



Cystic Fibrosis
Fibrose kystique
Canada



RAPPORT DE DONNÉES ANNUEL 2022

REGISTRE CANADIEN SUR LA FIBROSE KYSTIQUE

LA FIBROSE KYSTIQUE

La fibrose kystique (FK) est une maladie rare dont sont atteints plus de 4 400 Canadiens, soit environ 1 naissance vivante sur 3 848¹.

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 www.fibrosekystique.ca.

Publié en décembre 2023

Les renseignements contenus dans ce rapport étaient à jour au moment de leur publication. Pour accéder à la version la plus récente de ce rapport, 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 2022*. Toronto, Canada : Fibrose kystique Canada.

Citation suggérée (en ligne) : Fibrose kystique Canada. (2023). *Rapport de données annuel du Registre canadien sur la fibrose kystique 2022*. Extrait de : <https://www.fibrosekystique.ca>.

Page couverture : Rianna, atteinte de FK, et sa mère Lina

TABLE DES MATIÈRES

Avant-propos.....	2
Introduction	4
Sommaire du Registre canadien sur la fibrose kystique	5
Données démographiques.....	6
Diagnostic.....	12
Génotype	13
Ethnicité.....	16
Résultats de fonction respiratoire	17
Résultats nutritionnels	22
Infections respiratoires	30
Traitements et médicaments	34
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

C'est avec une joie immense que nous présentons le Rapport de données annuel 2022 du Registre canadien sur la fibrose kystique. L'histoire de la fibrose kystique évolue – et les données contenues dans ce rapport soulignent à quel point cette histoire est en train d'être réécrite. Dans les années 60, la plupart des enfants atteints de FK ne pouvaient pas espérer vivre assez longtemps pour terminer leurs études secondaires. Aujourd'hui, il y a plus d'adultes que d'enfants qui vivent avec cette maladie. Il s'agit d'un progrès remarquable.

Pour la première fois dans l'histoire, nous pouvons rapporter que l'âge médian estimé de survie des Canadiens fibro-kystiques est de 60 ans – ce qui signifie qu'on peut s'attendre à ce que la moitié des enfants nés aujourd'hui avec cette maladie dépasse cet âge! Il y a 20 ans, ce chiffre était inférieur à 37. 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.

Nous croyons que l'accès amélioré aux traitements modulateurs n'est qu'un des facteurs contribuant à cette augmentation stable de l'âge médian de survie. Notre rapport révèle qu'en 2022, 2 505 personnes étaient traitées par un modulateur de la CFTR. Parmi celles-ci, 2 272 recevaient Trikafta, un chiffre qui a plus que doublé par rapport à l'année précédente. Fibrose kystique Canada travaille activement pour garantir l'accès des Canadiens à ces médicaments qui ont le potentiel de changer des vies, et les données de notre registre nous aideront à peaufiner le dossier en vue d'élargir l'accès.

Ces données révèlent également une baisse dans le nombre total d'hospitalisations de personnes atteintes de FK. Depuis 2018, les hospitalisations ont baissé de 53 %, et fait à remarquer, le nombre de séjours pour des exacerbations de la maladie pulmonaire, qui représenterait habituellement presque toutes les hospitalisations, a diminué de plus de 63 %. Nous sommes ravis de voir ces chiffres : une baisse des hospitalisations signifie une baisse dans la gravité de la maladie et une augmentation de la qualité de vie de notre communauté FK canadienne.

Les transplantations, qui étaient l'unique option de traitement pour les patients au stade avancé de la maladie, sont en baisse. Seulement 7 transplantations ont été réalisées en 2022, soit une baisse de près de 90 % depuis 2019. À ce jour, 14 personnes ont été retirées de la liste d'attente active pour une telle intervention, et elles sont presque toutes sous modulateur de la CFTR.

Alors que nous célébrons les changements constatés dans l'histoire de la fibrose kystique, comme le souligne le Registre canadien sur la fibrose kystique, nous avons une pensée pour les gens disparus. Bien que les données aillent dans la bonne direction, les membres de notre communauté luttent chaque jour en raison du fardeau associé aux traitements et des effets de cette maladie mortelle.

Nous sommes immensément reconnaissants envers les Canadiens fibro-kystiques qui participent activement à cette ressource indispensable, les équipes de soins des cliniques de FK sans lesquelles le registre ne pourrait pas exister, les familles et les proches qui offrent leur soutien, et les donateurs généreux dont les contributions rendent ce travail possible.



Dr Paul Eckford, Ph. D.

Directeur en chef des activités scientifiques
Fibrose kystique Canada



Dr^e Anne Stephenson, M. D.

Directrice médicale
Registre canadien sur la fibrose kystique, Fibrose kystique Canada
Médecin spécialisée en FK
Unity Health Toronto,
St. Michael's Hospital, Toronto


DONNÉES DÉMOGRAPHIQUES



4 445 CANADIENS
ATTEINTS DE FK



34% SONT DES
ENFANTS



66% SONT DES
ADULTES

80
NOUVEAUX
DIAGNOSTICS DE FK



55
PAR LE DÉPISTAGE
NÉONATAL



35% ONT PARCOURU
PLUS DE **100 KM** POUR
RECEVOIR DES SOINS

SOINS ET TRAITEMENT DE LA FK



16 750 CONSULTATIONS
EN CLINIQUE



10 478 JOURS À L'HÔPITAL



5 964 JOURS DE TRAITEMENT
I.V. À DOMICILE



7 TRANSPLANTATIONS



35%

SONT INFECTÉS PAR *PSEUDOMONAS
AERUGINOSA*



33%

DES ADULTES SONT ATTEINTS DE DIABÈTE
ASSOCIÉ À LA FK

SURVIE



ON S'ATTEND À CE QUE LA MOITIÉ DES
CANADIENS NÉS AVEC LA FK AUJOURD'HUI VIVENT
PLUS DE 60 ANS

— RÉSULTATS SUR LA SANTÉ —

63% ENFANTS
(< 2 ANS)


77% ENFANTS
(2 À 17 ANS)

61% ADULTES

ONT UN POIDS ADÉQUAT



97,1%
ENFANTS



73,5%
ADULTES

% MÉDIAN DE LA
FONCTION RESPIRATOIRE

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 fibrose kystique. Étant donné que la plupart des personnes atteintes de la maladie consultent l'une de ces cliniques et qu'elles ont presque toutes autorisé l'utilisation 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 consignent les données.

CRITÈRES D'INCLUSION ET MOTIFS D'EXCLUSION

Ce rapport annuel renferme des données sur les personnes qui ont reçu un diagnostic de fibrose kystique, qui ont consenti à participer au RCFK et pour lesquelles une clinique canadienne de FK a soumis des données pendant l'année civile 2022. Cela inclut celles qui ont reçu le diagnostic de fibrose kystique ou qui sont décédées en 2022. 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. 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.

Les données portant sur des personnes ayant reçu une transplantation pulmonaire avant 2022 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.

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 2022. Pour les besoins du rapport, le sexe fait référence au sexe biologique des personnes participantes, ce qui est différent de l'identité ou de l'expression de genre.

Plusieurs perturbations sont survenues au cours des dernières années en regard des soins habituels de la fibrose kystique 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 FIBROSE KYSTIQUE AU CANADA EN 2022

Fibrose kystique Canada continue de collaborer étroitement avec les cliniques de FK pour consigner les données de 2022 dans le registre malgré les répercussions qui perdurent de la pandémie de COVID-19 et d'autres circonstances atténuantes possibles. Bien que la pandémie de COVID-19 ait sans aucun doute eu des répercussions mesurables sur les soins, il est important de souligner qu'en 2021 et en 2022, 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 et son arrivée sur le marché. 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 la pandémie actuelle de COVID-19 et de l'arrivée de la trithérapie pourraient ressortir de certaines tendances historiques observées dans ce rapport, en particulier dans les sections Résultats de fonction respiratoire, Résultats nutritionnels et Événements liés à des soins de santé.

SOMMAIRE DU REGISTRE CANADIEN SUR LA FIBROSE KYSTIQUE

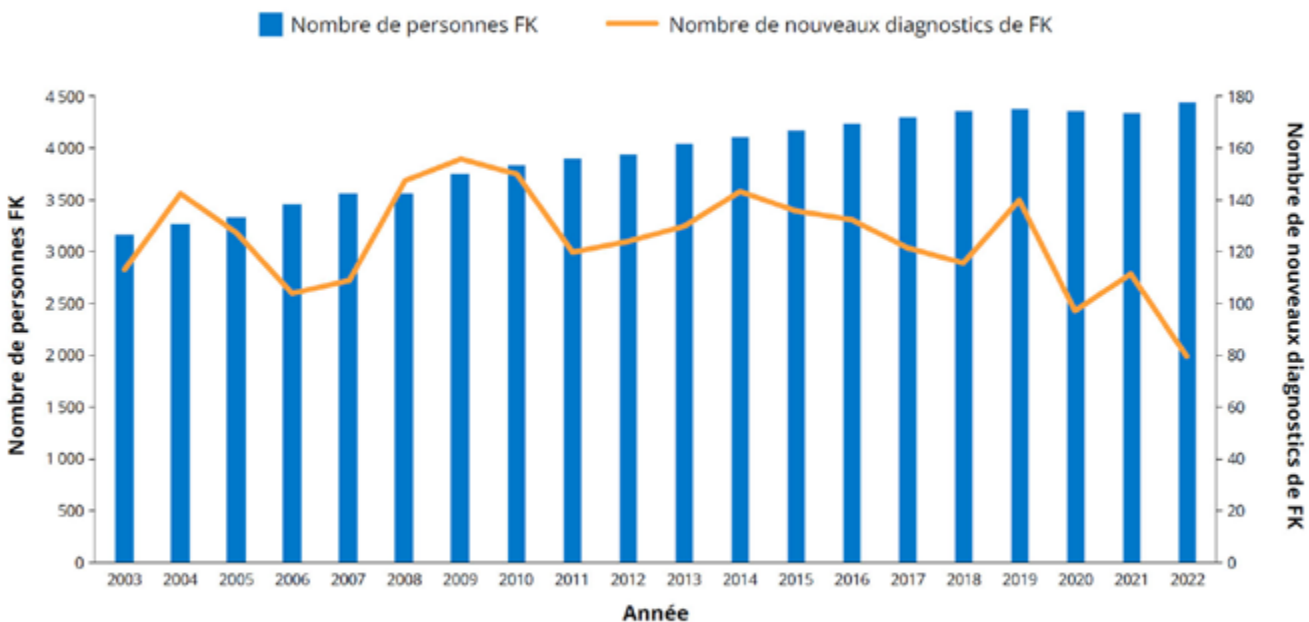
DÉTAIL	2002	2007	2012	2017	2022
Nombre de personnes atteintes de FK sur qui le RCFK a des données	3 396	3 574	3 960	4 298	4 445
Adultes (en %)	47 %	55 %	59 %	61 %	66 %
Femmes (en %)	46 %	47 %	47 %	46 %	46 %
Âge (médian, en ans)	17,2	19,5	21,1	23,0	25,8
Nombre de nouveaux diagnostics	128	109	124	122	80
Génotype connu (en %)	98,3 %	98,6 %	98,9 %	99,2 %	99,1 %
Homozygotes pour la F508del (en %)	52,0 %	50,5 %	49,1 %	47,2 %	45,5 %
Hétérozygotes pour la F508del (en %)	36,9 %	38,2 %	38,9 %	40,5 %	41,4 %
Pourcentage du VEMS prédit (médian)	73,3	71,9	74,8	76,7	82,5
Percentile de l'IMC (médian)	43,0	44,3	44,8	46,3	46,8
IMC (médian)	21,7	21,8	22,1	22,5	23,4
Nombre de transplantations	33	40	38	50	7
Nombre de décès	57	49	43	66	40
Âge médian estimé de survie (sur 5 ans)	36,7	46,4	49,0	51,9	59,9

DONNÉES DÉMOGRAPHIQUES

APERÇU DES CANADIENS ATTEINTS DE FIBROSE KYSTIQUE

En 2022, un total de 4 445 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 : 80 nouveaux diagnostics de fibrose kystique; 1 496 (33,7 %) enfants et 2 949 (66,3 %) adultes; 2 034 (45,8 %) femmes et 2 411 (54,2 %) hommes.

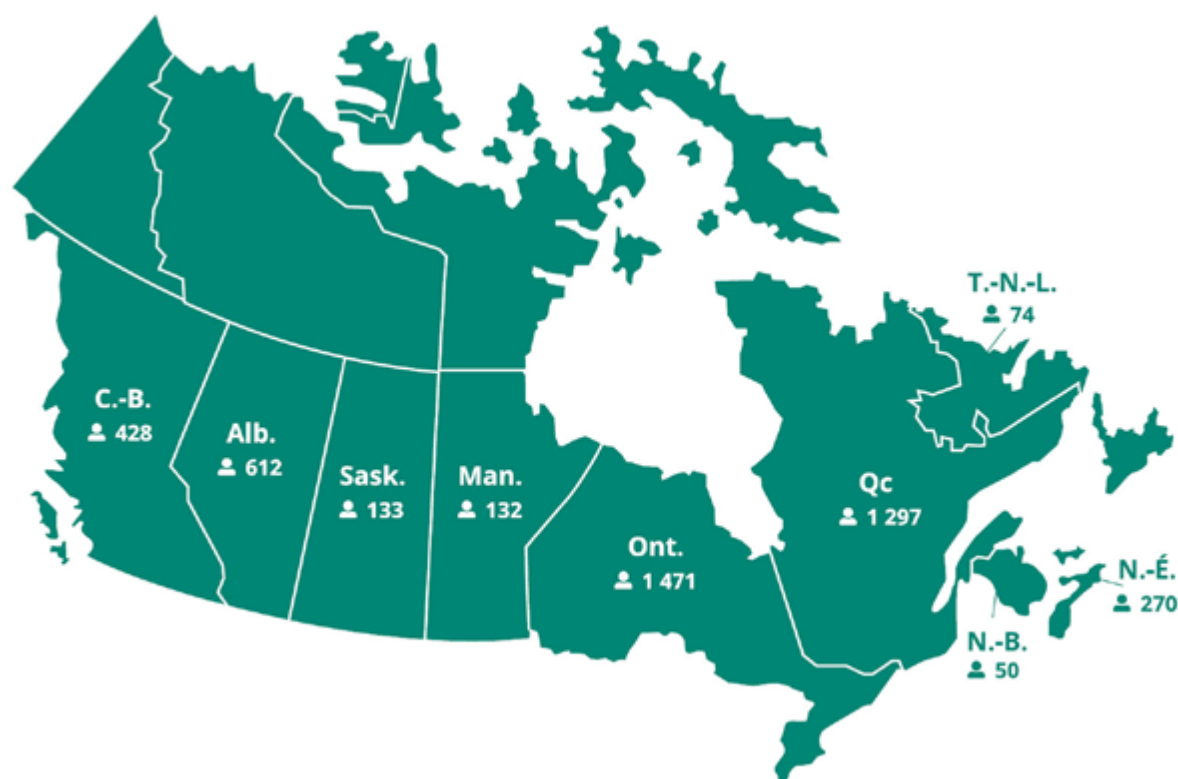
Figure 1 Nombre total de personnes fibro-kystiques et nouveaux diagnostics de FK, 2003 à 2022.



APERÇU DES CANADIENS ATTEINTS DE FIBROSE KYSTIQUE

Dans la figure 2, les données sont rapportées selon la province où les soins cliniques ont été reçus et où les données ont été consignées aux fins du 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 2022 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, 2022.



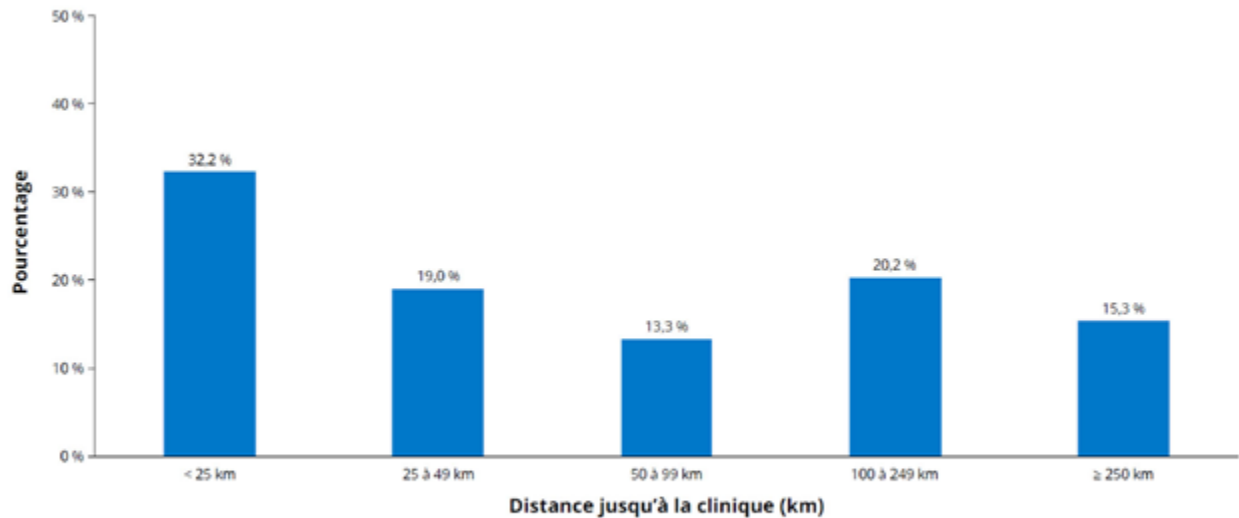
PROVINCE DES SOINS CLINIQUES*	NOMBRE DE PERSONNES FK	FEMMES	HOMMES	ADULTES	ENFANTS
C.-B.	438	185	253	291	147
Alb.	612	286	326	379	233
Sask.	133	56	77	79	54
Man.	132	58	74	72	60
Ont.	1 471	689	782	1 025	446
Qc	1 297	596	701	862	435
N.-B.	50	25	25	34	16
N.-É.	270	125	145	174	96
T.-N.-L.	74	29	45	50	24

* 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.

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 2022, 3 931 (88,4 %) personnes fibro-kystiques avaient au moins une région valide consignée. Bien que 2 013 (51,2 %) personnes pour qui la région était connue aient fréquenté une clinique de FK située à moins de 50 km de leur lieu de résidence, 1 395 (35,5 %) ont dû se déplacer plus de 100 km et 602 (15,3 %) ont dû parcourir plus de 250 km pour recevoir leurs soins (Figure 3).

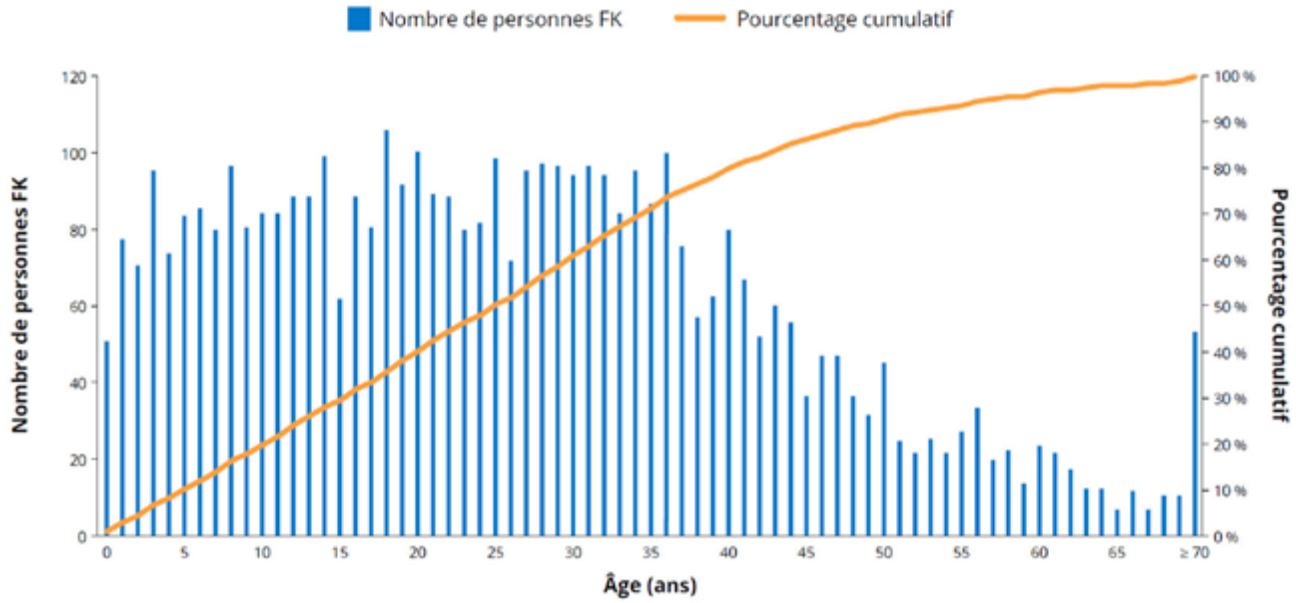
Figure 3 Distance parcourue pour se rendre à une clinique, 2022 (N = 3 931).



RÉPARTITION SELON L'ÂGE

La Figure 4 montre la répartition de l'âge des 4 445 Canadiens fibro-kystiques pour 2022.

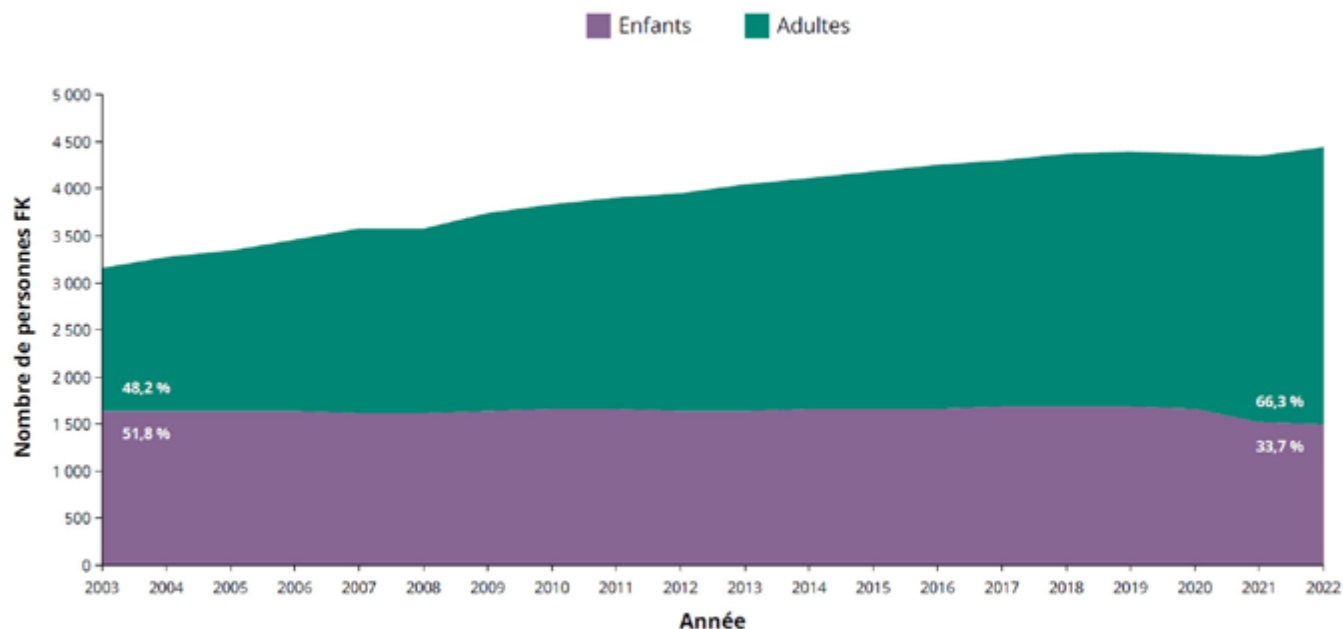
Figure 4 Répartition selon l'âge, 2022 (N = 4 445).



