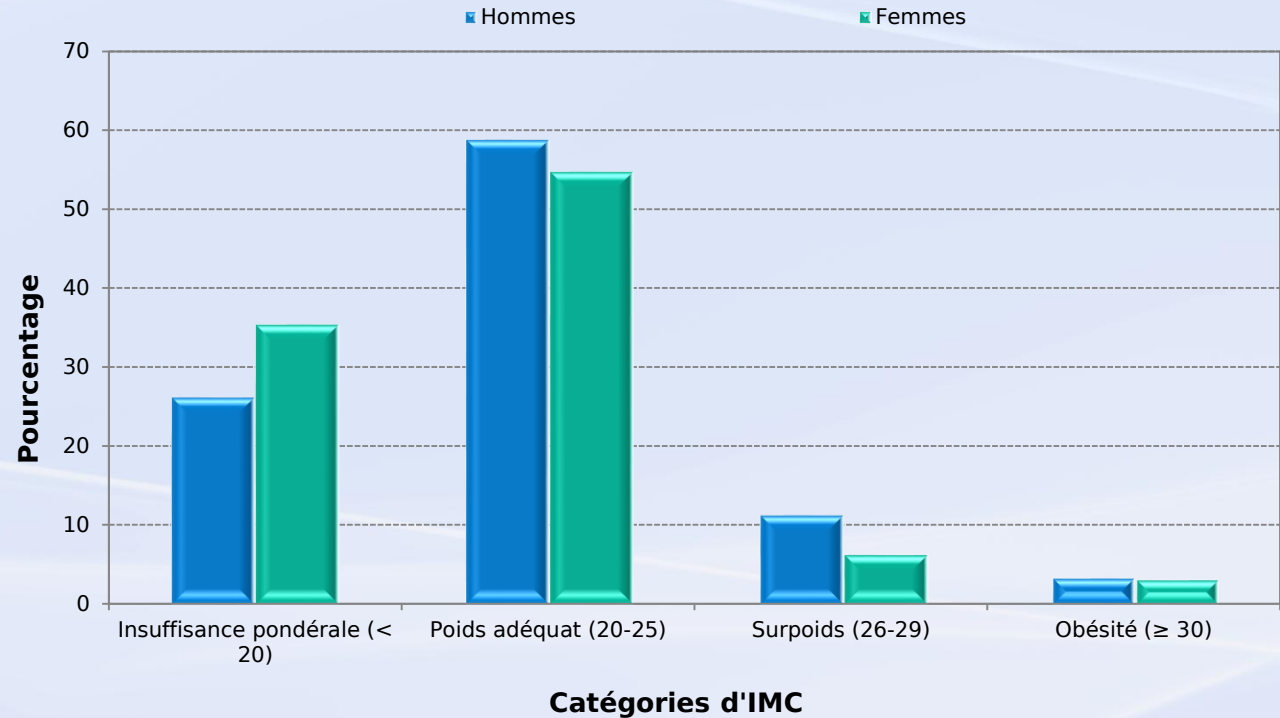
La moitié des adultes FK ont un indice de masse corporelle (IMC) supérieur à 22 et l'IMC médian pour chaque clinique varie de 20 à 23 kg/m².



