



# LA FIBROSE KYSTIQUE

La fibrose kystique (FK) est une maladie rare dont sont atteints plus de 4 300 Canadiens, soit environ 1 naissance vivante sur 3 600. La 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 poursuivons 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](http://www.fibrosekystique.ca).

Publication : février 2022

Balayez le code QR ci-dessous pour accéder à la version en ligne du rapport, ou consultez notre site à [www.fibrosekystique.ca](http://www.fibrosekystique.ca).

Citation suggérée (imprimés) : Fibrose kystique Canada. (2022). *Rapport de données annuel du Registre canadien sur la fibrose kystique 2020*. Toronto, Canada : Fibrose kystique Canada.

Citation suggérée (en ligne) : Fibrose kystique Canada. (2022). *Rapport de données annuel du Registre canadien sur la fibrose kystique 2020*. Extrait de : <https://www.cysticfibrosis.ca/registry/RapportsDeDonneesAnnuel2020.pdf>

Page couverture : Personne fibro-kystique du Québec



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

# NOTRE VISION EST UN MONDE SANS FIBROSE KYSTIQUE

NOTRE MISSION EST DE METTRE FIN À LA FIBROSE KYSTIQUE

## TABLE DES MATIÈRES

Avant-propos .....	2
Points saillants de 2020 .....	3
Introduction .....	4
Données démographiques .....	6
Diagnostic .....	14
Génotype .....	16
Ethnicité .....	18
Fonction respiratoire .....	19
Nutrition .....	23
Microbiologie .....	30
Physiothérapie .....	34
Médicaments .....	35
Événements liés à des soins de santé .....	37
Diabète associé à la FK (DAFK) .....	38
Santé mentale .....	39
Transplantation .....	40
Survie .....	41
COVID-19 .....	46
Glossaire .....	47
Références .....	48



# AVANT-PROPOS

Nous sommes heureux de diffuser le *Rapport de données annuel du Registre canadien sur la fibrose kystique* (RCFK) 2020. Bien que les données qui y sont contenues reflètent la première année de la pandémie de COVID-19, nous sommes soulagés d'annoncer que cette situation ne semble pas avoir eu d'effets immédiats importants sur la santé des Canadiens atteints de fibrose kystique (FK), notamment l'âge médian estimé de survie de cette population. Nous sommes reconnaissants envers l'engagement des équipes de soins, des patients et des aidants, des chercheurs et des porte-parole dont les efforts garantissent ces résultats stables sur la santé, en particulier dans un contexte de pandémie.

Le RCFK a eu une incidence remarquable sur notre compréhension des traitements de la maladie, et son importance ne fait que croître. Nous remercions ses créateurs qui ont eu la présence d'esprit de mettre sur pied ce registre national dans les années 70. Les données nous aident à suivre les tendances au sein de la communauté FK et à comprendre les progrès réalisés et leurs répercussions sur les résultats de santé. Cet outil a été indispensable pour la recherche sur la fibrose kystique menée au Canada et a aussi été très utile pour nos efforts en matière de défense de droits et d'intérêts.

Grâce au RCFK, nous avons pu fournir aux décideurs de l'information clé et en temps opportun pour les aider à comprendre les répercussions possibles du financement des médicaments destinés à cette communauté. Quand l'Agence canadienne des médicaments et des technologies de la santé (ACMTS) a émis ses recommandations provisoires au sujet de Trikafta, un médicament modifiant le cours de la maladie, nous avons pu rapporter promptement le nombre de Canadiens atteints de FK qui pourraient être de bons candidats pour le médicament, mais qui ne pourraient pas y avoir accès.

En plus d'appuyer la défense des droits des personnes FK, le RCFK nous permet d'enrichir nos connaissances sur la COVID-19 en présence de fibrose kystique. Quand l'annonce de la pandémie a été faite en mars 2020, nous étions face à l'inconnu et ne savions pas comment la COVID-19 toucherait les personnes fibro-kystiques. L'équipe du RCFK a rapidement communiqué aux cliniques de FK comment saisir les données liées à cette maladie dans les champs existants du registre et a collaboré avec nos pairs de partout dans le monde pour faire avancer la recherche sur ce nouveau virus. Nous participons aux travaux de recherche mondiaux dans ce domaine depuis mars 2020 et continuons d'étudier comment la COVID-19 touche actuellement notre population, à l'aide des données tirées du registre.

Nous continuons d'utiliser le RCFK et de miser sur celui-ci d'abord et avant tout pour soutenir nos programmes, par exemple dans le cadre du Réseau Fibrose kystique Canada : études cliniques accélérées inter-régionales (FK ÉCLAIR), où les données du registre servent à faciliter les essais cliniques, et du *PortailMavieaveclaFK* grâce auquel les patients des diverses cliniques participantes peuvent voir les données sur leur santé qui sont consignées dans le registre.

Nous accordons une grande importance aux données que renferme le RCFK et réalisons la chance que nous avons de l'avoir à notre disposition. Au nom de Fibrose kystique Canada, nous remercions le personnel des cliniques et les patients qui ont pris part au RCFK, ainsi que nos donateurs : sans leur dévouement et leurs contributions, cette formidable ressource ne pourrait pas exister.

Cordialement,



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



**D<sup>re</sup> Anne Stephenson**  
*Directrice médicale, Registre, Fibrose kystique*  
Canada  
Médecin spécialisée en FK, Unity Health  
Toronto, centre du St. Michael's, Toronto

## DONNÉES DÉMOGRAPHIQUES



**4 332** CANADIENS  
ATTEINTS DE FK

**87** NOUVEAUX  
DIAGNOSTICS DE FK  
**64** PAR LE DÉPISTAGE  
NÉONATAL

**62 %**  
SONT DES  
ADULTES

**36 %**  
ONT PARCOURU  
PLUS DE 100 KM  
POUR RECEVOIR  
DES SOINS



## SOINS ET TRAITEMENT DE LA FK

**PLUS DE**  
**18 000** VISITES DANS  
UNE CLINIQUE



**PLUS DE**  
**17 100** JOURS À  
L'HÔPITAL



**PLUS DE**  
**13 600** JOURS DE TRAITEMENTS  
I. V. À DOMICILE



**21** TRANSPLANTATIONS  
PULMONAIRES



## SURVIE

L'ÂGE MÉDIAN DE SURVIE  
POST-TRANSPLANTATION  
EST ESTIMÉ À **10,7 ANS**



L'ÂGE MÉDIAN DE SURVIE  
EST ESTIMÉ À  
**55,4 ANS**




**32 %** SONT INFECTÉS PAR  
*PSEUDOMONAS AERUGINOSA*



**34 %** DES ADULTES PRÉSENTENT  
UN DIABÈTE ASSOCIÉ À LA FK

## RÉSULTATS SUR LA SANTÉ

**64 %** DES ADULTES  
ET  
**75 %** DES ENFANTS

ONT UN POIDS  
ADÉQUAT




% MÉDIAN DE LA  
FONCTION  
PULMONAIRE

**64,7 %**  
POUR LES  
ADULTES

**93,4 %**  
POUR LES  
ENFANTS

# INTRODUCTION

Le *Registre canadien sur la fibrose kystique* (RCFK) est un recueil de données nationales sur les patients atteints de fibrose kystique servant à appuyer et à améliorer nos connaissances et notre compréhension de cette maladie. Cette ressource de grande envergure a servi à de nombreuses études importantes, ce qui a entraîné de meilleurs résultats pour améliorer la santé des personnes atteintes de fibrose kystique.

Les personnes qui consultent l'une des 42 cliniques agréées du Canada sont représentées dans le RCFK. Les données sont soumises par les cliniques de FK, au nom des patients. Étant donné que la plupart des personnes atteintes de fibrose kystique consultent l'une de ces cliniques, et qu'elles ont presque toutes consenti au 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 leurs sujets soient soumises, ainsi que les efforts et la contribution exceptionnels des membres des équipes de cliniques de FK qui recueillent ou consignent les données.

## COMMENT LIRE LE RAPPORT

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 en 2020, incluant celles qui sont nées, qui ont reçu le diagnostic ou qui sont décédées en 2020. 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.

Toutes les analyses de données présentées dans ce rapport ont été calculées à nouveau afin d'inclure les données ayant été mises à jour et celles 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. On a tenu compte de l'âge au 31 décembre 2020 aux fins de ce rapport.

Plusieurs perturbations sont survenues en 2020 en regard des soins habituels de la FK et de la consignation des données aux fins du RCFK, et cette situation se reflète dans les données que renferme ce rapport. L'information qui suit vise à expliquer le contexte entourant les données contenues dans le Rapport de données annuel 2020 du Registre canadien sur la fibrose kystique. Nous encourageons le lecteur à interpréter avec prudence les tendances temporelles qui s'en dégagent et de tenir compte des changements qui sont survenus au cours de cette année.

## CHANGEMENTS APPORTÉS EN 2020 AU REGISTRE CANADIEN SUR LA FK ET DANS LES SOINS OFFERTS AUX PERSONNES FIBRO-KYSTIQUES AU CANADA

La pandémie de COVID-19 a sans contredit changé la prestation des soins dans la plupart, voire la totalité, des cliniques de FK de partout au pays, en imposant des restrictions dans les interactions entre les gens, l'arrêt temporaire de certaines interventions (p. ex. la mesure de la fonction respiratoire et la culture d'expectorations) et l'assignation du personnel des cliniques de FK à de nouvelles fonctions. Tout au long de la pandémie, Fibrose kystique Canada a collaboré étroitement avec les cliniques de FK pour consigner les données de 2020 dans le registre. Toutefois, étant donné que le processus normal des soins a été interrompu en 2020, il est possible que la collecte et la consignation des données aient été incomplètes et que cette situation se reflète dans le Rapport de données annuel 2020 du Registre canadien sur la fibrose kystique. Nous décrivons ci-dessous des points à prendre en compte au cours de sa consultation.

Le 25 janvier 2020, un premier cas de COVID-19 a été confirmé au Canada. L'Organisation mondiale de la Santé (OMS) a déclaré officiellement le début de la pandémie de COVID-19 le 11 mars 2020. En raison de cette pandémie, les champs existants du RCFK ont été adaptés afin de recueillir des données sur les tests de COVID-19 réalisés et sur l'infection en tant que telle, afin de continuer d'aller de l'avant dans notre mission de refléter les tendances en matière de santé des personnes atteintes de FK.

Le 10 avril 2020, de nouvelles options de traitement ont été ajoutées au registre pour tenir compte des interventions suivantes : « ECMO (oxygénation par membrane extracorporelle) », « Ventilation artificielle » et « Oxygène à l'hôpital ». Pour répondre aux commentaires formulés par les cliniques, un champ « Lieu » a aussi été ajouté pour indiquer où les données cliniques avaient été obtenues, dans le but de faire une distinction entre les consultations en personne ou virtuelles. Cette option a été ajoutée le 9 décembre 2020. Le lieu a été consigné pour près de 70 % des mesures cliniques en 2020.

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'à la fin de janvier 2020, des Canadiens atteints de FK qui remplissaient les critères d'admissibilité ont pu avoir accès à titre humanitaire à une trithérapie modulatrice de la CFTR (élexacaftor-tézacaftor-ivacaftor), en vertu du Programme d'accès spécial.

## ENTRÉE DES DONNÉES EN 2020

Les données de 2020 montrent qu'il y a eu dans l'ensemble moins de contacts avec les soins de santé comparativement aux années précédentes, et donc une diminution connexe du nombre de mesures cliniques, d'hospitalisations et de cycles de traitement i.v. à domicile, ainsi que de prélèvements d'échantillons pour analyses microbiologiques et mycobactériennes. Il s'ensuit que le pourcentage global de personnes pour lesquelles au moins une donnée a été consignée en 2020 a également diminué comparativement à 2019, avec 9 % moins de personnes âgées de 6 ans ou plus pour qui au moins une valeur (en %) du VEMS prédit a été consignée.

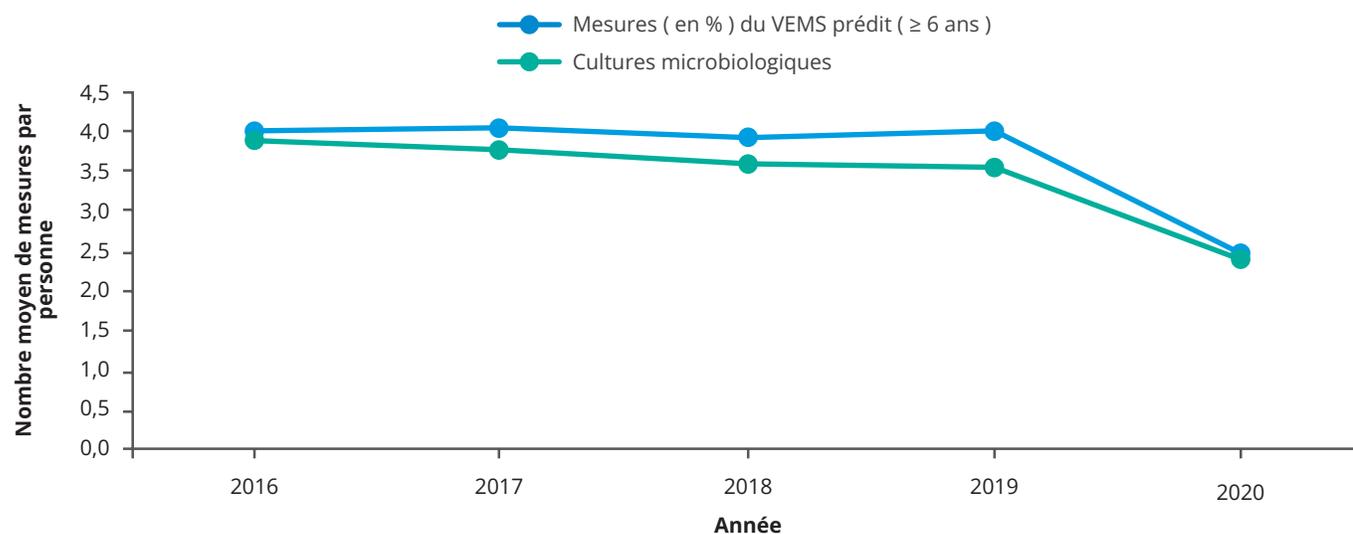
**Pourcentage de personnes pour qui au moins une donnée a été consignée.**

	Année de référence					Variation p/r à 2019-2020
	2016	2017	2018	2019	2020	
<b>Percentile de l'IMC ou IMC</b>	98,4 %	98,2 %	98,3 %	98,8 %	91,6 %	-7,1 %
<b>Pourcentage du VEMS prédit (≥ 6 ans)</b>	97,1 %	96,4 %	96,6 %	97,6 %	88,8 %	-8,8 %
<b>Culture microbiologique (à l'exclusion des tests de COVID-19)</b>	93,7 %	92,5 %	92,3 %	91,7 %	85,5 %	-6,2 %
<b>Culture mycobactérienne</b>	27,6 %	30,4 %	33,5 %	35,7 %	30,4 %	-5,3 %

De 2016 à 2020, le nombre moyen de mesures (en %) du VEMS prédit par personne était 4,0 par année, nombre qui a baissé à 2,5 par personne en 2020 chez les personnes de 6 ans et plus.

De la même manière, le nombre de cultures microbiologiques rapporté par personne avant 2020 était en moyenne de 3,7 par année; en 2020, ce nombre est passé à 2,4 cultures par personne. Il faut noter que le nombre de prélèvements aux fins de cultures microbiologiques peut influencer sur la probabilité de détection des micro-organismes.

**Nombre de mesures (en %) du VEMS prédit et de cultures microbiologiques consigné par personne, de 2016 à 2020.**



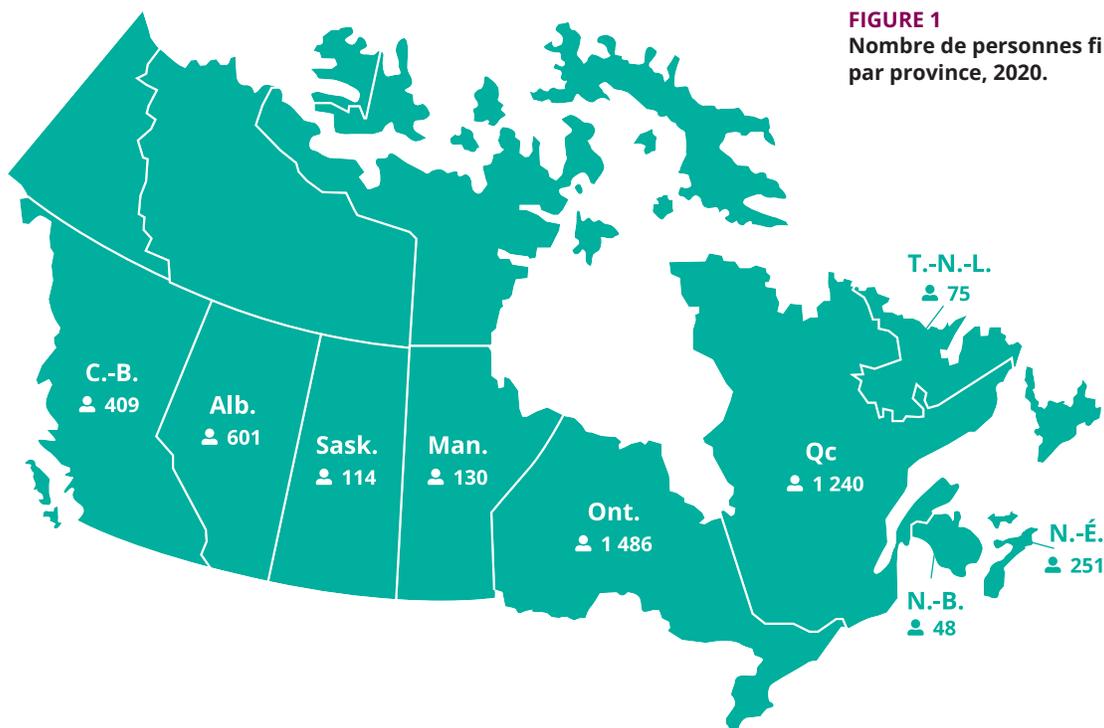
À la fin de ce rapport, nous présentons une section sur la COVID-19, où l'on compare les résultats de test et les caractéristiques des Canadiens atteints de FK qui ont eu un résultat positif pour le SARS-CoV-2 (le virus responsable de la COVID-19) en 2020 à ceux de la population canadienne générale atteinte de FK. L'équipe du registre continue de faire le suivi des effets de la COVID-19 et des traitements modulateurs de la CFTR hautement efficaces au sein de la population FK.

# DONNÉES DÉMOGRAPHIQUES

## ■ NOMBRE DE CANADIENS ATTEINTS DE FIBROSE KYSTIQUE

En 2020, un total de 4 332 personnes atteintes de fibrose kystique ont consulté l'une des 42 cliniques de FK accréditées au Canada (Figure 1); il s'agissait d'un nouveau diagnostic de fibrose kystique pour 87 d'entre elles. En 2020, moins de nouveaux diagnostics ont été signalés qu'en 2019, ce qui pourrait s'expliquer par la pandémie de COVID-19 et les interruptions qu'il y aurait pu avoir dans les soins habituels de la FK. Dans l'ensemble, la population FK canadienne totale a augmenté de façon constante, et au cours des deux dernières décennies, soit depuis 2001, cette augmentation a été de 31 % (Figure 2).

Les personnes sont associées à la province où se situe la clinique de FK consultée. Celles qui ont consulté des cliniques de FK dans plus d'une province en 2020 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. Toutefois, les personnes sont incluses une seule fois (une entrée unique par personne) aux données nationales.



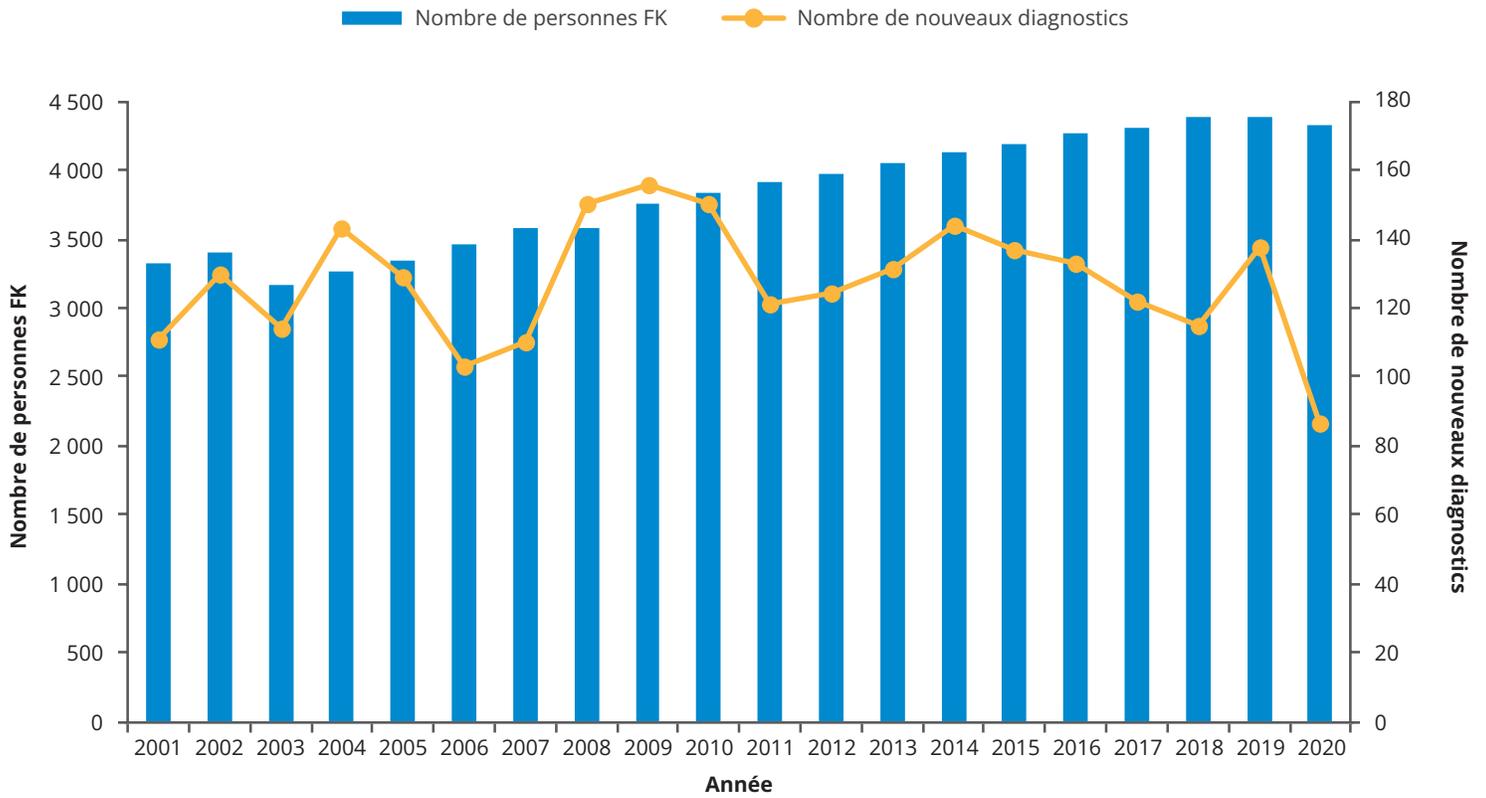
**FIGURE 1**  
Nombre de personnes fibro-kystiques,  
par province, 2020.

PROVINCE*	NOMBRE DE PERSONNES FK	SEXE FÉMININ	SEXE MASCULIN	ADULTES	ENFANTS
C.-B.	409	178	231	261	148
Alb.	601	295	306	350	251
Sask.	114	45	69	58	56
Man.	130	57	73	70	60
Ont.	1 486	710	776	921	565
Qc	1 240	587	653	800	440
N.-B.	48	26	22	35	13
N.-É.	251	118	133	154	97
T.-N.-L.	75	28	47	51	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.

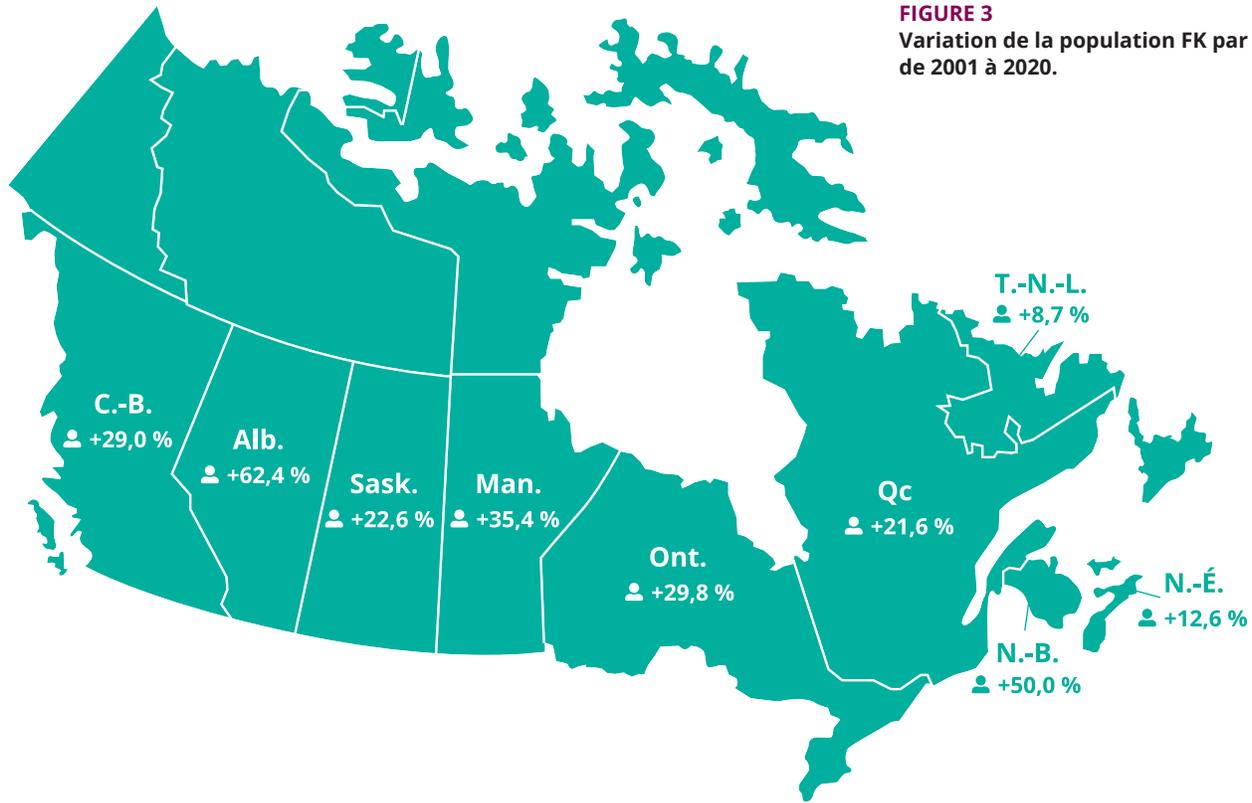
# NOMBRE DE CANADIENS ATTEINTS DE FIBROSE KYSTIQUE

**FIGURE 2**  
Nombre total de personnes fibro-kystiques et nouveaux diagnostics de FK, 2001 à 2020.



## VARIATION DE LA POPULATION DES PROVINCES

La Figure 3 montre le nombre de personnes fibro-kystiques sur lesquelles les cliniques ont consigné des données au sein de chaque province de 2001 à 2020, 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.



