LE **REGISTRE** CANADIEN SUR LA **FIBROSE KYSTIQUE**

RAPPORT DE DONNÉES ANNUEL 2017

Fibrose kystique Canada MC

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 253 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.

Page couverture : Personne fibro-kystique de l'Alberta

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

Publié en décembre 2018

TABLE DES MATIÈRES

2 Registre canadien sur la fibrose kystique

3 Points saillants de 2017

4 Données démographiques

11 Diagnostic

12 Ethnicité

13 Distance à parcourir jusqu'à la clinique

13 Santé mentale

14 Génotype

16 Fonction respiratoire

20 Nutrition

28 Microbiologie

32 Diabète associé à la FK (DAFK)

33 Physiothérapie

33 Médicaments

35 Hospitalisation et traitement i.v. à domicile

35 Transplantation

36 Survie

42 Références

REGISTRE CANADIEN SUR LA FIBROSE KYSTIQUE

Le *Registre canadien sur la fibrose kystique* (RCFK) est un recueil de données nationales sur la 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.

Quand je me suis jointe à Fibrose kystique Canada en tant que présidente et chef de la direction, en juin 2018, j'ai été très impressionnée par les répercussions remarquables qu'avait eues l'organisme sur la compréhension et le traitement de la FK. Les données tirées du Registre canadien sur la fibrose kystique ont servi à montrer les progrès incroyables qui ont été réalisés en matière de soins et de recherche dans ce domaine, au Canada. Le contenu du Rapport de données annuel montre la contribution des équipes de soins dévouées, des patients résilients, des porte-parole acharnés et des chercheurs déterminés. Nous sommes sincèrement reconnaissants pour leurs efforts et les résultats qui en découlent.

Dans les années 60, un enfant qui recevait un diagnostic de fibrose kystique (FK) ne pouvait espérer vivre au-delà de la maternelle. Aujourd'hui, l'âge médian estimé de survie pour un Canadien né avec la maladie est de plus de 52 ans – un chiffre stable depuis les cinq dernières années qui représente presque une année pour chaque année d'existence de Fibrose kystique Canada. Cette réalisation qui perdure nous montre que l'organisme est sur la voie d'atteindre sa vision, soit de mettre fin à la FK. Mais il reste encore beaucoup de travail à accomplir : de trop nombreuses personnes décèdent encore trop tôt.

Misant sur le succès et les répercussions significatives du Registre canadien sur la fibrose kystique, Fibrose kystique Canada a lancé à l'automne 2018 le *PortailMavieaveclaFK*. Pour la première fois au Canada, les patients fibro-kystiques peuvent accéder en lecture seule et en temps réel à des données personnelles sur la santé, hébergées par le Registre. Nous espérons que le *PortailMavieaveclaFK* permettra aux patients fibro-kystiques de mieux gérer leurs soins de santé étant donné qu'ils pourront consulter l'information sur leur état de santé actuel et le suivre au fil du temps. Nous sommes emballés d'entrevoir toutes les possibilités qu'apportera le *PortailMavieaveclaFK*.

Au nom de Fibrose kystique Canada, je tiens à exprimer ma profonde reconnaissance au personnel des cliniques et aux patients qui ont consacré leur temps pour soumettre et partager les données. Ce rapport ne serait pas possible sans leur temps et leur engagement.

Kelly Grover
Présidente et chef de la direction, Fibrose kystique Canada

Cordialement,

Le *Registre canadien sur la fibrose kystique* (RCFK) continue d'être une ressource précieuse de données nationales sur la FK utilisées pour améliorer la qualité des soins, influer sur la recherche et renforcer la défense des droits et des intérêts des personnes fibro-kystiques, partout au pays. Les données servent également à évaluer d'un regard critique les renseignements sur la santé découlant des nouveaux traitements et de repérer les patients potentiellement candidats pour les traitements nouvellement approuvés ou émergents.

Cette année, nous avons été témoins du lancement du *PortailMavieaveclaFK*, un site Web sécurisé en lecture seule qui permet aux patients et à leurs soignants d'accéder à distance aux données du RCFK qui les concernent. Nous sommes très heureux que les patients puissent ainsi consulter leurs données et espérons que cela renforcera leur engagement envers leur propre santé et stimulera les discussions avec leurs équipes de soins. À l'avenir, nous espérons que le *PortailMavieaveclaFK* servira également de plateforme pour du matériel éducatif et d'outil pour renforcer la communication. Merci à toute la collectivité canadienne de la FK : le soutien et le dévouement continus de ses membres ont rendu possibles ces incroyables réalisations.

Dre Anne Stephenson
directrice médicale, Registre, Fibrose kystique Canada
et médecin spécialisée en FK, St. Michael's Hospital, Toronto

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 2017 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 2017 aux fins de ce rapport.

POINTS SAILLANTS DE **2017**

Cystic Fibrosis Canada
Fibrose kystique Canada

DONNÉES DÉMOGRAPHIQUES

PLUS DE 4 300 CANADIENS ATTEINTS DE **FK** DONT **L'ÂGE MÉDIAN** EST DE **22,8** ANS

66 POSÉS DANS LE CADRE DU **DÉPISTAGE NÉONATAL**

11 CHEZ DES **ADULTES**

115 NOUVEAUX **DIAGNOSTICS** DE FK

18,7 % DES PATIENTS ONT PARCOURU **PLUS DE 250 KM** POUR RECEVOIR DES SOINS **SPÉCIALISÉS EN FK**

60,9 % SONT DES ADULTES

60 DÉCÈS

LA MOITIÉ DES PERSONNES ÂGÉES DE MOINS DE **33,6** ANS

RÉSULTATS SUR LA SANTÉ

POURCENTAGE MÉDIAN DU **VEMS** PRÉDIT

92,4 % POUR LES ENFANTS

67,5 % POUR LES ADULTES

68,7 % DES **FEMMES** ADULTES

63,5 % DES **HOMMES** ADULTES

ONT UN POIDS NORMAL
(IMC VARIANT DE 18,5 À 24,9 KM/M²)

48,7 % DES **BÉBÉS** DE **MOINS DE 2** ANS

45,9 % DE TOUS LES **ENFANTS** DE **2 À 17** ANS

SE SITUENT AU-DESSUS DU 50E PERCENTILE DE L'IMC, SOIT L'OBJECTIF NATIONAL

SOINS ET TRAITEMENTS DE LA FK

CUMULATIVEMENT, PLUS DE 19 000 VISITES DANS UNE CLINIQUE

PLUS DE 26 000 JOURS À L'HÔPITAL

ET PRÈS DE **1 000** CYCLES DE TRAITEMENTS I.V.

84,9 % **PRENNENT DES ENZYMES PANCRÉATIQUES POUR DIGÉRER LES ALIMENTS ET ABSORBER LES NUTRIMENTS**

40,2 % DES PATIENTS SONT INFECTÉS PAR *PSEUDOMONAS AERUGINOSA*

22,4 % **PRÉSENTENT UN DIABÈTE** ASSOCIÉ À LA FK

SURVIE

46 TRANSPLANTATIONS À UN **ÂGE MÉDIAN** DE **28,1** ANS

ÂGE MÉDIAN DE SURVIE ESTIMÉ À **52,3** ANS

DONNÉES DÉMOGRAPHIQUES

NOMBRE DE CANADIENS ATTEINTS DE FIBROSE KYSTIQUE

En 2017, un total de 4 309 personnes atteintes de FK a consulté l'une des 42 cliniques de FK accréditées au Canada (Figure 1); il s'agissait d'un nouveau diagnostic de FK pour 115 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 36,8 % (Figure 2). Les personnes qui ont consulté des cliniques de FK dans des provinces différentes ont été comptées dans chacune de ces provinces, mais elles ont été incluses une seule fois (une entrée unique par personne) aux données nationales déclarées.

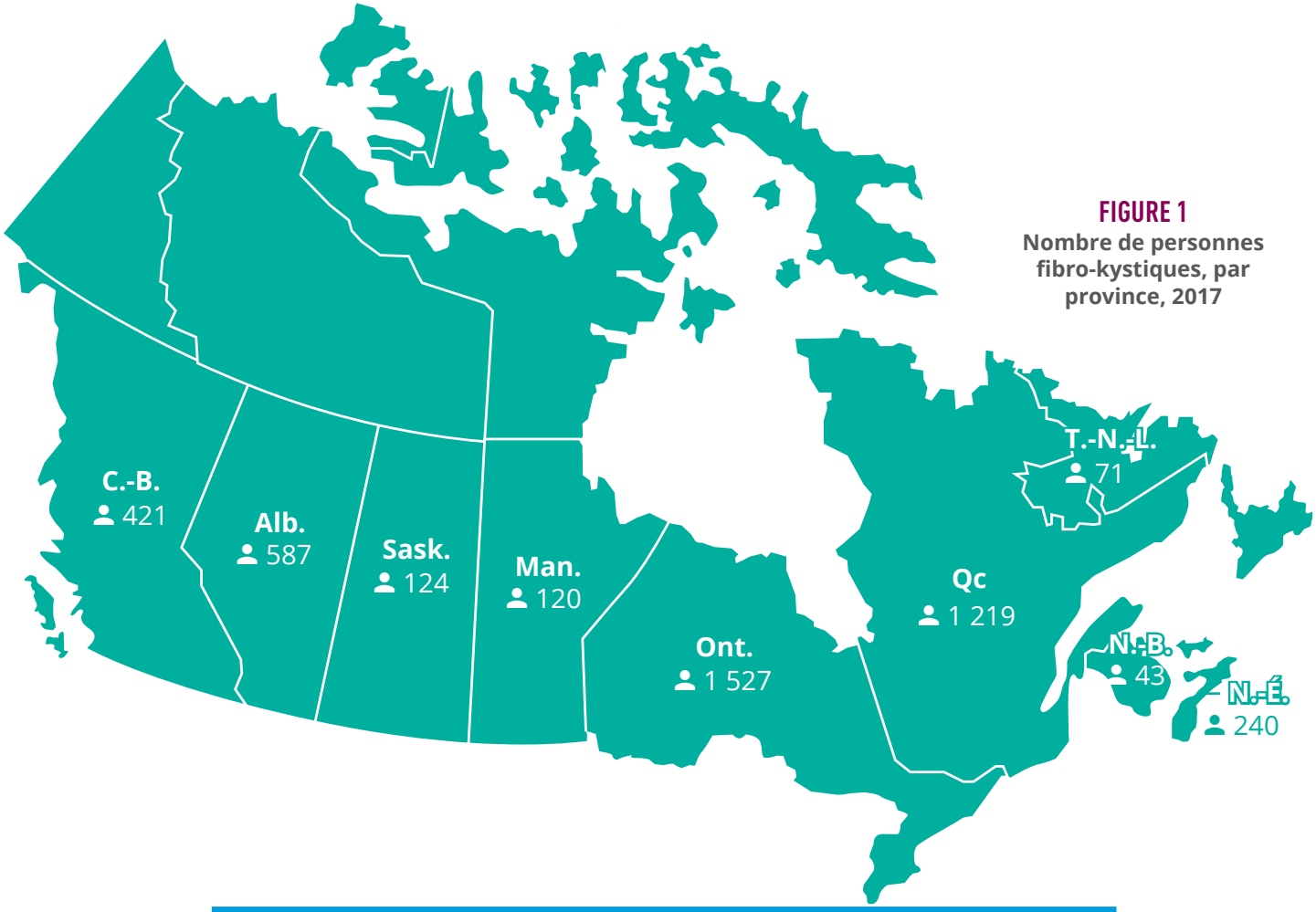


FIGURE 1
Nombre de personnes fibro-kystiques, par province, 2017

PROVINCE*	NOMBRE DE PERSONNES FK	SEXE FÉMININ	SEXE MASCULIN	ADULTES	ENFANTS
Alb	587	287	300	322	265
C.-B.	421	182	239	265	156
Man.	120	50	70	64	56
N.-B.	43	23	20	29	14
T.-N.-L.	71	28	43	51	20
N.-É.	240	109	131	157	83
Ont.	1 527	725	802	914	613
Qc	1 219	560	659	780	439
Sask.	124	48	76	63	61

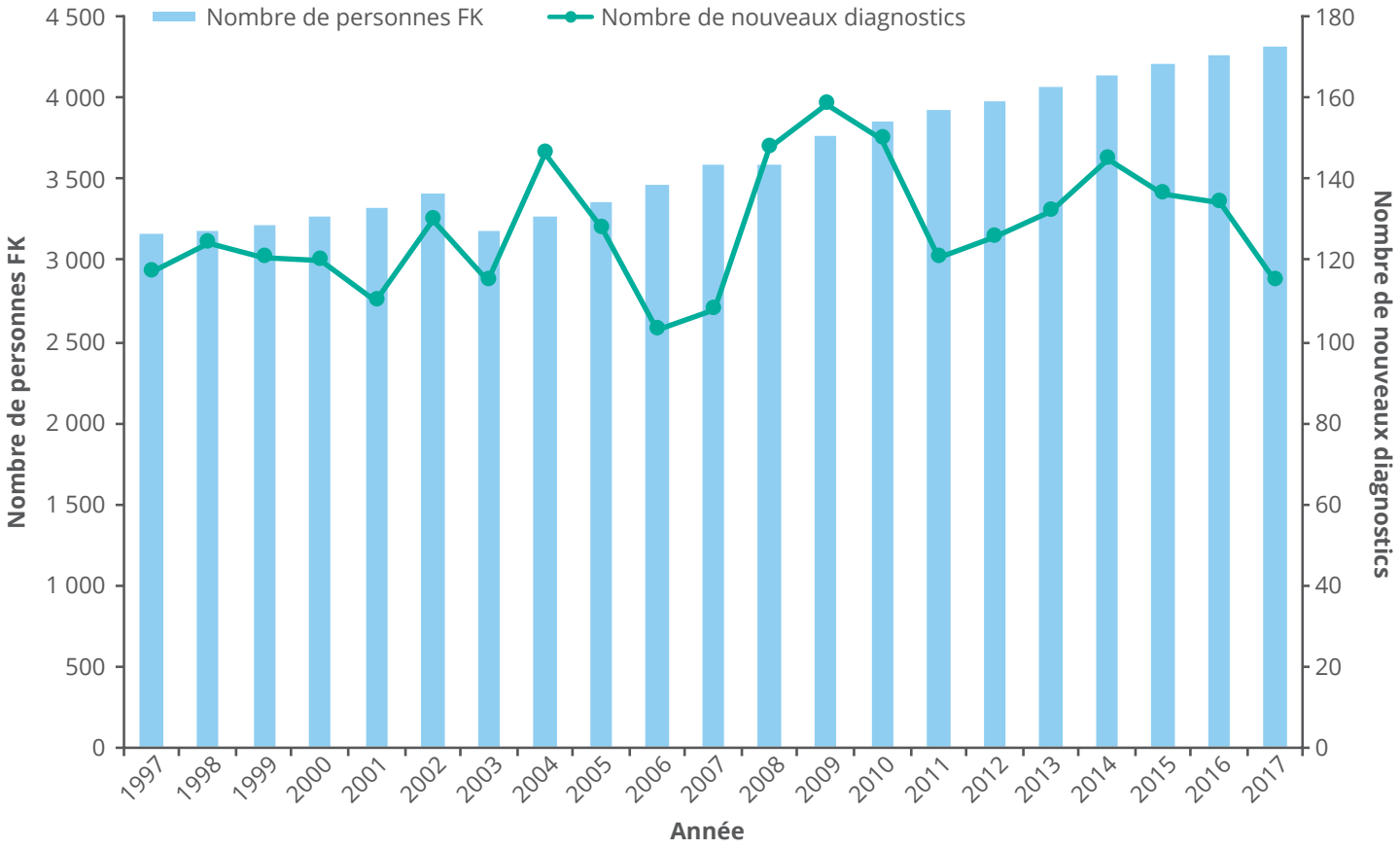
* Les personnes fibro-kystiques vivant dans une province ou un territoire qui ne figure pas ici ont été prises en compte si d'autres cliniques de FK ont déclaré leurs données.

DONNÉES DÉMOGRAPHIQUES

NOMBRE DE CANADIENS ATTEINTS DE FIBROSE KYSTIQUE

FIGURE 2

Nombre total de personnes FK et nouveaux diagnostics de FK, 1997 à 2017

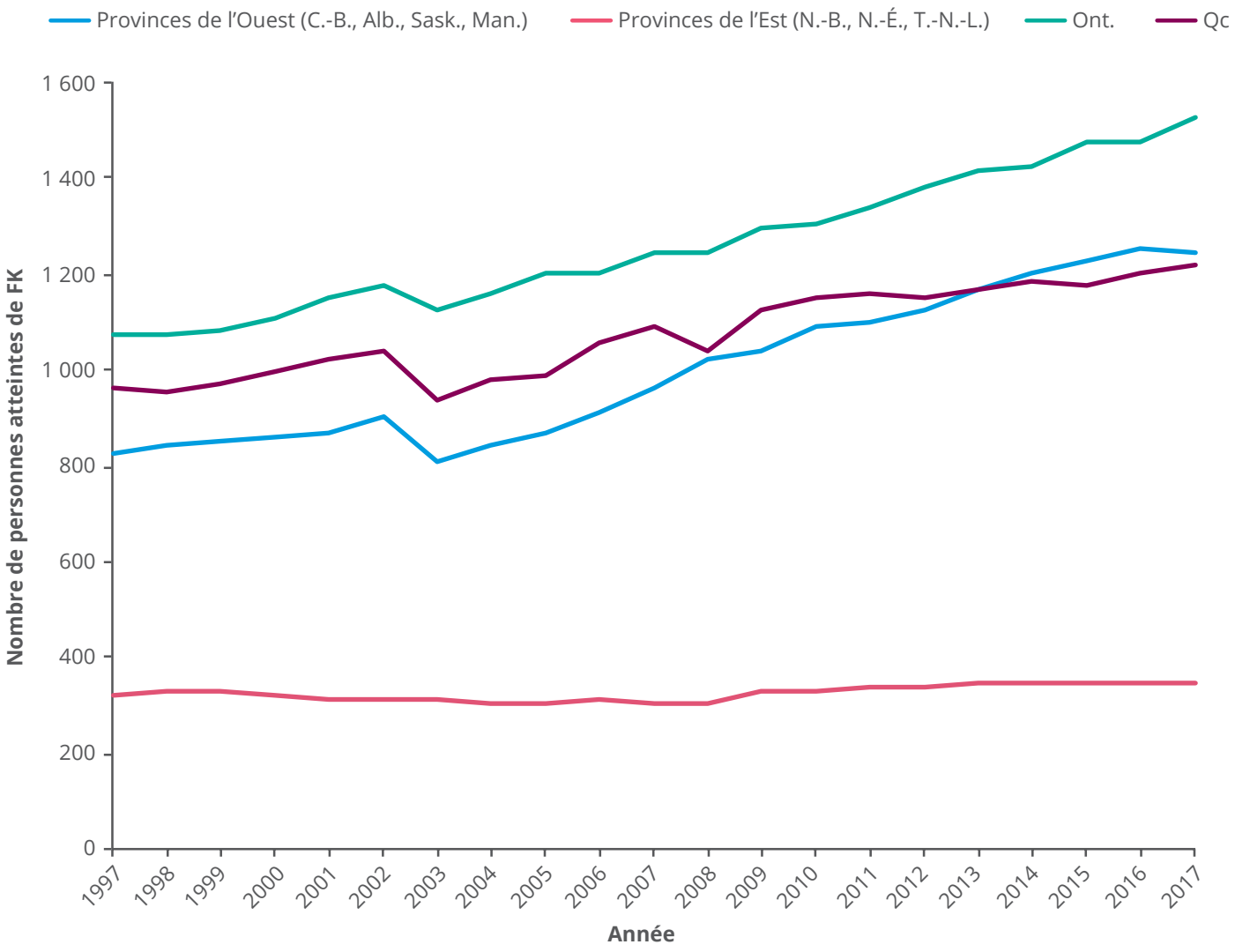


DONNÉES DÉMOGRAPHIQUES

VARIATION DE LA POPULATION DES PROVINCES

FIGURE 3

Au cours des deux dernières décennies, la population canadienne FK a connu une augmentation, la plus importante hausse ayant été observée en Ontario et dans les provinces de l'Ouest (Figure 3). Si l'on compare les populations de 1997 à 2007, on constate que l'Alberta a connu la plus importante augmentation, avec plus de 80 % (Figure 4).