Classification de l'IMC par patients fibro-kystique, par sexe, 2009

Nutrition

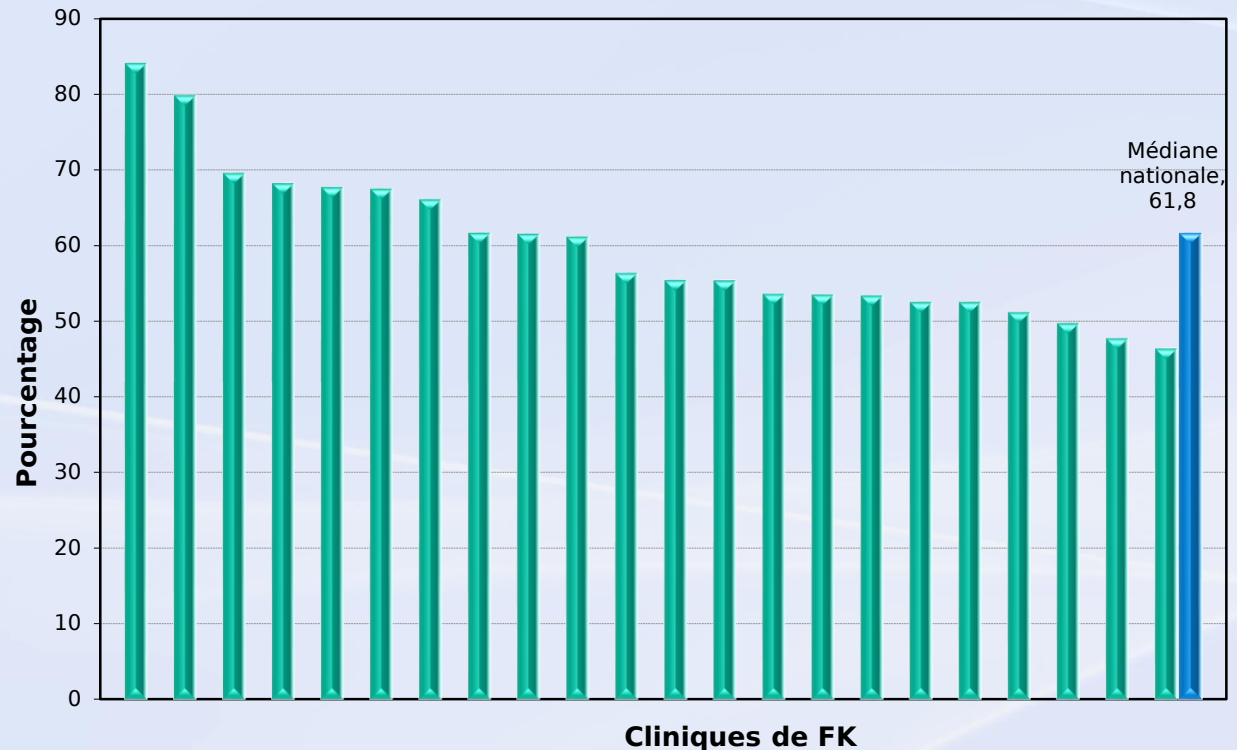
35 % des femmes FK adultes et 25 % des hommes FK adultes ont un poids insuffisant.



Pourcentage dont l'IMC est de < 22 kg/m² pour les femmes et de < 23 kg/m² pour les hommes FK âgés de 18 ans et plus par clinique de FK, 2009

Nutrition

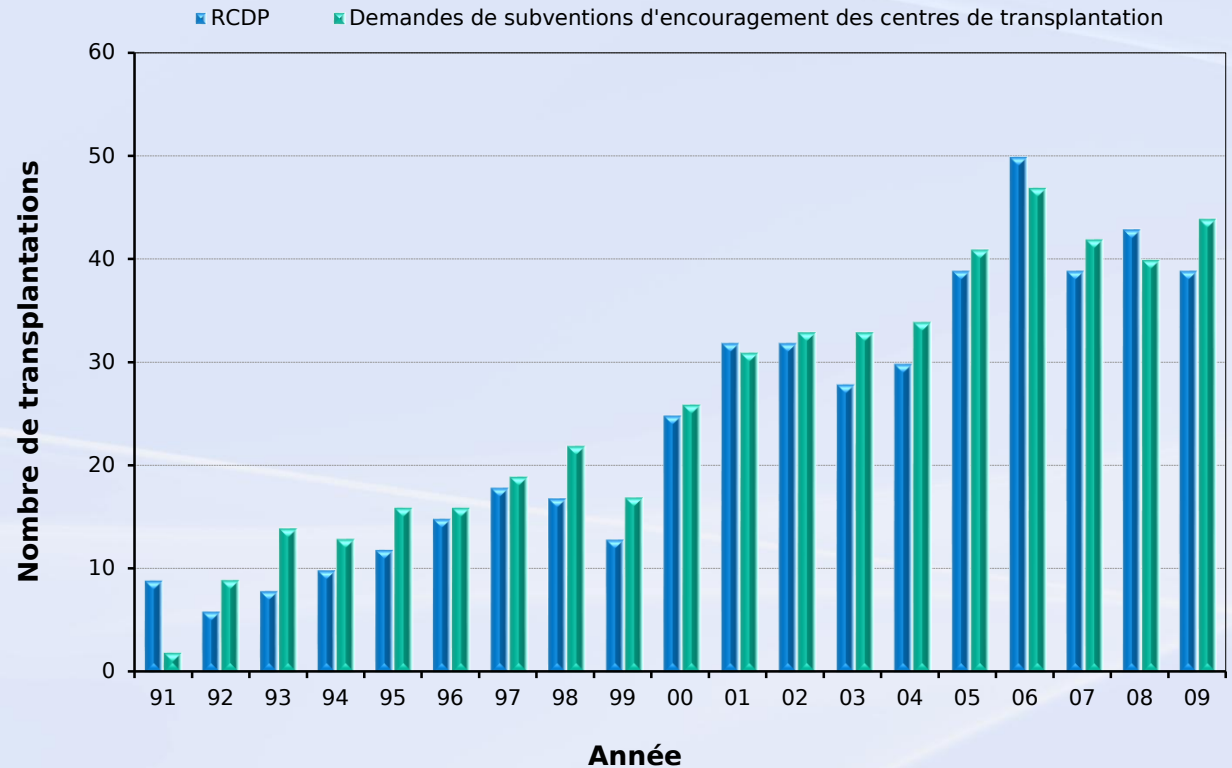
Le pourcentage d'adultes FK ayant un IMC < 22 kg/m² pour les femmes et < 23 kg/m² pour les hommes est de 62 %; il varie entre 47 et 84 % selon les cliniques.



