



Cystic Fibrosis
Fibrose kystique
Canada



RAPPORTS DE DONNÉES ANNUEL 2021

LE REGISTRE CANADIEN SUR LA FIBROSE KYSTIQUE

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 850¹. La fibrose kystique 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; 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 fibrose kystique sont attribuables à la maladie pulmonaire. Il n'existe aucun traitement curatif.

FIBROSE KYSTIQUE CANADA

Depuis sa fondation par des parents en 1960, Fibrose kystique Canada s'est forgé une position de leader et joue un rôle central dans l'engagement des personnes atteintes de fibrose kystique, des parents, des aidants, des bénévoles, des chercheurs, des professionnels de la santé, des gouvernements, des donateurs et de l'ensemble du secteur.

Nous collaborons en vue de faire avancer les choses et ainsi changer des vies, en militant pour l'accès aux traitements, en finançant la recherche et en offrant de l'information et du soutien. Nous poursuivrons nos efforts jusqu'à ce que toutes les personnes fibro-kystiques puissent profiter pleinement de leur vie et faire tout ce qu'elles désirent.

Pour en savoir davantage, consultez le site Web www.fibrosekystique.ca.



Publié en février 2023

Balayez le code QR ci-dessous pour accéder à la version en ligne du rapport, ou consultez notre site à www.fibrosekystique.ca.

Citation suggérée (imprimés) : Fibrose kystique Canada. (2023). *Rapport de données annuel du Registre canadien sur la fibrose kystique 2021*. Toronto, Canada : Fibrose kystique Canada.

Citation suggérée (en ligne) : Fibrose kystique Canada. (2023). *Rapport de données annuel du Registre canadien sur la fibrose kystique 2021*. Extrait de :

<https://www.cysticfibrosis.ca/registry/RapportsDeDonneesAnnuel2021.pdf>.

Page couverture : Personnes fibro-kystiques de la Nouvelle-Écosse

TABLE DES MATIÈRES

Avant-propos.....	2
Introduction	4
Sommaire du Registre canadien sur la fibrose kystique	5
Données démographiques.....	7
Diagnostic	15
Génotype	17
Ethnicité	20
Résultats de fonction respiratoire	21
Résultats nutritionnels	25
Infections respiratoires.....	32
Traitements et médicaments	35
Événements liés à des soins de santé	39
Complications	42
Transplantation	44
Survie	45
Glossaire	50
Références.....	51
Remerciements.....	52

NOTRE VISION EST UN MONDE SANS FIBROSE KYSTIQUE

NOTRE MISSION EST DE METTRE FIN À LA FIBROSE KYSTIQUE

AVANT-PROPOS

Nous sommes ravies de vous présenter le Rapport de données annuel 2021 du Registre canadien sur la fibrose kystique (RCFK).

Les chiffres contenus dans ce rapport représentent les milliers de Canadiens atteints de fibrose kystique. Les diagrammes et les graphiques illustrent leurs histoires empreintes de courage, de défis et de victoires. L'équipe du RCFK ainsi que les chercheurs, cliniciens et défenseurs de la cause qui comptent sur cette ressource indispensable sont très reconnaissants envers les Canadiens fibro-kystiques qui y participent. Leur générosité nous permet de jeter un regard précieux sur la fibrose kystique au Canada.

Les données reflètent une maladie en transition. Ce rapport montre que près de 25 % des personnes atteintes de FK au Canada ont reçu un traitement modulateur hautement efficace en 2021; en effet, près de 1 000 personnes étaient sous Trikafta. Nous savons que ce chiffre continuera de croître en 2022 et en 2023, étant donné que l'accès aux traitements salvateurs s'élargit. Le RCFK nous permettra de bien suivre les répercussions de ces nouveaux traitements sur les soins de la FK. Le nombre d'hospitalisations diminuera-t-il? Est-ce que de nouvelles complications ou des complications différentes de la FK apparaîtront? Le rapport de 2021 nous montre une fois de plus un déclin du nombre de transplantations pulmonaires, soit le tiers de ce qu'il était avant la pandémie.

Nous trouvons encourageant l'augmentation substantielle de l'âge médian de survie des Canadiens fibro-kystiques, qui est passé de 55,4 ans en 2020 à 57,3 ans en 2021. Cela signifie que 50 % des enfants qui naissent avec la FK aujourd'hui devraient vivre au-delà de 57,3 ans. Cette croissance constante de l'âge médian de survie est un bon indicateur de la qualité des soins, des travaux de recherche et des traitements dans le domaine de la FK, ainsi que des efforts déployés par les patients pour rester en santé.

Ces faits ainsi que les nombreux autres présentés dans notre rapport sont une importante source d'intérêt pour les personnes atteintes de FK, les cliniciens et la communauté scientifique, mais également un outil précieux pour les décideurs canadiens du domaine de la santé. Ces données détaillées et tirées du monde réel nous permettent de comprendre les besoins de notre communauté et de les faire valoir auprès de ceux qui prennent des décisions au sujet des soins et des traitements de la fibrose kystique. Au cours de la dernière année, nous avons utilisé les données du RCFK pour militer en vue d'élargir l'accès à Trikafta pour les personnes de six ans et plus porteuses d'au moins une mutation F508del, et surtout, pour justifier la décision de ne pas imposer de valeur maximale liée à la fonction respiratoire.

Le RCFK est non seulement essentiel aux efforts de défense de droits déployés par Fibrose kystique Canada, mais les chercheurs de partout sur la planète comptent aussi sur les données de ce registre pour mieux comprendre la maladie, étant donné qu'il est l'un des premiers et des plus exhaustifs registres portant sur une maladie rare au pays, voire au monde. En tant que membre de la CF Registry Global Collaboration, soit un groupe représentant plus de 60 pays, nous poursuivons notre collaboration avec des registres internationaux pour améliorer la santé des personnes fibro-kystiques.

Nous vouons une reconnaissance inestimable envers ceux qui rendent cet outil possible : les équipes de soins des cliniques de FK qui consignent les données, les personnes atteintes qui participent au programme, leurs proches et aidants qui les appuient et les donateurs qui rendent ces travaux réalisables grâce à leurs contributions monétaires.

En appuyant cette ressource extraordinaire, vous changez de nombreuses vies. Merci!

Cordialement,



Kelly Grover
Présidente et chef de la direction
Fibrose kystique Canada



D^{re} Anne Stephenson
Directrice médicale
Registre canadien sur la fibrose kystique,
Fibrose kystique Canada
Médecin spécialisée en FK
Unity Health Toronto, centre du St. Michael's,
Toronto

POINTS SAILLANTS DU REGISTRE CANADIEN SUR LA FK DE 2021



DONNÉES DÉMOGRAPHIQUES



4 338 CANADIENS
ATTEINTS DE FK



35 % SONT
DES
ENFANTS



65 % SONT
DES
ADULTES

98
NOUVEAUX
DIAGNOSTICS DE FK

67
PAR LE DÉPISTAGE
NÉONATAL



35 %

ONT PARCOURU
PLUS DE **100 KM**
POUR RECEVOIR
DES SOINS



SOINS ET TRAITEMENT DE LA FK



17 485

CONSULTATIONS
EN CLINIQUE



15 961

JOURS À L'HÔPITAL



10 735

JOURS DE TRAITEMENT
I.V. À DOMICILE



16

TRANSPLANTATIONS
PULMONAIRES



38 % SONT INFECTÉS PAR
*PSEUDOMONAS
AERUGINOSA*



33 % DES ADULTES SONT
ATTEINTS DE DIABÈTE
ASSOCIÉ À LA FK

SURVIE



LA DURÉE MÉDIANE DE SURVIE
POST-TRANPLANTATION
EST ESTIMÉE À **10,7 ANS**



L'ÂGE MÉDIAN DE SURVIE
EST ESTIMÉ À **57,3 ANS**

RÉSULTATS SUR LA SANTÉ

56 % ENFANTS
(**< 2 ANS**)

75 % ENFANTS
(**2 À 17 ANS**)

62 % ADULTES

ONT UN POIDS
ADÉQUAT

% MÉDIAN DE LA
FONCTION RESPIRATOIRE



94,9 %
ENFANTS



67,7 %
ADULTES

INTRODUCTION

Le Registre canadien sur la fibrose kystique (RCFK) est un recueil de données portant sur les patients atteints de fibrose kystique qui sert à appuyer et à améliorer nos connaissances et notre compréhension de cette maladie. Cette ressource d'envergure a servi à de nombreuses études importantes, ce qui a entraîné de meilleurs résultats pour améliorer la santé des personnes atteintes de fibrose kystique. Les personnes qui consultent l'une des 41 cliniques agréées du Canada sont représentées dans le RCFK. Les renseignements cliniques sont soumis au nom des personnes atteintes de FK qui y ont consenti par le personnel des cliniques de FK. Étant donné que la plupart des personnes atteintes de fibrose kystique consultent l'une de ces cliniques et qu'elles ont presque toutes autorisé le recueil de leurs données, on croit que le registre inclut des données sur pratiquement tous les Canadiens atteints de fibrose kystique 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 fibrose kystique et d'accroître la sensibilisation. Nous tenons à souligner la participation continue des patients atteints de fibrose kystique qui ont consenti à ce que des données à leur sujet soient soumises, ainsi que les efforts et la contribution exceptionnels des membres des équipes de cliniques de FK qui recueillent ou conçoivent les données.

CRITÈRES D'INCLUSION ET MOTIFS D'EXCLUSION

Ce rapport annuel renferme des données sur les personnes qui ont reçu un diagnostic de FK, qui ont consenti à participer au RCFK et pour lesquelles une clinique canadienne de FK a soumis des données pendant l'année civile 2021. Cela inclut celles qui ont reçu le diagnostic de FK ou qui sont décédées en 2021. Les bébés qui ont obtenu un résultat positif au dépistage néonatal, ceux qui ont reçu un diagnostic positif non concluant et les personnes qui présentent une maladie associée à la CFTR sont exclus de ce rapport. Les données portant sur des personnes ayant reçu une transplantation pulmonaire avant 2021 ont été exclues des sections suivantes : Résultats sur la fonction respiratoire, Résultats nutritionnels, Microbiologie, Traitements et médicaments, Événements liés à des soins de santé et Complications. Dans les années passées, ces données étaient incluses dans de nombreuses figures et de nombreux tableaux des sections mentionnées. Tout au long du rapport, le titre de chaque tableau et de chaque figure indique la population à partir de laquelle les pourcentages ou la prévalence ont été calculés.

COMMENT LIRE LE RAPPORT

Toutes les analyses de données présentées dans ce rapport ont été calculées à nouveau pour inclure les données ayant été mises à jour et celles qui auraient été 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 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. Sauf indication contraire, on a tenu compte de l'âge au 31 décembre 2021 aux fins de ce rapport. Pour les besoins du rapport, le sexe fait référence au sexe biologique des personnes participantes. Plusieurs perturbations sont survenues encore en 2021 en regard des soins habituels de la FK et de la consignation des données aux fins du RCFK, et cette situation se reflète dans certaines données que renferme ce rapport. Nous encourageons le lecteur à interpréter avec prudence les tendances temporelles qui s'en dégagent et de tenir compte des renseignements mentionnés ci-dessous.

SOINS DE LA FK AU CANADA EN 2021

La pandémie de COVID-19 qui se poursuit a continué de se répercuter sur les soins de la FK prodigués dans les cliniques de FK de partout au pays. Fibrose kystique Canada a collaboré étroitement avec les cliniques de FK pour consigner les données de 2021 dans le registre malgré la pandémie. Toutefois, il est possible que des changements apportés dans la prestation des soins aient modifié la collecte et la consignation des données aux fins du registre pour 2021, étant donné que le processus normal des soins a été perturbé et que des données peuvent être manquantes. Étant donné qu'il est important de saisir plus d'information sur la prestation des soins de la FK, un champ « Lieu » a été ajouté au registre à la fin de 2020 et a été analysé puis présenté pour la première fois dans la présente version du rapport. Bien que la pandémie de COVID-19 ait sans aucun doute eu des répercussions mesurables sur les soins de la FK, il est important de souligner qu'en 2021, un nombre sans précédent de Canadiens atteints de FK remplissaient les critères d'admissibilité pour recevoir une trithérapie modulatrice de la CFTR (élexacaftor-tézacaftor-ivacaftor), d'abord en vertu du Programme d'accès spécial à partir de janvier 2020, puis de façon plus large après l'homologation du médicament par Santé Canada en juin 2021. Les effets de la COVID-19 sont difficiles à distinguer de ceux découlant d'un accès élargi aux modulateurs de la CFTR. Les répercussions combinées de ces deux événements ressortent mieux dans la section Événements liés à des soins de santé.

SOMMAIRE DU REGISTRE CANADIEN SUR LA FIBROSE KYSTIQUE

Détail	2001	2006	2011	2016	2021
Nombre de personnes atteintes de FK sur qui le RCFK a des données	3 316	3 455	3 909	4 257	4 338
Adultes (en %)	47 %	53 %	58 %	61 %	65 %
Femmes (en %)	46 %	47 %	47 %	46 %	47 %
Âge (médian, en ans)	16,8	18,9	20,6	22,8	25,3
Nombre de nouveaux diagnostics	111	104	121	134	98
Génotype connu (en %)	98,1 %	98,8 %	98,8 %	99,0 %	99,1 %
Homozygotes pour la F508del (en %)	52,1 %	50,8 %	49,2 %	47,2 %	45,7 %
Hétérozygotes pour la F508del (en %)	36,9 %	38,4 %	39,1 %	40,3 %	41,1 %
Pourcentage du VEMS prédit (médian)	72,3	72,4	73,8	76,5	77,9
Percentile de l'IMC (médian)	43,0	43,6	45,8	45,3	49,1
IMC (médian)	21,4	21,8	22,1	22,4	23,0
Nombre de transplantations	33	53	49	50	22
Nombre de décès	65	46	53	48	44
Âge médian estimé de survie (sur 5 ans)	35,9	44,3	47,9	53,3	57,3

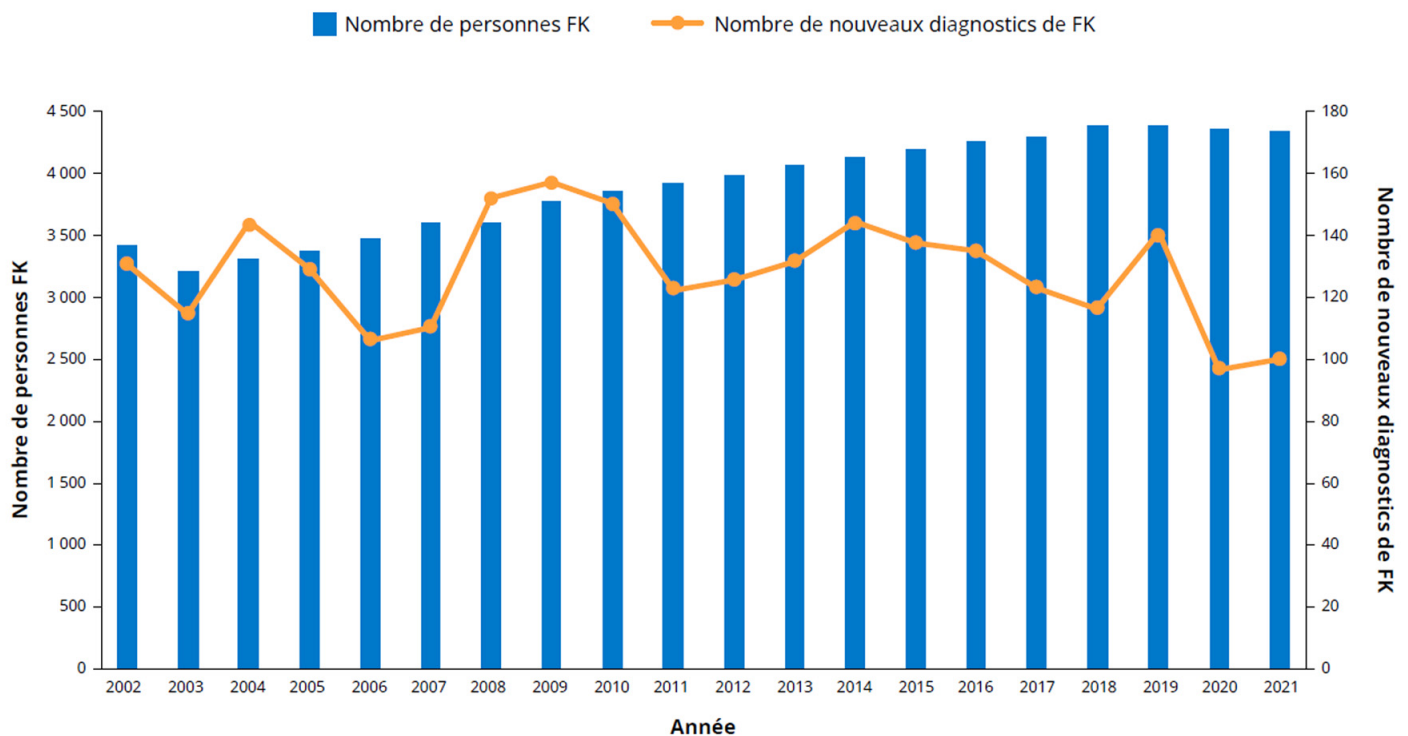


DONNÉES DÉMOGRAPHIQUES

APERÇU DES CANADIENS ATTEINTS DE FIBROSE KYSTIQUE

En 2021, un total de 4 338 personnes atteintes de fibrose kystique ont consulté l'une des 41 cliniques de FK accréditées au Canada (Figure 1). Ces personnes se répartissaient comme suit : 98 nouveaux diagnostics de fibrose kystique; 1 517 (35,0 %) enfants et 2 821 (65,0 %) adultes; 2 025 (46,7 %) femmes et 2 313 (53,3 %) hommes. Dans l'ensemble, la population FK canadienne totale a augmenté de façon constante, et a augmenté de 27,7 % depuis 2002.

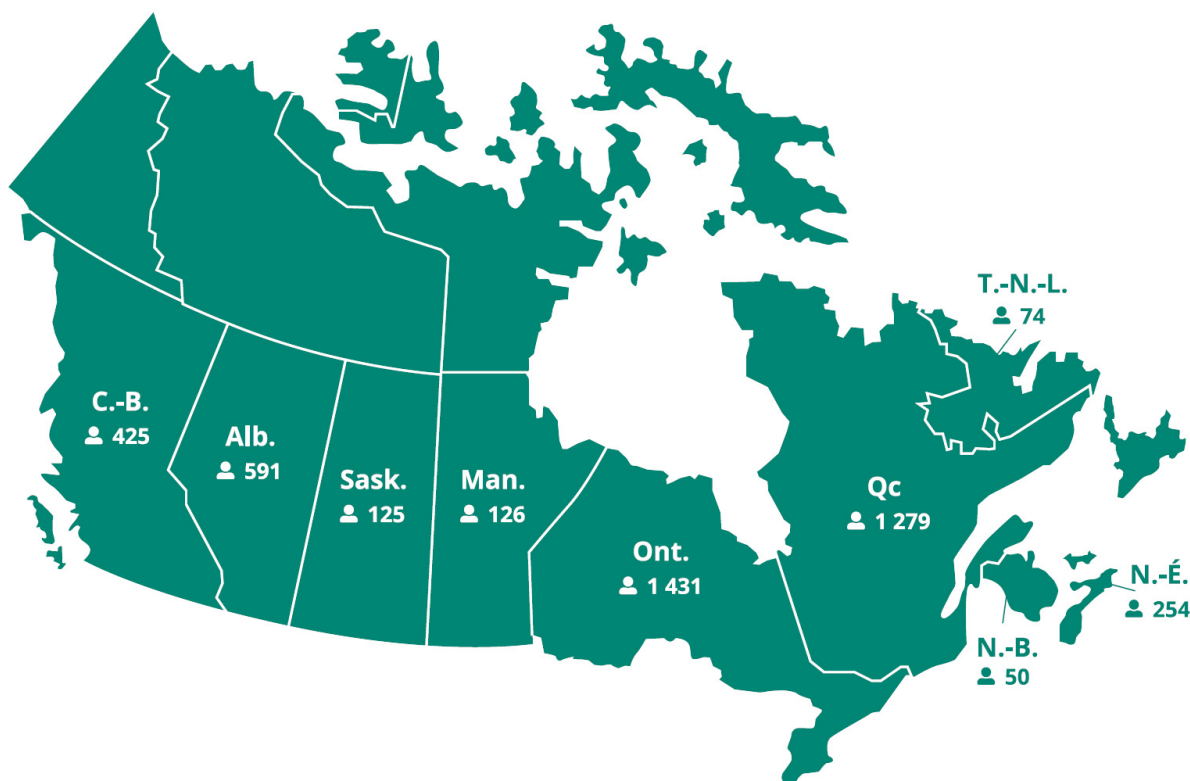
FIGURE 1 : Nombre total de personnes fibro-kystiques et nouveaux diagnostics de FK, 2002 à 2021.



APERÇU DES CANADIENS ATTEINTS DE FIBROSE KYSTIQUE

Dans les figures 2 à 4, les données sont rapportées selon la province où les soins cliniques ont été reçus et où les données ont été transmises au registre. Certaines personnes ont reçu des soins ailleurs que dans leur province de résidence. Celles qui ont consulté des cliniques de FK dans plus d'une province en 2021 ont été comptées dans chacune de ces provinces pour les statistiques provinciales, et par conséquent, on ne doit pas additionner ces données provinciales pour obtenir le total national. Les personnes sont incluses une seule fois (une entrée unique par personne) aux données nationales.

FIGURE 2 : Nombre de personnes fibro-kystiques, selon la province de la clinique de soins, 2021.



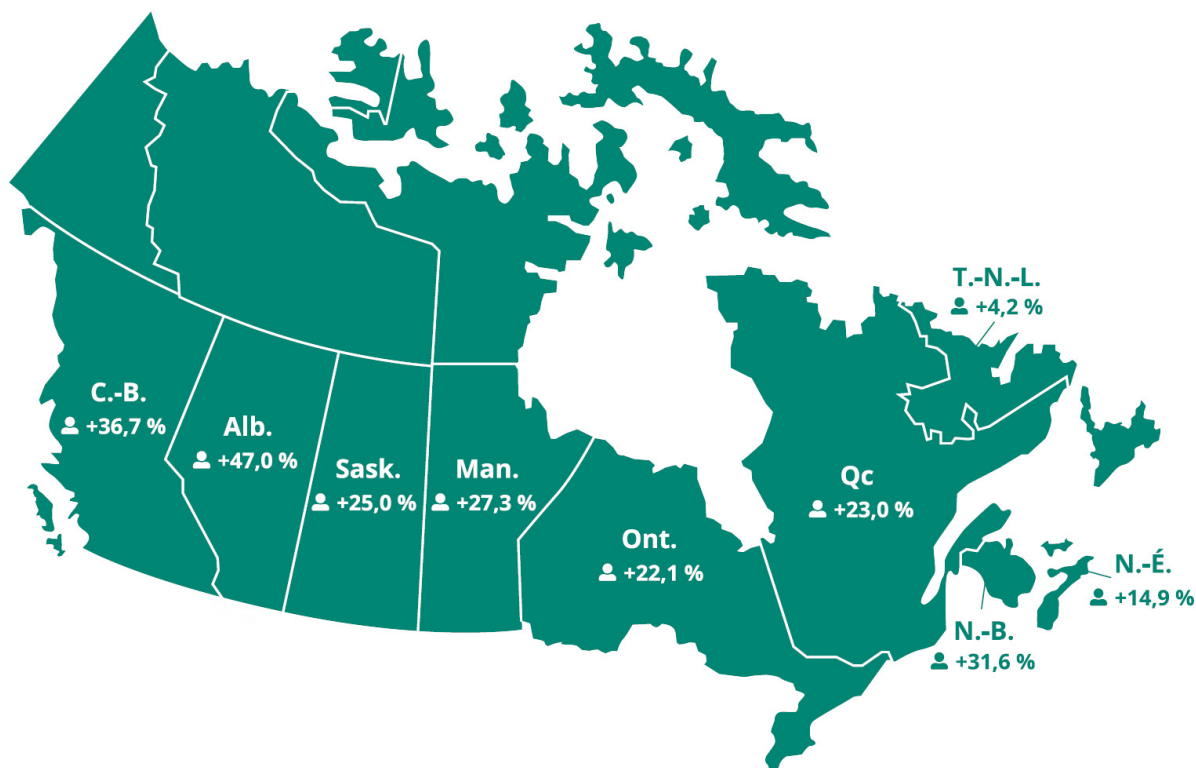
PROVINCE DES SOINS CLINIQUES*	NOMBRE DE PERSONNES FK	FEMMES	HOMMES	ADULTES	ENFANTS
C.-B.	425	188	237	276	149
Alb.	591	287	304	357	234
Sask.	125	50	75	74	51
Man.	126	55	71	67	59
Ont.	1 431	685	746	970	461
Qc	1 279	597	682	841	438
N.-B.	50	25	25	36	14
N.-É.	254	119	135	159	95
T.-N.-L.	74	29	45	49	25

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

APERÇU DES CANADIENS ATTEINTS DE FIBROSE KYSTIQUE

La Figure 3 montre le nombre de personnes fibro-kystiques sur lesquelles les cliniques ont consigné des données au sein de chaque province de 2002 à 2021, ainsi que le pourcentage de variation. Notons que c'est au cours de cette période que les provinces ont commencé à adopter les programmes de dépistage néonatal de la FK, l'Alberta ayant été la première à le faire, en 2007. De plus, le nombre de cliniques de FK et l'accessibilité des soins dans chaque province peuvent avoir changé au cours de cette période. À des fins comparatives, la variation de la population dans chaque province a aussi été incluse dans le tableau.

FIGURE 3 : Variation de la population FK, selon la province de la clinique de soins, 2002 à 2021.



PROVINCE DES SOINS CLINIQUES*	PERSONNES FIBRO-KYSTIQUES 2002	PERSONNES FIBRO-KYSTIQUES 2021	VARIATION DU POURCENTAGE	POPULATION PROVINCIALE [†] VARIATION DU POURCENTAGE
C.-B.	311	425	36,7 %	26,9 %
Alb.	402	591	47,0 %	42,0 %
Sask.	100	125	25,0 %	18,5 %
Man.	99	126	27,3 %	20,3 %
Ont.	1 172	1 431	22,1 %	22,4 %
Qc	1 040	1 279	23,0 %	15,6 %
N.-B.	38	50	31,6 %	5,5 %
N.-É.	221	254	14,9 %	6,0 %
T.-N.-L.	71	74	4,2 %	0,2 %

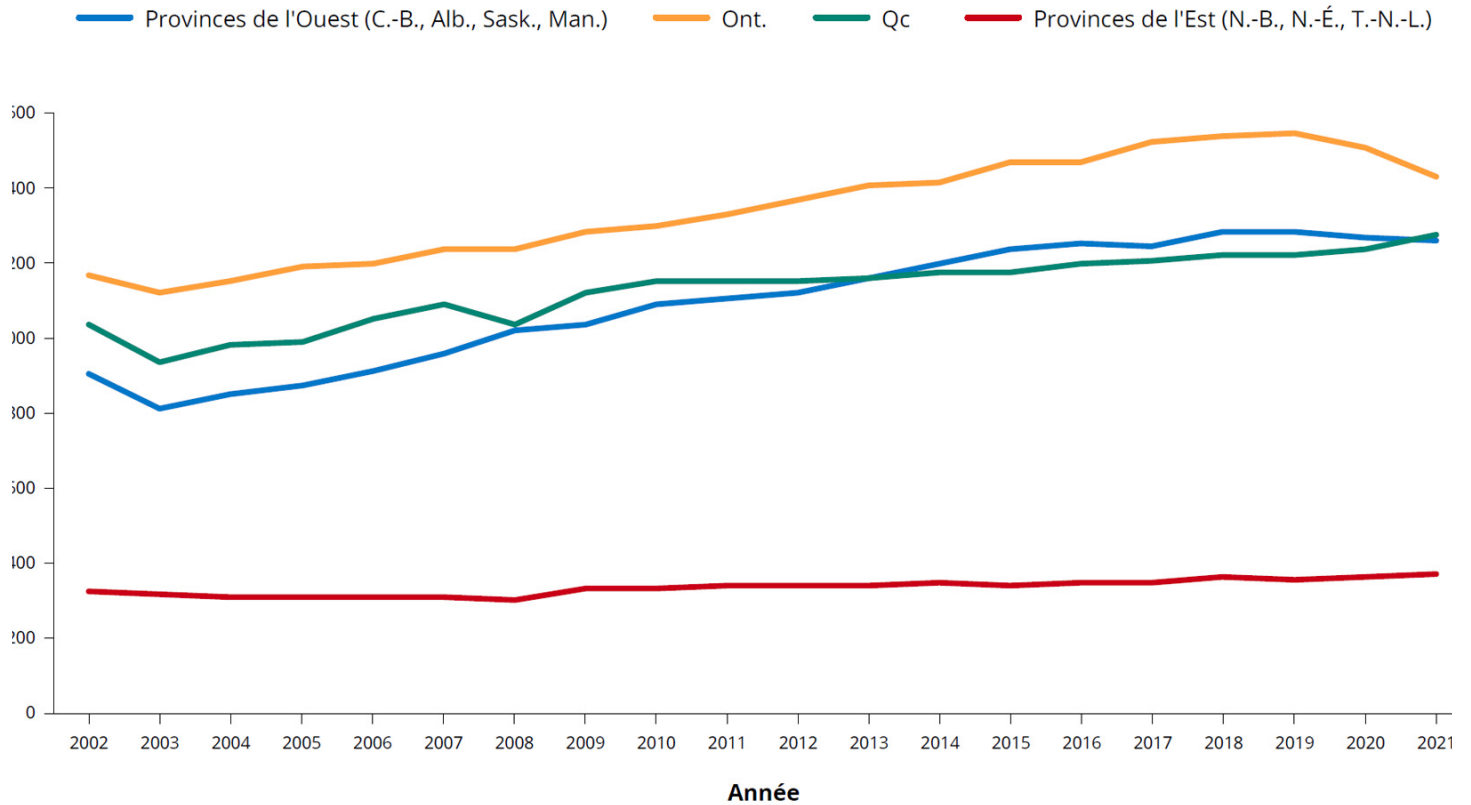
* Les personnes fibro-kystiques vivant dans une province ou un territoire qui ne figure pas ici ont été prises en compte si d'autres cliniques de FK d'autres juridictions ont déclaré leurs données.