**FIGURE 3**  
Variation de la population FK par province, de 2001 à 2020.

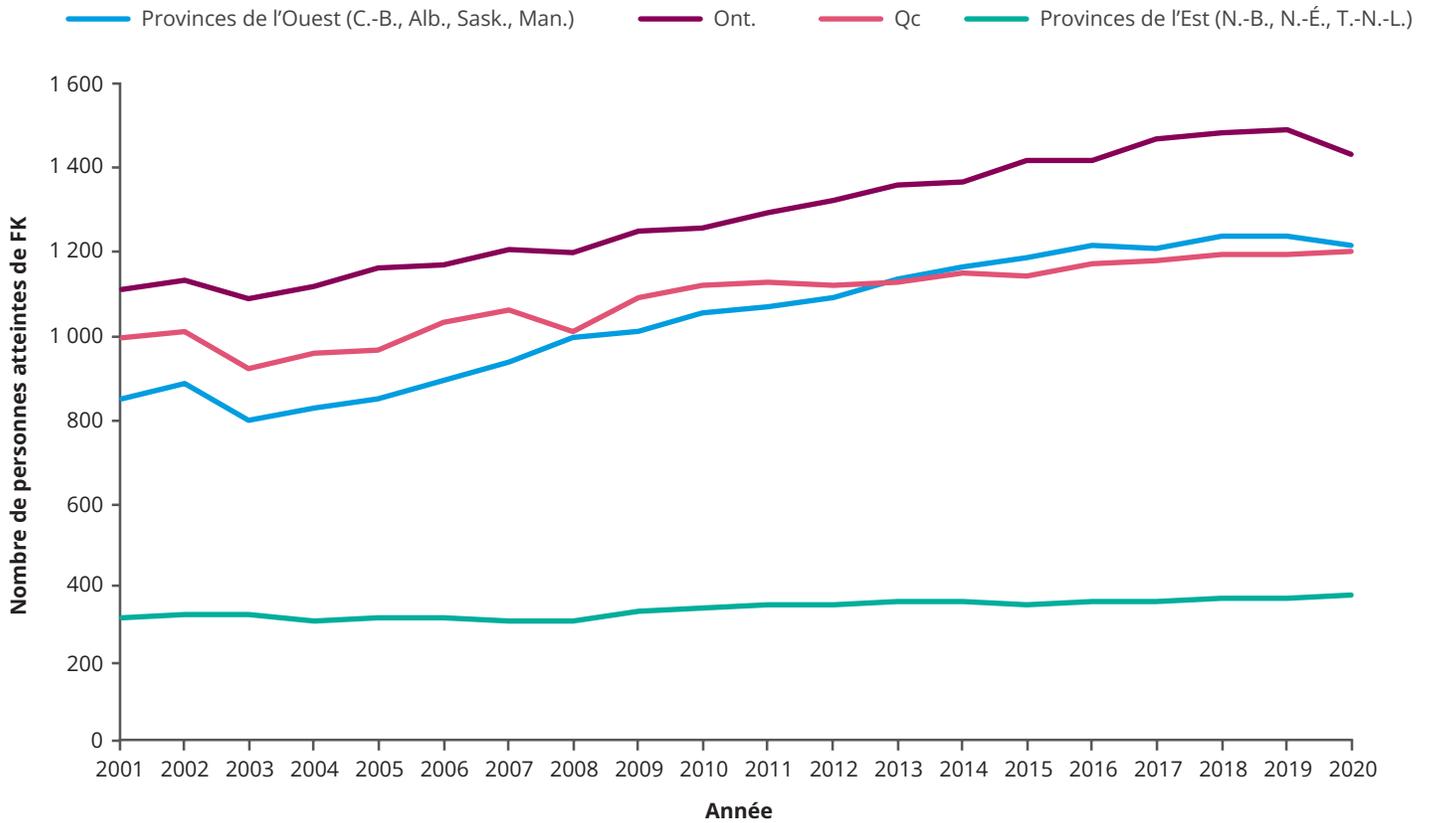
PROVINCE*	2001	2020	POURCENTAGE DE VARIATION
C.-B.	317	409	29,0 %
Alb.	370	601	62,4 %
Sask.	93	114	22,6 %
Man.	96	130	35,4 %
Ont.	1 145	1 486	29,8 %
Qc	1 020	1 240	21,6 %
N.-B.	32	48	50,0 %
N.-É.	223	251	12,6 %
T.-N.-L.	69	75	8,7 %

\* 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.

# VARIATION DE LA POPULATION DES PROVINCES

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

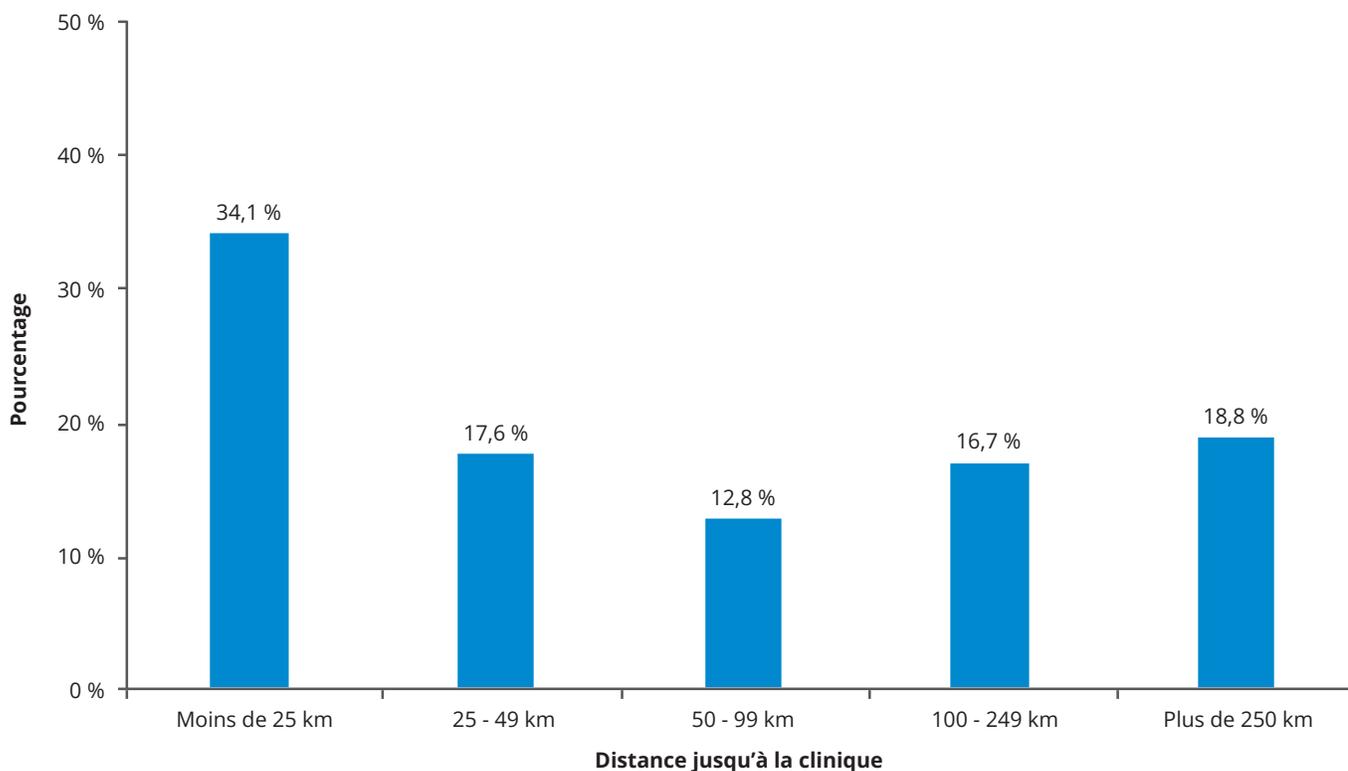
**FIGURE 4**  
Croissance de la population FK par région, 2001 à 2020.



## 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 2020, 1 811 (41,8 %) personnes fibro-kystiques avaient au moins une région valide consignée (Figure 5). Bien que 51,7 % des personnes pour qui la région était connue ont fréquenté une clinique de FK située à moins de 50 km de leur lieu de résidence, 35,5 % ont dû se déplacer plus de 100 km et 18,8 % ont dû parcourir plus de 250 km pour recevoir leurs soins.

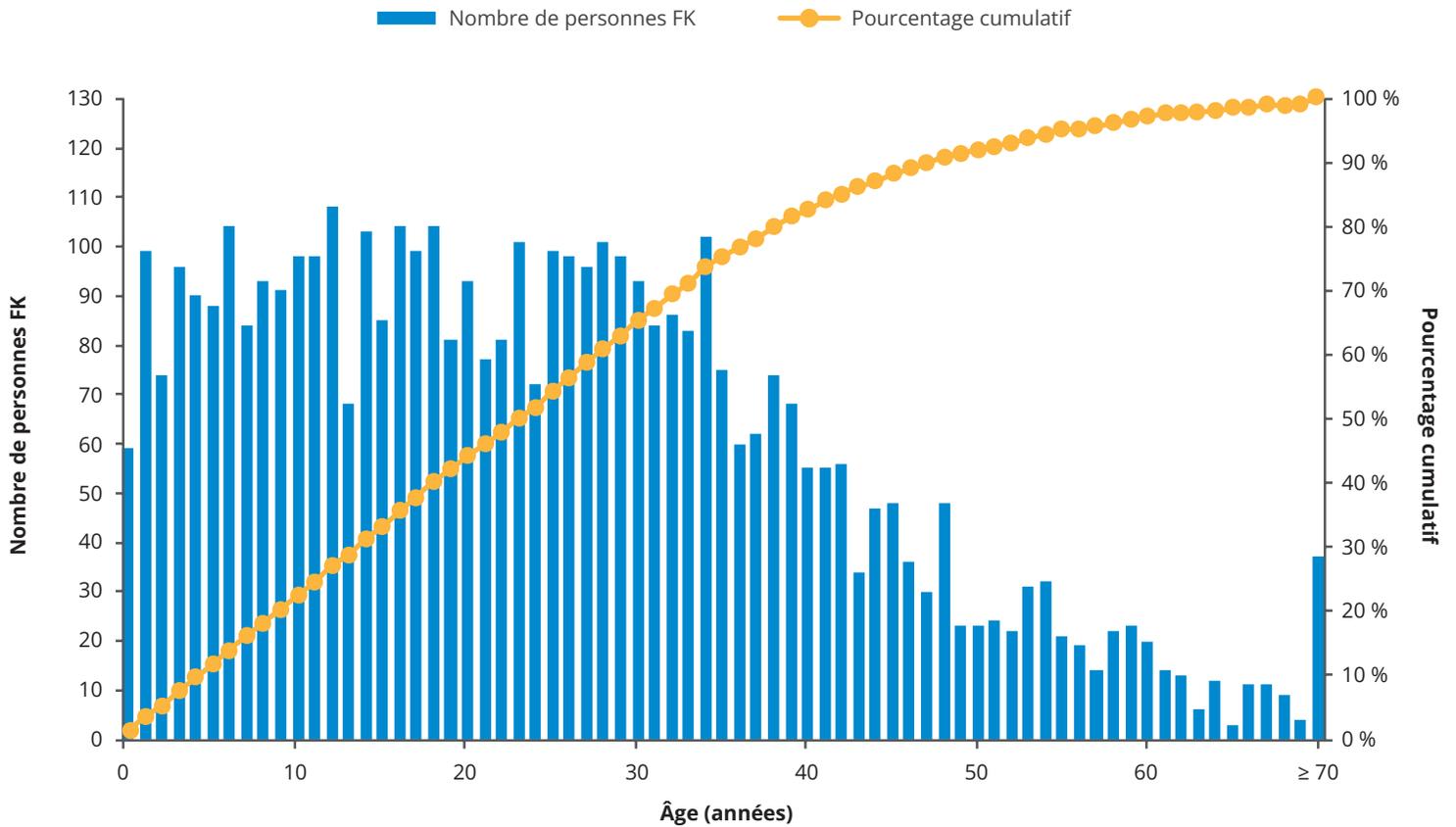
**FIGURE 5**  
Distance parcourue par les personnes fibro-kystiques pour se rendre à une clinique (N = 1 811), 2020.



# DISTRIBUTION SELON L'ÂGE DES CANADIENS FIBRO-KYSTIQUES

La Figure 6 montre la distribution de l'âge des 4 332 Canadiens fibro-kystiques pour 2020.

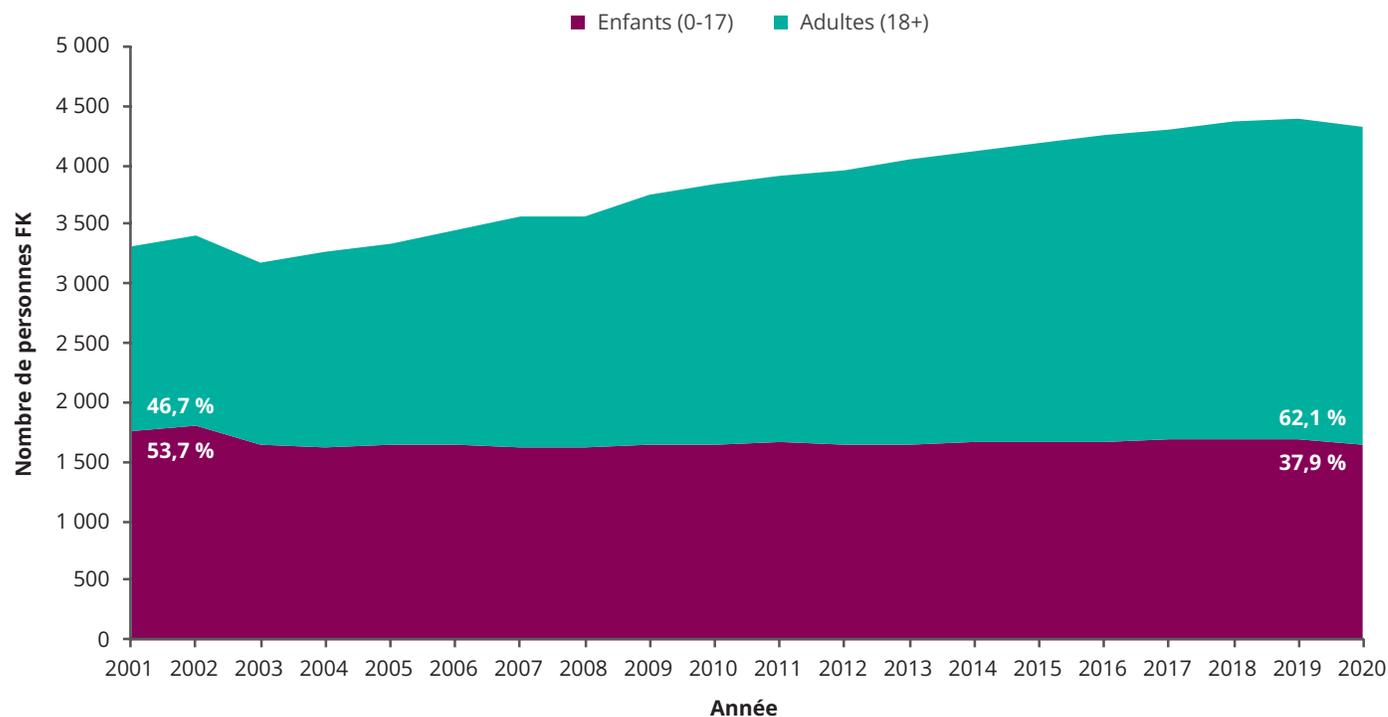
**FIGURE 6**  
Distribution de l'âge des personnes fibro-kystiques, au 31 décembre 2020.



## DISTRIBUTION SELON L'ÂGE DES CANADIENS FIBRO-KYSTIQUES

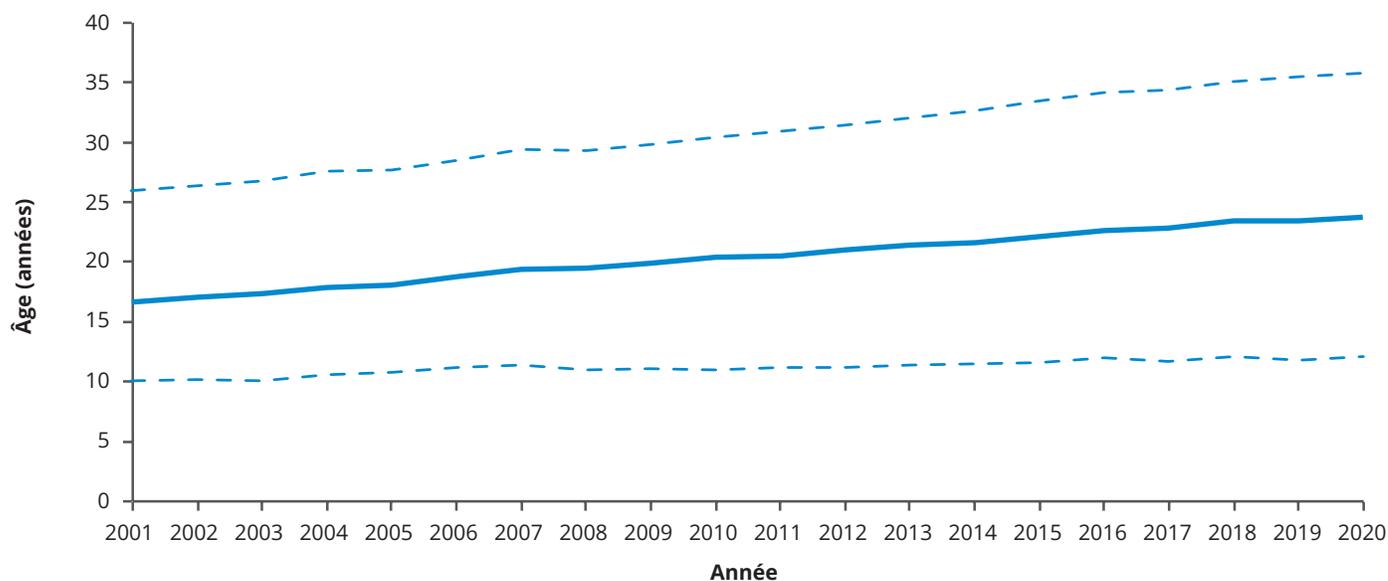
Des améliorations apportées dans le traitement et les soins au cours des dernières décennies ont fait augmenter le nombre d'adultes canadiens atteints de fibrose kystique. Il y a 20 ans, moins de la moitié de tous les Canadiens fibro-kystiques avaient atteint l'âge adulte (18 ans) (Figure 7). En 2020, 2 691 adultes étaient atteints de FK, représentant 62,1 % de la population canadienne atteinte de FK, et 803 (18,5 %) d'entre eux avaient 40 ans et plus.

**FIGURE 7**  
Nombre d'enfants et d'adultes atteints de fibrose kystique, 2001 à 2020.



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 ans en 2001 à 23,8 ans en 2020 pour les personnes dont on disposait des données (illustré dans la Figure 8 avec le 25<sup>e</sup> et le 75<sup>e</sup> percentiles d'âge).

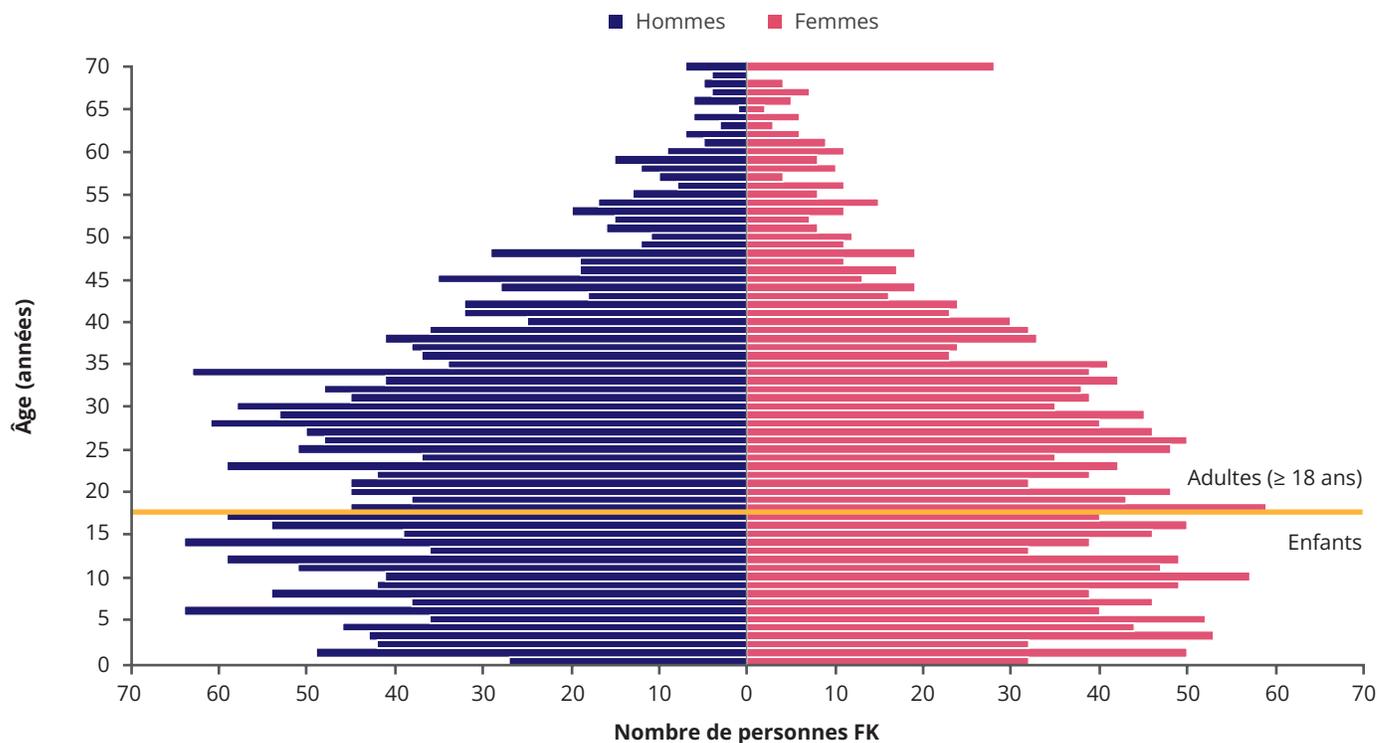
**FIGURE 8**  
Âge médian des personnes fibro-kystiques, 2001 à 2020.



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

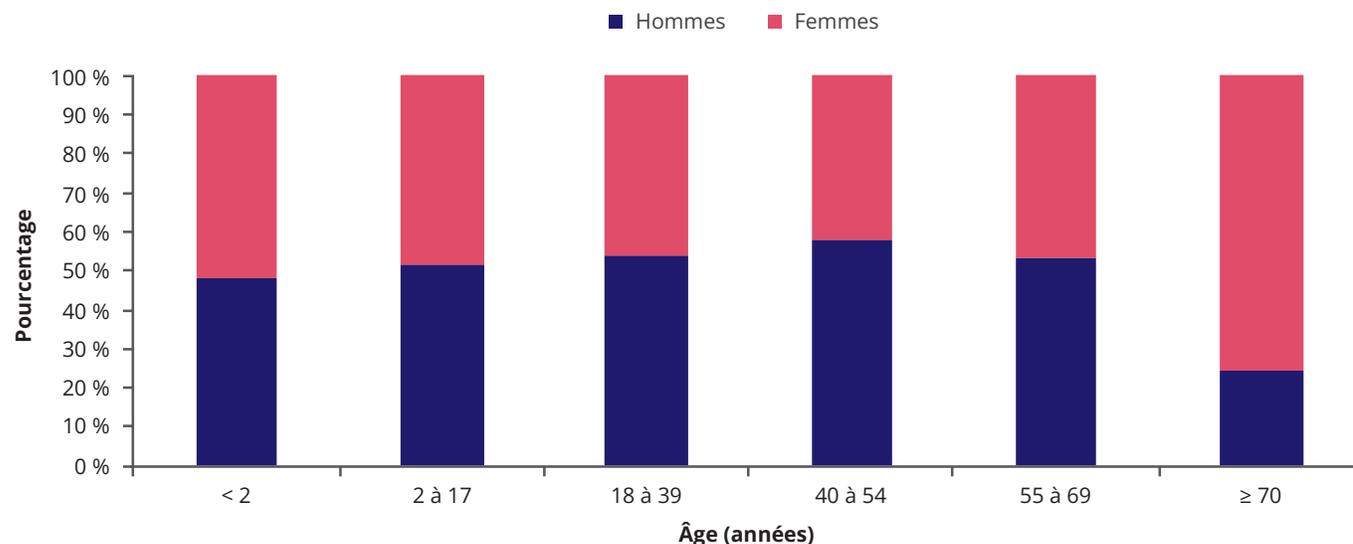
La Figure 9 montre la répartition en fonction de l'âge et du sexe (biologique) de toutes les personnes pour lesquelles on disposait de données pour 2020. Les hommes comptaient pour 53,42 % (2 304) des 4 332 personnes atteintes de fibrose kystique, et les femmes, pour 46,8 % (2 028).