RÉPARTITION SELON L'ÂGE

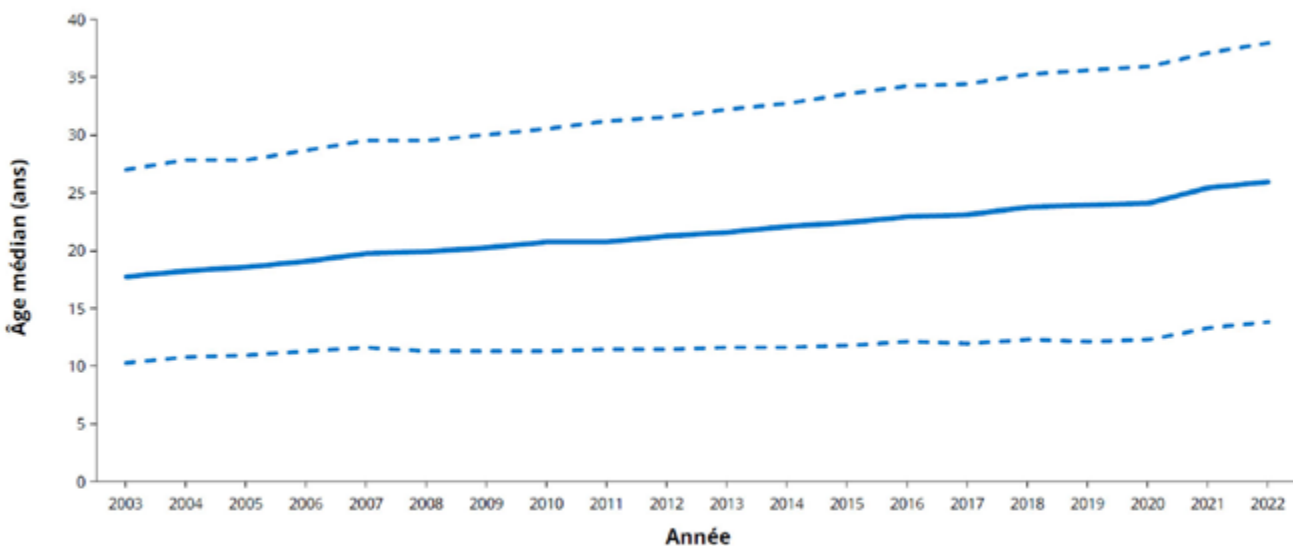
Des améliorations apportées dans le traitement et les soins au cours des dernières décennies ont fait augmenter le nombre d'adultes canadiens atteints de fibrose kystique. Il y a 20 ans, soit en 2003, moins de la moitié de tous les Canadiens fibro-kystiques avaient atteint l'âge adulte (18 ans) (Figure 5). En 2022, 2 949 adultes étaient atteints de FK, représentant 66,3 % de la population canadienne atteinte de FK, et 974 (21,9 %) d'entre eux avaient 40 ans et plus.

Figure 5 Nombre d'enfants et d'adultes, 2003 à 2022.



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 17,5 ans en 2003 à 25,8 ans en 2022 pour les personnes dont on disposait des données (illustré dans la Figure 6 avec le 25^e et le 75^e percentiles d'âge).

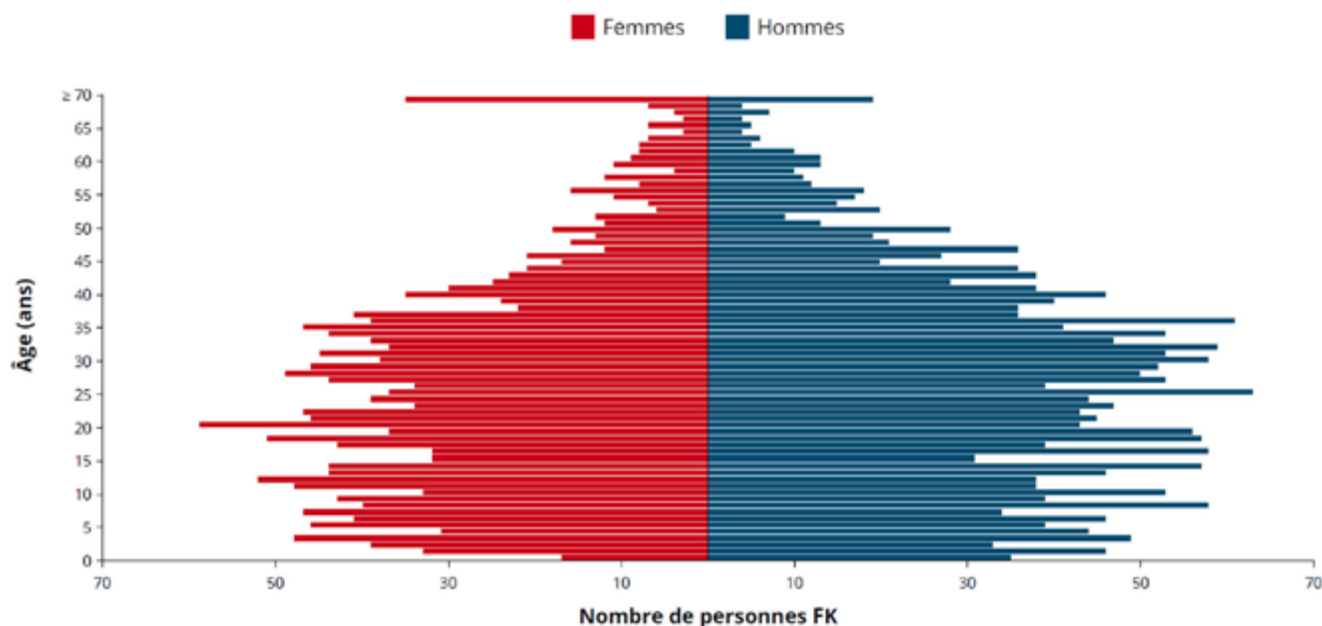
Figure 6 Âge médian, 2003 à 2022.



RÉPARTITION SELON L'ÂGE ET LE SEXE

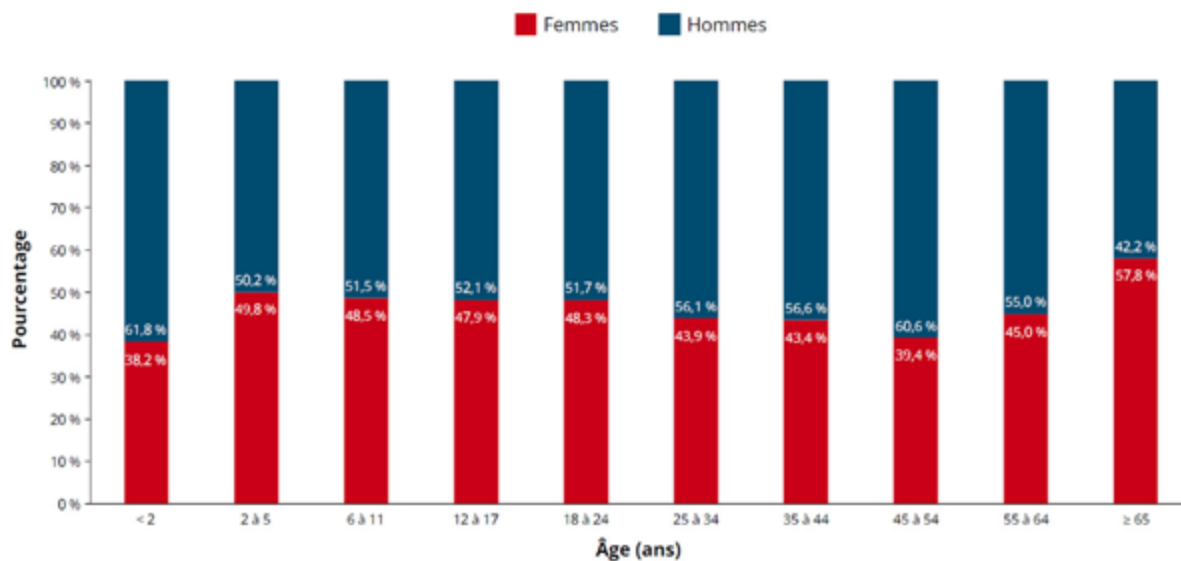
La Figure 7 montre la répartition en fonction de l'âge et du sexe de toutes les personnes pour lesquelles on disposait des données pour 2022.

Figure 7 Répartition selon l'âge et le sexe, 2022 (N = 4 445).



La répartition selon le sexe des personnes atteintes de FK diffère en fonction du groupe d'âge. Comme le montre la Figure 8, les enfants de moins de 18 ans (à l'exception du groupe d'enfants les plus jeunes) étaient assez uniformément répartis entre les sexes, la proportion de garçons augmentant à l'âge adulte et atteignant un pic de 60,6 % dans le groupe d'âge de 45 à 54 ans. Après 55 ans, la proportion de femmes commence à augmenter pour atteindre 57,8 % chez les personnes de 65 ans et plus.

Figure 8 Répartition selon le sexe, par groupes d'âge, 2022 (N = 4 445).



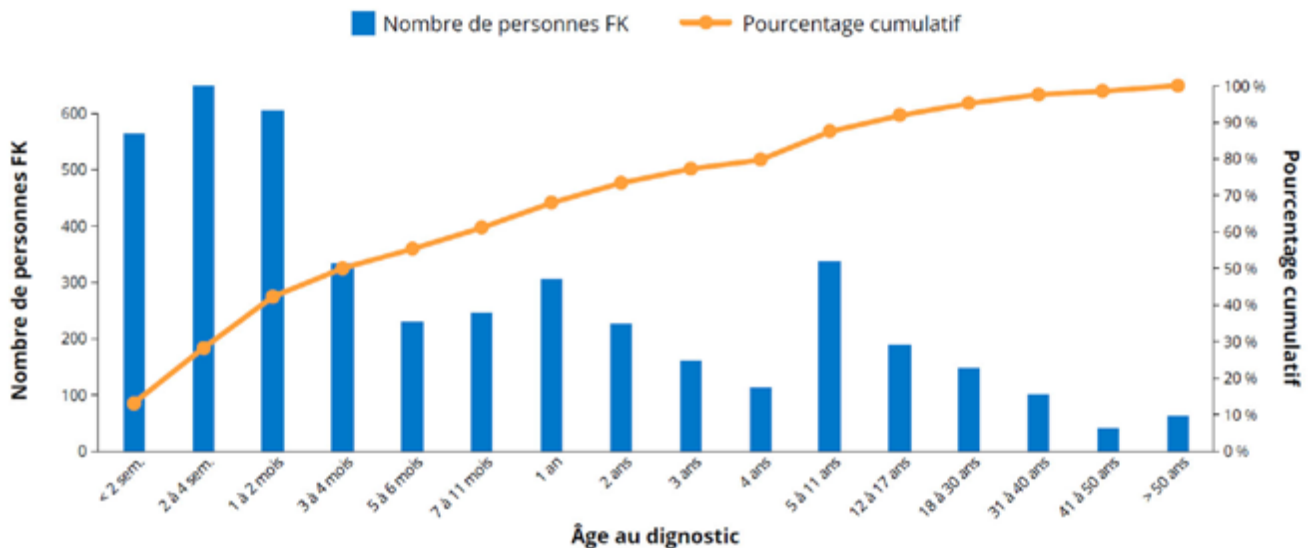
DIAGNOSTIC

Il y a eu 80 nouveaux diagnostics de fibrose kystique qui ont été consignés dans le RCFK en 2022. Parmi ceux-ci, 55 (68,8 %) 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 4 354 (98,0 %) personnes fibro-kystiques sur lesquelles on dispose des données en 2022. Parmi celles-ci, 2 659 (61,1 %) ont reçu le diagnostic avant l'âge de 1 an, et 3 196 (73,4 %) l'ont reçu avant 2 ans (Figure 9). Les diagnostics posés à l'âge adulte (18 ans ou plus) touchent seulement 355 (8,2 %) personnes parmi toutes celles sur qui on dispose de données en 2022.

Figure 9 Âge des personnes fibro-kystiques au diagnostic, 2022 (N = 4 354).



La Figure 10 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 10,1 % 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. Parmi les 375 personnes sur qui on dispose de données en 2022 et qui étaient âgées de moins de 5 ans à la fin de cette année, 50 (13,3 %) n'avaient aucun rapport de dépistage néonatal dans leur dossier.

Figure 10 Pourcentage de tous les nouveaux diagnostics de FK dans le cadre d'un programme de dépistage néonatal, 2007 à 2022.



GÉNOTYPE

La fibrose kystique 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 six 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.

Il faut noter que les porteurs d'une même mutation ou d'une mutation appartenant à la même classe n'auront pas tous les mêmes manifestations cliniques de la fibrose kystique.

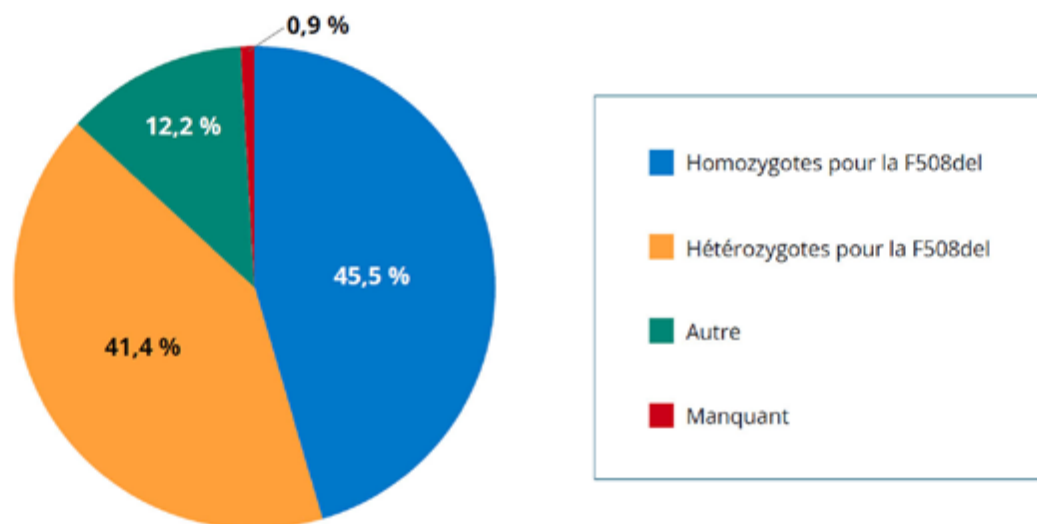
Tableau 1 Classification des mutations du gène *CFTR* selon leurs répercussions sur la protéine CFTR.

CLASSE	RÉPERCUSSIONS SUR LA CFTR	EXEMPLES
I	Absence de production de protéine CFTR fonctionnelle.	<i>G542X, W1282X, 621+1G->T</i>
II	Protéine CFTR anormale et détruite par les cellules avant qu'elle n'atteigne la membrane cellulaire.	<i>F508del, G85E, N1303K</i>
III	Atteinte de la membrane cellulaire par la protéine CFTR, mais canal bloqué.	<i>G551D</i>
IV	Atteinte de la membrane cellulaire par la protéine CFTR, mais canal ne permettant pas au chlorure de circuler comme il le devrait.	<i>R117H, R334W</i>
V	Production de protéine CFTR fonctionnelle, mais en quantité insuffisante.	<i>3849+10kbC->T</i>
VI	Production de protéine CFTR fonctionnelle, mais stabilité de cette protéine réduite à la surface de la cellule.	<i>Q1412X</i>

GÉNOTYPE

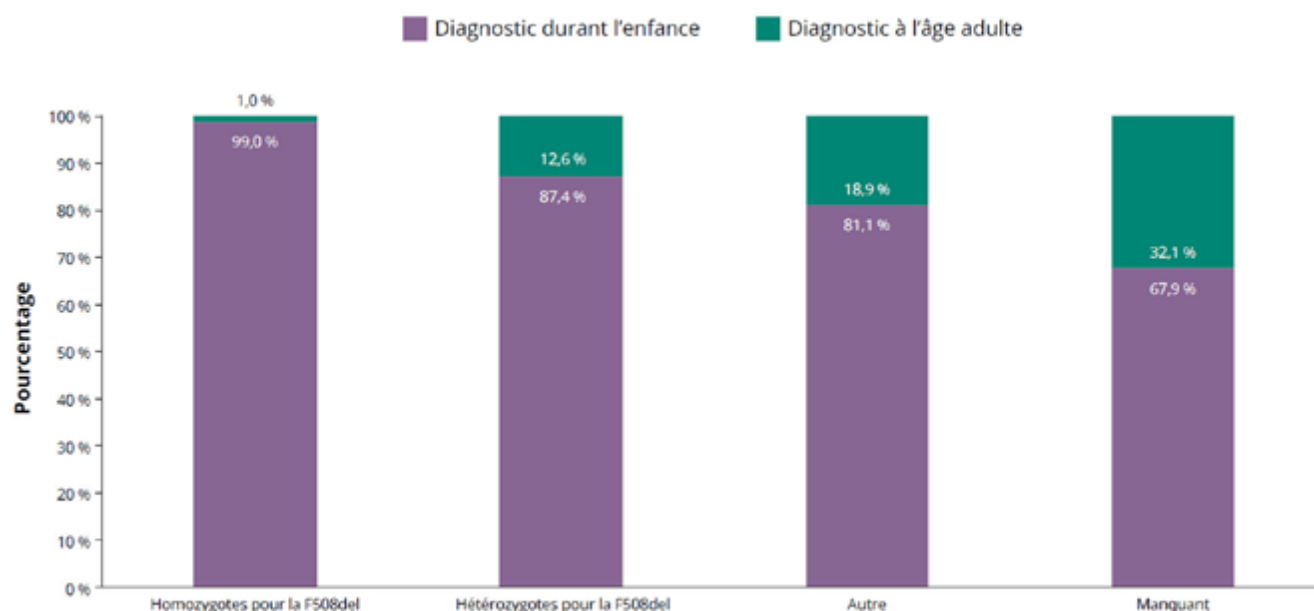
Le registre contient de l'information sur au moins une mutation du gène *CFTR* pour presque toutes (4 404 sur 4 445; 99,1 %) les personnes fibro-kystiques consignées en 2022. Quelque 2 021 (45,5 %) personnes sont porteuses de deux copies de la mutation F508del (homozygotes pour la F508del) et 1 842 (41,4 %) sont porteuses d'une seule copie de cette mutation (hétérozygotes pour la F508del). Au total, près de 87 % sont porteuses d'au moins une copie de la mutation F508del (Figure 11).

Figure 11 Répartition du génotype des personnes fibro-kystiques, 2022 (N = 4 445).



La Figure 12 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 fibrose kystique peuvent n'être diagnostiquées qu'à l'âge adulte. Presque toutes les personnes homozygotes pour la F508del ont reçu le diagnostic durant l'enfance (avant 18 ans).

Figure 12 Répartition du génotype, selon l'âge au diagnostic, 2022 (N = 4 354).



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*, 2022 (N = 4 404).

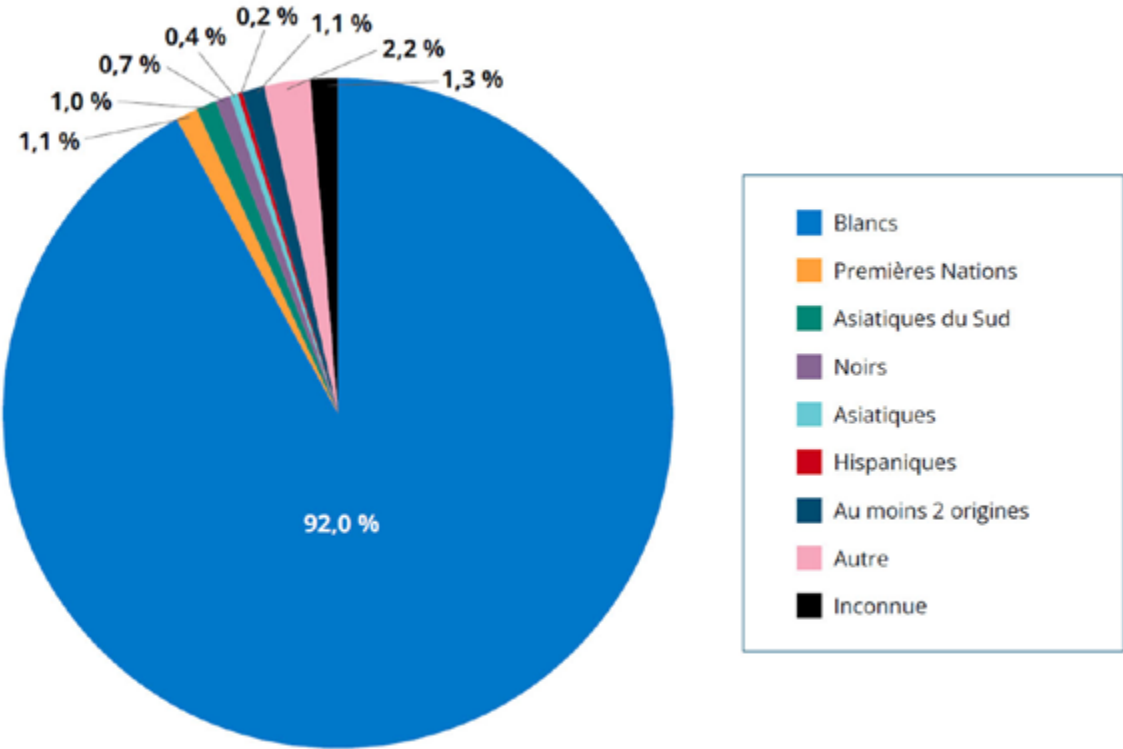
MUTATION	NOMBRE*	POURCENTAGE*	MUTATION	NOMBRE*	POURCENTAGE*
F508del	3 861	87,7 %	1525-1G->A	14	0,3 %
621+1G->T	262	5,9 %	E60X	14	0,3 %
G542X	147	3,3 %	1154insTC	13	0,3 %
G551D	132	3,0 %	2789+2insA	13	0,3 %
L206W	121	2,7 %	3905insT	13	0,3 %
A455E	120	2,7 %	2183AA->G	12	0,3 %
711+1G->T	110	2,5 %	P574H	12	0,3 %
N1303K	88	2,0 %	R347H	11	0,2 %
M1101K	74	1,7 %	394delTT	10	0,2 %
R117H	72	1,6 %	4016insT	10	0,2 %
G85E	68	1,5 %	Q1313X	10	0,2 %
I507del	64	1,5 %	R1066C	10	0,2 %
5T	61	1,4 %	S466X	10	0,2 %
3849+10kbC->T	59	1,3 %	S549N	10	0,2 %
2789+5G->A	51	1,2 %	2622+1G->A	9	0,2 %
P67L	40	0,9 %	L558S	9	0,2 %
1717-1G->A	38	0,9 %	R75X	9	0,2 %
W1282X	38	0,9 %	1078delT	8	0,2 %
R553X	37	0,8 %	711+3A->G	8	0,2 %
S489X	36	0,8 %	L1254X	8	0,2 %
D1152H	29	0,7 %	V456A	8	0,2 %
3199del6	28	0,6 %	V520F	8	0,2 %
R334W	28	0,6 %	3876delA	7	0,2 %
1898+1G->A	26	0,6 %	L218X	7	0,2 %
CFTRdele2,3	25	0,6 %	2184delA	6	0,1 %
Y1092X	25	0,6 %	A559T	6	0,1 %
3659delC	23	0,5 %	D110H	6	0,1 %
2184insA	21	0,5 %	R1070Q	6	0,1 %
R1162X	21	0,5 %	1461ins4	5	0,1 %
R347P	20	0,5 %	D579G	5	0,1 %
R1158X	19	0,4 %	L1077P	5	0,1 %
R560T	19	0,4 %	Q220X	5	0,1 %
Q493X	18	0,4 %	T1299I	5	0,1 %
3272-26A->G	16	0,4 %	TG11	5	0,1 %
3120+1G->A	15	0,3 %	TG13	5	0,1 %
R117C	15	0,3 %	Y569D	5	0,1 %
TG12	15	0,3 %			

* Le nombre et le pourcentage de personnes porteuses d'une mutation précise incluent 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 (92,0 %) des Canadiens fibro-kystiques actuellement identifiés. Dans le pourcentage restant dont l'origine ancestrale (Figure 13) 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 13 Répartition de l'origine ancestrale, 2022 (N = 4 445).