† La population provinciale est tirée du Tableau 17-10-0005-01 de Statistique Canada. Estimations de la population au 1^{er} juillet, par âge et sexe.

APERÇU DES CANADIENS ATTEINTS DE FIBROSE KYSTIQUE

La Figure 4 montre la croissance qu'a connue la population FK dans quatre régions du pays depuis les 20 dernières années.

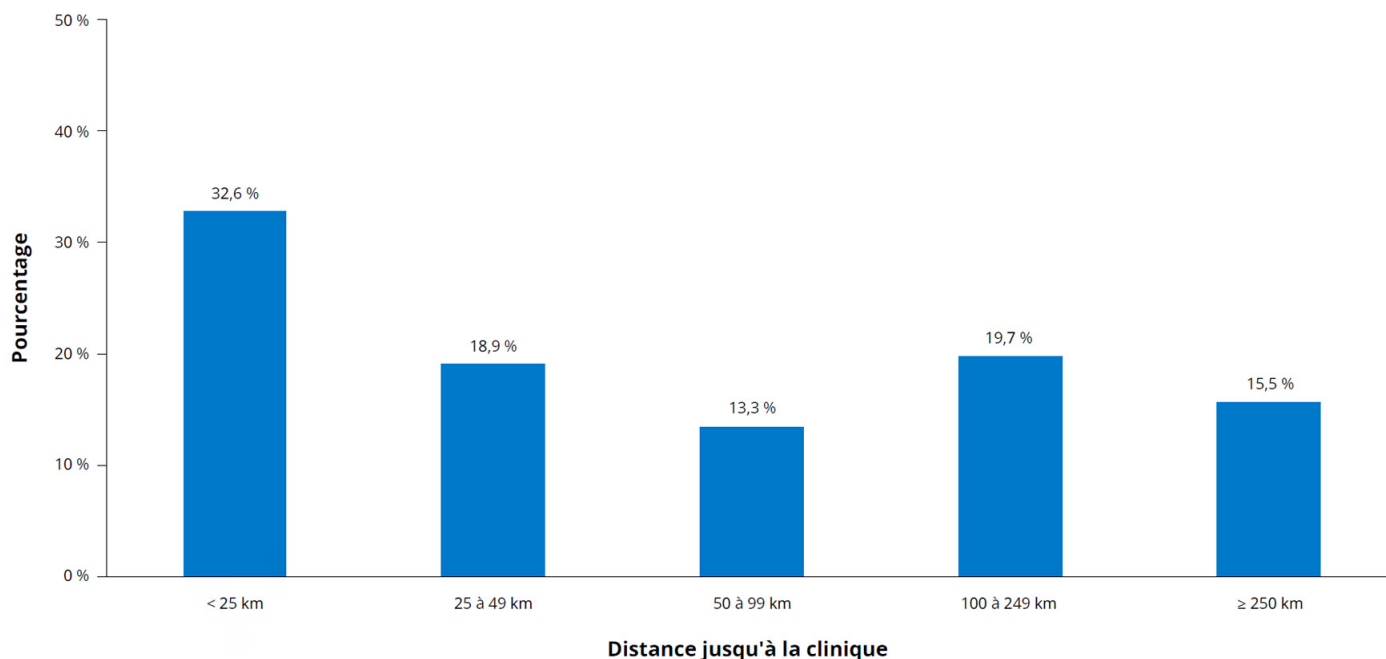
FIGURE 4 : Variation de la population FK, selon la région de la clinique de soins, 2002 à 2021.



DISTANCE À PARCOURIR JUSQU'À LA CLINIQUE

Depuis 2015, le RCFK consigne le lieu de résidence des personnes atteintes de fibrose kystique, à l'aide des trois premiers caractères du code postal, ou de la région de tri d'acheminement (RTA). La distance à parcourir jusqu'à la clinique de référence a été calculée en kilomètres (km), selon l'itinéraire le plus rapide. En 2021, 2 393 (55,2 %) personnes fibro-kystiques avaient au moins une région valide consignée. Bien que 1 233 (51,5 %) personnes pour qui la région était connue ont fréquenté une clinique de FK située à moins de 50 km de leur lieu de résidence, 842 (35,2 %) ont dû se déplacer plus de 100 km et 371 (15,5 %) ont dû parcourir plus de 250 km pour recevoir leurs soins (Figure 5).

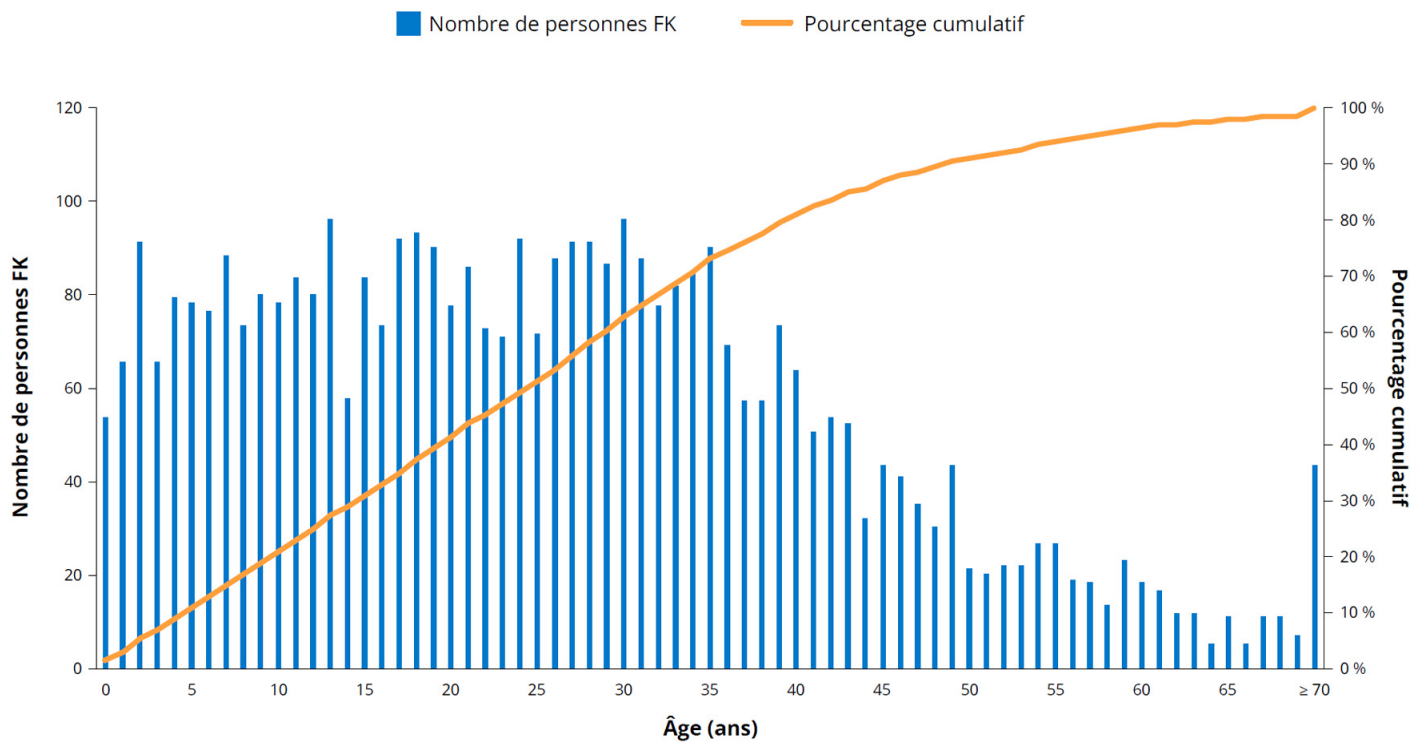
FIGURE 5 : Distance parcourue pour se rendre à une clinique, 2021 (N = 2 393).



RÉPARTITION SELON L'ÂGE

La Figure 6 montre la répartition de l'âge des 4 338 Canadiens fibro-kystiques pour 2021.

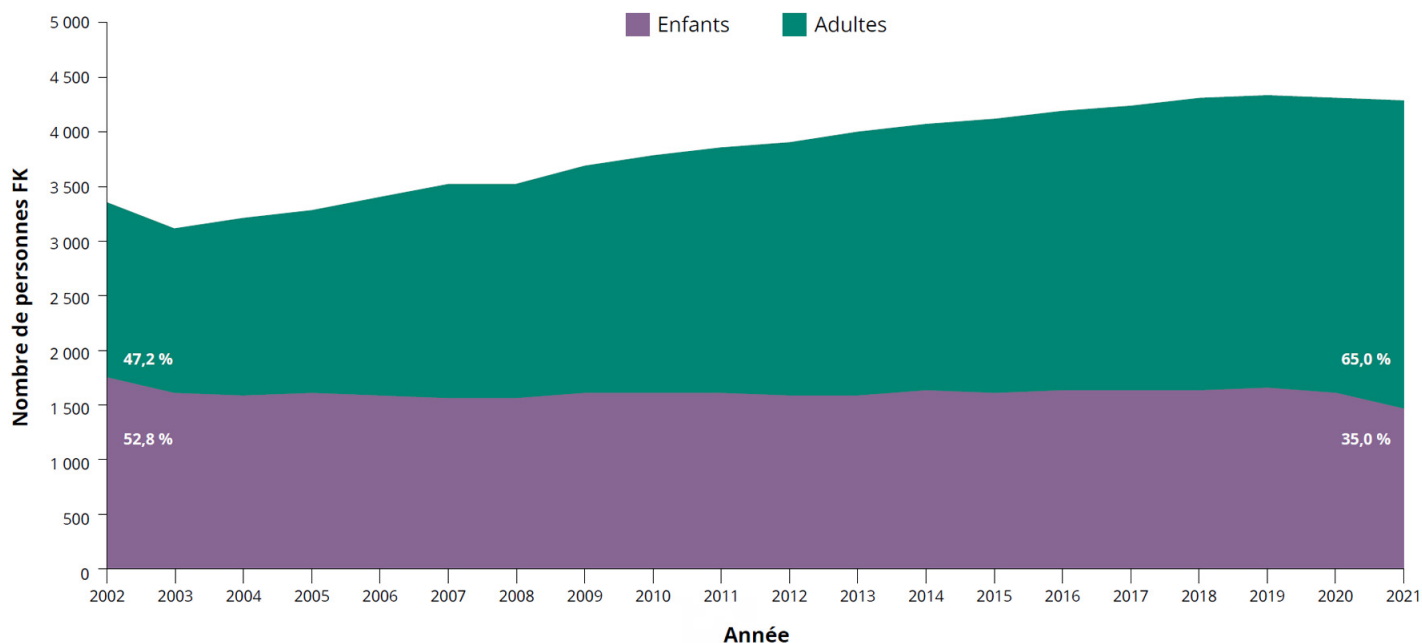
FIGURE 6 : Répartition selon l'âge, 2021 (N = 4 338).



RÉPARTITION SELON L'ÂGE

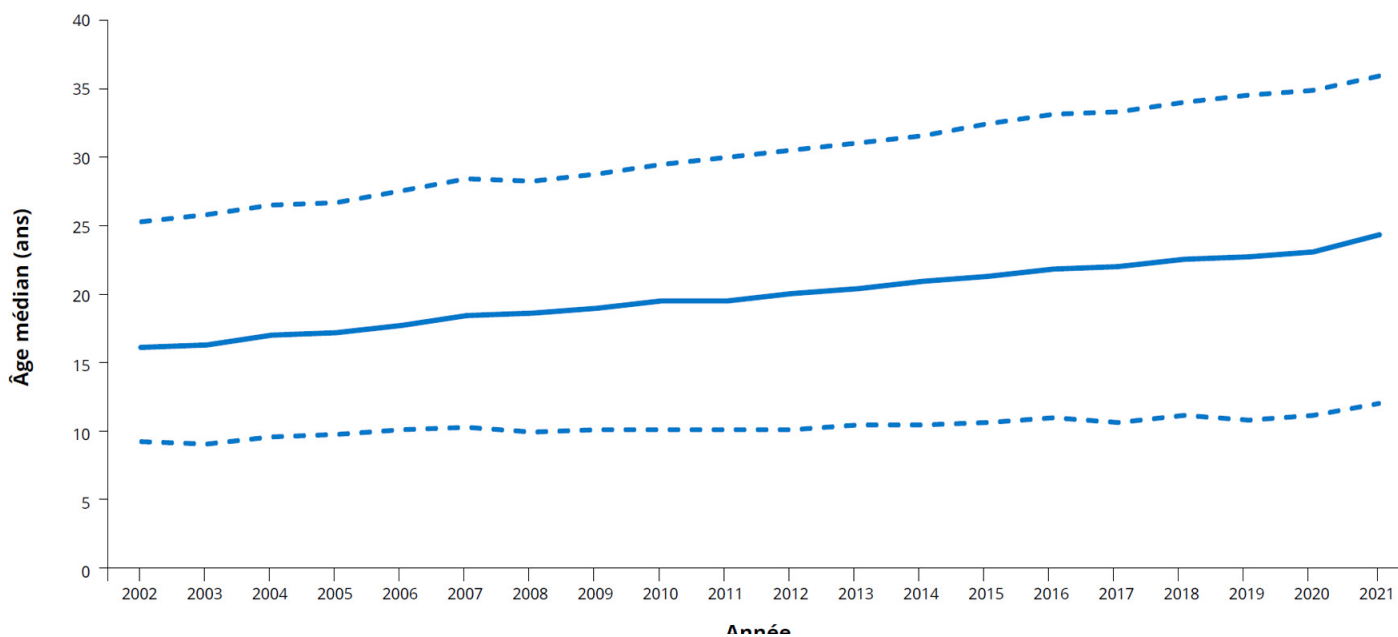
Des améliorations apportées dans le traitement et les soins au cours des dernières décennies ont fait augmenter le nombre d'adultes canadiens atteints de fibrose kystique. Il y a 20 ans, soit en 2002, moins de la moitié de tous les Canadiens fibro-kystiques avaient atteint l'âge adulte (18 ans) (Figure 7). En 2021, 2 821 adultes étaient atteints de FK, représentant 65,0 % de la population canadienne atteinte de FK, et 832 (20,4 %) d'entre eux avaient 40 ans et plus.

FIGURE 7 : Nombre d'enfants et d'adultes, 2002 à 2021.



Cela a fait en sorte que l'âge médian des personnes atteintes de fibrose kystique s'est accru de façon constante au cours des 20 dernières années. Il est passé d'un peu moins de 17,2 ans en 2002 à 25,3 ans en 2021 pour les personnes dont on disposait des données (illustré dans la Figure 8 avec le 25^e et le 75^e percentiles d'âge).

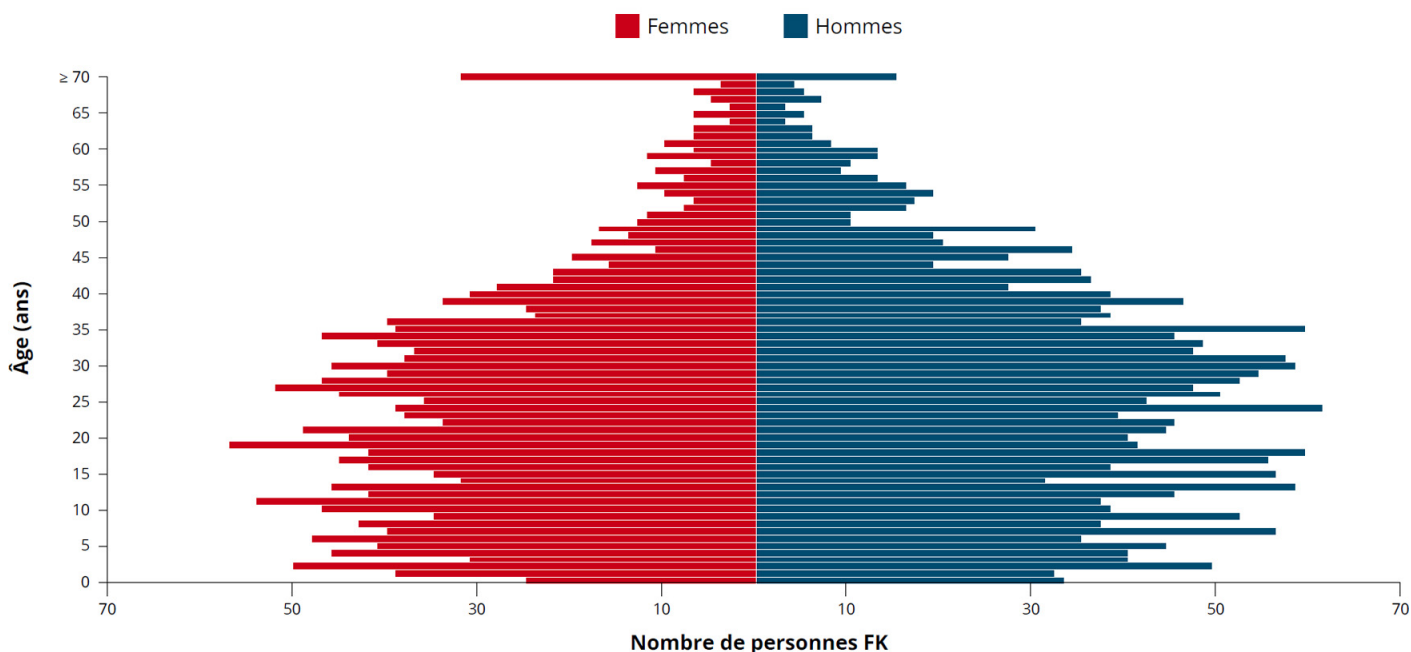
FIGURE 8 : Âge médian, 2002 à 2021.



RÉPARTITION SELON L'ÂGE ET LE SEXE

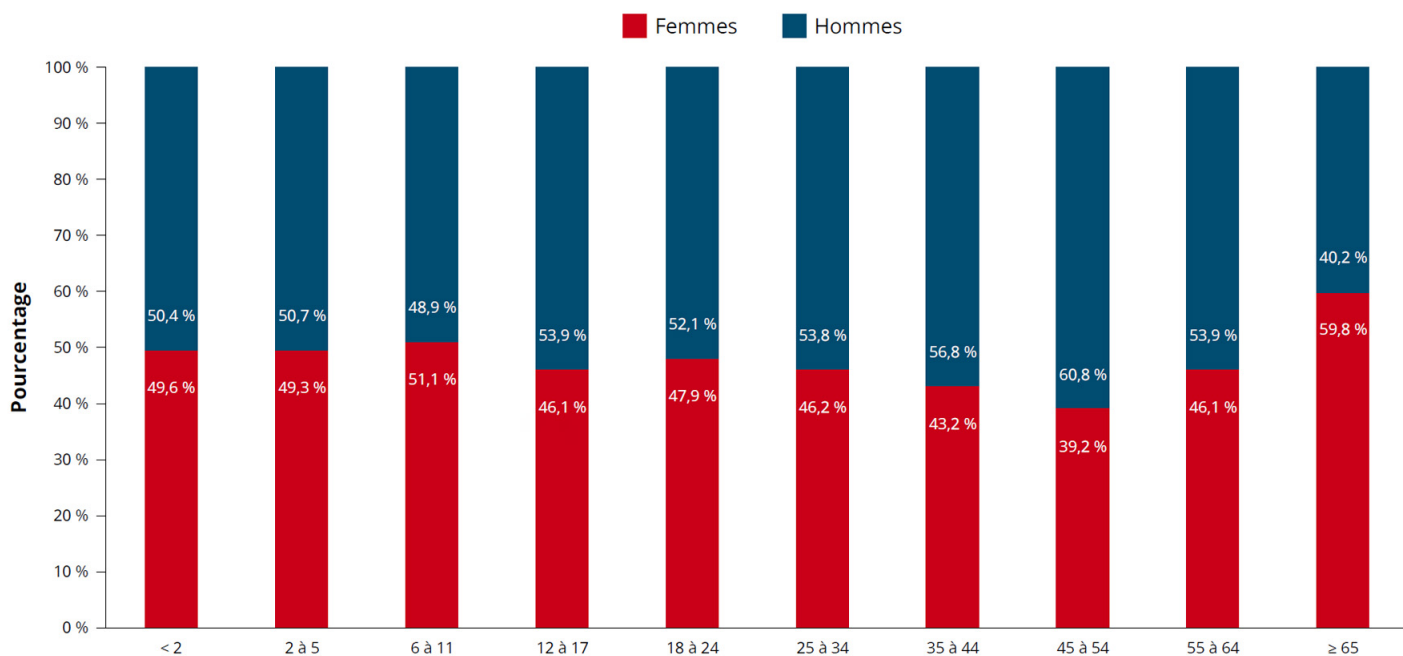
La Figure 9 montre la répartition en fonction de l'âge et du sexe de toutes les personnes pour lesquelles on disposait des données pour 2021.

FIGURE 9 : Répartition selon l'âge et le sexe, 2021 (N = 4 338).



La répartition selon le sexe des personnes atteintes de FK diffère en fonction du groupe d'âge. Comme le montre la Figure 10, les enfants de moins de 18 ans étaient assez uniformément répartis entre les sexes, la proportion de garçons augmentant à l'âge adulte et atteignant un pic de 60,8 % dans le groupe d'âge de 45 à 54 ans. Après 55 ans, la proportion de femmes commence à augmenter pour atteindre 59,8 % chez les personnes de 65 ans et plus.

FIGURE 10 : Répartition selon le sexe, par groupes d'âge, 2021 (N = 4 338).



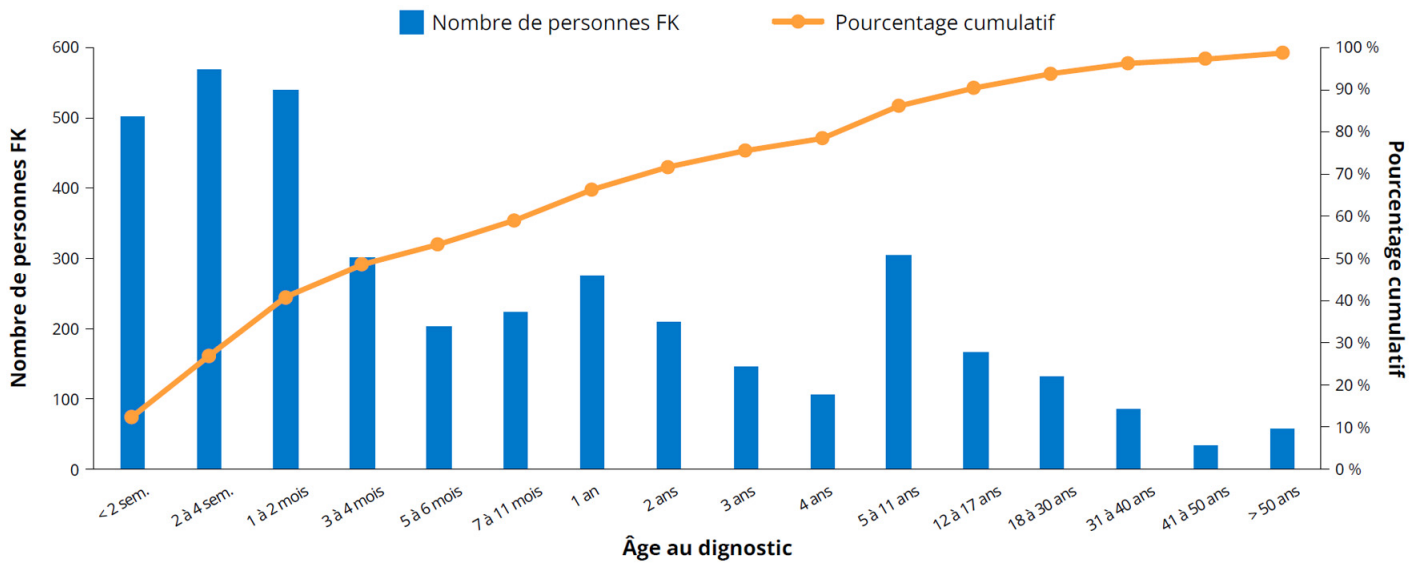
DIAGNOSTIC

Il y a eu 98 nouveaux diagnostics de FK qui ont été consignés dans le RCFK en 2021. Parmi ceux-ci, 67 (68,4 %) ont été posés dans le cadre d'un programme provincial de dépistage néonatal.

ÂGE AU DIAGNOSTIC

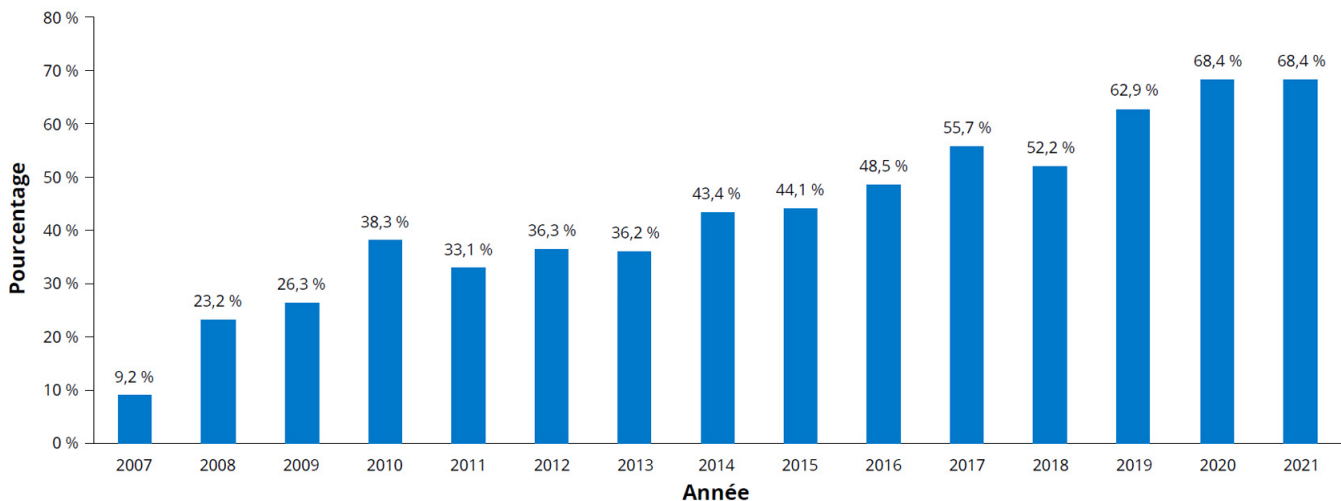
Au total, une date de diagnostic a été consignée pour 4 254 (98,1 %) personnes fibro-kystiques sur lesquelles on dispose des données en 2021. Parmi celles-ci, 2 574 (60,5 %) ont reçu le diagnostic avant l'âge de 1 an, et 3 109 (73,1 %) l'ont reçu avant deux ans (Figure 11). Les diagnostics posés à l'âge adulte (18 ans ou plus) touchent seulement 346 (8,1 %) personnes parmi toutes celles sur qui on dispose des données en 2021.

FIGURE 11 : Âge des personnes fibro-kystiques au diagnostic, 2021 (N = 4 254).



La Figure 12 montre le pourcentage de nouveau-nés ayant reçu le diagnostic dans le cadre d'un programme provincial de dépistage néonatal depuis 2007, année où ce programme a été implanté en Alberta. À cette époque, seuls 9,2 % des nouveaux diagnostics de FK étaient posés dans le cadre d'un tel programme. Au printemps 2018, le Québec a été la dernière province à adopter le dépistage de la fibrose kystique chez les nouveau-nés. Le dépistage néonatal de la FK est maintenant réalisé dans toutes les provinces canadiennes et demeure essentiel pour un diagnostic et des interventions précoces.

FIGURE 12 : Pourcentage de tous les nouveaux diagnostics de FK dans le cadre d'un programme de dépistage néonatal, de 2007 à 2021.