Nombre de patients ayant reçu une transplantation par année, 1991 à 2009

Transplantation

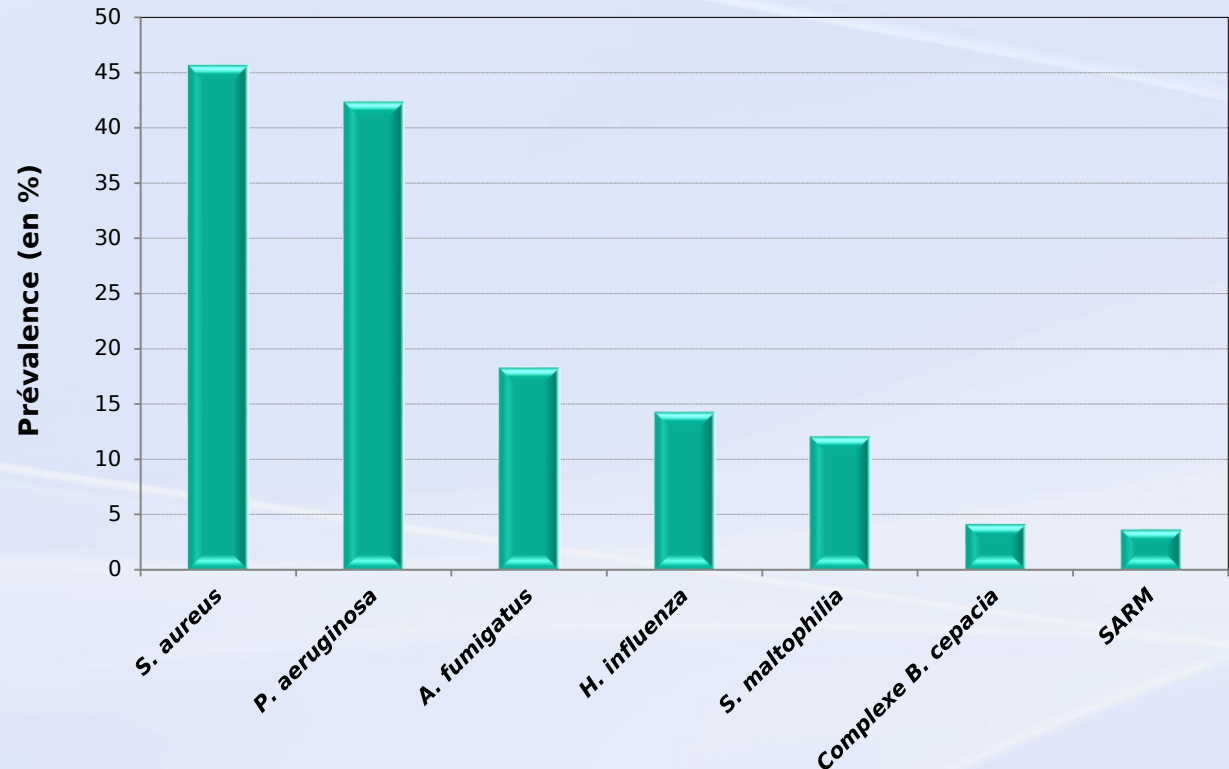
44 personnes FK ont subi une transplantation en 2009, soit deux fois plus qu'il y a dix ans.