DONNÉES DÉMOGRAPHIQUES

VARIATION DE LA POPULATION DES PROVINCES

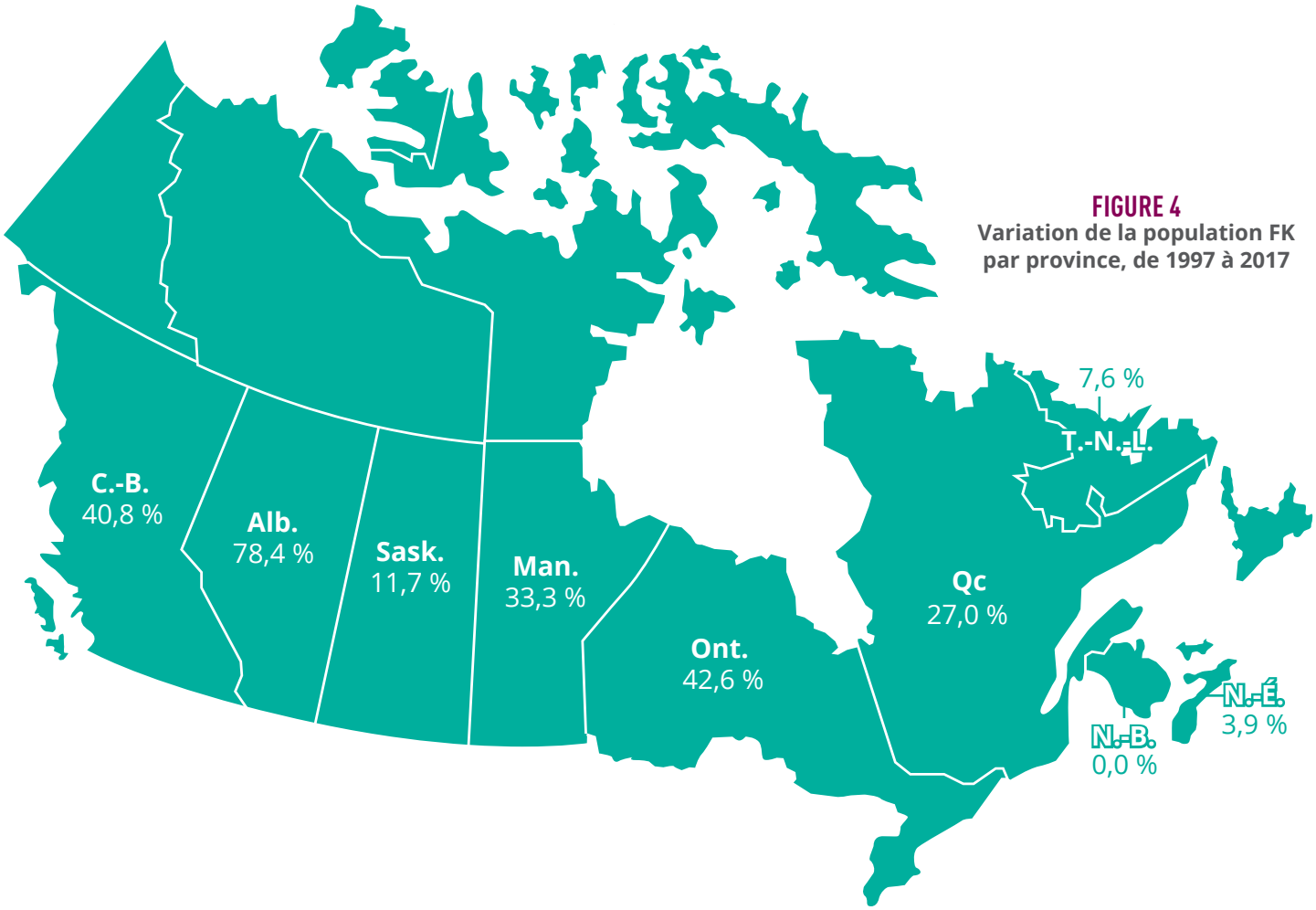


FIGURE 4
Variation de la population FK par province, de 1997 à 2017

PROVINCE*	1997	2017	VARIATION DU POURCENTAGE
Alb.	329	587	78,4 %
C.-B.	299	421	40,8 %
Man.	90	120	33,3 %
N.-B.	43	43	0,0 %
T.-N.-L.	66	71	7,6 %
N.-É.	231	240	3,9 %
Ont.	1 071	1 527	42,6 %
Qc	960	1 219	27,0 %
Sask.	111	124	11,7 %

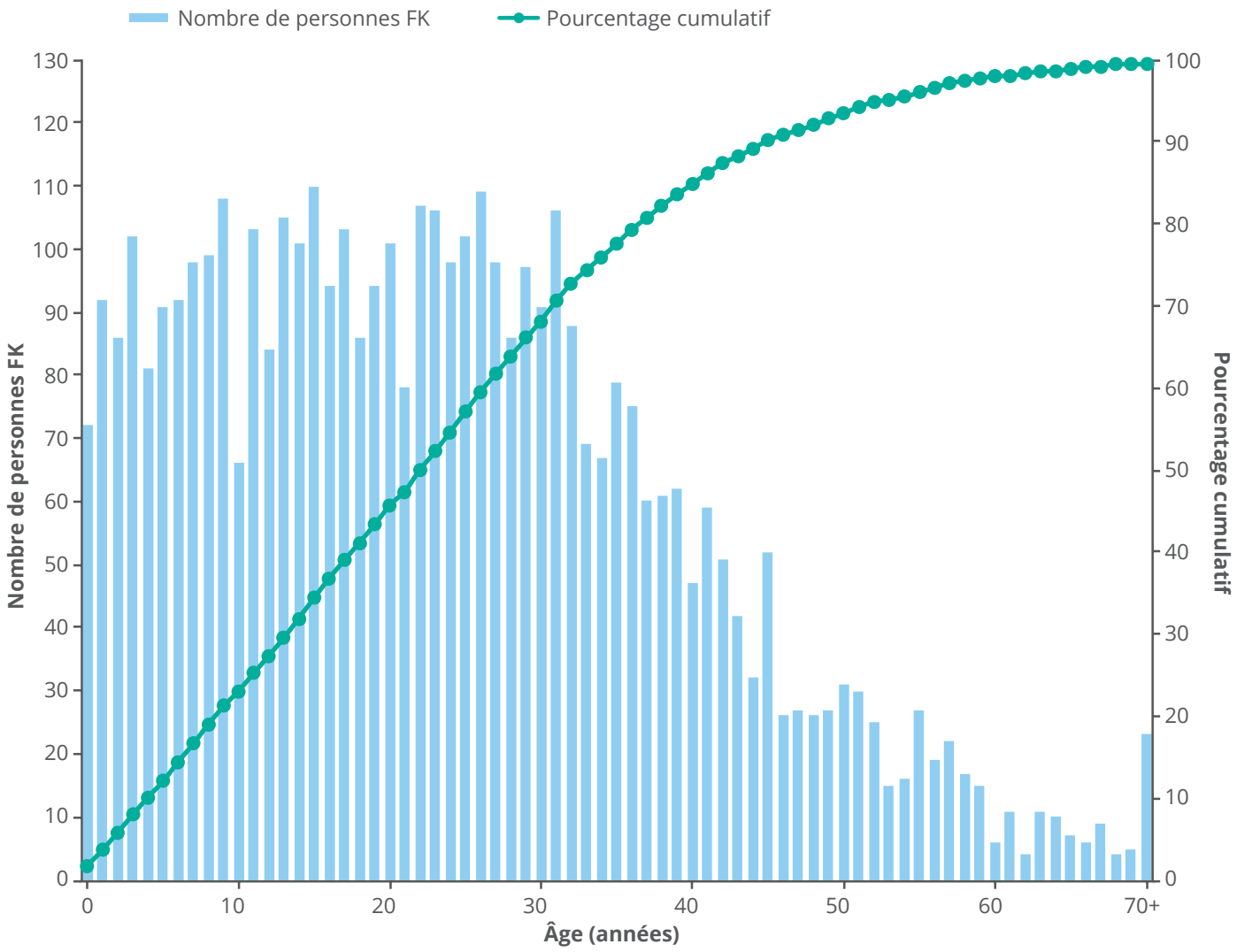
DONNÉES DÉMOGRAPHIQUES

DISTRIBUTION SELON L'ÂGE DES CANADIENS FIBRO-KYSTIQUES

La Figure 5 montre la distribution de l'âge de la population FK canadienne pour 2017. L'âge médian de tous les patients sur lesquels on dispose de données pour 2017 est de 22,8 ans : 60,9 % des personnes avaient plus de 18 ans (Figure 15), 15,2 % avaient plus de 40 ans, et 0,5 %, plus de 70 ans.

FIGURE 5

Distribution de l'âge des personnes FK, au 31 décembre 2017



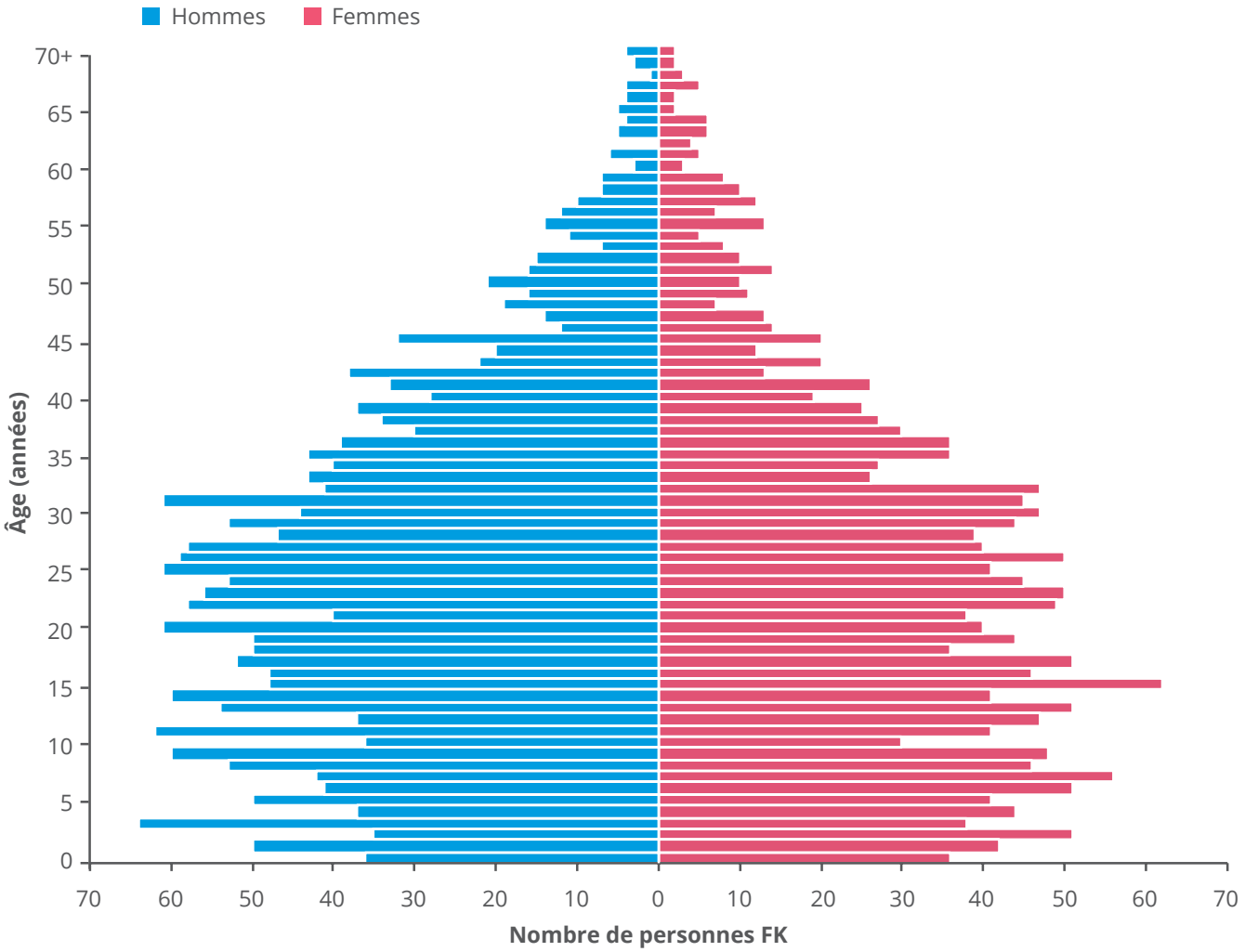
DONNÉES DÉMOGRAPHIQUES

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

En 2017, les hommes comptaient pour 53,9 % des personnes inscrites au registre; 9,2 % des hommes et 7,2 % des femmes étaient âgés de plus de 40 ans (Figure 6).

FIGURE 6

Distribution de la population des personnes FK en fonction de l'âge et du sexe, au 31 décembre 2017

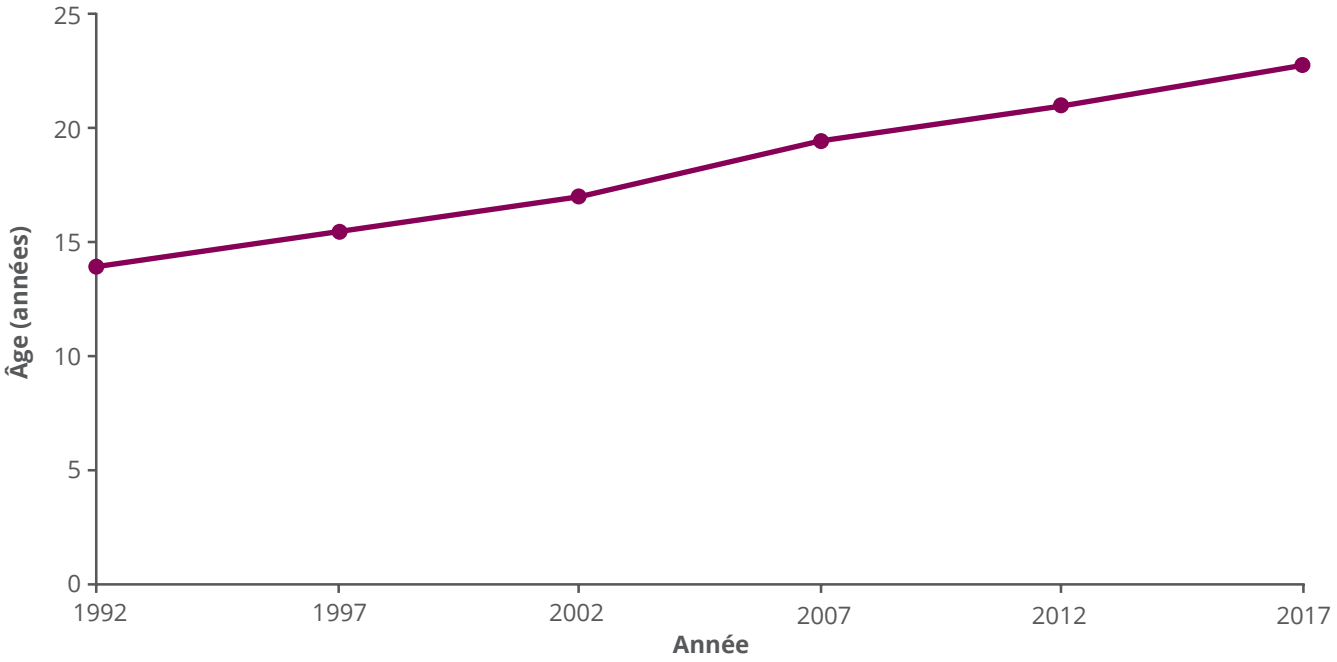


DONNÉES DÉMOGRAPHIQUES

ÂGE MÉDIAN DES CANADIENS FIBRO-KYSTIQUES

L'âge médian des personnes fibro-kystiques rapporté en 2017 était de 22,8 ans, comparativement à 15,4 ans il y a plus de deux décennies (Figure 7).

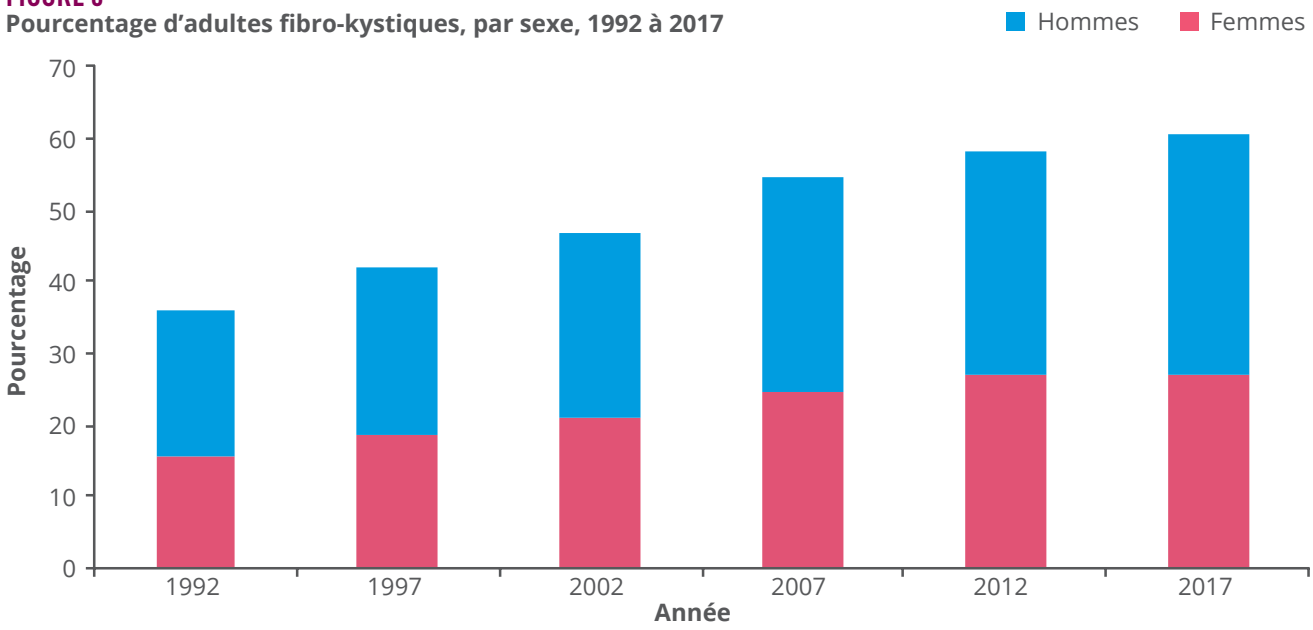
FIGURE 7
Âge médian des personnes FK, 1992 à 2017



ADULTES CANADIENS FIBRO-KYSTIQUES

Les adultes (18 ans ou plus) représentaient 60,9 % de la population canadienne FK en 2017, et parmi ces adultes, 44,6 % étaient des femmes.

FIGURE 8
Pourcentage d'adultes fibro-kystiques, par sexe, 1992 à 2017



DIAGNOSTIC

ÂGE AU DIAGNOSTIC

La majorité (59,9 %) des personnes FK sur lesquelles on dispose de données en 2017 a reçu le diagnostic avant l'âge de 1 an, et plus des deux tiers (67,5 %) l'ont reçu avant deux ans (Figure 9). Pour 92,6 % d'entre elles, le diagnostic a été posé avant 18 ans. Les diagnostics posés à l'âge adulte (18 ans ou plus) représentent seulement 7,4 % de tous les cas.

La Figure montre le pourcentage de nouveau-nés ayant reçu le diagnostic dans le cadre d'un programme de dépistage néonatal depuis 2007, année où ce programme a été implanté en Alberta. À cette époque, moins de 10 % des nouveaux diagnostics de FK étaient posés dans le cadre du programme. En 2017, plus de la moitié des nouveaux diagnostics (66; 57,4 %) ont été posés de cette façon. Toutes les provinces canadiennes font désormais le dépistage de la FK chez les nouveau-nés.

FIGURE 9

Âge des personnes FK au diagnostic, au 31 décembre 2017 (N = 4 240)

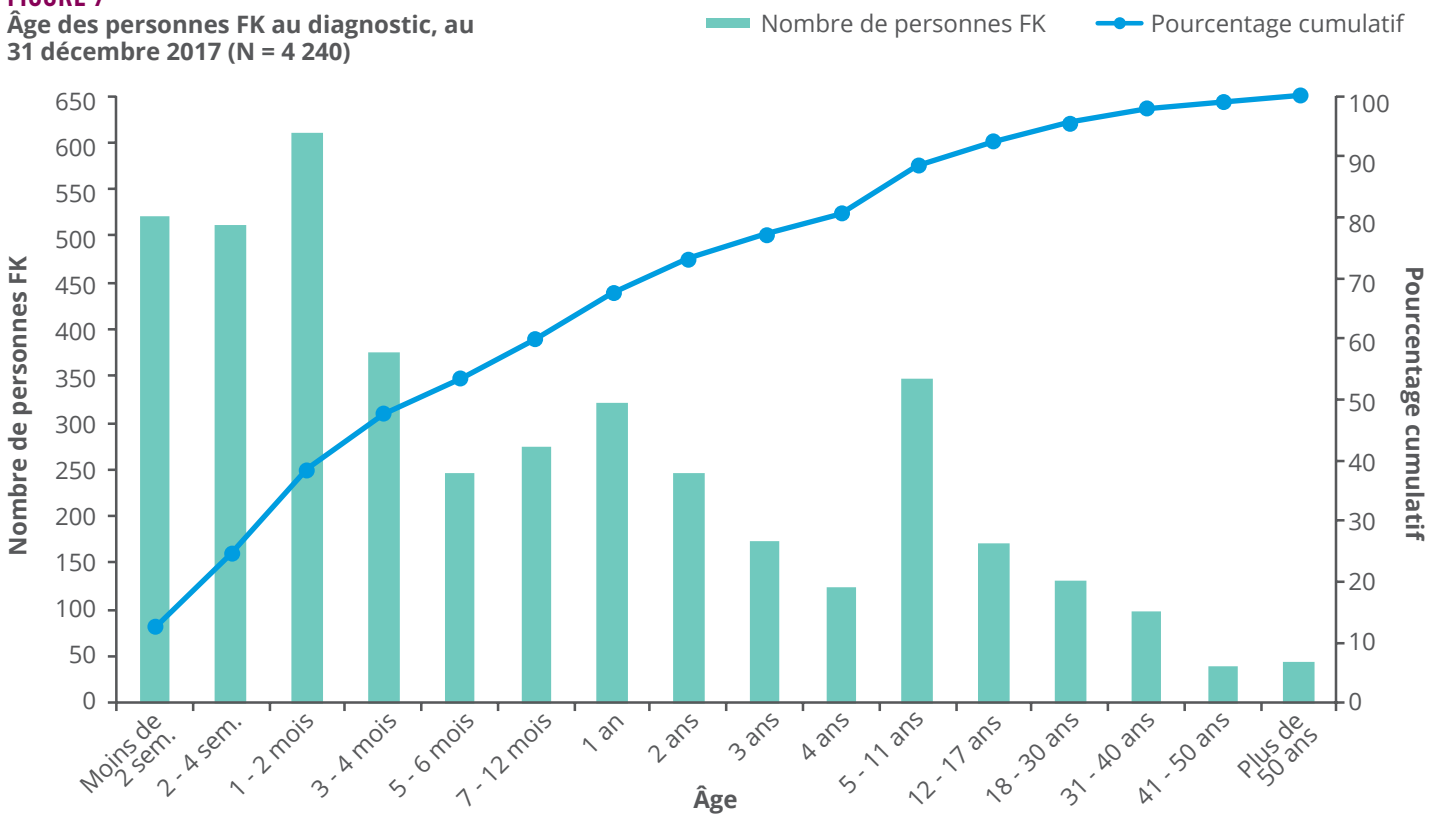
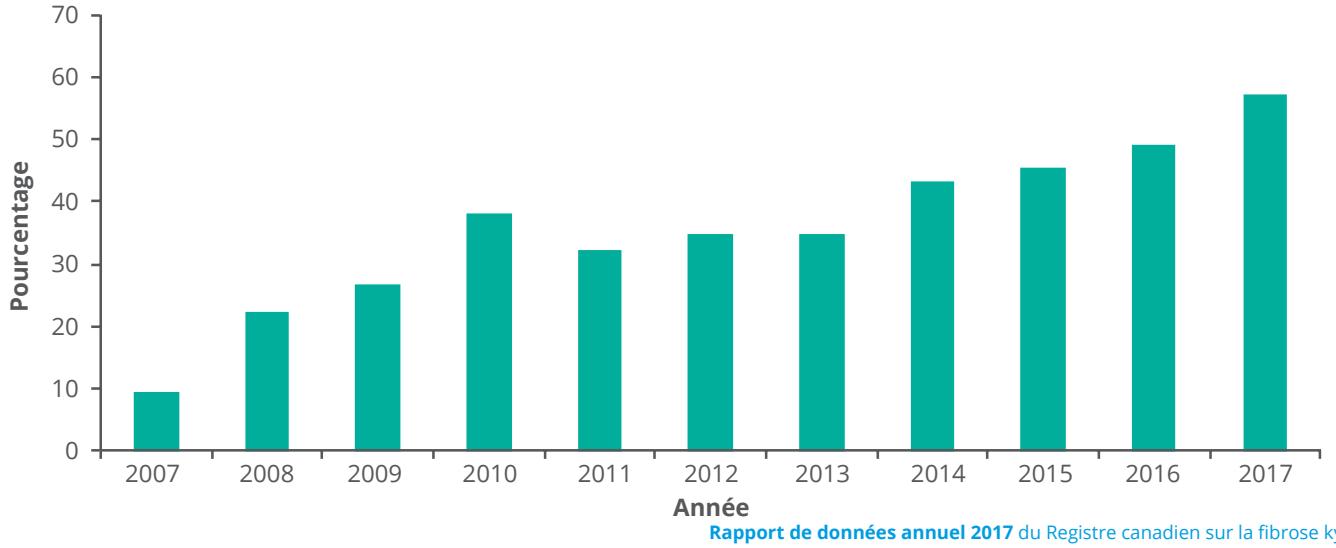


FIGURE 10

Pourcentage de tous les nouveaux diagnostics de FK dans le cadre d'un programme de dépistage néonatal, de 2007 à 2017

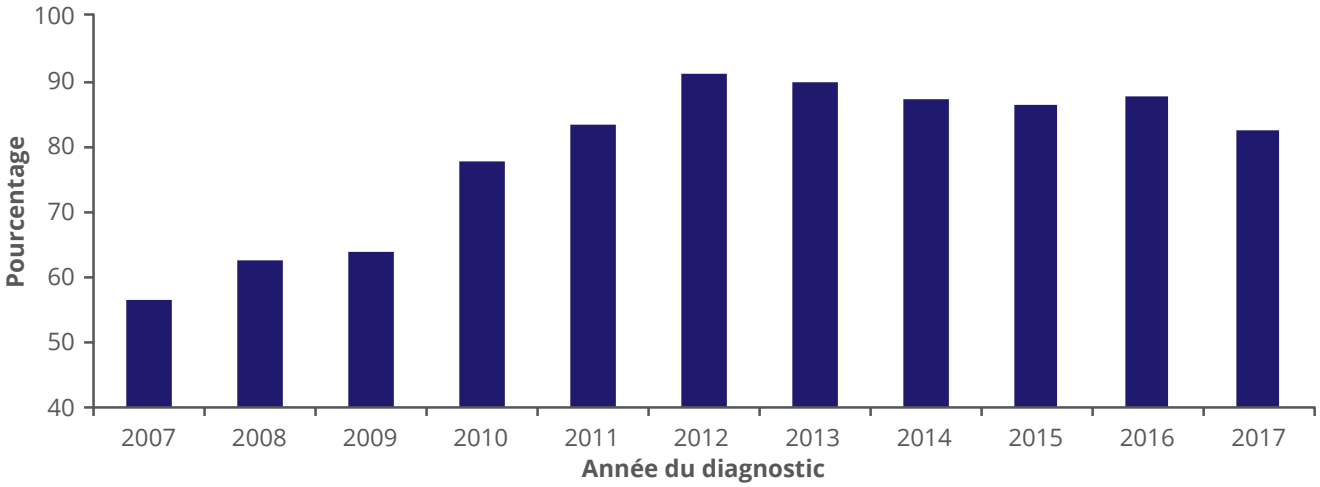


DIAGNOSTIC

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. En 2017, au moins un résultat de test de sudation a été consigné au registre pour 2 036 (47,3 %) personnes fibro-kystiques. Depuis 2007, le nombre de personnes ayant reçu un diagnostic récemment et pour qui au moins un résultat était consigné a augmenté graduellement (Figure 5). En 2017, 95 des 115 personnes ayant eu un nouveau diagnostic (82,6 %) ont eu au moins un résultat de test de sudation consigné au registre, ce qui représente une augmentation de plus de 25 % par rapport à 2007.