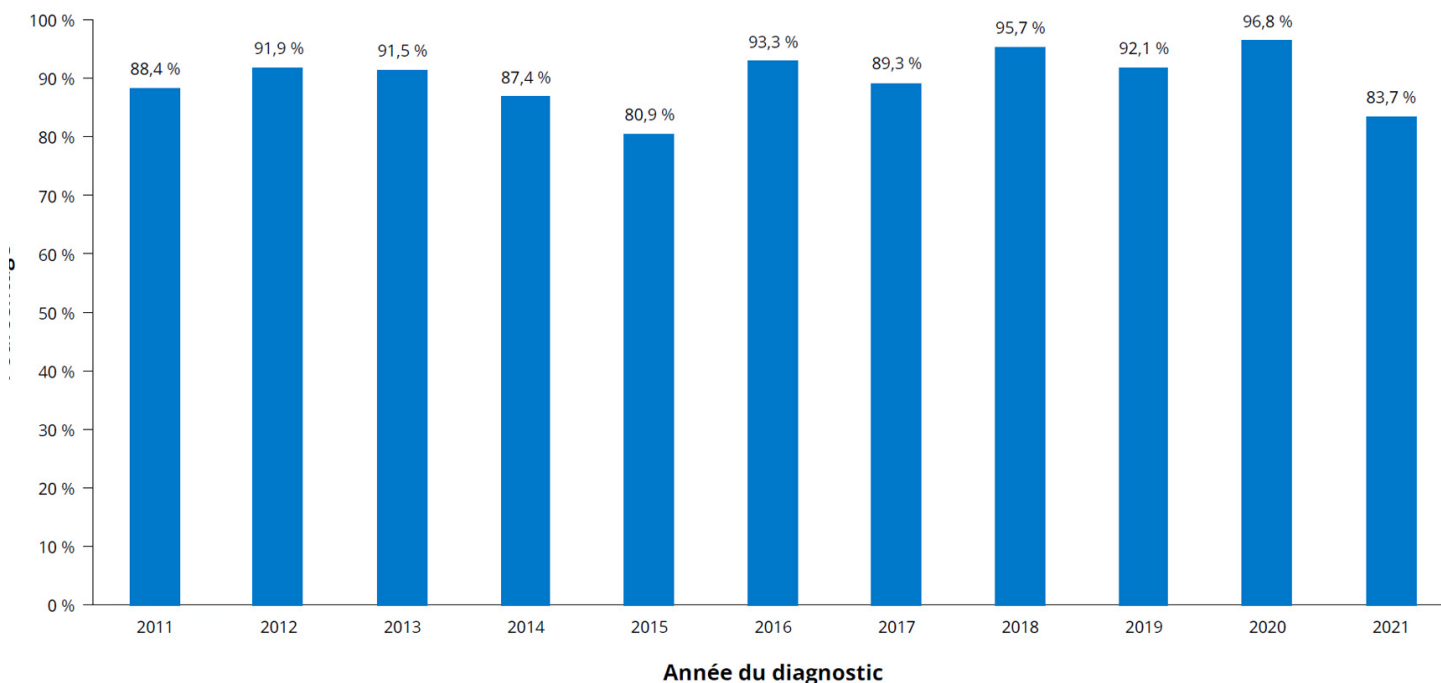
TENEUR EN SEL DE LA SUEUR

Le test de sudation sert à poser le diagnostic de FK en mesurant la teneur en sel de la sueur d'une personne. Ce test est exigé chez les personnes qui ont reçu un résultat positif pour la fibrose kystique lors du dépistage néonatal, qui ont des antécédents familiaux de fibrose kystique ou celles qui présentent des symptômes de la maladie. Il est également couramment utilisé à l'instauration d'un traitement par un modulateur de la CFTR et dans le cadre du suivi de ce traitement.

La teneur en sel de la sueur des personnes fibro-kystiques est généralement supérieure à 60 mmol/L; des valeurs de 40 à 59 mmol/L sont considérées comme « indéterminées », alors que des valeurs inférieures à 40 mmol/L sont dites « normales ».

Le RCFK a commencé à refléter ces valeurs à partir de 2011. Depuis 2011, le nombre de personnes ayant reçu un diagnostic récemment et pour qui au moins un résultat était consigné est demeuré assez stable (Figure 13). En 2021, 82 (83,7 %) des 98 personnes ayant eu un nouveau diagnostic ont eu au moins un résultat de test de sudation consigné au registre au cours de l'année. On s'attend à ce que ce pourcentage augmente chez les personnes ayant reçu un nouveau diagnostic, étant donné que les résultats de test de sudation sont consignés depuis 2021.

FIGURE 13 : Pourcentage de personnes ayant reçu un nouveau diagnostic et ayant au moins un résultat de test de sudation, 2011 à 2021.



GÉNOTYPE

La FK est causée par un ou plusieurs allèles mutants dans un seul gène situé sur le chromosome 7, appelé le gène *CFTR* (*cystic fibrosis transmembrane 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 identifiées².

La mutation de loin la plus courante au Canada 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. F508del est aussi la mutation la plus courante à l'échelle mondiale, toutefois la répartition des mutations peut varier considérablement d'un pays à l'autre, en fonction de plusieurs facteurs, comme l'origine géographique ancestrale de la personne porteuse.

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, comme le montre le Tableau 1. Les mutations pour lesquelles ces répercussions sont inconnues ne peuvent pas être classées. Les médicaments modulateurs de la protéine CFTR ciblent des classes précises de mutations.

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

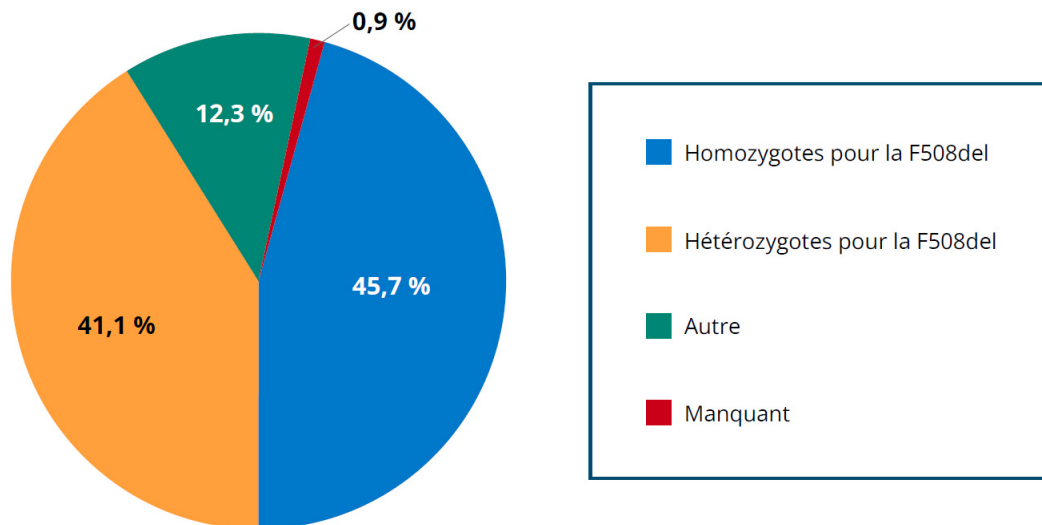
CLASSE	RÉPERCUSSIONS SUR LA CFTR	EXEMPLES
I	Absence de production de protéine CFTR fonctionnelle.	G542X, W1282X, 621+1G->T
II	Protéine CFTR anormale et détruite par les cellules avant qu'elle n'atteigne la membrane cellulaire.	F508del, G85E
III	Atteinte de la membrane cellulaire par la protéine CFTR, 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

GÉNOTYPE

Le registre contient de l'information sur au moins une mutation du gène CFTR pour presque toutes (4 297 sur 4 338; 99,1 %) les personnes fibro-kystiques consignées en 2021. Quelque 1 983 (45,7 %) personnes sont porteuses de deux copies de la mutation F508del (homozygotes pour la F508del) et 1 781 (41,1 %) sont porteuses d'une seule copie de cette mutation (hétérozygotes pour la F508del). Au total, près de 90 % sont porteuses d'au moins une copie de la mutation F508del (Figure 14).

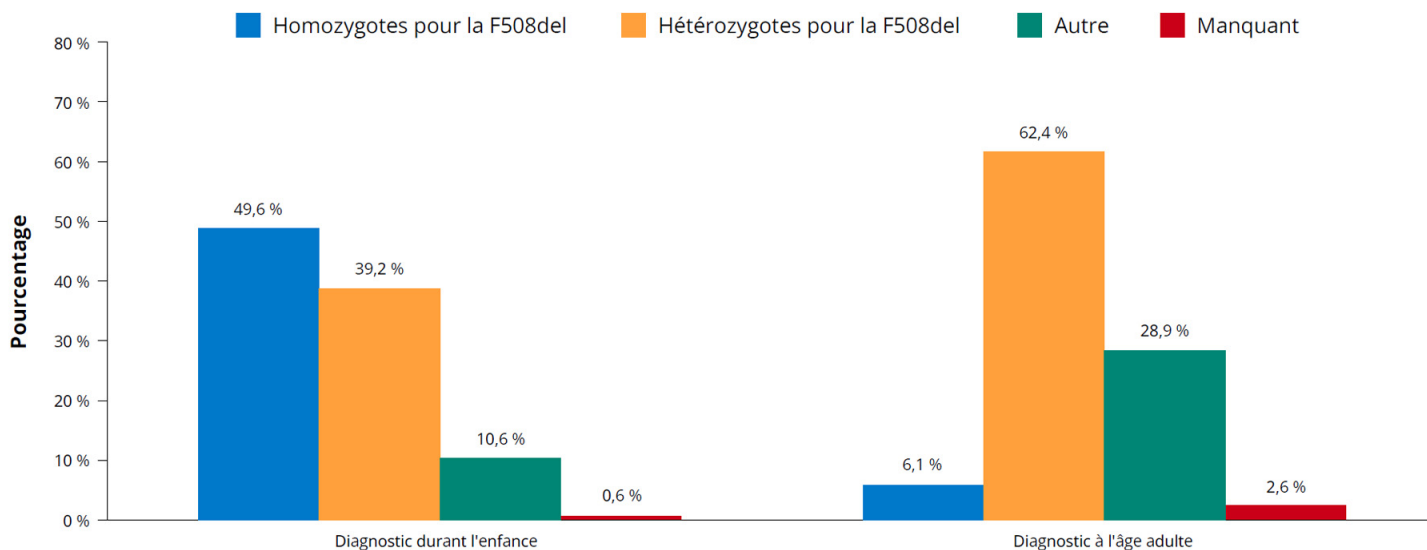
À noter que la mutation I507del est consignée séparément de la mutation F508del dans le présent rapport. Dans les versions précédentes, les deux mutations étaient regroupées. Par conséquent, le pourcentage de personnes ayant au moins une copie de la mutation F508del pourrait être inférieur à celui des années passées.

FIGURE 14 : Répartition du génotype des personnes fibro-kystiques, 2021 (N = 4 338).



La Figure 15 montre la répartition génotypique de la population FK selon l'âge au diagnostic. Les personnes dont les symptômes de la maladie sont plus graves reçoivent généralement le diagnostic à un âge plus jeune; les formes plus légères de la FK peuvent n'être diagnostiquées qu'à l'âge adulte. Les personnes ayant reçu le diagnostic durant l'enfance (moins de 18 ans) étaient plus susceptibles d'être homozygotes pour la F508del (49,6 %), alors que celles ayant reçu le diagnostic à l'âge adulte étaient plus susceptibles d'être hétérozygotes pour la F508del (62,4 %).

FIGURE 15 : Répartition du génotype, selon l'âge au diagnostic, 2021 (N = 4 254).



GÉNOTYPE

Le Tableau 2 montre le nombre de personnes fibro-kystiques qui sont porteuses d'au moins une copie de la mutation indiquée, et le pourcentage que cela représente parmi les personnes pour qui des données sur les mutations ont été consignées. Seules les mutations qui se retrouvent chez au moins 5 personnes atteintes de FK sont incluses dans le Tableau 2.

À noter que les entrées du tableau ne sont pas mutuellement exclusives. Par exemple, une personne qui est porteuse de la F508del et de la G551D sera incluse dans le total des deux mutations.

TABLEAU 2 : Fréquence des mutations du gène CFTR, 2021 (N = 4 297).

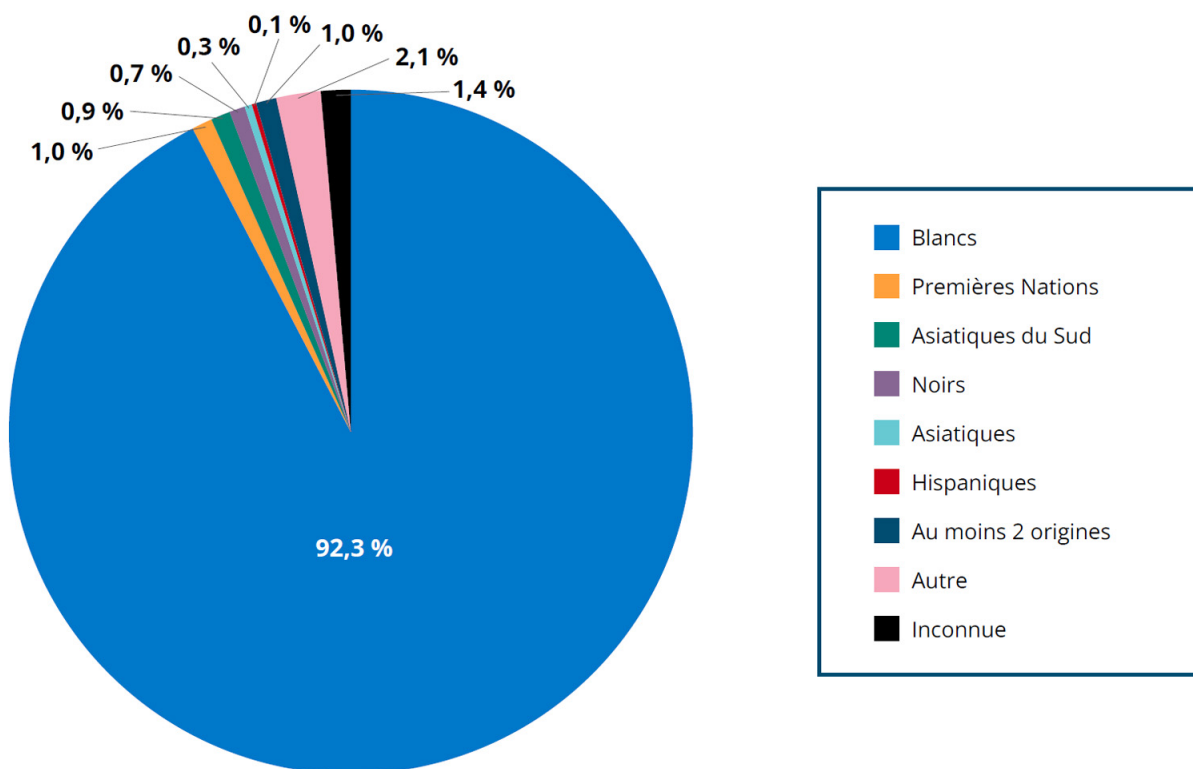
MUTATION	NOMBRE*	POURCENTAGE*	MUTATION	NOMBRE*	POURCENTAGE*
F508del	3 766	87,6 %	R117C	14	0,3 %
621+1G->T	262	6,1 %	1154insTC	13	0,3 %
G542X	141	3,3 %	3905insT	13	0,3 %
G551D	133	3,1 %	TG12	13	0,3 %
L206W	120	2,8 %	P574H	11	0,3 %
A455E	114	2,7 %	2183AA->G	10	0,2 %
711+1G->T	112	2,6 %	394delITT	10	0,2 %
N1303K	85	2,0 %	R347H	10	0,2 %
M1101K	71	1,7 %	S549N	10	0,2 %
R117H	70	1,6 %	2622+1G->A	9	0,2 %
G85E	64	1,5 %	4016insT	9	0,2 %
I507del	60	1,4 %	D110H	9	0,2 %
5T	58	1,3 %	R1066C	9	0,2 %
3849+10kbC->T	54	1,3 %	R75X	9	0,2 %
2789+5G->A	49	1,1 %	V520F	9	0,2 %
P67L	38	0,9 %	L558S	8	0,2 %
W1282X	37	0,9 %	Q1313X	8	0,2 %
1717-1G->A	36	0,8 %	2789+2insA	7	0,2 %
R553X	35	0,8 %	711+3A->G	7	0,2 %
S489X	31	0,7 %	L1254X	7	0,2 %
3199del6	28	0,7 %	L218X	7	0,2 %
R334W	28	0,7 %	V456A	7	0,2 %
D1152H	27	0,6 %	1078delIT	6	0,1 %
1898+1G->A	25	0,6 %	3876delIA	6	0,1 %
CFTRdele2,3	24	0,6 %	A559T	6	0,1 %
Y1092X	24	0,6 %	S466X	6	0,1 %
3659delC	23	0,5 %	TG11	6	0,1 %
I148T	22	0,5 %	1461ins4	5	0,1 %
R1162X	21	0,5 %	2184delIA	5	0,1 %
R560T	21	0,5 %	D579G	5	0,1 %
2184insA	20	0,5 %	G178R	5	0,1 %
R347P	18	0,4 %	M470V	5	0,1 %
Q493X	17	0,4 %	Q220X	5	0,1 %
E60X	16	0,4 %	R75Q	5	0,1 %
3120+1G->A	15	0,3 %	S4X	5	0,1 %
R1158X	15	0,3 %	T854T	5	0,1 %
1525-1G->A	14	0,3 %	Y569D	5	0,1 %
3272-26A->G	14	0,3 %			

* Le nombre et le pourcentage de personnes porteuses d'une mutation précise inclus celles qui sont porteuses d'une seule copie de cette mutation et celles qui en ont deux.

ETHNICITÉ

La fibrose kystique peut toucher des gens de partout dans le monde. Les Blancs comptent pour la majorité (92,3 %) des Canadiens fibro-kystiques. Dans le pourcentage restant dont l'origine ancestrale (Figure 16) a été documentée et consignée par la clinique de FK qui a soumis les données, on compte cinq groupes (Premières Nations, Noirs, Asiatiques, Asiatiques du Sud et Hispaniques).

FIGURE 16 : Répartition de l'origine ancestrale, 2021 (N = 4 338).



RÉSULTATS DE FONCTION RESPIRATOIRE

La mesure de la fonction respiratoire est essentielle pour évaluer la santé pulmonaire et en faire le suivi chez les personnes atteintes de FK. Même si elle peut être réalisée dès l'âge de 3 ans, les résultats sont plus fiables à partir 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 le VEMS mesuré 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 valeurs, en pourcentage, du VEMS prédit. Bien que le test de la fonction respiratoire servant à obtenir le VEMS prédit soit souvent utilisé pour mesurer la santé respiratoire dans la population FK, il pourrait ne pas être assez sensible pour détecter de légères variations dans les voies respiratoires ni une maladie pulmonaire au stade précoce.

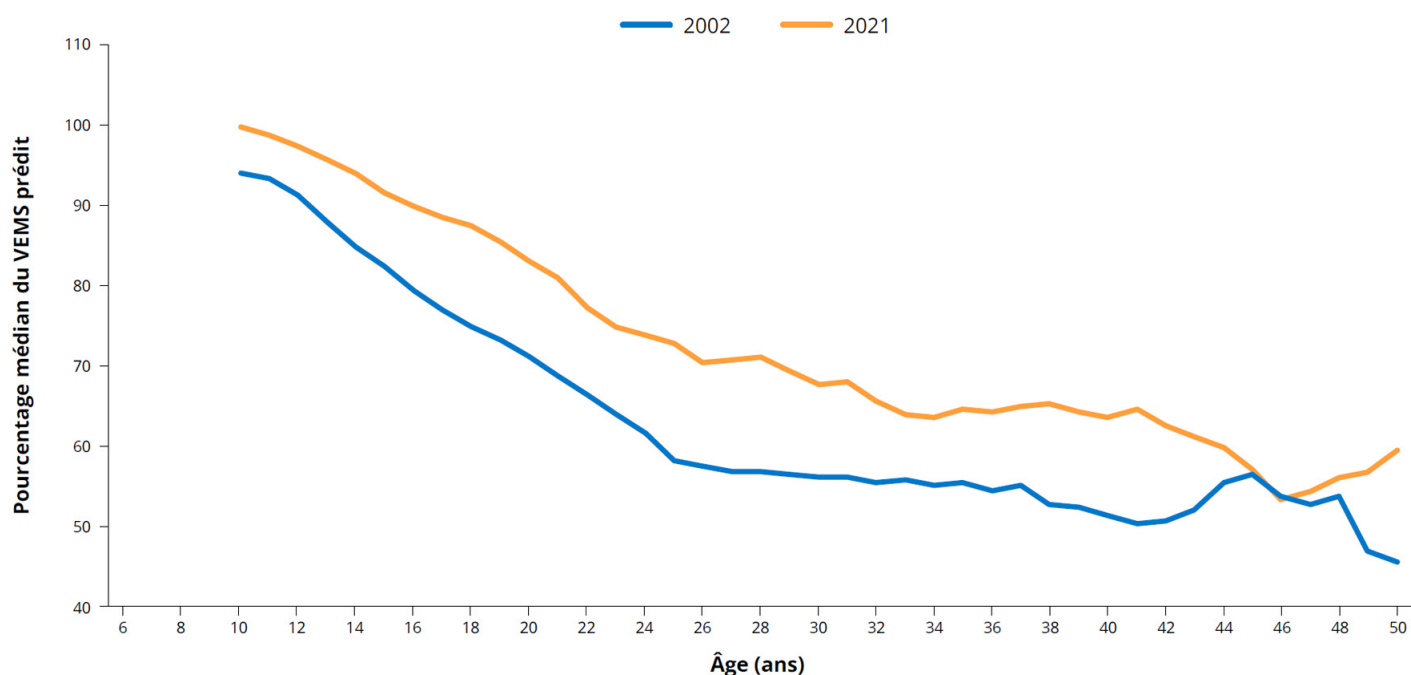
Dans cette section, les valeurs obtenues lors de la première mesure de la fonction pulmonaire à l'état stable (pourcentage du VEMS prédit obtenu en l'absence d'exacerbation de la maladie ou d'un autre épisode déstabilisant) de l'année ont servi à résumer la fonction pulmonaire de chaque patient fibro-kystique âgé de 6 ans et plus au moment de la consultation. Si aucune mesure n'avait été prise à l'état stable, les valeurs de la première mesure, peu importe l'état pulmonaire, ont été utilisées. Les personnes ont été groupées en fonction de leur âge au moment de la mesure. Les tracés en fonction de l'âge ont été obtenus à partir des données qui étaient connues pour chaque groupe d'âge.

Les personnes qui ont reçu une transplantation pulmonaire avant 2021 et toute valeur de VEMS prédit obtenue en 2021 après une transplantation pulmonaire ont été exclues de la présente section du rapport.

POURCENTAGE MÉDIAN DU VEMS PRÉDIT

La Figure 17 montre le pourcentage médian du VEMS prédit de 6 à 50 ans, à l'aide d'une moyenne mobile sur 5 ans. On constate que la fonction pulmonaire tend à décliner avec l'âge à l'échelle des individus, étant donné que la maladie respiratoire progresse. Toutefois, depuis 2002, le pourcentage médian du VEMS prédit a augmenté à l'échelle de la population. Le pourcentage médian du VEMS prédit à 25 ans (l'âge médian d'une personne FK en 2021) était de 71,3 % en 2021, comparativement à 51,6 % en 2002, ce qui représente une amélioration de près de 19,7 % au cours des deux dernières décennies.

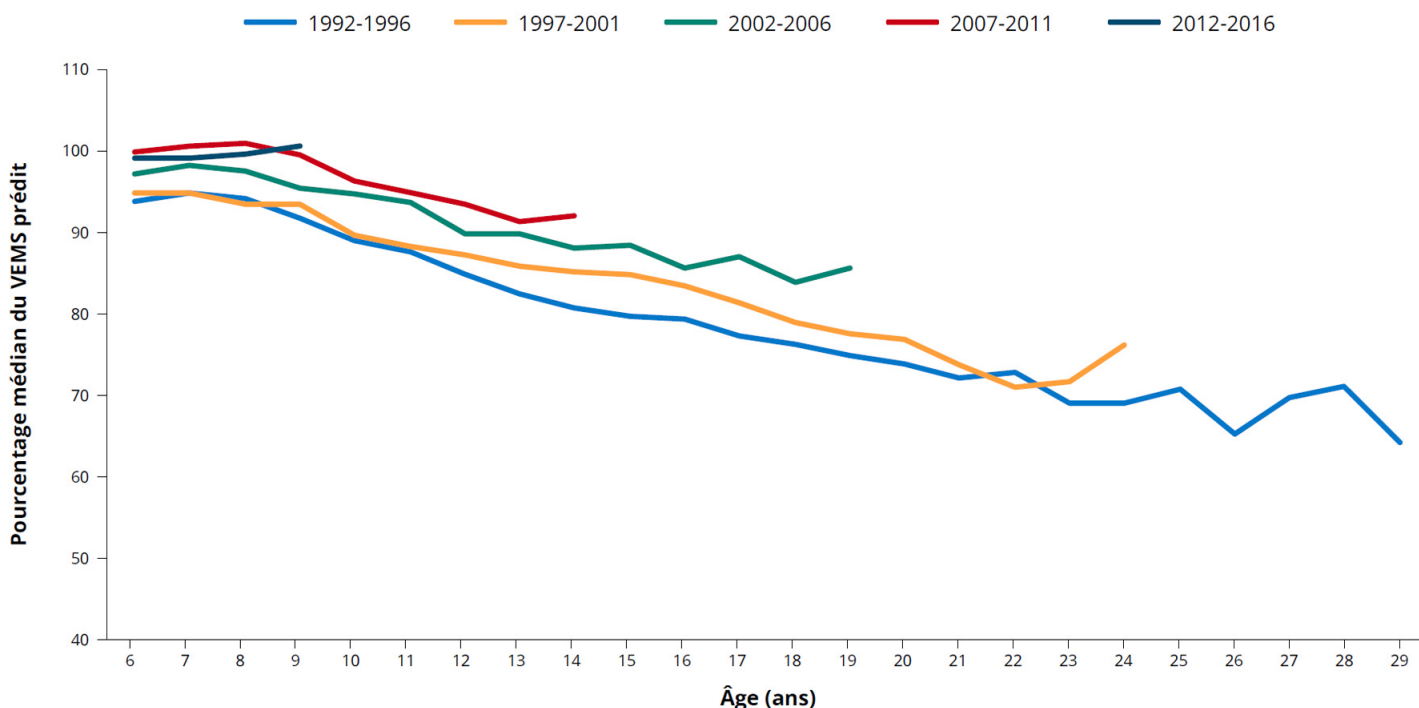
FIGURE 17 : Pourcentage médian du VEMS prédit selon l'âge (moyenne mobile sur 5 ans), 2002 et 2021.



POURCENTAGE MÉDIAN DU VEMS PRÉDIT

Les personnes nées plus récemment avaient 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). Les déviations dans les tendances constatées dans certaines cohortes de naissance plus âgées sont explicables par la petite taille des échantillons vu la méthodologie utilisée pour grouper les âges dans les calculs.

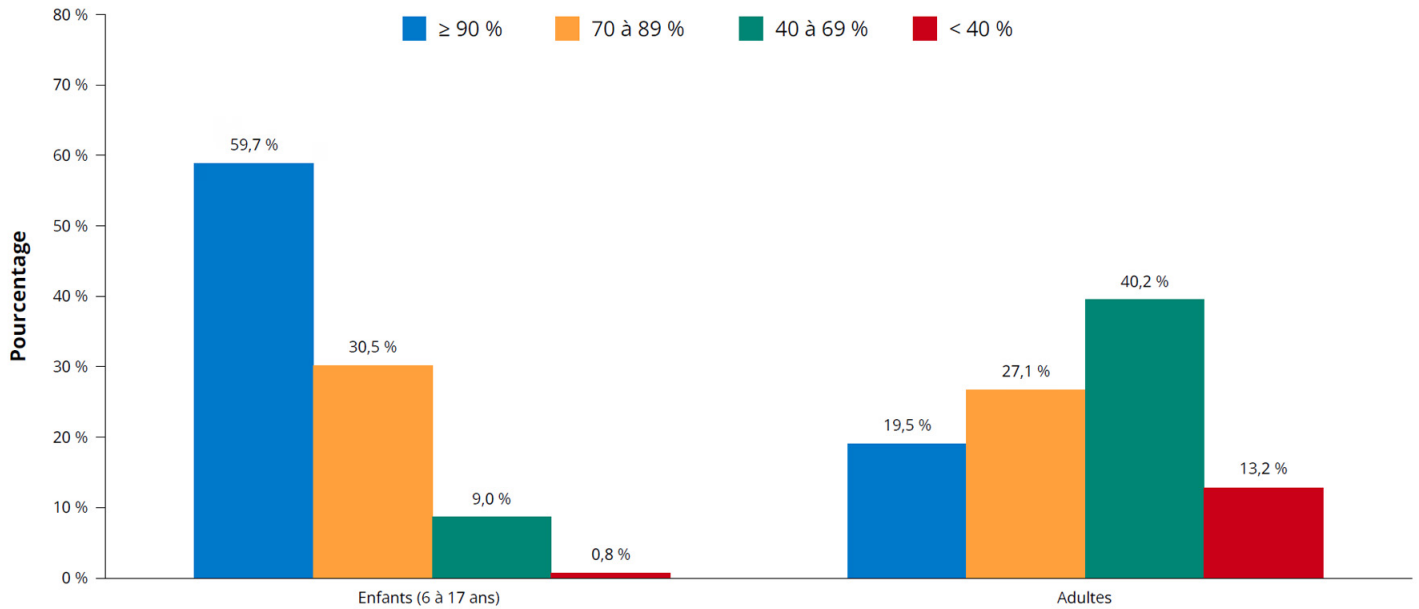
FIGURE 18 : Pourcentage médian du VEMS prédit par cohortes de naissance, 2021.