Prévalence des espèces de bactéries prélevées dans les voies respiratoires des patients FK (tous âges), 2009

Microbiologie

Les poumons de près de la moitié des patients FK sont infectés par une bactérie nocive comme *S. aureus* et/ou *P. aeruginosa*.

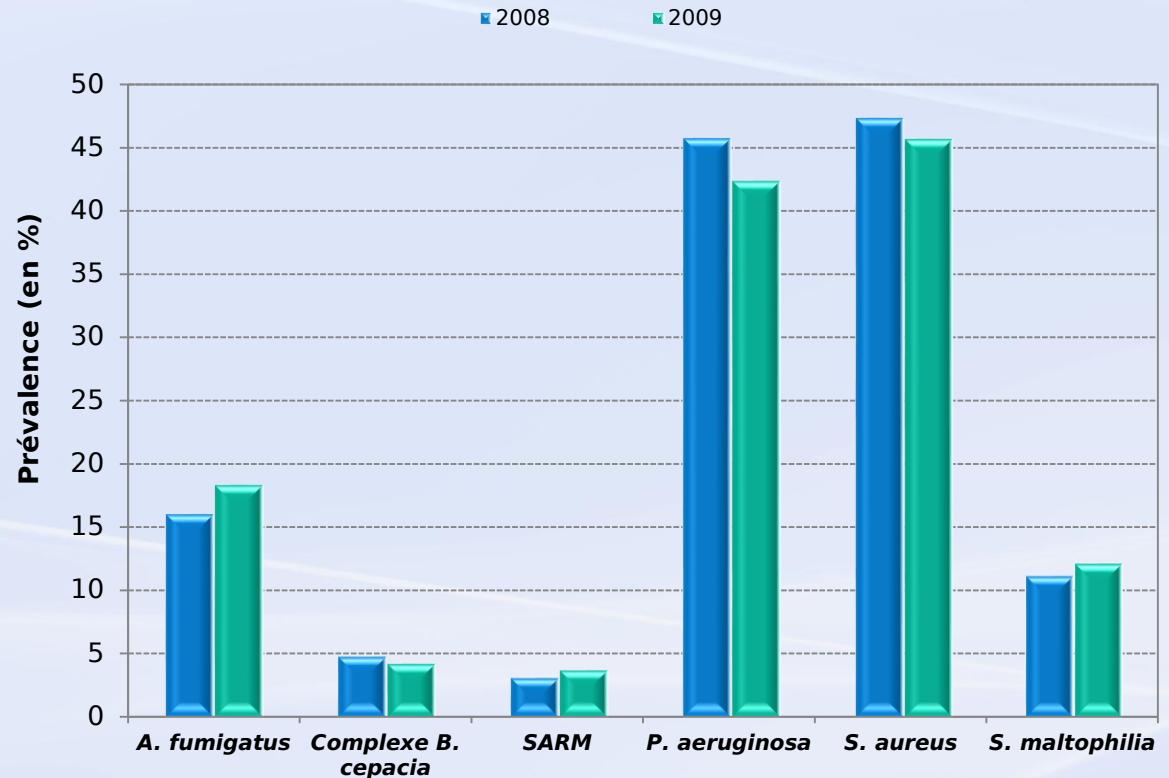


Prévalence des agents microbiologiques, 2008 et 2009

Microbiologie

Durant la dernière année, la prévalence de *A. fumigatus*, de *S. maltophilia* et de SARM a augmenté tandis que la prévalence du complexe *B. cepacia*, de