**FIGURE 9**  
Distribution de la population des personnes fibro-kystiques (N = 4 332) en fonction de l'âge et du sexe, au 31 décembre 2020.



La distribution 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 58,2 % dans le groupe d'âge de 40 à 54 ans. Après 55 ans, la proportion de femmes commence à augmenter pour atteindre 75,7 % chez les personnes de plus de 70 ans.

**FIGURE 10**  
Distribution selon le sexe des personnes atteintes de fibrose kystique, par groupes d'âge, au 31 décembre 2020.

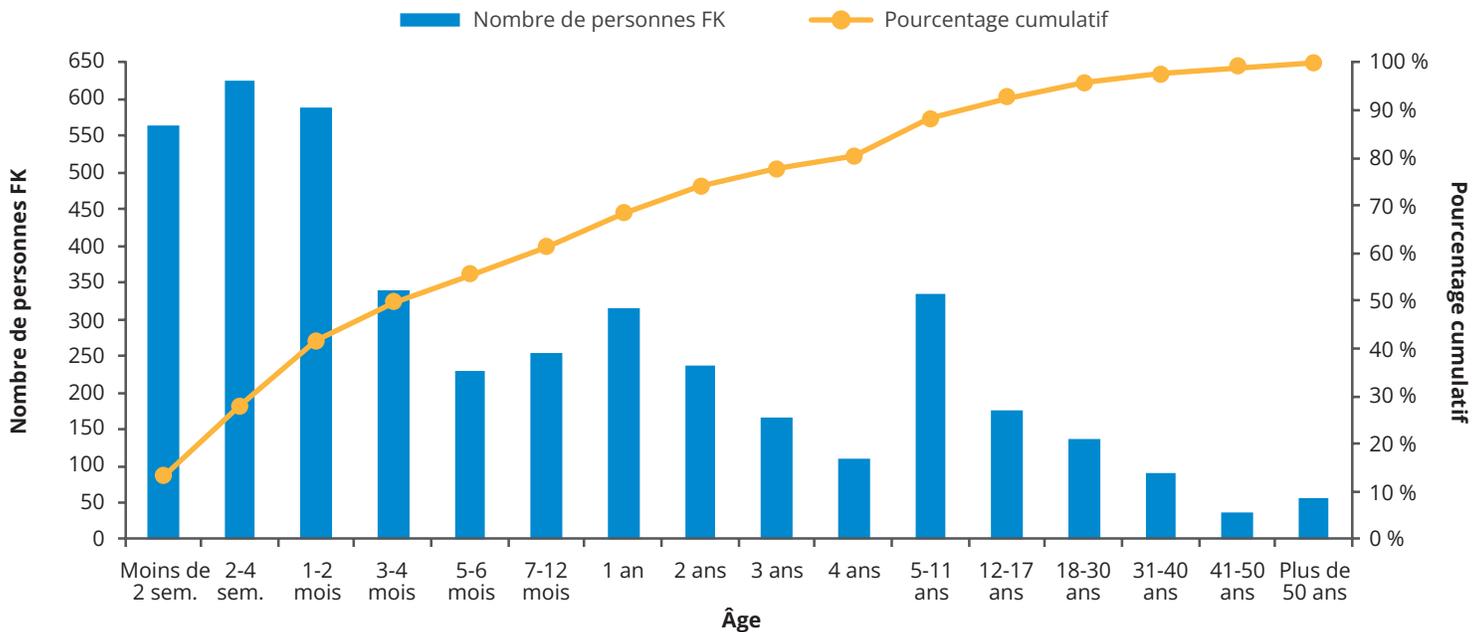


# DIAGNOSTIC

## ■ ÂGE AU DIAGNOSTIC

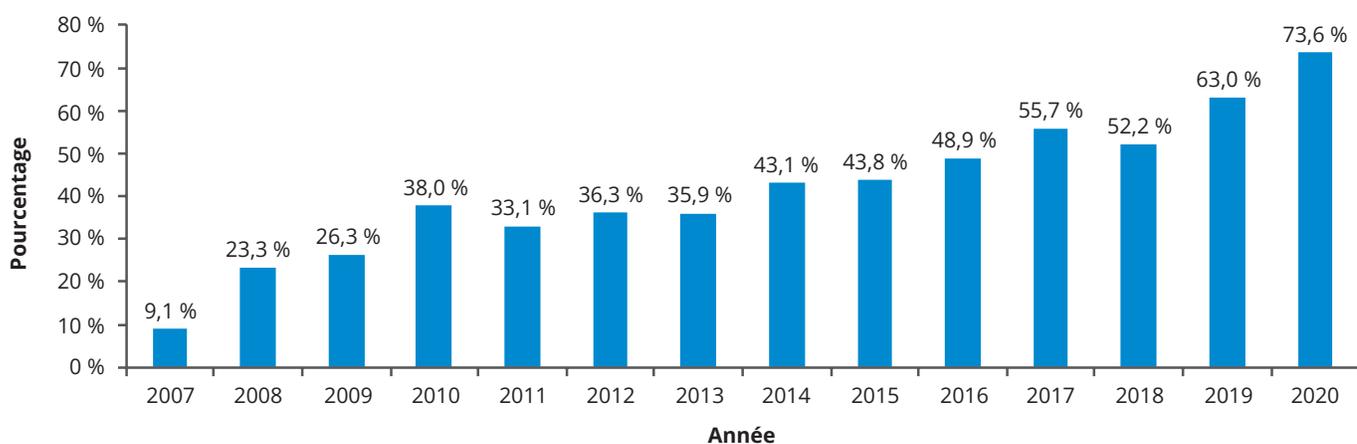
Il y a eu 87 nouveaux diagnostics de FK en 2020. Pour 68,5 % des personnes fibro-kystiques sur lesquelles on dispose des données en 2020 et dont la date du diagnostic a été consignée, le diagnostic a été reçu avant l'âge de 1 an. Près des trois quarts (74,0 %) l'ont reçu avant deux ans (Figure 11). Les diagnostics posés à l'âge adulte (18 ans ou plus) représentaient seulement 7,5 % de toutes les personnes ayant reçu le diagnostic en 2020.

**FIGURE 11**  
Âge des personnes fibro-kystiques au diagnostic, au 31 décembre 2020 (N = 4 257).



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 % 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. En 2020, près des trois quarts des nouveaux diagnostics (64; 73,6 %) ont été posés de cette façon. 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 fibrose kystique dans le cadre d'un programme de dépistage néonatal, de 2007 à 2020.



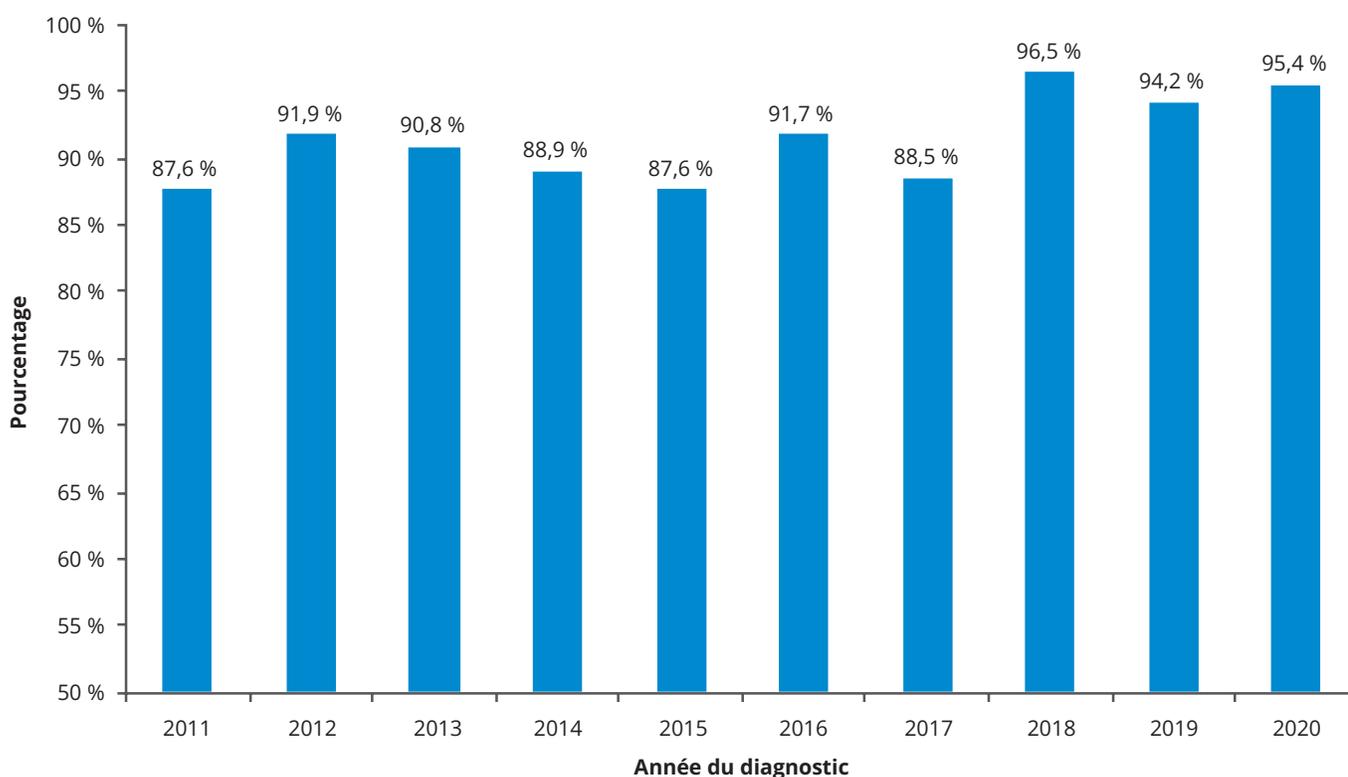
## TENEUR EN SEL DE LA SUEUR

Le test de sudation peut aider à poser le diagnostic de FK en mesurant la teneur en sel de la sueur d'une personne. Le médecin exigera un tel test chez les bébés qui ont reçu un résultat positif pour la fibrose kystique lors du dépistage néonatal, les enfants qui ont des antécédents familiaux de fibrose kystique ou ceux qui présentent des symptômes de la maladie. Le test de sudation est la méthode la plus fiable de poser le diagnostic de FK. 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 2020, 83 des 87 personnes ayant eu un nouveau diagnostic (95,4 %) ont eu au moins un résultat de test de sudation consigné au registre.

**FIGURE 13**  
Pourcentage de personnes ayant reçu un nouveau diagnostic et ayant au moins un résultat de test de sudation, 2011 à 2020.



# 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 identifiées<sup>1</sup>.

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 selon le lieu, l'origine ethnique et d'autres facteurs. Les mutations responsables de la FK peuvent être classées en cinq grandes catégories, en fonction des répercussions qu'elles ont sur la production et la fonction de la protéine CFTR. Pour certaines, ces répercussions sont obscures ou inconnues et elles ne peuvent donc pas être classées. Les médicaments modulateurs de la protéine CFTR ciblent des classes précises de mutations. Le Tableau 1 résume la classification des mutations du gène *CFTR*.

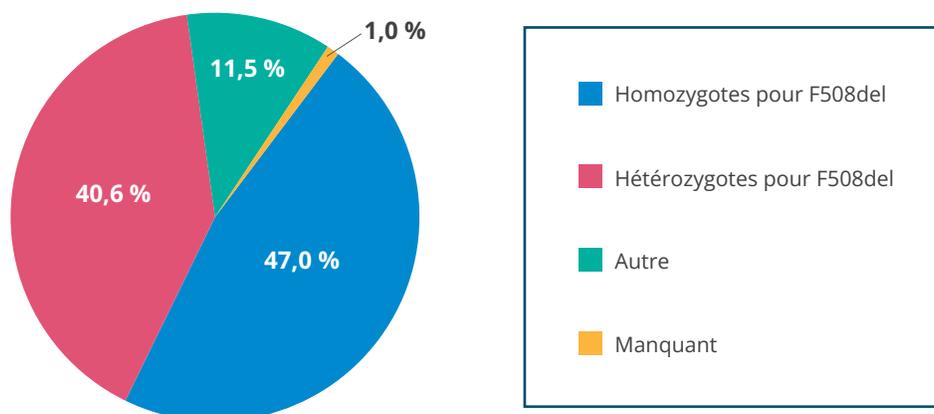
**TABLEAU 1**  
Classification des mutations du gène *CFTR* selon leurs répercussions sur la protéine CFTR.

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

Parmi les 5 446 personnes au sujet desquelles le registre renferme des données et qui sont toujours vivantes, on ne dispose d'aucune information sur les mutations pour 382 d'entre elles. La majorité (91,6 %) de celles-ci sont des adultes, 8,4 % ont moins de 18 ans, et 0,3 % seulement ont moins d'un an.

Le registre contient de l'information sur au moins une mutation du gène *CFTR* pour presque toutes (4 290; 99 %) les personnes fibro-kystiques consignées en 2020. Près de la moitié des personnes (2 034; 47 %) sont porteuses de deux copies de la mutation F508del (homozygotes pour la F508del) et 40,6 % 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). Les personnes dont les symptômes de la maladie sont plus graves reçoivent généralement le diagnostic plus tôt dans leur vie, alors que les formes plus bénignes de la maladie peuvent être diagnostiquées à l'âge adulte.

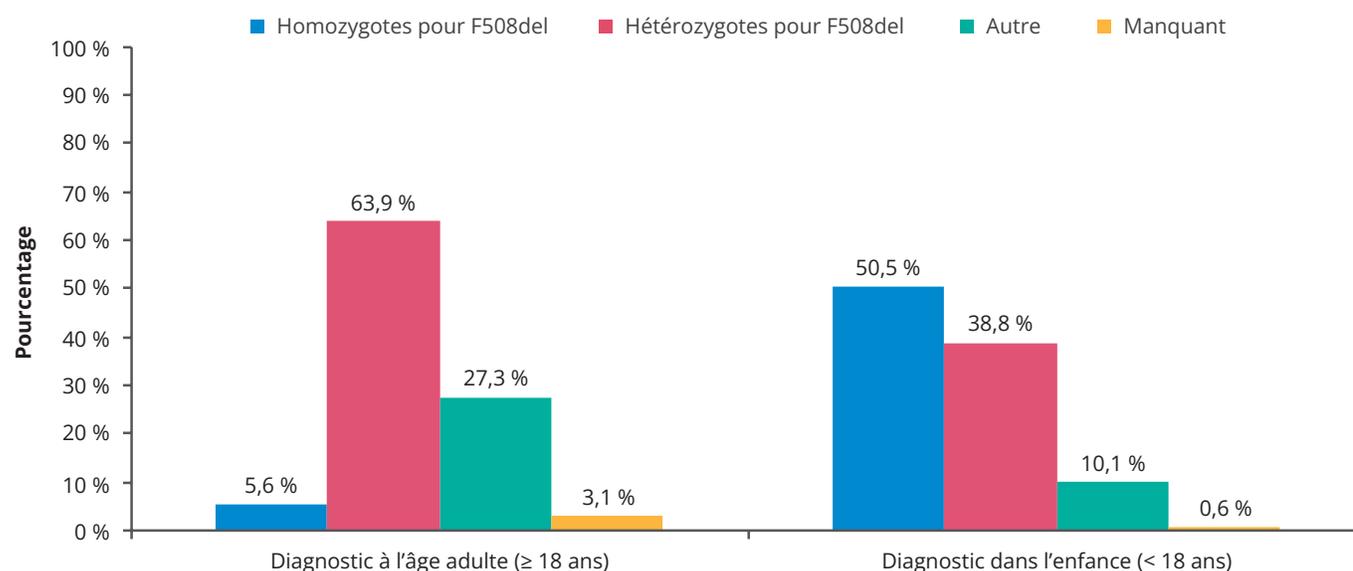
**FIGURE 14**  
Distribution du génotype des personnes fibro-kystiques (N = 4 332), 2020.



# GÉNOTYPE

La Figure 15 montre la distribution génotypique de la population FK selon l'âge au diagnostic. Les personnes ayant reçu le diagnostic durant l'enfance (moins de 18 ans) étaient plus susceptibles d'être homozygotes pour la F508del (50,5 %), alors que celles ayant reçu le diagnostic à l'âge adulte étaient plus susceptibles d'être hétérozygotes pour la F508del (63,9 %).

**FIGURE 15**  
Distribution du génotype des personnes fibro-kystiques par groupes d'âge (N = 4 332), 2020.



Le Tableau 2 énumère les mutations du gène *CFTR* les plus courantes chez les personnes atteintes de fibrose kystique pour qui des données ont été consignées en 2020. Après la F508del, la mutation du gène *CFTR* la plus fréquente est la 621+1G->T; elle a été identifiée chez 6 % de la population.

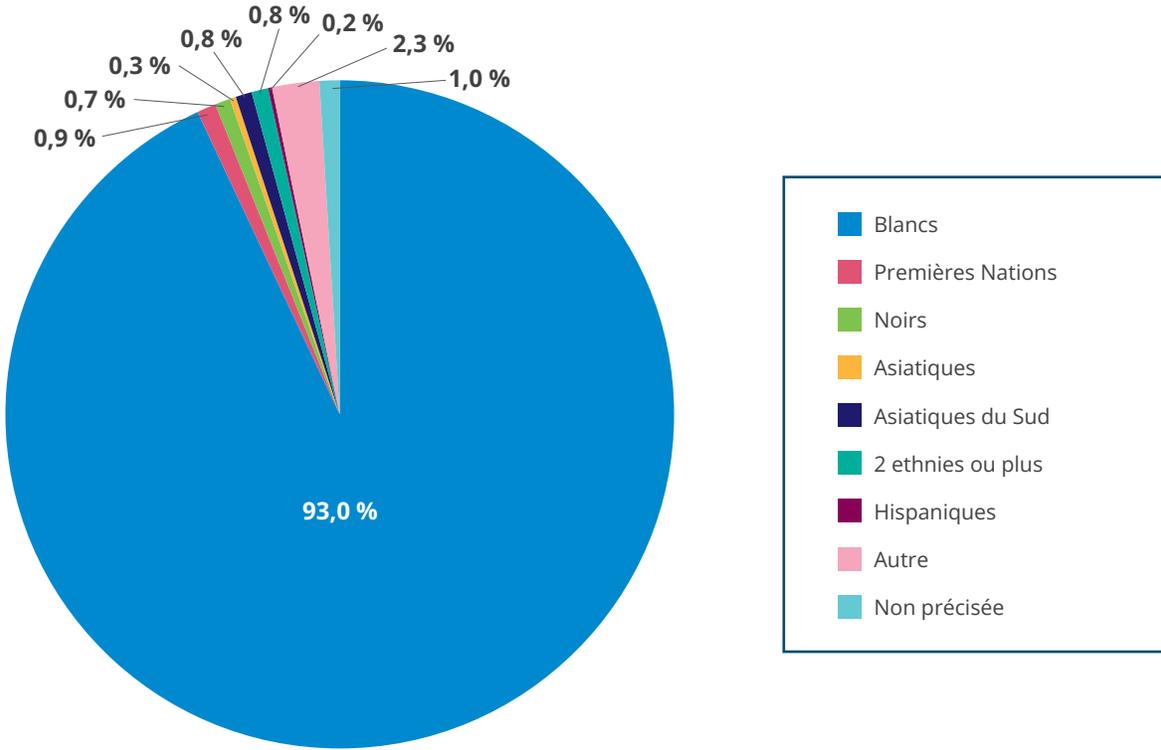
**TABLEAU 2**  
Fréquence des 10 principales mutations du gène *CFTR* chez les personnes fibro-kystiques, sur un ou les deux allèles (N = 4 290), 2020.

MUTATION	NOMBRE	POURCENTAGE
F508del	3 791	88,4 %
621+1G->T	259	6,0 %
G542X	146	3,4 %
G551D	136	3,2 %
711+1G->T	118	2,8 %
L206W	112	2,6 %
A455E	110	2,6 %
N1303K	91	2,1 %
M1101K	69	1,6 %
G85E	68	1,6 %

# ETHNICITÉ

La fibrose kystique peut toucher les personnes de toutes les origines ethniques, n'importe où dans le monde. Les Blancs comptent pour la majorité des Canadiens fibro-kystiques (93 %). Dans le pourcentage restant dont l'ethnicité a été indiquée (Figure 16) par les patients eux-mêmes, on compte cinq groupes ethniques (Premières Nations, Noirs, Asiatiques, Asiatiques du Sud et Hispaniques).

**FIGURE 16**  
Distribution de l'ethnicité de la population FK, 2020.



# FONCTION RESPIRATOIRE

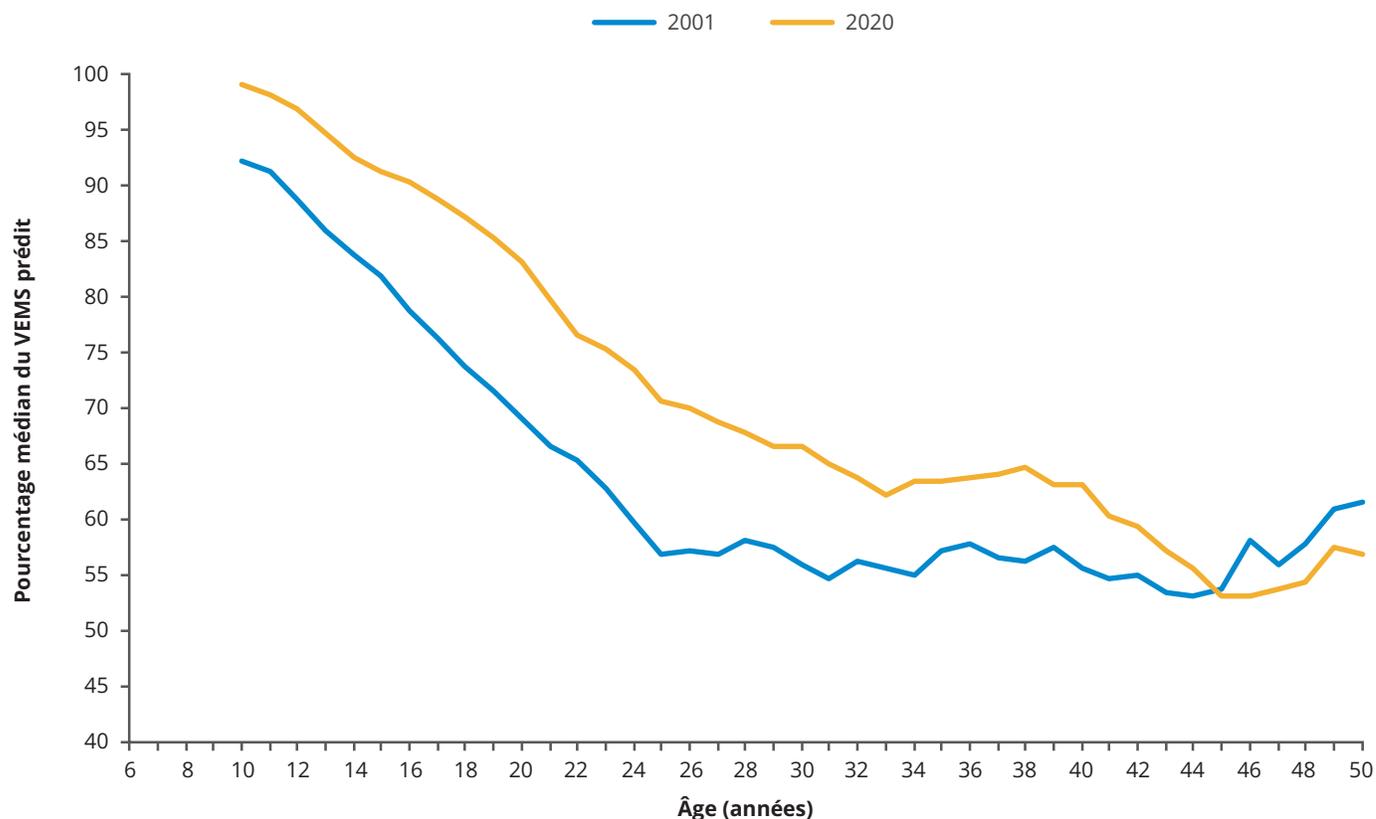
## POURCENTAGE MÉDIAN DU VEMS PRÉDIT

Dans la fibrose kystique, le mucus présent dans les poumons est associé à des infections chroniques, ce qui rend la respiration plus difficile et risque d'entraîner des lésions permanentes dans les voies respiratoires. C'est pourquoi la mesure de la fonction respiratoire est essentielle pour évaluer la santé pulmonaire. Elle est réalisée de manière fiable dès l'âge de 6 ans. Le VEMS (volume expiratoire maximal par seconde) correspond au volume d'air expiré pendant la première seconde d'une expiration dite « forcée ». Le VEMS prédit pour un patient donné est calculé en comparant 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)<sup>2</sup> 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, il pourrait ne pas être assez sensible pour détecter de légères variations dans les voies respiratoires ni une maladie pulmonaire au stade précoce.

Aux fins du présent rapport, les valeurs obtenues lors de la première mesure complète de la fonction pulmonaire à l'état stable de l'année ont servi à résumer la fonction pulmonaire de chaque patient fibro-kystique, et si celles à l'état stable n'étaient pas connues, les valeurs de la première mesure complète, peu importe l'état pulmonaire, ont été utilisées. Les personnes qui ont reçu une transplantation pulmonaire sont exclues du calcul de toutes les données de VEMS prédit, étant donné que la santé de leurs nouveaux poumons pourrait s'apparenter à celle de personnes non atteintes de FK.