FONCTION PULMONAIRE SELON L'ÂGE

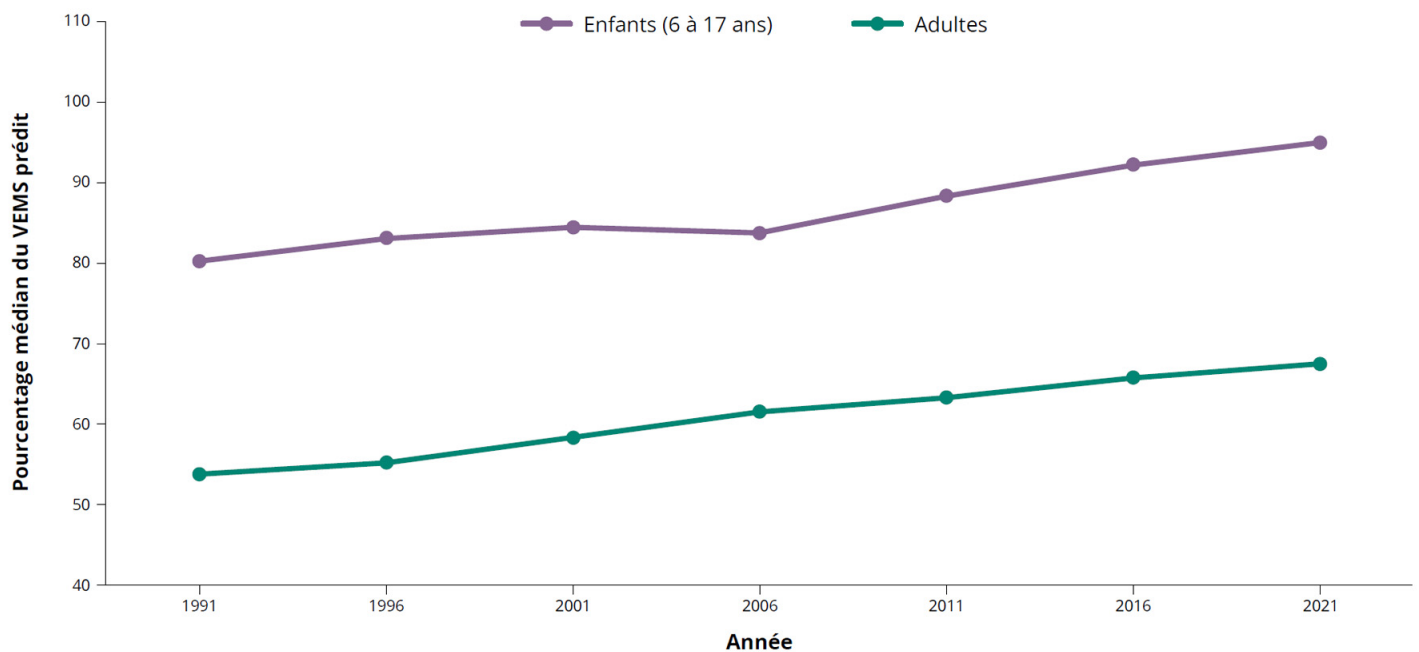
En 2021, des valeurs du VEMS prédit ont été consignées pour 1 065 enfants âgés de 6 à 17 ans et 2 390 adultes. Parmi ceux-ci, 636 (59,7 %) enfants avaient une fonction pulmonaire dont la valeur du VEMS prédit ≥ 90 %, alors que seulement 467 (19,5 %) adultes affichaient une fonction dans cet intervalle (Figure 19).

FIGURE 19 : Fonction pulmonaire selon l'âge, 2021 (N = 1 065 enfants de 6 à 17 ans; N = 2 390 adultes).



La Figure 20 montre qu'au fil du temps, le pourcentage du VEMS prédit a augmenté de façon constante dans les deux groupes d'âge et en 2021, cette valeur était de 67,7 % pour les adultes et de 94,9 % pour les enfants (6 à 17 ans).

FIGURE 20 : Valeurs du pourcentage médian du VEMS prédit, selon l'âge, de 1991 à 2021.



FONCTION PULMONAIRE SELON LE SEXE

La Figure 21 et la Figure 22 montrent la répartition de la fonction pulmonaire selon le sexe, chez les enfants et chez les adultes, respectivement. Chez les enfants, plus de garçons que de filles avaient un VEMS prédit d'au moins 90 %, alors que chez les adultes, plus d'hommes que de femmes affichaient un VEMS de moins de 40 % de la valeur prédite.

FIGURE 21 : Fonction pulmonaire chez les enfants (6 à 17 ans), par sexe, 2021 (N = 517 filles; N = 548 garçons).

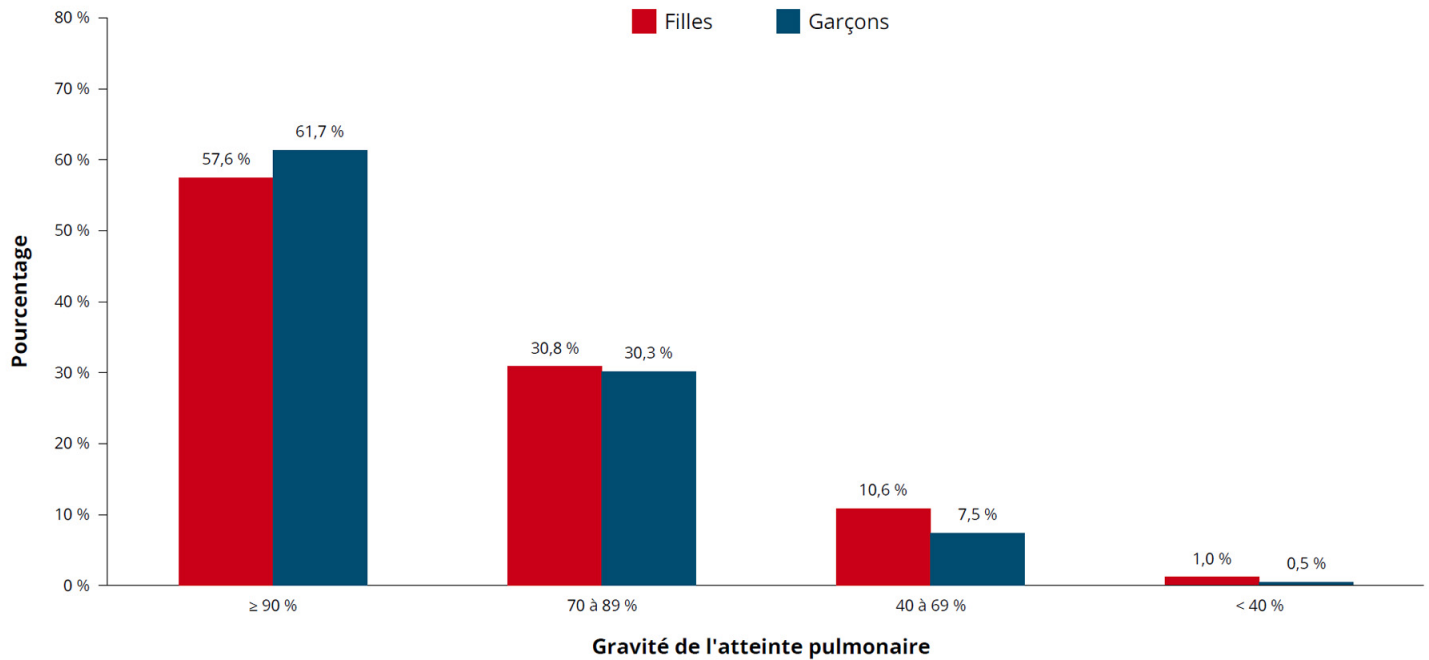
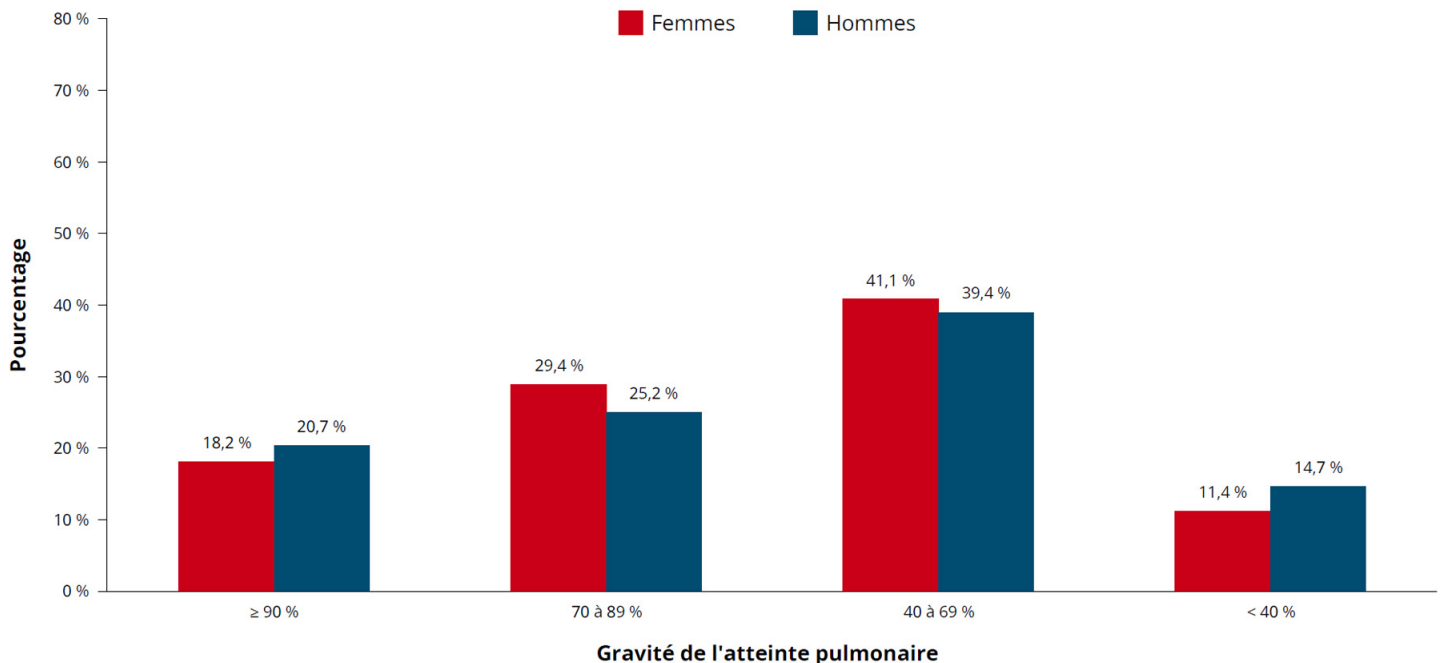


FIGURE 22 : Fonction pulmonaire chez les adultes, par sexe, 2021 (N = 1 090 femmes; N = 1 300 hommes).



RÉSULTATS NUTRITIONNELS

FONCTION PANCRÉATIQUE

L'insuffisance de la fonction pancréatique entraîne la malnutrition chez les personnes fibro-kystiques. Des enzymes pancréatiques doivent être pris sous forme de suppléments pour aider à digérer les aliments et à absorber les nutriments.

En 2021, 3 610 (83,6 %) personnes fibro-kystiques étaient considérées comme en insuffisance pancréatique, et 707 (16,4 %) ne l'étaient pas (considérées comme en suffisance pancréatique), comme le montre la Figure 23. Chez les personnes de 40 ans ou plus, 247 (28,1 %) présentaient une suffisance pancréatique (Figure 24).

FIGURE 23 : Fonction pancréatique, 2021 (N = 4 317).

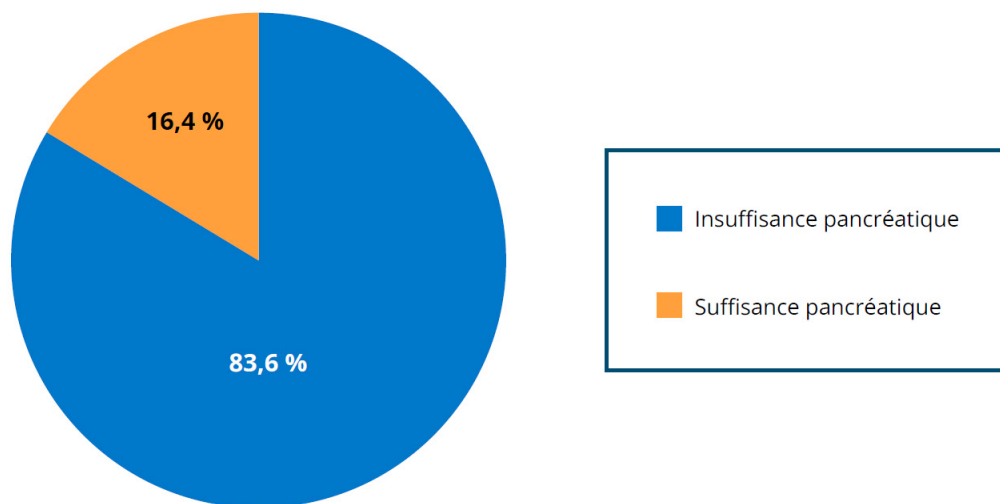
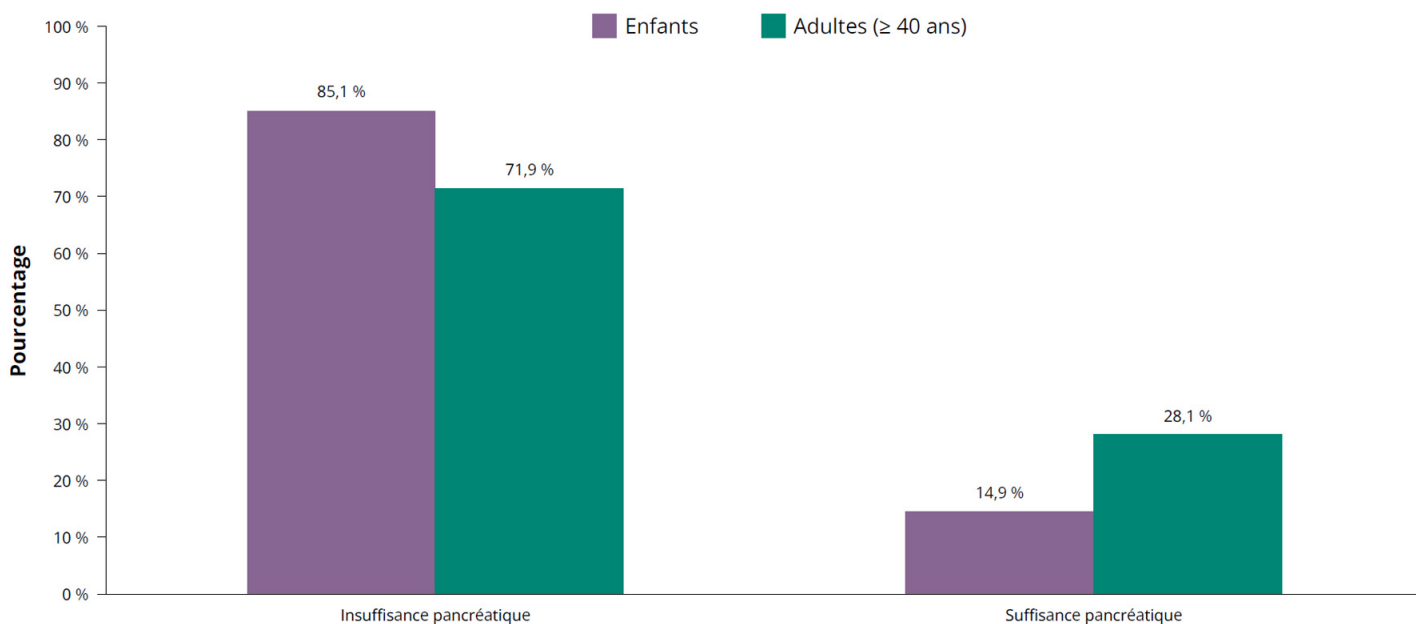


FIGURE 24 : Fonction pancréatique, selon l'âge, 2021 [N = 1 505 enfants; N = 878 adultes (≥ 40 ans)].



PERCENTILES DE L'INDICE DE MASSE CORPORELLE (IMC)

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

Dans la présente section, les percentiles de l'IMC obtenus lors de la première mesure de la fonction pulmonaire à l'état stable (pourcentage du VEMS prédit) de l'année ont servi à déterminer les résultats nutritionnels. En l'absence d'un pourcentage du VEMS prédit (p. ex. chez les enfants de moins de 6 ans), la première mesure du percentile de l'IMC obtenue à l'état stable a été utilisée. En dernier lieu, la première mesure du percentile de l'IMC réalisée a été utilisée, peu importe l'état consigné au moment de la mesure. Les personnes ont été regroupées en fonction de leur âge au moment de la mesure du percentile de l'IMC. Les tracés en fonction de l'âge ont été obtenus à partir des données qui étaient connues pour chaque groupe d'âge.

Les personnes qui ont reçu une transplantation pulmonaire avant 2021 et tout pourcentage de l'IMC obtenu en 2021 après une transplantation pulmonaire ont été exclus de la présente section du rapport.

Pour les enfants de moins de 2 ans, les percentiles d'IMC ont été calculés selon les lignes directrices de l'Organisation mondiale de la Santé (OMS)⁴, alors que pour les enfants de 2 à 17 ans, les calculs sont faits à partir des lignes directrices des Centers for Disease Control and Prevention (CDC). Les percentiles de l'IMC permettent de comparer les enfants du même âge et du même sexe. Le Tableau 3 détaille les catégories de percentiles d'IMC, selon les lignes directrices de l'OMS ou des CDC, selon celles employées⁵.

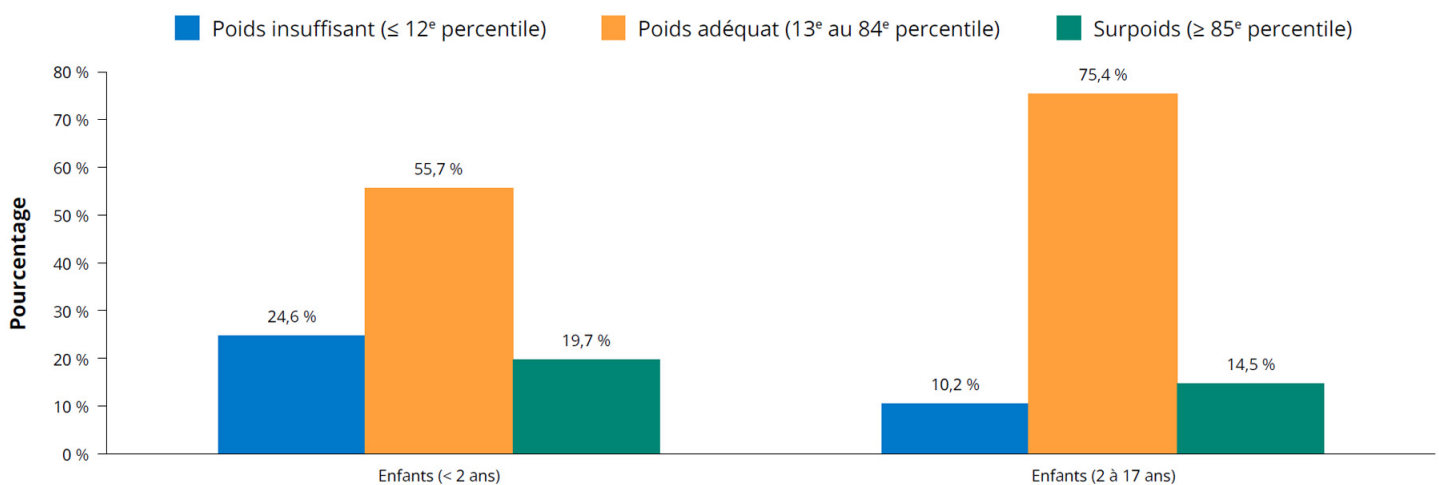
TABLEAU 3 : Catégories de percentiles d'IMC.

CATÉGORIES	PLAGES
Poids insuffisant	≤ 12 ^e percentile
Poids adéquat	13 ^e percentile – 84 ^e percentile
Surpoids	≥ 85 ^e percentile

En 2021, on a consigné des données sur le percentile de l'IMC pour 203 enfants de moins de 2 ans et 1 369 enfants de 2 à 17 ans. Le percentile médian national de l'IMC des enfants de moins de 2 ans et ceux de 2 à 17 ans était de 44,7^e et de 49,8^e, respectivement. Le 50^e percentile d'IMC est l'objectif national pour les enfants fibro-kystiques, et en 2021, 44,8 % des enfants de moins de 2 ans et 49,6 % de ceux de 2 à 17 ans surpassaient cet objectif. Il est important de noter que des lignes directrices différentes ont servi à calculer les percentiles de l'IMC de chacun des deux groupes d'âge, ce qui peut avoir entraîné des écarts.

Comme le montre la Figure 25, chez les enfants pour qui des percentiles de l'IMC étaient connus, 113 (55,7 %) âgés de moins de 2 ans et 1 032 (75,4 %) âgés de 6 à 17 ans avaient un poids adéquat (pas d'insuffisance ni de surpoids).

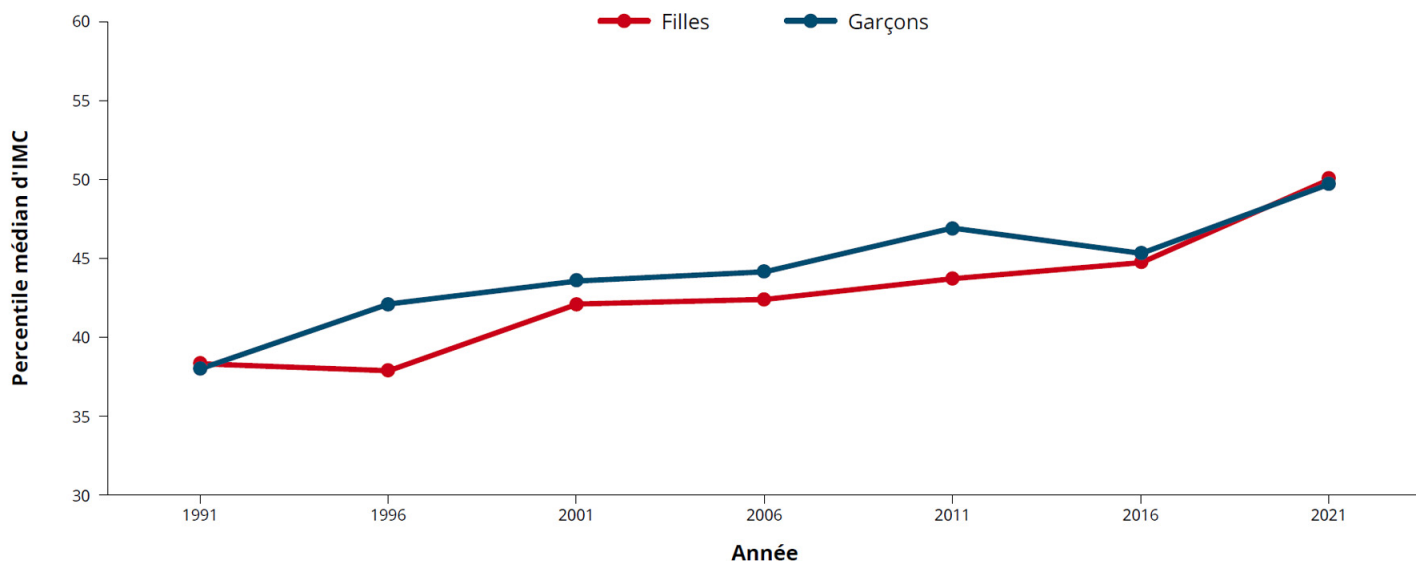
FIGURE 25 : Percentiles d'IMC des enfants, 2021 (N = 203 enfants de < 2 ans; N = 1 369 enfants de 2 à 17 ans).



PERCENTILES DE L'INDICE DE MASSE CORPORELLE (IMC)

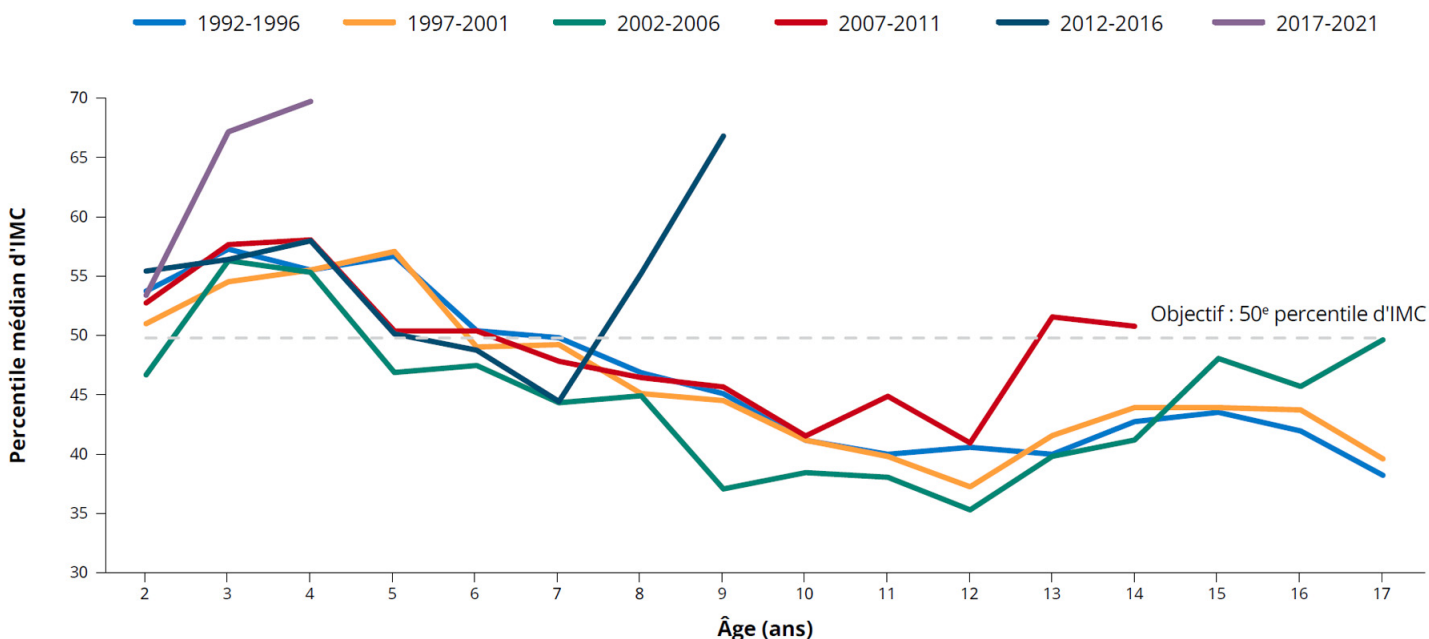
Tant chez les garçons que les filles, les percentiles médians d'IMC ont augmenté au fil du temps (Figure 26). Alors que les percentiles médians d'IMC étaient légèrement plus élevés dans les premières années chez les garçons, l'écart entre les sexes a diminué au fil des ans.

FIGURE 26 : Percentiles médians d'IMC pour les enfants de 2 à 17 ans, par sexe, 1991 à 2021.



La Figure 27 ci-dessous montre les percentiles médians d'IMC chez les enfants de 2 à 17 ans, par cohortes de naissance. En général, dans les cohortes de naissance plus récentes, les percentiles médians d'IMC à 2 ans augmentaient. L'état nutritionnel était relativement stable en jeune âge (de 2 à 4 ans), puis déclinait 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. Les déviations dans les tendances constatées dans certaines cohortes de naissance plus âgées sont explicables par la petite taille des échantillons vu la méthodologie utilisée pour grouper les âges dans les calculs.

FIGURE 27 : Percentiles médians d'IMC pour les enfants de 2 à 17 ans, par cohortes de naissance, 2021.



PERCENTILES DE L'INDICE DE MASSE CORPORELLE (IMC)

La Figure 28 et la Figure 29 montrent la répartition des percentiles d'IMC pour les garçons et les filles âgés de moins de 2 ans et de 2 à 17 ans.

FIGURE 28 : Catégories de percentiles d'IMC pour les enfants (< 2 ans), par sexe, 2021 (N = 101 filles; N = 102 garçons).