RÉSULTATS DE FONCTION RESPIRATOIRE

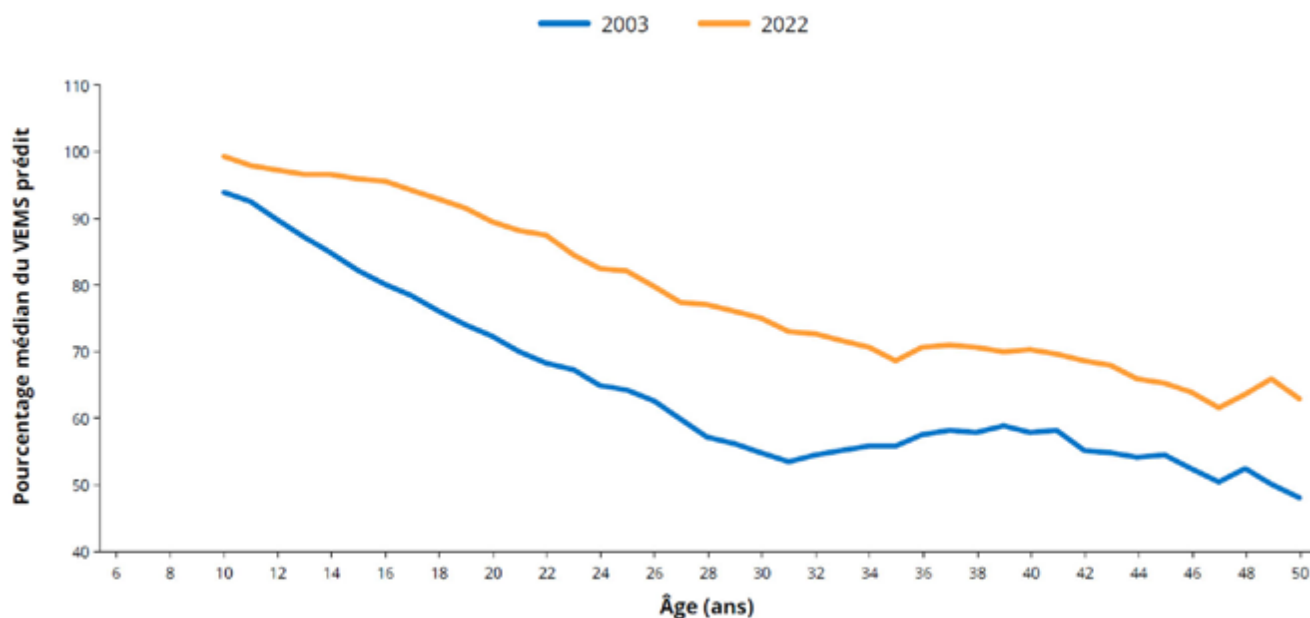
La mesure de la fonction respiratoire est essentielle pour évaluer la santé pulmonaire et en faire le suivi chez les personnes atteintes de fibrose kystique. Même si elle peut être réalisée dès l'âge de 3 ans, les résultats sont plus fiables à partir de 6 ans. Le VEMS (volume expiratoire maximal par 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 2022 et toute valeur de VEMS prédit obtenue en 2022 après une transplantation pulmonaire ont été exclues de la présente section du rapport.

La Figure 14 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 2003, le pourcentage médian du VEMS prédit a augmenté à l'échelle de la population. Le pourcentage médian du VEMS prédit à 26 ans (l'âge médian d'une personne FK en 2022) était de 76,7 % en 2022, comparativement à 57,1 % en 2003, ce qui représente une amélioration de près de 19,6 % au cours des deux dernières décennies.

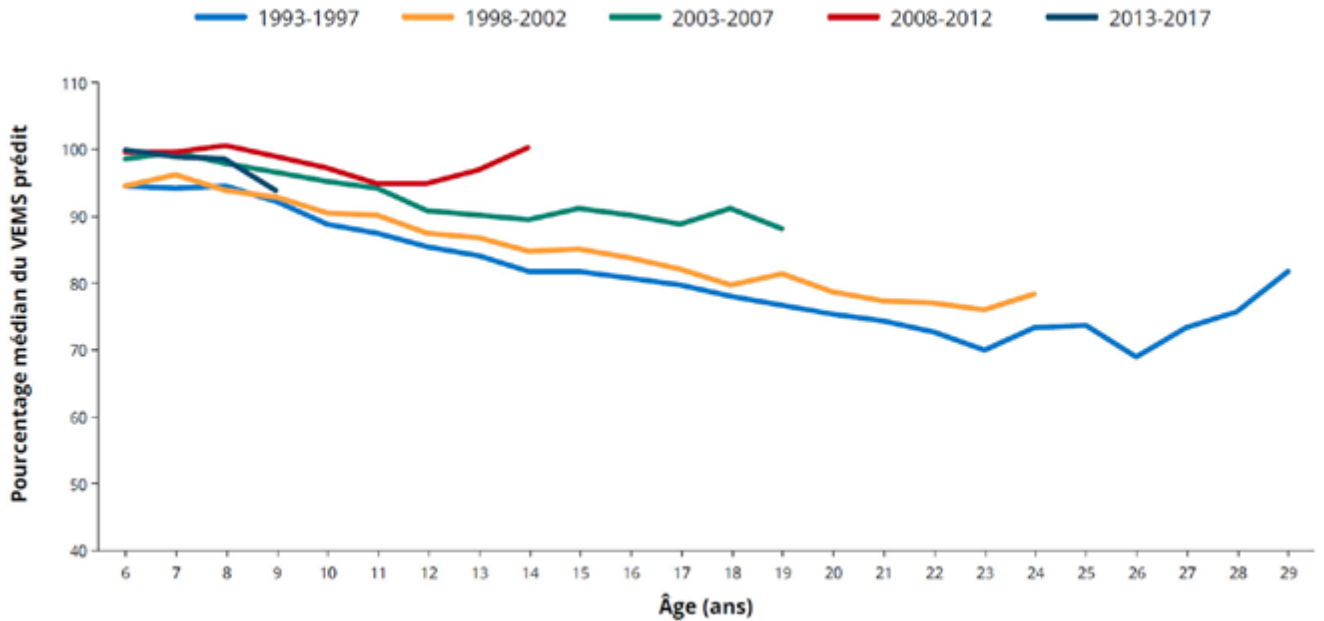
Figure 14 Pourcentage médian du VEMS prédit selon l'âge (moyenne mobile sur 5 ans), 2003 et 2022.



RÉSULTATS DE FONCTION RESPIRATOIRE

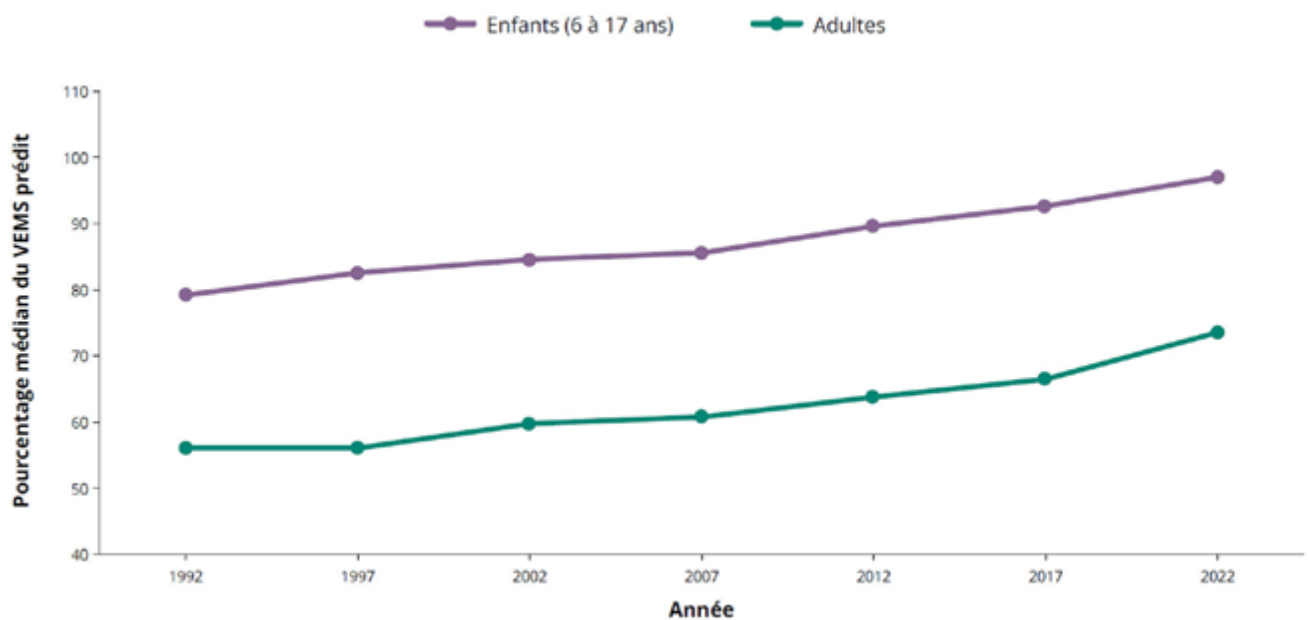
Les personnes nées plus récemment avaient un pourcentage médian du VEMS prédit plus élevé à 6 ans que celles nées plus tôt (Figure 15). Les déviations dans les tendances constatées dans certaines cohortes de naissance plus âgées sont explicables par la petite taille des échantillons vu la méthodologie utilisée pour grouper les âges dans les calculs.

Figure 15 Pourcentage médian du VEMS prédit par cohortes de naissance, 2022.



La Figure 16 montre qu'au fil du temps, le pourcentage du VEMS prédit a augmenté de façon constante dans les deux groupes d'âge et en 2022, cette valeur était de 73,5 % pour les adultes et de 97,1 % pour les enfants (6 à 17 ans).

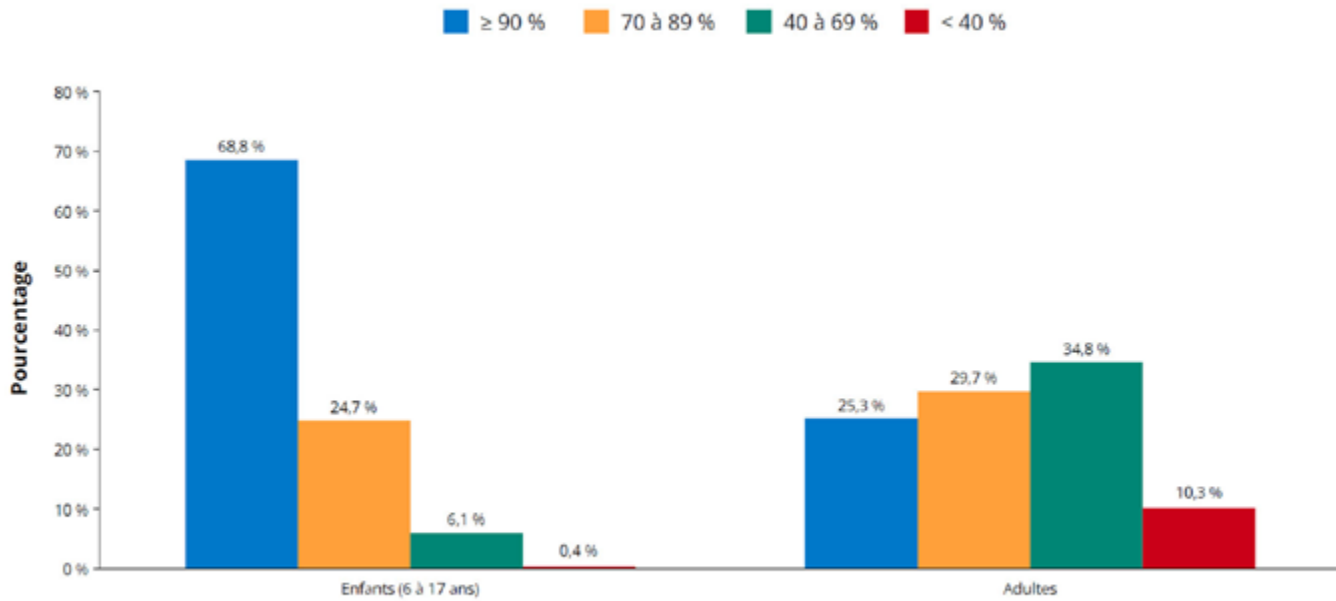
Figure 16 Valeurs du pourcentage médian du VEMS prédit, selon l'âge, de 1992 à 2022.



RÉSULTATS DE FONCTION RESPIRATOIRE

En 2022, des valeurs du VEMS prédit ont été consignées pour 1 071 enfants âgés de 6 à 17 ans et 2 543 adultes. Parmi ceux-ci, 737 (68,8 %) enfants avaient une fonction pulmonaire dont la valeur du VEMS prédit ≥ 90 %, alors que seulement 643 (25,3 %) adultes affichaient une fonction dans cet intervalle (Figure 17).

Figure 17 Fonction pulmonaire selon l'âge, 2022 (N = 1 071 enfants de 6 à 17 ans; N = 2 543 adultes).



RÉSULTATS DE FONCTION RESPIRATOIRE

La Figure 18 et la Figure 19 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 18 Fonction pulmonaire chez les enfants (6 à 17 ans), par sexe, 2022 (N = 518 filles; N = 553 garçons).

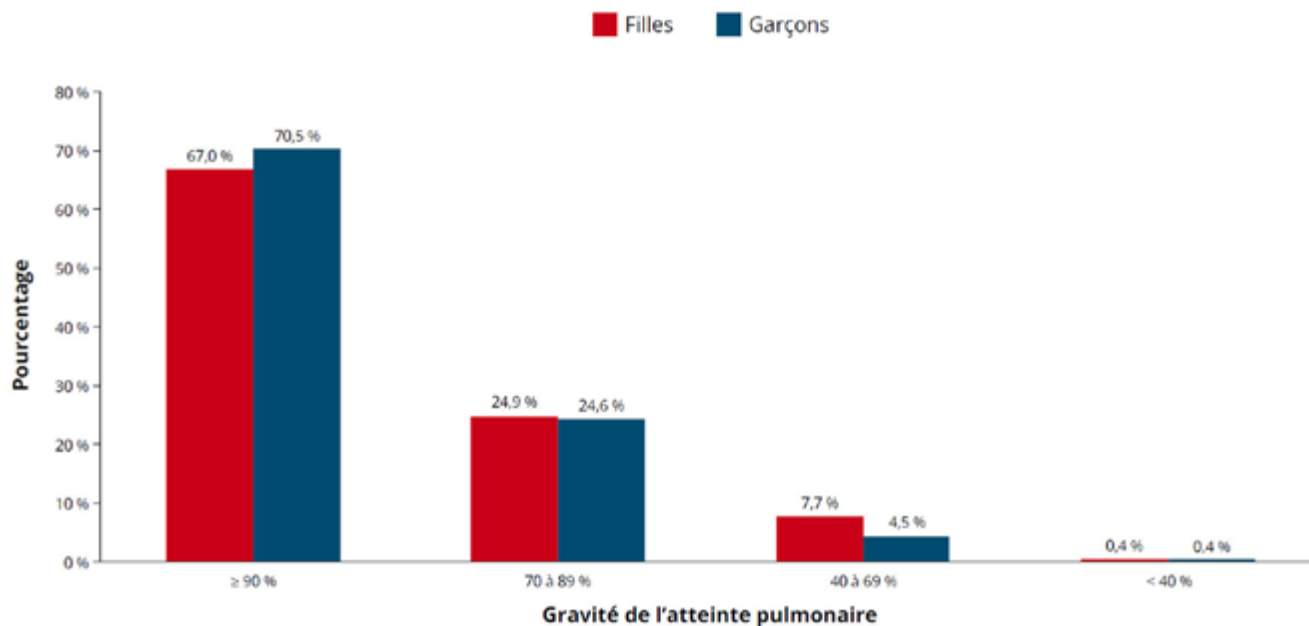
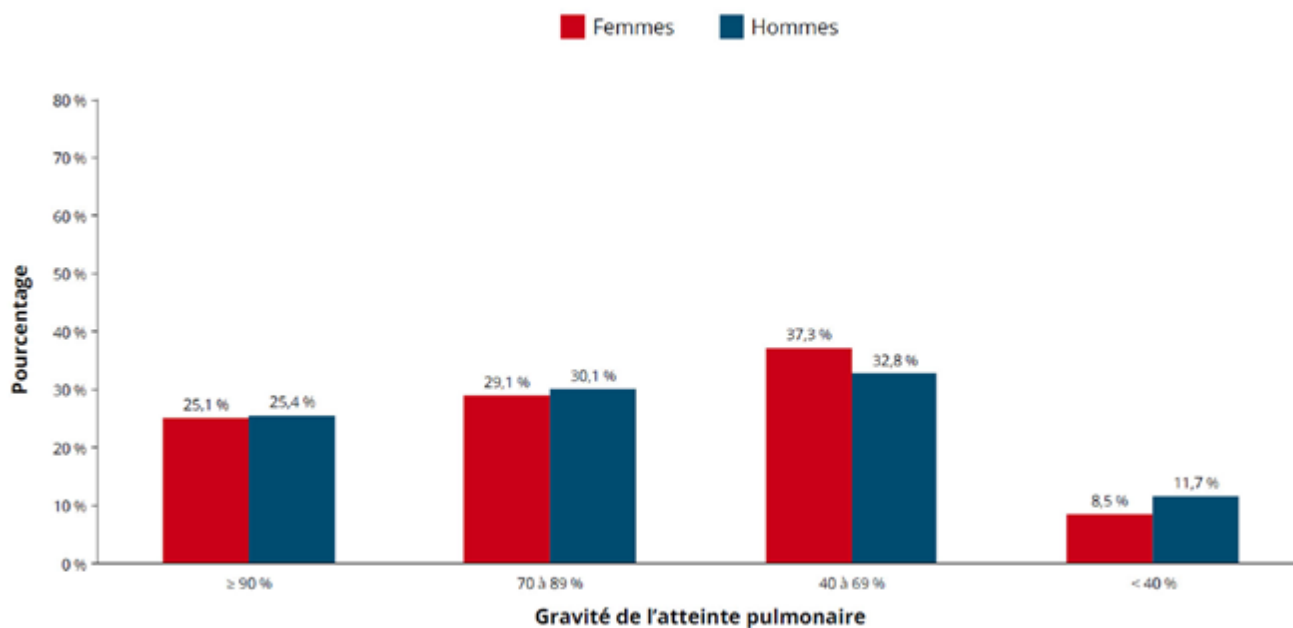


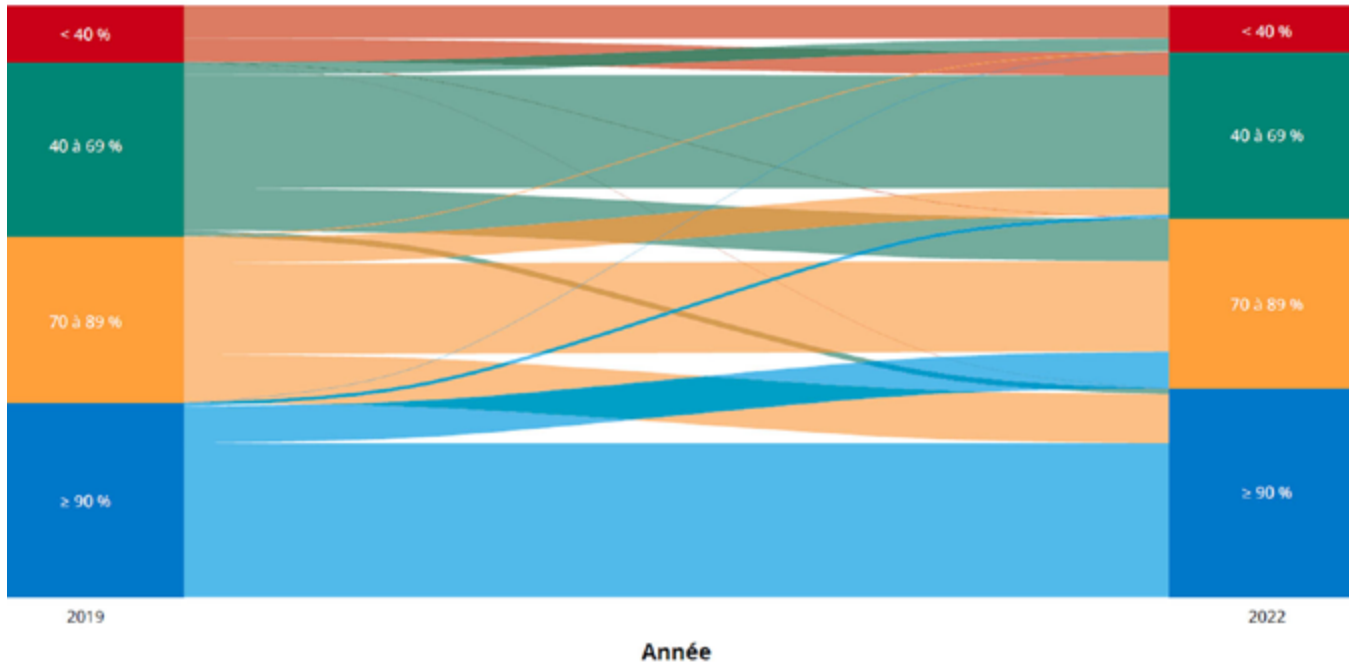
Figure 19 Fonction pulmonaire chez les adultes, par sexe, 2022 (N = 1 130 femmes; N = 1 413 hommes).