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 patients, toutefois, depuis 2001, le pourcentage médian du VEMS prédit a augmenté à l'échelle de la population. Le pourcentage médian du VEMS prédit à 24 ans (l'âge médian d'une personne FK) était de 71,3 % en 2020, comparativement à 55,7 % en 2001, ce qui représente une amélioration de près de 15,7 % au cours des deux dernières décennies.

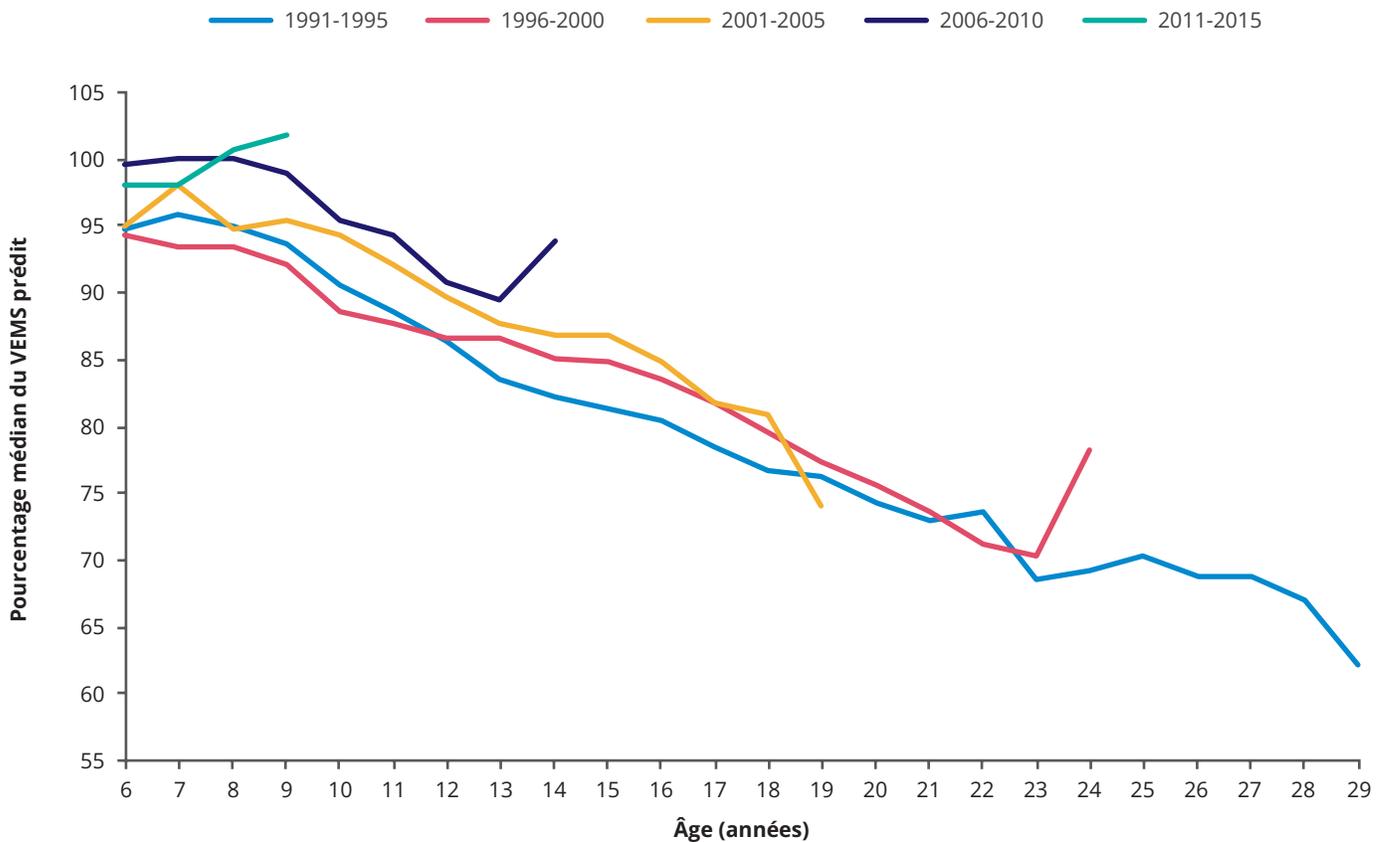
**FIGURE 17**  
Pourcentage médian du VEMS prédit des personnes fibro-kystiques selon l'âge (moyenne mobile sur 5 ans), 2001 et 2020.



## POURCENTAGE MÉDIAN DU VEMS PRÉDIT

Les personnes nées récemment ont un pourcentage médian du VEMS prédit plus élevé à 6 ans et un taux de déclin moins prononcé que celles nées plus tôt (Figure 18). Les déviations dans les tendances constatées dans certaines cohortes de naissance plus âgées est explicable par la petite taille des échantillons vu la méthodologie utilisée pour grouper les âges dans les calculs.

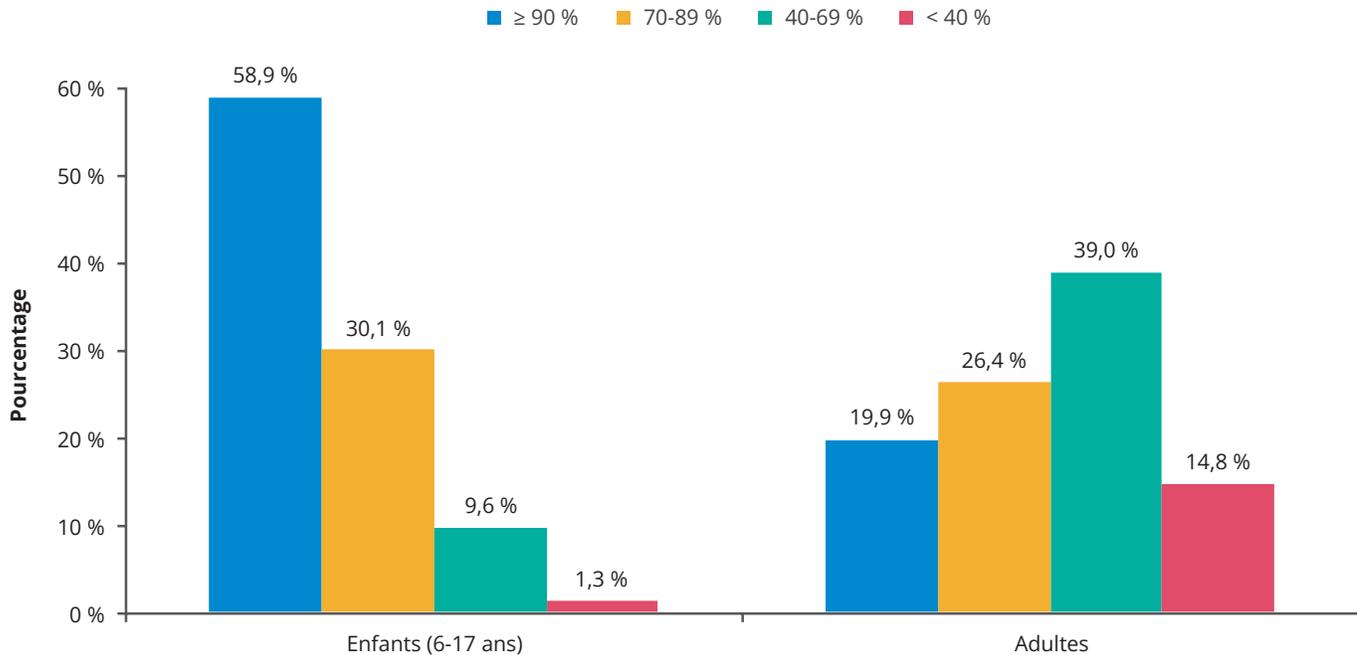
**FIGURE 18**  
Pourcentage médian du VEMS prédit des personnes fibro-kystiques par cohortes de naissance, 2020.



## GRAVITÉ DE L'ATTEINTE PULMONAIRE

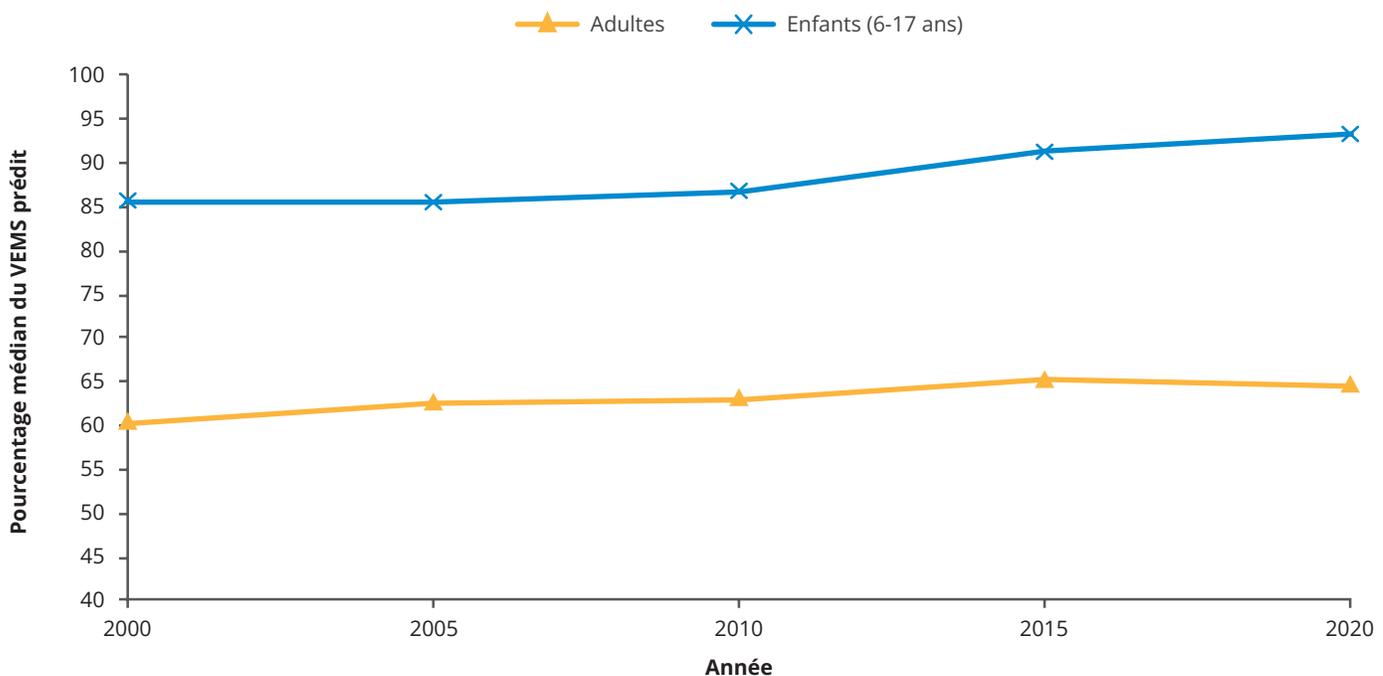
La Figure 19 montre que la majorité (58,9 %) des enfants FK âgés de 6 à 17 ans en 2020 avait une fonction pulmonaire dont la valeur du VEMS prédit  $\geq 90$  %, alors que seulement 19,9 % des adultes affichaient une fonction dans cet intervalle.

**FIGURE 19**  
Gravité de l'atteinte pulmonaire des enfants et des adultes fibro-kystiques, 2020.



La Figure 20 montre qu'au fil du temps, le pourcentage du VEMS prédit augmente de façon constante dans les deux groupes d'âge et en 2020, cette valeur était de 64,7 % pour les adultes et de 93,4 % pour les enfants (6 à 17 ans).

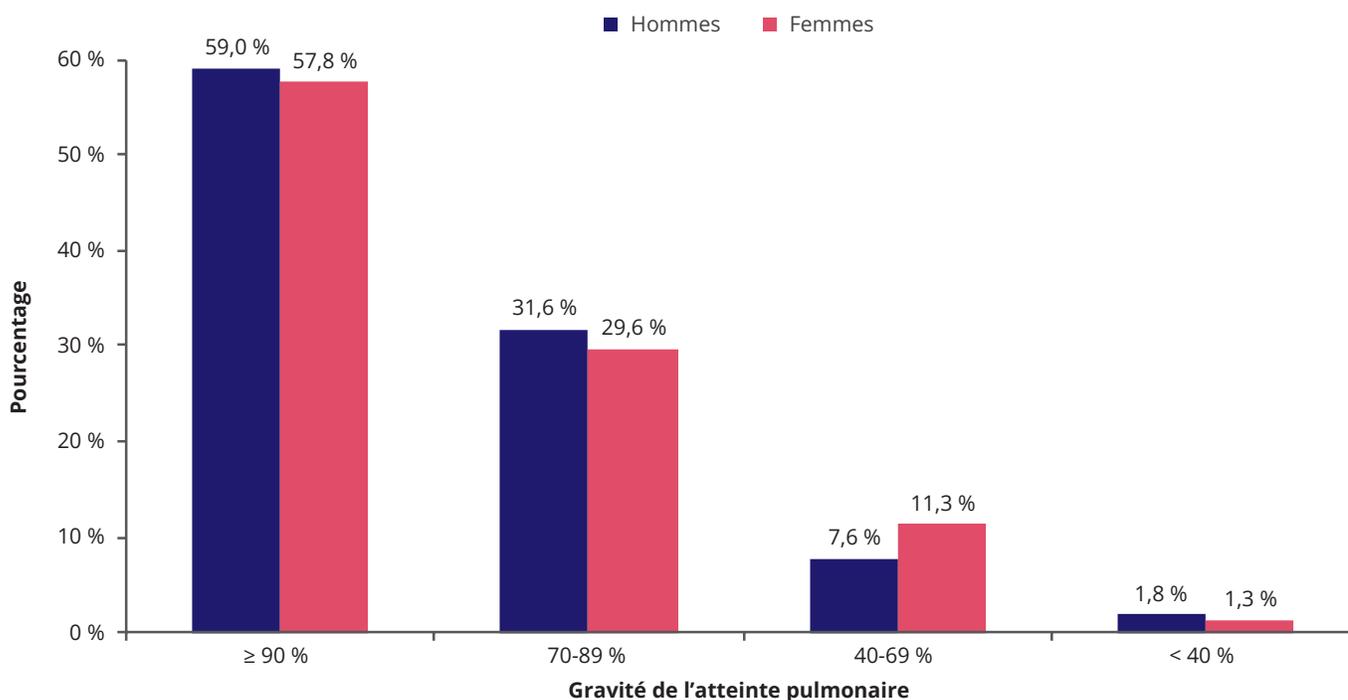
**FIGURE 20**  
Valeurs du pourcentage médian du VEMS prédit chez les enfants et les adultes fibro-kystiques, de 1995 à 2020.



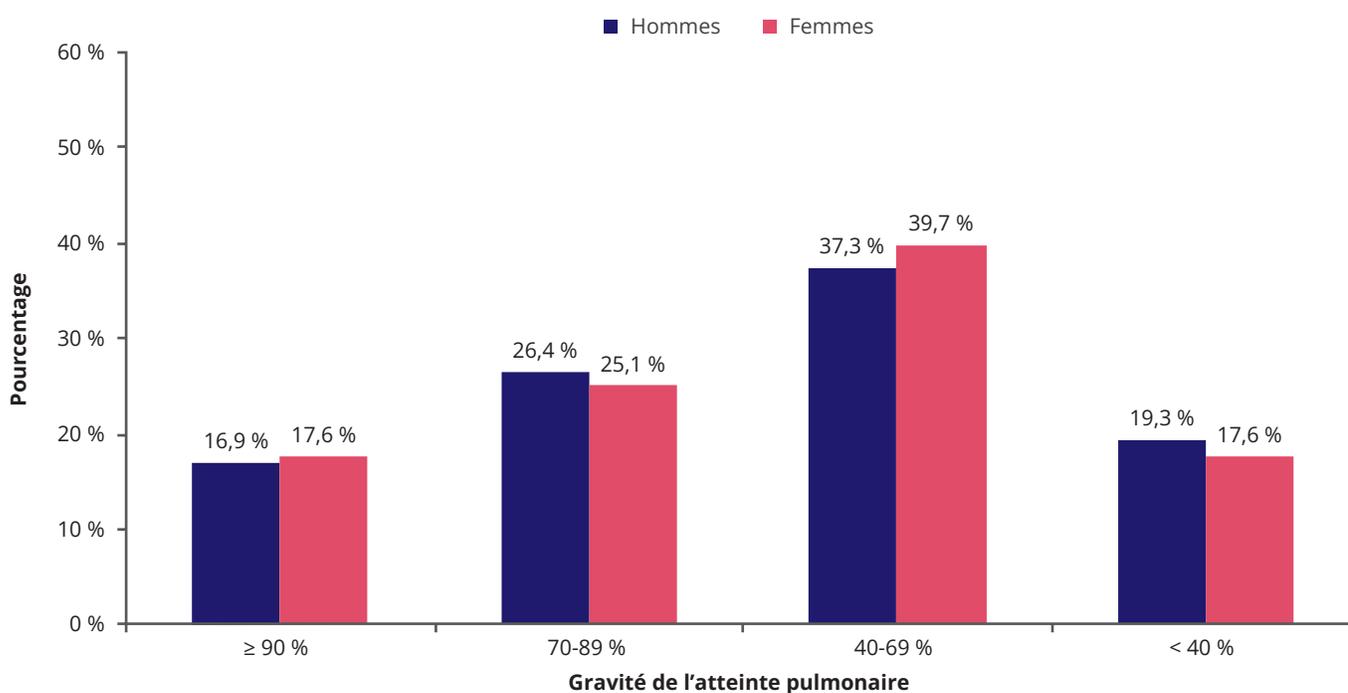
## GRAVITÉ DE L'ATTEINTE PULMONAIRE PAR SEXE

La Figure 21 et la Figure 22 montrent que tant chez les enfants que chez les adultes, la distribution de chaque catégorie de fonction pulmonaire est passablement similaire entre les deux sexes chez les personnes dont le VEMS prédit est supérieur à 70 %. La vaste majorité des enfants ont un VEMS prédit d'au moins 90 %, alors que la majorité des adultes affichent un VEMS de moins de 70 % de la valeur prédite.

**FIGURE 21**  
Gravité de l'atteinte pulmonaire chez les enfants fibro-kystiques de 6 à 17 ans, par sexe, 2020.



**FIGURE 22**  
Gravité de l'atteinte pulmonaire chez les adultes fibro-kystiques (18 ans ou plus), par sexe, 2020.

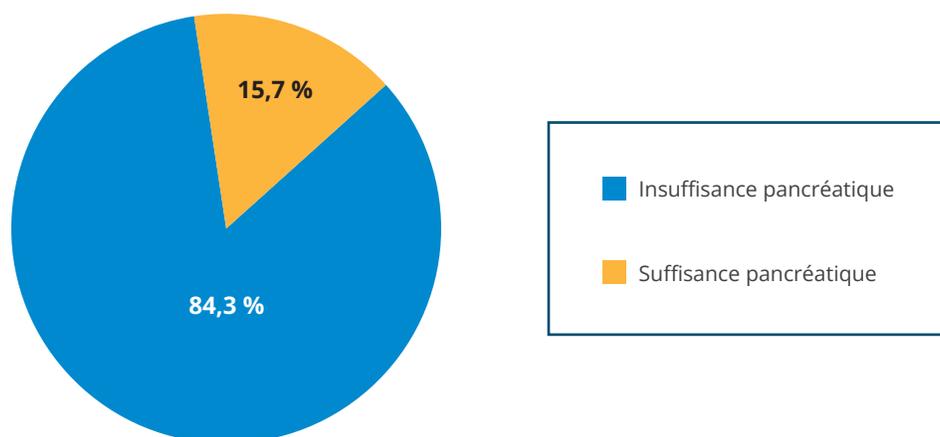


# NUTRITION

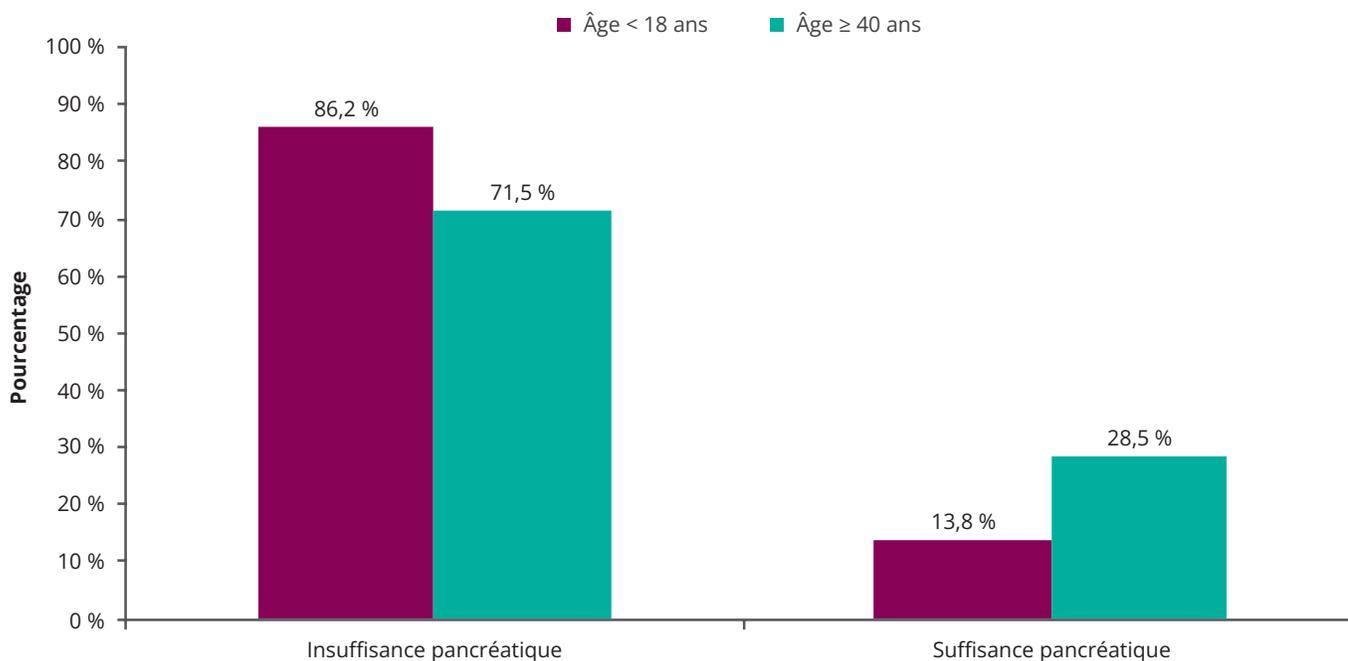
## ■ FONCTION PANCRÉATIQUE

La malnutrition est courante chez les personnes fibro-kystiques en raison d'une insuffisance de la fonction pancréatique, et des enzymes pancréatiques doivent être pris sous forme de suppléments pour aider à digérer les aliments et à absorber les nutriments. En 2020, la majorité (84,3 %) des personnes fibro-kystiques prenaient des suppléments oraux d'enzymes pancréatiques (considérées comme en insuffisance pancréatique), et 15,7 % n'en prenaient pas (considérées comme en suffisance pancréatique), comme le montre la Figure 23. Chez les personnes de 40 ans ou plus, 28,5 % présentaient une suffisance pancréatique (Figure 24).

**FIGURE 23**  
Fonction pancréatique des personnes fibro-kystiques, 2020.



**FIGURE 24**  
Fonction pancréatique des personnes fibro-kystiques, par groupes d'âge, 2020.



## ■ 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 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 d'IMC.

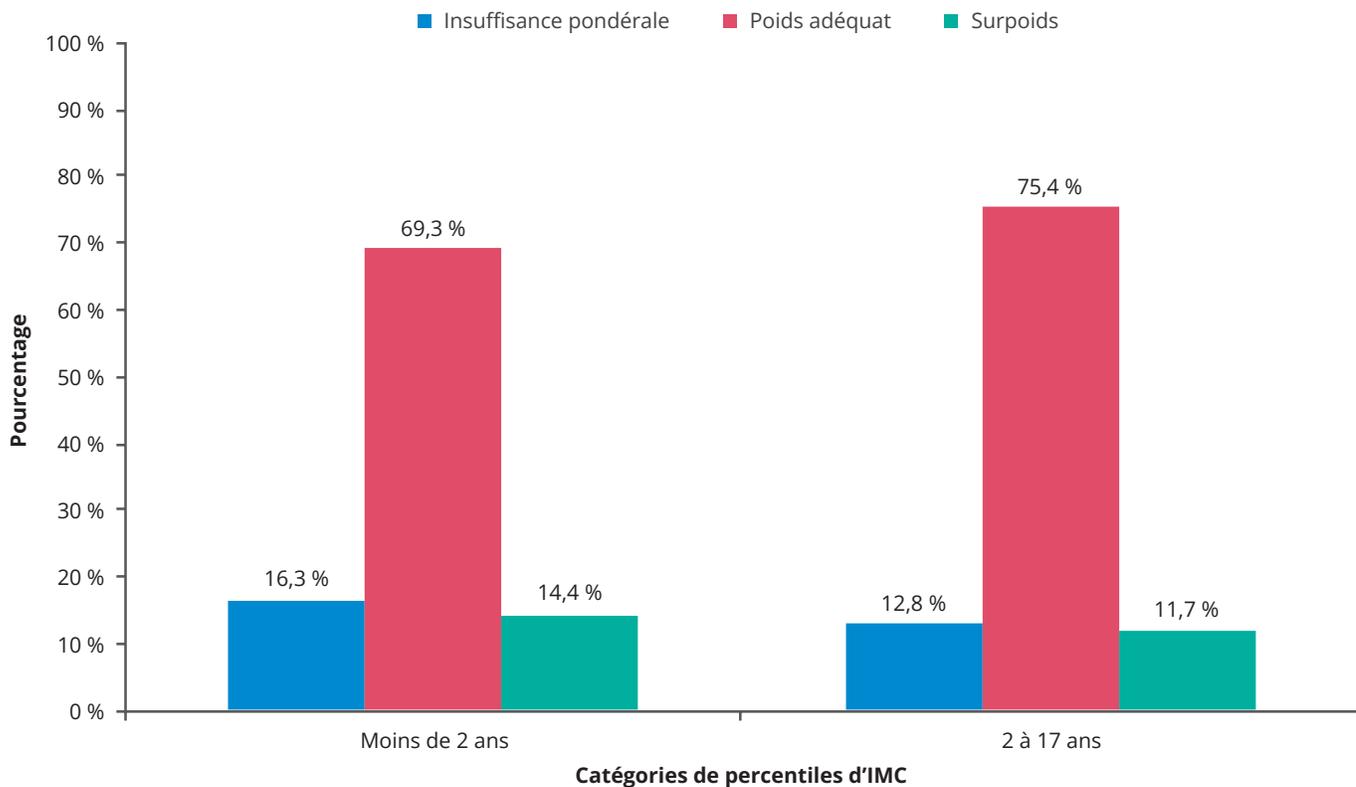
Pour les enfants de moins de 2 ans, les percentiles d'IMC sont calculés selon les lignes directrices de l'Organisation mondiale de la Santé (OMS)<sup>3</sup>, alors que pour les enfants de 2 à 17 ans, les calculs sont faits à partir des lignes directrices des Centers for Disease Control and Prevention (CDC). Les percentiles de l'IMC permettent de comparer la taille et le poids d'un enfant à ceux d'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 employées<sup>4</sup>.