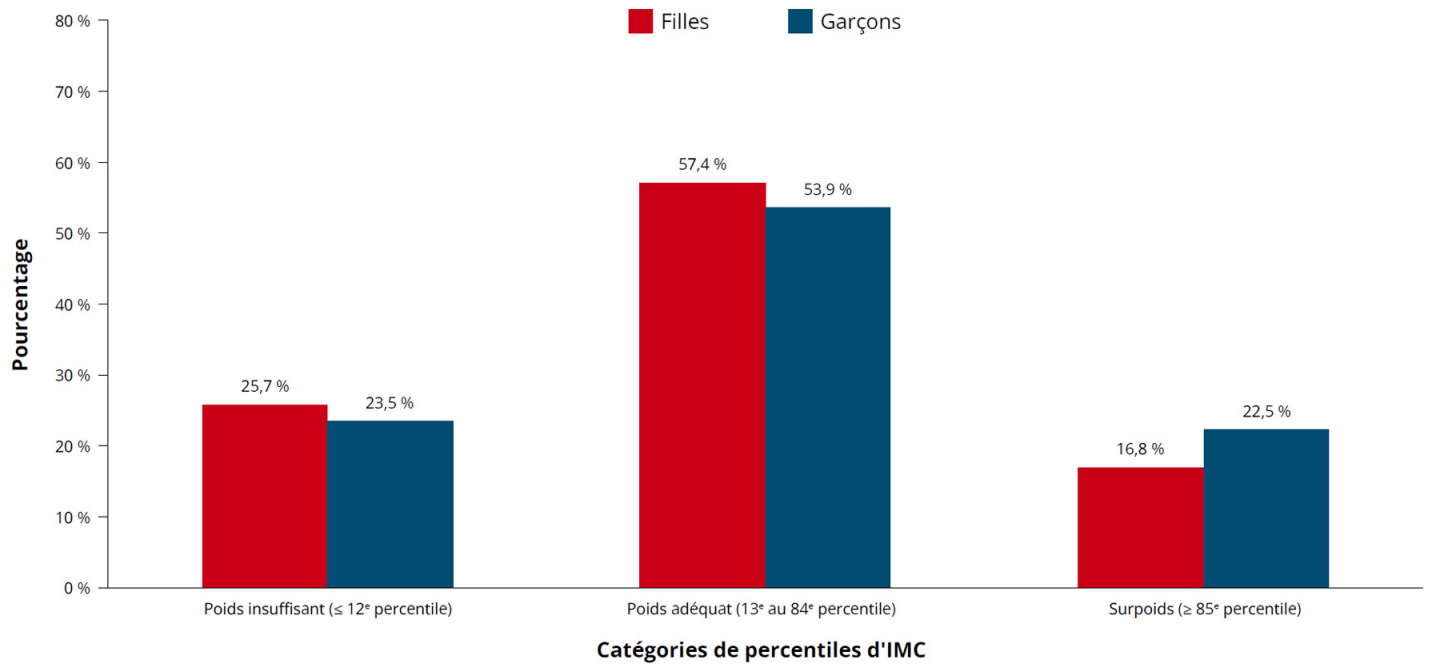
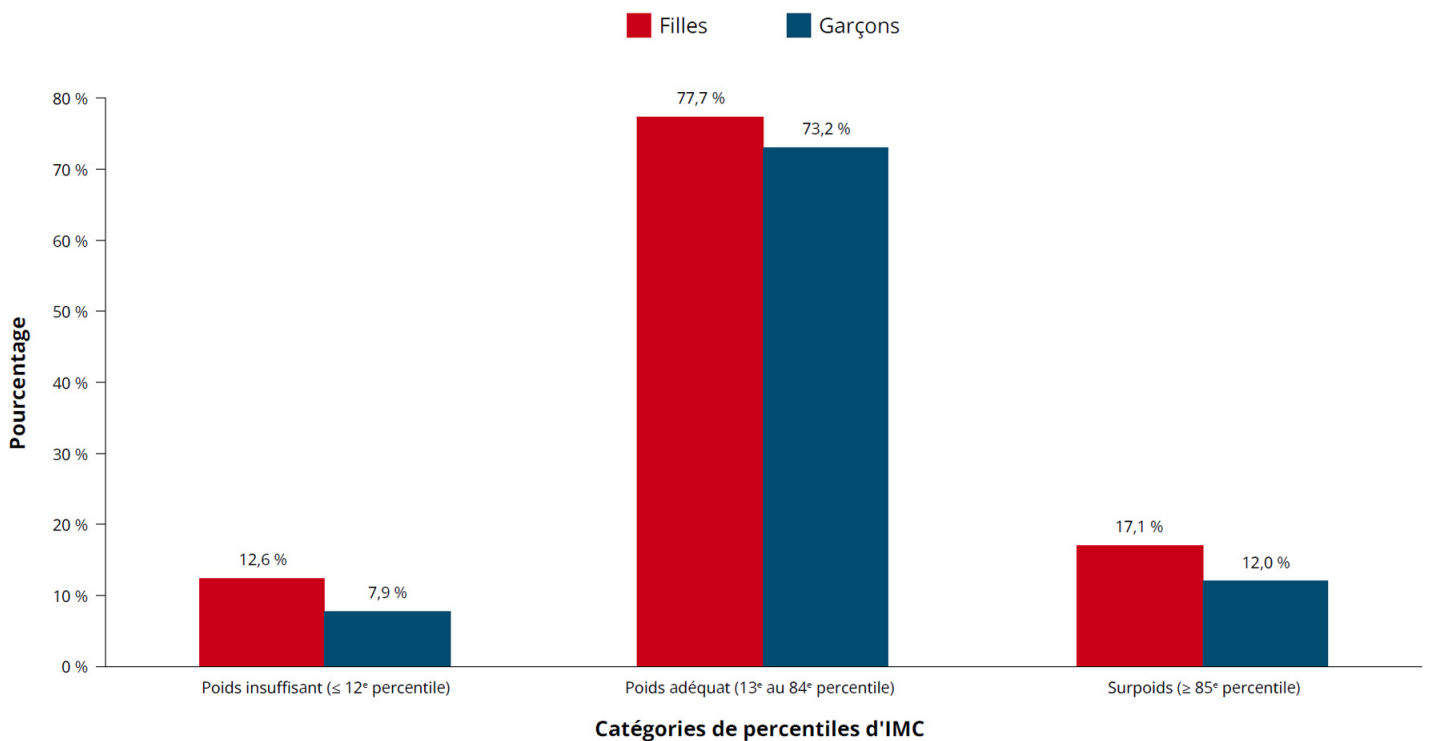


FIGURE 29 : Catégories de percentiles d'IMC pour les enfants (2 à 17 ans), par sexe, 2021 (N = 660 filles; N = 709 garçons).



IMC

Dans la présente section, les percentiles de l'IMC obtenus lors de la première mesure de la fonction pulmonaire à l'état stable (pourcentage du VEMS prédit) de l'année ont servi à déterminer les résultats nutritionnels. En l'absence d'un pourcentage du VEMS prédit (p. ex. chez les enfants de moins de 6 ans), la première mesure du percentile de l'IMC obtenue à l'état stable a été utilisée. En dernier lieu, la première mesure du percentile de l'IMC réalisée a été utilisée, peu importe l'état consigné au moment de la mesure. Les personnes ont été regroupées en fonction de leur âge au moment de la mesure du percentile de l'IMC. Les tracés en fonction de l'âge ont été obtenus à partir des données qui étaient connues pour chaque groupe d'âge.

Les personnes qui ont reçu une transplantation pulmonaire avant 2021 et tout pourcentage de l'IMC obtenu en 2021 après une transplantation pulmonaire ont été exclus de la présente section du rapport.

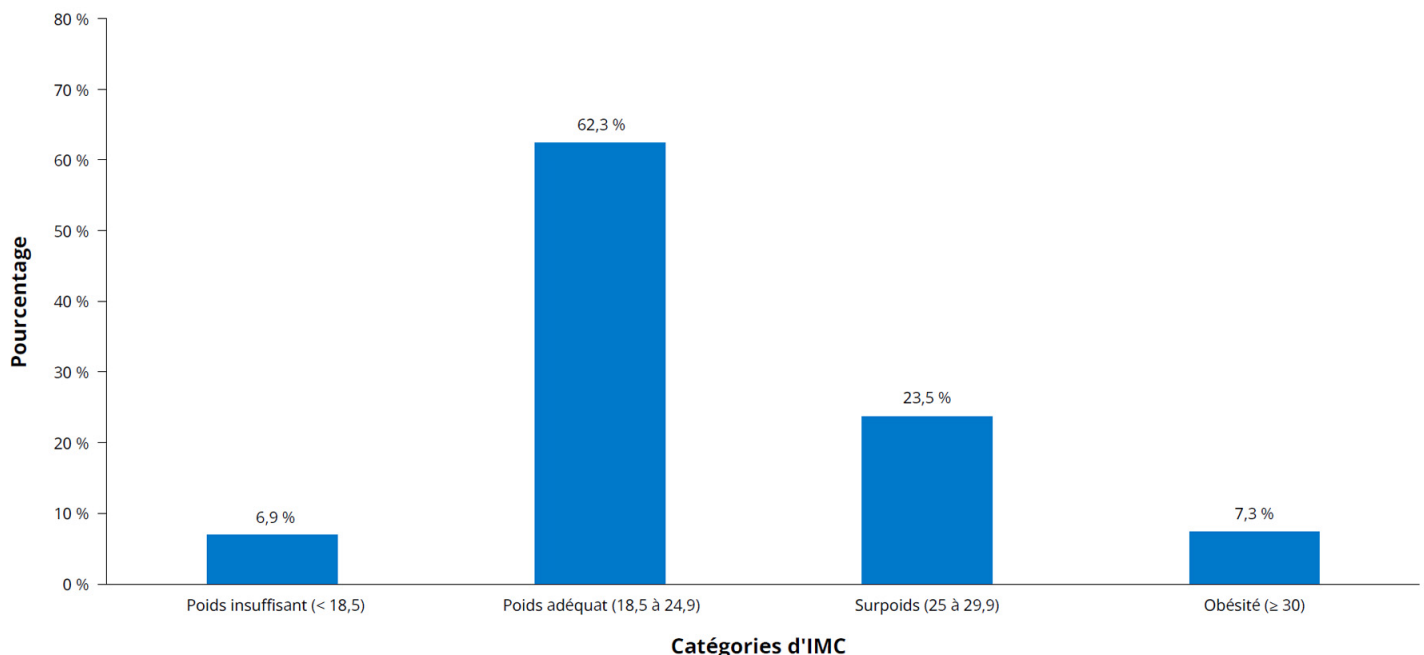
Le Tableau 4 ci-dessous décrit les catégories d'IMC et leurs plages, définies selon les lignes directrices de l'OMS⁶. Ces lignes directrices ont été mises à jour en 2016, par conséquent les plages de chaque catégorie d'IMC diffèrent de celles des rapports antérieurs à 2016.

TABLEAU 4 : Catégories d'IMC.

CATÉGORIES	PLAGES
Poids insuffisant	< 18,5 kg/m ²
Poids adéquat	18,5 à 24,9 kg/m ²
Surpoids	25 à 29,9 kg/m ²
Obésité	≥ 30 kg/m ²

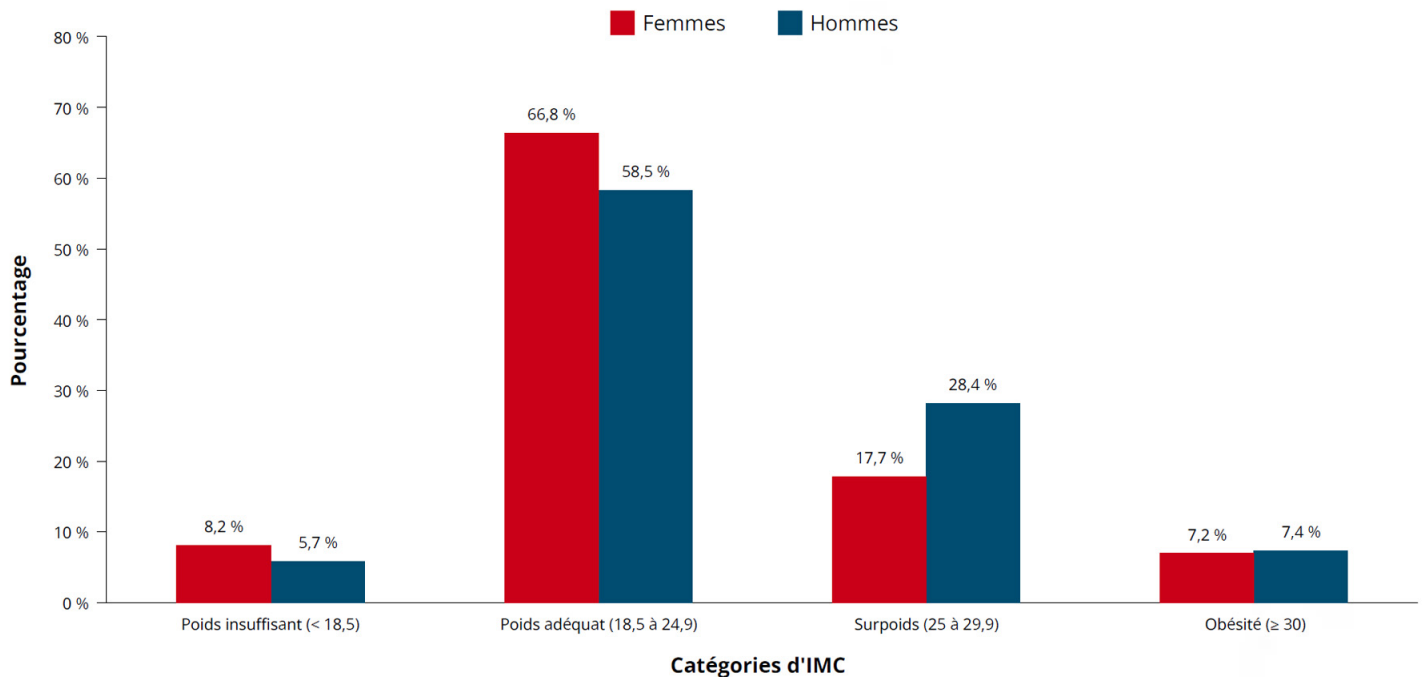
En 2021, on a consigné des données sur l'IMC pour 2 384 adultes (18 ans et plus). Parmi ceux-ci, 1 485 (62,3 %) adultes fibro-kystiques avaient un poids adéquat, alors que 164 (6,9 %) étaient considérés comme en insuffisance pondérale et 735 (30,8 %), en surpoids ou obèses (Figure 30).

FIGURE 30 : Catégories d'IMC pour les adultes, 2021 (N = 2 384).



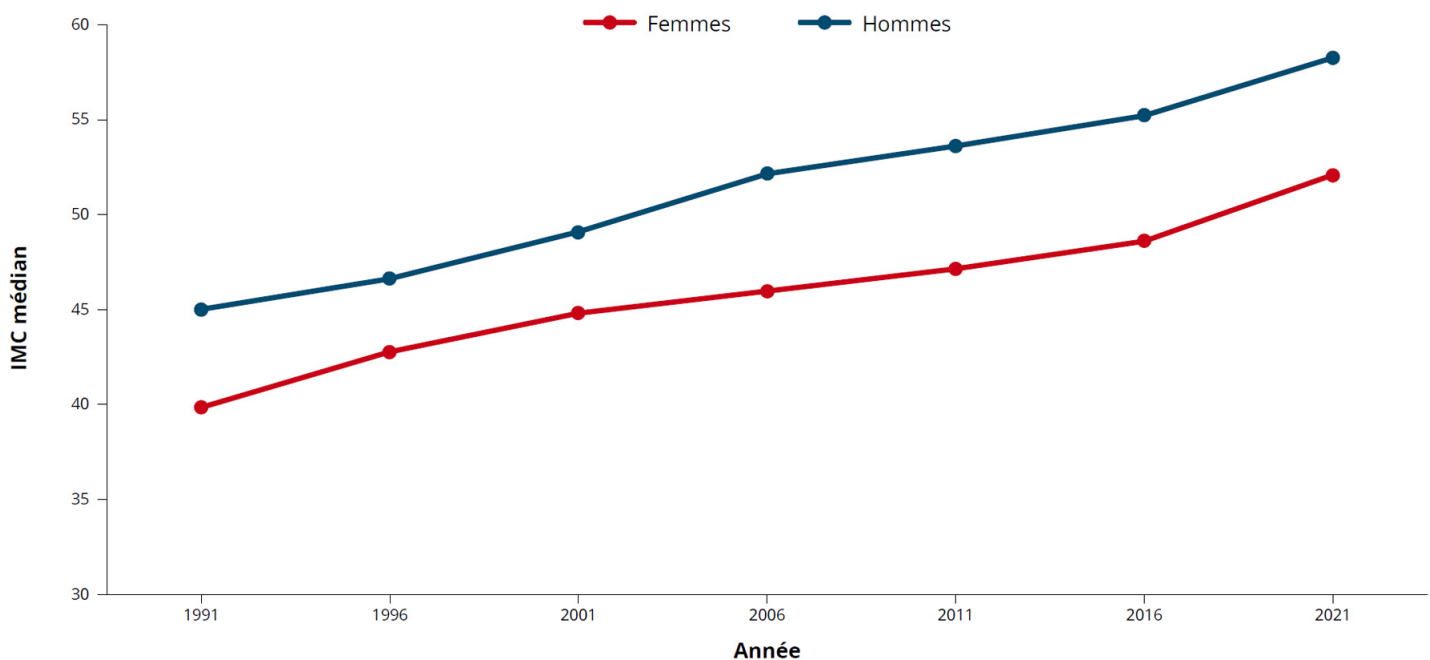
La Figure 31 montre la répartition en fonction de l'IMC pour les hommes et les femmes adultes. Les personnes athlétiques pouvaient avoir un IMC plus élevé en raison du poids associé à une masse musculaire plus importante. En 2021, 89 femmes (8,2 %) étaient considérées comme ayant un poids insuffisant par rapport à 75 hommes (5,7 %); par ailleurs, 269 (24,9 %) femmes étaient considérées comme étant en surpoids ou obèses, comparativement à 466 hommes (35,7 %).

FIGURE 31 : Catégories d'IMC pour les adultes, par sexe, 2021 (N = 1 079 femmes; N = 1 305 hommes).



L'IMC médian a augmenté de façon constante au cours des 25 dernières années au sein de la population d'adultes fibro-kystiques, chez les deux sexes (Figure 32).

FIGURE 32 : IMC médian pour les adultes, par sexe, 1991 à 2021.



La Figure 33 et la Figure 34 montrent la tendance à la baisse du pourcentage d'adultes considérés comme en insuffisance pondérale, et la tendance à la hausse du pourcentage de ceux qui sont en surpoids ou obèses. De façon plus marquée chez les hommes, le pourcentage de personnes considérées comme obèses a dépassé celui des personnes en insuffisance pondérale.

FIGURE 33 : Catégories d'IMC des hommes adultes, 1991 à 2021.

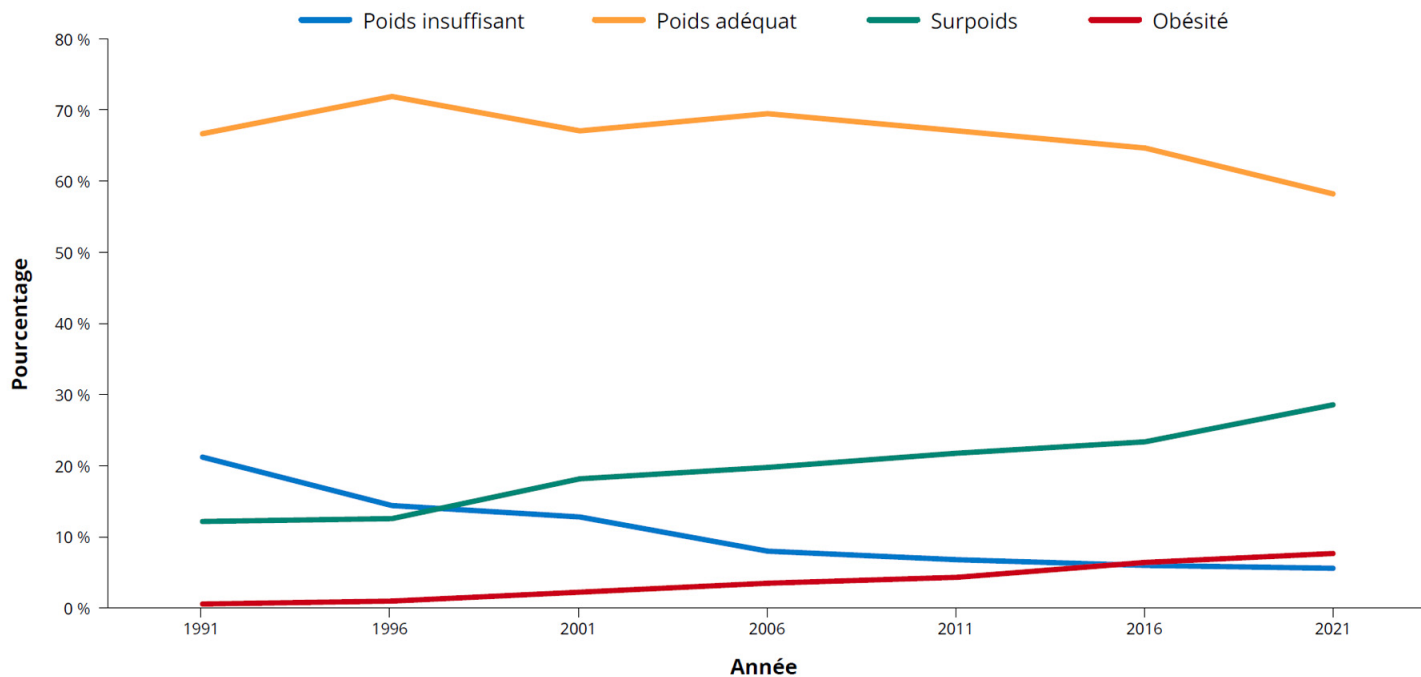
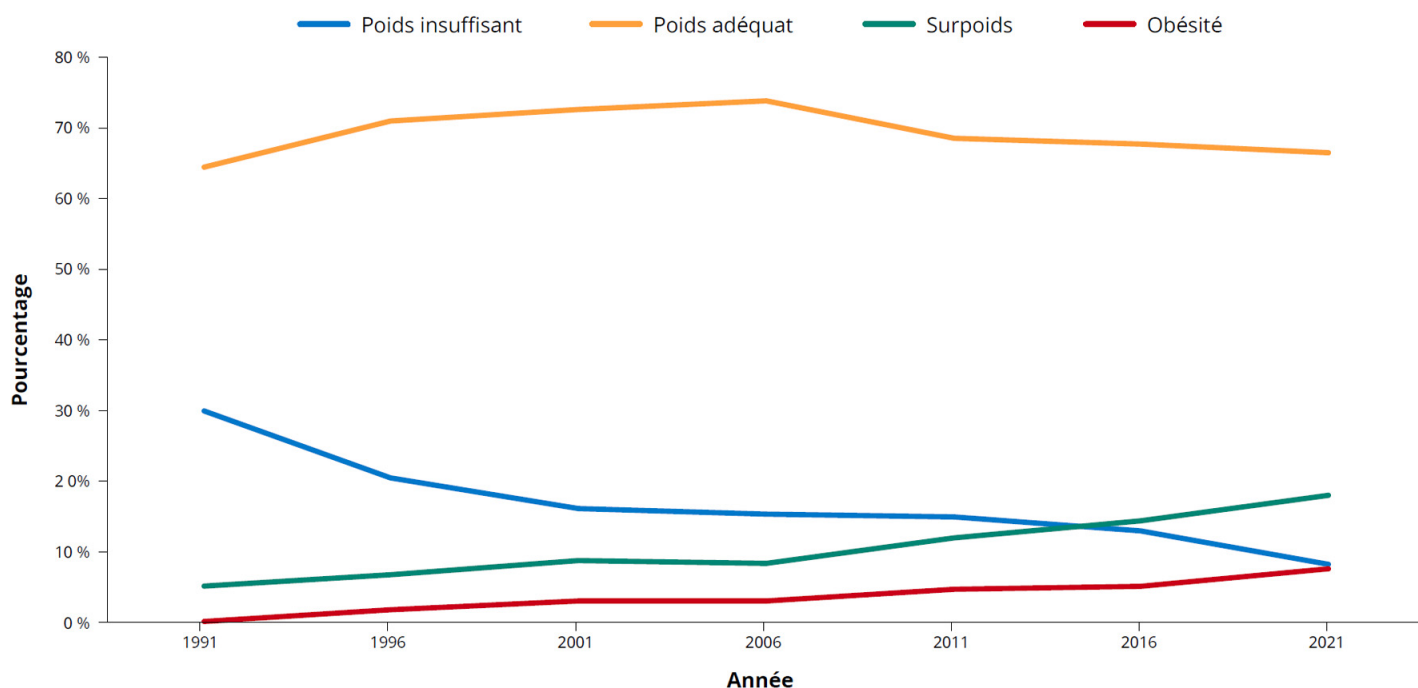


FIGURE 34 : Catégories d'IMC des femmes adultes, 1991 à 2021.



INFECTIONS RESPIRATOIRES

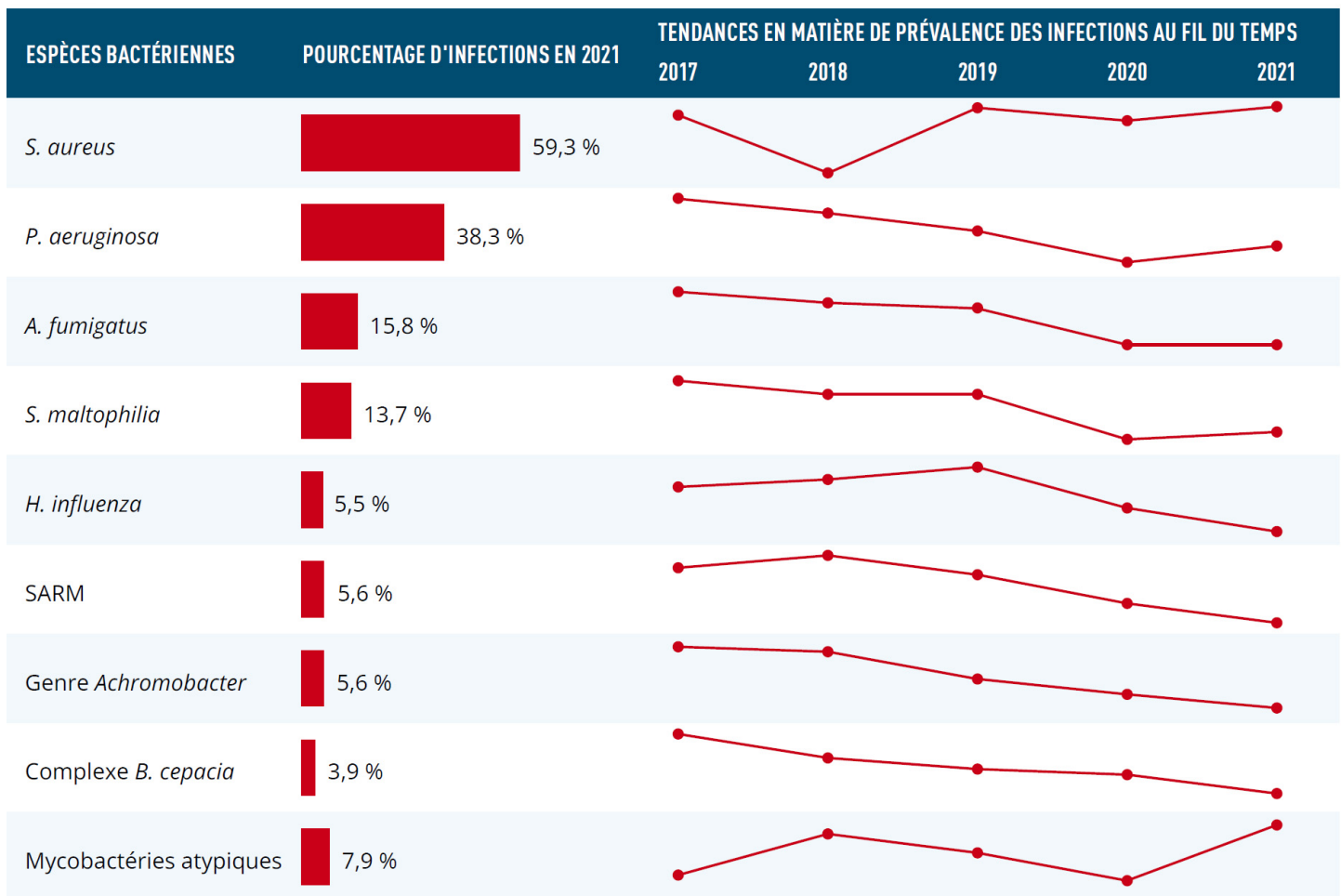
Dans la présente section, les personnes ont été regroupées selon l'âge qu'elles avaient au moment du prélèvement. La prévalence a été définie comme au moins un résultat positif pour chaque espèce bactérienne, et a été calculée parmi les personnes qui avaient fourni au moins un échantillon microbiologique ou mycobactérien en 2021. Dans les années antérieures, la prévalence était calculée en tenant compte de toutes les personnes fibro-kystiques pour qui des données étaient consignées au cours de l'année de référence. Par conséquent, la prévalence des infections bactériennes rapportée pour 2021 pourrait être plus élevée que par les années passées.

Les personnes qui ont reçu une transplantation pulmonaire avant 2021 et tout prélèvement obtenu en 2021 après une transplantation pulmonaire ont été exclus de la présente section du rapport.

ESPÈCES BACTÉRIENNES COURANTES

Les infections chroniques et récurrentes des voies respiratoires sont l'une des conséquences les plus graves de la fibrose kystique. En 2021, 3 756 (86,6 %) personnes ont fourni les résultats d'au moins un échantillon microbiologique ou mycobactérien aux fins du registre. *Staphylococcus aureus* (*S. aureus*) et *Pseudomonas aeruginosa* (*P. aeruginosa*) ont été les agents pathogènes les plus courants, ayant été observés chez 2 226 (59,3 %) et 1 437 (38,3 %) personnes, respectivement (Tableau 5). La Figure 35 montre plus en détail les tendances en matière de prévalence des infections respiratoires.