S. aureus et de *P. aeruginosa* a diminué.



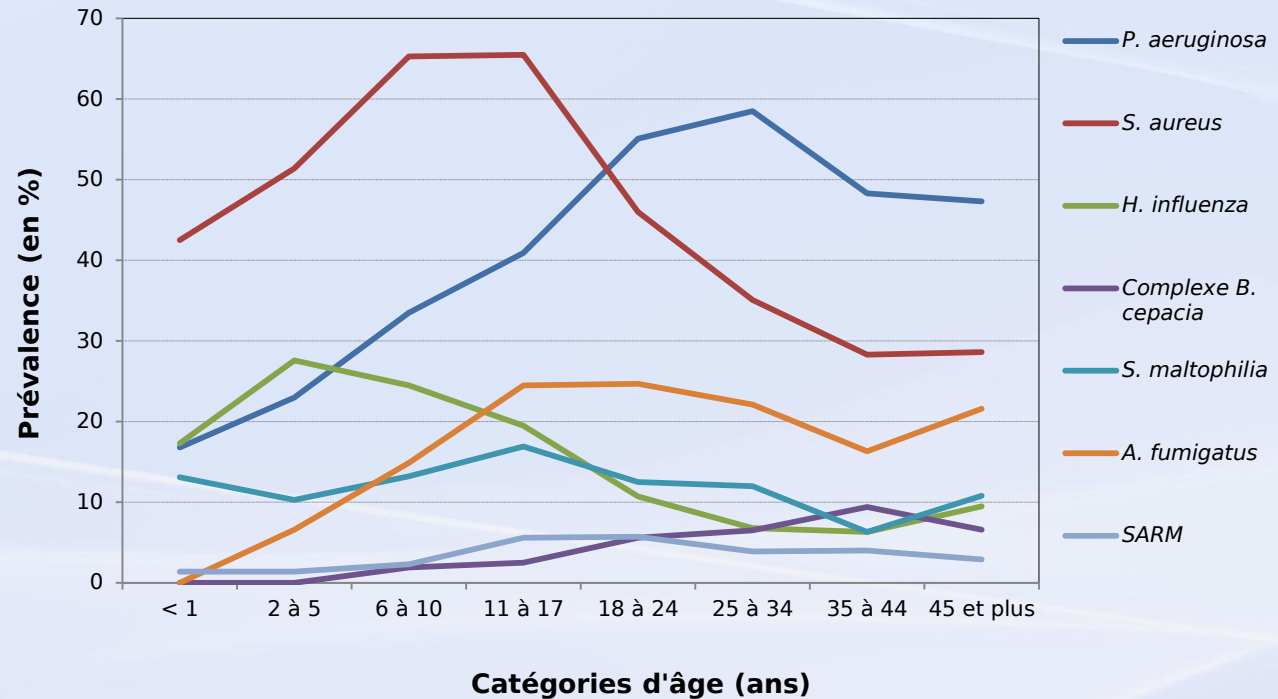
Prévalence en fonction de l'âge des infections respiratoires chez les patients fibro-kystiques, 2009

Microbiologie

S. aureus est plus courant chez les enfants FK, alors que *P. aeruginosa* est plus courant chez les adultes.

La prévalence de *S. maltophilia* augmente durant l'adolescence mais semble se stabiliser avec l'âge.

Le complexe *B. cepacia* est plus prévalent chez les personnes FK plus âgées.