**TABLEAU 3**  
Catégories de percentiles d'IMC.

CATÉGORIES	PLAGES DE PERCENTILES
Insuffisance pondérale	≤ 12 <sup>e</sup> percentile
Poids adéquat	13 <sup>e</sup> percentile — 84 <sup>e</sup> percentile
Surpoids	≥ 85 <sup>e</sup> percentile

Le percentile médian national de l'IMC des enfants de moins de 2 ans et ceux de 2 à 17 ans est de 42,1 et de 45,1, respectivement. La plupart des enfants fibro-kystiques (69,3 % pour les moins de 2 ans et 75,4 % pour les 2 à 17 ans) ont un poids adéquat (Figure 25). Le 50<sup>e</sup> percentile d'IMC est l'objectif national pour les enfants fibro-kystiques, et en 2020, 50,6 % des enfants de moins de 2 ans et 47,8 % de ceux de 2 à 17 ans surpassaient cet objectif.

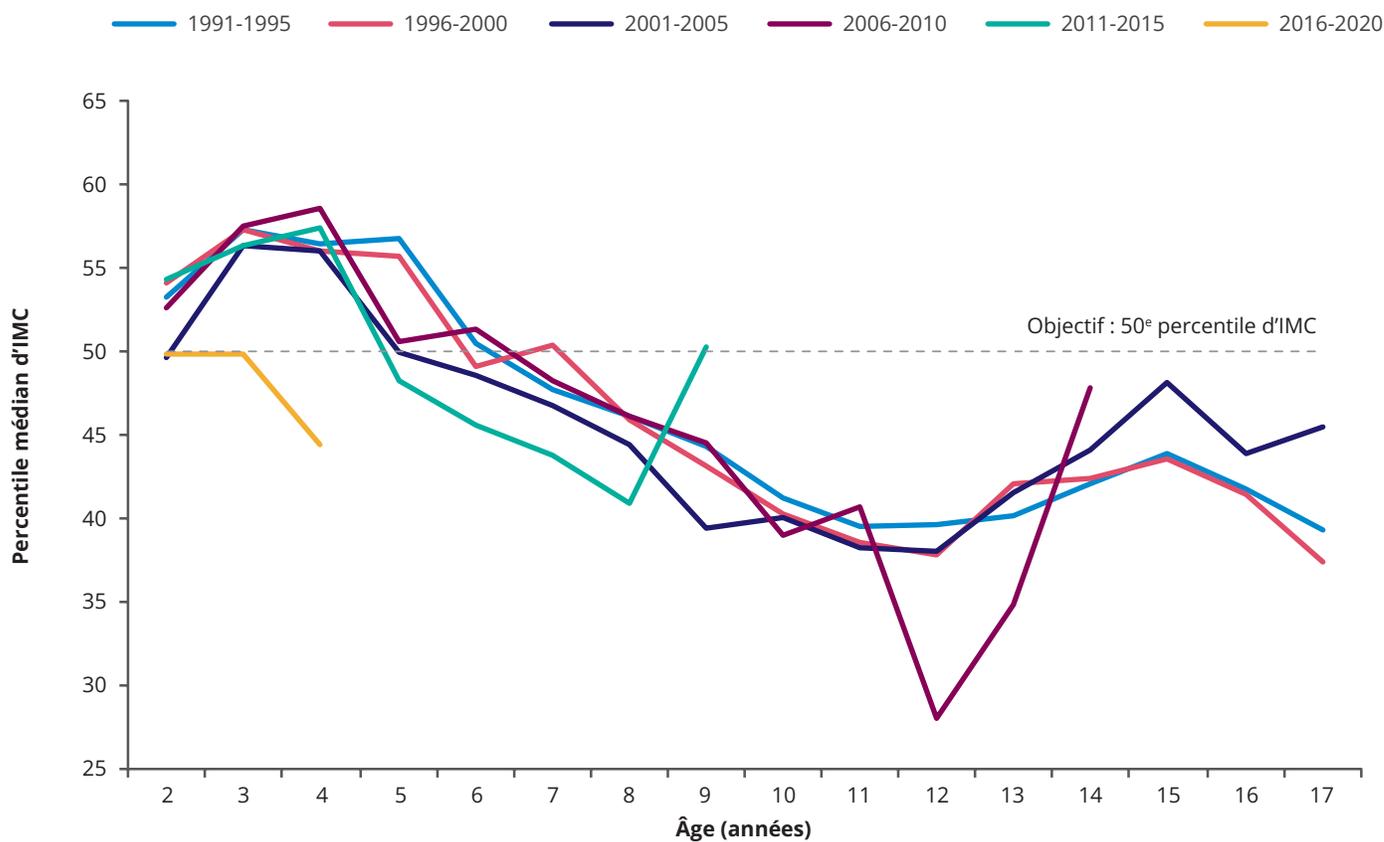
**FIGURE 25**  
Catégories de percentiles d'IMC des enfants atteints de fibrose kystique, 2020.



## ■ PERCENTILES DE L'INDICE DE MASSE CORPORELLE (IMC)

La Figure 26 ci-dessous montre les percentiles médians d'IMC chez les enfants de 2 à 17 ans, par cohortes de naissance. En général, dans les cohortes de naissance plus récentes, les percentiles médians d'IMC à 2 ans augmentent. L'état nutritionnel est relativement stable en jeune âge (de 2 à 4 ans), puis décline graduellement au fil du temps jusqu'à l'âge de 10 ans, environ, comme le montrent les percentiles d'IMC. On constate une stabilisation de ces valeurs après 10 ans. Les déviations dans les tendances constatées dans certaines cohortes de naissance plus âgées est explicable par la petite taille des échantillons vu la méthodologie utilisée pour grouper les âges dans les calculs.

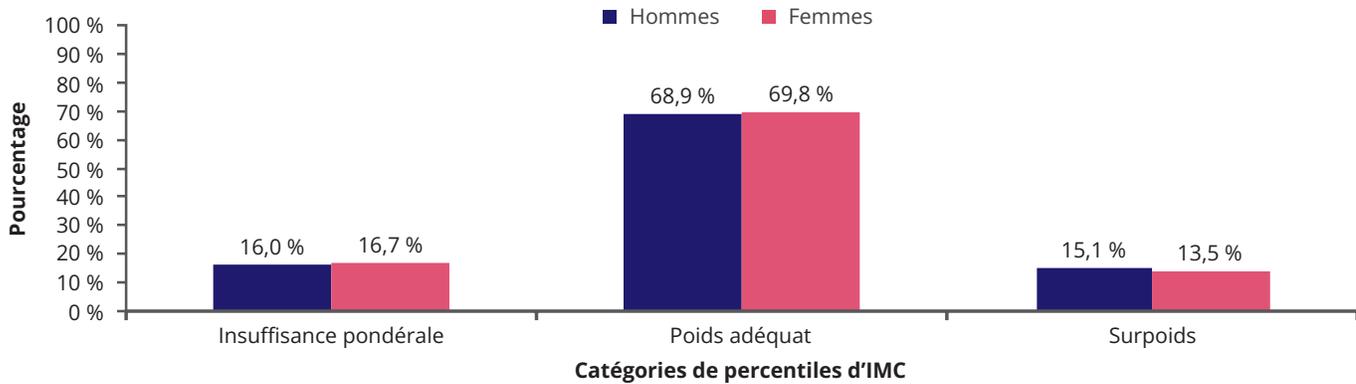
**FIGURE 26**  
Percentiles d'IMC des enfants (2-17 ans) atteints de fibrose kystique, par cohortes de naissance, 2020.



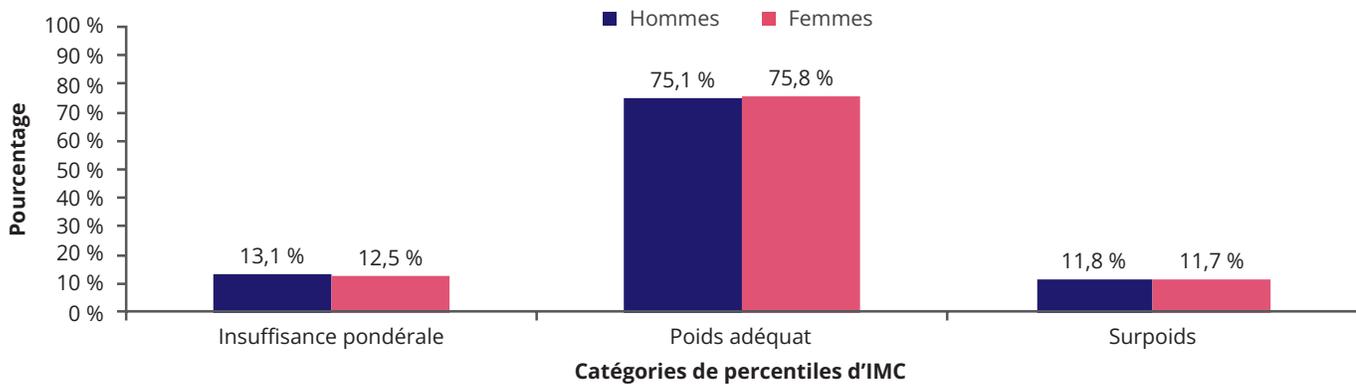
## PERCENTILES D'IMC PAR SEXE

Les Figure 27 et Figure 28 montrent les catégories de percentiles d'IMC pour les garçons et les filles âgés de 2 ans et moins (N = 202) et de 2 à 17 ans (N = 1 466).

**FIGURE 27**  
Catégories de percentiles d'IMC pour les enfants fibro-kystiques de moins de 2 ans, par sexe, 2020.

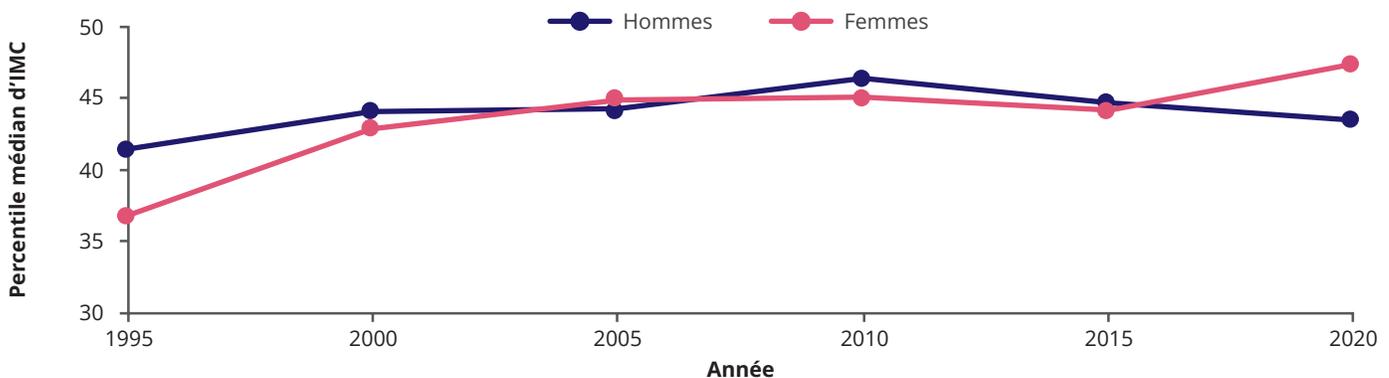


**FIGURE 28**  
Catégories de percentiles d'IMC pour les enfants fibro-kystiques de 2 à 17 ans, par sexe, 2020.



Dans les deux groupes, les percentiles médians d'IMC ont augmenté au fil du temps. Alors que les percentiles médians d'IMC sont légèrement plus élevés dans les premières années chez les garçons, l'écart entre les sexes diminue au fil des ans. En 2020, les filles avaient un percentile médian d'IMC plus élevé que les garçons (Figure 29).

**FIGURE 29**  
Percentiles d'IMC médians pour les enfants fibro-kystiques (2 à 17 ans), par sexe, 1995 à 2020.



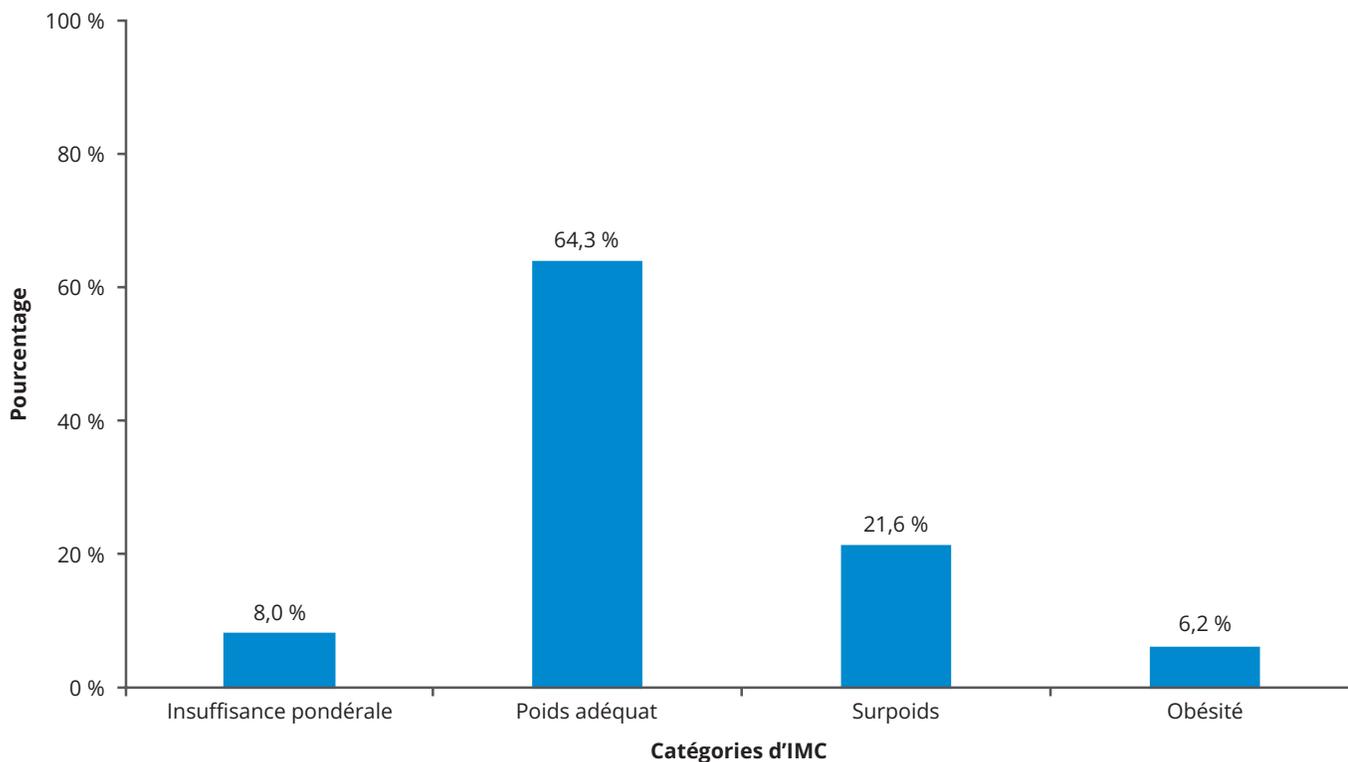
Le Tableau 4 ci-dessous décrit les catégories d'IMC et leurs plages, définies selon les lignes directrices de l'OMS<sup>5</sup>. Ces lignes directrices ont été mises à jour en 2016, par conséquent les plages de chaque catégorie d'IMC diffèrent de celles des rapports antérieurs à 2016. En 2020, l'IMC médian national chez les adultes ( $\geq 18$  ans) était de 22,6 kg/m<sup>2</sup>.

**TABLEAU 4**  
Catégories d'IMC.

CATÉGORIES	PLAGES
Insuffisance pondérale	< 18,5 kg/m <sup>2</sup>
Poids adéquat	18,5-24,9 kg/m <sup>2</sup>
Surpoids	25-29,9 kg/m <sup>2</sup>
Obésité	$\geq 30$ kg/m <sup>2</sup>

La majorité (64,3 %) des adultes de la population FK avaient un poids adéquat, alors que 8 % étaient considérés comme ayant un poids insuffisant, et 27,7 % étaient considérés comme obèses (Figure 30).

**FIGURE 30**  
Catégories d'IMC pour les adultes fibro-kystiques, 2020.

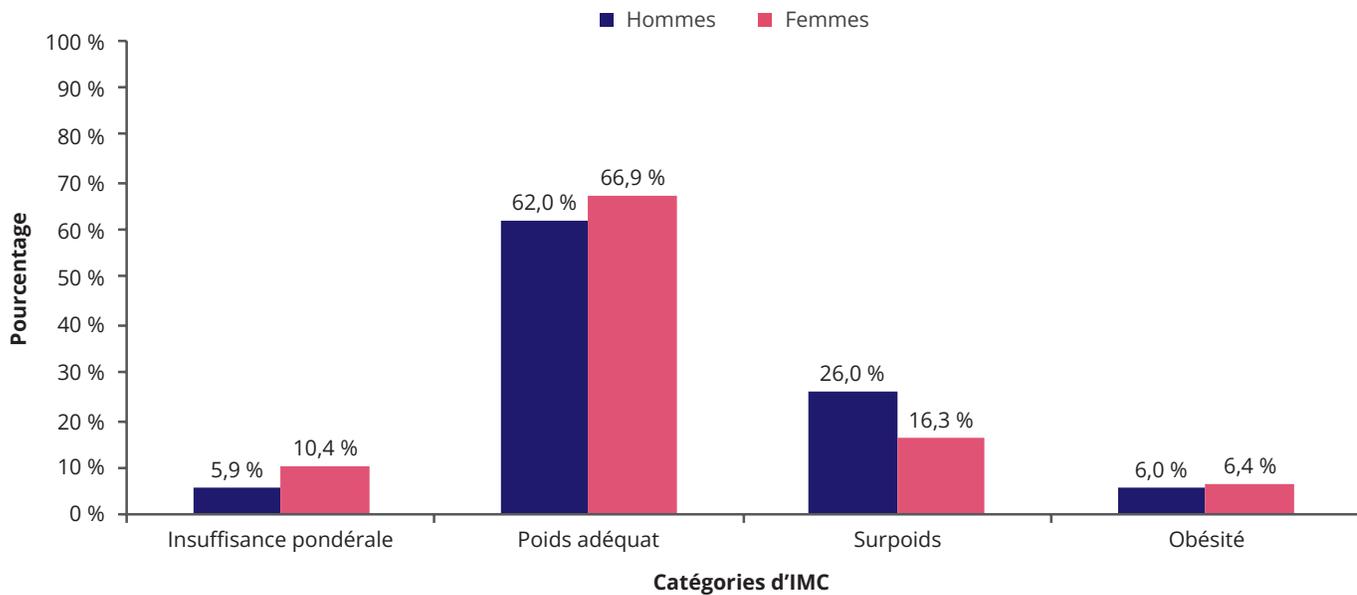


## IMC SELON LE SEXE DES PATIENTS

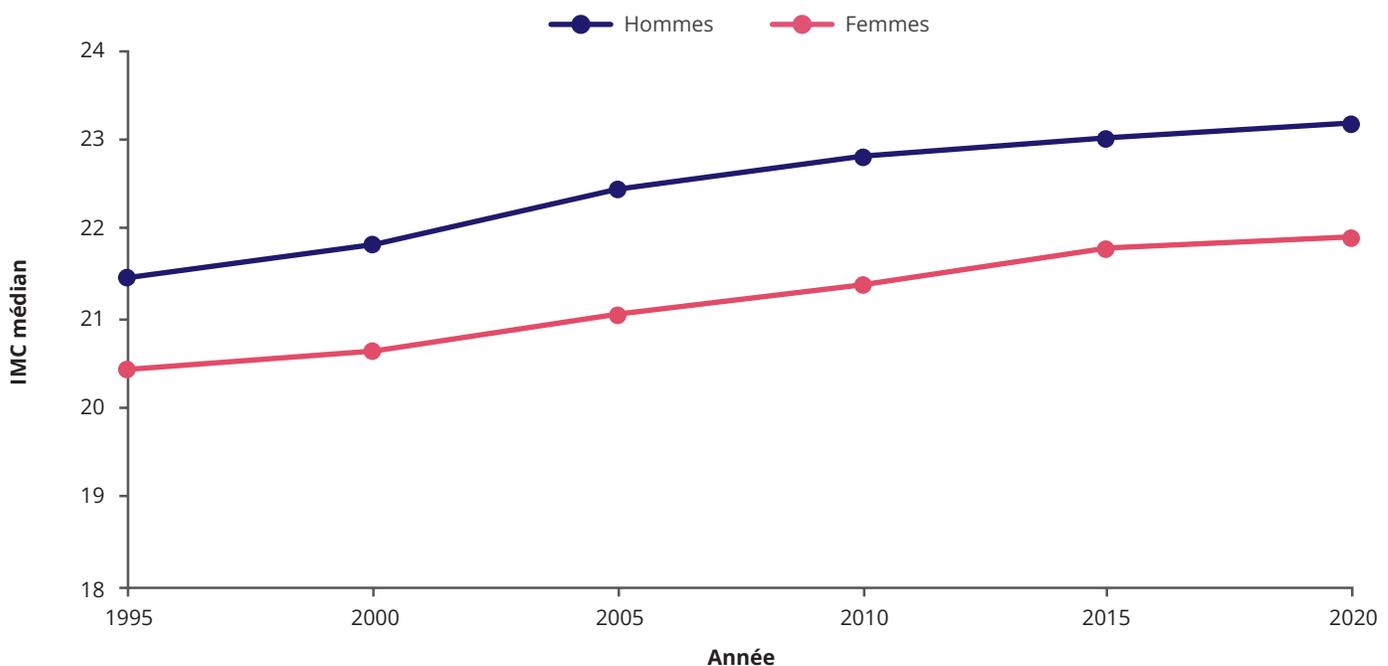
La Figure 31 montre la répartition en fonction des catégories d'IMC pour les hommes et les femmes adultes. Les personnes athlétiques peuvent avoir un IMC plus élevé en raison du poids associé à une masse musculaire plus importante.

En 2020, un pourcentage plus important de femmes (10,4 %) étaient considérées comme ayant un poids insuffisant par rapport aux hommes (5,9 %); or au cours des 25 dernières années, l'IMC médian a été en constante augmentation au sein de la population fibro-kystique, pour les deux sexes (Figure 32), ce qui peut s'expliquer par la baisse du nombre de personnes dénutries et le fait que plus d'adultes sont classés comme étant en surpoids ou obèses (Figure 33 et Figure 34).