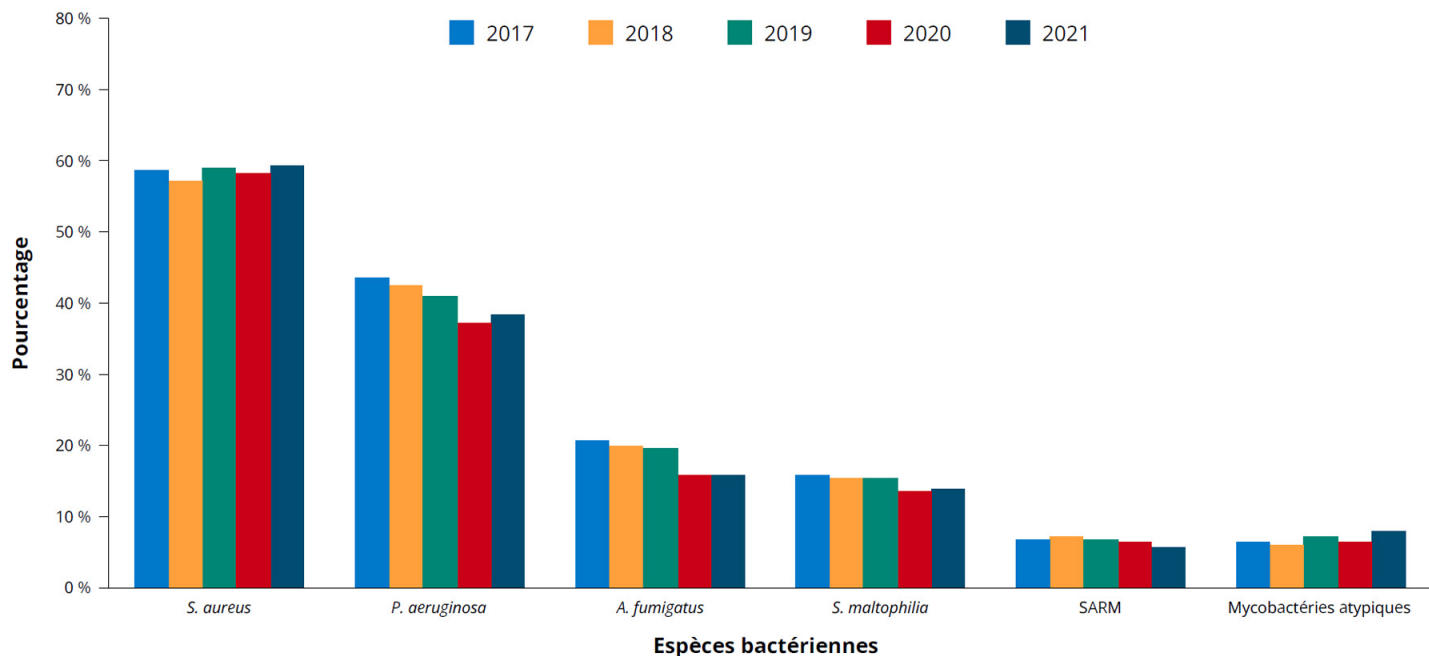
TABLEAU 5 : Tendances en matière de prévalence des infections respiratoires, 2017 à 2021 (N = 3 756).



ESPÈCES BACTÉRIENNES COURANTES

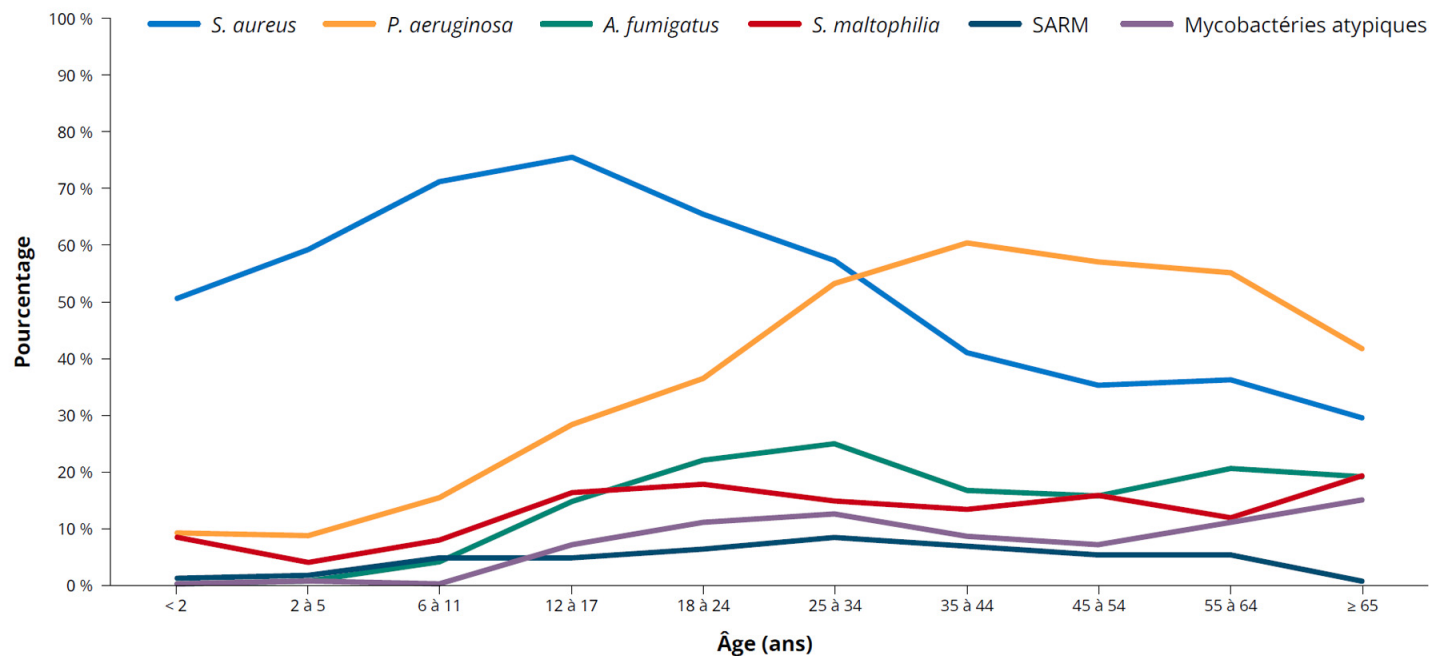
La Figure 35 montre qu'au cours des dernières années, *S. aureus* et *P. aeruginosa* sont demeurés les agents pathogènes pulmonaires les plus prévalents chez les personnes fibro-kystiques, bien que leur prévalence ait diminué. Il semble y avoir eu une légère augmentation de la prévalence des agents pathogènes plus rares, comme le SARM et les mycobactéries atypiques. Toutefois, ces constatations pourraient découler d'une augmentation des signalements de ces organismes plutôt que d'une réelle augmentation de leur prévalence.

FIGURE 35 : Prévalence des infections respiratoires, 2017 à 2021.



La Figure 36 montre la prévalence des agents pathogènes respiratoires selon les groupes d'âge au moment du prélèvement. *S. aureus* est plus courant chez les enfants fibro-kystiques, alors que *P. aeruginosa* touche principalement les adultes fibro-kystiques.

FIGURE 36 : Prévalence des infections respiratoires, selon l'âge, 2021.

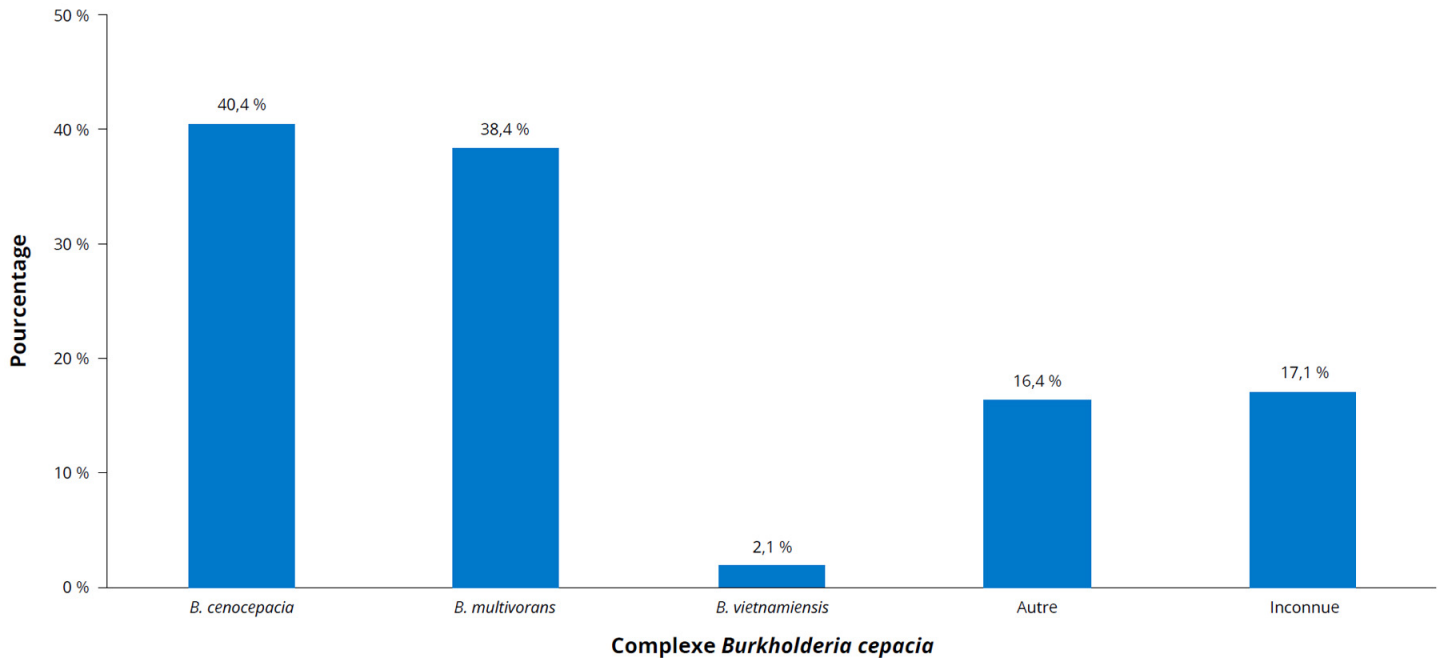


COMPLEXE *BURKHOLDERIA CEPACIA* (CBC)

La prévalence du complexe *Burkholderia cepacia* (CBC) est faible; seulement 146 (3,9 %) personnes étaient porteuses d'au moins une espèce du CBC en 2021. En outre, les nouveaux porteurs sont rares, et les espèces rapportées proviennent généralement d'une souche environnementale, et non d'une souche épidémique de *B. cenocepacia*. Les deux espèces les plus prévalentes du CBC étaient *B. cenocepacia* (40,4 %) et *B. multivorans* (38,4 %) (Figure 37). L'analyse génotypique n'a pas été réalisée pour tous les échantillons du CBC, étant donné que 25 (17,1 %) cultures distinctes du CBC ont été classifiées dans « Inconnue ». Même si le CBC figure au RCFK depuis des décennies, la précision de l'espèce n'a été ajoutée qu'en 2011.

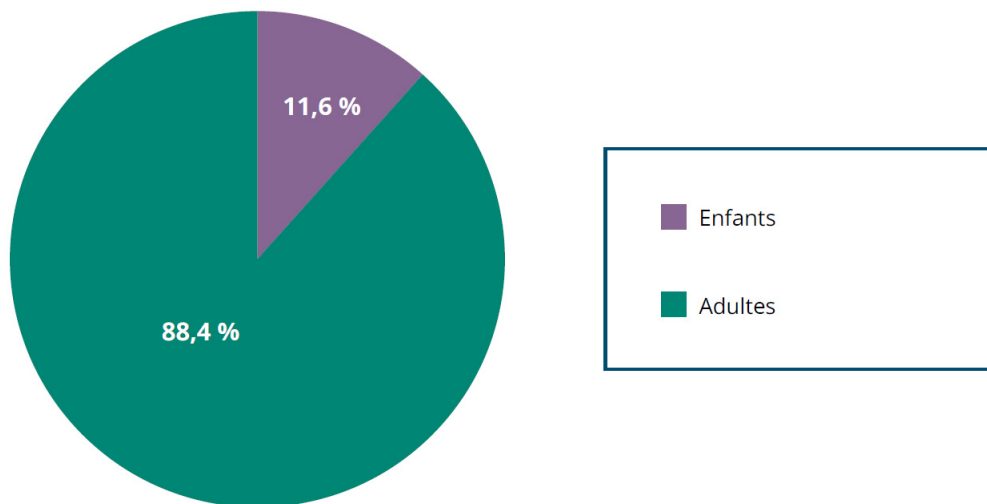
À noter que 20 personnes étaient porteuses de *B. gladioli*, toutefois cette espèce n'a pas été incluse à la Figure 37, car elle n'est pas officiellement reconnue comme faisant partie du CBC.

FIGURE 37 : Prévalence des espèces du complexe *Burkholderia cepacia*, 2021 (N = 146).



Parmi les personnes chez qui le CBC a été retrouvé, 17 (11,6 %) étaient des enfants au moment du prélèvement et 129 (88,4 %), des adultes (Figure 38).

FIGURE 38 : Prévalence du complexe *Burkholderia cepacia*, par âge, 2021 (N = 146).



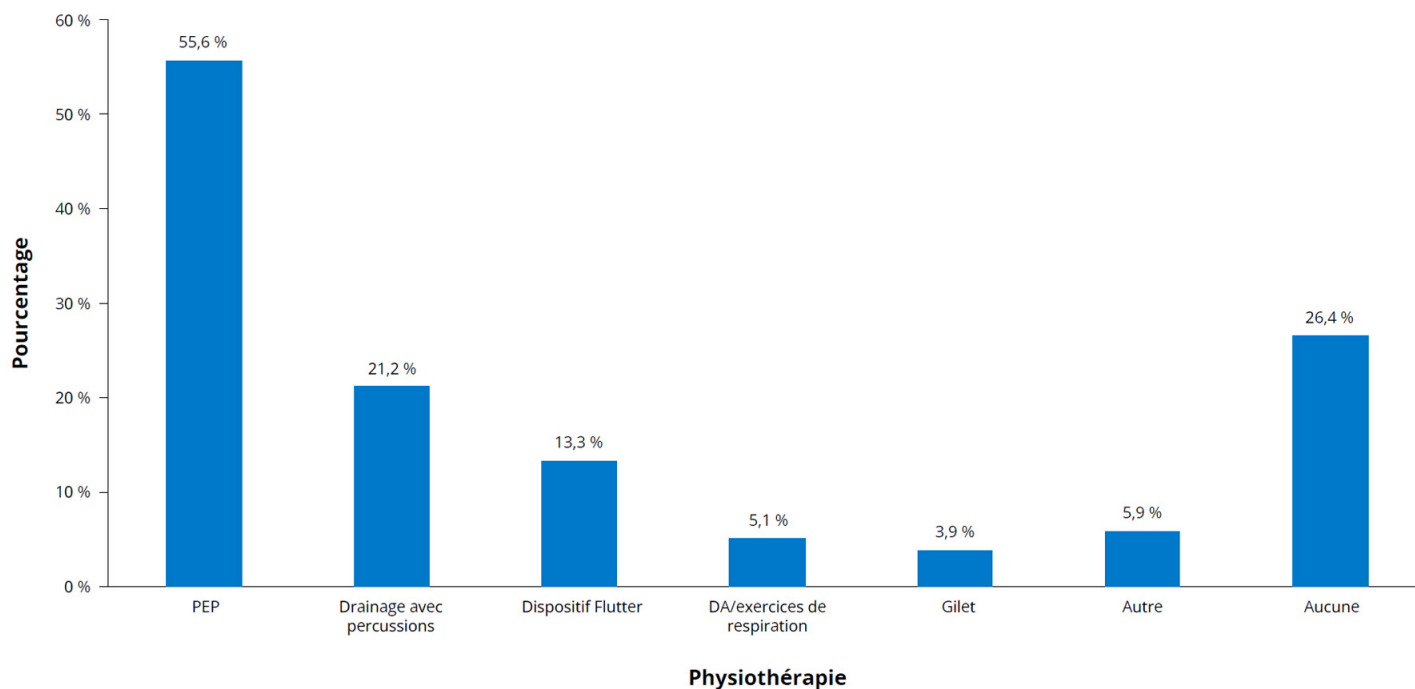
TRAITEMENTS ET MÉDICAMENTS

PHYSIOTHÉRAPIE

La physiothérapie sert à dégager le mucus des voies respiratoires à l'aide de diverses méthodes. La Figure 39 montre la répartition des diverses formes de physiothérapie consignées au RCFK. La catégorie « Aucune » inclut les personnes pour qui la physiothérapie n'est pas indiquée et celles pour qui ce traitement n'a pas été consigné en 2021. Les formes les plus couramment utilisées ont été la pression expiratoire positive (PEP) (55,6 %) et le drainage postural avec percussions (21,2 %).

Les personnes qui ont reçu une transplantation pulmonaire avant 2021 ont été exclues de la présente section du rapport. Généralement, elles n'ont pas besoin de physiothérapie après une telle intervention.

FIGURE 39 : Recours à la physiothérapie, 2021 (N = 4 078).



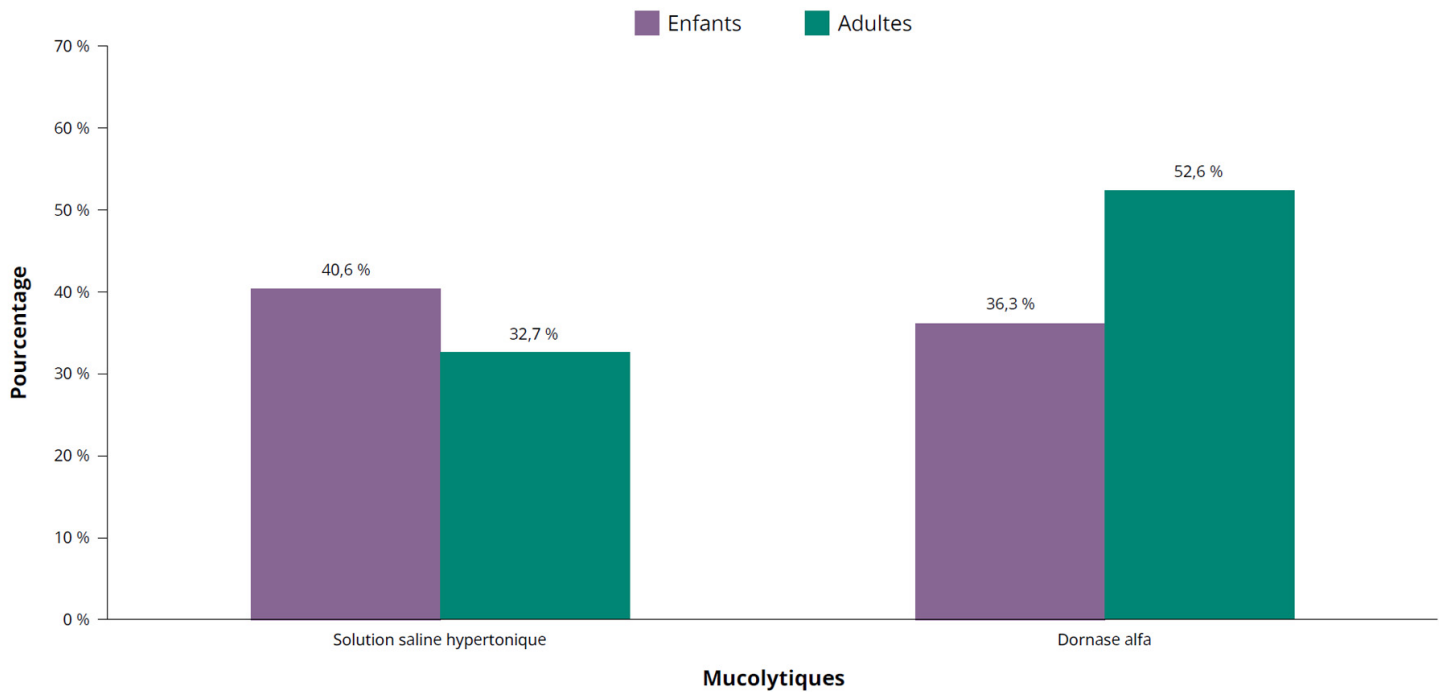
MUCOLYTIQUES

Les mucolytiques, y compris la solution saline hypertonique et la dornase alfa, sont des médicaments qui diluent le mucus et aident à dégager les voies respiratoires.

La Figure 40 montre que le recours à long terme à une solution saline hypertonique était plus courant chez les enfants (40,6 %) que chez les adultes (32,7 %), alors que la dornase alfa était plus utilisée chez les adultes (52,6 %) que chez les enfants (36,3 %).

Les personnes qui ont reçu une transplantation pulmonaire avant 2021 ont été exclues de la présente section du rapport.

FIGURE 40 : Recours aux mucolytiques, par groupes d'âge, 2021 (N = 1 516 enfants; N = 2 562 adultes).



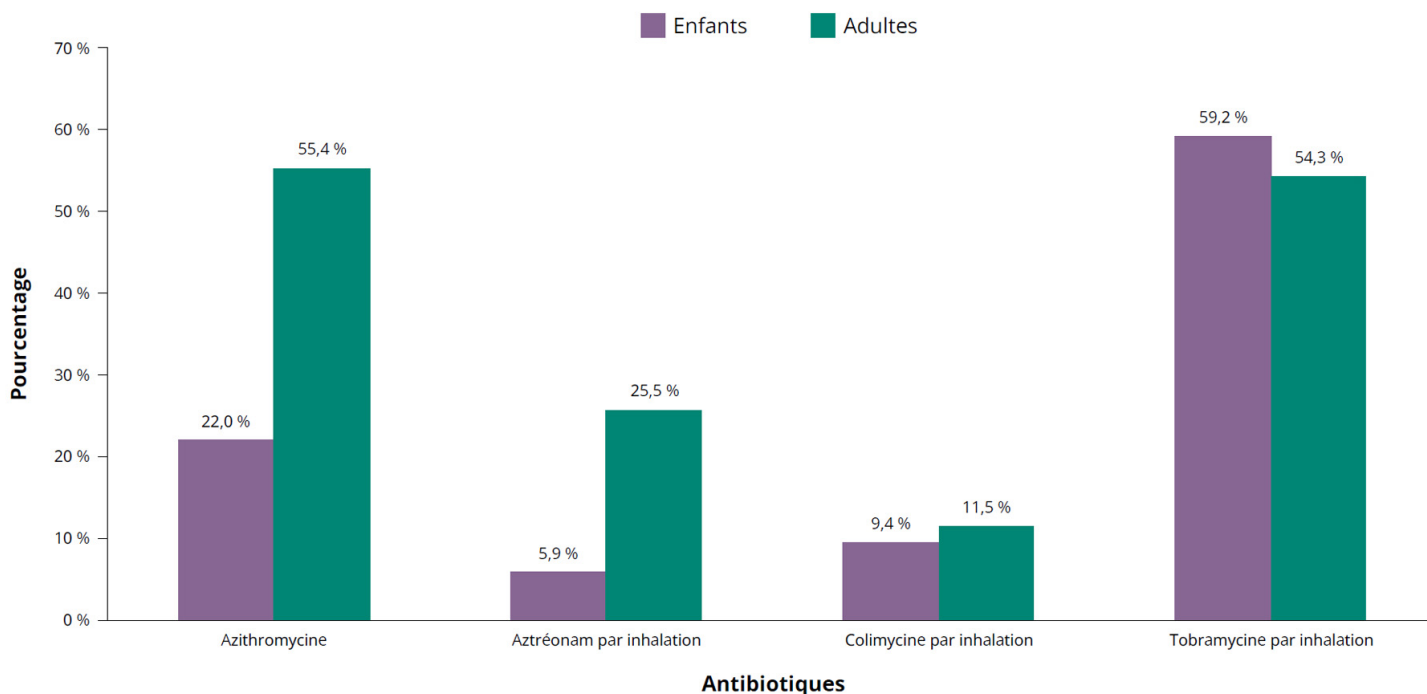
ANTIBIOTIQUES PAR INHALATION ET AZITHROMYCINE

Les antibiotiques pris par inhalation, y compris l'aztréonam, la colimycine et la tobramycine, ciblent *Pseudomonas aeruginosa*, l'un des agents pathogènes le plus souvent responsables d'infections respiratoires chez les personnes fibro-kystiques. L'azithromycine est un antibiotique oral aussi utilisé contre *Pseudomonas aeruginosa* pour ses propriétés anti-inflammatoires et antibiofilms.

En 2021, 1 437 personnes (287 enfants et 1 150 adultes) qui n'avaient jamais reçu de transplantation étaient porteuses de *Pseudomonas aeruginosa*. Parmi celles-ci, de la tobramycine par inhalation avait été prescrite à 170 enfants (59,2 %) et à 624 adultes (54,3 %), et 63 enfants (22,0 %) et 637 adultes (55,4 %) avaient reçu une ordonnance d'azithromycine (Figure 41).

Les personnes qui ont reçu une transplantation pulmonaire avant 2021 ont été exclues de la présente section du rapport.

FIGURE 41 : Recours aux antibiotiques par inhalation et à l'azithromycine, par âge, 2021 (N = 287 enfants; N = 1 150 adultes).



MODULATEURS DE LA CFTR

Les traitements modulateurs de la CFTR sont conçus pour améliorer la production, le traitement intracellulaire et la fonction de la protéine défectueuse produite par le gène *CFTR*. Ces médicaments constituent une avancée importante dans la prise en charge de la FK, toutefois leur efficacité dépend des mutations précises présentes chez une personne fibro-kystique en particulier, étant donné que les altérations de la protéine CFTR diffèrent en fonction des mutations en cause.

L'ivacaftor a été homologué le 26 novembre 2012 par Santé Canada, en monothérapie, pour les personnes porteuses de la mutation G551D. En juin 2014, l'ivacaftor a été approuvé pour neuf mutations additionnelles, puis pour la mutation R117H en mars 2015. L'association lumacaftor-ivacaftor a été homologuée en janvier 2016, et l'association ivacaftor-tézacaftor, en janvier 2018. En juin 2021, Santé Canada a autorisé la mise sur le marché de la triple association élexacaftor-ivacaftor-tézacaftor pour les personnes de 12 ans et plus porteuses d'au moins une mutation F508del. À la fin de 2021, toutes les provinces et tous les territoires canadiens avaient ajouté ce traitement à leurs formulaires de médicaments remboursés par les régimes publics. En décembre 2021, Santé Canada a entrepris un examen subséquent du traitement pour inclure les enfants de 6 à 11 ans porteurs d'au moins une mutation F508del.

Les personnes qui ont reçu une transplantation pulmonaire avant 2021 ont été exclues de la présente section du rapport.

En 2021, 1 455 personnes distinctes (345 enfants et 1 110 adultes) recevaient un traitement modulateur de la CFTR (Tableau 6).

TABLEAU 6 : Recours aux modulateurs de la CFTR, par âge, 2021.

MODULATEURS DE LA CFTR	ENFANTS	ADULTES	TOTAL
ivacaftor	52	81	133
lumacaftor-ivacaftor	134	79	213
ivacaftor-tézacaftor	26	139	165
élexacaftor-ivacaftor-tézacaftor	133	811	944

* Pour en savoir plus sur les modulateurs de la CFTR, consultez le site :

<https://www.fibrosekystique.ca/nos-programmes/advocacy/acces-aux-medicaments>.

ÉVÉNEMENTS LIÉS À DES SOINS DE SANTÉ

Le Tableau 7 résume les événements liés à des soins de santé, y compris les consultations en clinique, les mesures cliniques, les hospitalisations et les cycles de traitement i.v. à domicile concernant les personnes fibro-kystiques. Les personnes qui ont reçu une transplantation pulmonaire avant l'année précisée, et toute hospitalisation ou tout cycle de traitement i.v. à domicile survenu après une transplantation pulmonaire ayant été réalisée pendant l'année en question ont été exclus de la présente section du rapport. Pour chaque personne distincte, le nombre de consultations en clinique a été déterminé par le nombre total de mesures cliniques ou le nombre total de consultations en clinique consignées, la valeur la plus élevée ayant été retenue.

Au total, 4 061 (99,6 %) personnes fibro-kystiques ont consulté une clinique de FK (une date de consultation ou un résultat clinique a été consigné) au moins une fois en 2021, et 3 318 (81,4 %) l'ont fait au moins trois fois. Les consultations effectuées par télémedecine et grâce aux technologies de télécommunication pendant lesquelles ont été reçus de l'éducation médicale ou des conseils et des renseignements sur la santé ont été prises en compte. Chez les personnes qui ont consulté une clinique au moins trois fois, 1 362 (89,8 %) étaient des enfants, et 1 956 (76,3 %), des adultes. En 2021, 17 485 consultations en clinique ont été réalisées. Quoique le nombre de personnes distinctes pour qui une consultation clinique a été consignée n'ait pas changé dramatiquement, on constate une baisse notable du nombre total de consultations en clinique ayant eu lieu en 2019 et en 2020, observable aussi en 2021. On peut présumer que cette situation découle de la pandémie de COVID-19.

En 2020, on a aussi constaté une diminution du nombre de personnes pour qui des mesures cliniques ont été consignées (personnes ayant un VEMS prédit consigné : -8,1 % et personnes ayant un IMC consigné : -6,8 %) ou des échantillons microbiologiques (-5,9 %), probablement en raison de la hausse de consultations réalisées de manière virtuelle. Ces chiffres ont augmenté en 2021, mais sont encore inférieurs à ce qu'ils étaient avant la pandémie.