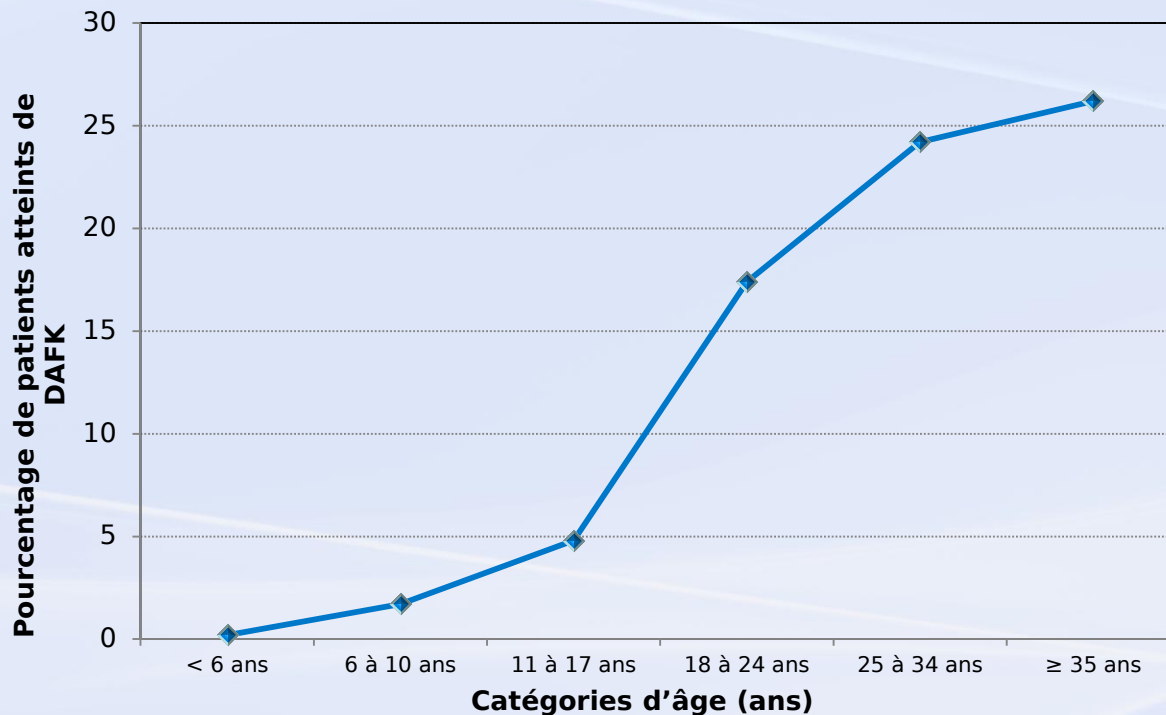


Diabète associé à la FK (DAFK)

13 % des personnes FK sont atteintes de diabète associé à la FK (DAFK).

Plus du quart des personnes FK âgées de 35 ans et plus sont atteintes du DAFK.

Pourcentage de patients atteints de DAFK par catégorie d'âge, 2009



Hospitalisation et traitement i.v. à domicile

Les personnes FK ont passé plus de 20 000 jours à l'hôpital et ont effectué près de 14 000 visites à la clinique en 2009.

Les personnes FK ont effectué 746 cycles de traitement i.v. à domicile en 2009.

Nombre de jours d'hospitalisation et de cycles de traitement i.v. à domicile, 2009

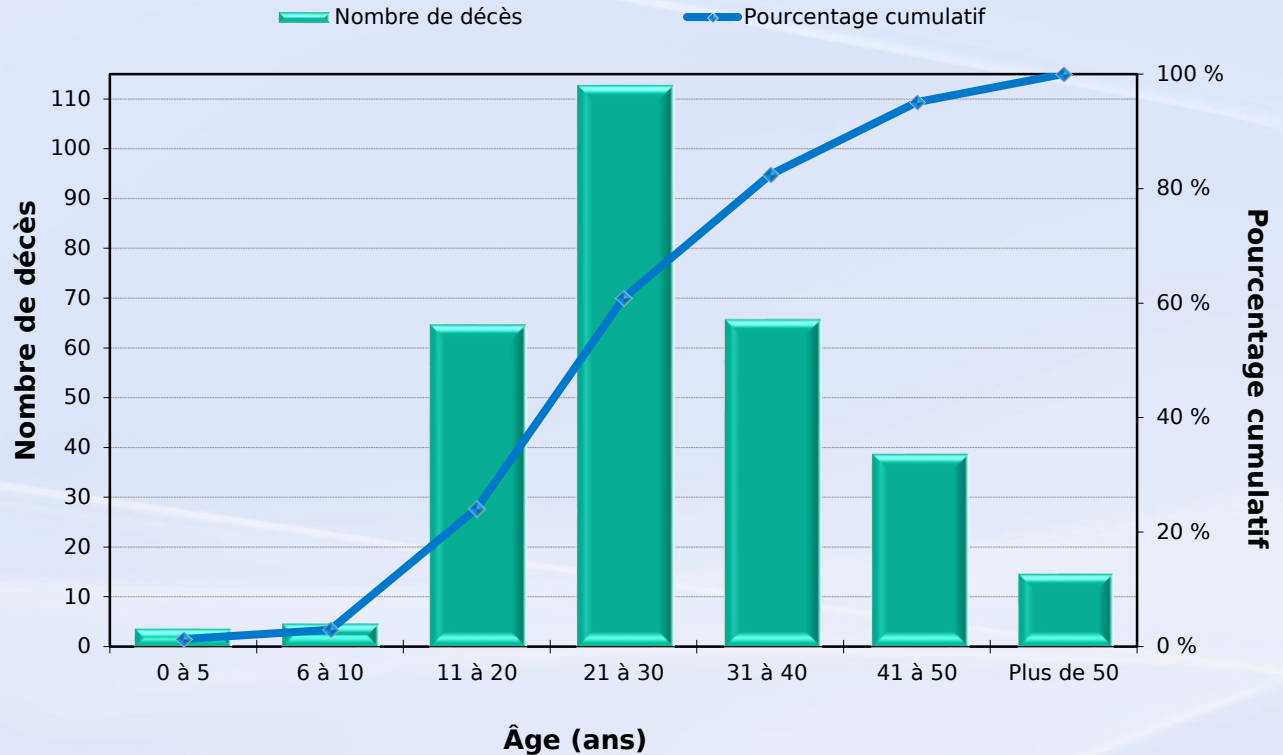
	N ^{bre} total
Jours à l'hôpital	20 359
Hospitalisations	1 525
Visites en clinique	13 965
Cycles de traitement i.v. à domicile	746
Jours de traitement i.v. à domicile	10 308