**FIGURE 31**  
Catégories d'IMC pour les adultes fibro-kystiques, par sexe, 2020.

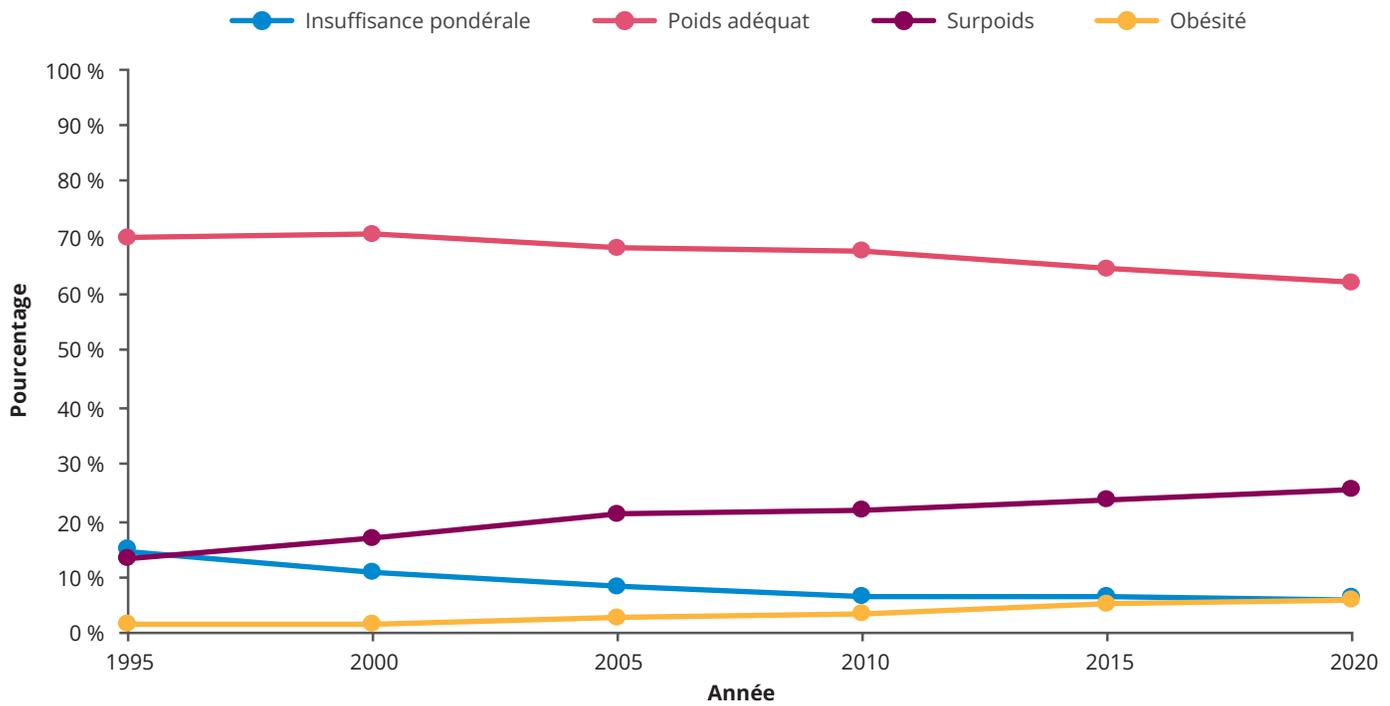


**FIGURE 32**  
IMC médians pour les adultes fibro-kystiques, par sexe, 1995 à 2020.

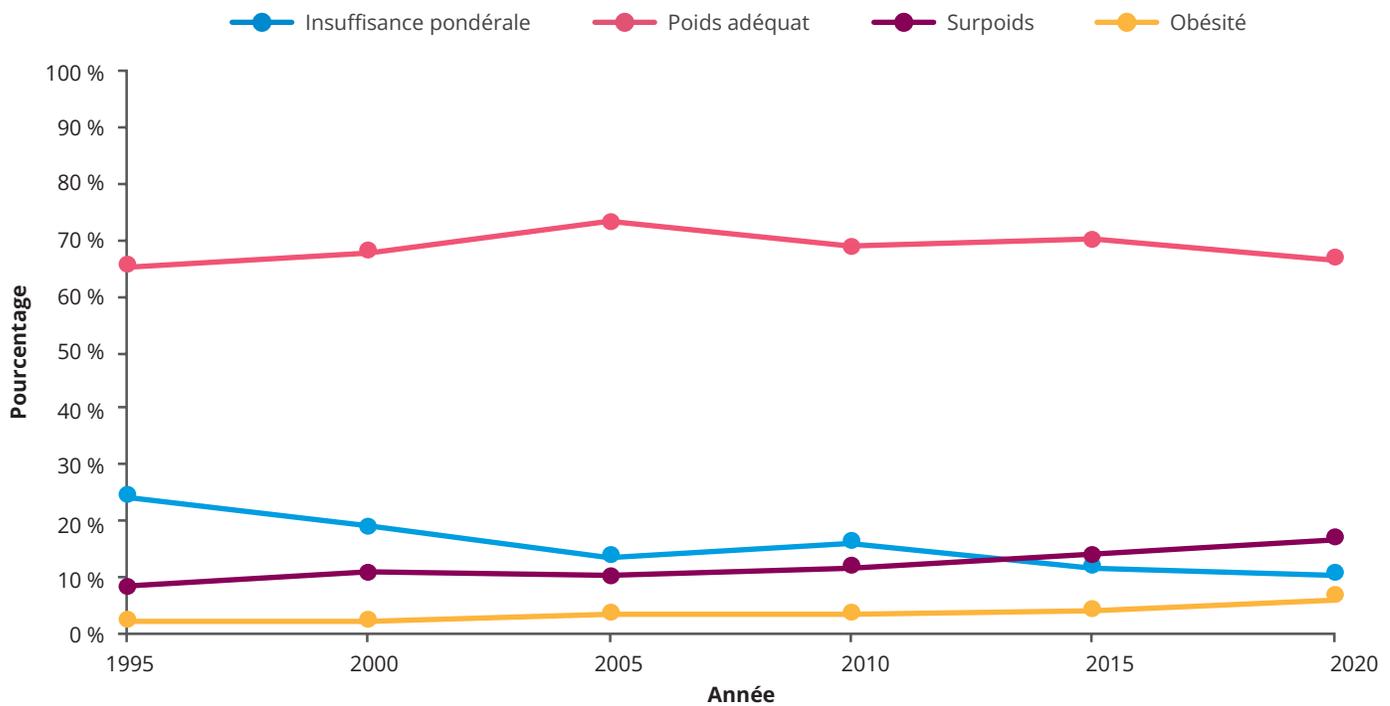


# IMC SELON LE SEXE DES PATIENTS

**FIGURE 33**  
Pourcentage des hommes adultes fibro-kystiques par catégories d'IMC, 1995 à 2020.



**FIGURE 34**  
Pourcentage des femmes adultes fibro-kystiques par catégories d'IMC, 1995 à 2020.

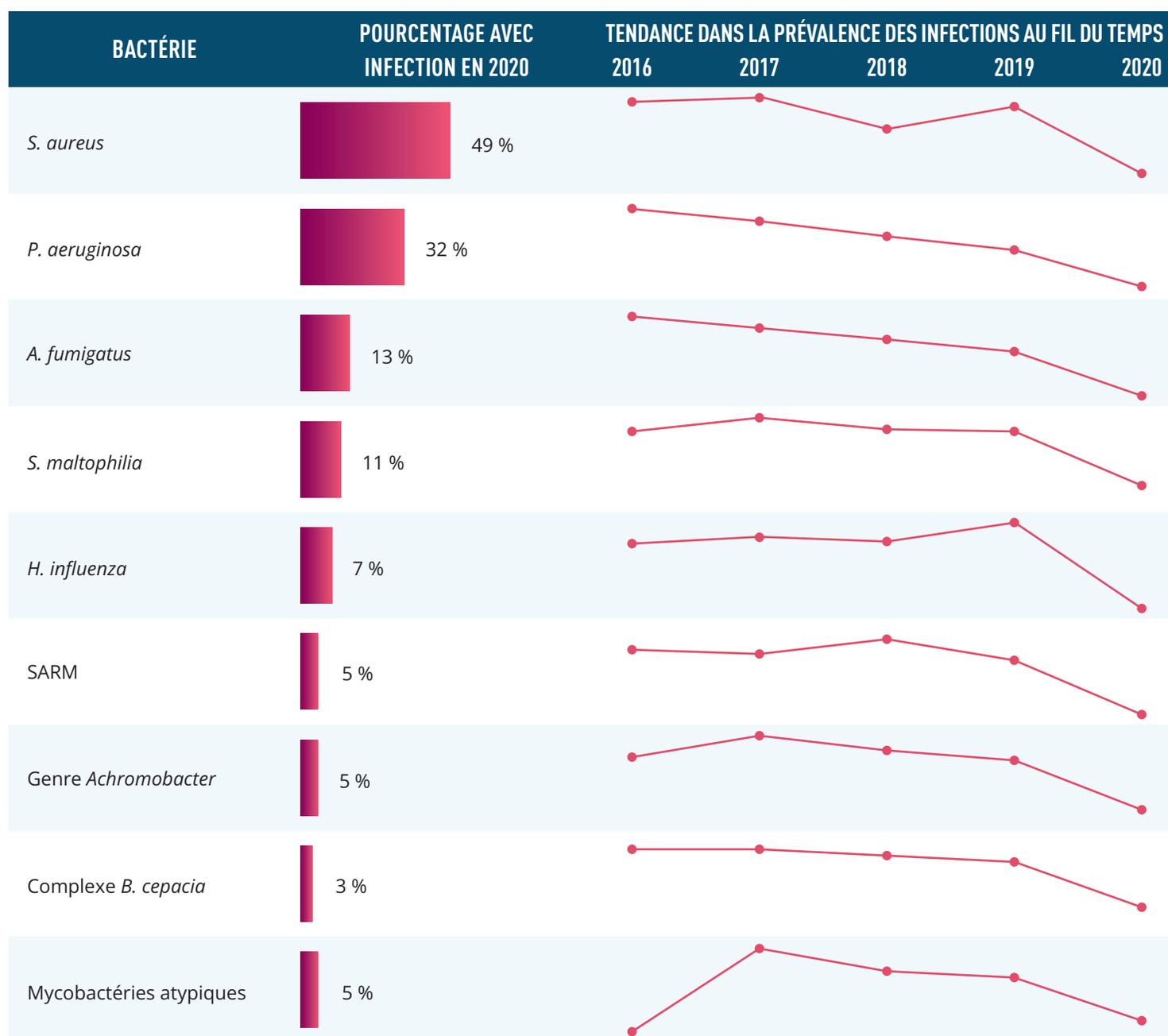


# MICROBIOLOGIE

## ■ ESPÈCES BACTÉRIENNES ET INFECTIONS RESPIRATOIRES

Les infections chroniques et récurrentes des voies respiratoires sont l'une des conséquences les plus graves de la fibrose kystique. *Staphylococcus aureus* (*S. aureus*) et *Pseudomonas aeruginosa* (*P. aeruginosa*) sont les agents pathogènes le plus communément trouvés dans les poumons de toutes les personnes canadiennes atteintes de fibrose kystique, présents chez 48,9 % et 32,2 % de ces personnes, respectivement (Tableau 5). Au cours des cinq dernières années, la prévalence des infections causées par les trois bactéries les plus courantes (*S. aureus*, *P. aeruginosa* et *A. fumigatus*) a diminué de façon stable. Toutefois, nous avons noté que la prévalence des bactéries identifiées dans les cultures en 2020 était plus faible que pour l'année 2019, une situation probablement due aux répercussions de la pandémie en cours. Le RCFK sert à faire le suivi des espèces bactériennes pertinentes qui touchent la population fibro-kystique, et plusieurs ont été ajoutées au cours des dernières années, notamment SARM (2003), le genre *Achromobacter* (appelé auparavant *Alcaligenes*) (2011) et les mycobactéries atypiques (2011).

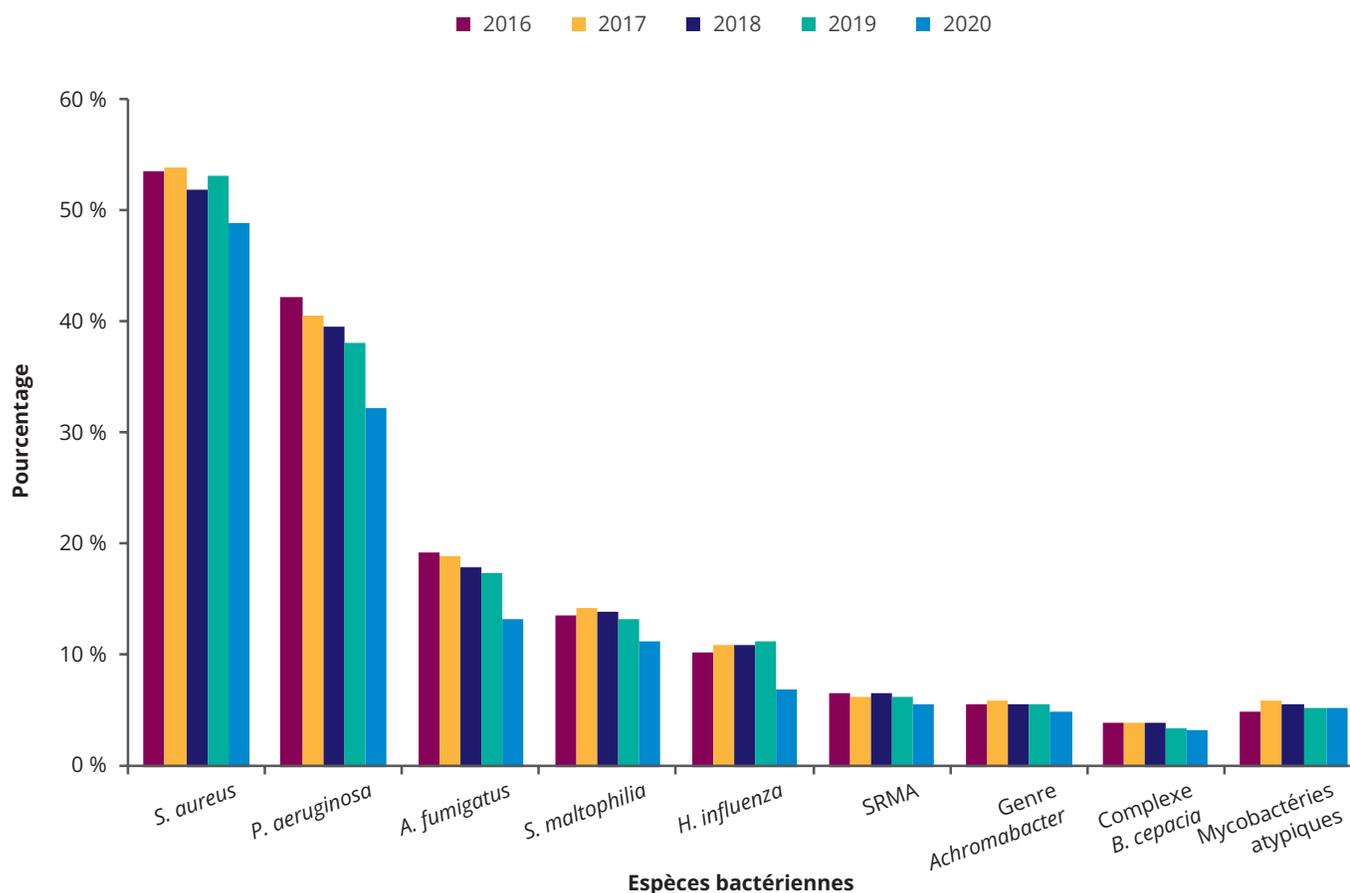
**TABLEAU 5**  
Prévalence des espèces de bactéries prélevées dans les voies respiratoires des personnes fibro-kystiques (tous âges), 2020.



## ■ ESPÈCES BACTÉRIENNES ET INFECTIONS RESPIRATOIRES

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 y a aussi eu une légère augmentation de ceux qui sont plus rares, comme le genre *Achromobacter* (appelé auparavant *Alcaligenes*) et les mycobactéries atypiques. Ces constatations pourraient découler, en partie, d'une augmentation des signalements de ces organismes plutôt que d'une réelle augmentation de leur prévalence.

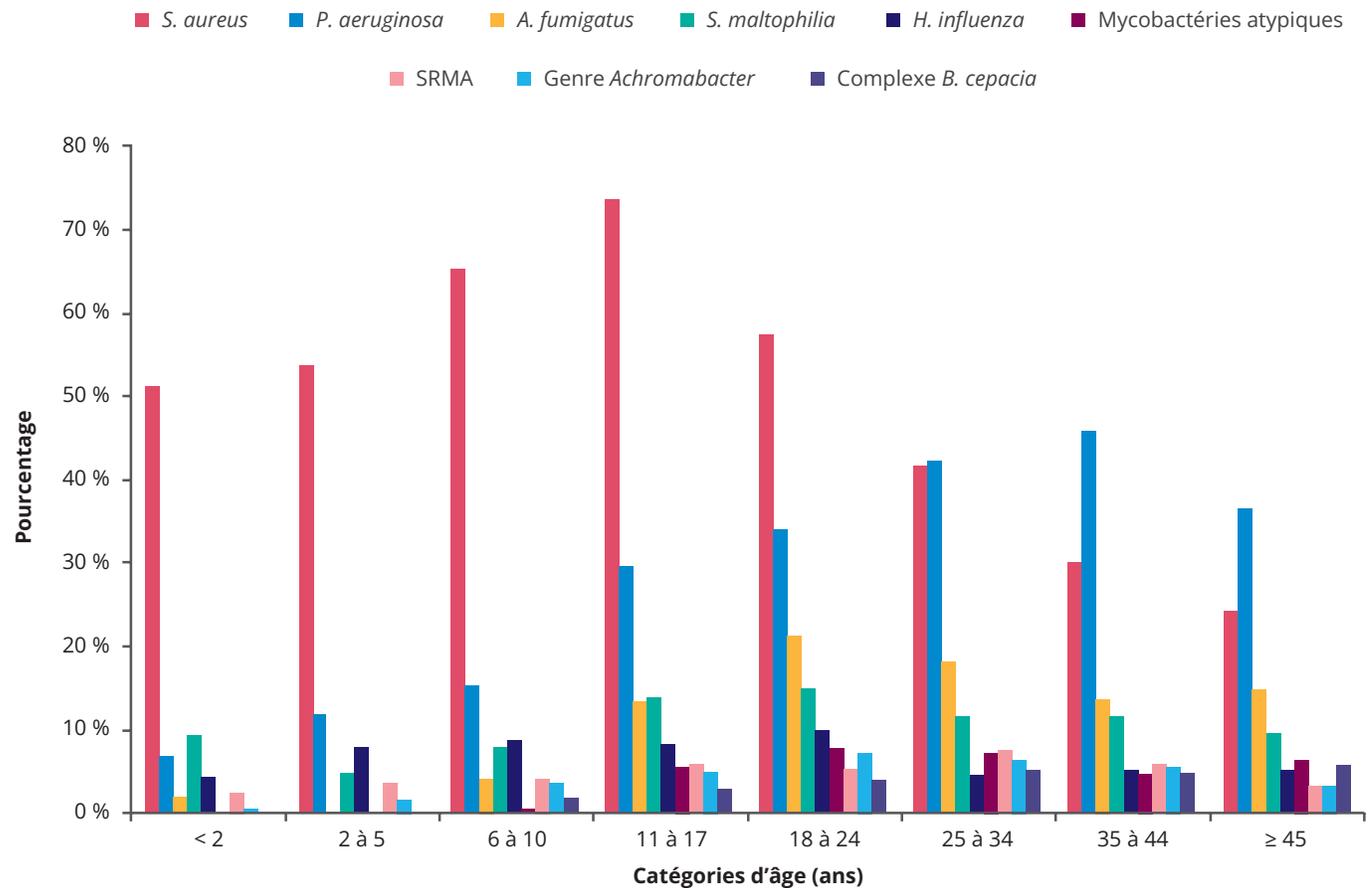
**FIGURE 35**  
Prévalence des infections respiratoires chez les personnes fibro-kystiques, 2016 à 2020.



# ■ ESPÈCES BACTÉRIENNES ET INFECTIONS RESPIRATOIRES

Quand on se penche sur la prévalence des agents pathogènes selon les groupes d'âge (Figure 36), on constate que *S. aureus* est plus courant chez les enfants fibro-kystiques, alors que *P. aeruginosa* touche principalement les adultes fibro-kystiques. Le complexe *Burkholderia cepacia* (CBC) est plus souvent retrouvé chez les personnes fibro-kystiques plus âgées, mais sa prévalence est faible chez toute la population FK (4,3 %). De plus, les nouvelles infections au CBC sont peu fréquentes, et généralement, les espèces du CBC signalées proviennent d'une souche environnementale et non de la souche épidémique *cenopacia* (voir la Figure 37 et la Figure 38 pour en savoir plus).

**FIGURE 36**  
Prévalence des infections respiratoires chez les personnes fibro-kystiques en fonction de l'âge, 2020.

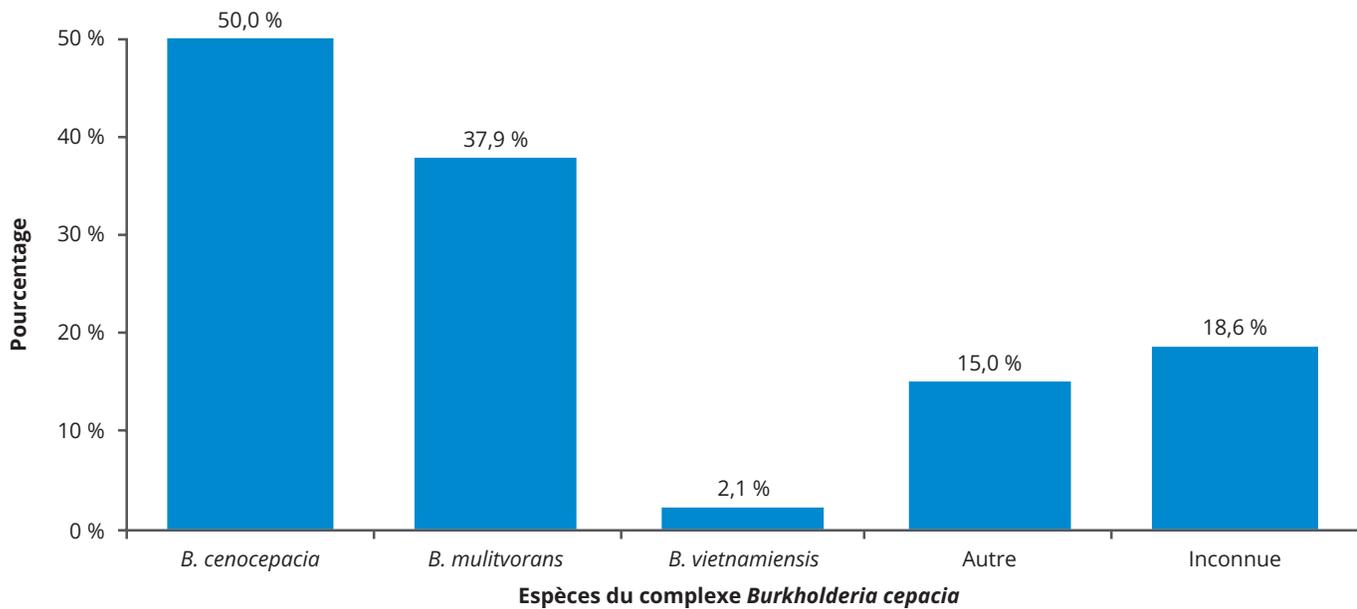


## COMPLEXE *BURKHOLDERIA CEPACIA* (CBC)

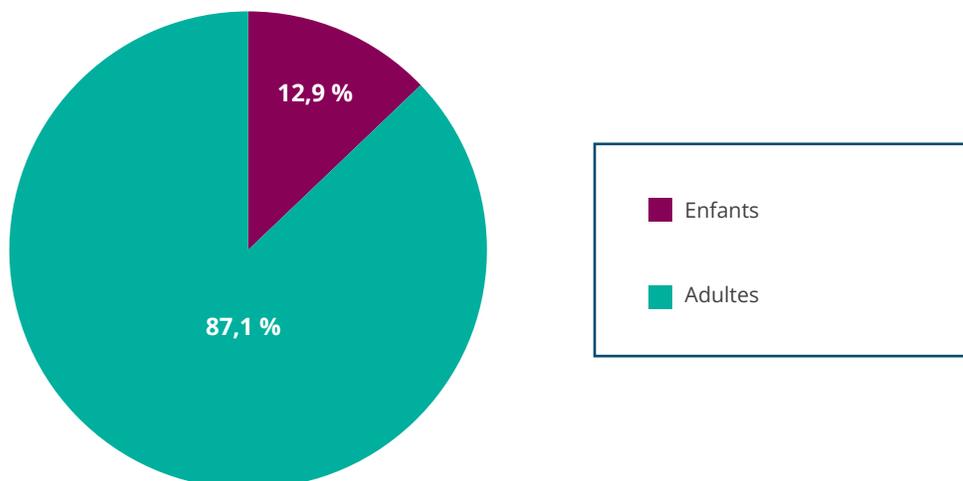
Parmi toutes les personnes fibro-kystiques pour qui des espèces bactériennes ont été consignées en 2020, 140 patients uniques (3,2 %) étaient porteurs d'au moins une espèce du complexe *Burkholderia cepacia* (CBC). Les deux espèces les plus courantes du CBC sont *B. cenocepacia* (50,0 %) et *B. multivorans* (37,9 %) (Figure 37). Parmi les porteurs uniques du CBC en 2020, 122 (87,1 %) sont des adultes et 42 (30 %) sont âgés de plus de 40 ans (Figure 38). L'analyse génotypique n'a pas été réalisée pour tous les échantillons du CBC, c'est pourquoi 13,9 % des espèces du CBC sont classifiés dans « Inconnue » aux fins du RCFK. Même si le CBC figure au RCFK depuis des décennies, la précision de l'espèce n'a été ajoutée qu'en 2011.

Remarque : La prévalence de *B. gladioli* était de 7,5 % et n'a pas été incluse à la Figure 37, car cette espèce n'est pas officiellement reconnue comme faisant partie du CBC.

**FIGURE 37**  
Prévalence des espèces du complexe *Burkholderia cepacia* chez les personnes fibro-kystiques (N = 140), 2020.