RÉSULTATS DE FONCTION RESPIRATOIRE

La Figure 20 montre les variations entre les catégories de fonction pulmonaire de 2019 à 2022. Parmi les 3 133 personnes pour qui une valeur de VEMS prédit était consignée pour les deux années, la grande majorité (65,9 %) n'avait pas changé de catégorie de fonction pulmonaire, 642 (20,5 %) personnes avaient connu une amélioration d'au moins une catégorie, toutefois 425 (13,6 %) avaient subi un déclin de la fonction pulmonaire, baissant d'au moins une catégorie. Il est important de noter que de nombreuses personnes ont commencé un traitement modulateur hautement efficace au cours de cette période.

Figure 20 Variations entre les catégories de fonction pulmonaire, 2019 à 2022 (N = 3 133).



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 2022, 3 671 (83,4 %) personnes fibro-kystiques étaient considérées comme en insuffisance pancréatique, et 731 (16,6 %) ne l'étaient pas (considérées comme en suffisance pancréatique), comme le montre la Figure 21. Chez les personnes de 40 ans ou plus, 262 (27,2 %) présentaient une suffisance pancréatique (Figure 22).

Figure 21 Fonction pancréatique, 2022 (N = 4 402).

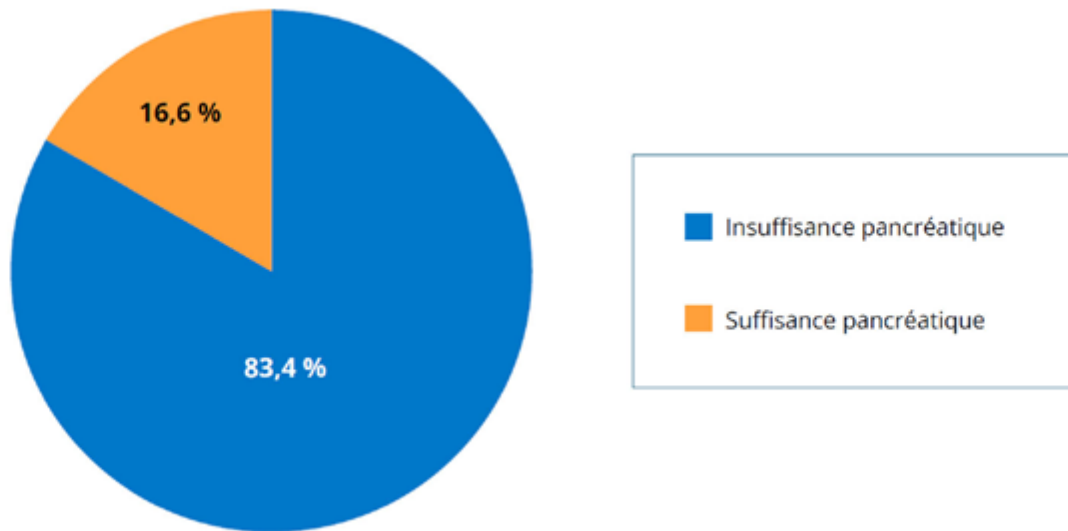
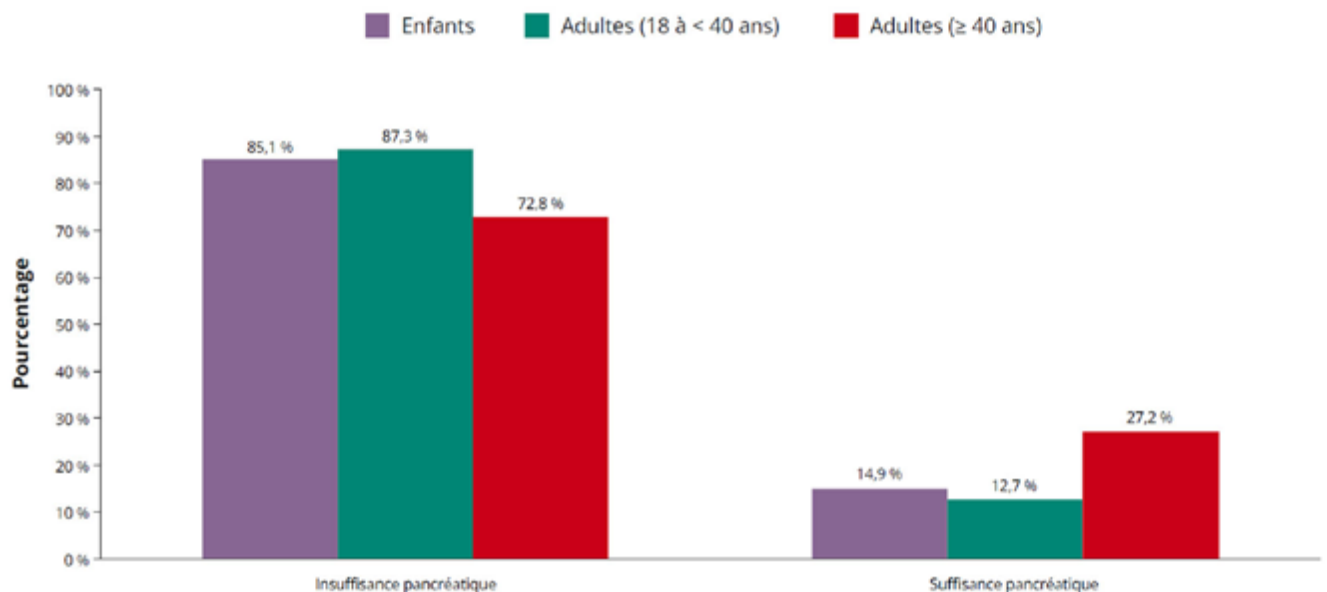


Figure 22 Fonction pancréatique, selon l'âge, 2022 [N = 1 472 enfants; N = 1 966 adultes (18 à 39 ans); N = 964 adultes (≥ 40 ans)].



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 tableaux de croissance pour calculer les 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 2022 et tout pourcentage de l'IMC obtenu en 2022 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.

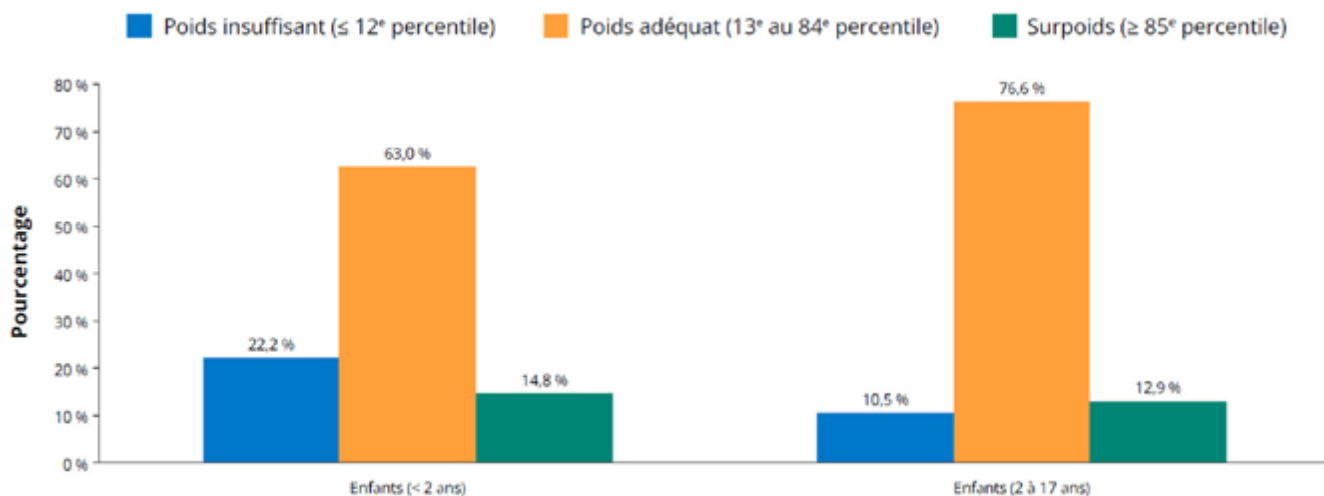
Tableau 3 Catégories de percentiles d'IMC.

CATÉGORIES	PLAGES
Poids insuffisant	≤ 12 ^e percentile
Poids adéquat	> 12 ^e percentile à < 85 ^e percentile
Surpoids	≥ 85 ^e percentile

En 2022, on a consigné des données sur le percentile de l'IMC pour 189 enfants de moins de 2 ans et 1 380 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 38,2^e et de 48,1^e, respectivement. Le 50^e percentile d'IMC est l'objectif national pour les enfants fibro-kystiques, et en 2022, 38,1 % des enfants de moins de 2 ans et 47,5 % 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 23, chez les enfants pour qui des percentiles de l'IMC étaient connus, 119 (63,0 %) âgés de moins de 2 ans et 1 057 (76,6 %) âgés de 6 à 17 ans avaient un poids adéquat (pas d'insuffisance ni de surpoids).

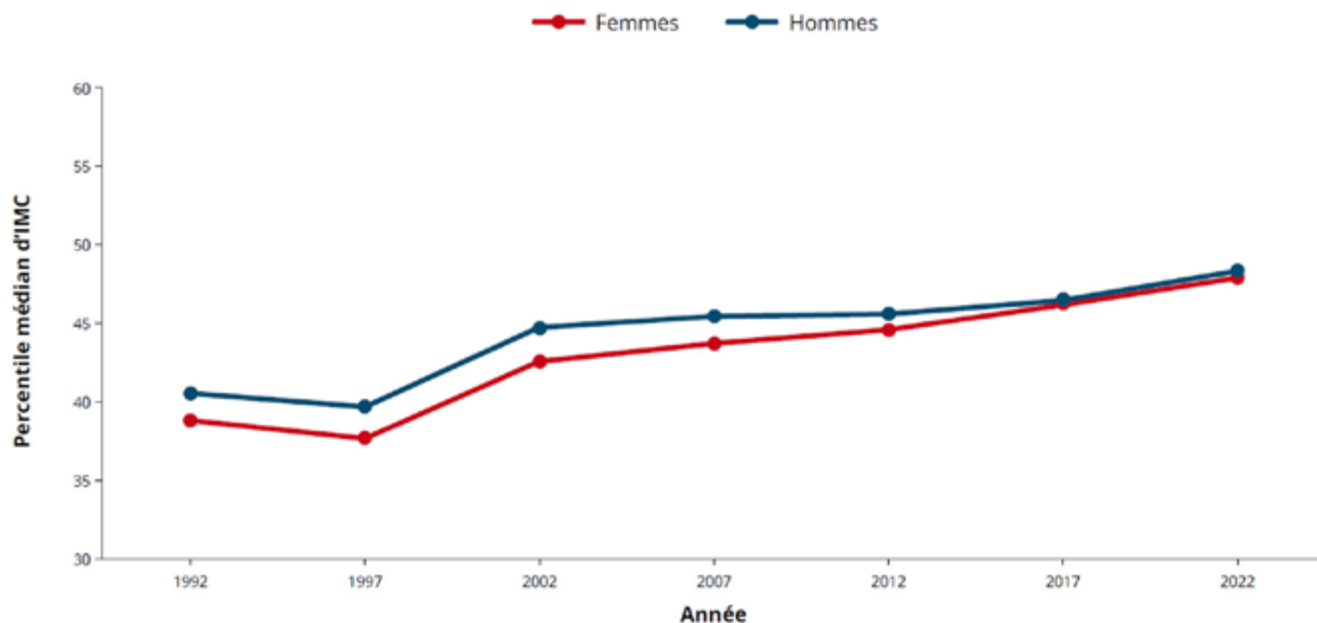
Figure 23 Percentiles d'IMC des enfants, 2022 (N = 189 enfants de < 2 ans; N = 1 380 enfants de 2 à 17 ans).



PERCENTILES DE L'INDICE DE MASSE CORPORELLE (IMC)

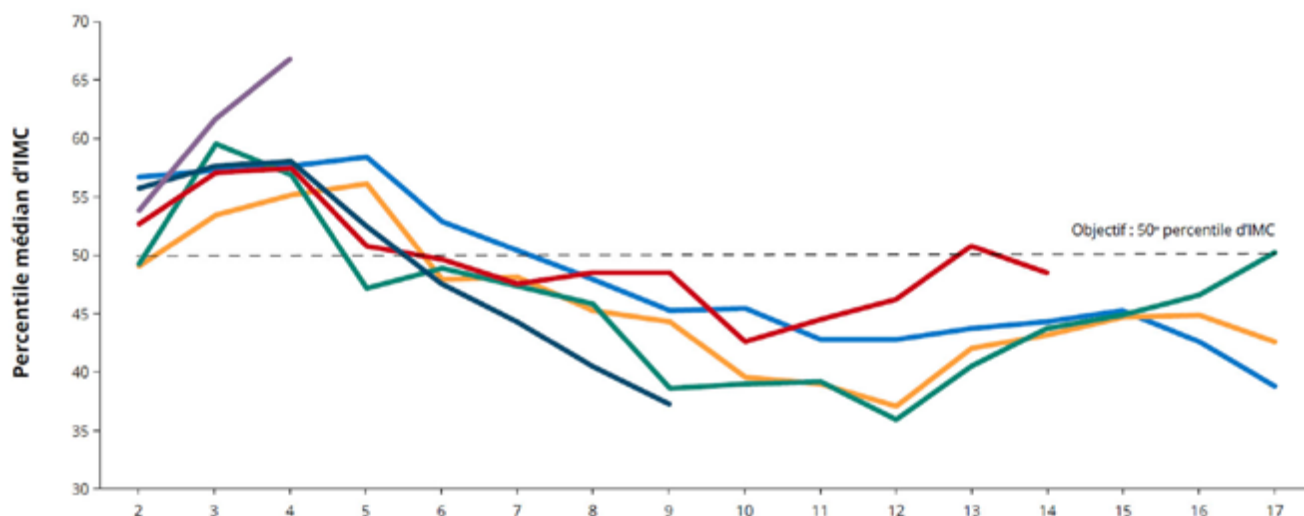
Tant chez les garçons que les filles, les percentiles médians d'IMC ont augmenté au fil du temps (Figure 24). Alors que les percentiles médians d'IMC étaient légèrement plus élevés dans les premières années chez les garçons, l'écart entre les sexes a diminué au fil des ans.

Figure 24 Percentiles médians d'IMC pour les enfants de 2 à 17 ans, par sexe, 1992 à 2022.



La Figure 25 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 25 Percentiles médians d'IMC pour les enfants de 2 à 17 ans, par cohortes de naissance, 2022.



PERCENTILES DE L'INDICE DE MASSE CORPORELLE (IMC)

La Figure 26 et la Figure 27 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 26 Catégories de percentiles d'IMC pour les enfants (< 2 ans), par sexe, 2022 (N = 79 filles; N = 110 garçons).

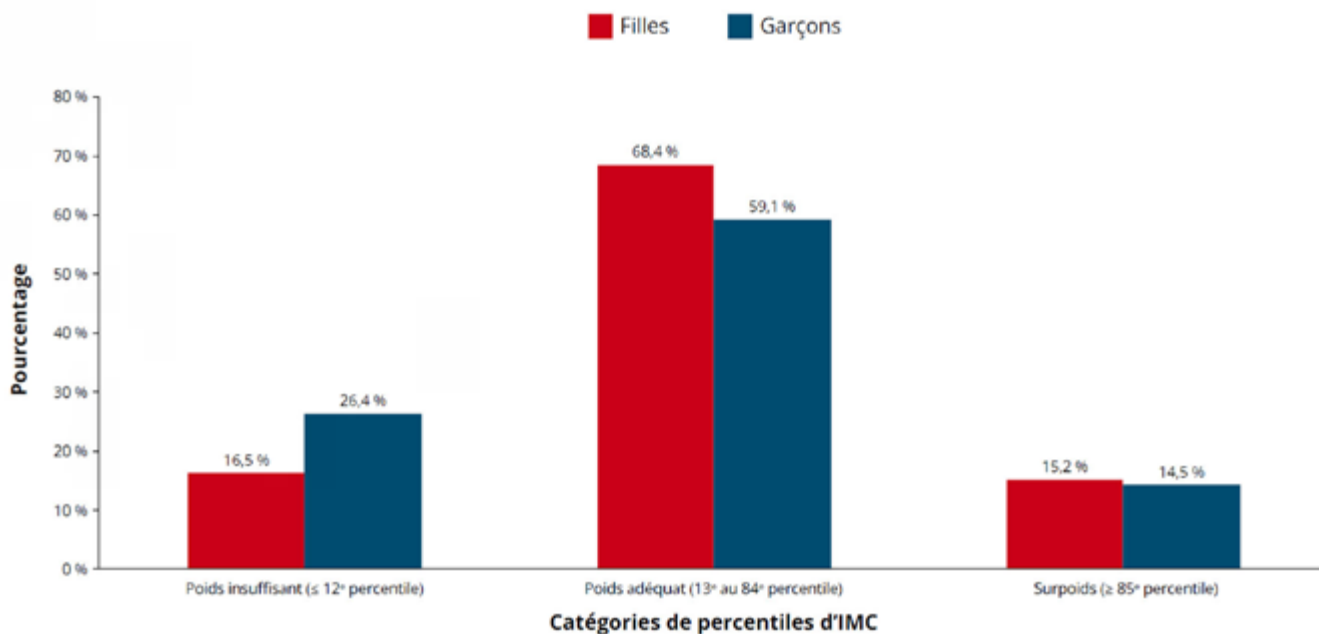
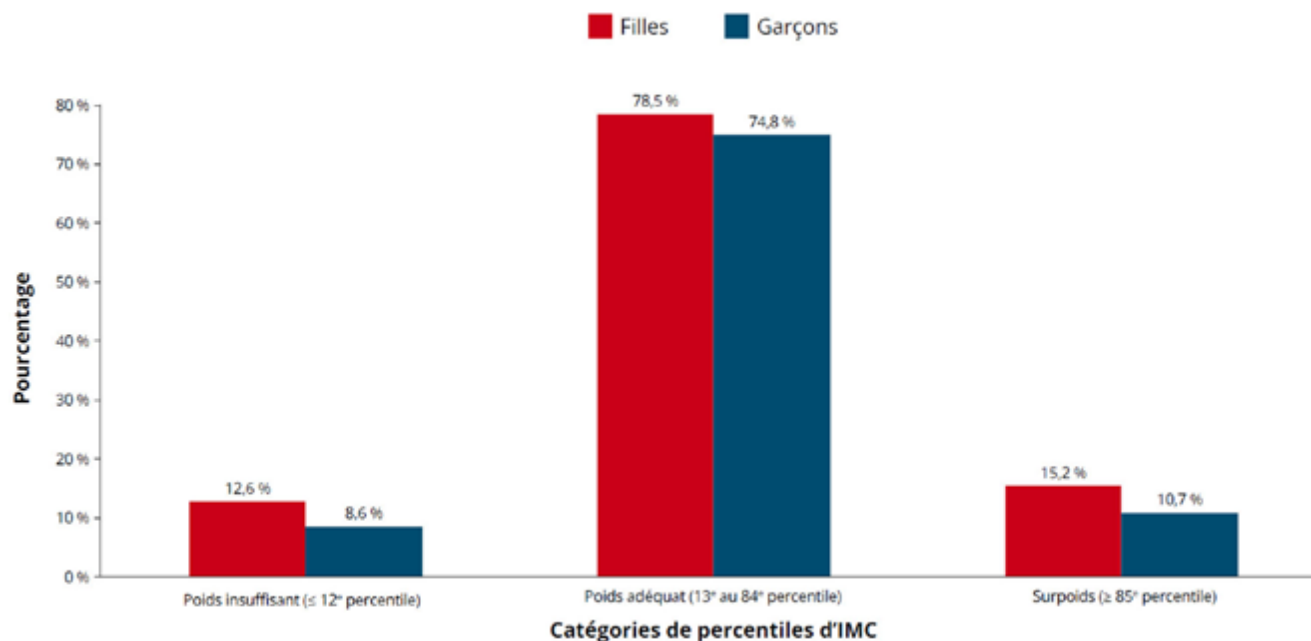


Figure 27 Catégories de percentiles d'IMC pour les enfants (2 à 17 ans), par sexe, 2022 (N = 669 filles; N = 771 garçons).



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, 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 2022 et tout pourcentage de l'IMC obtenu en 2022 après une transplantation pulmonaire ont été exclus de la présente section du rapport.

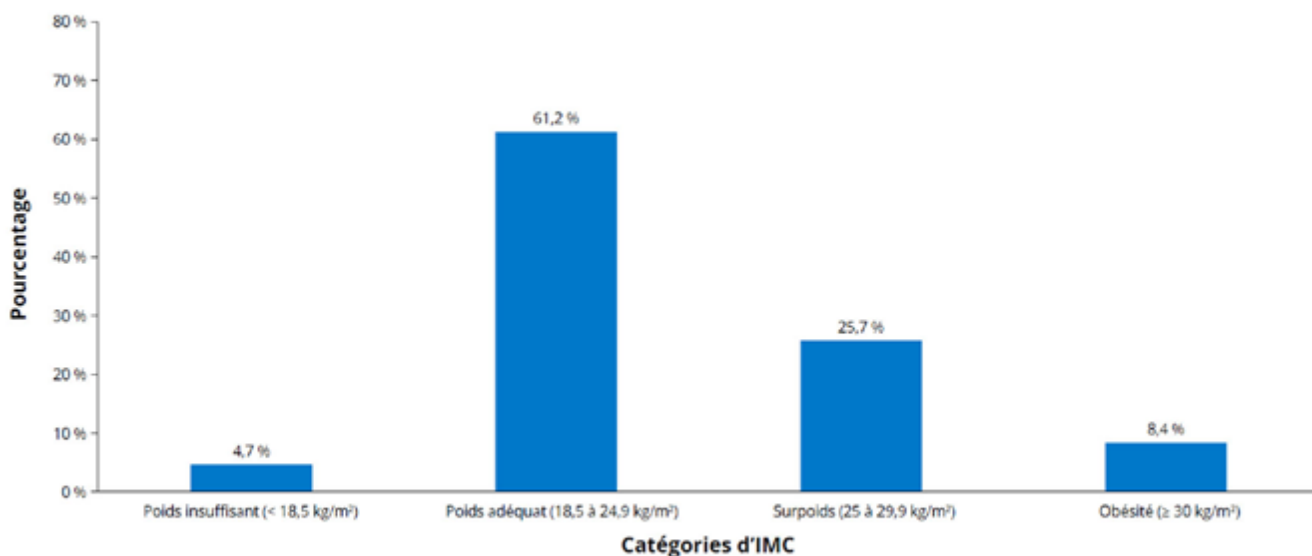
Le Tableau 4 ci-dessous décrit les catégories d'IMC et leurs plages, définies selon les lignes directrices de l'OMS⁶. Ces lignes directrices ont été mises à jour en 2016, par conséquent les plages de chaque catégorie d'IMC diffèrent de celles des rapports antérieurs à 2016.