FIGURE 11
Pourcentage des personnes fibro-kystiques ayant au moins un résultat de test de sudation consigné au registre, de 2013 à 2017

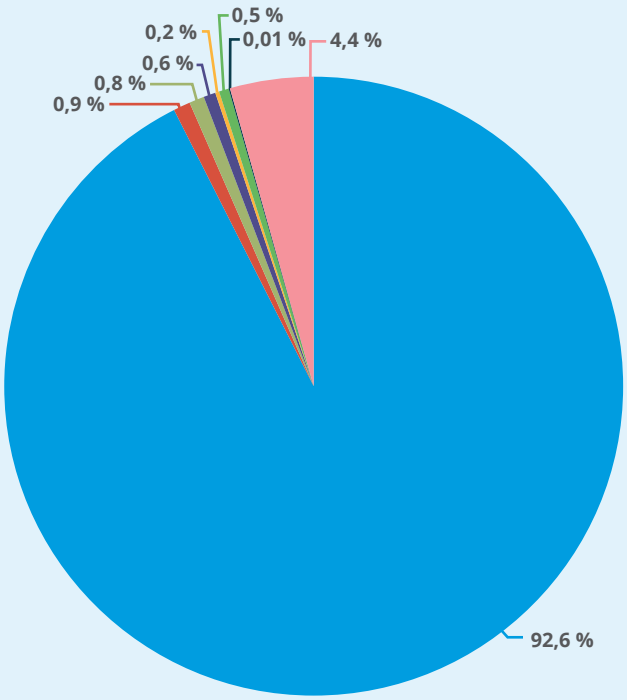


ETHNICITÉ

Les caucasiens comptent pour la majorité des Canadiens fibro-kystiques (92,6 %). Dans le pourcentage restant dont l'ethnicité a été indiquée (Figure 12) par les patients eux-mêmes, on compte cinq groupes ethniques (Premières Nations, Noirs, Asiatiques, Asiatiques du Sud et Hispaniques).

FIGURE 12
Distribution de l'ethnicité de la population FK, 2017

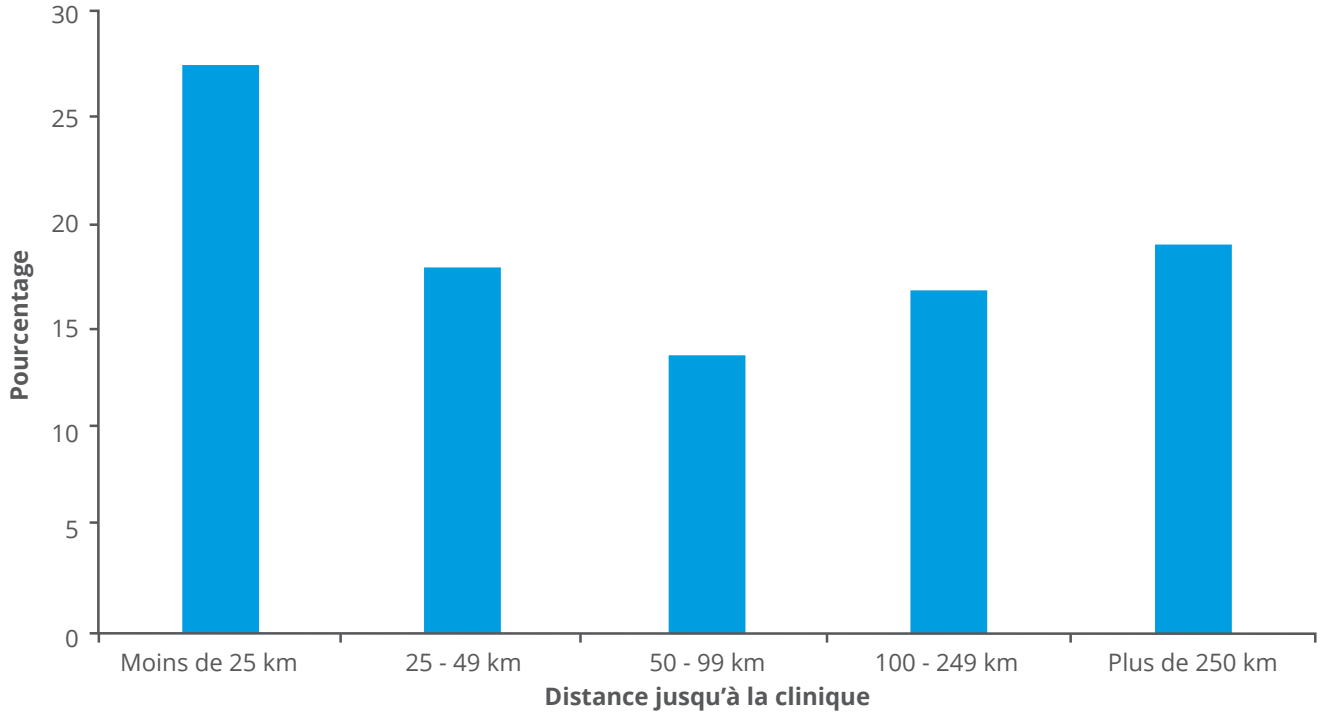
- Caucasiens
- Premières Nations
- Noirs
- Asiatiques
- Asiatiques du Sud
- 2 ethnies ou plus
- Hispaniques
- Non précisée



DISTANCE À PARCOURIR JUSQU'À LA CLINIQUE

Depuis 2015, le RCFK indique la grande région (trois premiers caractères du code postal) où vivent les personnes atteintes de FK. La distance à parcourir jusqu'à la clinique de référence a été calculée en kilomètres (km), selon l'itinéraire le plus rapide. En 2017, 1 484 (34,4 %) personnes FK avaient au moins une région valide consignée (Figure 13). La majorité (58,4 %) 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 18,7 % ont dû se déplacer plus de 250 km pour recevoir leurs soins.

FIGURE 13
Distance parcourue par les personnes FK pour se rendre à une clinique (N = 1 484), 2017

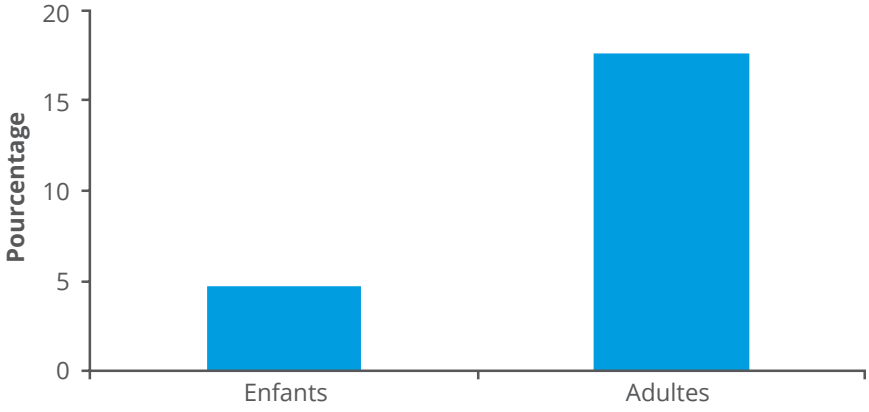


SANTÉ MENTALE

En 2017, on a rapporté un diagnostic clinique de dépression ou d'anxiété chez 542 (12,6 %) personnes fibro-kystiques : 80 (4,7 %) étaient des enfants et 462 (17,6 %), des adultes (Figure 14).

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/soignants. 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 14
Pourcentage d'enfants et d'adultes ayant reçu un diagnostic de dépression ou d'anxiété, 2017



GÉNOTYPE

La FK est causée par des mutations d'un seul gène situé sur le chromosome 7, appelé le gène *CFTR* (*cystic fibrosis transmembrane 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.

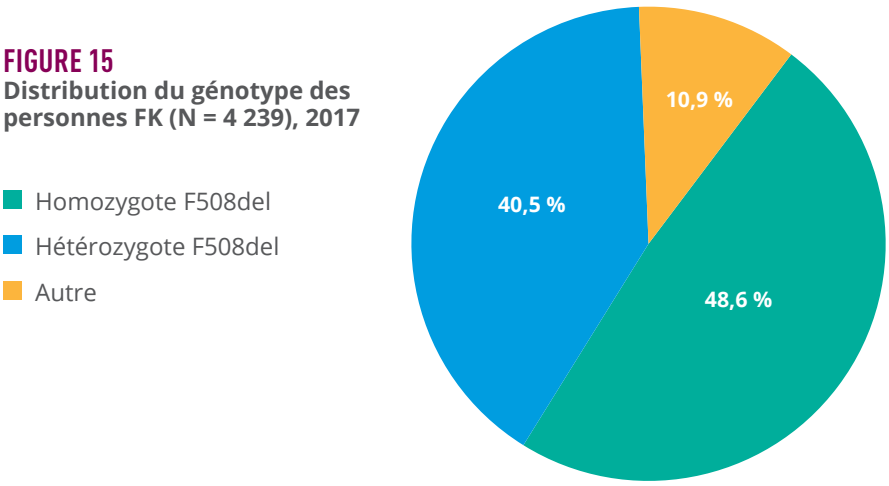
La mutation la plus courante à l'échelle mondiale est une délétion de trois bases résultant en la perte du résidu phénylalanine en position 508 des acides aminés de la protéine CFTR, couramment appelée la **F508del**. Les mutations responsables de la FK peuvent être classées en cinq grandes catégories, 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

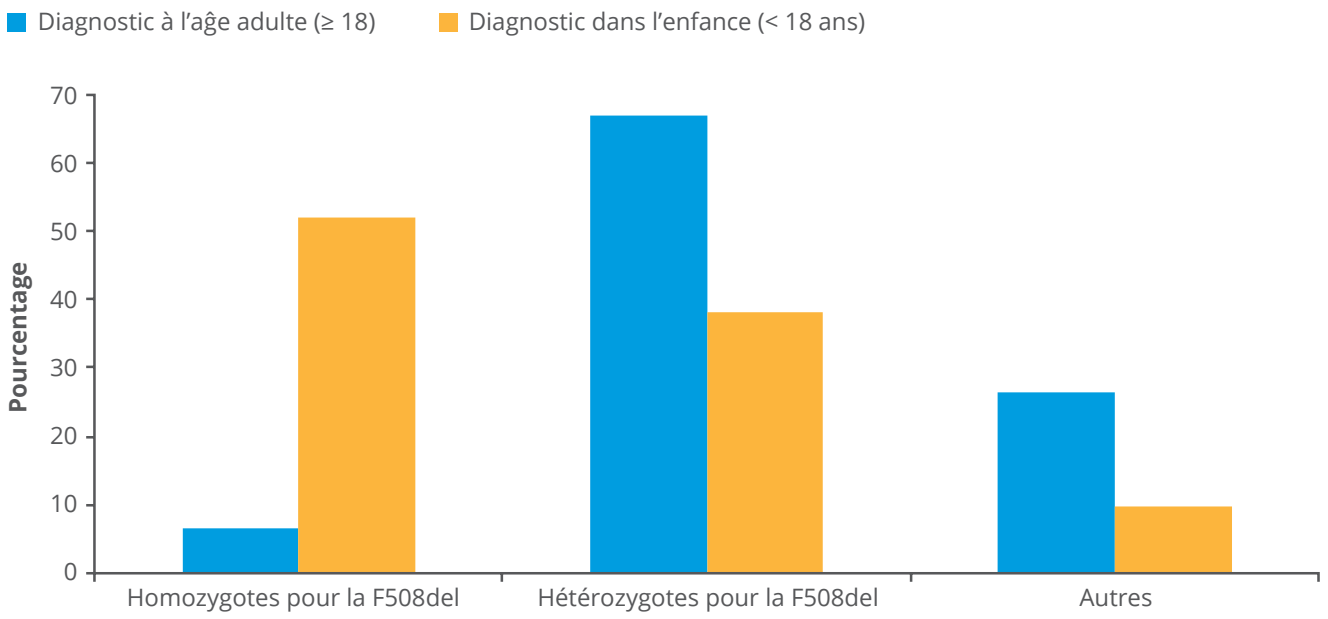
Le registre contient de l'information sur au moins une mutation responsable de la FK pour presque toutes (4 239; 98,3 %) les personnes FK consignées en 2017. Près de la moitié des personnes (2 059; 48,6 %) sont porteuses de deux copies de la mutation F508del et près de 90 % sont porteuses d'au moins une copie de la mutation F508del (Figure 15). La Figure 16 montre la distribution génotypique de la population FK en fonction de l'âge au diagnostic. Les personnes ayant reçu le diagnostic durant l'enfance (moins de 18 ans) étaient plus susceptibles d'être porteuses de deux copies de la mutation F508del (52,0 %), alors que celles ayant reçu le diagnostic à l'âge adulte étaient plus susceptibles d'avoir une copie de la F508del (66,9 %). Au sein de la population totale du registre, 91,9 % des personnes FK sont consignées comme étant « vivantes » et ont fourni des renseignements sur au moins une mutation responsable de la FK. Parmi les personnes pour qui on ne dispose d'aucune information génétique, la majorité sont des adultes, et 1,6 % sont âgées de moins d'un an.

FIGURE 15
Distribution du génotype des personnes FK (N = 4 239), 2017



GÉNOTYPE

FIGURE 16
Distribution du génotype des personnes FK par groupes d'âge (N = 4 178), 2017



Le Tableau 2 énumère les mutations les plus courantes chez les personnes atteintes de FK pour qui des données ont été consignées en 2017. Après la F508del, la mutation la plus fréquente est la 621+1G->T; elle a été identifiée chez 5,8 % de la population.

TABLEAU 2
Fréquence des 10 principales mutations chez les personnes FK, sur un ou les deux allèles (N = 4 239), 2017

MUTATION	NOMBRE	POURCENTAGE
F508del	3 776	89,1 %
621+1G->T	246	5,8 %
G542X	149	3,5 %
G551D	132	3,1 %
711+1G->T	112	2,6 %
A455E	110	2,6 %
L206W	98	2,3 %
N1303K	85	2,0 %
R117H	80	1,9 %
G85E	66	1,6 %

FONCTION RESPIRATOIRE

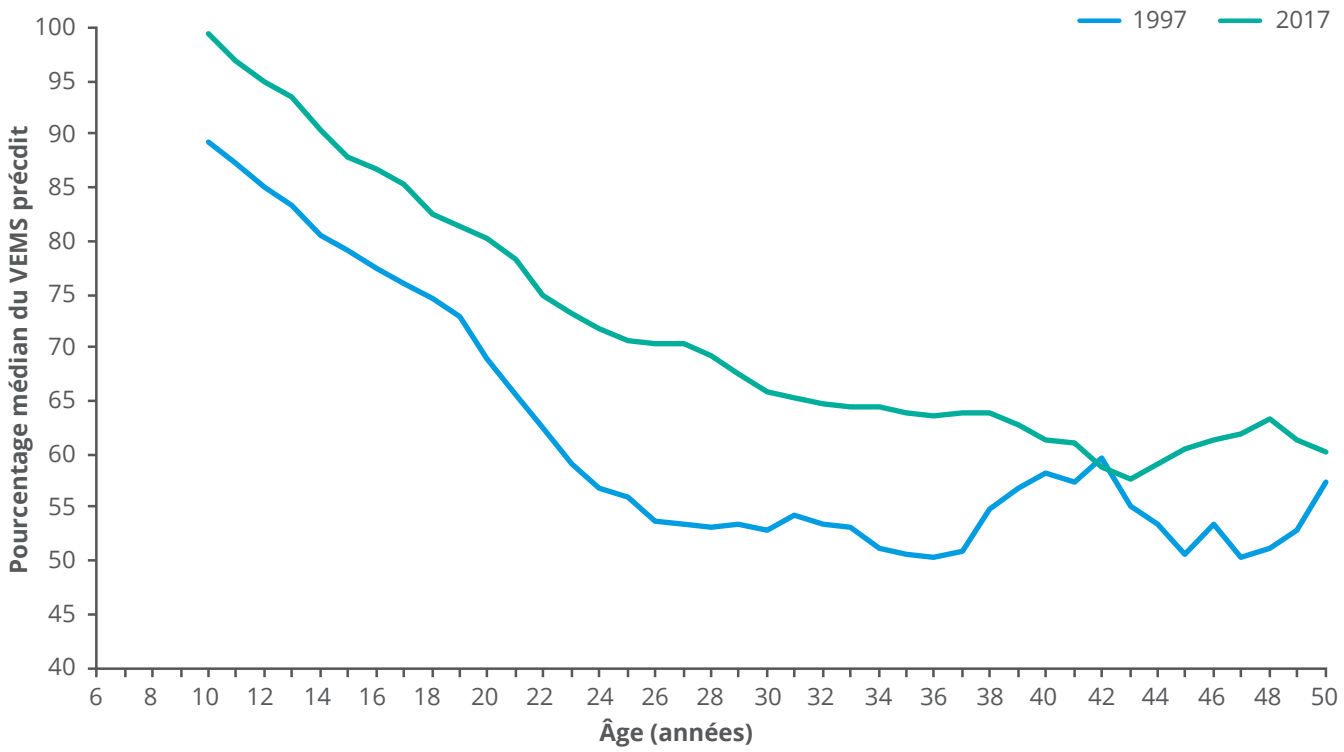
POURCENTAGE MÉDIAN DU VEMS PRÉDIT

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 disponibles, les valeurs de la première mesure complète, peu importe l'état pulmonaire, ont été utilisées. La Figure 17 montre le pourcentage médian du VEMS prédit de 6 à 50 ans, selon une moyenne mobile sur 5 ans. On constate que la fonction pulmonaire tend à décliner avec l'âge à l'échelle des patients, toutefois le pourcentage médian du VEMS prédit tend à augmenter à l'échelle de la population. Le pourcentage médian du VEMS prédit était de 63,8 % en 2017, comparativement à 53,1 % en 1997, ce qui représente une amélioration de près de 11 % au cours des deux dernières décennies. Fait intéressant à noter, les tendances sont similaires pour ces deux périodes. 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 18). 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.