**FIGURE 38**  
Distribution du complexe *Burkholderia cepacia* chez les personnes fibro-kystiques, par âge, 2020.

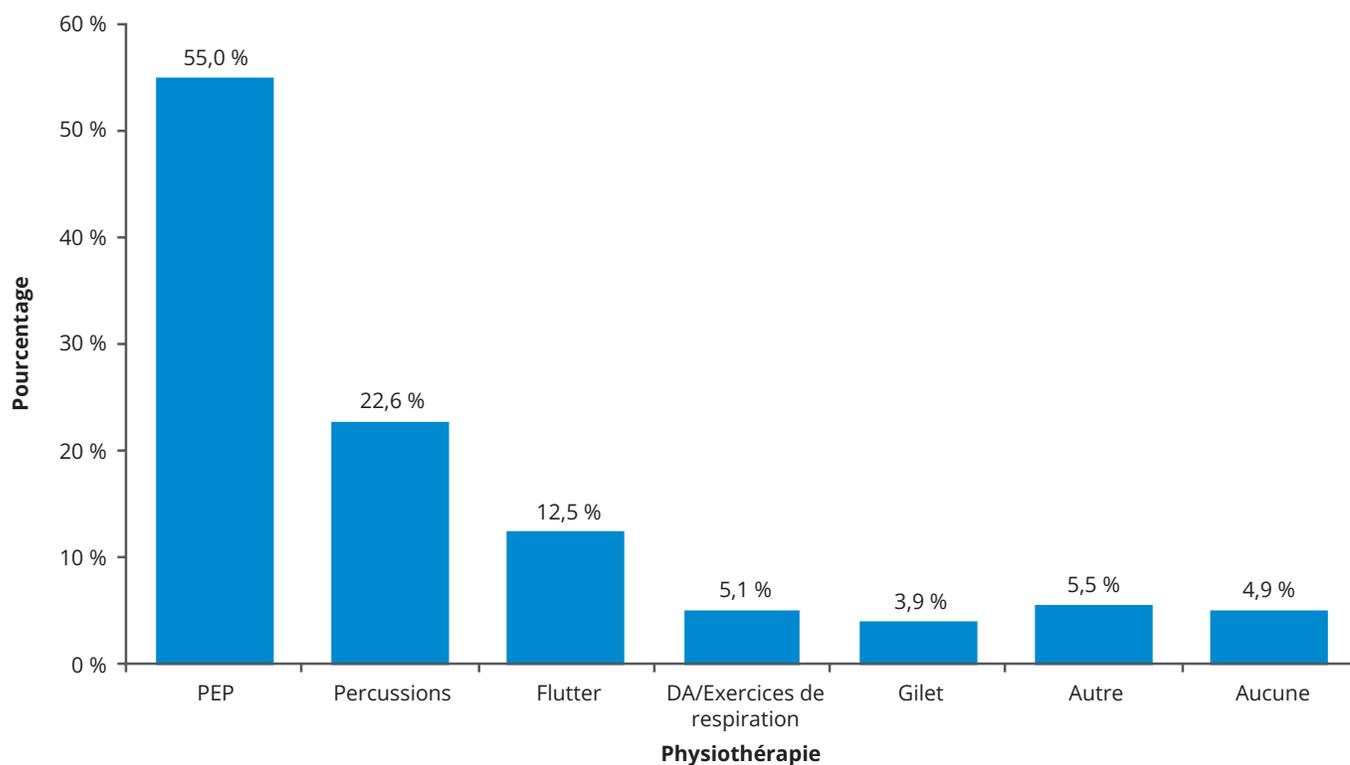


# PHYSIOTHÉRAPIE

La physiothérapie sert à dégager le mucus des voies respiratoires à l'aide de diverses méthodes. En 2020, des renseignements sur la physiothérapie ont été consignés pour 89,8 % des personnes fibro-kystiques (y compris si un tel traitement n'était pas indiqué). La Figure 39 montre la distribution des diverses formes de physiothérapie consignées au RCFK. Les formes les plus couramment utilisées sont la pression expiratoire positive (PEP) (55,0 %) et le drainage postural avec percussions (22,6 %), alors que 4,9 % de la population ont indiqué ne pas recourir à aucune forme de physiothérapie.

Remarque : Les personnes qui ont reçu une transplantation (7,1 % de la population FK consignée en 2020) ont été exclues de ces calculs, car généralement elles n'ont pas besoin de physiothérapie étant donné que les poumons transplantés ne sont pas touchés par la FK.

**FIGURE 39**  
Recours à la physiothérapie par les personnes fibro-kystiques (N = 4 023), 2020.

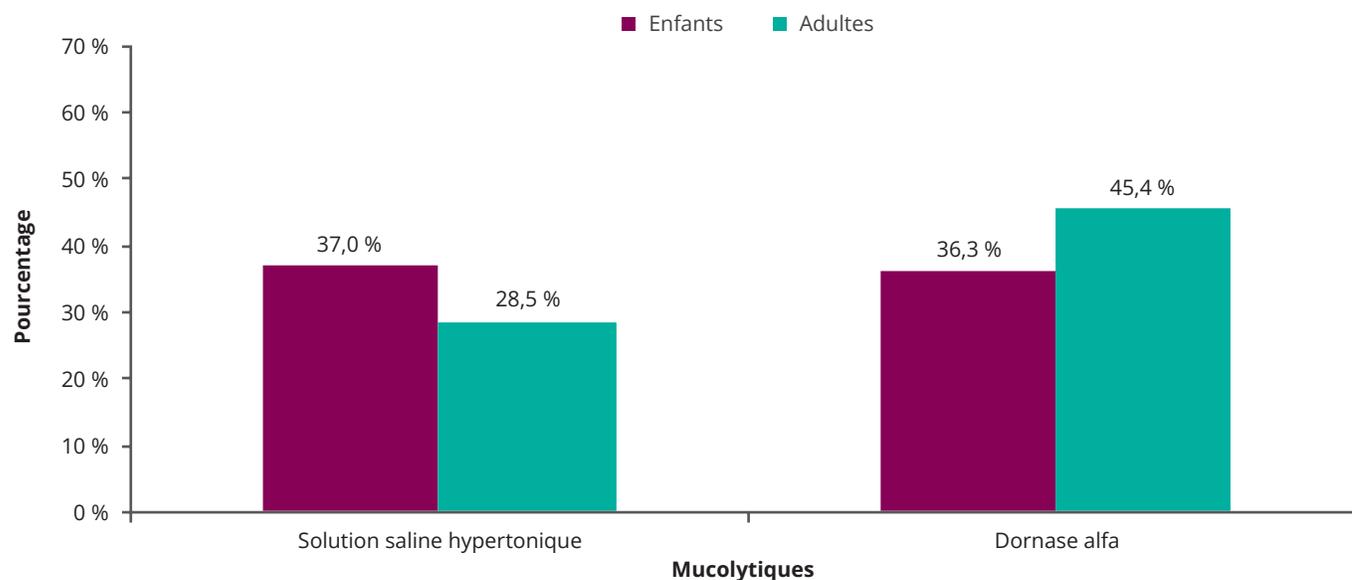


# MÉDICAMENTS

En 2020, on comptait un total de 4 023 personnes (1 638 enfants et 2 385 adultes) qui n'avaient jamais reçu de transplantation. Les personnes qui avaient déjà reçu une transplantation (de tout organe) étaient exclues des figures qui suivent, car les médicaments sur lesquels elles portent ne sont généralement pas prescrits après une transplantation.

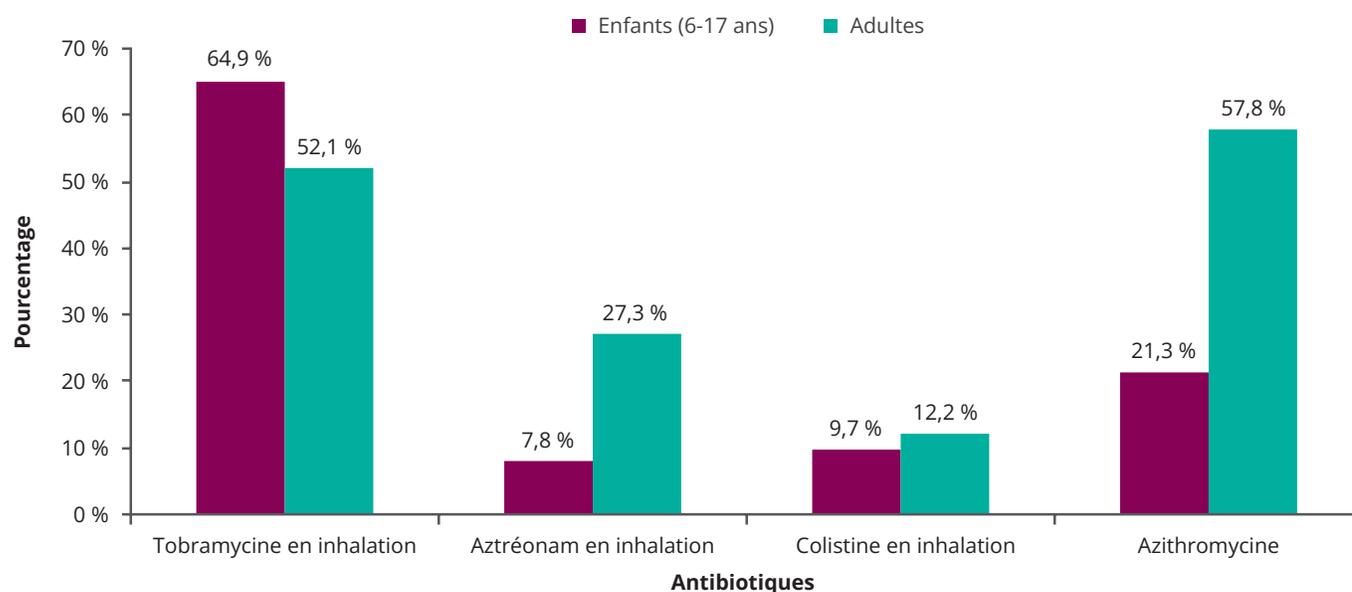
La Figure 40 montre que parmi les personnes n'ayant jamais reçu de transplantation, 2 505 (57,8 %) se sont fait prescrire des mucolytiques (solution saline hypertonique ou dornase alfa) au cours de l'année.

**FIGURE 40**  
Pourcentage de personnes fibro-kystiques sous mucolytiques, par groupes d'âge, 2020.



En 2020, 1 273 personnes de plus de 6 ans qui n'avaient jamais reçu de transplantation étaient porteuses de *Pseudomonas aeruginosa*, dont 268 enfants (6 à 17 ans) (21,1 %) et 1 005 adultes (78,9 %). Parmi celles-ci, de la tobramycine par inhalation a été prescrite à 174 enfants (64,9 %) et à 524 adultes (52,1 %), et 57 enfants (21,3 %) et 581 adultes (57,8 %) ont reçu une ordonnance d'un macrolide (azithromycine) (Figure 41).

**FIGURE 41**  
Pourcentage de personnes fibro-kystiques sous antibiotiques, par groupes d'âge, 2020.



# MODULATEURS DE LA CFTR (RÉGULATEUR TRANSMEMBRANAIRE DE LA FIBROSE KYSTIQUE)

Les traitements modulateurs de la CFTR sont conçus pour améliorer la production, le traitement intracellulaire et la fonction de protéine défailante 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 un patient en particulier, étant donné que les anomalies diffèrent en fonction des mutations en cause.

L'ivacaftor a été homologué le 26 novembre 2012 par Santé Canada, en monothérapie, pour les patients porteurs 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.

En 2020, 908 personnes uniques (274 enfants et 634 adultes) recevaient un traitement modulateur de la CFTR (Tableau 6).

**TABLEAU 6**  
Nombre de personnes fibro-kystiques sous modulateurs de la CFTR par groupes d'âge, 2020.

MODULATEURS DE LA CFTR	ENFANTS	ADULTES	TOTAL
ivacaftor	59	102	161
lumacaftor-ivacaftor	145	203	348
ivacaftor-tézacaftor	44	242	286
élexacaftor-ivacaftor-tézacaftor	28	169	197

\* 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

Au total, 4 289 (99 %) 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 2020, et 3 355 (78,2 %) l'ont fait au moins trois 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 trois fois, 1 477 (90,0 %) étaient des enfants, et 1 878 (69,8 %), des adultes. En 2020, 18 044 consultations en clinique ont été réalisées (Tableau 7).

Le RCFK recueille la date de début et de fin des hospitalisations. C'est à partir de ces données que le nombre total d'hospitalisations par patient est calculé. En 2020, 933 (21,5 %) personnes fibro-kystiques ont été hospitalisées, passant cumulativement 17 111 jours à l'hôpital au cours des 1 525 hospitalisations consignées dans le registre, en excluant les visites en clinique ambulatoire de FK.

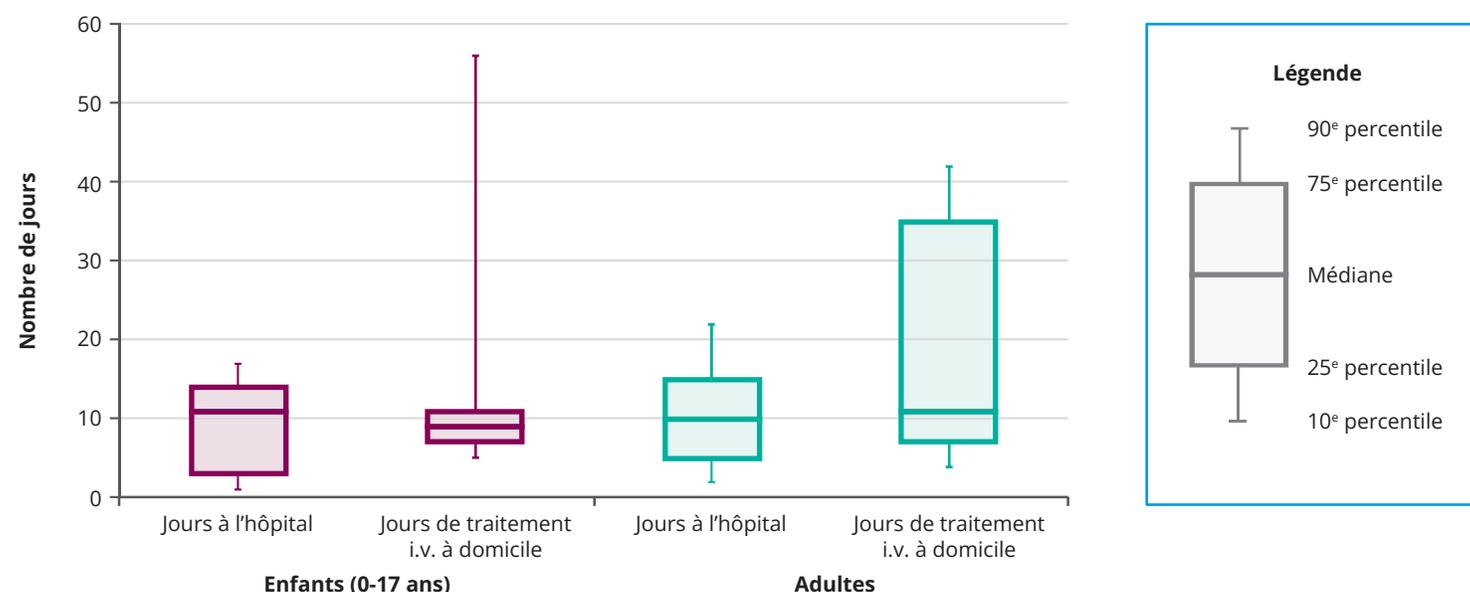
Les personnes fibro-kystiques ont passé 13 606 jours de traitement i.v. à domicile, soit 749 cycles. À noter que les traitements i.v. à domicile peuvent précéder ou suivre un séjour à l'hôpital, et ne représentent pas nécessairement des épisodes uniques de soins.

**TABLEAU 7**  
Nombre total d'événements liés à des soins de santé consignés pour les personnes fibro-kystiques, 2018 à 2020.

	2018	2019	2020
Visites en clinique	18 916	18 960	18 044
Hospitalisations	2 138	1 952	1 525
Jours à l'hôpital	26 573	25 246	17 111
Cycles de traitement i.v. à domicile	941	842	749
Jours de traitement i.v. à domicile	17 730	15 530	13 606

La Figure 42 montre la distribution des hospitalisations et des cycles de traitement i.v. à domicile par groupes d'âge. En 2020, la distribution des jours d'hospitalisation était relativement comparable entre les groupes d'âge; les enfants ont été hospitalisés en moyenne 11 jours et les adultes, 10 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 (9 jours p/r à 11 jours). Le quart de tous les adultes ont passé plus de 35 jours de traitement i.v. à domicile en 2020.

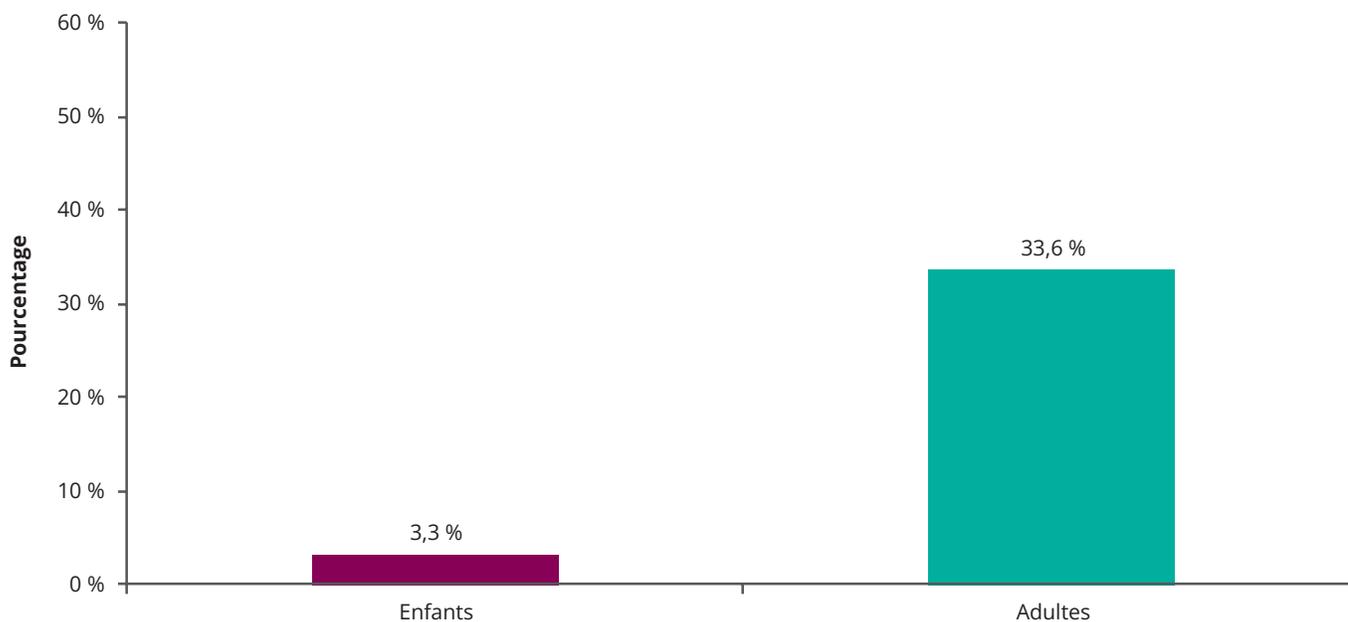
**FIGURE 42**  
Distribution des hospitalisations et des cycles de traitement i.v. à domicile, par groupes d'âge, 2020.



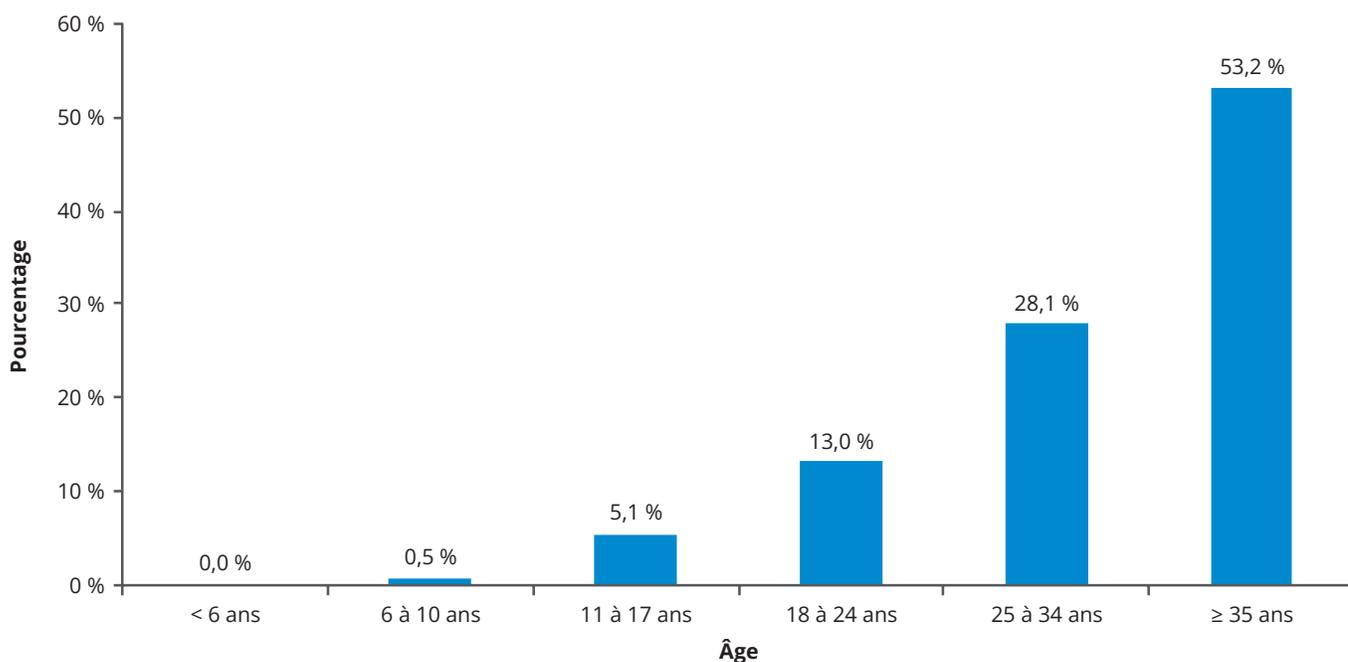
# DIABÈTE ASSOCIÉ À LA FK (DAFK)

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 2020, le DAFK a été signalé chez 958 (22,1 %) personnes atteintes de fibrose kystique, touchant 54 (3,3 %) enfants et 904 (33,6 %) adultes (Figure 43). À noter toutefois que le DAFK ne fait pas l'objet d'un dépistage systématique chez les enfants de moins de 10 ans. Parmi ces personnes, 49,0 % étaient des femmes, 22,2 % ont reçu une transplantation, et 53,2 % étaient âgées de 35 ans ou plus. Bien que le DAFK ait été consigné chez peu d'enfants, sa prévalence a augmenté chez les adultes (Figure 44).

**FIGURE 43**  
Pourcentage d'enfants et d'adultes consignés comme étant atteints de DAFK, 2020.



**FIGURE 44**  
Pourcentage de personnes atteintes de DAFK par catégories d'âge, 2020.

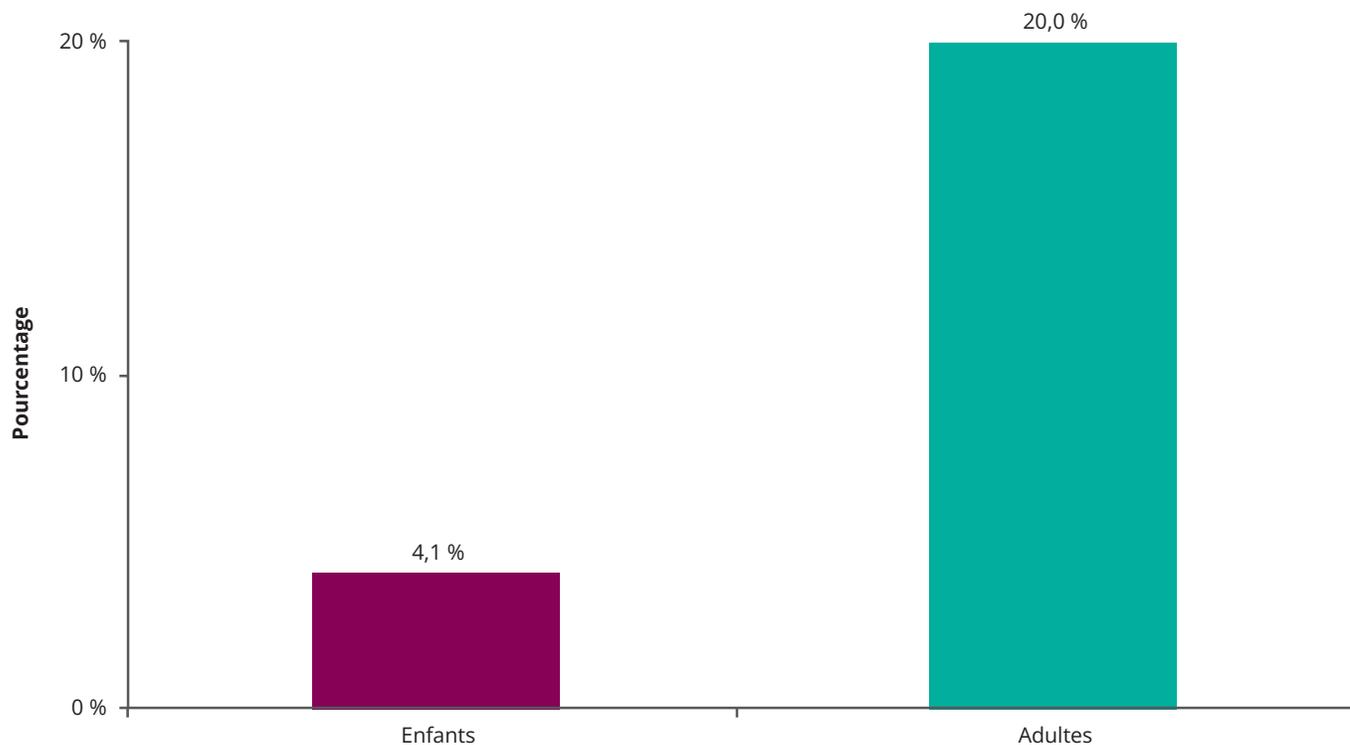


# SANTÉ MENTALE

En 2020, on a rapporté un diagnostic clinique de dépression ou d'anxiété chez 605 (14 % de la population FK) personnes fibro-kystiques : 67 de ces diagnostics portaient sur des enfants et 538, sur des adultes, soit 4,1 % de tous les enfants et 20,0 % de tous les adultes fibro-kystiques (Figure 45).

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 <sup>6 7</sup>.