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

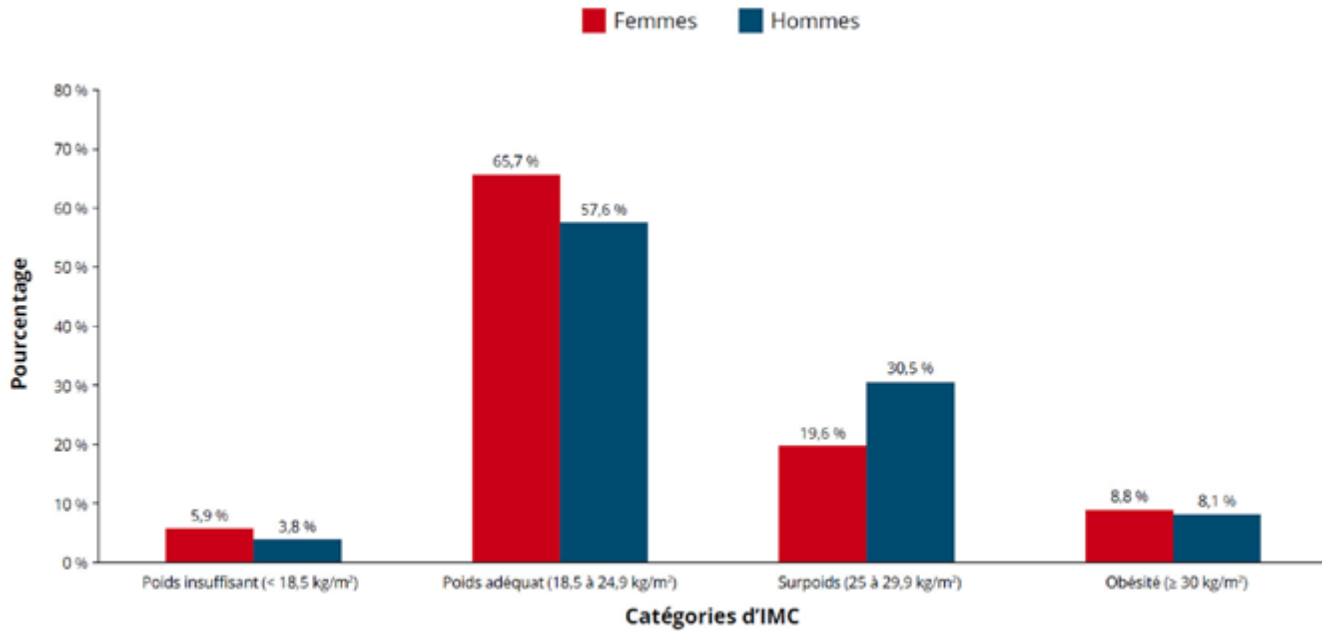
En 2022, on a consigné des données sur l'IMC pour 2 537 adultes (18 ans et plus). Parmi ceux-ci, 1 553 (61,2 %) avaient un poids adéquat, alors que 120 (4,7 %) étaient considérés comme en insuffisance pondérale et 864 (34,1 %), en surpoids ou obèses (Figure 28).

Figure 28 Catégories d'IMC pour les adultes, 2022 (N = 2 537).



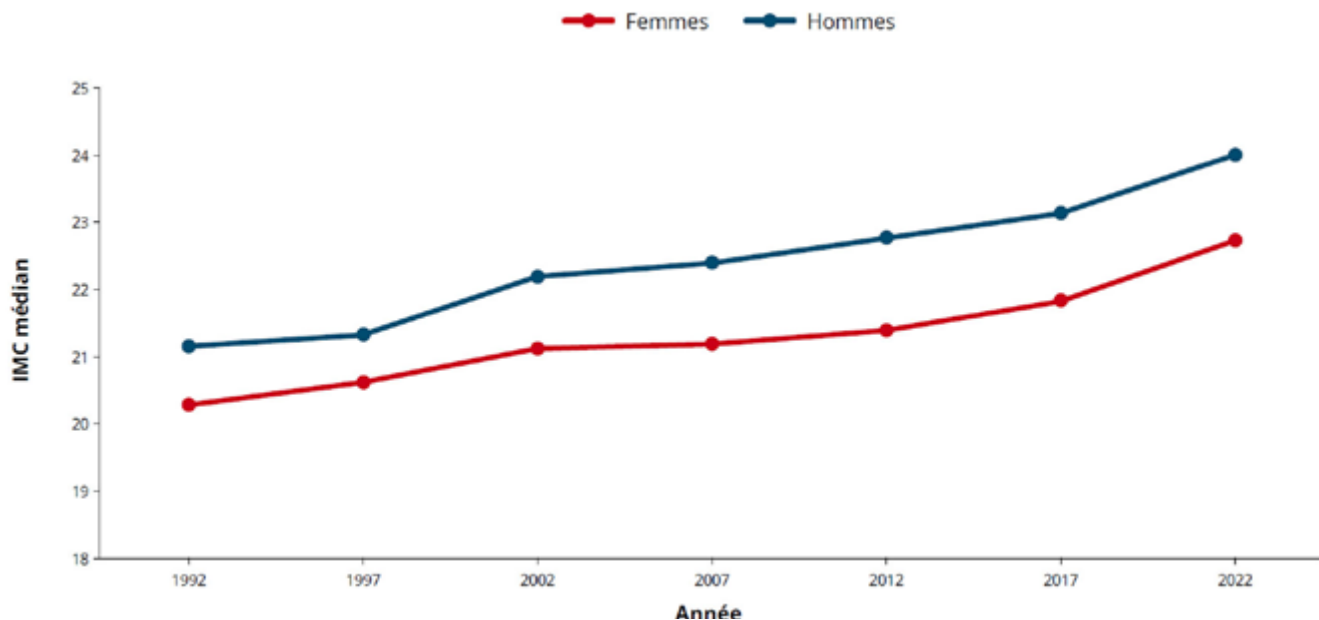
La Figure 29 montre la répartition en fonction de l'IMC pour les hommes et les femmes adultes. Les personnes athlétiques pouvaient avoir un IMC plus élevé en raison du poids associé à une masse musculaire plus importante. En 2022, 67 femmes (5,9 %) étaient considérées comme ayant un poids insuffisant par rapport à 53 hommes (3,8 %); par ailleurs, 321 femmes (28,4 %) étaient considérées comme étant en surpoids ou obèses, comparativement à 543 hommes (38,6 %).

Figure 29 Catégories d'IMC pour les adultes, par sexe, 2022 (N = 1 131 femmes; N = 1 406 hommes).



L'IMC médian a augmenté de façon constante au cours des 30 dernières années au sein de la population d'adultes fibro-kystiques, chez les deux sexes, l'augmentation la plus marquée étant survenue au cours des cinq dernières années (Figure 30).

Figure 30 IMC médian pour les adultes, par sexe, 1992 à 2022.



IMC

La Figure 31 et la Figure 32 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. Tant chez les femmes que chez les hommes, on remarque surtout que le pourcentage de personnes considérées comme obèses a dépassé celui des personnes en insuffisance pondérale.

Figure 31 Catégories d'IMC des hommes adultes, 1992 à 2022.

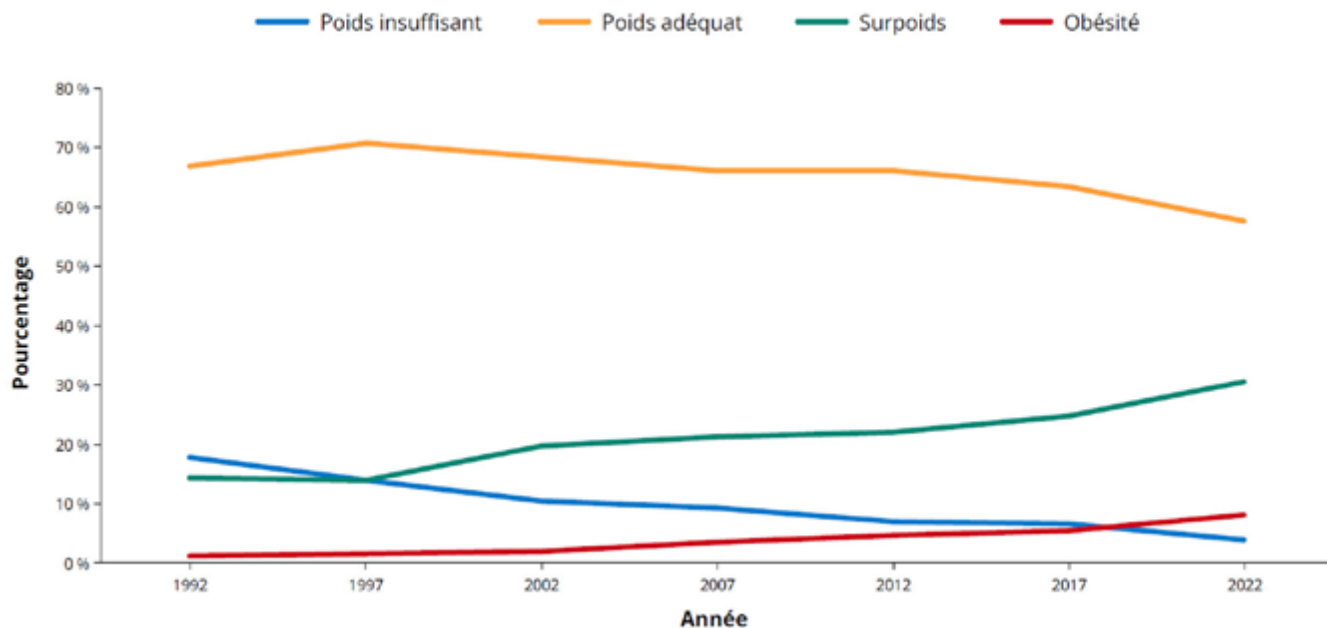
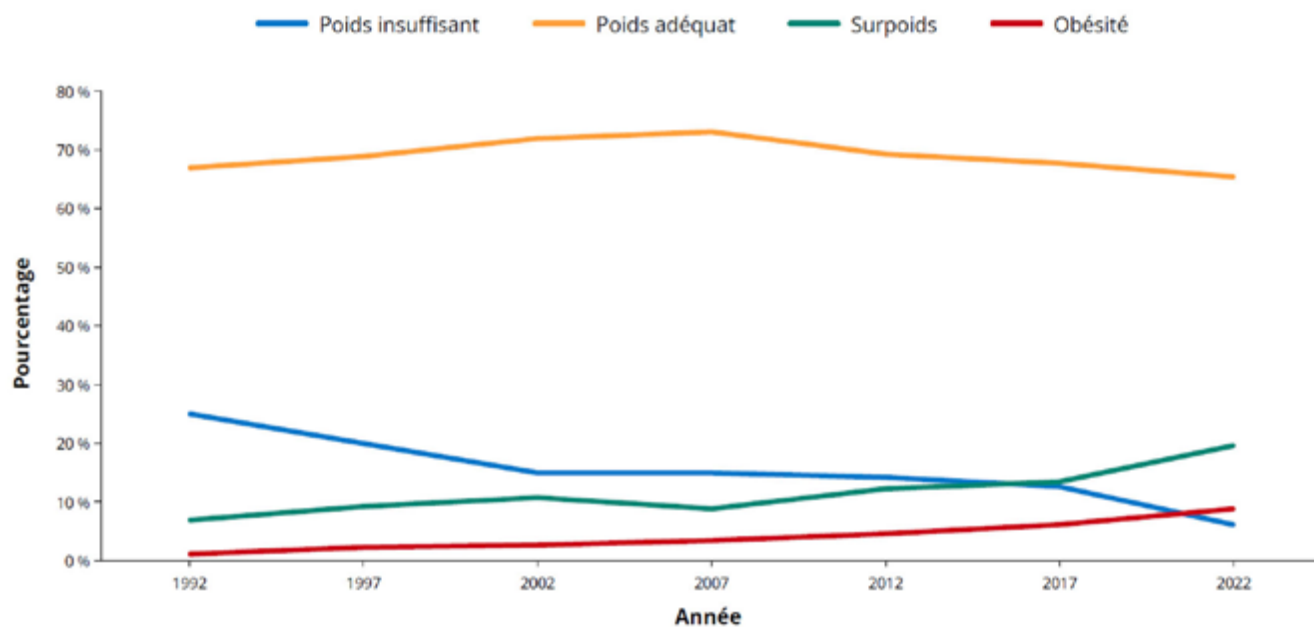


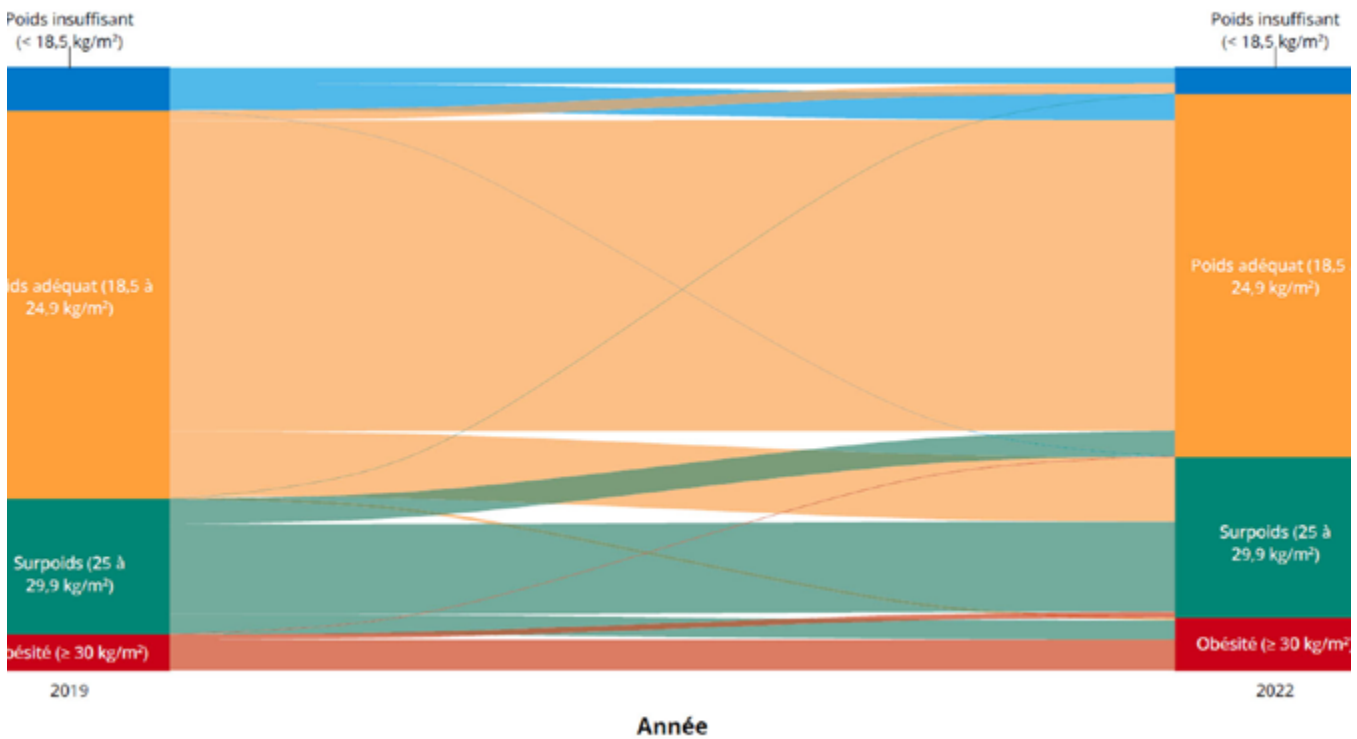
Figure 32 Catégories d'IMC des femmes adultes, 1992 à 2022.



IMC

La Figure 33 montre les variations dans les catégories d'IMC de 2019 à 2022. Parmi les 2 071 adultes sur qui on dispose d'une valeur d'IMC pour ces deux années, la grande majorité (74,1 %) n'a pas changé de catégorie nutritionnelle. Quelque 143 (6,9 %) personnes sont passées à une catégorie inférieure, et 393 (19,0 %) sont passées à une catégorie d'au moins un échelon supérieur. Fait à noter, 232 (11,2 %) personnes qui étaient considérées comme ayant un poids adéquat en 2019 sont devenues en surpoids ou obèses en 2022. Il est important de noter que de nombreuses personnes ont commencé un traitement modulateur hautement efficace au cours de cette période.

Figure 33 Variations entre les catégories d'IMC chez les adultes, 2019 à 2022 (N = 2 071).



INFECTIONS RESPIRATOIRES

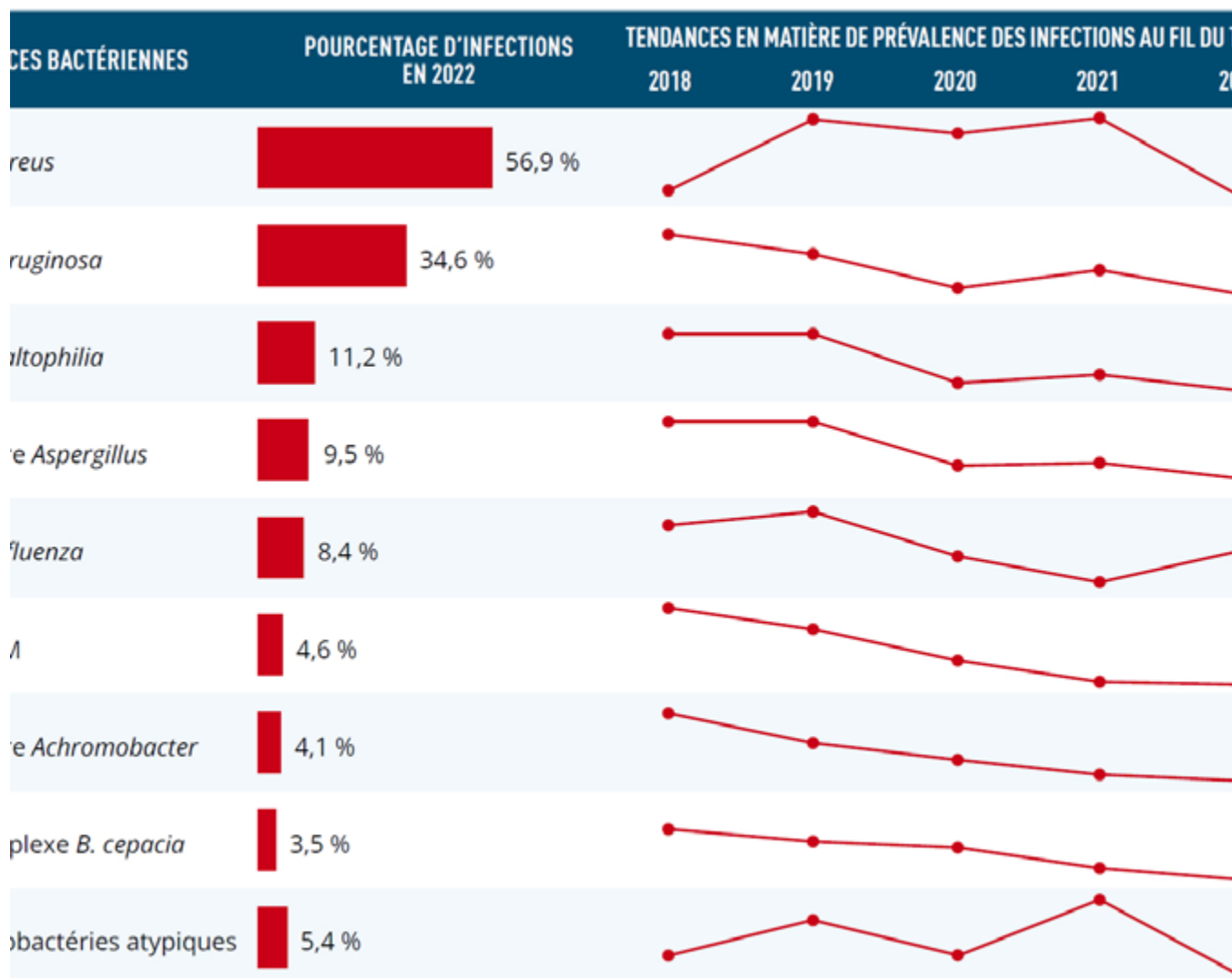
Dans la présente section, les personnes ont été regroupées selon l'âge qu'elles avaient au moment du prélèvement. La prévalence a été définie comme au moins un résultat positif pour chaque espèce bactérienne, et a été calculée parmi les personnes qui avaient fourni au moins un échantillon microbiologique ou mycobactérien en 2022.

Les personnes qui ont reçu une transplantation pulmonaire avant 2022 et tout prélèvement obtenu en 2022 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 2022, 3 745 (84,3 %) 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 2 131 (56,9 %) et 1 297 (34,6 %) personnes, respectivement (Tableau 5). La Figure 34 montre plus en détail les tendances en matière de prévalence des infections respiratoires.

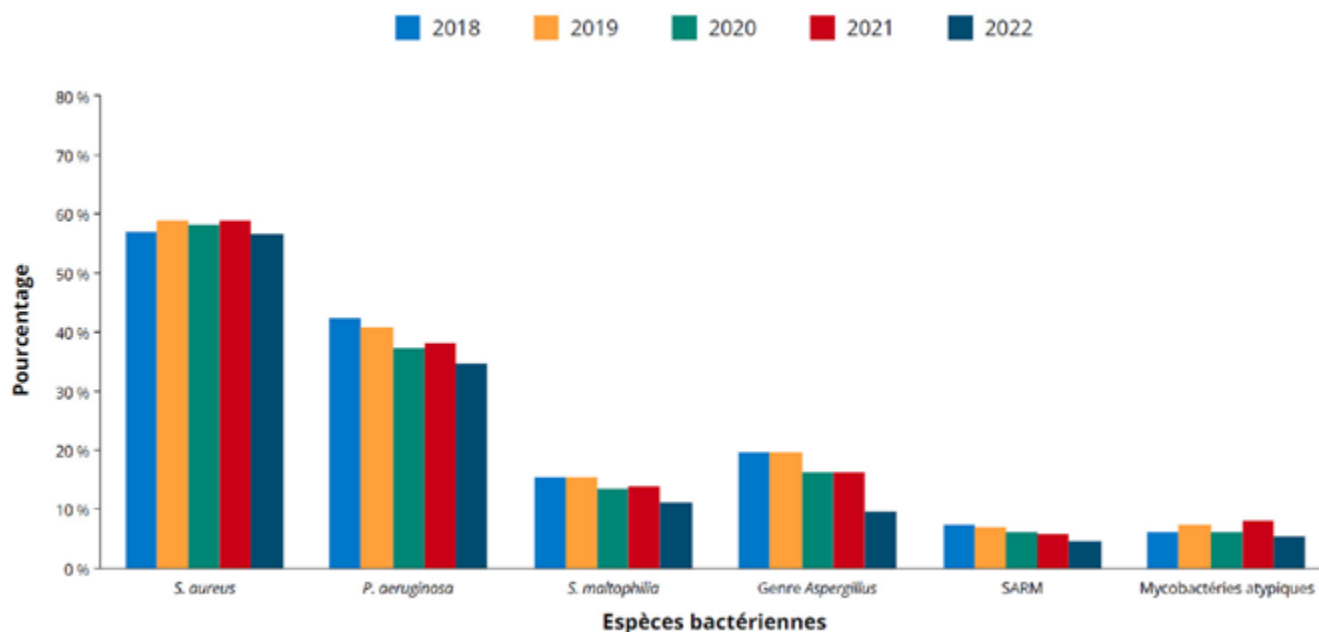
Tableau 5 Tendances en matière de prévalence des infections respiratoires, 2018 à 2022 (N = 3 745).