Âge au décès, 2005 à 2009

Survie

La moitié des 63 patients décédés en 2009 avaient moins de 28 ans.

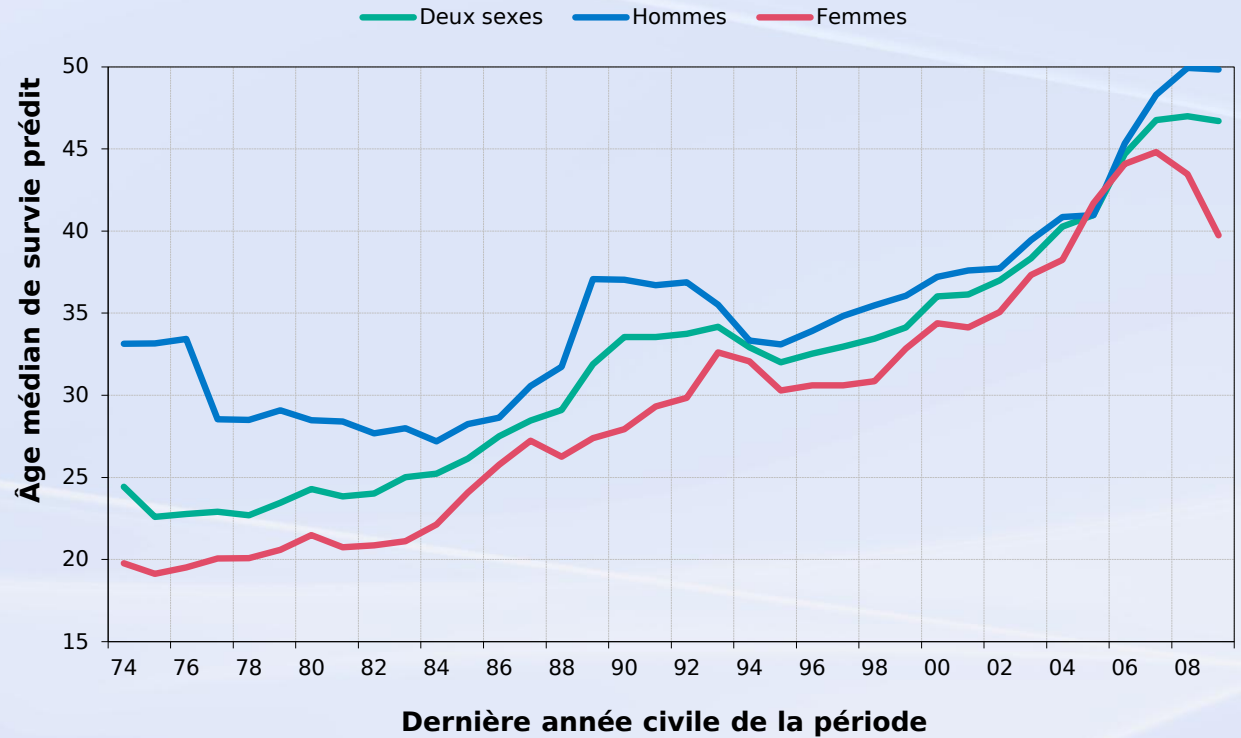
La cause de décès la plus courante inscrite était liée à la maladie pulmonaire (57 %).