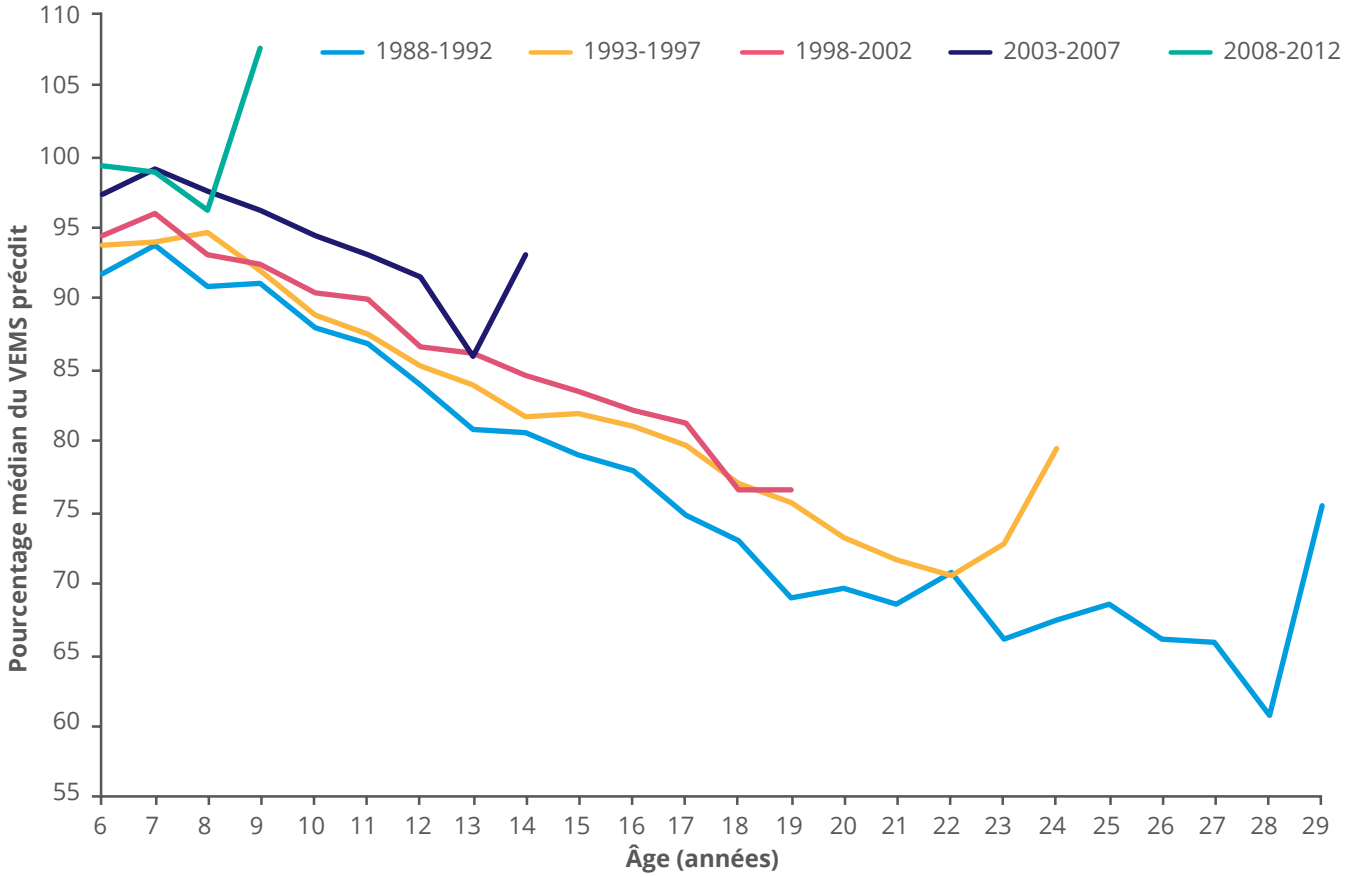
FIGURE 17

Pourcentage médian du VEMS prédit des personnes FK selon l'âge (moyenne mobile sur 5 ans), 1997 et 2017*



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

FIGURE 18
Pourcentage médian du VEMS prédit des personnes FK par cohortes de naissance, 2017*



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

FONCTION RESPIRATOIRE

GRAVITÉ DE L'ATTEINTE PULMONAIRE

La Figure 19 montre que la majorité (55,7 %) des enfants FK âgés de 6 à 17 ans avait une fonction pulmonaire normale alors que la majorité (37,2 %) des adultes affichait une fonction modérée. La Figure 20 montre qu'au fil du temps, le pourcentage du VEMS prédit augmente de façon constante dans les deux groupes d'âge et en 2017, cette valeur était de 67,5 % 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 2017, 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 % du VEMS prédit

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

FIGURE 19

Gravité de l'atteinte pulmonaire des enfants et des adultes fibro-kystiques, 2017

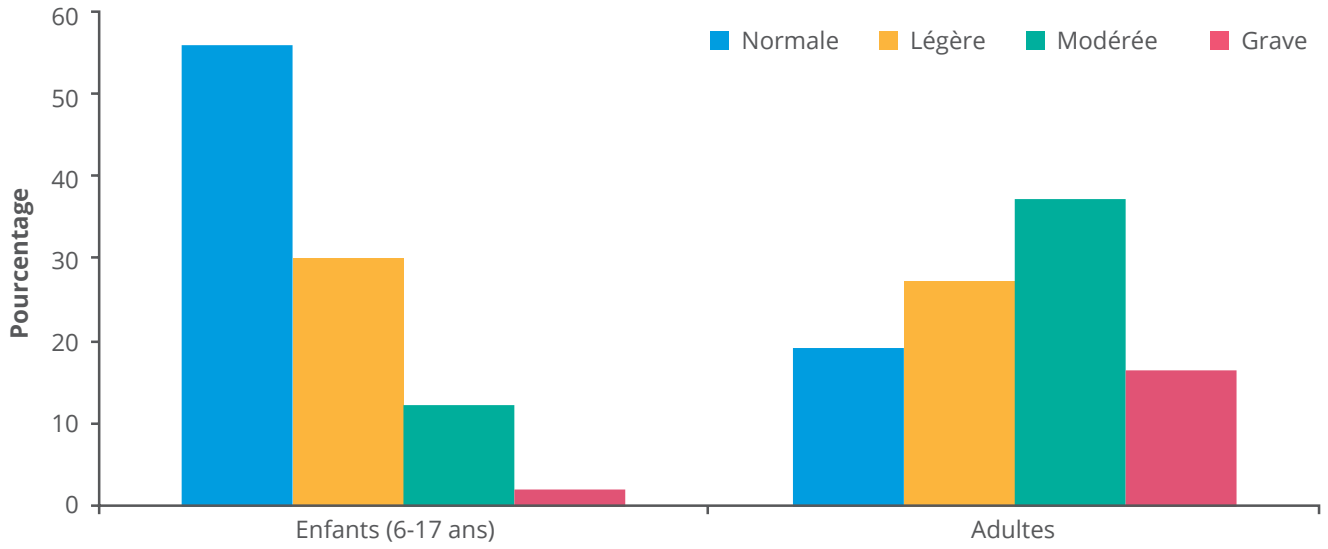
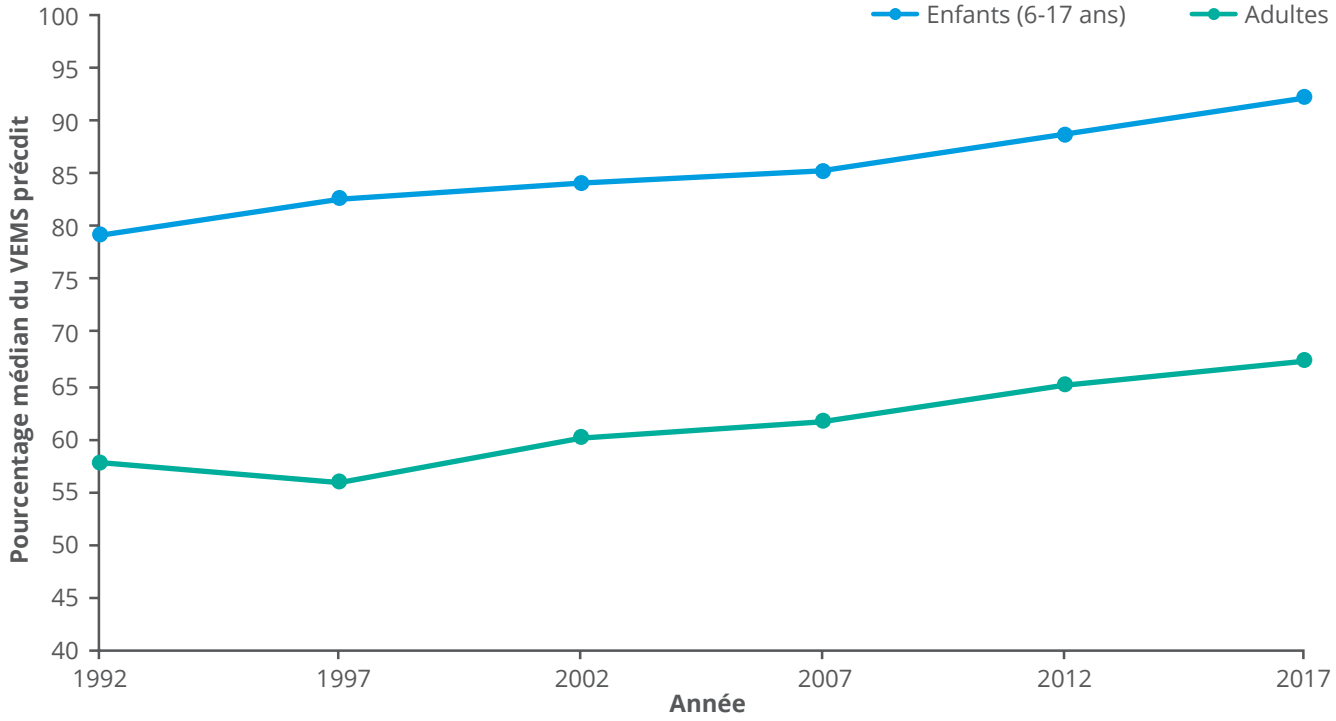


FIGURE 20

Valeurs du pourcentage médian du VEMS prédit chez les enfants et les adultes fibro-kystiques, de 1992 à 2017



FONCTION RESPIRATOIRE

GRAVITÉ DE L'ATTEINTE PULMONAIRE PAR SEXE

Figure 21 et Figure 22 montrent que dans les deux groupes d'âge (6 à 17 ans et adultes), la distribution de chaque catégorie de fonction pulmonaire est similaire entre les deux sexes.

FIGURE 21

Gravité de l'atteinte pulmonaire chez les enfants FK de 6 à 17 ans, par sexe, 2017

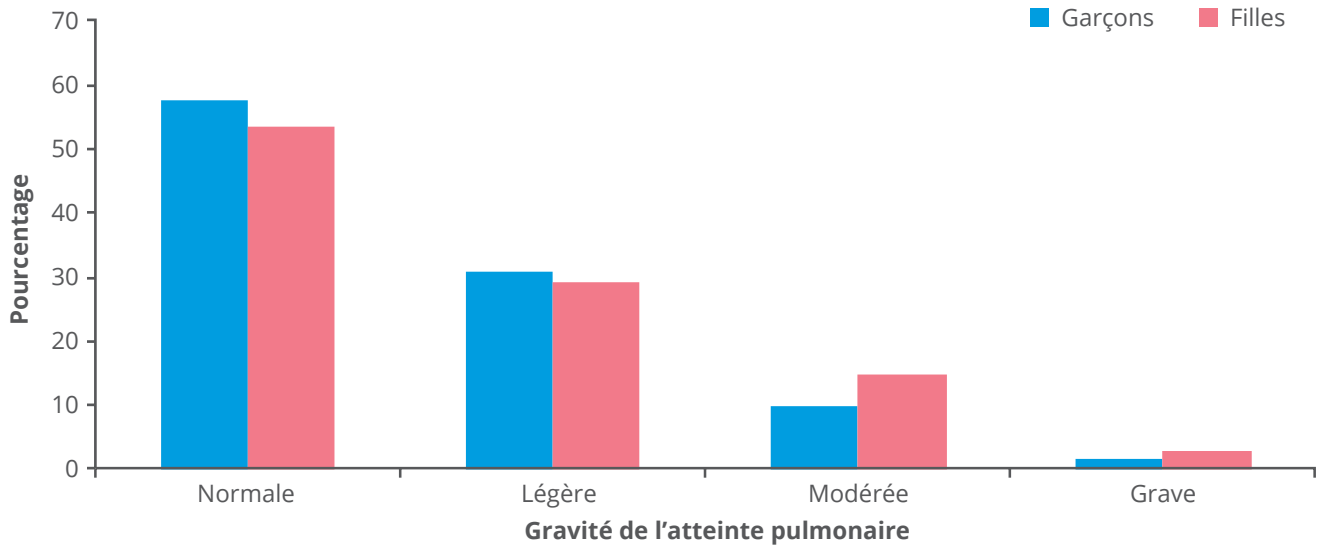
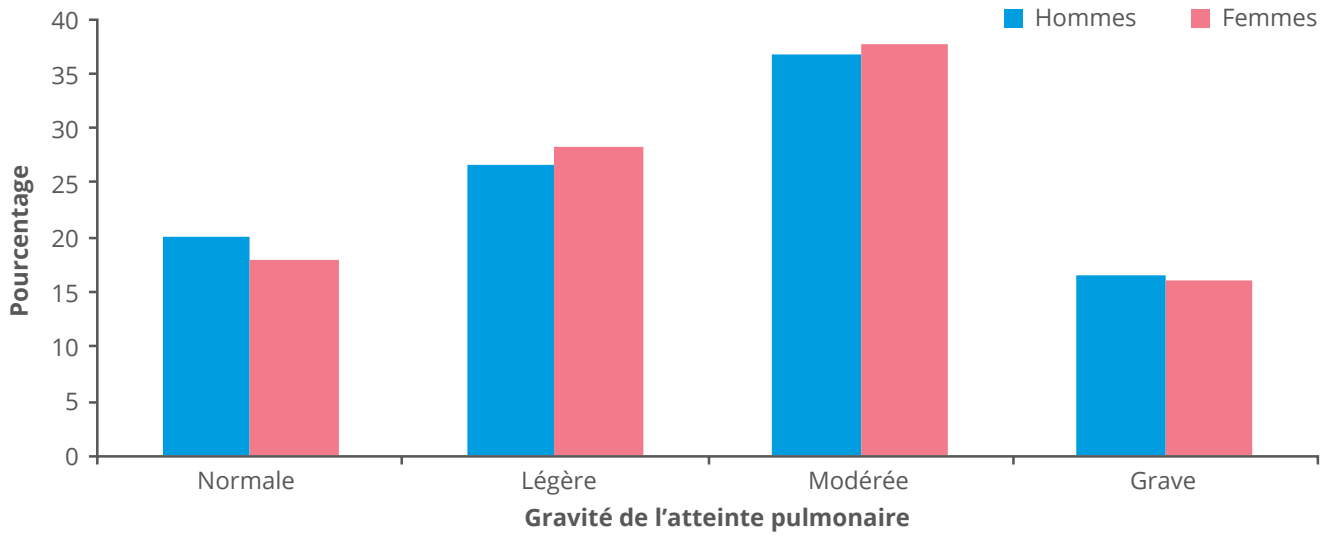


FIGURE 22

Gravité de l'atteinte pulmonaire chez les adultes FK (18 ans ou plus), par sexe, 2017



NUTRITION

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 2017, la majorité (84,9 %) des personnes fibro-kystiques prenait des suppléments oraux d'enzymes pancréatiques (insuffisance pancréatique), et 15,1 % n'en prenaient pas (suffisance pancréatique), comme le montre la Figure 23.

Chez les personnes de 40 ans ou plus, 29,7 % présentaient une suffisance pancréatique (Figure 24). 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 23
Fonction pancréatique des personnes FK, 2017

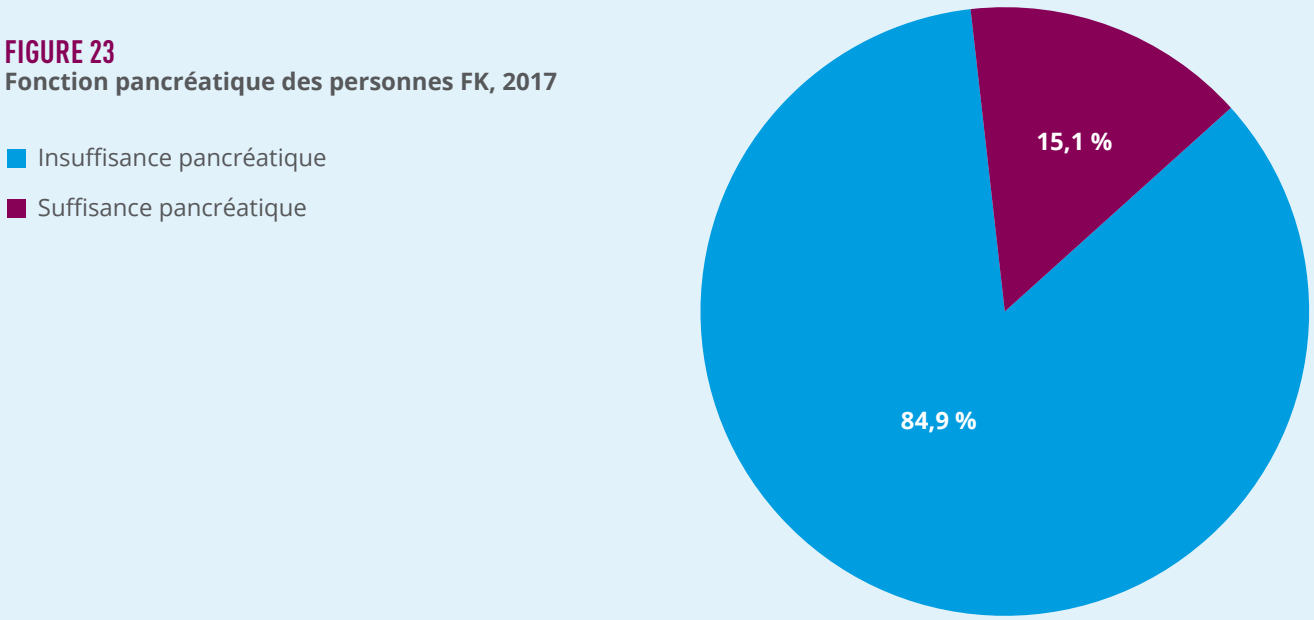
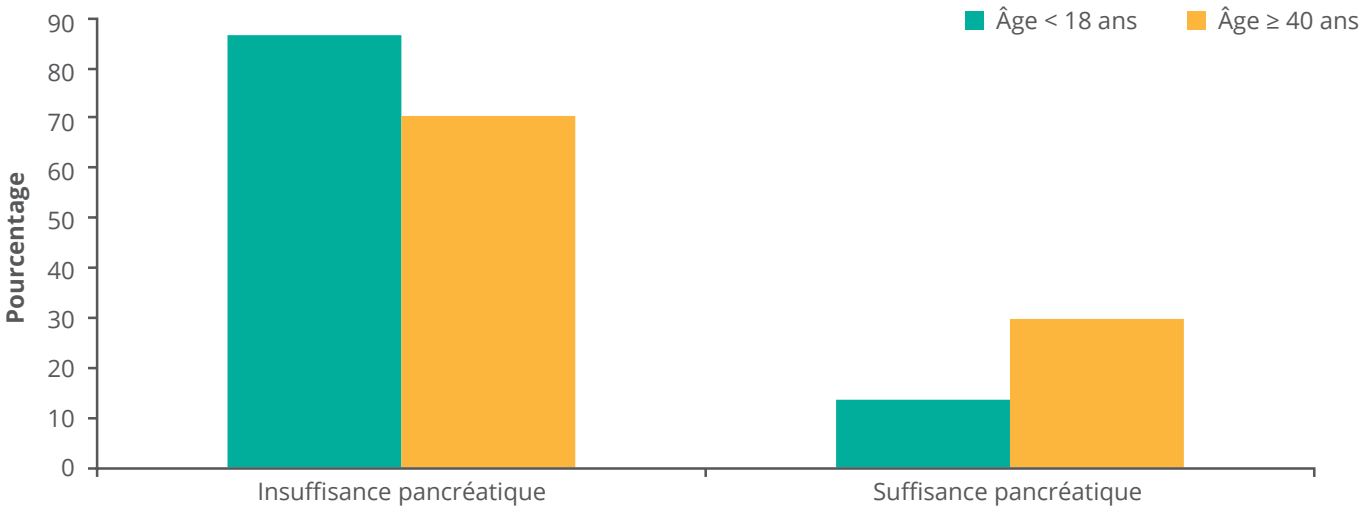


FIGURE 24
Fonction pancréatique des personnes FK, par groupes d'âge, 2017



NUTRITION
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[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. 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 employées[5]. Les fourchettes de chaque catégorie de percentiles d'IMC ont été mises à jour en 2016 et diffèrent donc de celles décrites dans les rapports antérieurs à 2016.

Le percentile médian national de l'IMC des enfants de moins de 2 ans et de 2 à 17 ans est de 47,2 % et de 46,3 %, respectivement. La majorité des enfants FK (61,0 % pour les moins de 2 ans et 76,7 % pour les 2 à 17 ans) a un poids adéquat (Figure 25). Le 50e percentile d'IMC est l'objectif national pour les enfants fibro-kystiques, et en 2017, 48,7 % des enfants de moins de 2 ans et 45,9 % de ceux de 2 à 17 ans surpassent cet objectif.

FIGURE 25
Catégories de percentiles d'IMC des enfants atteints de FK, 2017

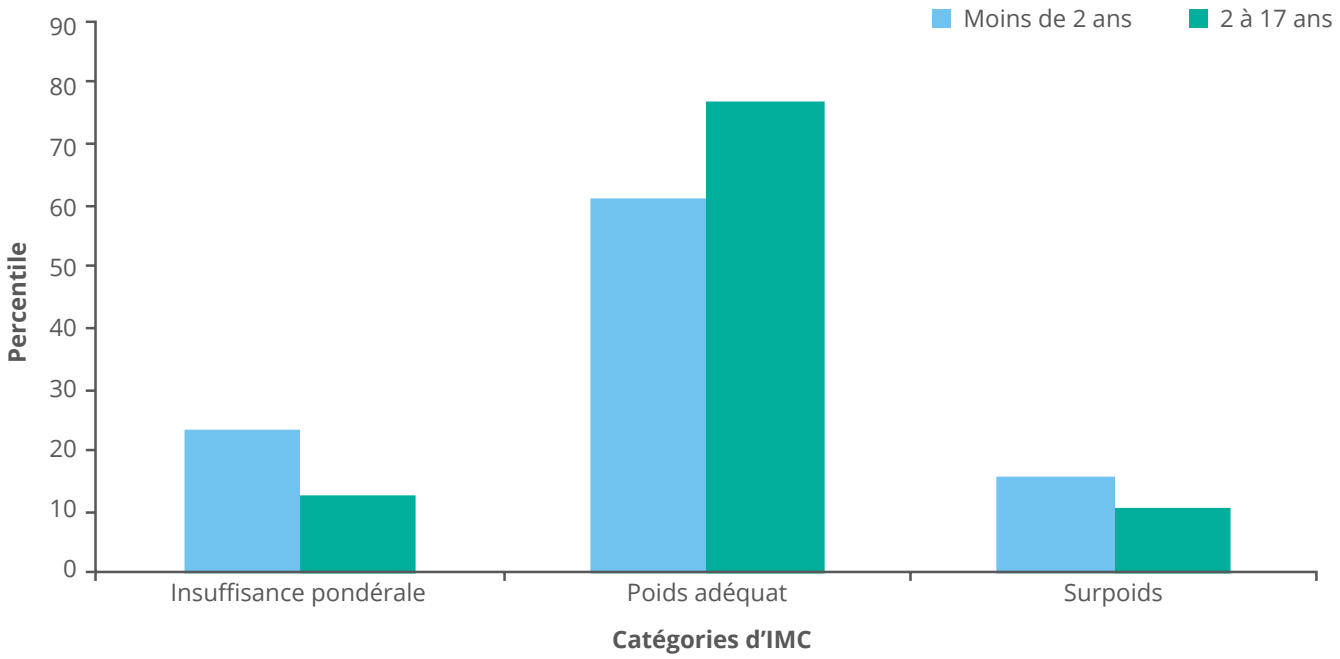
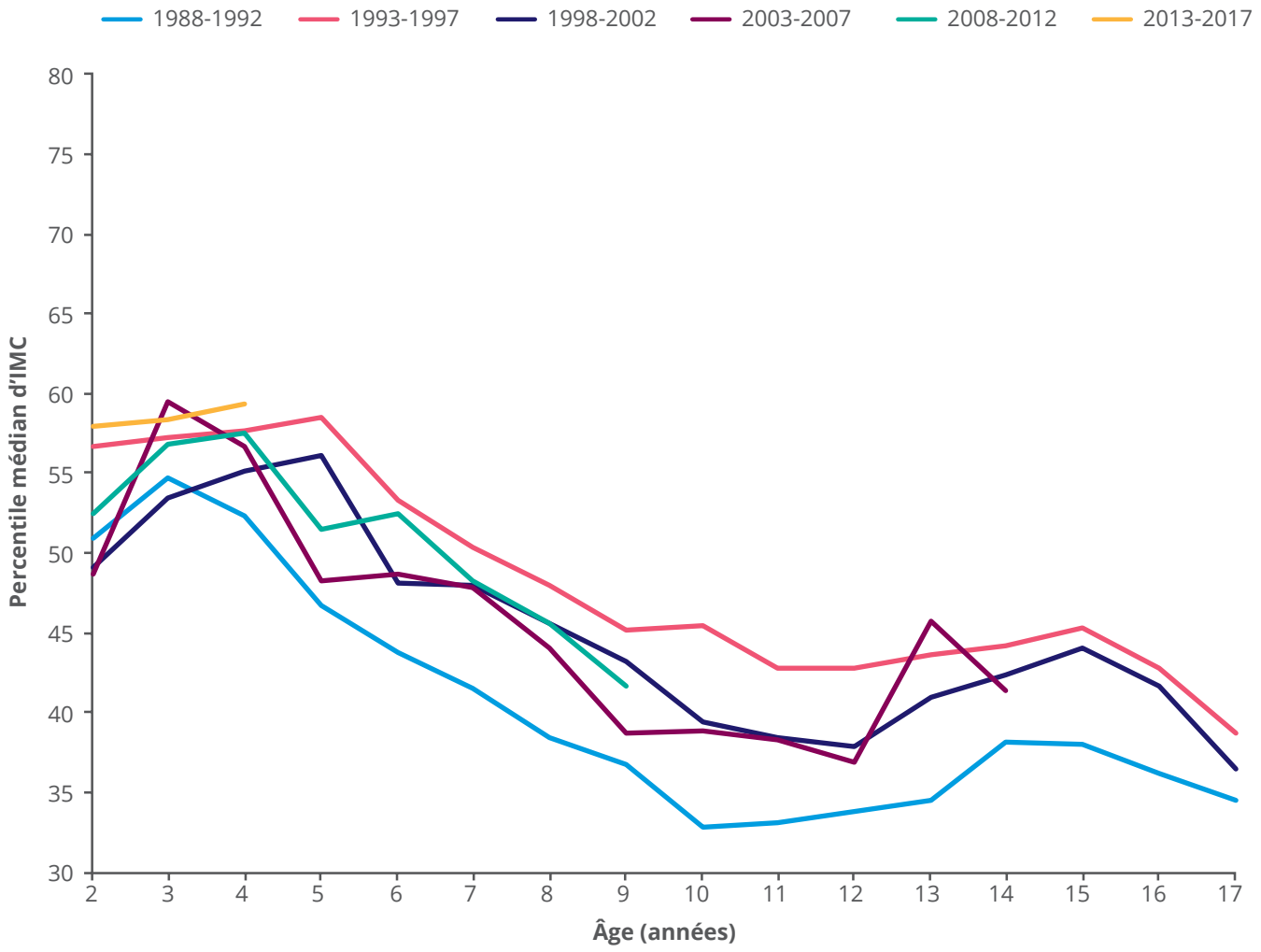


TABLEAU 4
Catégories de percentiles d'IMC

CATÉGORIES	FOURCHETTES DE PERCENTILES
Insuffisance pondérale	≤ 12e percentile
Poids santé	13e percentile — 84e percentile
Surpoids	≥ 85e percentile

La Figure 26 ci-dessous montre les percentiles médians d'IMC chez les enfants de 2 à 17 ans, par cohortes de naissance. En général, plus les cohortes de naissance sont récentes, plus 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 26
Percentiles médians d'IMC pour les enfants FK de 2 à 17 ans, par cohortes d'âges, 2017



NUTRITION

PERCENTILES D'IMC PAR SEXE

Figure 27 et Figure 28 montrent les catégories de percentiles d'IMC pour les garçons et les filles âgés de 2 ans et moins (N = 228) et de 2 à 17 ans (N = 1 522). 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 2017, il n'y avait aucune différence entre les deux sexes (Figure 29).