ESPÈCES BACTÉRIENNES COURANTES

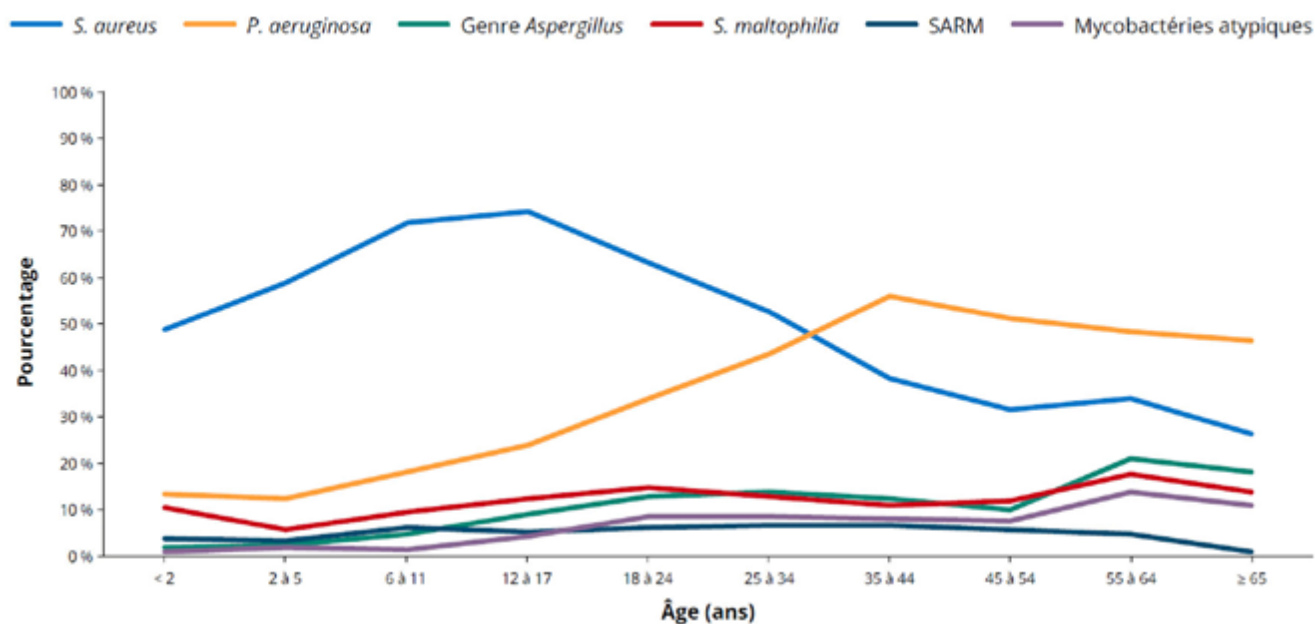
La Figure 34 montre qu'au cours des dernières années, *S. aureus* et *P. aeruginosa* sont demeurés les agents pathogènes pulmonaires les plus prévalents chez les personnes fibro-kystiques, bien que leur prévalence ait diminué. En 2022, *Stenotrophomonas maltophilia* (*S. maltophilia*) a surpassé le genre *Aspergillus* pour se positionner en troisième position des espèces bactériennes les plus prévalentes.

Figure 34 Prévalence des infections respiratoires, 2018 à 2022.



La Figure 35 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. Par ailleurs, en 2022, *P. aeruginosa* semble infecter des personnes plus âgées qu'auparavant, passant de la fin de l'adolescence au début de l'âge adulte.

Figure 35 Prévalence des infections respiratoires, selon l'âge, 2022.

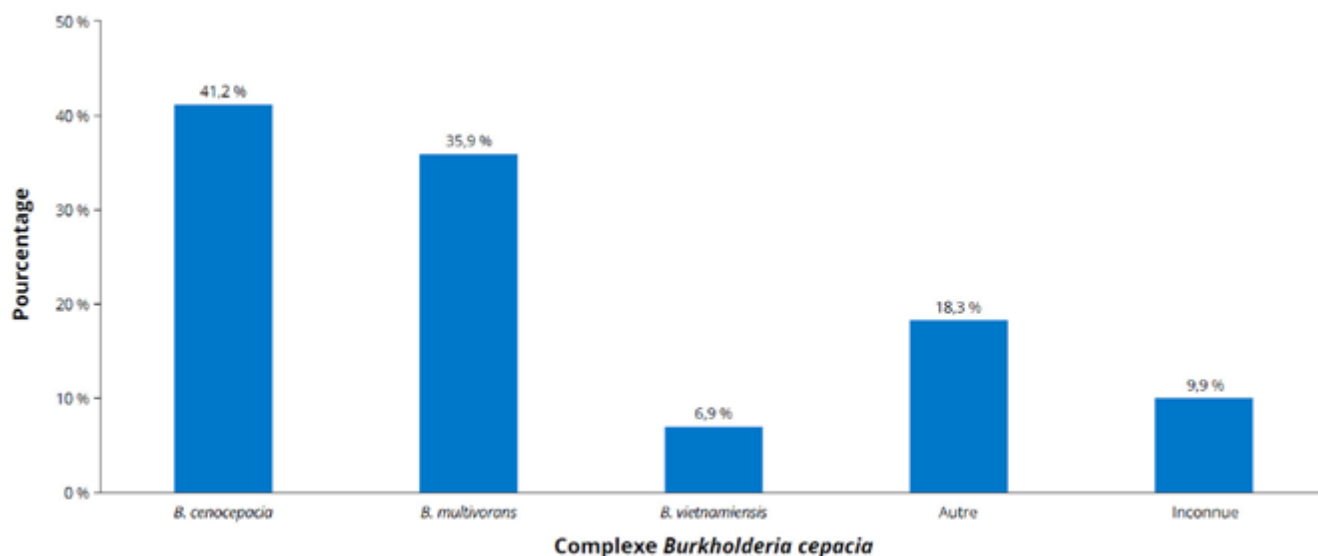


COMPLEXE *BURKHOLDERIA CEPACIA* (CBC)

La prévalence du complexe *Burkholderia cepacia* (CBC) est faible; seulement 131 (3,5 %) personnes étaient porteuses d'au moins une espèce du CBC en 2022. 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* (41,2 %) et *B. multivorans* (35,9 %) (Figure 36). L'analyse génotypique n'a pas été réalisée pour tous les échantillons du CBC, étant donné que 13 (9,9 %) 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.

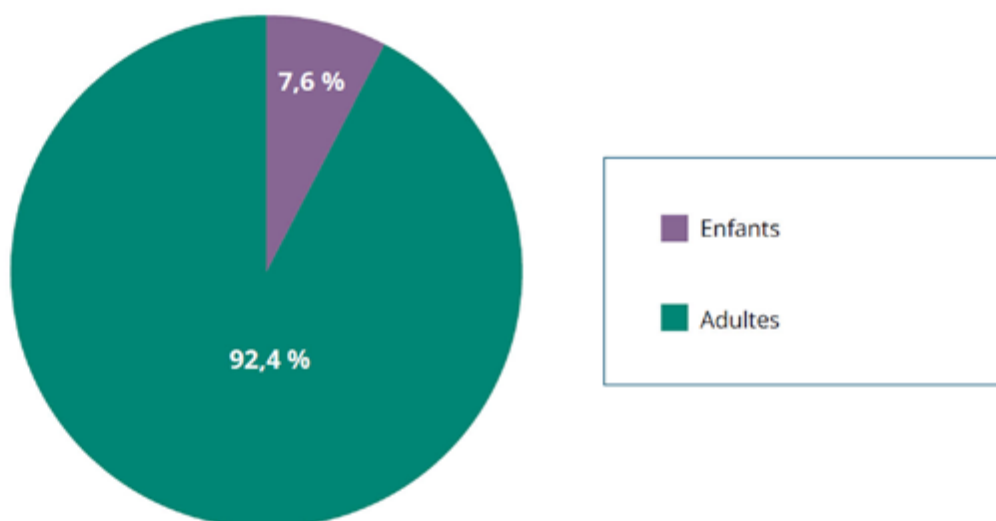
À noter que 14 personnes étaient porteuses de *B. gladioli*, toutefois cette espèce n'a pas été incluse à la Figure 36, car elle n'est pas officiellement reconnue comme faisant partie du CBC.

Figure 36 Prévalence des espèces du complexe *Burkholderia cepacia*, 2022 (N = 131).



Parmi les personnes chez qui le CBC a été retrouvé, 10 (7,6 %) étaient des enfants au moment du prélèvement et 121 (92,4 %), des adultes (Figure 37).

Figure 37 Prévalence du complexe *Burkholderia cepacia*, par âge, 2022 (N = 131).



CULTURES RESPIRATOIRES

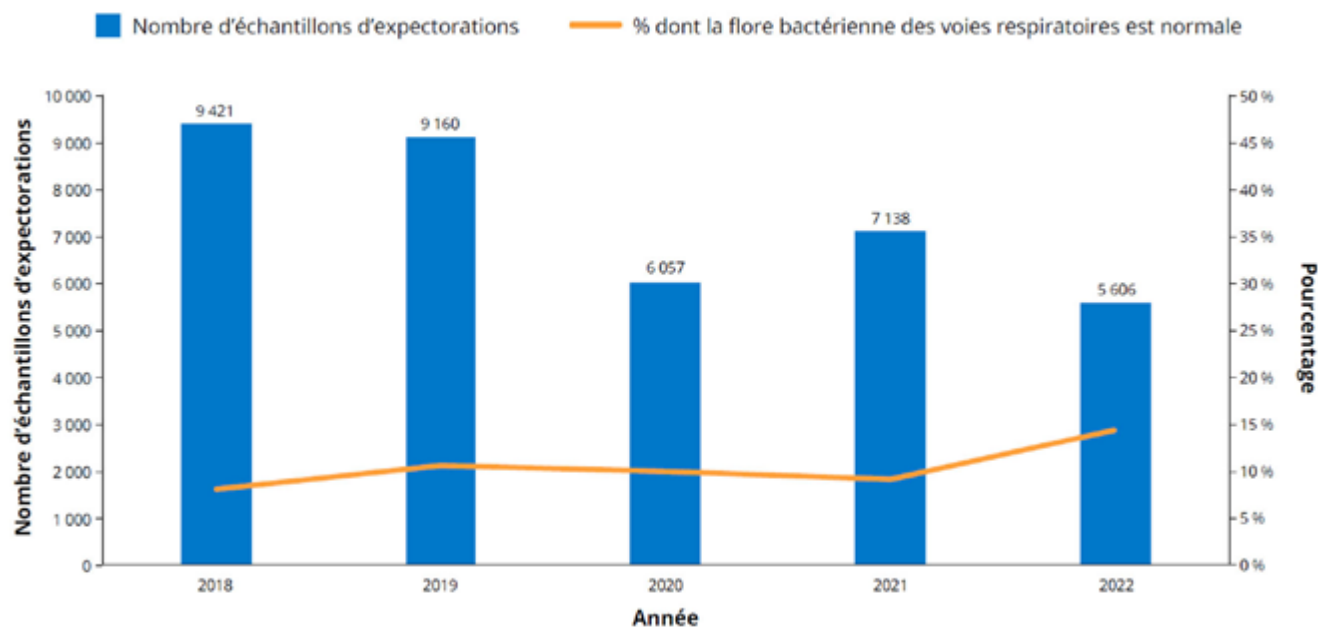
Le Tableau 6 montre la tendance en matière de cultures respiratoires (à partir d'échantillons microbiologiques et mycobactériens) de 2018 à 2022. En 2022, 89,9 % des personnes avaient fourni au moins un échantillon microbiologique ou mycobactérien, et 53,2 % avaient fourni au moins un échantillon d'expectorations. Cela représente une baisse de 5,5 % et de 15,9 %, respectivement, par rapport à 2018.

Tableau 6 Cultures respiratoires, 2018 à 2022.

DÉTAIL	2018	2019	2020	2021	2022	VARIATION (2018 À 2022, EN %)
Personnes ayant au moins un échantillon microbiologique ou mycobactérien	95,0 %	94,7 %	88,2 %	92,1 %	89,8 %	-5,5 %
Personnes ayant au moins un échantillon d'expectorations	63,3 %	62,9 %	55,0 %	59,2 %	53,2 %	-15,9 %

La Figure 38 montre le nombre d'échantillons d'expectorations rapportés au cours des dernières années et le pourcentage de ceux-ci qui montraient la présence d'une flore bactérienne normale des voies respiratoires (exempte d'agents pathogènes pulmonaires). Les personnes en bonne santé dans la population générale peuvent avoir une flore respiratoire normale. De 2018 à 2021, alors que le nombre d'échantillons d'expectorations recueillis avait diminué, le pourcentage d'échantillons qui révélaient une flore respiratoire normale est demeuré stable. En 2022, le nombre d'échantillons était relativement stable, mais le pourcentage d'échantillons dont la flore était normale est passé de 9,9 % en 2021 à 14,4 % en 2022, ce qui peut être attribuable aux changements constatés dans le microbiome à l'ère des traitements modulateurs hautement efficaces.

Figure 38 Nombre d'échantillons d'expectorations et pourcentage d'échantillons d'expectorations dont la flore bactérienne des voies respiratoires était normale, 2018 à 2022.



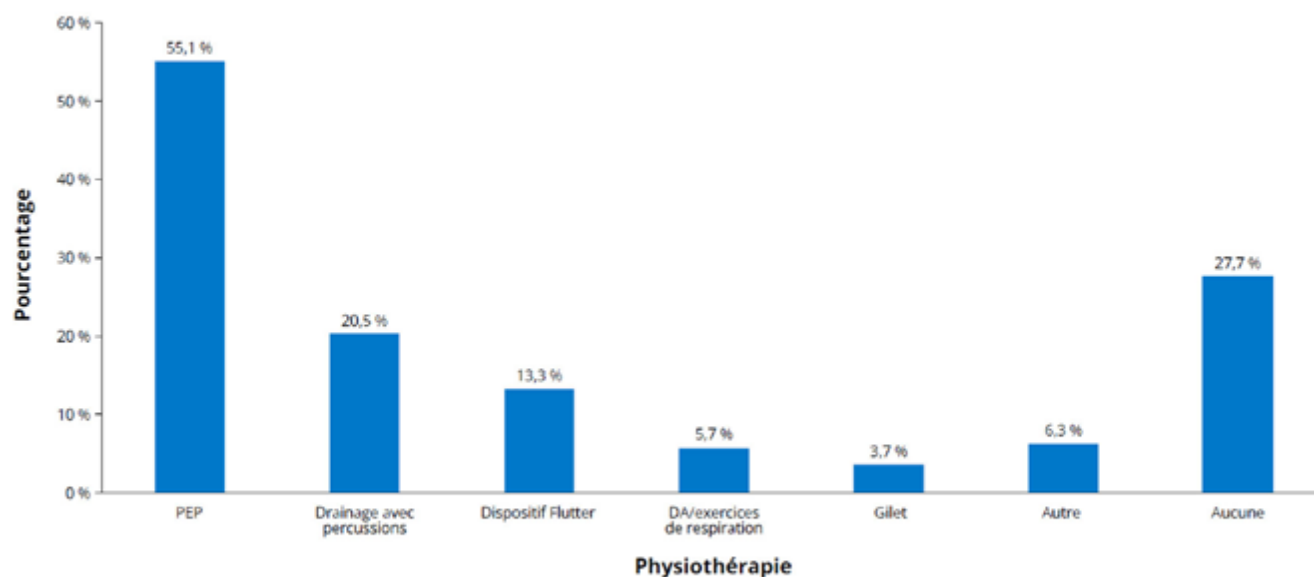
TRAITEMENTS ET MÉDICAMENTS

PHYSIOTHÉRAPIE

La physiothérapie aide 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 2022. Les formes les plus couramment utilisées ont été la pression expiratoire positive (PEP) (55,1 %) et le drainage postural avec percussions (20,5 %).

Les personnes qui ont reçu une transplantation pulmonaire avant 2022 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, 2022 (N = 4 169).



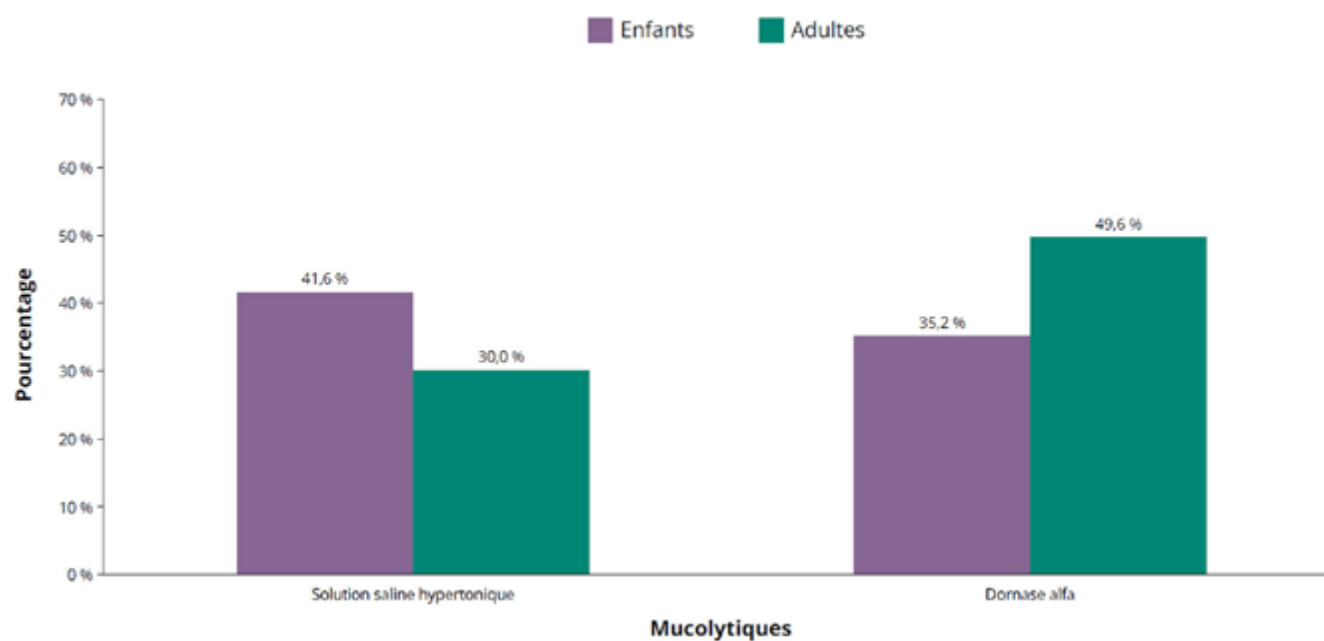
MUCOLYTIQUES

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 (41,6 %) que chez les adultes (30,0 %), alors que la dornase alfa était plus utilisée chez les adultes (49,6 %) que chez les enfants (35,2 %). Dans l'ensemble, le recours aux mucolytiques en 2022 avait diminué par rapport à 2021.

Les personnes qui ont reçu une transplantation pulmonaire avant 2022 ont été exclues de la présente section du rapport.

Figure 40 Recours aux mucolytiques, par groupes d'âge, 2022 (N = 1 496 enfants; N = 2 673 adultes).



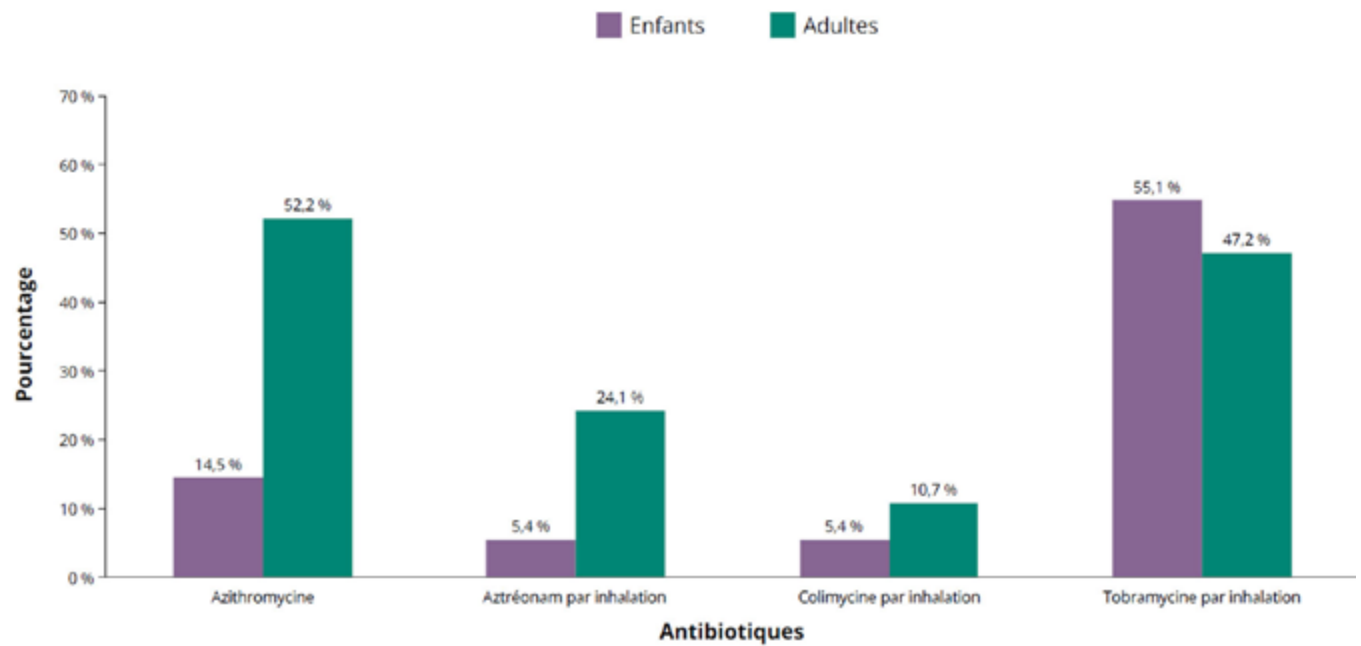
ANTIBIOTIQUES PAR INHALATION ET AZITHROMYCINE

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 2022, 1 297 personnes (276 enfants et 1 021 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 152 (55,1 %) enfants et à 482 (47,2 %) adultes, et 40 (14,5 %) enfants et 533 (52,2 %) adultes avaient reçu une ordonnance d'azithromycine (Figure 41).

Les personnes qui ont reçu une transplantation pulmonaire avant 2022 ont été exclues de la présente section du rapport.