En 2021, 832 (20,4 %) personnes fibro-kystiques distinctes ont été hospitalisées, passant cumulativement 15 961 jours à l'hôpital au cours des 1 305 hospitalisations consignées dans le registre, en excluant les consultations en clinique ambulatoire de FK. Ce nombre comprend 913 hospitalisations pour des exacerbations de la maladie pulmonaire et 1 083 hospitalisations de personnes porteuses d'au moins une mutation F508del (qui sont actuellement admissibles pour recevoir une trithérapie par élexacaftor-tézacaftor-ivacaftor ou le seront prochainement). Depuis 2017, on observe une diminution notable dans les hospitalisations de personnes fibro-kystiques. Le nombre de personnes hospitalisées chaque année a diminué de 26,4 %. Le nombre d'hospitalisations a diminué de 34,1 % et, fait marquant, le nombre d'hospitalisations pour une exacerbation de la maladie pulmonaire, soit la principale cause d'hospitalisation, a connu une baisse de 41,6 %, passant de 78,9 % de l'ensemble des hospitalisations en 2017 à 70,0 % en 2021.

Quelque 401 (9,8 %) personnes fibro-kystiques distinctes ont reçu 10 735 jours de traitement i.v. à domicile, soit 589 cycles. Suivant la même tendance que les hospitalisations, le nombre de personnes ayant suivi des traitements i.v. à domicile a diminué de 31,8 % depuis 2017, et le nombre de cycles de traitement i.v. à domicile et de jours de tels traitements ont connu des baisses de 37,3 % et de 42,1 %, respectivement. À noter que les traitements i.v. à domicile peuvent précéder ou suivre un séjour à l'hôpital, et ne représentent pas nécessairement des épisodes uniques de soins.

ÉVÉNEMENTS LIÉS À DES SOINS DE SANTÉ

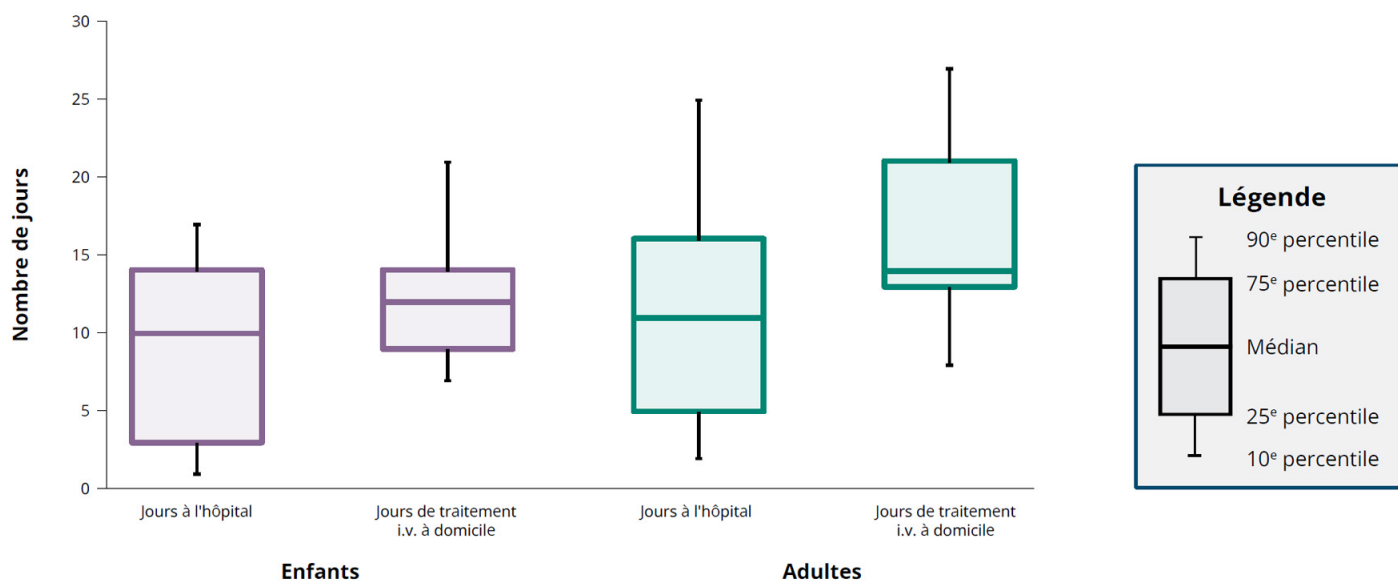
TABLEAU 7 : Événements liés à des soins de santé, 2017 à 2021.

ÉVÉNEMENTS LIÉS À DES SOINS DE SANTÉ	2017	2018	2019	2020	2021	VARIATION (2017 À 2021, EN %)
Consultations en clinique						
Nombre total de consultations	18 782	18 346	18 477	17 284	17 485	-6,9 %
Personnes distinctes avec une consultation en clinique	4 028	4 107	4 107	4 079	4 061	0,8 %
Personnes distinctes avec ≥ 3 consultations en clinique	3 282	3 251	3 302	3 249	3 318	1,1 %
Mesures cliniques						
Personnes distinctes avec un VEMS prédit (en %)	3 431	3 506	3 508	3 223	3 455	0,7 %
Personnes distinctes avec un IMC	4 001	4 074	4 081	3 802	3 956	-1,1 %
Personnes distinctes avec un échantillon microbactérien	3 882	3 924	3 900	3 668	3 799	-2,1 %
Hospitalisations						
Personnes distinctes hospitalisées	1 131	1 152	1 078	866	832	-26,4 %
Hospitalisations	1 981	1 989	1 864	1 389	1 305	-34,1 %
Jours à l'hôpital	24 546	24 503	23 790	15 830	15 961	-35,0 %
Hospitalisations pour exacerbation pulmonaire	1 563	1 551	1 338	962	913	-41,6 %
Pourcentage des hospitalisations pour exacerbation pulmonaire	78,9 %	78,0 %	71,8 %	69,3 %	70,0 %	-11,3 %
Hospitalisations pour les personnes avec au moins une mutation F508del	1 742	1 773	1 682	1 205	1 083	-37,8 %
Pourcentage des hospitalisations pour les personnes avec au moins une mutation F508del	87,9 %	89,1 %	90,2 %	86,8 %	83,0 %	-5,6 %
Traitement i.v. à domicile						
Personnes distinctes ayant reçu un traitement i.v. à domicile	588	565	513	470	401	-31,8 %
Cycles de traitement i.v. à domicile	940	914	841	746	589	-37,3 %
Jours de traitement i.v. à domicile	18 541	16 739	15 813	13 570	10 735	-42,1 %

ÉVÉNEMENTS LIÉS À DES SOINS DE SANTÉ

La Figure 42 montre la répartition des jours passés à l'hôpital et des jours sous traitement i.v. à domicile par groupes d'âge. En 2021, la répartition des jours d'hospitalisation était relativement comparable entre les groupes d'âge; les enfants ont été hospitalisés en moyenne 10 jours et les adultes, 11 jours. Toutefois, le nombre de jours de traitement i.v. à domicile a varié plus chez les adultes que chez les enfants, bien que le nombre médian de jours de traitement i.v. à domicile ait été similaire entre les enfants et les adultes (12 jours p/r à 14 jours). Le quart de tous les adultes ont passé plus de 21 jours sous traitement i.v. à domicile en 2021.

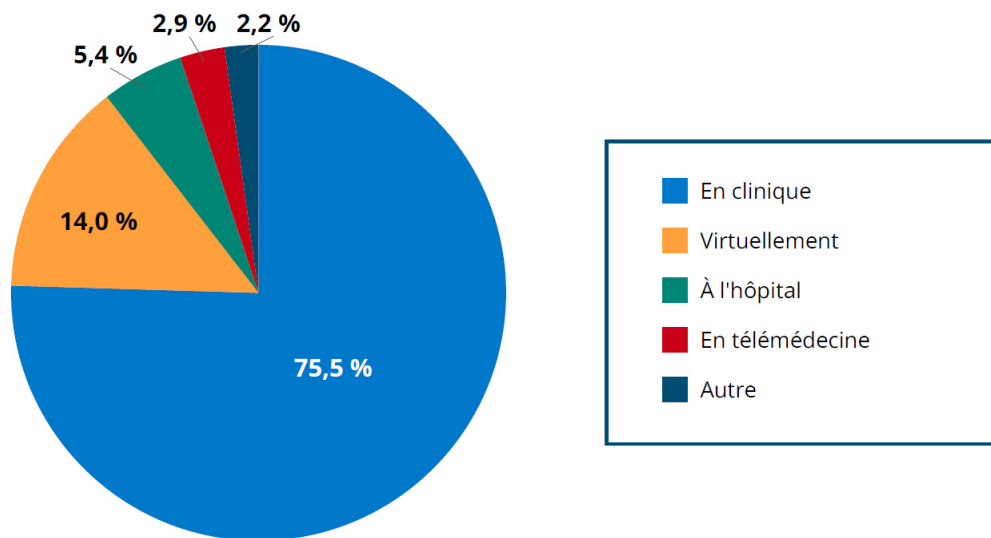
FIGURE 42 : Répartition des jours passés à l'hôpital et des jours sous traitement i.v. à domicile, par âge, 2021.



Pour la première fois en 2021, le RCFK indique où toutes les mesures cliniques ont été prises. Cette nouvelle variable a été ajoutée à la fin de 2020, afin de faire la distinction entre les différents modes de consultations en clinique et les différentes méthodes utilisées.

Comme le montre la Figure 43, malgré la pandémie de COVID-19, 13 301 mesures (75,5 %) ont été prises en clinique sur un total de 17 625 mesures cliniques pour lesquelles un « lieu » a été indiqué.

FIGURE 43 : Répartition des consultations et des mesures cliniques selon le lieu, 2021.



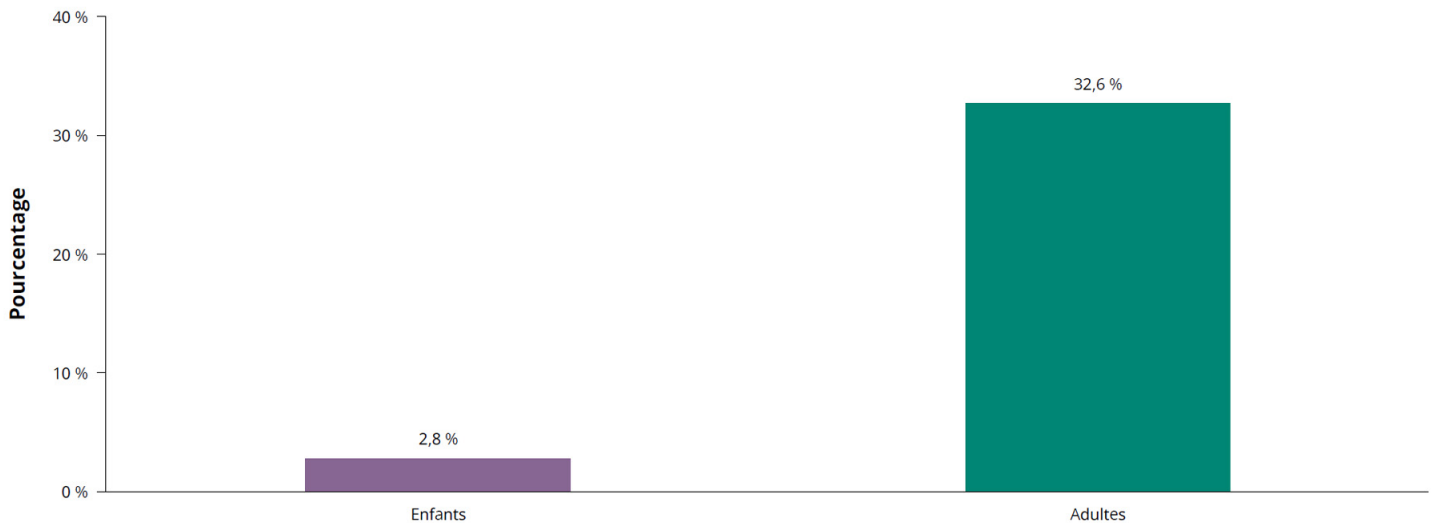
COMPLICATIONS

DIABÈTE ASSOCIÉ À LA FK (DAFK)

Le diabète associé à la FK (DAFK) est un type de diabète unique, qui touche couramment les personnes atteintes de fibrose kystique. Il est souvent associé à une perte pondérale et à un déclin de la fonction pulmonaire. Il peut être efficacement pris en charge grâce à un diagnostic rapide et à un traitement adéquat.

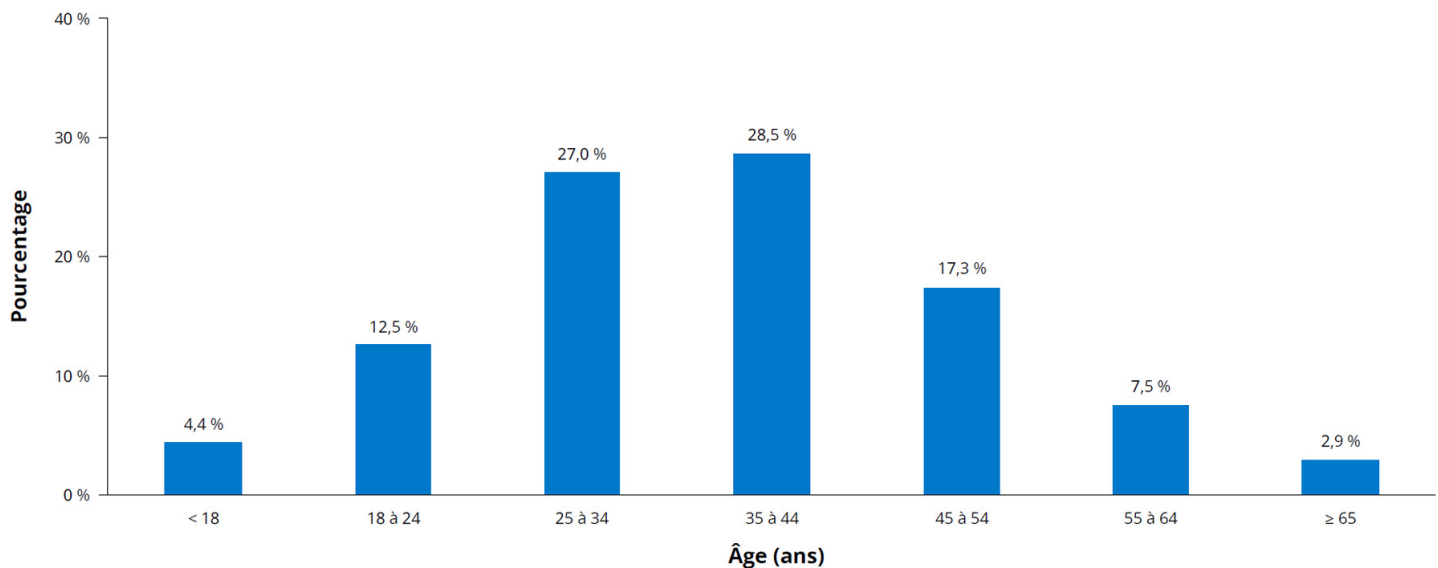
En 2021, le DAFK a été signalé chez 963 (22,2 %) personnes atteintes de fibrose kystique, touchant 42 (2,8 %) enfants et 921 (32,6 %) adultes (Figure 44). À noter toutefois que le DAFK ne fait pas l'objet d'un dépistage systématique chez les enfants de moins de 10 ans.

FIGURE 44 : Diabète associé à la FK chez les enfants et les adultes, 2021 (N = 1 517 enfants; N = 2 821 adultes).



Parmi les personnes atteintes de DAFK, seulement 42 (4,4 %) étaient des enfants, 541 (56,2 %) étaient âgées de 35 ans et plus et 28 (2,9 %), de 65 ans et plus (Figure 45).

FIGURE 45 : Répartition en fonction de l'âge des personnes atteintes de diabète associé à la FK, 2021 (N = 963).

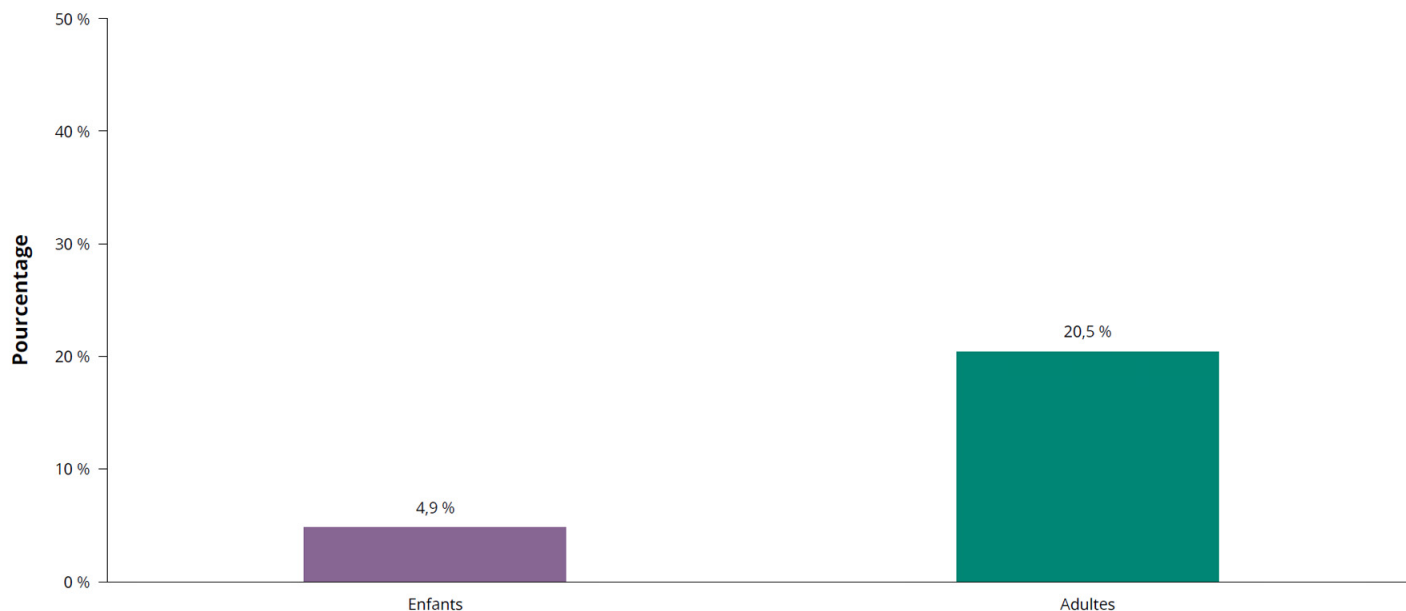


SANTÉ MENTALE

En 2021, on a rapporté dans le RCFK une dépression ou de l'anxiété en tant que complication chez 654 (15,1 %) personnes fibro-kystiques : 75 de ces diagnostics portaient sur des enfants et 579, sur des adultes, soit 4,9 % de tous les enfants et 20,5 % de tous les adultes fibro-kystiques (Figure 46).

Ces taux de prévalence concordent avec les résultats de l'étude *The International Depression/Anxiety Epidemiology Study* (TIDES) qui a montré des taux élevés de dépression et d'anxiété chez les personnes atteintes de fibrose kystique et leurs parents/aidants naturels^{7,8}.

FIGURE 46 : Dépression ou anxiété chez les enfants et les adultes, 2021. (N = 1 517 enfants; N = 2 821 adultes).

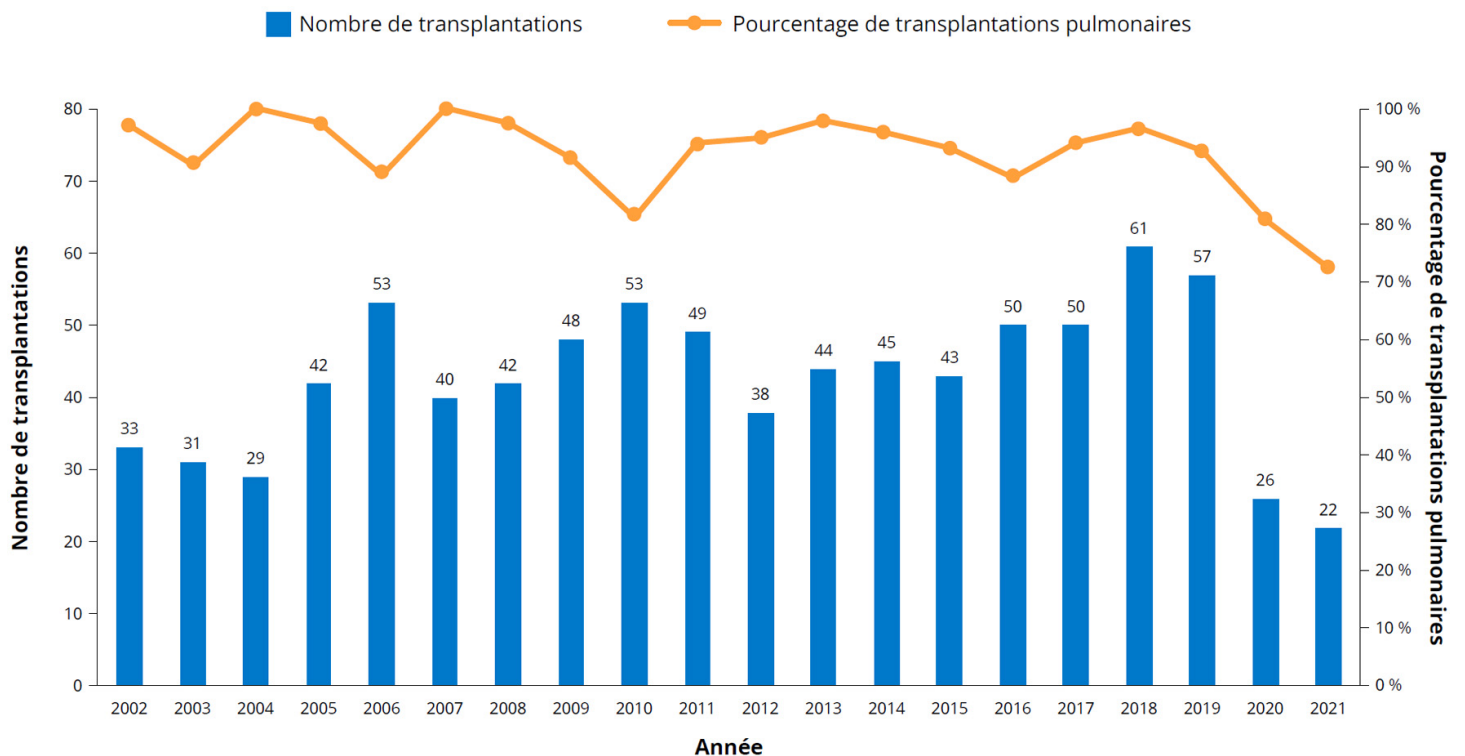


TRANSPLANTATION

Chez certaines personnes dont la maladie est avancée, la transplantation peut être la prochaine étape à entreprendre pour retrouver la santé. La Figure 47 montre le nombre de transplantations réalisées annuellement tel que rapporté dans le RCFK. En 2021, 22 patients fibro-kystiques, dont l'âge médian était de 29,1 ans, ont subi une transplantation. Quoique les nombres soumis représentent principalement des transplantations pulmonaires (16 transplantations pulmonaires en 2021), les personnes ayant reçu un autre type d'organe ou plus d'un organe à la fois (p. ex. poumon et foie, foie, cœur et poumon, cœur) ont aussi été incluses au total. Le nombre total de transplantations réalisées a baissé de plus de 50 % en 2020 par rapport à 2019 (57 interventions), et ce nombre a encore diminué en 2021 (baisse de 61,4 % depuis 2019). Notons que le pourcentage de transplantations pulmonaires par rapport à l'ensemble des transplantations réalisées chez des personnes atteintes de FK a aussi diminué : il était de 93 % en 2019, de 80,8 % en 2020 et de 72,7 % en 2021.

La première transplantation consignée dans le RCFK a eu lieu en 1988, et en date du 31 décembre 2021, 1 059 organes ont été transplantés chez 953 personnes fibro-kystiques et rapportés au sein du RCFK. Parmi ces patients, 519 (54,5 %) étaient consignés comme étant en vie en date du 31 décembre 2021. La grande majorité des organes transplantés et consignés dans le registre était des poumons : 988 poumons ont été greffés chez 917 personnes distinctes. Soixante-neuf (7,5 %) de ces personnes ont reçu plus d'une transplantation pulmonaire. Un nouveau statut en regard de la transplantation a été ajouté en 2020 dans le registre afin de tenir compte des personnes qui ne sont plus sur la liste d'attente active pour recevoir une transplantation. À ce jour, 12 personnes ont été retirées de cette liste.

FIGURE 47 : Nombre de transplantations (peu importe l'organe), 2002 à 2021.



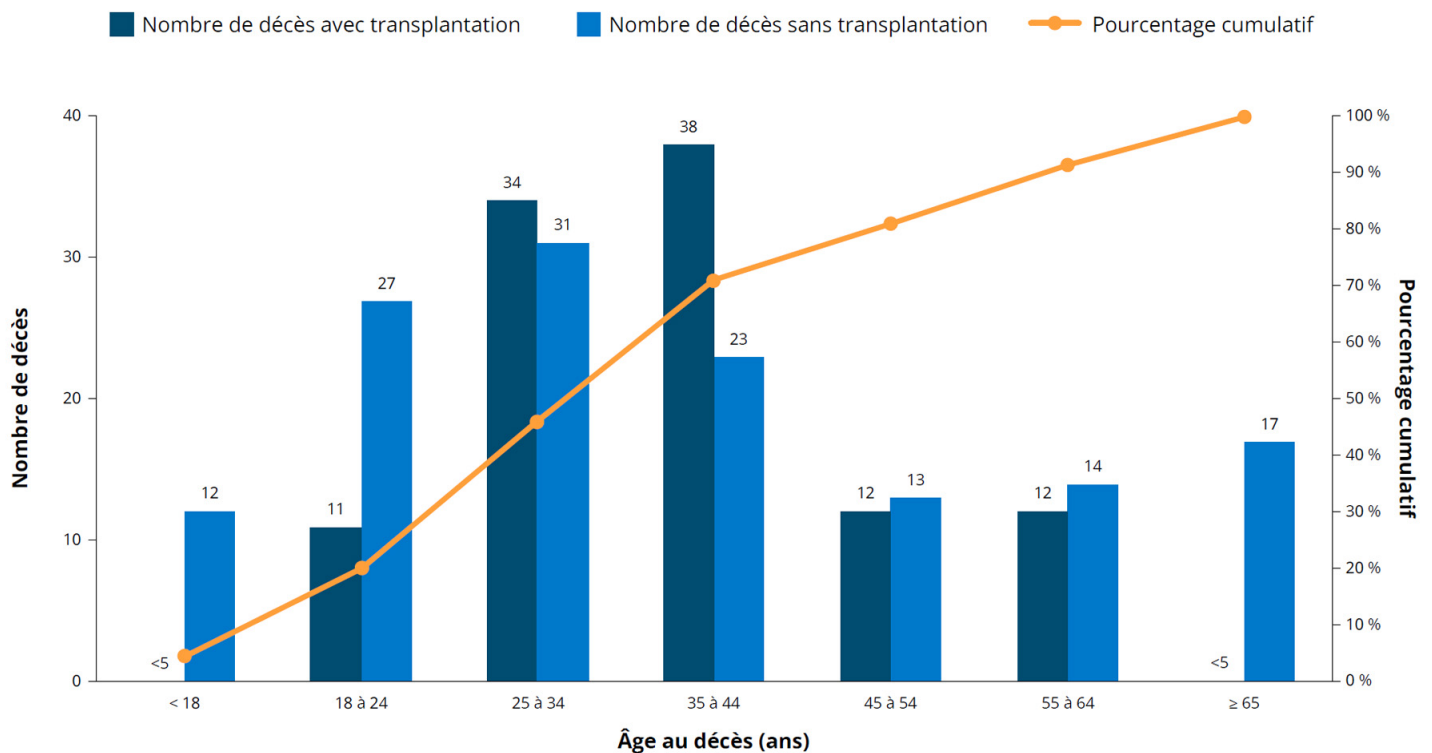
SURVIE

La survie et les résultats sur la santé des Canadiens atteints de fibrose kystique ne cessent de s'améliorer au fil du temps. En 2021, 44 décès ont été consignés dans le RCFK, et 24 (54,5 %) personnes atteintes de FK décédées en 2021 n'avaient jamais reçu de transplantation.

Des facteurs de risque comme les exacerbations de la maladie pulmonaire et la malnutrition sont souvent associés à un risque accru de décès. En 2021, 39 (88,6 %) des 44 décès survenus avaient une cause consignée au registre, et il s'agissait de complications pulmonaires/infectieuses/cardiovasculaires pour 17 (43,6 %) cas.

La Figure 48 montre le nombre cumulé de décès survenus de 2017 à 2021, ainsi que le statut en regard de la transplantation et l'âge au décès.