FIGURE 27

Catégories de percentiles d'IMC pour les enfants FK de moins de 2 ans, par sexe, 2017

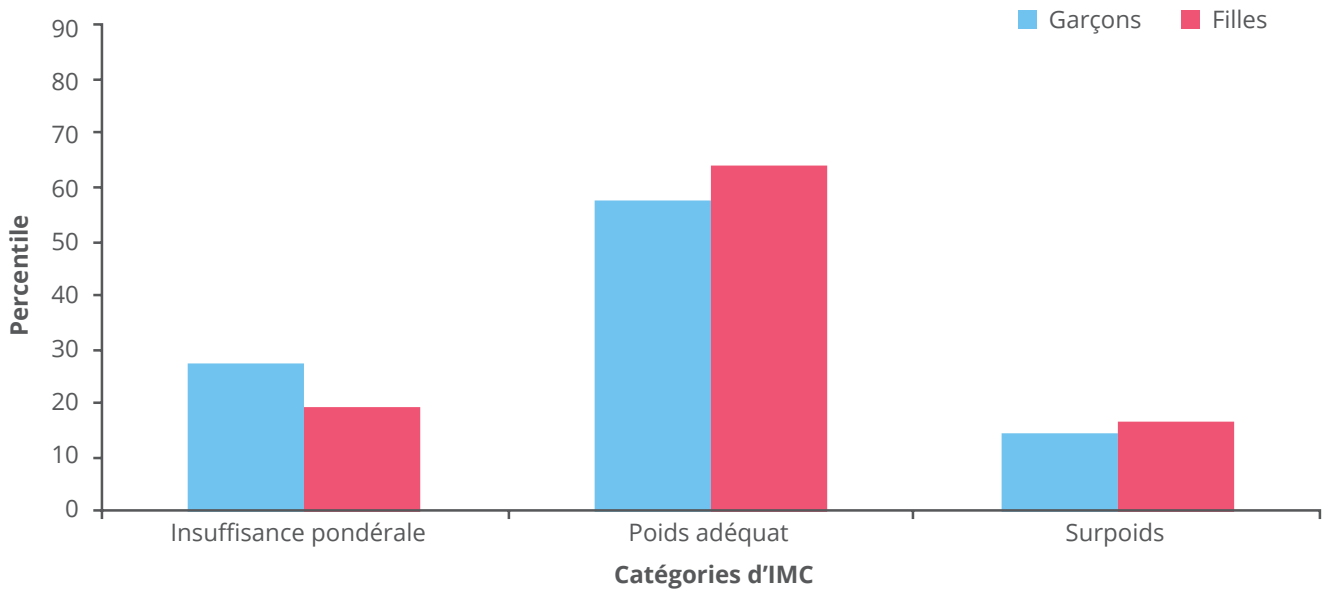


FIGURE 28

Catégories de percentiles d'IMC pour les enfants FK de 2 à 17 ans, par sexe, 2017

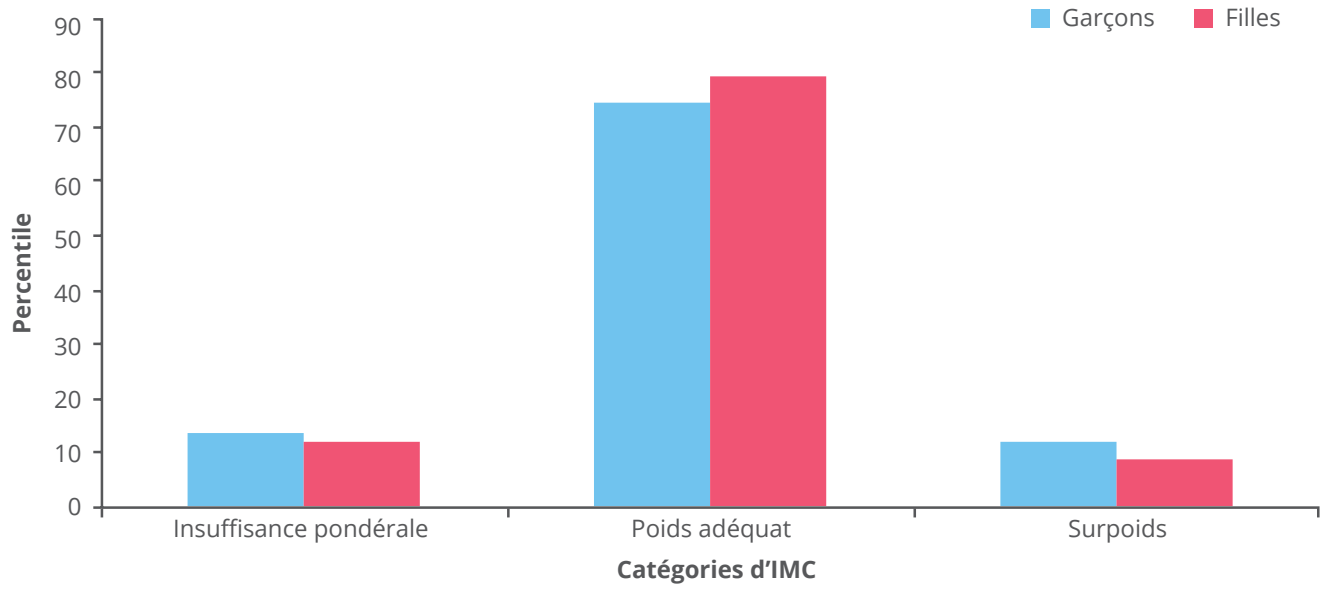
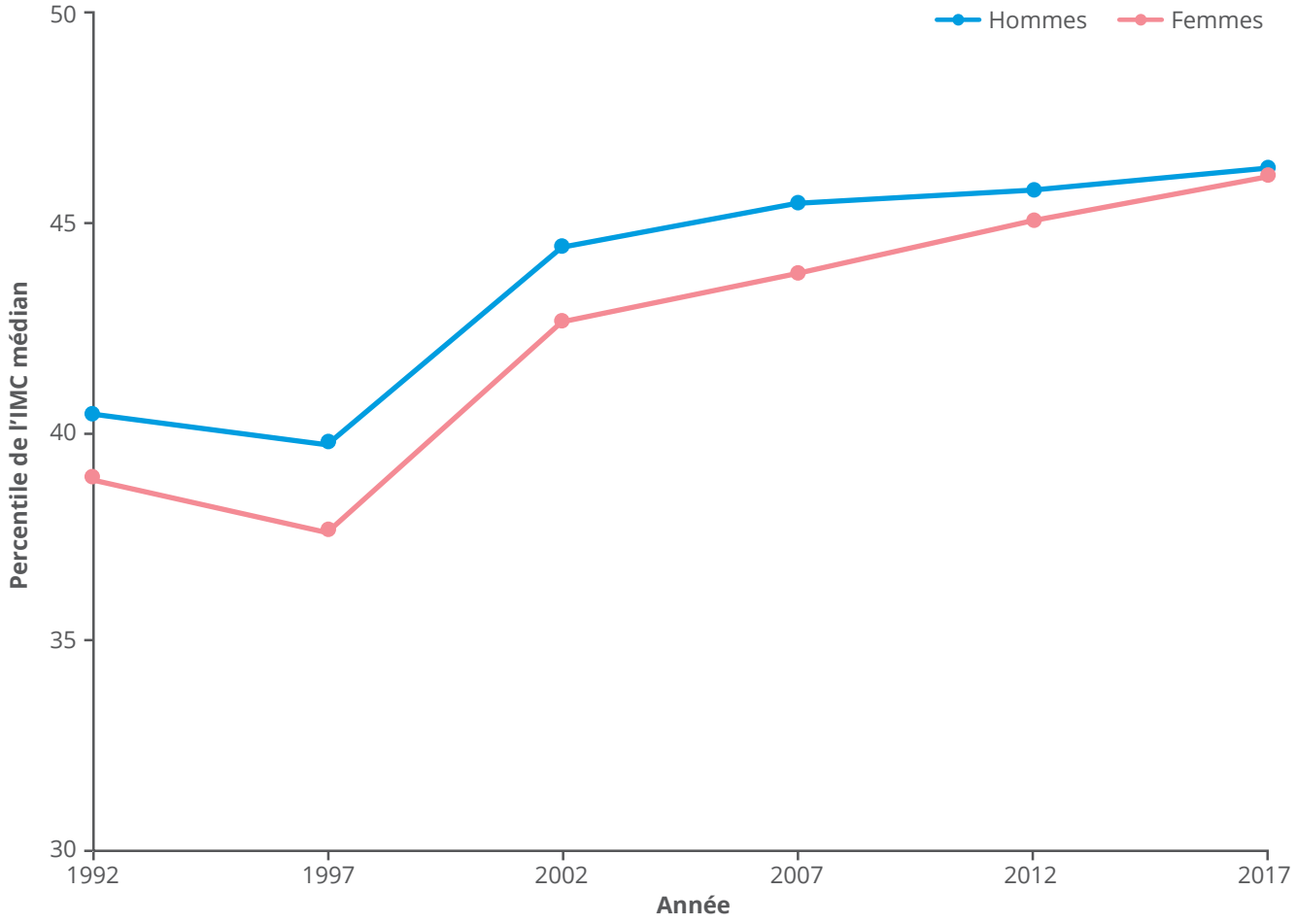


FIGURE 29
Percentiles d'IMC médians pour les enfants FK (2 à 17 ans), par sexe, 1992 à 2017



NUTRITION

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 pour les adultes seulement, car ils ont atteint leur taille maximale, alors que les enfants grandissent rapidement et il faut alors prendre en compte leur âge au moment d'évaluer leur statut nutritionnel.

Le Tableau 5 ci-dessous décrit les catégories d'IMC et leurs fourchettes, qui ont été mises à jour depuis 2016 pour répondre aux lignes directrices de l'OMS[6]. Ainsi, les fourchettes de chaque catégorie d'IMC diffèrent de celles des rapports antérieurs à 2016. En 2017, l'IMC médian national chez les adultes (≥ 18 ans) était de 22,5 kg/m^2. La majorité (65,8 %) des adultes de la population FK avait un poids normal, alors que 9,0 % étaient considérés comme ayant un poids insuffisant, et 5,7 % étaient considérés comme obèses (Figure 30).

FIGURE 30
Catégories d'IMC pour les adultes fibro-kystiques, 2017

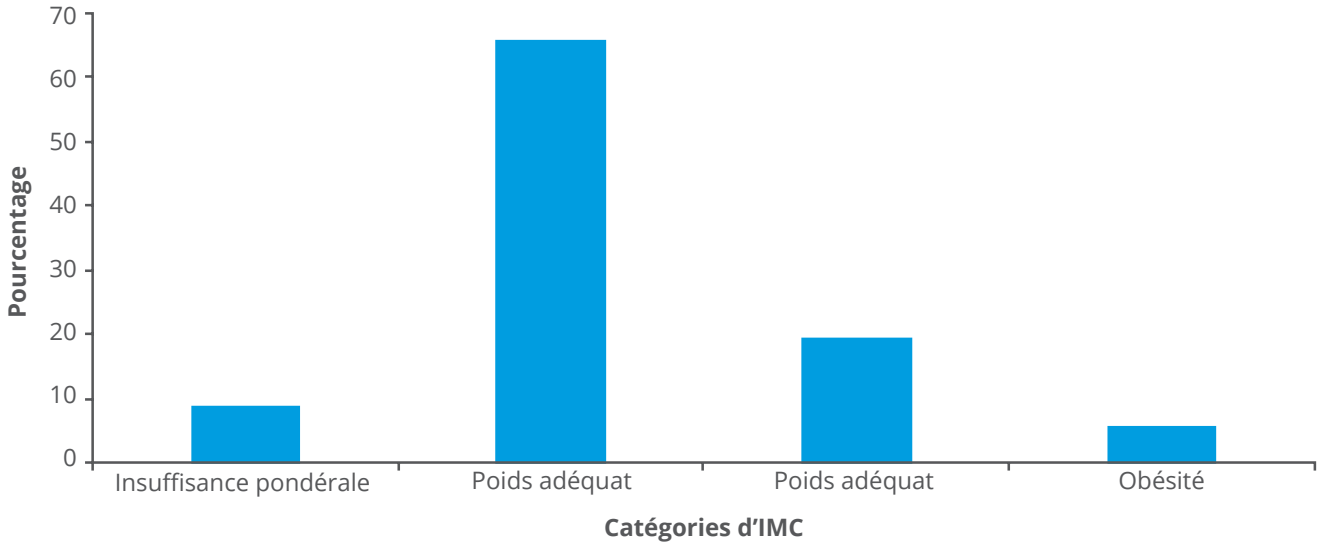


TABLEAU 5
Catégories d'IMC

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

IMC SELON LE SEXE DES PATIENTS

La Figure 31 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 2017, un pourcentage plus important de femmes (12,1 %) étaient considérées comme ayant un poids insuffisant par rapport aux hommes (6,5 %); 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 32), 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 33 et Figure 34).

FIGURE 31
Catégories d'IMC pour les adultes fibro-kystiques, par sexe, 2017

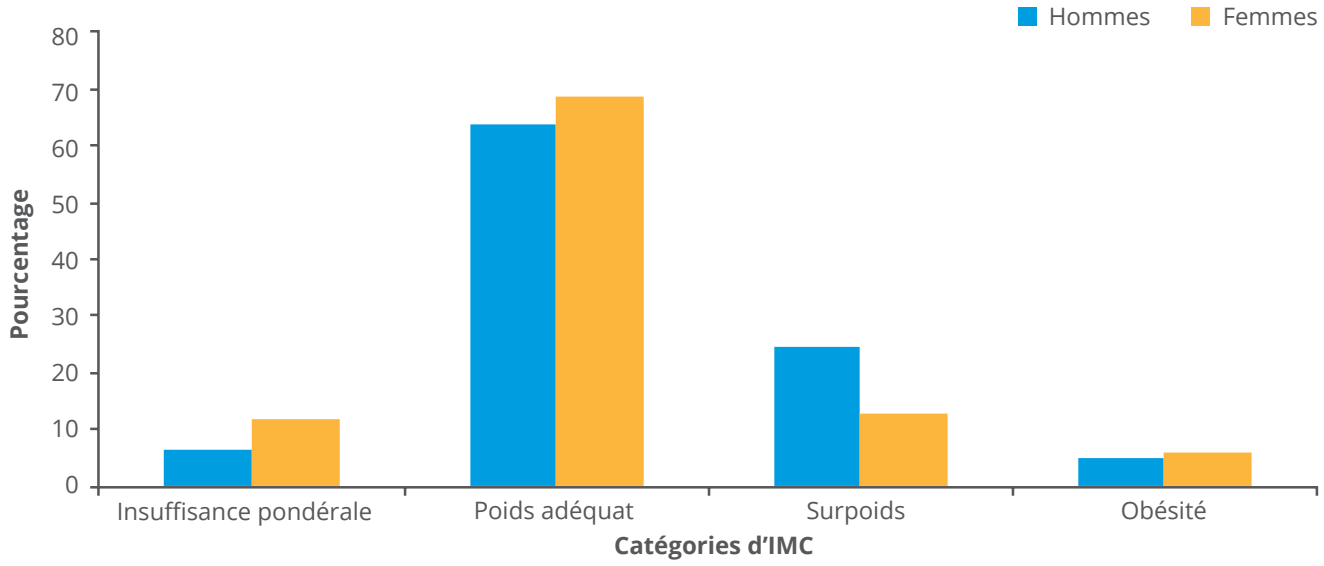


FIGURE 32
IMC médians pour les adultes fibro-kystiques, par sexe, 1992 à 2017

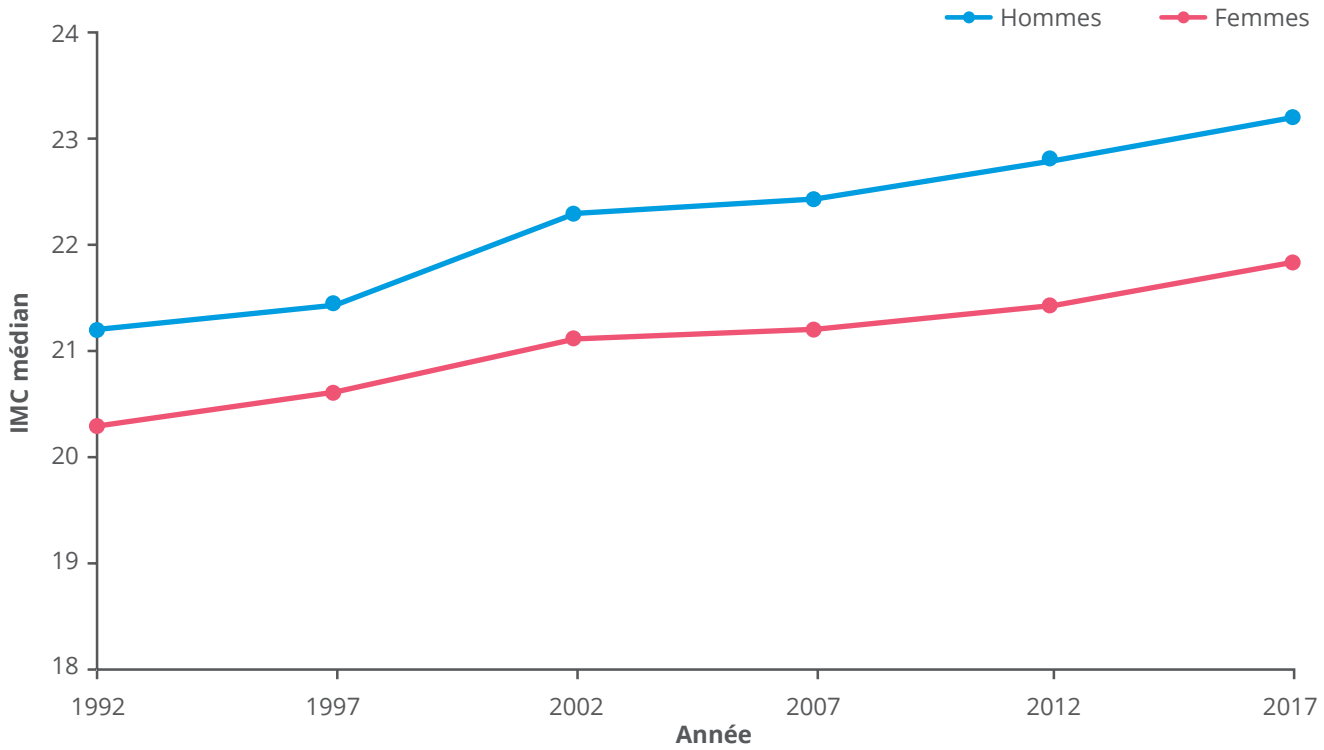


FIGURE 33
Pourcentage des hommes adultes fibro-kystiques par catégories d'IMC, 1992 à 2017