Figure 41 Recours aux antibiotiques par inhalation et à l'azithromycine, par âge, 2022 (N = 276 enfants; N = 1 021 adultes).



MODULATEURS DE LA CFTR

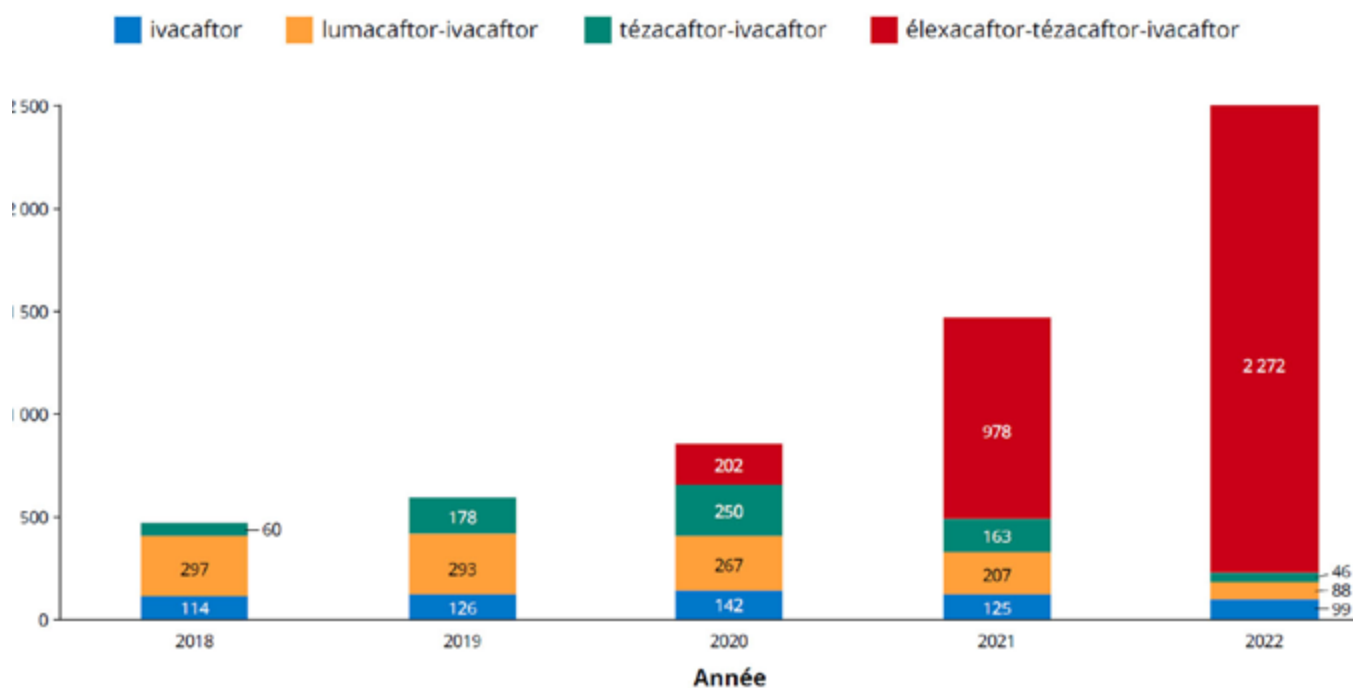
Les traitements modulateurs de la CFTR sont conçus pour améliorer la production, le traitement intracellulaire et la fonction de la protéine défailante produite par le gène *CFTR*. Ces médicaments constituent une avancée importante dans la prise en charge de la fibrose kystique, toutefois leur efficacité 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 tézacaftor-ivacaftor, en janvier 2018. En juin 2022, Santé Canada a autorisé la mise sur le marché de la triple association éléxacaftor-ivacaftor-tézacaftor pour les personnes de 12 ans et plus porteuses d'au moins une mutation F508del. À la fin de 2022, toutes les provinces et tous les territoires canadiens avaient ajouté ce traitement à leurs formulaires de médicaments remboursés par les régimes publics. En avril 2022, Santé Canada a approuvé le 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 ne peuvent pas recevoir de traitement modulateur; celles qui ont subi une telle intervention avant 2022 ont donc été exclues de la présente section du rapport.

Le nombre total de personnes sous traitement modulateur est passé de 471 en 2018 à 2 505 en 2022 (Figure 42).

Figure 42 Recours aux modulateurs de la CFTR, de 2018 à 2022.



MODULATEURS DE LA CFTR

En date du 31 décembre 2022, l'admissibilité pour recevoir un modulateur de la CFTR était déterminée selon l'âge et le génotype indiqués par Santé Canada pour chaque modulateur. Une personne était considérée comme étant admissible au traitement modulateur de la CFTR selon les critères suivants :

- Ivacaftor – 4 mois ou plus, et présence d'une des mutations suivantes : *G551D, G1244E, G1349D, G178R, G551S, S1251N, S1255P, S549N, S549R, R117H*.
- Lumacaftor-ivacaftor – 12 mois ou plus et deux copies de la mutation *F508del*.
- Tézacaftor-ivacaftor – 12 ans ou plus et présence d'une des mutations suivantes : *P67L, D110H, R117C, L206W, R352Q, A455E, D579G, 711+3A->G, S945L, S977F, R1070W, D1152H, 2789+5G->A, 3272-26A->G, 3849+10kbC->T*.
- Élexacaftor-tézacaftor-ivacaftor : 6 ans ou plus et présence d'au moins une copie de la mutation *F508del*.

En 2022, 2 505 personnes distinctes (675 enfants et 1 830 adultes) recevaient un traitement modulateur de la CFTR (Tableau 7). Quelque 997 personnes distinctes (456 enfants et 541 adultes) étaient admissibles pour recevoir au moins un traitement modulateur de la CFTR, mais n'avaient aucune trace d'un tel usage en 2022, et 15,7 % des personnes n'étaient pas considérées comme étant admissibles à ce moment pour aucun modulateur, selon leur âge et leur génotype.

Tableau 7 Recours aux modulateurs de la CFTR, par âge, 2022.

MODULATEUR DE LA CFTR *	ENFANTS	ADULTES	TOTAL
Ivacaftor	46	53	99
Lumacaftor-ivacaftor	73	15	88
Tézacaftor-ivacaftor	13	33	46
Élexacaftor-tézacaftor-ivacaftor	543	1 729	2 272
Pas sous traitement modulateur actuellement, mais considérés comme étant admissibles†	456	541	997

* Pour en savoir plus sur les modulateurs de la CFTR, consultez le site : <https://www.fibrosekystique.ca/nos-programmes/advocacy/acces-aux-medicaments>.

† Pas sous traitement modulateur actuellement, mais considérés comme étant admissibles selon leur âge et leur génotype à la fin de 2022.

ÉVÉNEMENTS LIÉS À DES SOINS DE SANTÉ

Le Tableau 8 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, 4 154 (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 2022, et 2 455 (58,9 %) l'ont fait au moins quatre fois. Les consultations effectuées par télé-médecine 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 quatre fois, 1 043 (69,7 %) étaient des enfants, et 1 412 (52,8 %), des adultes. En 2022, 16 750 consultations en clinique ont été réalisées. Quoique le nombre et le pourcentage de personnes pour qui au moins une consultation clinique a été consignée n'aient pas changé dramatiquement, on constate une baisse notable du nombre total de consultations en clinique en 2020 et en 2021, comparativement à 2019, probablement en raison de la pandémie de COVID-19. Le nombre total de consultations en clinique a encore diminué en 2022.

En 2020, on a aussi constaté une diminution du nombre de personnes pour qui des mesures cliniques ont été consignées (VEMS prédit ou IMC), probablement en raison de la hausse de consultations réalisées de manière virtuelle. Ces chiffres ont augmenté, puis en 2022 sont redevenus comparables à ceux d'avant la pandémie.

En 2022, 624 (15,0 %) personnes fibro-kystiques distinctes ont été hospitalisées, passant cumulativement 10 478 jours à l'hôpital au cours des 935 hospitalisations consignées dans le registre, en excluant les consultations en clinique ambulatoire de FK. Ce nombre comprend 569 hospitalisations pour des exacerbations de la maladie pulmonaire. Il comprend aussi 710 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 2018, on observe une diminution importante dans les hospitalisations de personnes fibro-kystiques. Le nombre de personnes hospitalisées chaque année a diminué de 45,8 %. Le nombre d'hospitalisations a diminué de 53,0 % 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 63,4 %, passant de 1 553 (78,0 % de l'ensemble de toutes les hospitalisations) en 2018 à 569 (60,9 % de toutes les hospitalisations) en 2022.

Quelque 234 (5,7 %) personnes distinctes ont reçu 5 964 jours de traitement i.v. à domicile, soit 315 cycles. Une tendance encore plus prononcée que celle des hospitalisations, le nombre de personnes ayant suivi des traitements i.v. à domicile a diminué de 58,6 % depuis 2018, et le nombre de cycles de traitement i.v. à domicile et de jours de tels traitements ont connu des baisses de 65,5 % et de 64,4 %, 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 8 Événements liés à des soins de santé, 2018 à 2022.

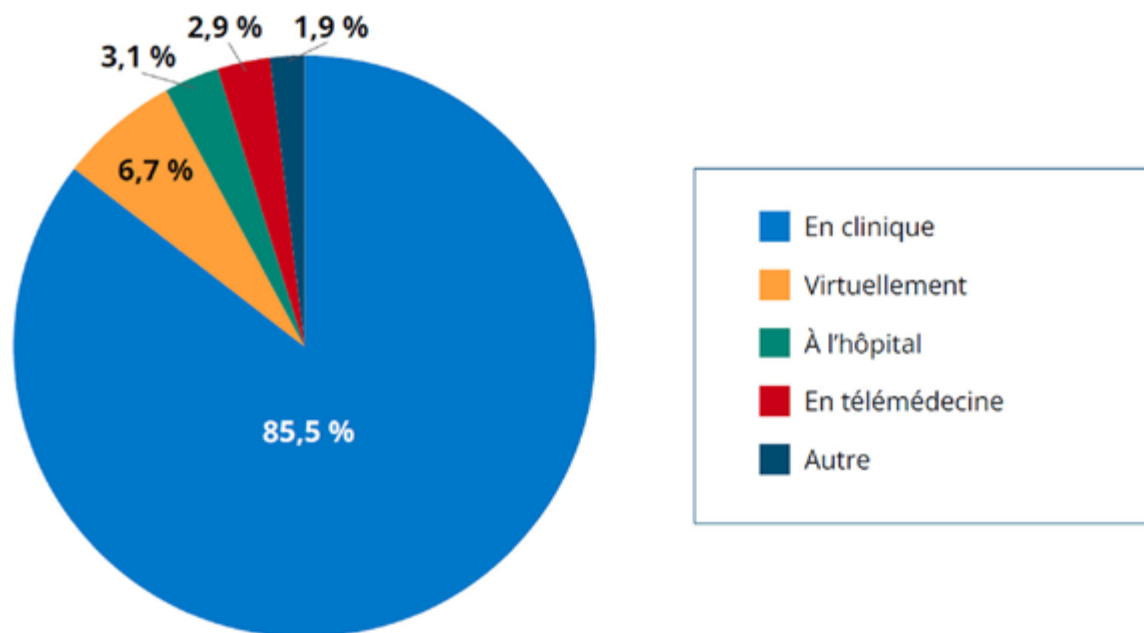
ÉVÉNEMENTS LIÉS À DES SOINS DE SANTÉ	2018	2019	2020	2021	2022	VARIATION (2018 À 2022, EN %)
Consultations en clinique						
Nombre total de consultations	18 355	18 473	17 456	17 800	16 750	-8,7 %
Personnes distinctes avec une consultation en clinique	4 099	4 097	4 069	4 071	4 154	1,3 %
Personnes distinctes avec ≥ 4 consultations en clinique	2 462	2 517	2 372	2 484	2 455	-0,3 %
Mesures cliniques						
Personnes distinctes avec un VEMS prédit (en %)	3 509	3 510	3 225	3 464	3 614	3,0 %
Personnes distinctes avec un IMC	4 074	4 080	3 805	3 974	4 105	0,8 %
Personnes distinctes avec un échantillon microbactérien	3 925	3 899	3 623	3 773	3 745	-4,6 %
Hospitalisations						
Personnes distinctes hospitalisées	1 152	1 077	869	836	624	-45,8 %
Hospitalisations	1 990	1 863	1 392	1 311	935	-53,0 %
Jours à l'hôpital	24 540	23 789	15 881	16 600	10 478	-57,3 %
Hospitalisations pour exacerbation pulmonaire	1 553	1 337	964	915	569	-63,4 %
Pourcentage des hospitalisations pour exacerbation pulmonaire	78,0 %	71,8 %	69,3 %	69,8 %	60,9 %	-22,0 %
Hospitalisations pour les personnes avec au moins une mutation F508del	1 772	1 681	1 208	1 092	710	-59,9 %
Pourcentage des hospitalisations pour les personnes avec au moins une mutation F508del	89,0 %	90,2 %	86,8 %	83,4 %	75,9 %	-14,7 %
Traitement i.v. à domicile						
Personnes distinctes ayant reçu un traitement i.v. à domicile	565	513	470	401	234	-58,6 %
Cycles de traitement i.v. à domicile	914	841	746	589	315	-65,5 %
Jours de traitement i.v. à domicile	16 739	15 813	13 570	10 756	5 964	-64,4 %

ÉVÉNEMENTS LIÉS À DES SOINS DE SANTÉ

Le lieu où les mesures cliniques ont été prises a été consigné pour la première fois à la fin de 2020. Cette variable visait à faire la distinction entre les différents modes de consultations en clinique et les différentes méthodes utilisées.

Comme le montre la Figure 43, 14 574 mesures (85,5 %) ont été prises en clinique sur un total de 17 054 mesures cliniques pour lesquelles un « lieu » a été indiqué.

Figure 43 Répartition des consultations et des mesures cliniques selon le lieu, 2022.



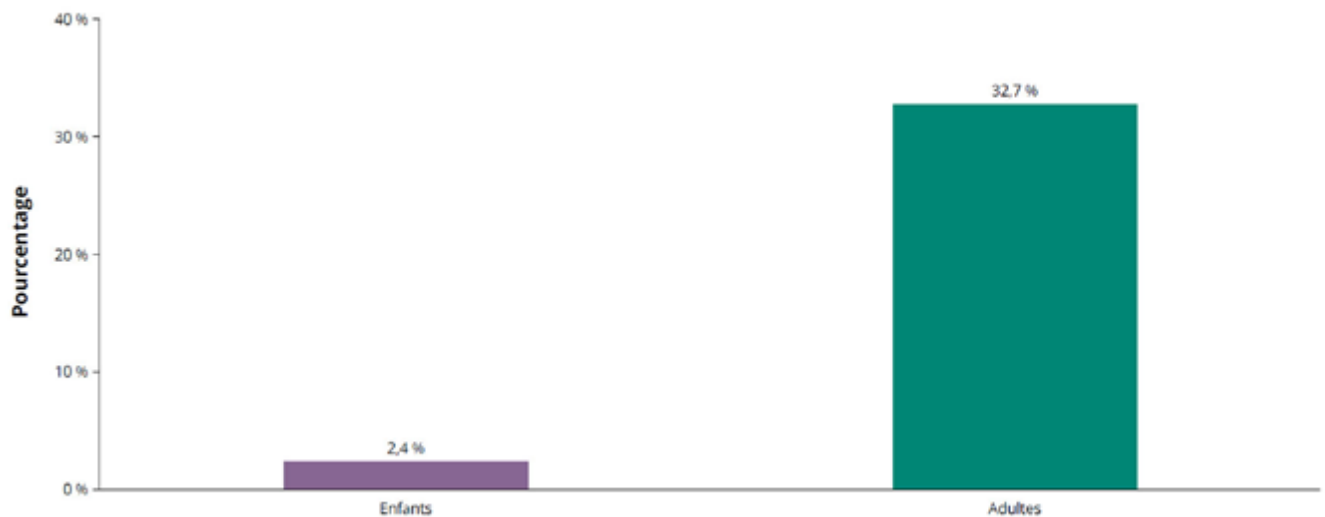
COMPLICATIONS

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.

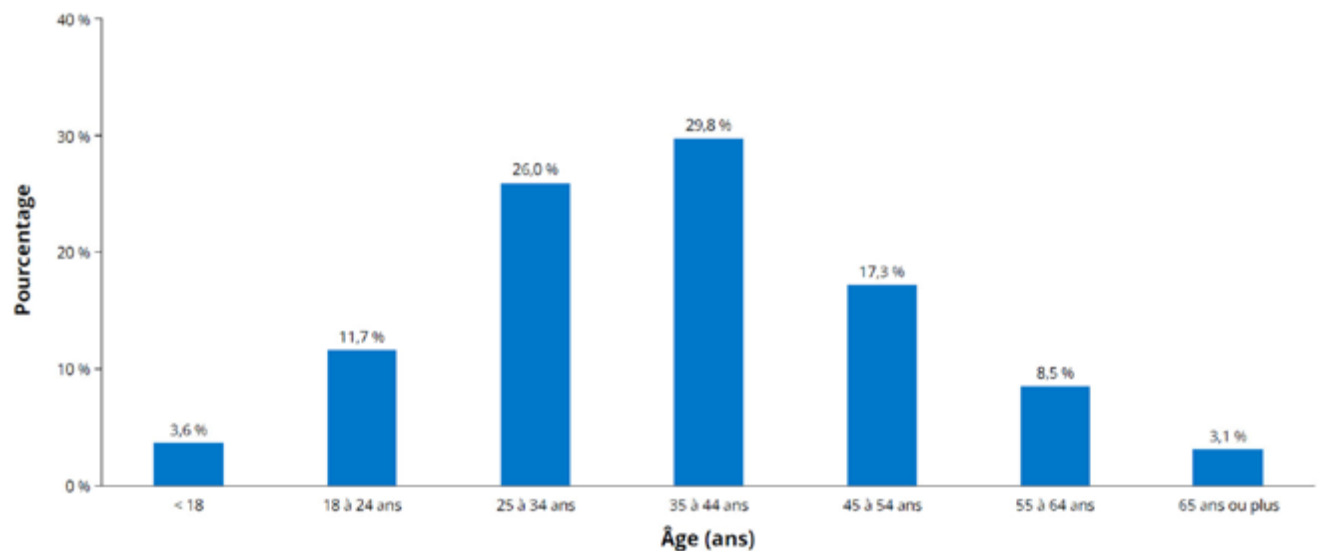
En 2022, le DAFK a été signalé chez 1 000 (22,5 %) personnes atteintes de fibrose kystique, touchant 36 (2,4 %) enfants et 964 (32,7 %) adultes (Figure 44). À noter toutefois que le DAFK ne fait pas l'objet d'un dépistage systématique chez les enfants de moins de 10 ans.

Figure 44 Diabète associé à la FK chez les enfants et les adultes, 2022 (N = 1 496 enfants; N = 2 949 adultes).



Parmi les personnes atteintes de DAFK, 587 (58,7 %) étaient âgées de 35 ans ou plus, et 31 (3,1 %) étaient âgées de 65 ans ou plus (Figure 45).

Figure 45 Répartition en fonction de l'âge des personnes atteintes de diabète associé à la FK, 2022 (N = 1 000).

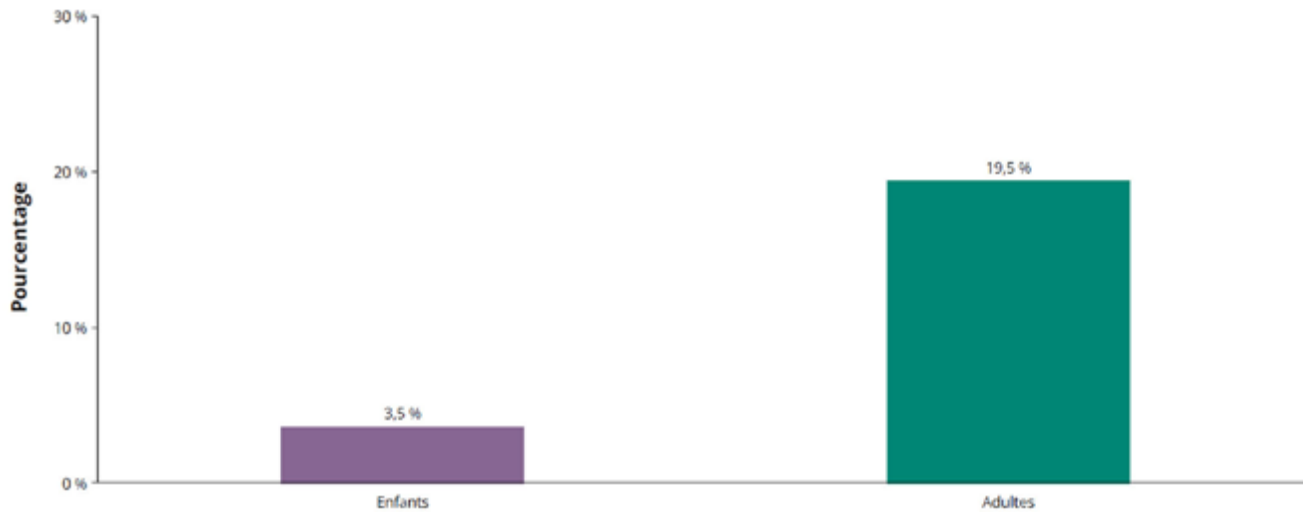


SANTÉ MENTALE

En 2022, on a rapporté dans le RCFK une dépression ou de l'anxiété en tant que complication chez 628 (14,1 %) personnes fibro-kystiques : 53 de ces diagnostics portaient sur des enfants et 575, sur des adultes, soit 3,5 % de tous les enfants et 19,5 % 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, 2022 (N = 1 496 enfants; N = 2 949 adultes).



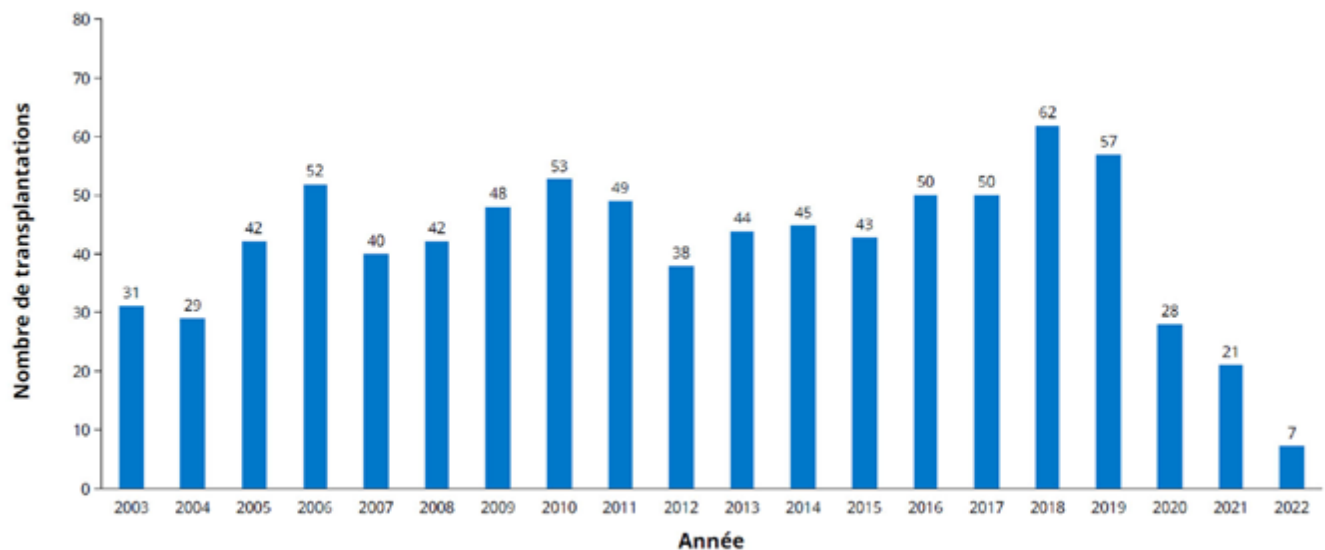
TRANSPLANTATION

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 2022, 7 patients fibro-kystiques, dont l'âge médian était de 28,5 ans, ont subi une transplantation. Quoique les nombres soumis représentent principalement des transplantations pulmonaires, 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 63,2 % depuis 2019) et en 2022 (baisse de 87,7 % depuis 2019).