Âge médian de survie par période de cinq ans (par sexe)

Survie

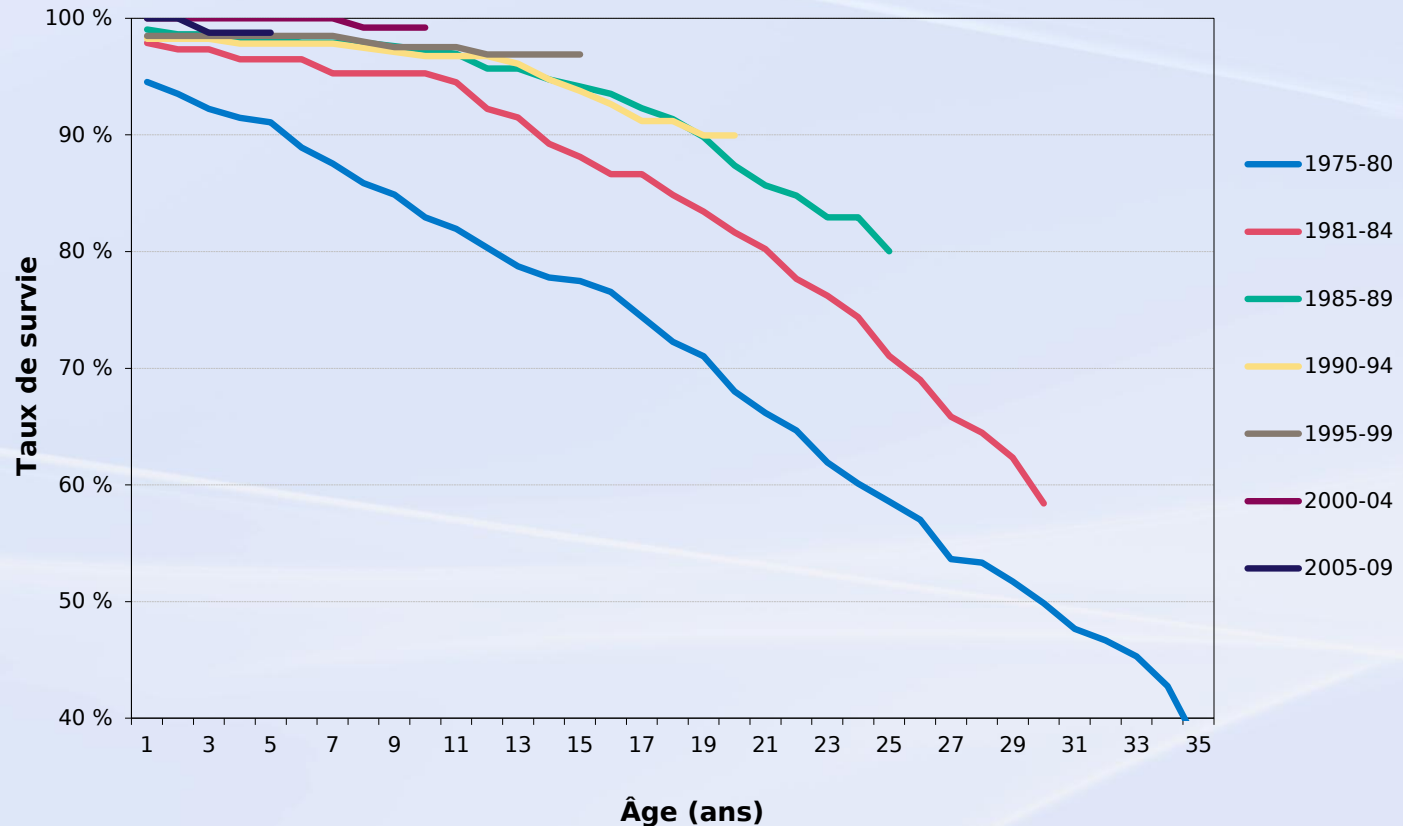
L'âge médian de survie des Canadiens FK est présentement évaluée à 46,7 ans, comparativement à 34,1 ans il y a 10 ans.



Survie des femmes canadiennes atteintes de fibrose kystique par cohorte de naissance, 1975 à 2009

Survie

À tout âge, le taux de survie est plus élevé chez les personnes nées plus récemment, ce qui laisse croire que les améliorations apportées aux soins au fil des ans ont permis aux personnes FK de vivre plus sainement.



Survie des hommes canadiens atteints de fibrose kystique par cohorte de naissance, 1975 à 2009

Survie

Pour les cohortes de naissance les plus récentes, la courbe est graduelle dans le temps. Cet écart signifie que le taux de survie d'une personne née en 1973 n'est pas le même que celui d'une personne née en 2003.