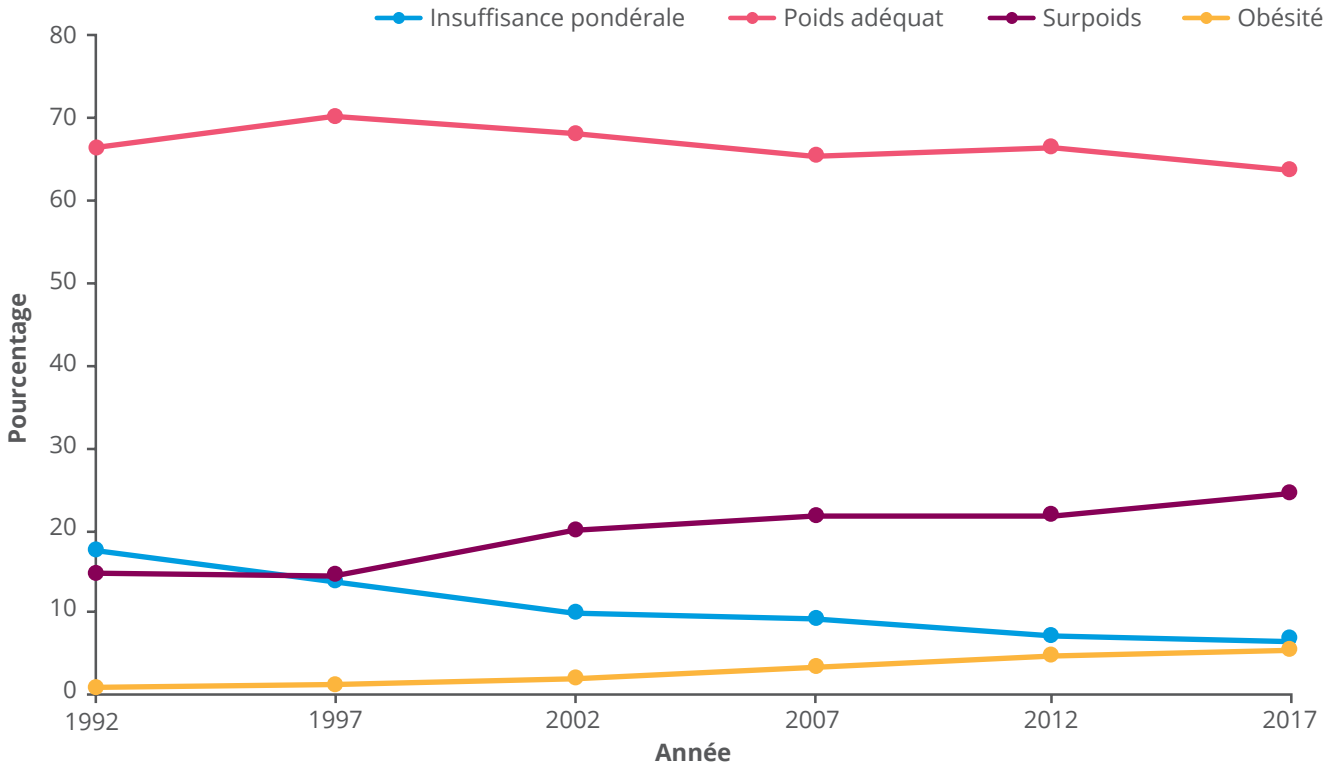
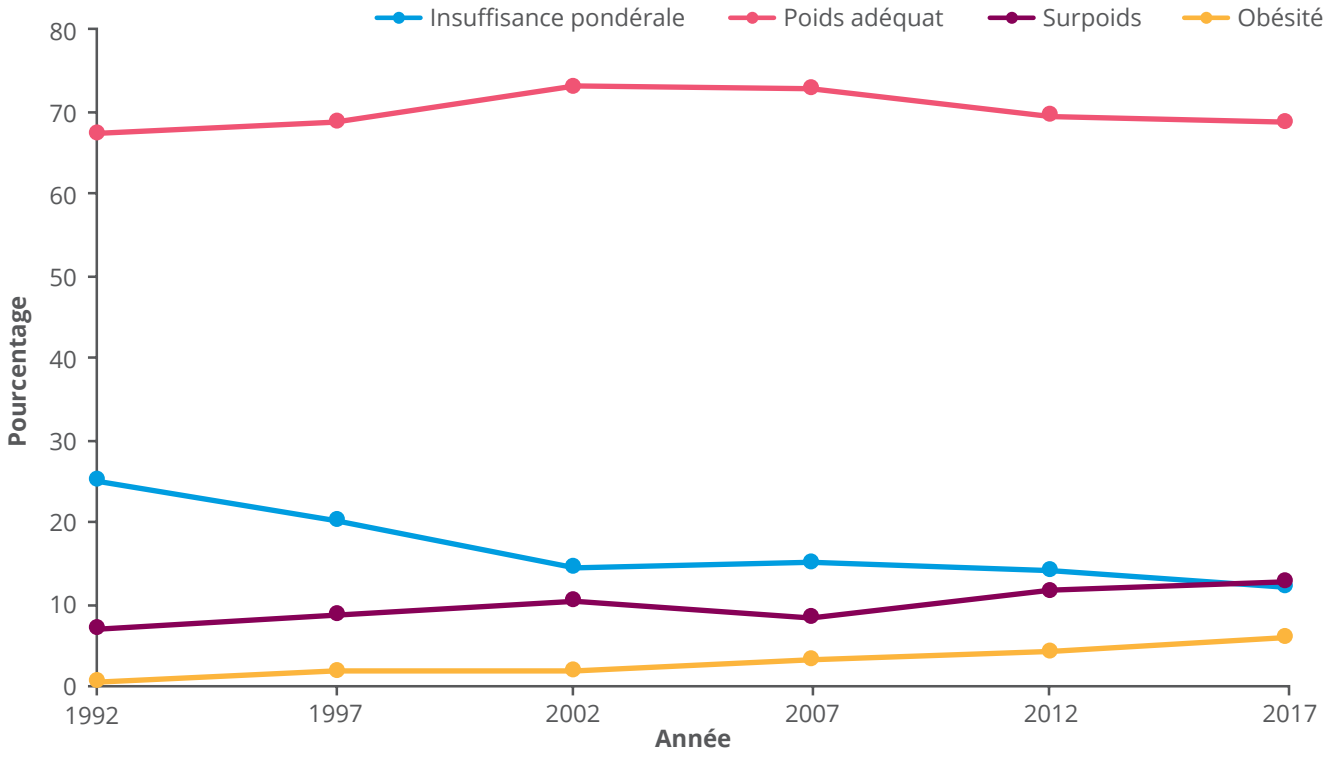


FIGURE 34
Pourcentage des femmes adultes fibro-kystiques par catégories d'IMC, 1992 à 2017



MICROBIOLOGIE

ESPÈCES BACTÉRIENNES ET INFECTIONS RESPIRATOIRES

Staphylococcus aureus (53,6 %) et *Pseudomonas aeruginosa* (40,2 %) sont les agents pathogènes le plus communément trouvés dans les poumons des personnes canadiennes atteintes de FK (Figure 35). 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 35

Prévalence des espèces de bactéries prélevées dans les voies respiratoires des personnes FK (tous âges), 2017

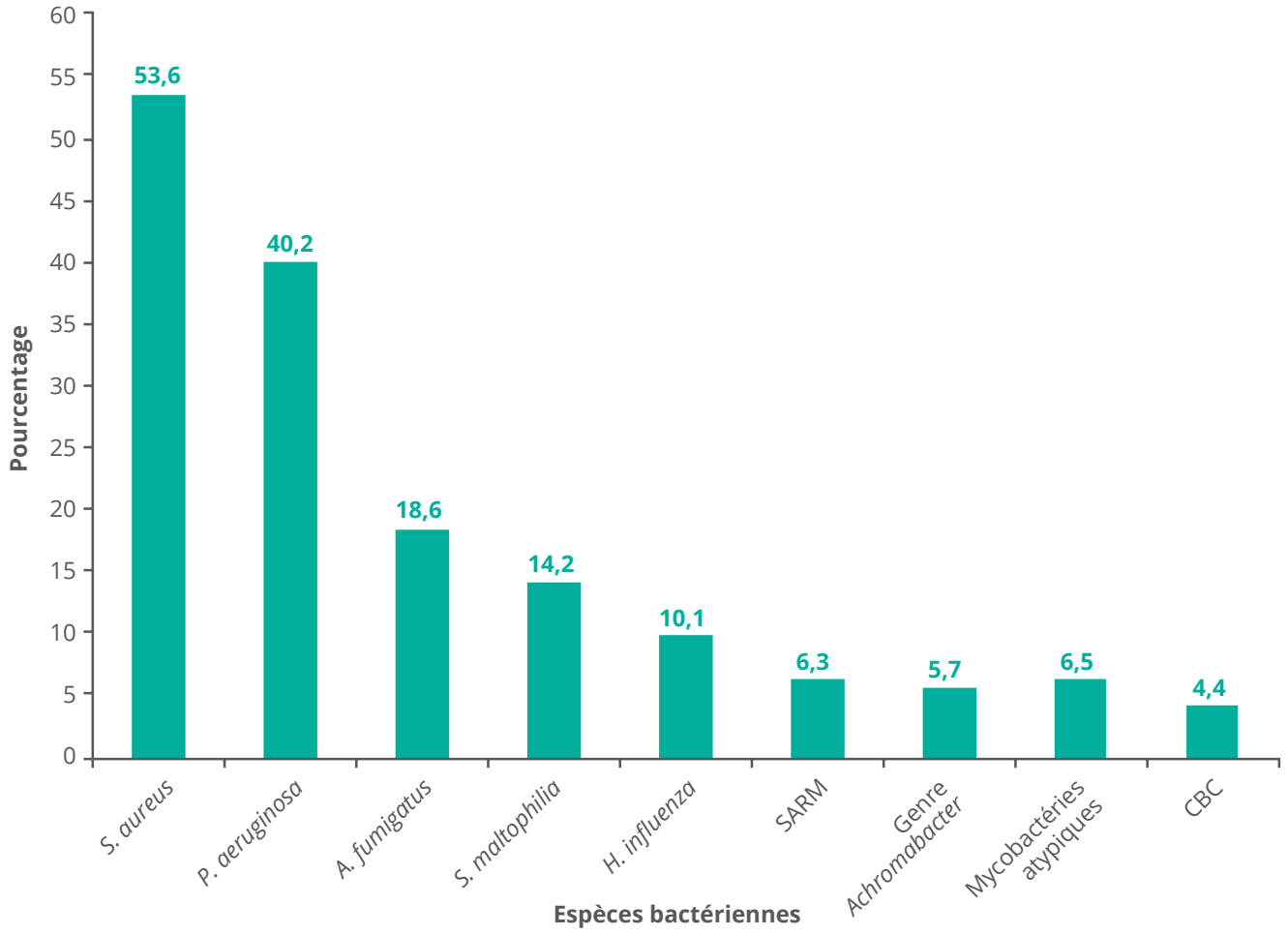


Figure 36 montre qu'au cours des dernières années, on constate un léger déclin dans la prévalence de certains des agents pathogènes pulmonaires les plus courants, mais une légère augmentation de ceux qui sont plus rares, comme le genre genre *Achromobacter* (appelé auparavant *Alcaligenes*) et les mycobactéries atypiques. Ces constatations pourraient découler, en partie, d'une augmentation des signalements de ces organismes plutôt que d'une réelle augmentation de leur prévalence. Quand on se penche sur la prévalence des agents pathogènes selon les groupes d'âge (Figure 37), on constate que *Staphyloccocus aureus* est plus courant chez les enfants FK, alors que *Pseudomonas 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 (4,4 %). Les nouvelles infections au CBC sont peu fréquentes, et généralement, les espèces du CBC signalées proviennent d'une souche environnementale et non d'une souche épidémique.

FIGURE 36

Prévalence des infections respiratoires chez les personnes FK, 2013-2017

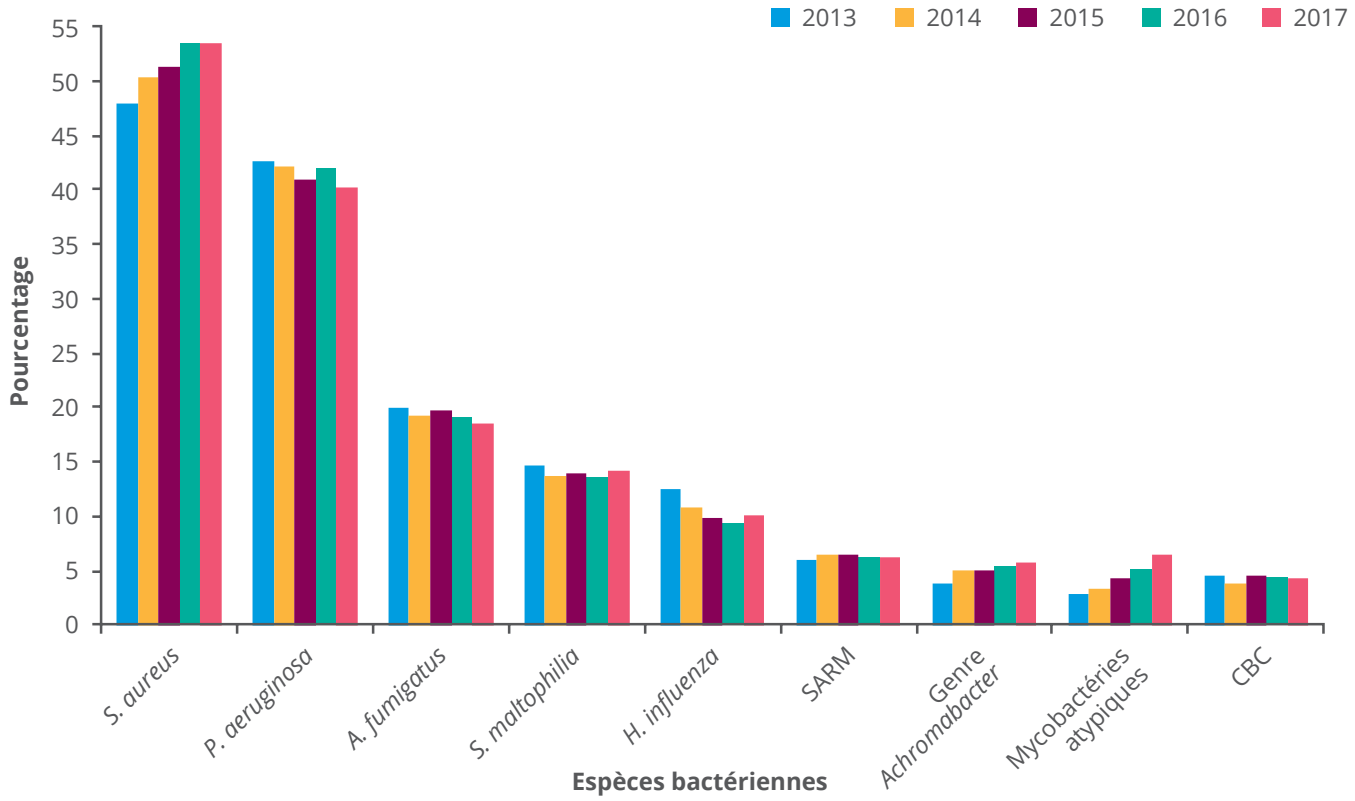
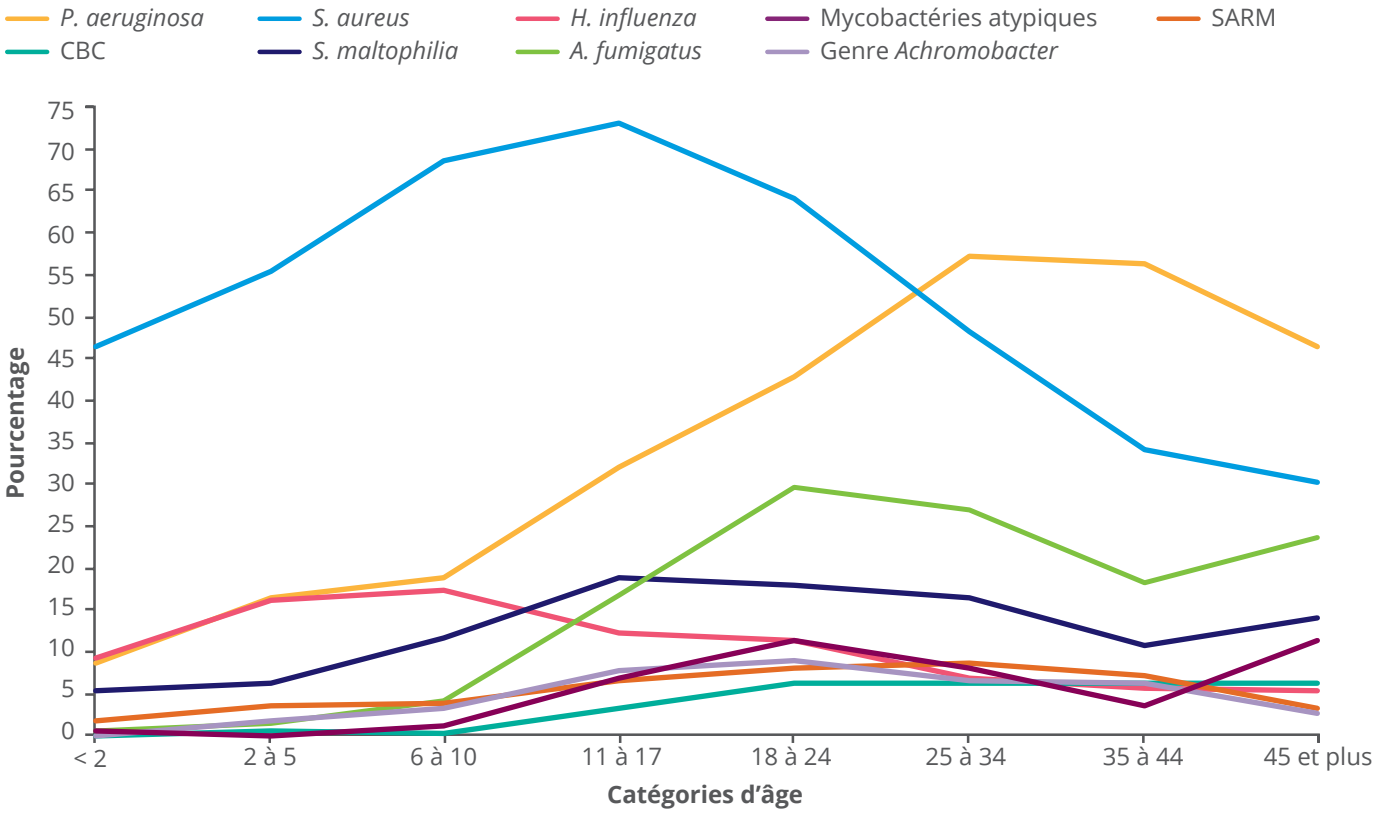


FIGURE 37
Prévalence des infections respiratoires chez les personnes FK en fonction de l'âge, 2017



MICROBIOLOGIE

COMPLEXE *BURKHOLDERIA CEPACIA* (CBC)

En 2017, 191 patients uniques (4,4 %) étaient porteurs d'au moins une espèce du complexe *Burkholderia cepacia* (CBC). *B. cenocepacia* (32,8 %) et *B. multivorans* (25,9 %) ont été les espèces les plus courantes du CBC (Figure 38). Parmi les porteurs uniques du CBC en 2017 (N = 191), 163 (85,3 %) sont des adultes et 47 (24,6 %) sont âgés de plus de 40 ans (Figure 39). L'analyse génotypique n'a pas été réalisée pour tous les échantillons du CBC, c'est pourquoi 4,9 % 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 9,3 % et n'a pas été incluse à la Figure 38, car cette espèce n'est pas officiellement reconnue comme faisant partie du CBC.

FIGURE 38

Prévalence des espèces du complexe *Burkholderia cepacia* chez les personnes FK (N = 191), 2017

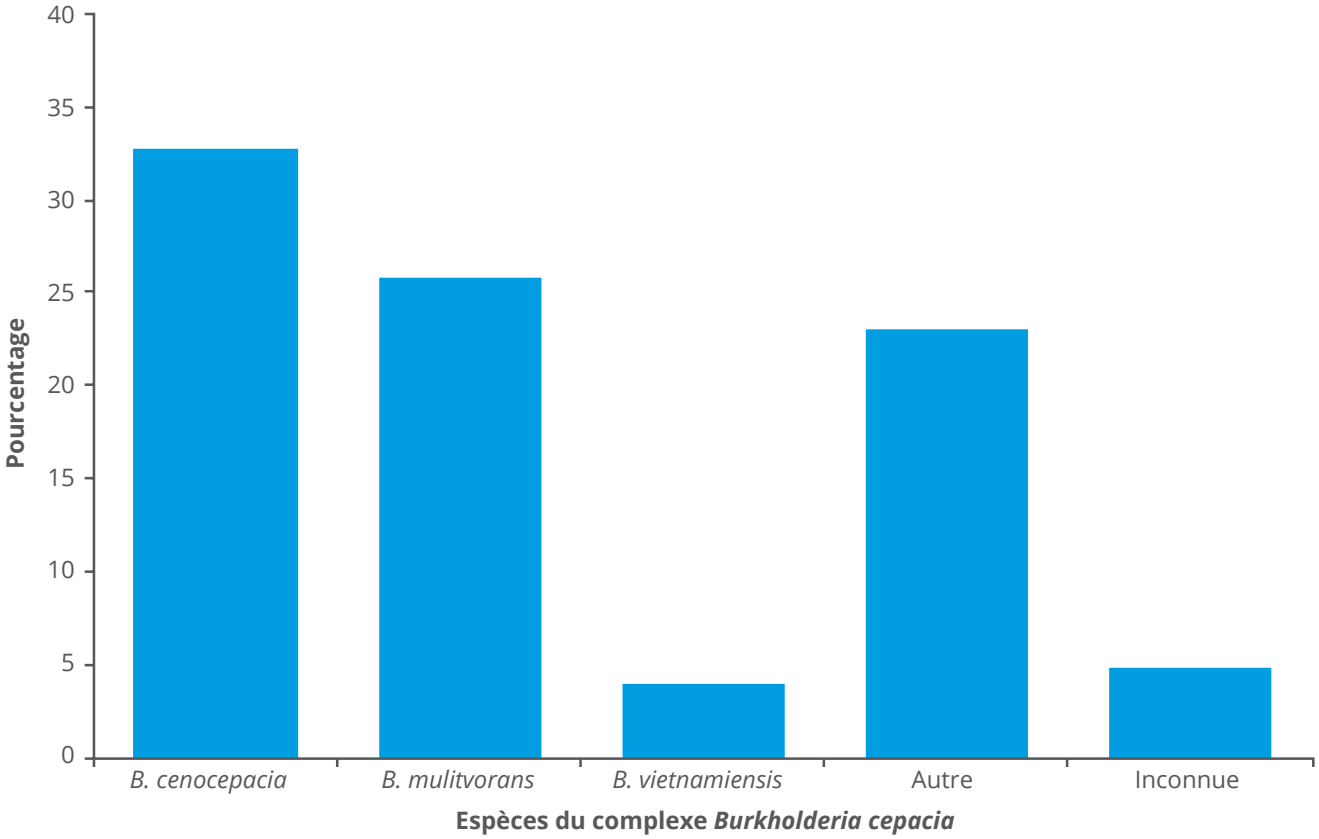
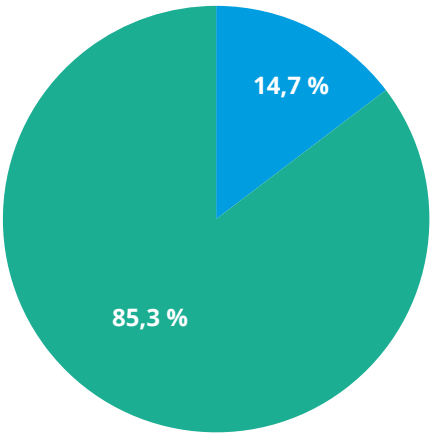


FIGURE 39

Distribution du complexe *Burkholderia cepacia* chez les personnes FK, par âge, 2017

- Enfants
- Adultes



DIABÈTE ASSOCIÉ À LA FK (DAFK)

En 2017, le DAFK a été signalé chez 965 (22,4 %) personnes atteintes de FK, touchant 53 (3,1 %) enfants et 912 (34,8 %) adultes (Figure 40). Parmi ces personnes, 0,3 % étaient âgées de moins de 11 ans, 48,8 % sont des femmes, 21,7 % ont eu une transplantation, et 47,7 % étaient âgées de 35 ans ou plus. On n'a signalé aucun enfant de moins de 6 ans atteint de DAFK, toutefois, la prévalence a augmenté chez les adultes (Figure 41).