La première transplantation consignée dans le RCFK a eu lieu en 1988, et en date du 31 décembre 2022, 1 067 organes ont été transplantés chez 961 personnes fibro-kystiques et rapportés au sein du RCFK. Parmi ces patients, 497 (51,7 %) étaient consignés comme étant en vie en date du 31 décembre 2022. La grande majorité des organes transplantés et consignés dans le registre était des poumons : 996 poumons ont été greffés chez 924 personnes distinctes. Soixante-dix (7,6 %) 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, 14 personnes ont été retirées de cette liste; elles recevaient presque toutes un modulateur de la CFTR.

Figure 47 Nombre de transplantations (peu importe l'organe), 2003 à 2022.



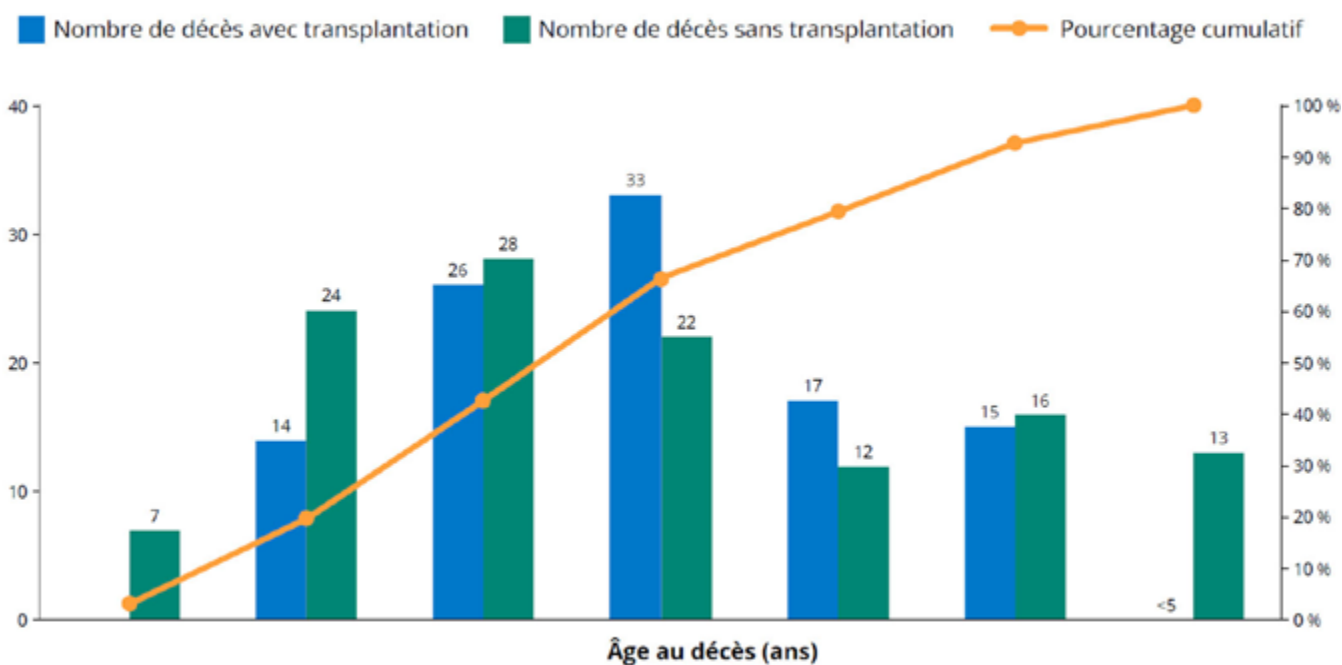
SURVIE

La survie et les résultats sur la santé des Canadiens atteints de fibrose kystique ne cessent de s'améliorer au fil du temps. En 2022, 40 décès ont été consignés dans le RCFK, et 15 (37,5 %) personnes atteintes de FK décédées en 2022 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 2022, 34 (85,0 %) des 40 décès survenus avaient une cause consignée au registre, et il s'agissait de complications pulmonaires/infectieuses/cardiovasculaires pour 20 (58,8 %) cas.

La Figure 48 montre le nombre cumulé de décès survenus de 2018 à 2022, ainsi que le statut en regard de la transplantation et l'âge au décès.

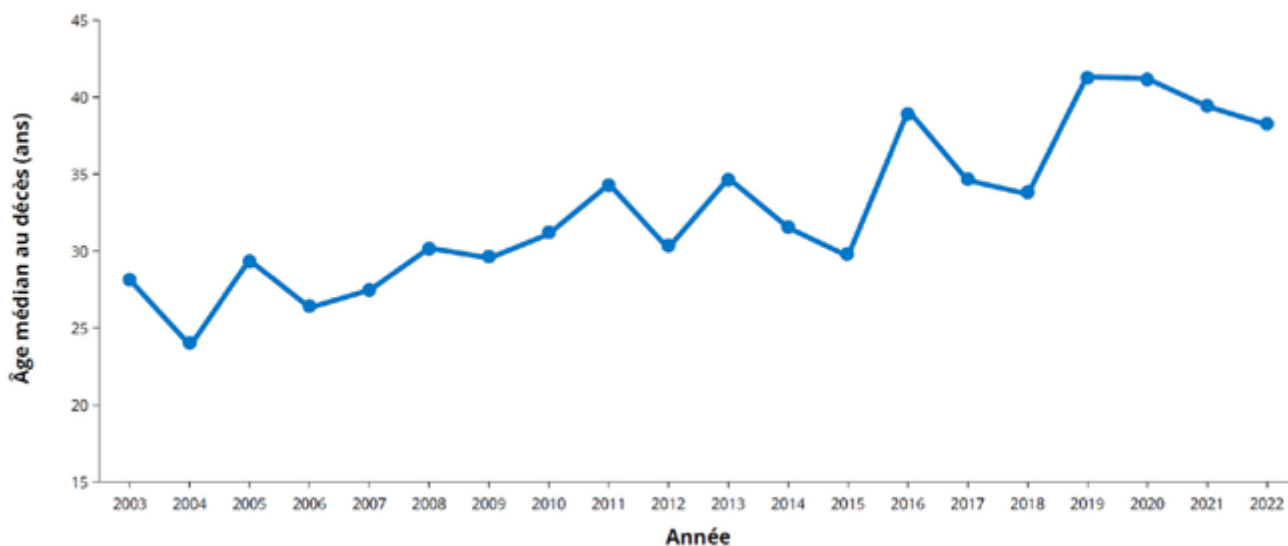
Figure 48 Nombre cumulé de décès et âge au décès, 2018 à 2022 (N = 231).



SURVIE

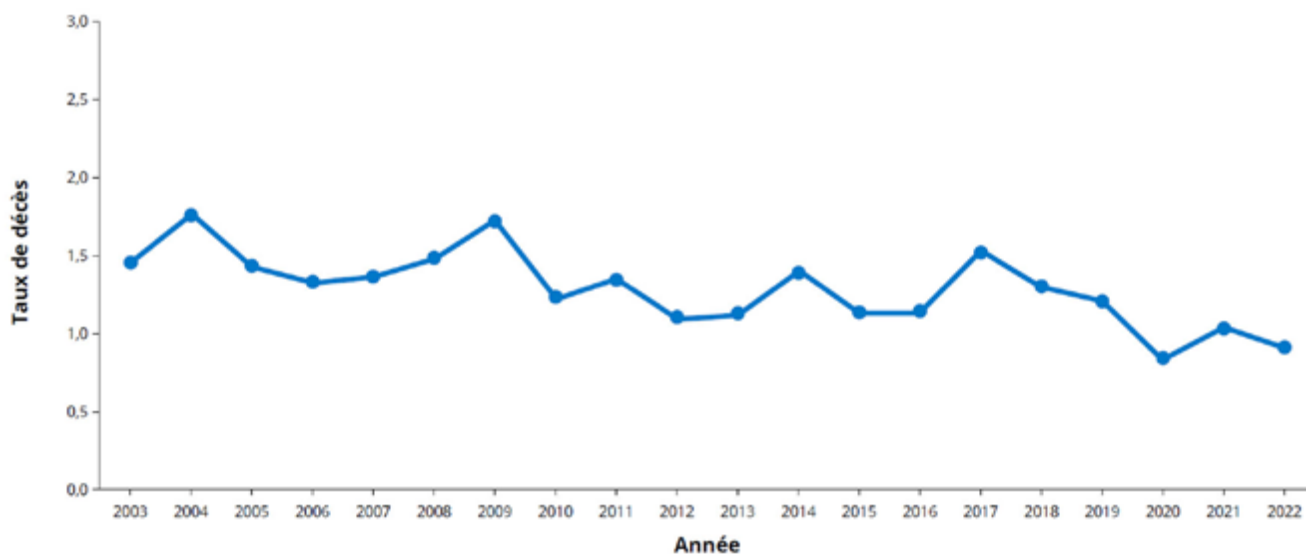
Au cours des deux dernières décennies, une augmentation graduelle de l'âge médian au décès a été constatée (Figure 49). Il était de 38,4 ans en 2022, comparativement à 28,1 ans en 2003. L'âge médian au décès nous indique que la moitié des personnes décédées en 2022 étaient plus jeunes que 38,4 ans, et 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, 2003 à 2022.



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 était en déclin constant depuis 2003, et il semble s'être stabilisé au cours des dernières années. Il était de 0,9 % en 2022.

Figure 50 Taux de décès, 2003 à 2022.



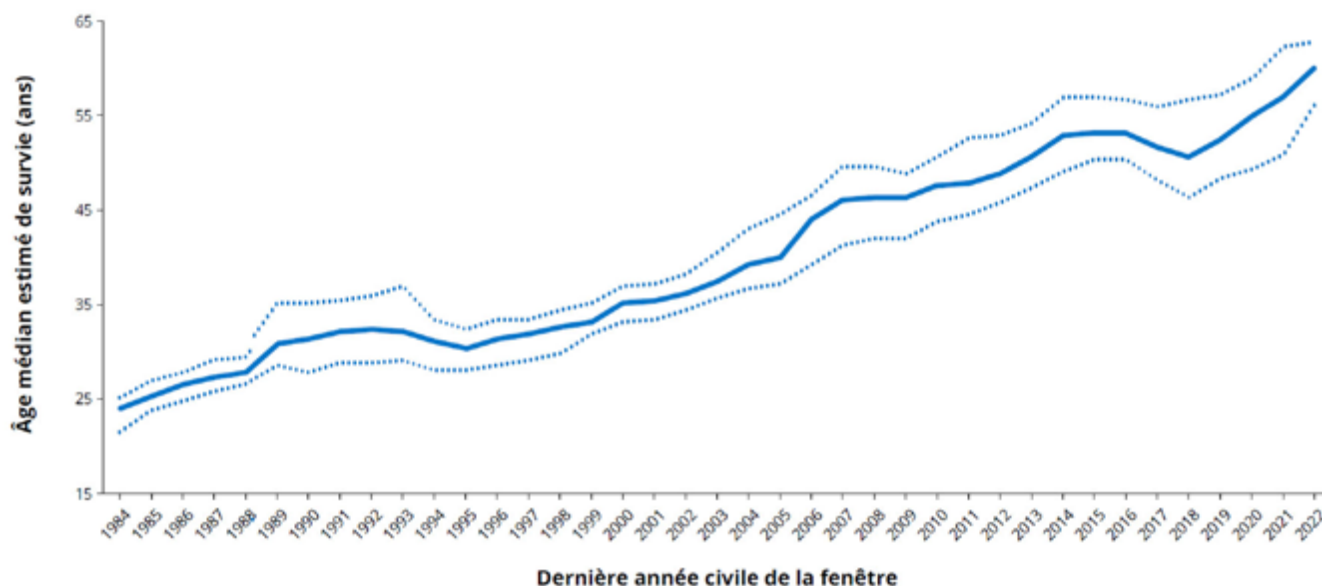
ÂGE MÉDIAN ESTIMÉ DE SURVIE

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. En d'autres mots, nous avons rapporté le nombre cumulé de décès survenus sur une période de 5 ans, plutôt que de rapporter ces chiffres pour chaque année civile. 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 (2018-2022) a porté sur 5 150 personnes fibro-kystiques et 231 décès. Parmi ces personnes, 213 (4,1 %) 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 2022, l'âge médian de survie était estimé à 59,9 ans (Figure 51).

L'âge médian estimé de survie a dépassé 30 ans pour la première fois en 1989, puis 40 ans, 16 ans plus tard, soit en 2005. Le rythme auquel la survie s'améliore au sein de la communauté FK coïncide avec les progrès réalisés en matière de soins. L'âge médian estimé de survie a dépassé 50 ans pour la première fois 7 ans plus tard, soit en 2012. Il est demeuré relativement stable au cours de la décennie qui a suivi, puis a augmenté de façon notable en 2022, atteignant 59,9 ans.

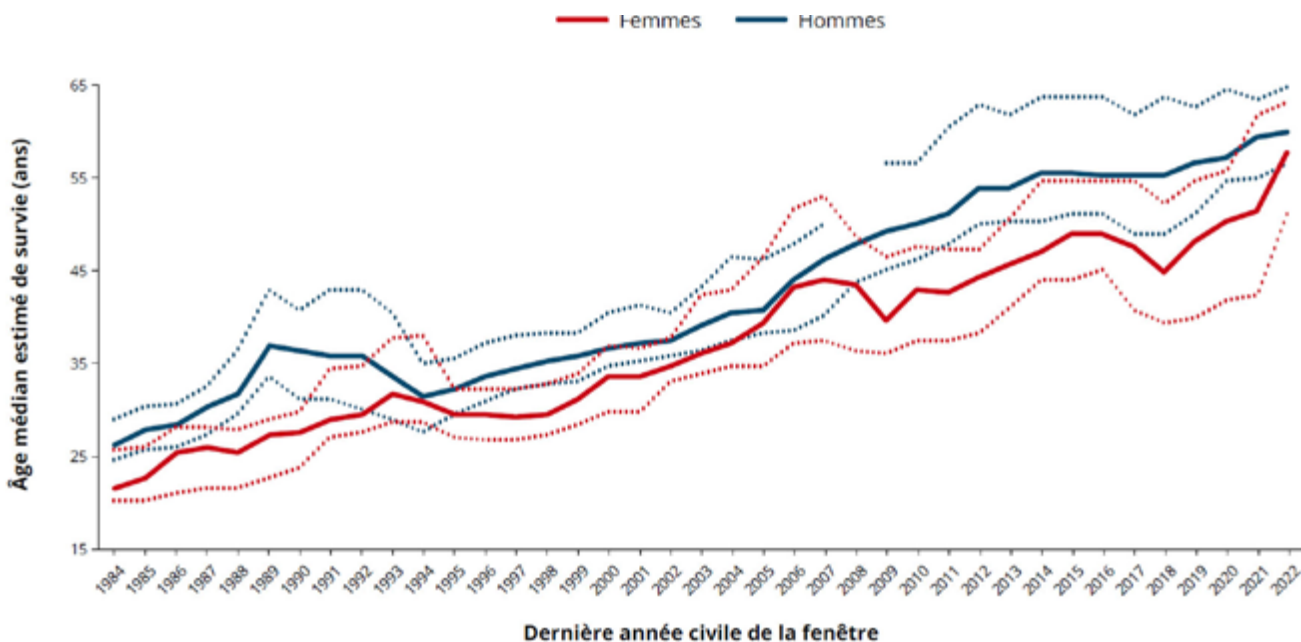
Figure 51 Âge médian estimé de survie pour une moyenne mobile sur 5 ans (intervalle de confiance à 95 %), 1984 à 2022.



ÂGE MÉDIAN ESTIMÉ DE SURVIE

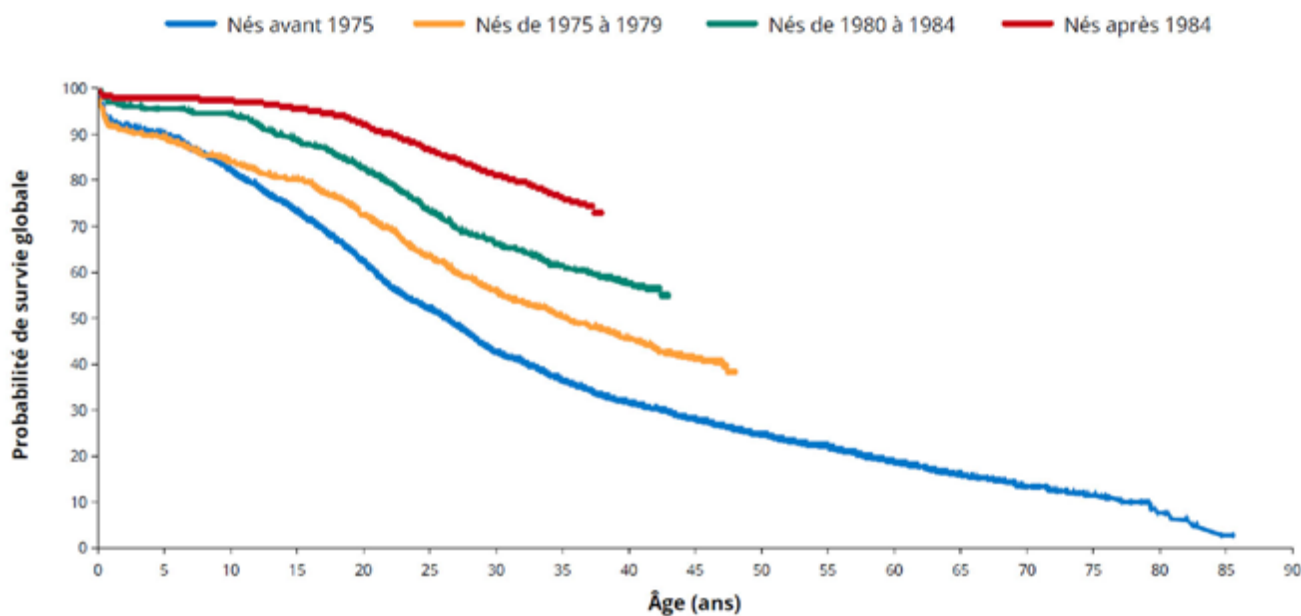
L'âge médian de survie est demeuré stable chez les hommes et a connu une hausse nominale au cours des 3 dernières années. À l'opposé, l'âge médian de survie chez les femmes s'est amélioré, et a rapidement comblé l'écart qu'on pouvait observer entre les hommes et les femmes (Figure 52). La raison pour 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 en 2008 pour les hommes, 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 2022.



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 92,2 % pour les personnes nées à partir de 1985, comparativement à 62,2 % pour celles nées avant 1975.

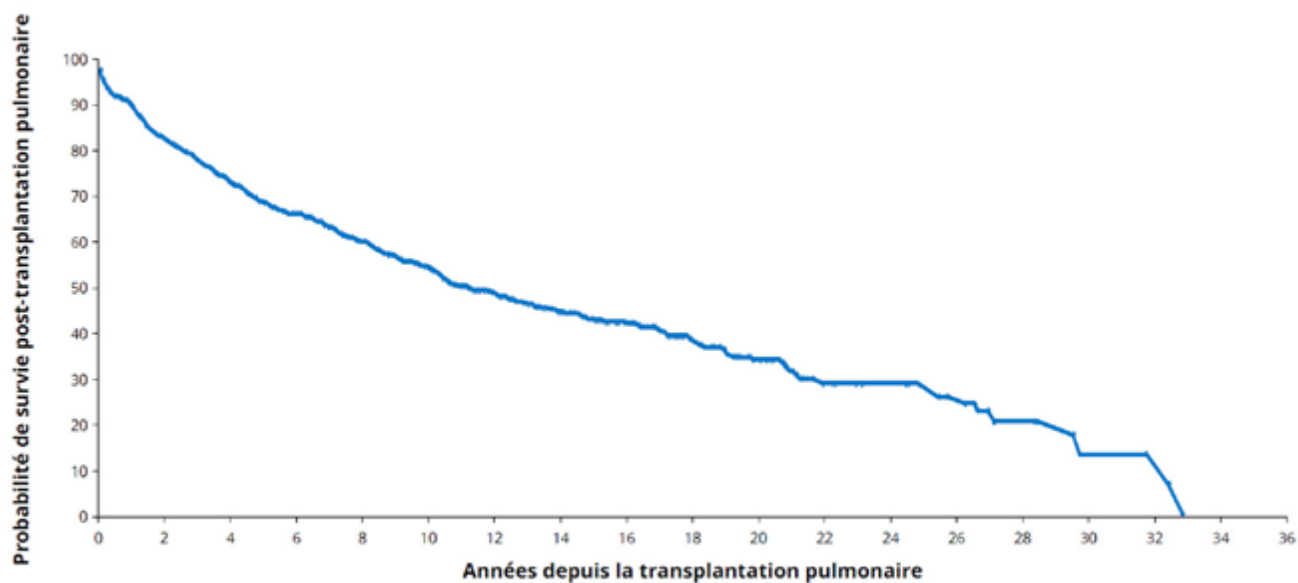
Figure 53 Survie globale, par cohortes de naissance, 2022.



SURVIE POST-TRANSPLANTATION

Entre 1988 et 2022, 924 personnes ont reçu une transplantation pulmonaire, et 454 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 77,4 % après trois ans et de 68,1 % 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 10,9 ans après l'intervention.

Figure 54 Survie post-transplantation, 2022.



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 cours 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 2022 était de 59,9 ans, cela signifie qu'un enfant né au Canada avec la fibrose kystique en 2022 aurait 50 % de chance de vivre au-delà de 59,9 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 2022.

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 2022.

RÉDACTION DU RAPPORT

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

Stephanie Cheng, directrice, Registre, Fibrose kystique Canada

D^r Paul Eckford, directeur en chef des activités scientifiques, 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^{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



Matthew, atteint de FK, à son domicile en Ontario



Cystic Fibrosis
Fibrose kystique
Canada

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.

This publication is also available in English.

N° d'organisme de bienfaisance : 10684 5100 RR0001

WWW.FIBROSEKYSTIQUE.CA