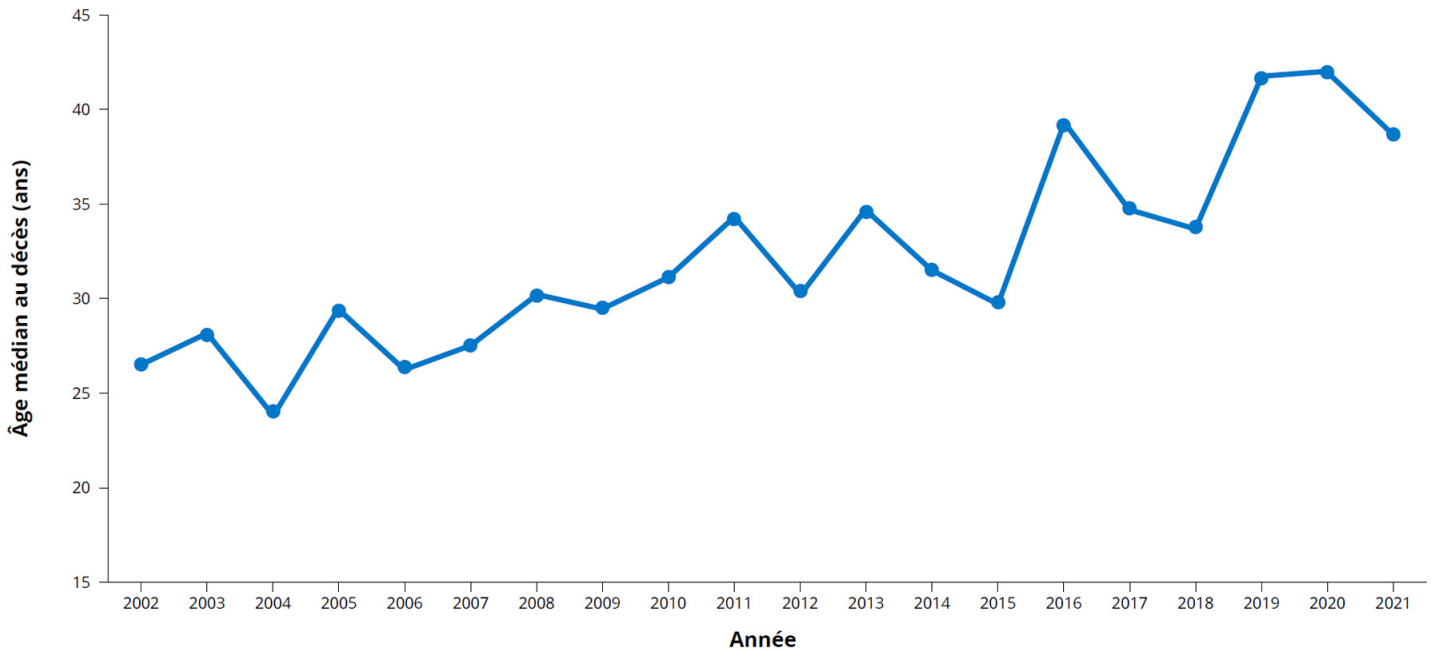
FIGURE 48 : Nombre cumulé de décès et âge au décès, 2017 à 2021 (N = 248).



SURVIE

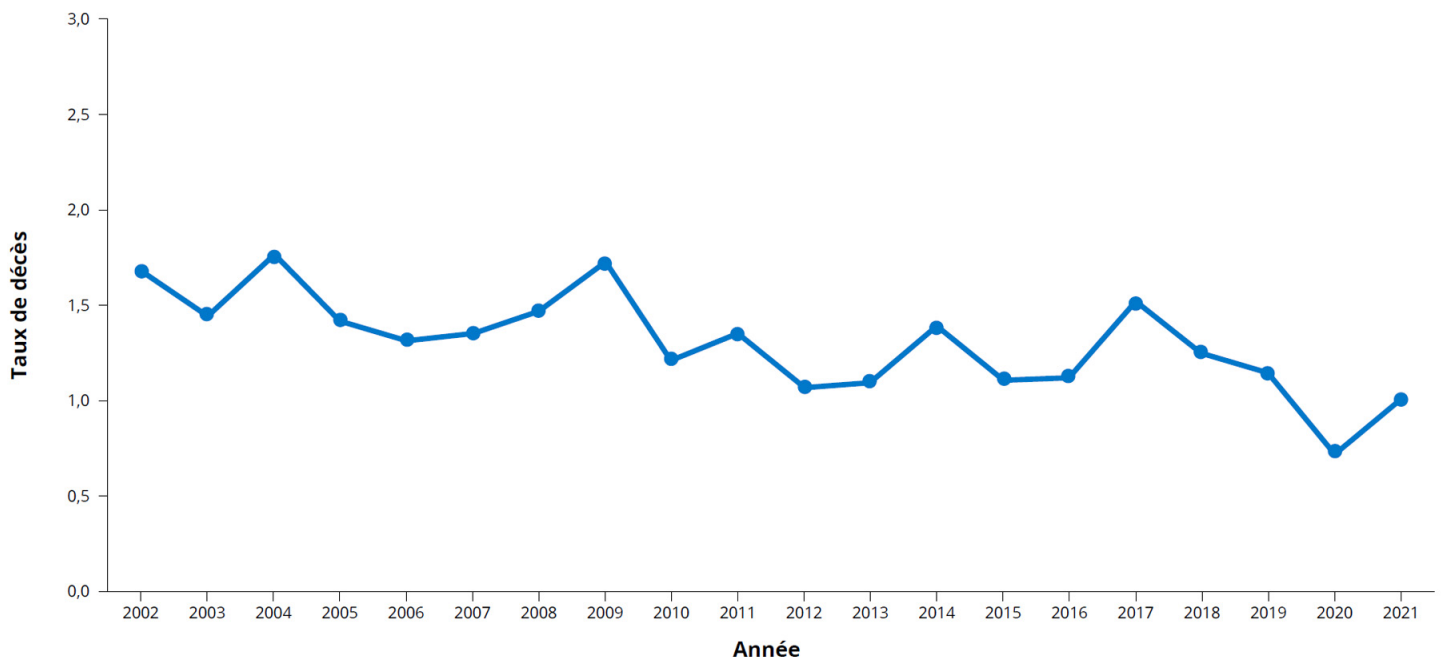
Au cours des deux dernières décennies, une augmentation graduelle de l'âge médian au décès a été constatée (Figure 49). Il était de 38,7 ans en 2021, comparativement à 26,6 ans en 2002. L'âge médian au décès nous indique que la moitié des personnes décédées en 2021 étaient plus jeunes que 38,7 ans, et 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.

FIGURE 49 : Âge médian au décès, 2002 à 2021.



La Figure 50 montre le taux annuel de décès calculé en prenant le nombre de décès survenu parmi le nombre total de personnes consignées au cours de l'année. Le taux de décès est en déclin constant depuis 2000, et il était de 1,0 % en 2021.

FIGURE 50 : Taux de décès, 2002 à 2021.

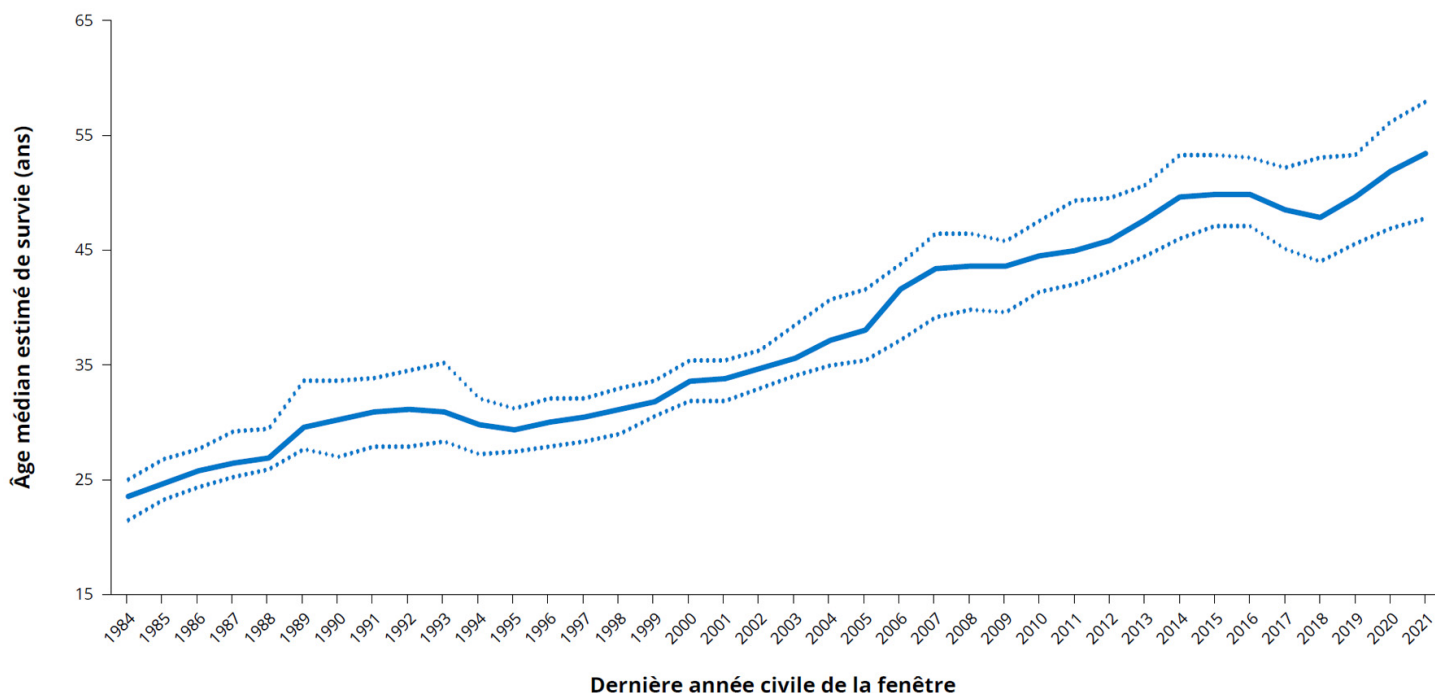


ÂGE MÉDIAN ESTIMÉ DE SURVIE

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. L'âge médian de survie est l'âge auquel on s'attend à ce que 50 % des bébés nés avec la fibrose kystique aujourd'hui vivent, en tenant pour acquis que les taux de mortalité actuels par âge demeurent stables. L'analyse tient compte des personnes ayant reçu une transplantation, étant donné qu'il s'agit d'une forme de traitement de la FK au stade ultime et que l'exclusion des décès suivant l'intervention aurait biaisé les taux estimés de survie et donc entraîné un âge médian de survie plus élevé⁹.

La plus récente moyenne mobile sur 5 ans (2017-2021) a porté sur 5 142 personnes fibro-kystiques et 248 décès. Parmi ces personnes, 239 (4,6 %) ont été perdues au suivi (personnes fibro-kystiques présumées vivantes, mais pour qui aucune donnée n'ont été consignées au cours des deux dernières années). En 2021, l'âge médian de survie était estimé à 57,3 ans (Figure 51). En 2012, l'âge médian de survie a dépassé les 50 ans pour la première fois, et il n'a fait qu'augmenter depuis.

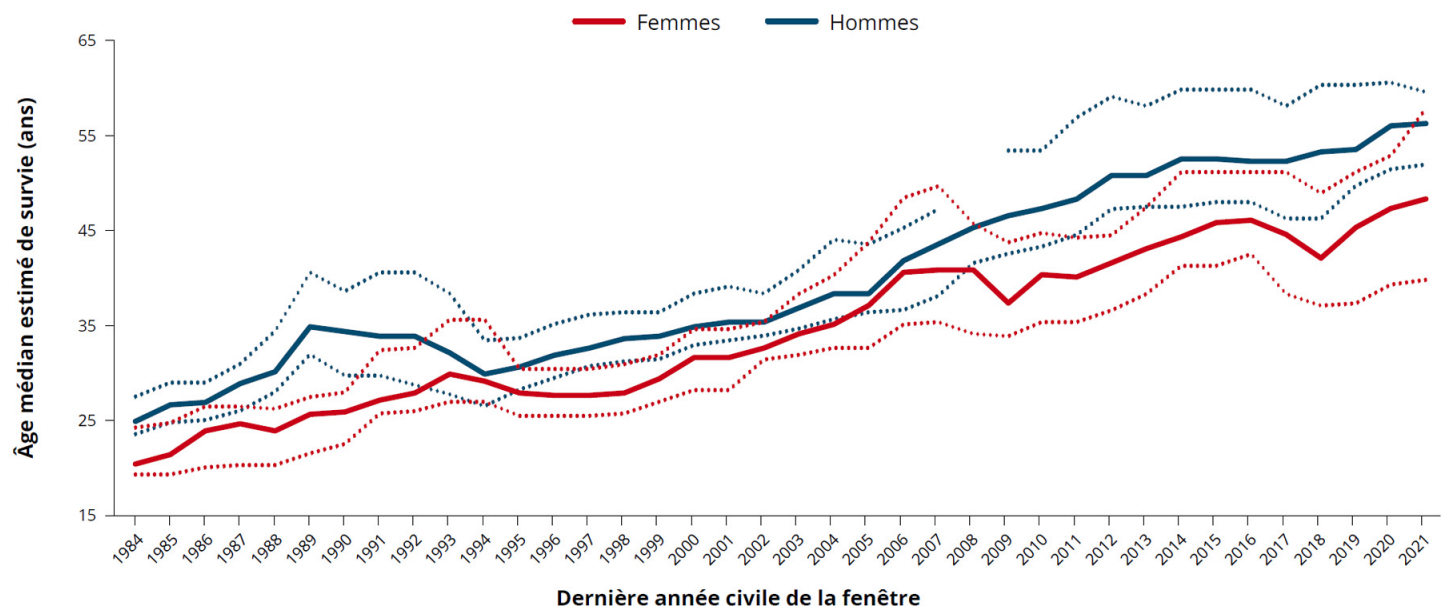
FIGURE 51 : Âge médian de survie estimé pour une moyenne mobile sur 5 ans (intervalle de confiance à 95 %), 1984 à 2021.



ÂGE MÉDIAN ESTIMÉ DE SURVIE

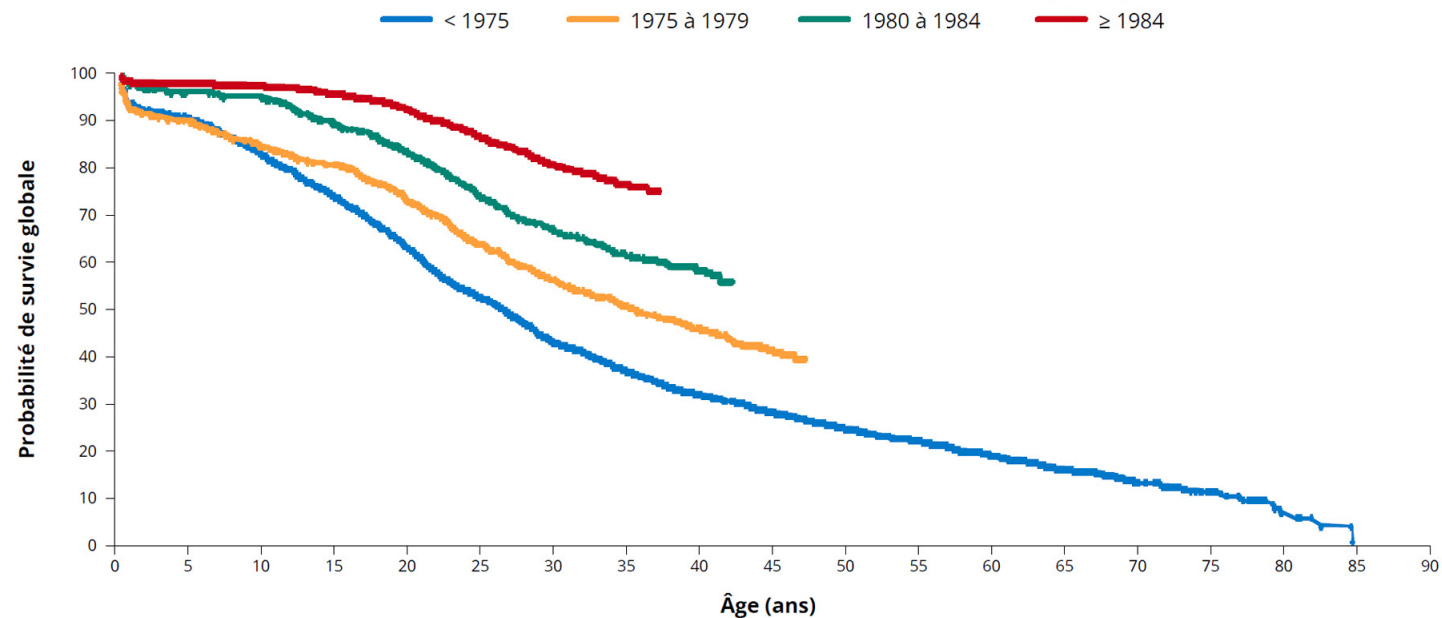
L'âge médian de survie est demeuré stable tant chez les hommes que chez les femmes et celui des hommes a continué d'être plus élevé que celui des femmes (Figure 52). La raison pour laquelle les femmes survivent moins longtemps n'est pas bien comprise, mais cette tendance a été documentée dans la littérature médicale portant sur la FK^{10,11,12}. La limite supérieure de l'intervalle de confiance n'a pas pu être estimée pour une période de temps en raison du peu de personnes au sein de ce groupe.

FIGURE 52 : Âge médian estimé de survie pour une moyenne mobile sur 5 ans (intervalle de confiance à 95 %), par sexe, 1984 à 2021.



La survie par cohortes de naissance est présentée à la Figure 53 et montre que la probabilité globale de survie était plus élevée au sein des cohortes de naissance plus récentes. La probabilité de survie au-delà de 20 ans était de 92,0 % pour les personnes nées à partir de 1985, comparativement à 62,2 % pour celles nées avant 1975.

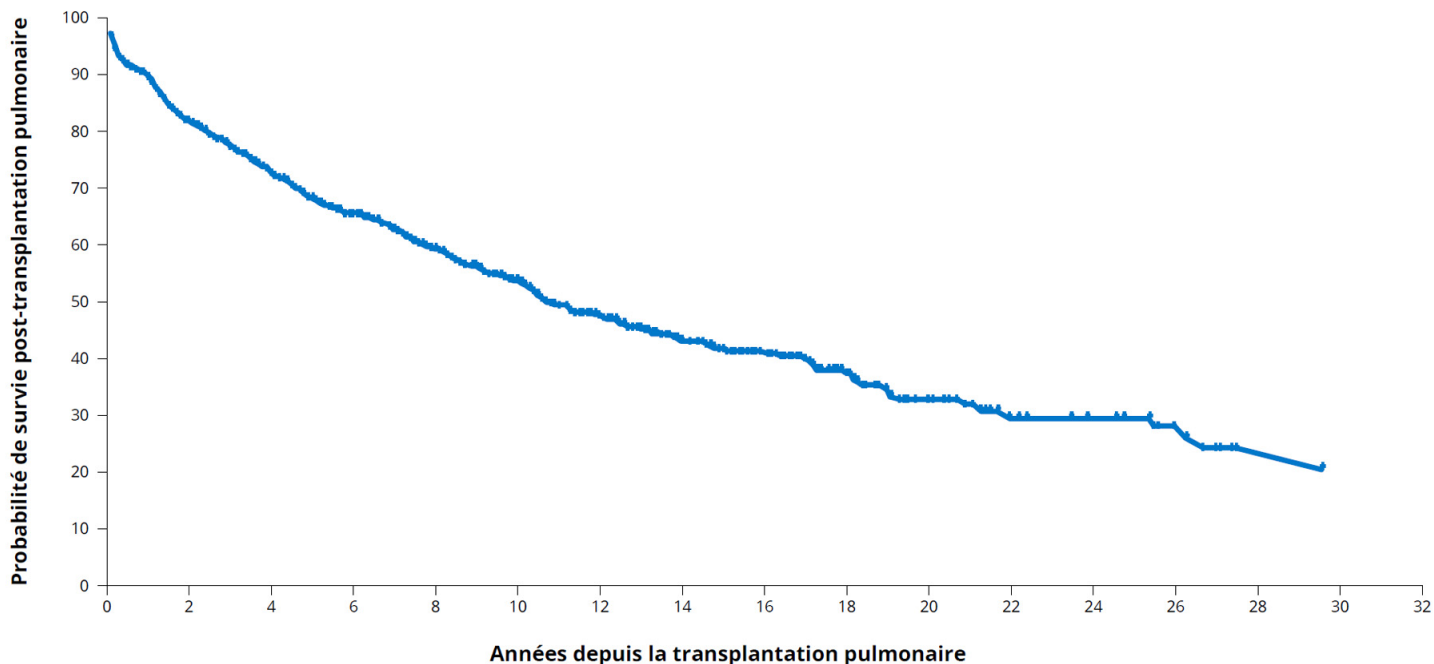
FIGURE 53 : Survie globale, par cohortes de naissance, 2021.



SURVIE POST-TRANSPLANTATION

Entre 1988 et 2021, 917 personnes ont reçu une transplantation pulmonaire, et 425 décès sont survenus à la suite de ces interventions. La Figure 54 montre la probabilité de survie à la suite d'une transplantation pulmonaire, qui était de 89,1 % après un an, de 77,3 % après trois ans et de 68,2 % après cinq ans. Dans l'ensemble, on s'attend à ce que 50 % des patients qui subissent une transplantation pulmonaire aujourd'hui vivent plus de 10,7 ans après l'intervention.

FIGURE 54 : Survie post-transplantation, 2021.



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 Santé¹³. 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 % de la population vivra — il ne s'agit pas d'une moyenne.

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

Âge médian au décès

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

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

Âge médian de survie

L'âge médian de survie est calculé à partir de données transversales (c.-à-d. des données tirées de différents groupes d'âge) portant sur la population fibro-kystique et tient compte du nombre de personnes décédées ET du nombre de personnes encore en vie. Il s'agit de l'âge au-delà duquel on s'attend à ce que 50 % des bébés atteints de fibrose kystique nés aujourd'hui vivent, en supposant que le taux de mortalité actuel par âge demeure inchangé au courant de leur vie¹⁴. Il NE s'agit PAS de l'âge auquel on s'attend à ce que les personnes atteintes de fibrose kystique 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 2021 était de 57,3 ans, cela signifie qu'un enfant né au Canada avec la fibrose kystique en 2021 aurait 50 % de chance de vivre au-delà de 57,3 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 2021.

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. Stephenson AL, Swaleh S, Sykes J, Stanojevic S, Ma X, Quon BS, Faro A, Marshall B, Ramos KJ, Ostrenga J, Elbert A, Desai S, Cromwell E, Goss CH Contemporary cystic fibrosis incidence rates in Canada and the United States. *J Cyst Fibros*. Publication en ligne avant impression.
2. Cystic Fibrosis Mutation Database, "CFMD Statistics," 15 November 2022. [En ligne]. Accessible à : <http://genet.sickkids.on.ca/StatisticsPage.html>.
3. Quanjer PH, Stanojevic S, Cole TJ, Baur X, Hall GL, Culver BC, Enright PL, Hankinson JL, Ip MSM, Zheng J, Stocks J. Multi-ethnic reference values for spirometry for the 3-95-yr age range: The global lung function 2012 equations. *Eur Respir J* 2012; 40; 6: 1324-1343.
4. WHO Multicentre Growth Reference Study Group. WHO Child Growth Standards based on length/height, weight and age. *Acta Paediatr Suppl* 2006; 450: 76-85.
5. Cole TJ, Bellizzi MC, Flegal KM, Dietz WH. Establishing a standard definition for child overweight and obesity worldwide: International survey. *BMJ* 2000; 320(7244): 1240-1243.
6. Organisation mondiale de la Santé. Obesity: preventing and managing the global epidemic: report of a WHO consultation. WHO Technical Report Series, Geneva, 1999.
7. Quittner AL, Abbott J, Georgiopoulos AM, Goldbeck L, Smith B, Hempstead SE, Marshall B, Sabadosa KA, Elborn S. 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* 2016; 71(1): 26-34.
8. Quittner AL, Goldbeck L, Abbott J, Duff A, Lambrecht P, Solé A, Tibosch MM, Brucefors AB, Yüksel H, Catastini P, Blackwell L, Barker D. Prevalence of depression and anxiety in patients with cystic fibrosis and parent caregivers: results of The International Depression Epidemiological Study across nine countries. *Thorax* 2014; 69(12): 1090-1097.
9. Sykes J, Stanojevic S, Goss CH, Quon BS, Marshall BC, Petren K, Ostrenga J, Fink A, Elbert A, Stephenson AL. A standardized approach to estimating survival statistics for population-based cystic fibrosis registry cohorts. *J Clin Epidemiol* 2016; 70:206-213.
10. Harness-Brumley CL, Elliott AC, Rosenbluth DB, Raghavan D, Jain Raksha. Gender differences in outcomes of patients with cystic fibrosis. *J Womens Health* 2014; 23(12): 1012-020.
11. McIntyre K. Gender and survival in cystic fibrosis. *Curr Opin Pulm Med* 2013; 19(6): 692-697.
12. Keogh RH, Szczesniak R, Taylor-Robinson D, Bilton D. Up-to-date and projected estimates of survival for people with cystic fibrosis using baseline characteristics: A longitudinal study using UK patient registry data. *J Cyst Fibros* 2018; 17(2): 218-227.
13. Organisation mondiale de la Santé, "The Global Health Observatory: Life expectancy at birth (years)" 15 November 2022. [En ligne]. Accessible à : [https://www.who.int/data/gho/data/indicators/indicator-details/GHO/life-expectancy-at-birth-\(years\)](https://www.who.int/data/gho/data/indicators/indicator-details/GHO/life-expectancy-at-birth-(years)).
14. Keogh RH, Stanojevic S. A guide to interpreting estimated median age of survival in cystic fibrosis patient registry reports. *J Cyst Fibros* 2018; 17(2): 213-217.

REMERCIEMENTS

Nous remercions les personnes et groupes suivants qui ont contribué de manière exceptionnelle au Registre canadien sur la fibrose kystique et au présent Rapport de données annuel de 2021.

RÉDACTION DU RAPPORT

Stephanie Cheng, directrice, Registre, Fibrose kystique Canada

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

Noma Abdulrahem, analyste de données, Registre, Fibrose kystique Canada

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

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

D^{re} Sanja Stanojevic, biostatisticienne, Dalhousie University, Halifax

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

GROUPE D'EXAMEN DU REGISTRE CANADIEN SUR LA FIBROSE KYSTIQUE

D^r Mark Chilvers (BC Children's Hospital)

D^{re} Anne Stephenson (Fibrose kystique Canada et St. Michael's Hospital)

D^{re} Sophie Corriveau (McMaster University)

D^{re} Lisa Strug (The Hospital for Sick Children)

D^r Larry Lands (Hôpital de Montréal pour enfants)

D^r Julian Tam (Royal University Hospital)

D^r Bradley Quon (St. Paul's Hospital)

D^r Ian Waters (Royal Jubilee Hospital)

D^r Ranjani Somayaji (Foothills Medical Centre)

D^{re} Valerie Waters (The Hospital for Sick Children)

D^{re} Sanja Stanojevic (Dalhousie University)

CLINIQUES CANADIENNES DE FIBROSE KYSTIQUE

Victoria General Hospital, Victoria

The Hospital for Sick Children, Toronto

Royal Jubilee Hospital, Victoria

St. Michael's Hospital, Toronto

BC Children's Hospital, Vancouver

Kingston Health Sciences Centre, Kingston

St. Paul's Hospital, Vancouver

Children's Hospital of Eastern Ontario, Ottawa

Alberta Children's Hospital, Calgary

Hôpital général d'Ottawa, Ottawa

Foothills Hospital, Calgary

Hôpital de Rouyn-Noranda, Rouyn-Noranda

Stollery Children's Hospital, Edmonton

Hôpital de Montréal pour enfants, Montréal

University of Alberta Hospital, Edmonton

Centre hospitalier universitaire mère-enfant (CHU Sainte-Justine), Montréal

Jim Pattison Children's Hospital, Saskatoon

Institut thoracique de Montréal, Montréal

Royal University Hospital, Saskatoon

Centre hospitalier de l'Université de Montréal (CHUM), Montréal

Regina General Hospital, Regina

Centre hospitalier universitaire de Sherbrooke (CHUS), Sherbrooke

Winnipeg Children's Hospital, Winnipeg

Centre hospitalier universitaire de Québec – Université Laval (CHUL) – Centre mère-enfant Soleil, Québec

Health Sciences Centre, Winnipeg

Institut universitaire de cardiologie et de pneumologie de Québec, Québec

Health Sciences North/Horizon Santé-Nord, Sudbury

Hôpital de Chicoutimi, Chicoutimi

Windsor Regional Hospital, Windsor

Hôpital régional de Rimouski, Rimouski

Children's Hospital, London Health Sciences Centre, London

Saint John Regional Hospital, Saint John

London Health Sciences Centre, London

IWK Health Centre, Halifax

Grand River Hospital, Kitchener

QEII Health Sciences Centre, Halifax

St. Mary's Hospital, Kitchener

Janeway Children's Health Centre, St. John's

McMaster Children's Hospital, Hamilton

Health Sciences Centre, St. John's

Hamilton Health Sciences Corporation, Hamilton





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.

2323, rue Yonge, bureau 800 | Toronto (Ontario) M4P 2C9
2023-02 | This publication is also available in English
N° d'organisme de bienfaisance : 10684 5100 RR0001

www.fibrosekystique.ca