FIGURE 40
Pourcentage d'enfants et d'adultes consignés comme étant atteint de DAFK, 2017

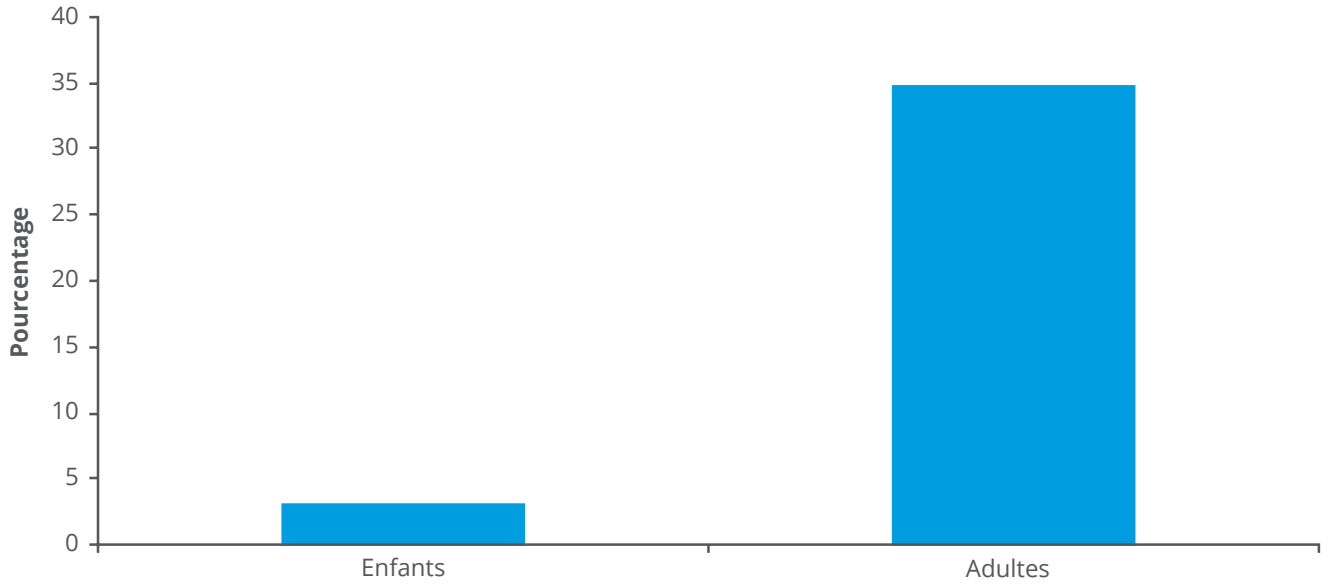
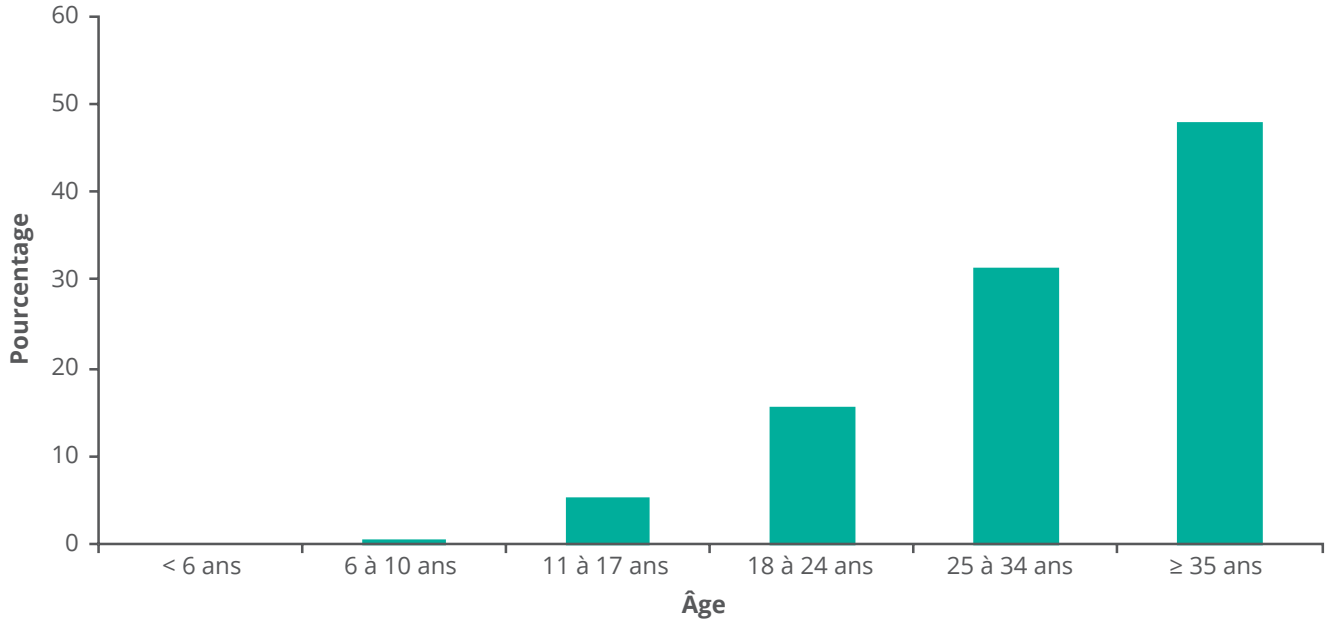


FIGURE 41
Pourcentage de personnes FK atteintes de DAFK par catégories d'âge (N = 965), 2017

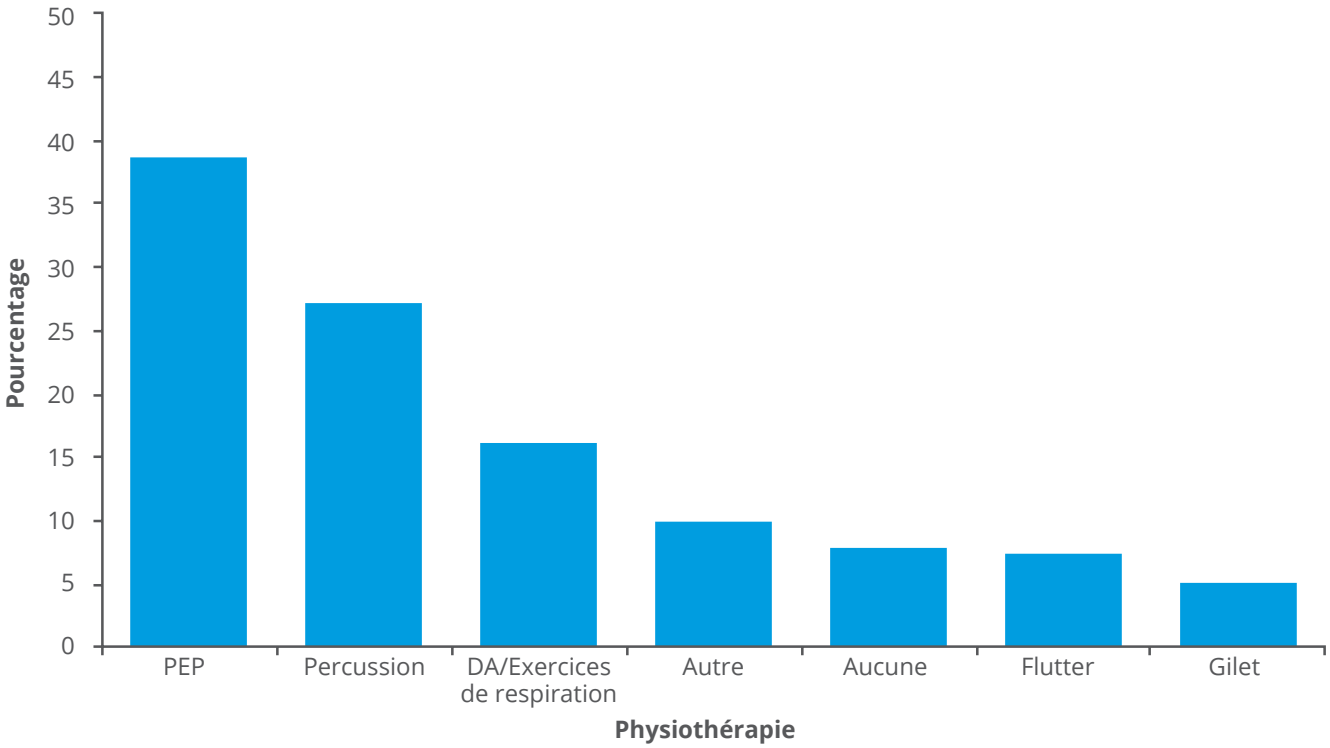


PHYSIOTHÉRAPIE

La physiothérapie sert à dégager le mucus des voies respiratoires à l'aide de diverses méthodes. La Figure 42 montre les différentes formes de physiothérapie qui sont consignées au RCFK. Les formes les plus couramment utilisées sont la pression expiratoire positive (PEP) (38,8 %) et le drainage postural avec percussions (27,1 %), alors que 7,9 % de la population ont indiqué ne pas recourir à aucune forme de physiothérapie.

Remarque : Les personnes qui ont reçu une transplantation (7,3 % de la population FK consignée en 2017) 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 42
Recours à la physiothérapie par les personnes FK (N = 3 994), 2017



MÉDICAMENTS

En 2017, on comptait un total de 3 470 personnes de plus de 6 ans (1 160 enfants de 6 à 17 ans et 2 310 adultes). La Figure 43 montre que parmi celles-ci, 2 241 (64,6 %) se sont fait prescrire des mucolytiques (solution saline hypertonique ou dornase alfa) au cours de l'année.

Remarque : Les personnes qui avaient déjà reçu une transplantation pulmonaire étaient exclues de ces calculs, car les médicaments énumérés ne font généralement pas partie du traitement de routine suivant une transplantation.

En 2017, 1 565 personnes de plus 6 ans qui n'avaient jamais reçu de transplantation étaient porteuses de *Pseudomonas aeruginosa*, dont 312 enfants (6 à 17 ans) (19,9 %) et 1 253 adultes (80,1 %). Une antibiothérapie par inhalation a été prescrite à 228 enfants (6 à 17 ans) (73,1 %) et à 975 adultes (78,8 %). Soixante-et-onze enfants (6 à 17 ans) (22,7 %) et 744 adultes (59,4 %) ont reçu une ordonnance d'un macrolide (azithromycine) (Figure 44).

Parmi les 426 patients FK qui étaient sous traitement modulateur de la CFTR (régulateur transmembranaire de la fibrose kystique) en 2017, 281 (66,0 %) prenaient lumacaftor-ivacaftor, 123 (28,6 %), l'ivacaftor et les 23 autres (5,4 %) étaient sous un autre traitement modulateur de la CFTR.

FIGURE 43
Pourcentage de personnes FK sous mucolytiques, par groupes d'âge, 2017

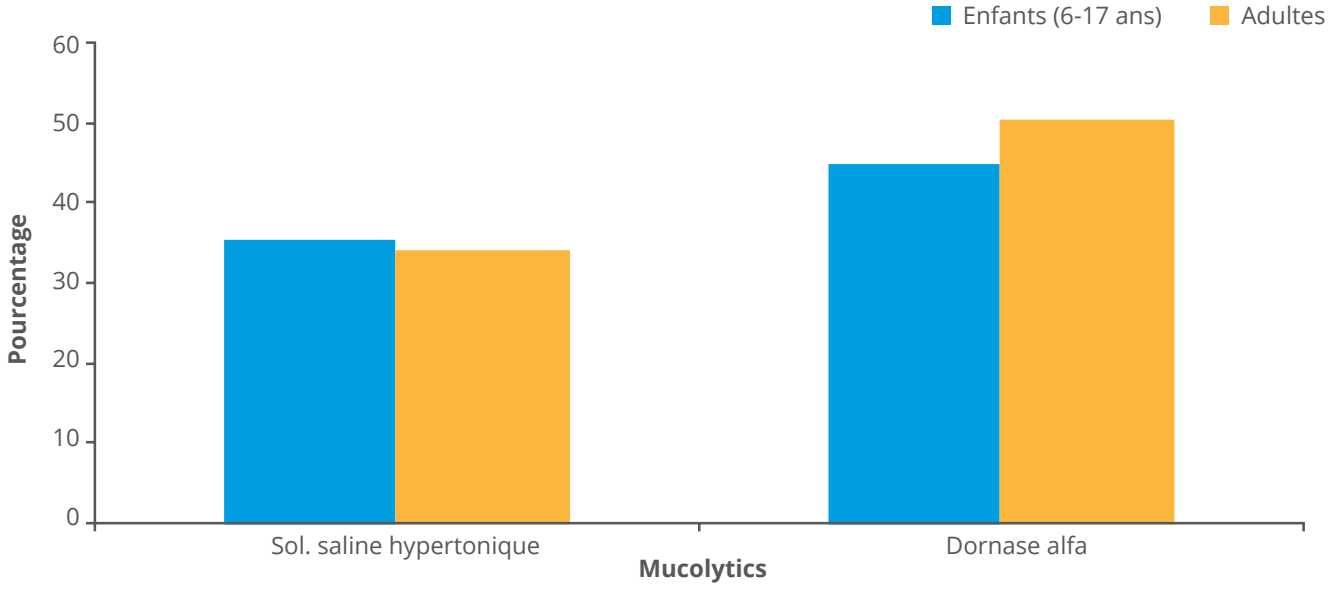
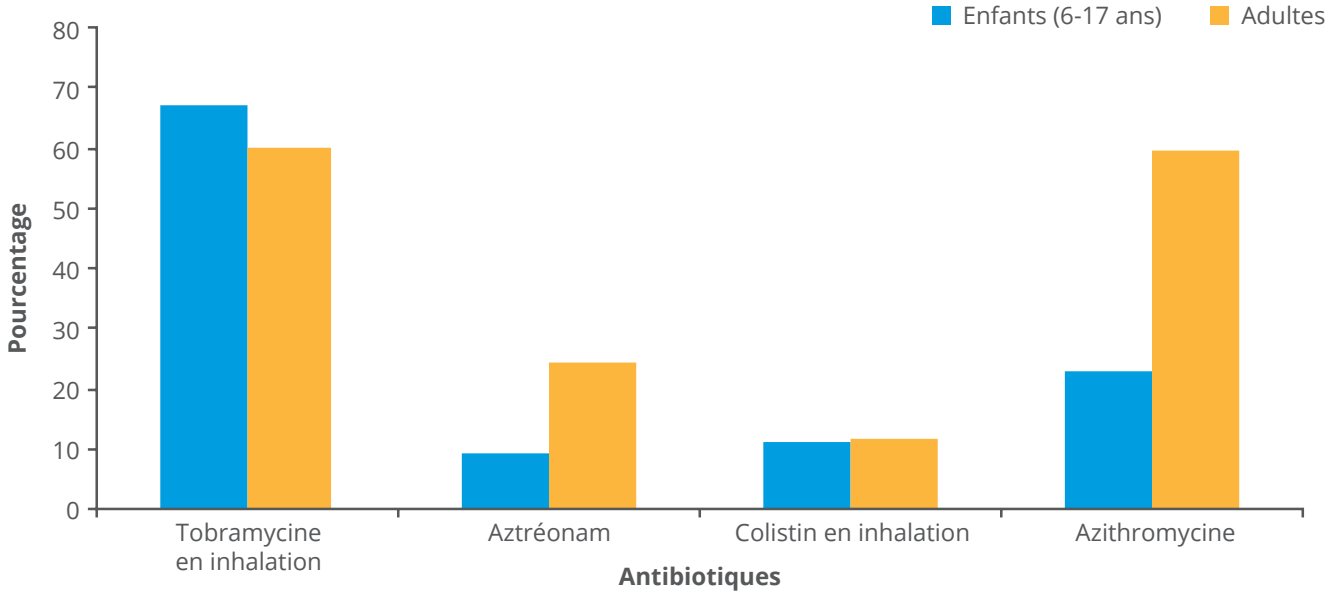


FIGURE 44
Pourcentage de personnes FK sous antibiotiques, par groupes d'âge, 2017



HOSPITALISATION ET TRAITEMENT I.V. À DOMICILE

En 2017, 1 180 (27,4 %) personnes FK ont été hospitalisées, passant au total plus de 26 000 jours à l'hôpital au cours des 2 113 hospitalisations consignées dans le registre, en excluant les visites en clinique ambulatoire de FK (Tableau 6). Au total, 4 255 (98,7 %) personnes FK ont consulté une clinique de FK au moins une fois, et 3 387 (78,6 %) s'y sont rendues trois fois ou plus. Parmi ces dernières, 1 549 (91,8 %) étaient des enfants, et 1 838 (70,1 %), des adultes. Les personnes FK ont suivi plus de 18 000 jours de traitement i.v. à domicile, soit 972 cycles.

TABLEAU 6
Nombre total de jours d'hospitalisation et de cycles de traitement i.v. à domicile consignés pour les personnes FK, 2017

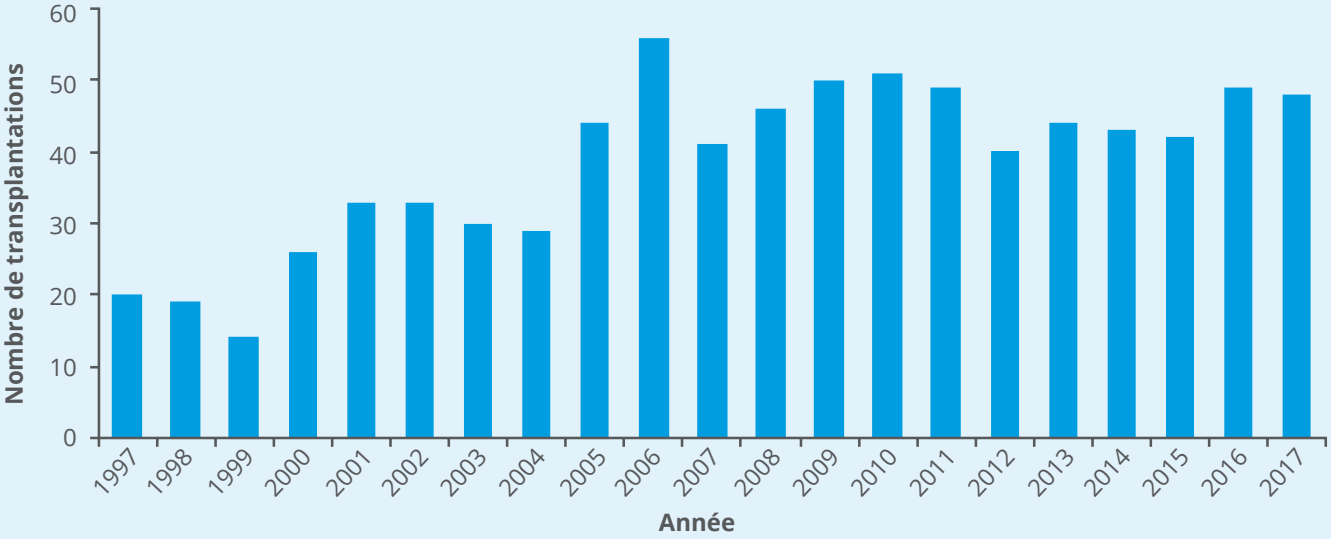
	TOTAL
Jours à l'hôpital	26 365
Hospitalisations	2 113
Visites en clinique	19 419
Cycles de traitement i.v. à domicile	972
Jours de traitement i.v. à domicile	18 108

TRANSPLANTATION

La Figure 45 montre le nombre de transplantations réalisées annuellement tel que rapporté dans le RCFK. En 2017, 46 patients fibro-kystiques, dont l'âge médian était de 28,1 ans, ont subi une transplantation. Quoique les nombres soumis représentent principalement des transplantations pulmonaires, les personnes ayant reçu d'autres types de transplantation ou d'organes (p. ex., poumon et foie, foie, cœur et poumon, cœur, etc.) ont aussi été incluses au total.

En date du 31 décembre 2017, 815 personnes fibro-kystiques 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, 54 (6,6 %) ont reçu au moins deux transplantations pulmonaires, 466 (57,2 %) étaient consignées comme étant en vie et 258 (55,4 %) sont des hommes.

FIGURE 45
Nombre de personnes FK ayant reçu une transplantation par année, 1997 à 2017



En 2017, 60 décès ont été consignés dans le RCFK. Le nombre cumulatif de décès déclarés de 2013 à 2017 a été inclus dans la Figure . Au cours des deux dernières décennies, une augmentation graduelle de l'âge médian au décès a été constatée. Il était de 33,6 ans en 2017, comparativement à 26,2 ans en 1997 (Figure 47), ce qui signifie que la moitié des personnes décédées étaient plus jeunes que 33,6 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 1997 (Figure 48). En 2017, cette valeur était de 1,4 %. La cause la plus courante de décès inscrite dans le registre était liée à des complications pulmonaires, et 28 (46,7 %) personnes fibro-kystiques parmi celles qui sont décédées en 2017 avaient subi une transplantation.

FIGURE 46
Âge au décès, 2013 à 2017

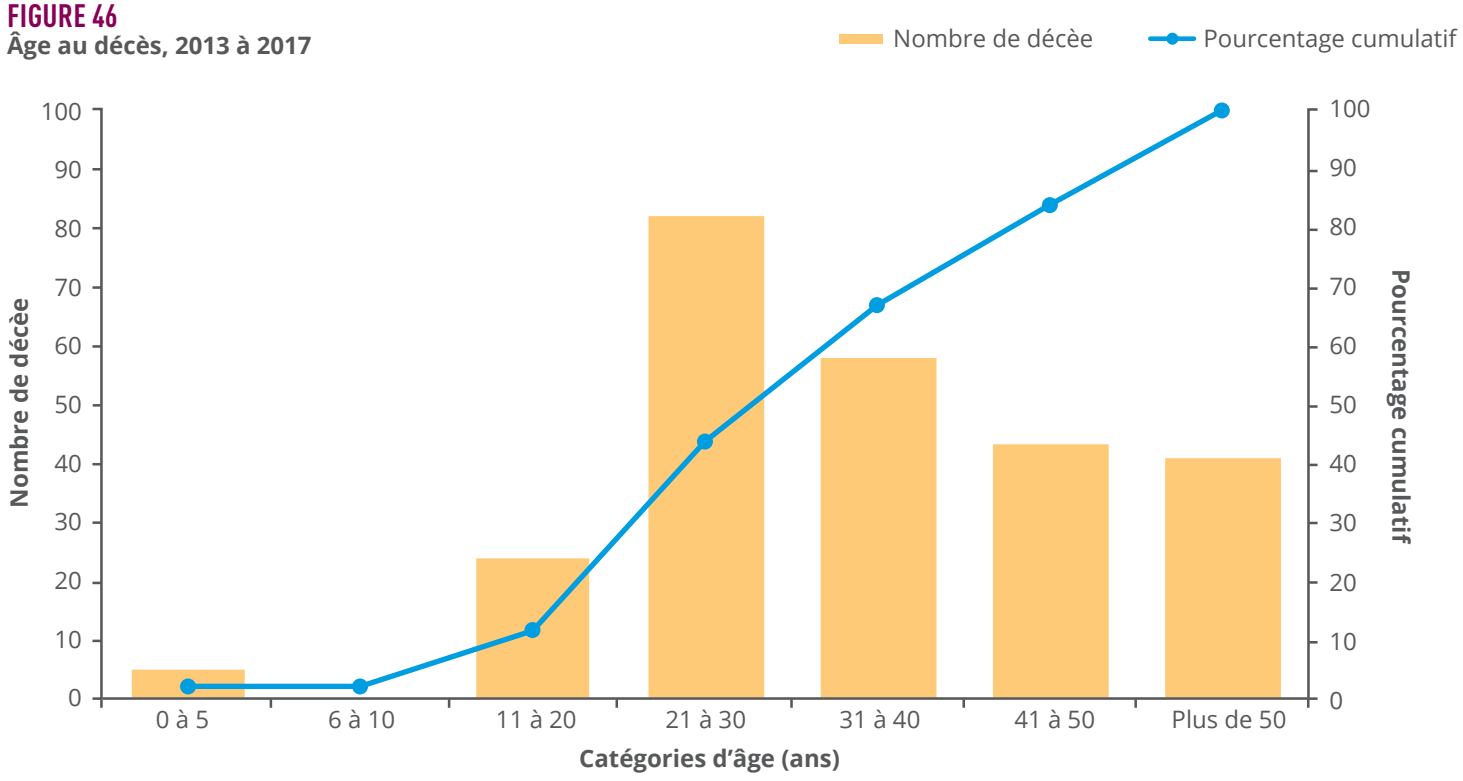


FIGURE 47
Âge médian au décès, par année, 1997 à 2017

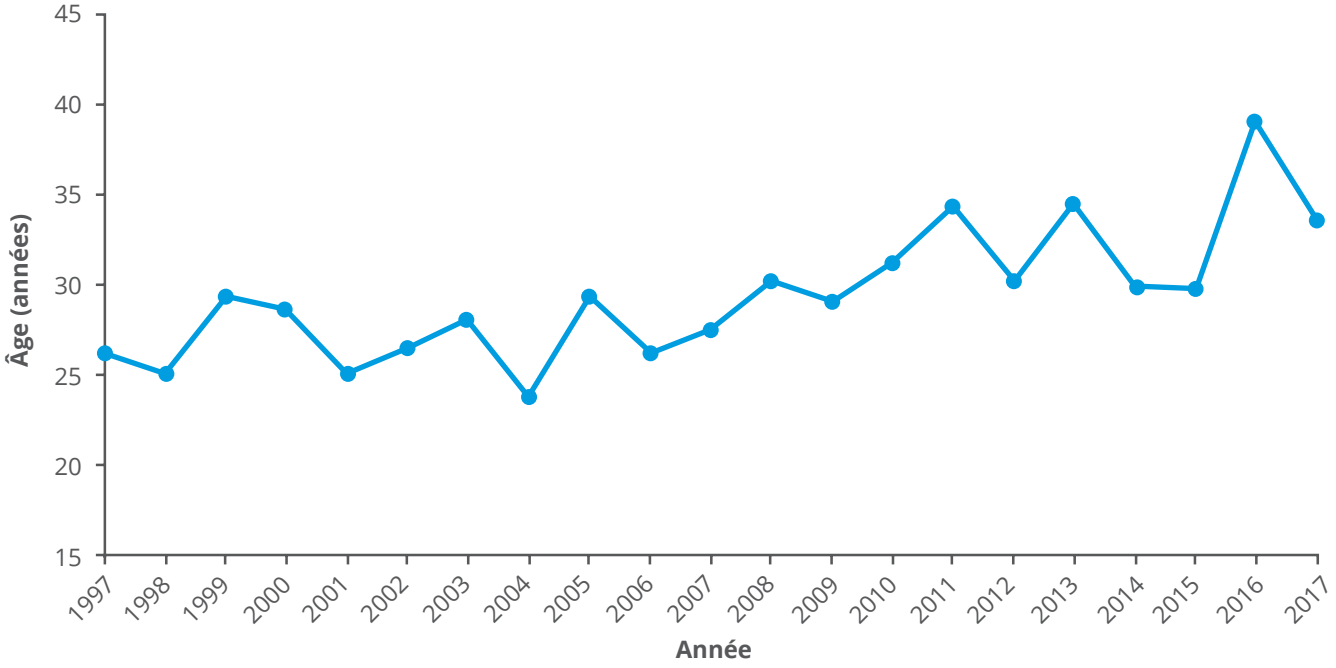
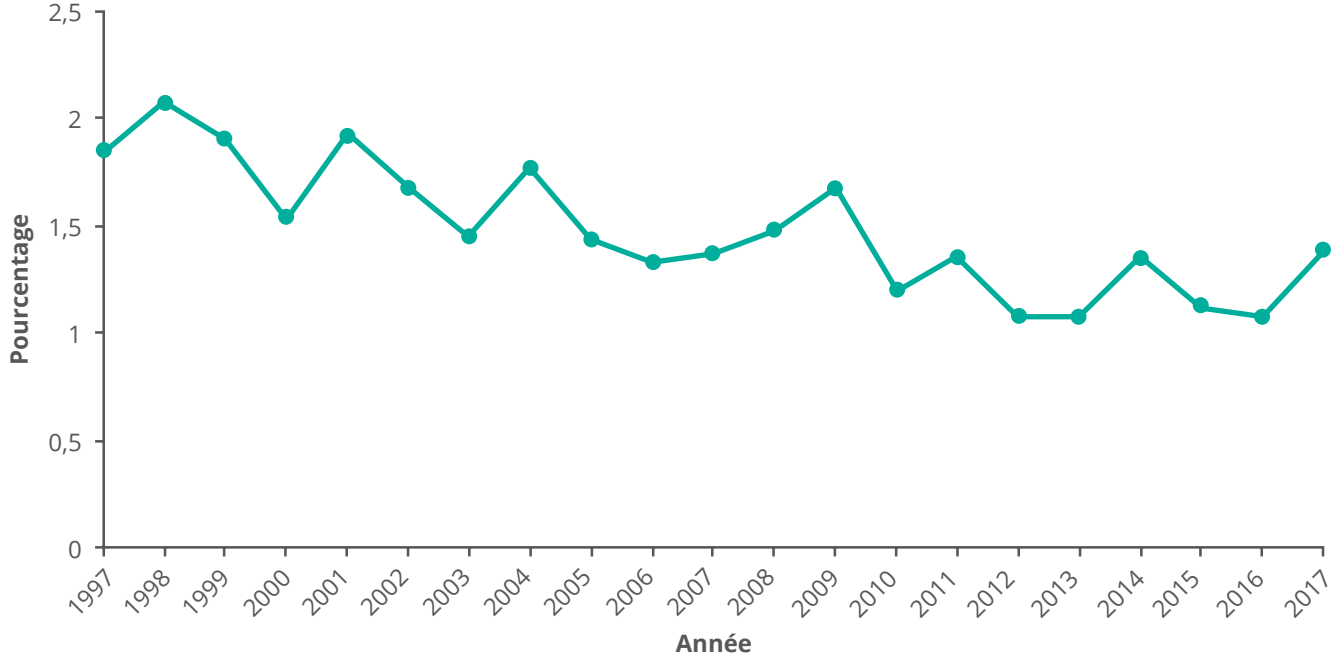


FIGURE 48
Taux de décès, par année, 1997 à 2017



SURVIE

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 (2013-2017) a porté sur 4 927 personnes fibro-kystiques et 253 décès. Au total, 156 personnes ont été perdues au suivi (3,2 %).

En 2017, l'âge médian de survie était estimé à **52,3 ans** (Figure 49). 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 estimé auquel on s'attend à ce que 50 % de la population fibro-kystique survive en tenant pour acquis que les traitements, thérapies et taux de mortalité actuels demeurent inchangés. 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 élevé[7].

L'âge médian de survie demeure stable tant chez les hommes que chez les femmes (Figure 50) 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 51 et montre qu'elle est plus élevée chez les personnes nées plus récemment. La probabilité de survie au-delà de 20 ans est de 91,3 % pour les personnes nées à partir de 1985, comparativement à 62,1 % pour celles nées avant 1975.

FIGURE 49

Âge médian de survie estimé pour une moyenne mobile sur 5 ans, intervalle de confiance à 95 %, 1983 à 2017

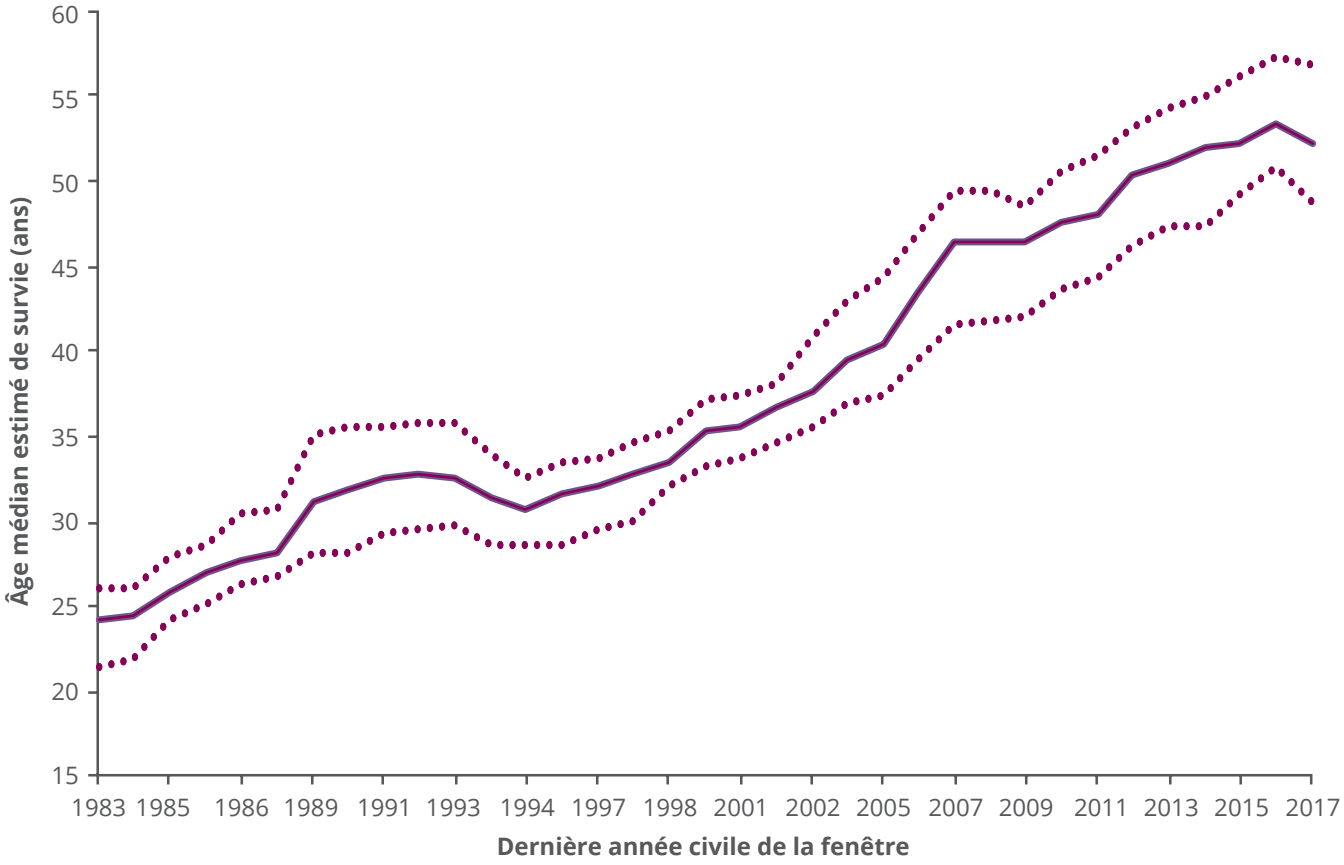


FIGURE 50
Âge médian estimé de survie pour une moyenne mobile sur 5 ans, intervalle de confiance à 95 %, par sexe, 1983 à 2017

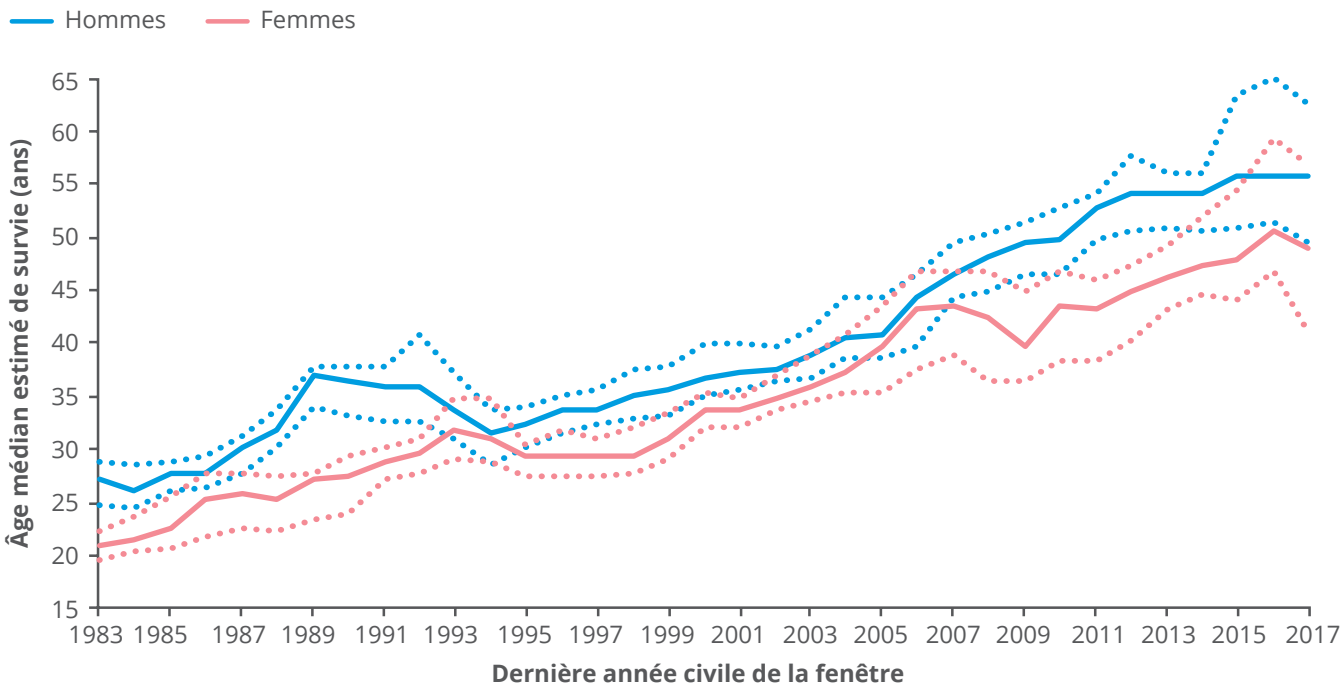
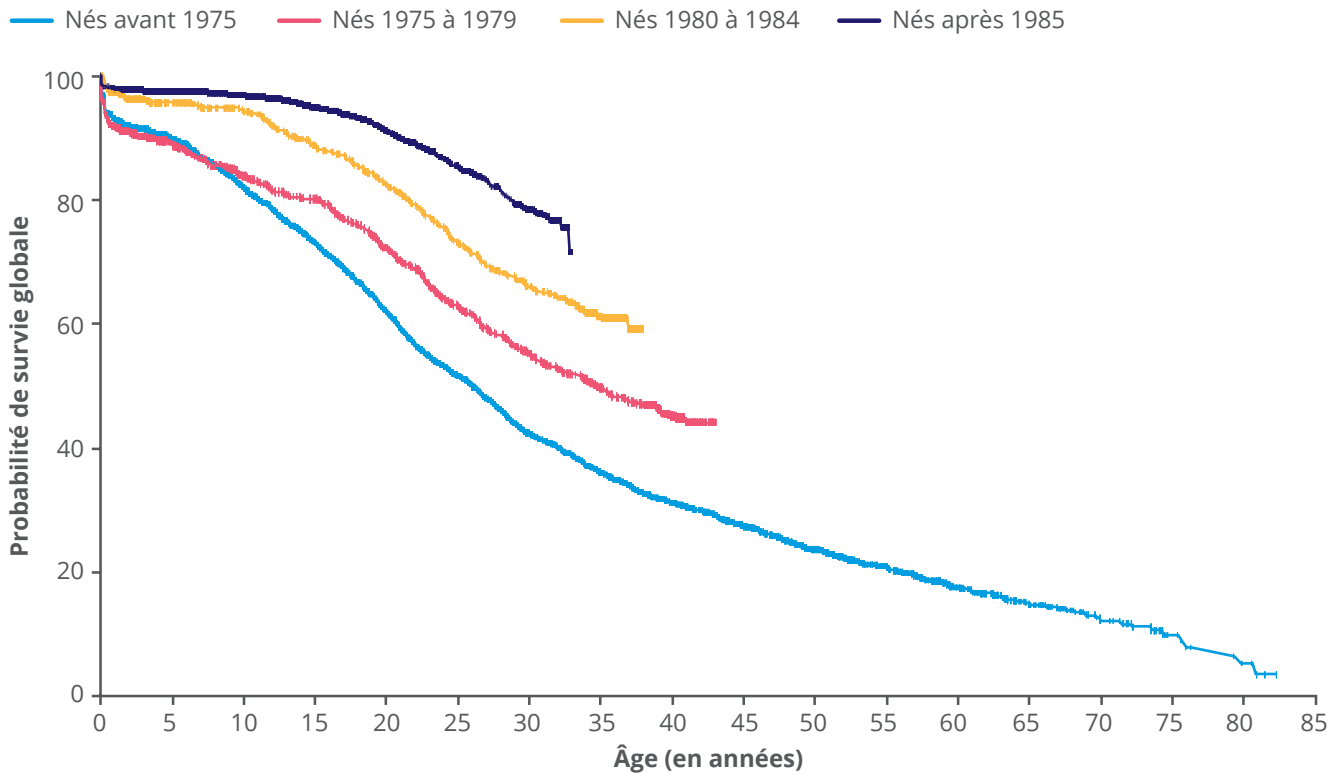


FIGURE 51
Survie globale des personnes FK, par cohortes de naissances, 2017



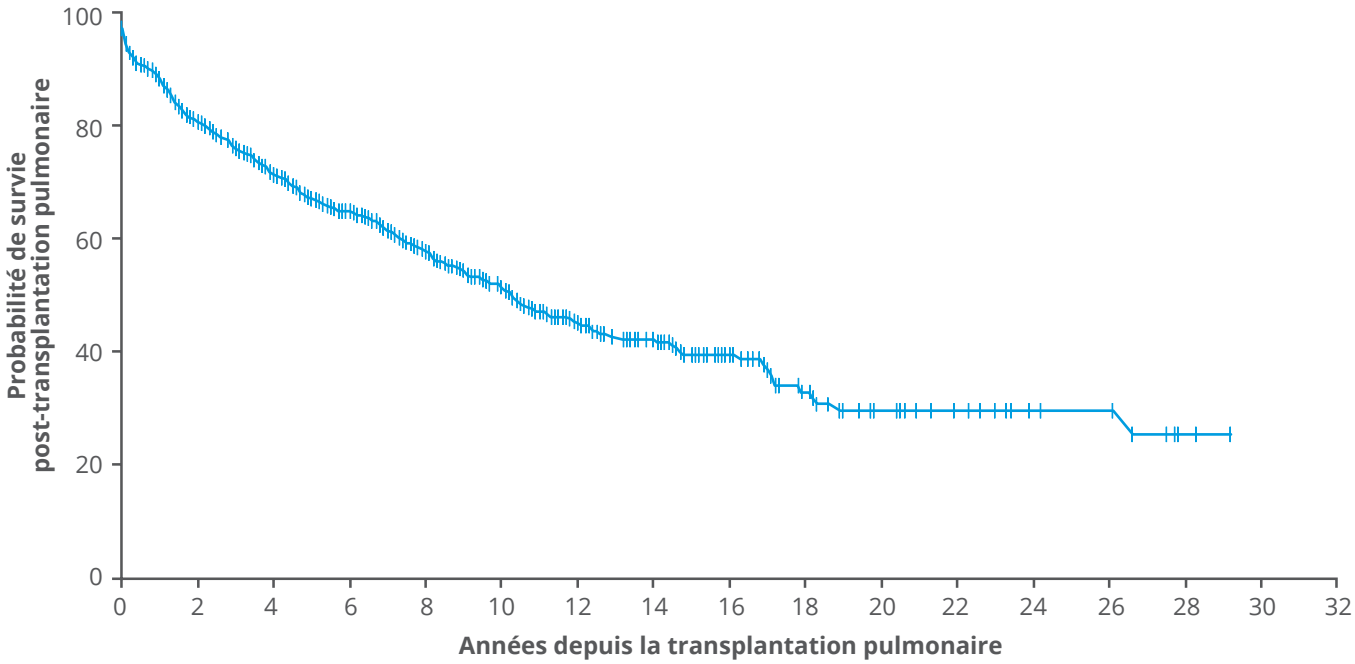
SURVIE

SURVIE POST-TRANSPLANTATION

Entre 1988 et 2017, 788 transplantations pulmonaires ont eu lieu, et 341 décès sont survenus à la suite de ces interventions. La Figure 52 montre la probabilité de survie à la suite d'une transplantation pulmonaire, qui est de 88,2 % après un an, de 75,9 % après 3 ans et de 67,0 % après cinq ans. Dans l'ensemble, la survie médiane après une transplantation pulmonaire est de 10,3 ans, ce qui veut dire que 50 % des patients ont vécu plus de 10 ans après la transplantation.

FIGURE 52

Survie post-transplantation, 2017



SURVIE
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 Santé[8]. 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 estimé au-delà duquel on s'attend à ce que 50 pour cent de la population FK vive, en supposant que le taux de mortalité au sein de la population fibro-kystique demeure constant**. 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 2017 était de 52,3 ans, cela signifie qu'un enfant né au Canada avec la fibrose kystique en 2017 aurait 50 pour cent de chance de vivre au-delà de 52,3 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 2017.

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 1er septembre 2016).

REMERCIEMENTS

Nous remercions les personnes et groupes suivants qui ont contribué de manière exceptionnelle au *Registre canadien sur la fibrose kystique* et au rapport de données annuel de 2017.

Dre Anne Stephenson, directrice médicale, Registre, Fibrose kystique Canada et médecin spécialisée en FK, St. Michael's Hospital, Toronto
Dre Denise Mak, directrice, Données et analyse, Registre, Fibrose kystique Canada
Ali Mahmood, analyste de données, Registre, Fibrose kystique Canada
Jenna Sykes, biostatisticienne en recherche, St. Michael's Hospital, Toronto
Dre Sanja Stanojevic, biostatisticienne, The Hospital for Sick Children, Toronto

GROUPE DE TRAVAIL SUR LE REGISTRE CANADIEN SUR LA FK

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

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

La conception et la distribution de ce rapport ont été généreusement financées par une subvention octroyée sans restrictions par

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.

www.fibrosekystique.ca

2323, rue Yonge, bureau 800 | Toronto (Ontario) M4P 2C9
2018-12 | This publication is also available in English.
N° d'organisme de bienfaisance : 10684 5100 RR0001