**FIGURE 45**  
Pourcentage d'enfants et d'adultes ayant reçu un diagnostic de dépression ou d'anxiété, 2020.

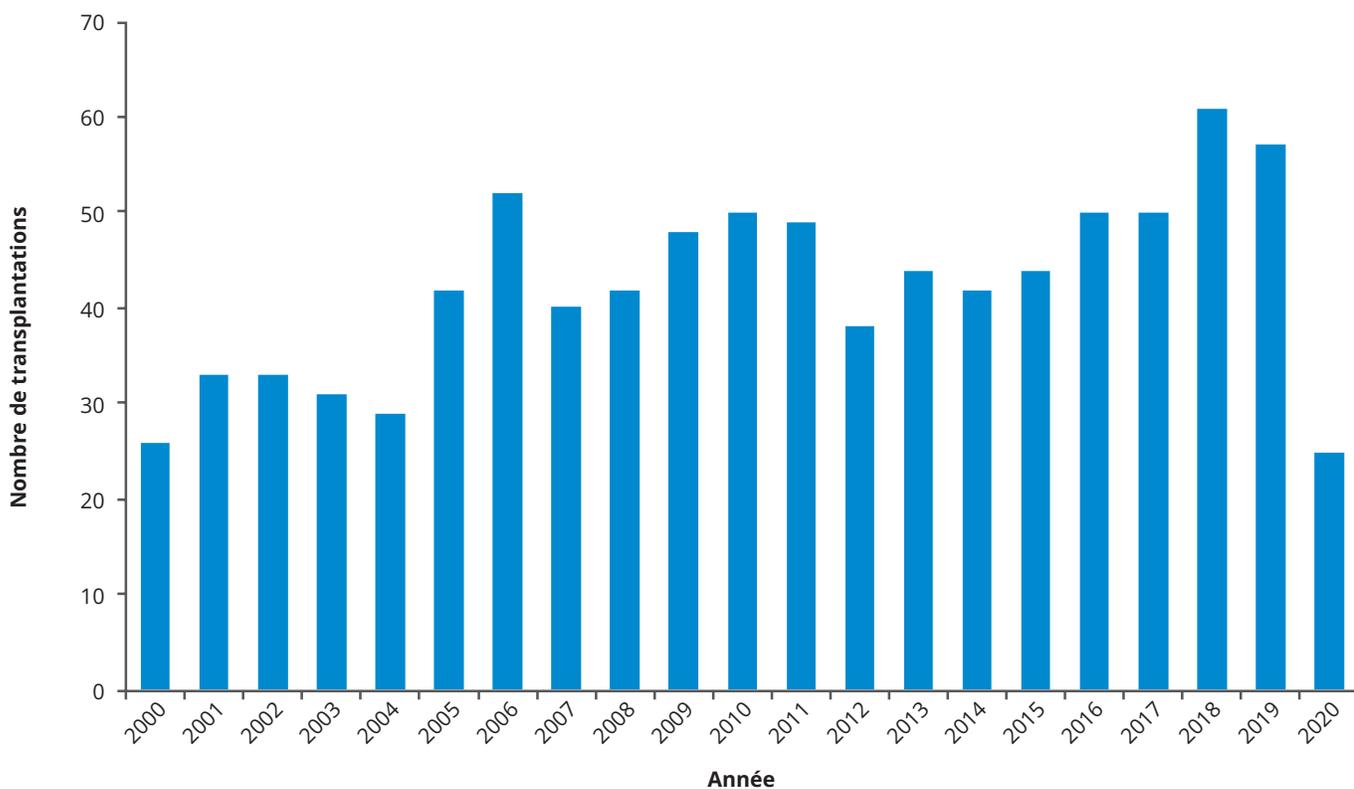


# TRANSPLANTS

Chez certaines personnes dont la maladie est avancée, la transplantation peut être la prochaine étape à entreprendre pour retrouver la santé. La Figure 46 montre le nombre de transplantations réalisées annuellement tel que rapporté dans le RCFK. En 2020, 25 patients fibro-kystiques, dont l'âge médian était de 32,9 ans, ont subi une transplantation. Le nombre de transplantations réalisées a baissé de 50 % en 2020, comparativement à 2019 (57 interventions). Quoique les nombres soumis représentent principalement des transplantations pulmonaires (21 transplantations pulmonaires en 2020), les personnes ayant reçu d'autres types de transplantation ou d'organes (p. ex. poumon et foie, foie, cœur et poumon, cœur) ont aussi été incluses au total.

La première transplantation consignée dans le RCFK a eu lieu en 1988, et en date du 31 décembre 2020, 941 personnes fibro-kystiques uniques avaient reçu au moins une transplantation (peu importe l'organe). Parmi ces patients, 63 (7 %) ont reçu au moins deux transplantations pulmonaires, 526 (55,9 %) étaient consignées comme étant en vie et 288 (54,8 %) étaient des hommes.

**FIGURE 46**  
Nombre de personnes fibro-kystiques ayant reçu une transplantation par année, 2000 à 2020.



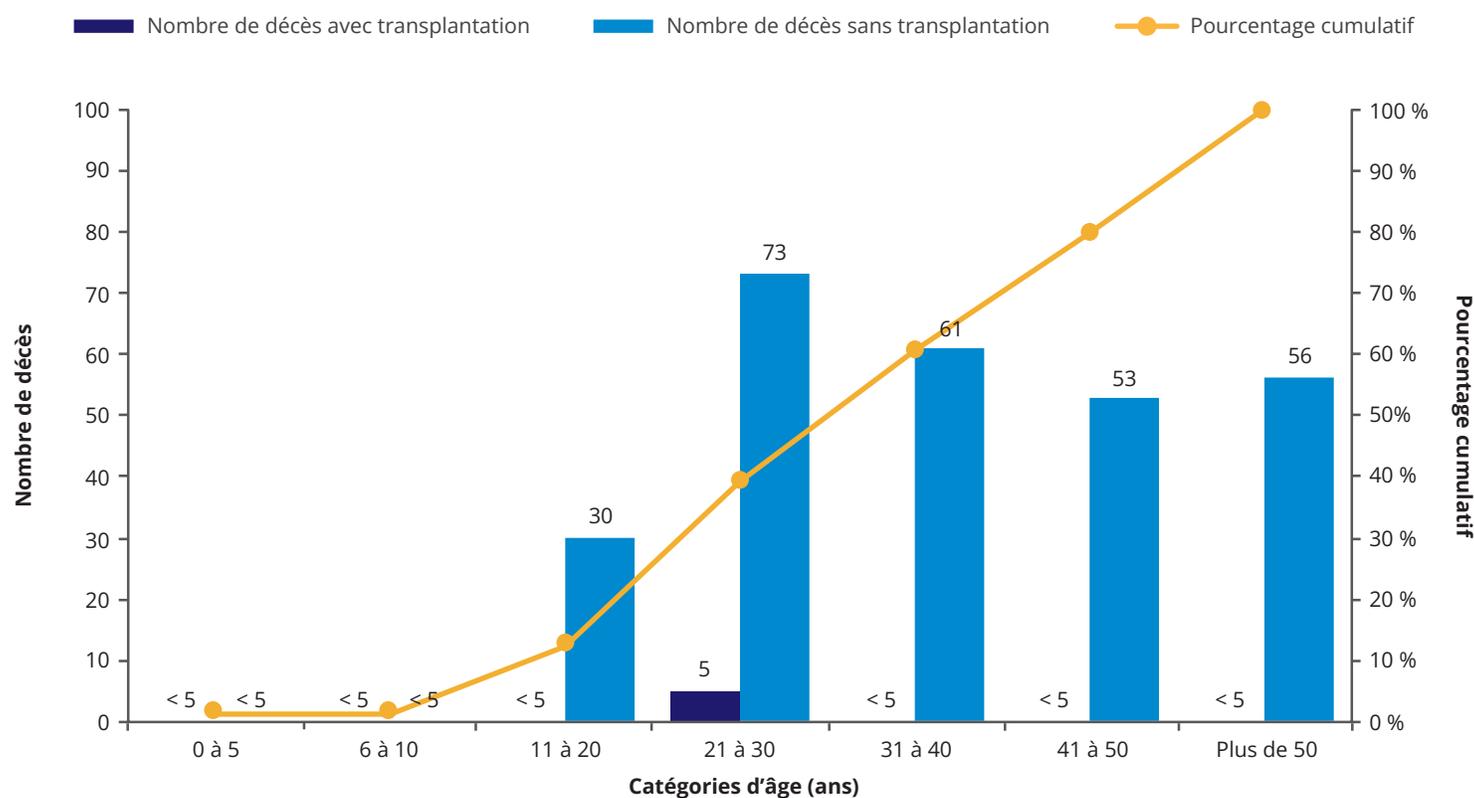
# SURVIE

La survie et les résultats sur la santé des Canadiens atteints de fibrose kystique ne cessent de s'améliorer au fil du temps. En 2020, 31 décès ont été consignés dans le RCFK, comparativement à 50 en 2019. Le nombre cumulé de décès déclarés de 2015 à 2020 a été inclus dans la Figure 47.

Des facteurs de risque comme les exacerbations de la maladie pulmonaire et la malnutrition sont souvent associés à un risque accru de décès. En 2020, des complications pulmonaires/infectieuses/cardiovasculaires ont causé le décès dans 72,4 % de tous les cas pour lesquels une cause de décès avait été consignée (31 décès; 100 %).

Vingt (64,5 %) personnes fibro-kystiques parmi celles qui sont décédées en 2020 n'avaient jamais subi de transplantation (de tout organe).

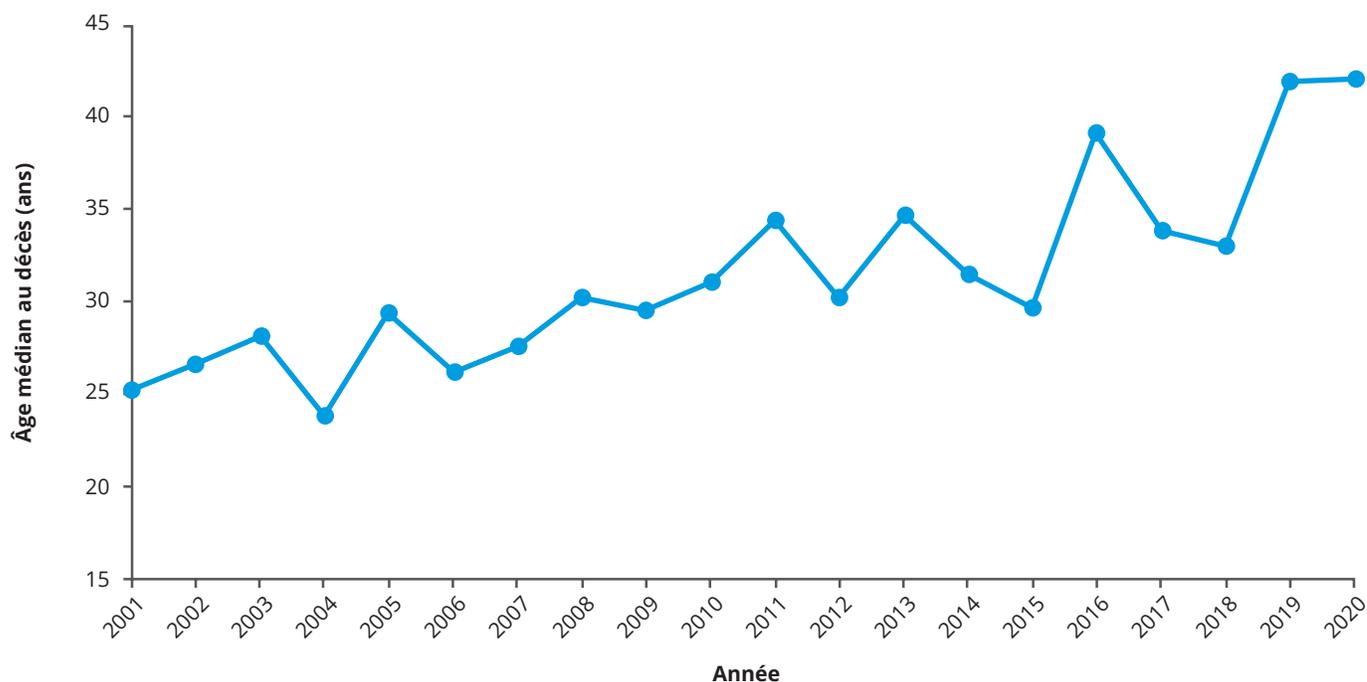
**FIGURE 47**  
Nombre cumulé de décès et âge au décès, 2015 à 2020.



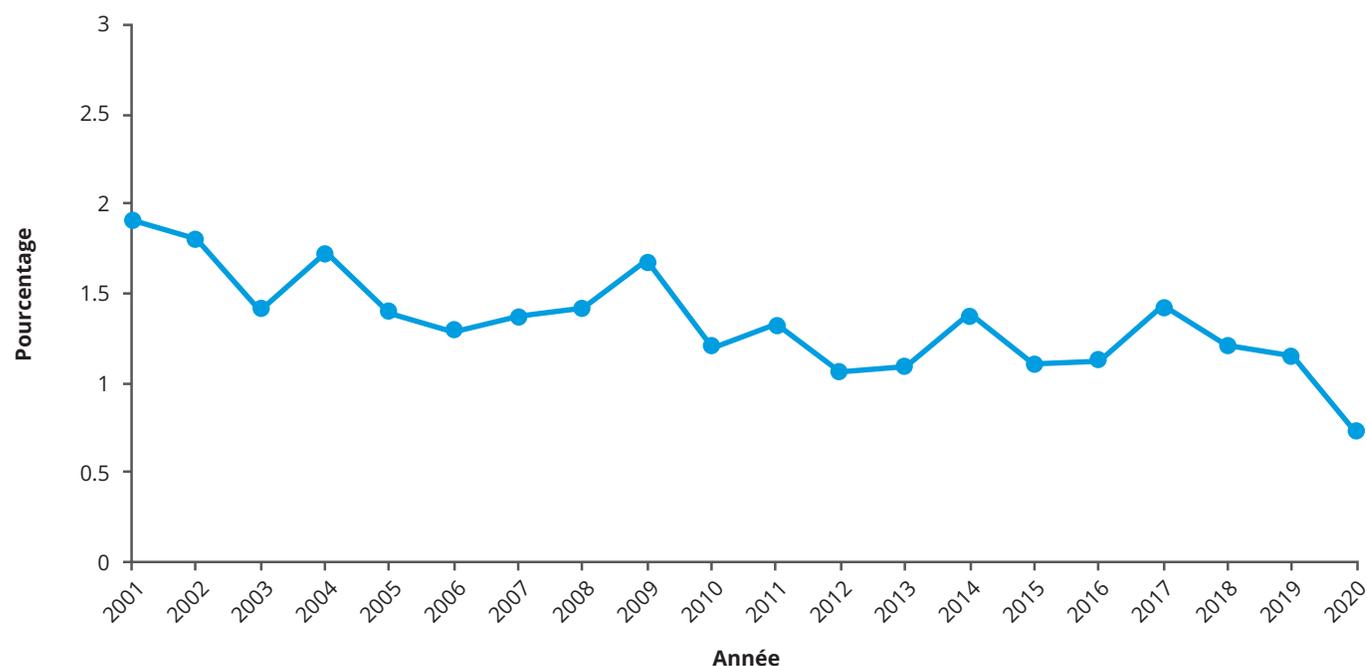
# SURVIE

Au cours des deux dernières décennies, une augmentation graduelle de l'âge médian au décès a été constatée. Il était de 42,0 ans en 2020, comparativement à 41,9 ans en 2019 et à 25,2 ans en 2001 (Figure 48). L'âge médian au décès nous indique que la moitié des personnes décédées étaient plus jeunes que 42,0 ans, et l'autre moitié, plus âgées. On constate de grandes fluctuations dans l'âge médian au décès chaque année, car il y a relativement peu de décès au cours d'une année donnée. Toutefois, le taux annuel de décès (calculé en prenant le nombre de décès divisé par le nombre total de personnes consignées au cours de l'année) est en déclin constant depuis 2000 (Figure 49). En 2020, cette valeur était de 0,7 %.

**FIGURE 48**  
Âge médian au décès, par année, 2001 à 2020.



**FIGURE 49**  
Taux de décès, par année, 2001 à 2020.

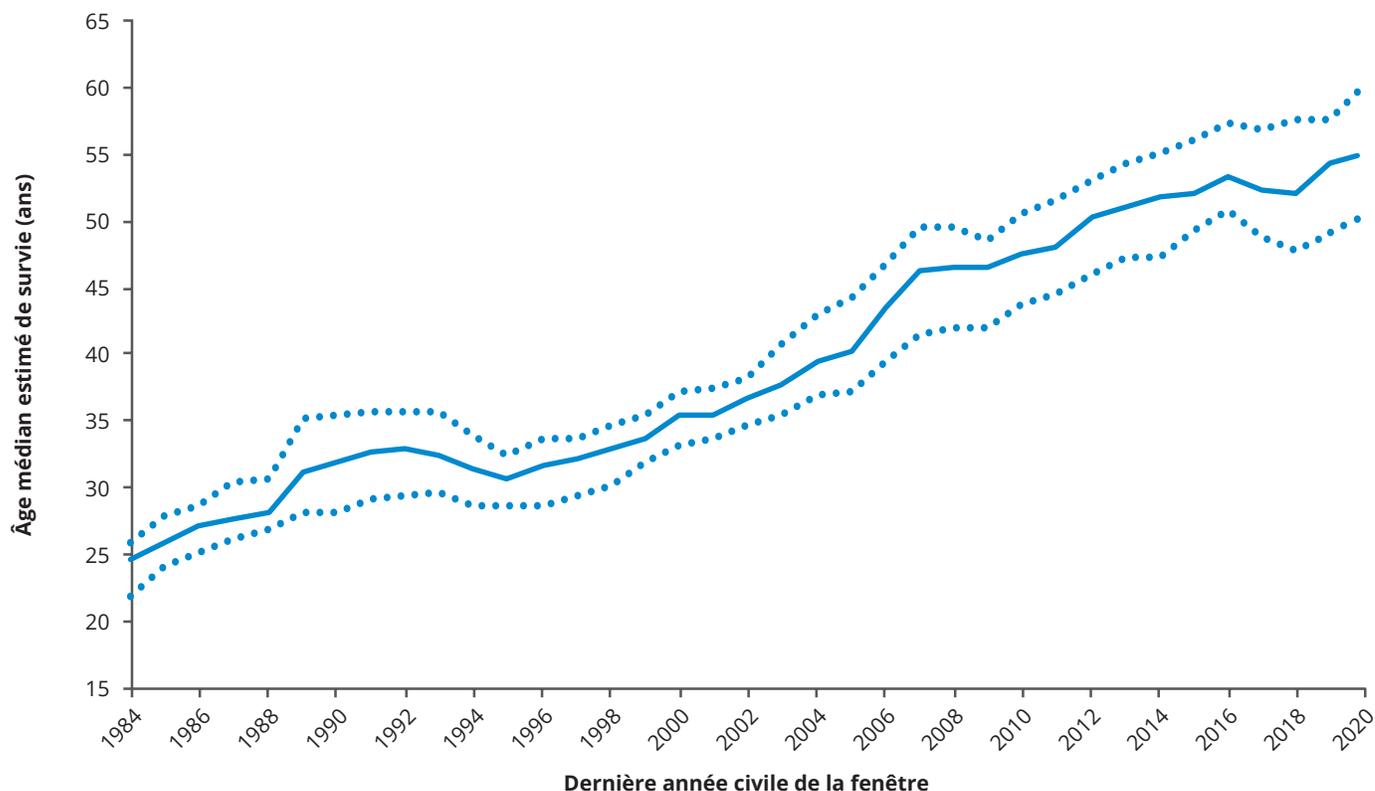


## ■ ÂGE MÉDIAN ESTIMÉ DE SURVIE

Afin d'obtenir des estimations plus stables au fil du temps, une moyenne mobile sur 5 ans a servi à calculer l'âge médian estimé de survie à l'aide du modèle de risques proportionnels de Cox. La plus récente moyenne mobile sur 5 ans (2016-2020) a porté sur 5 101 personnes fibro-kystiques et 245 décès. Parmi ces personnes, 273 (5,4 %) 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 2020, l'âge médian de survie était estimé à 55,4 ans (Figure 50). En 2012, l'âge médian de survie a dépassé les 50 ans pour la première fois, et il n'a fait qu'augmenter depuis. L'âge médian de survie est l'âge 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 élevé <sup>8</sup>.

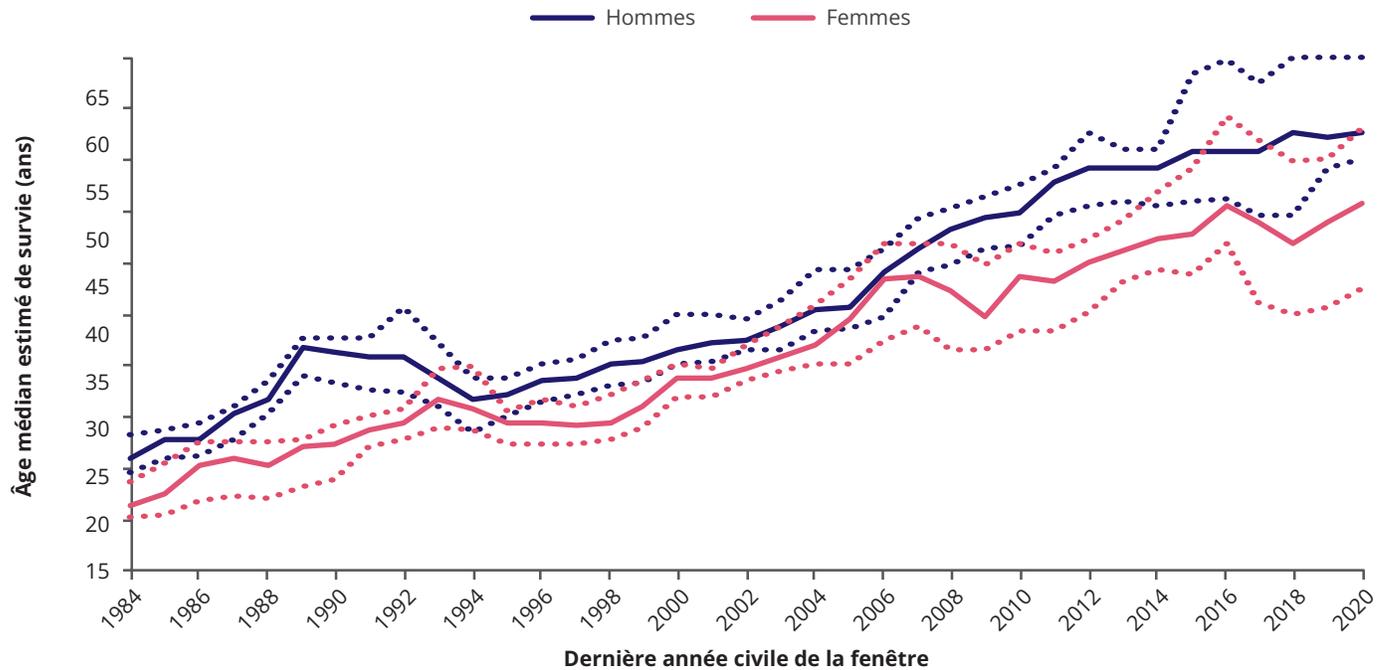
**FIGURE 50**  
Âge médian de survie estimé pour une moyenne mobile sur 5 ans, intervalle de confiance à 95 %, 1984 à 2020.



# ÂGE MÉDIAN ESTIMÉ DE SURVIE

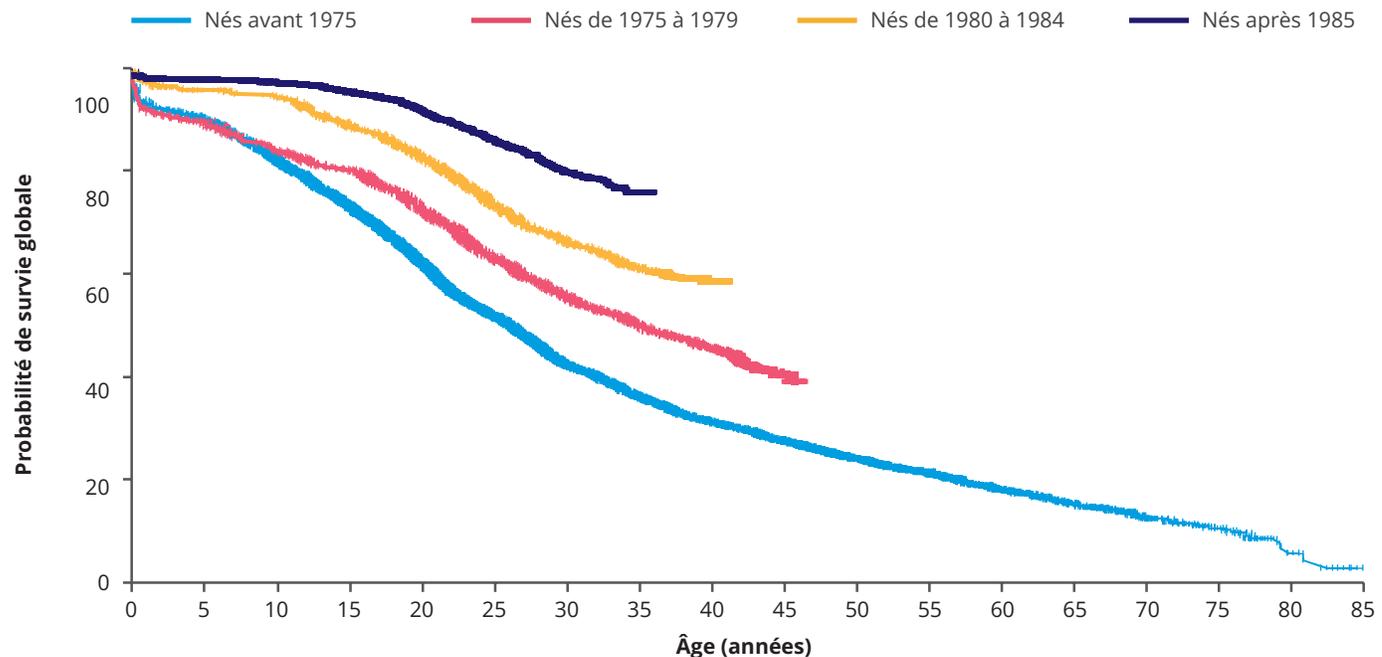
L'âge médian de survie demeure stable tant chez les hommes que chez les femmes (Figure 51) et celui des hommes continue d'être plus élevé que celui des femmes. La raison pour laquelle les femmes survivent moins longtemps n'est pas bien comprise, mais cette tendance a été documentée dans la littérature médicale portant sur la FK<sup>9 10 11</sup>.

**FIGURE 51**  
Âge médian estimé de survie pour une moyenne mobile sur 5 ans, intervalle de confiance à 95 %, par sexe, 1984 à 2020.



La survie par cohortes de naissance est présentée à la Figure 52 et montre que l'âge médian attendu de survie est plus élevé chez les personnes nées plus récemment. La probabilité de survie au-delà de 20 ans est de 91,8 % pour les personnes nées à partir de 1985, comparativement à 62,2 % pour celles nées avant 1975.

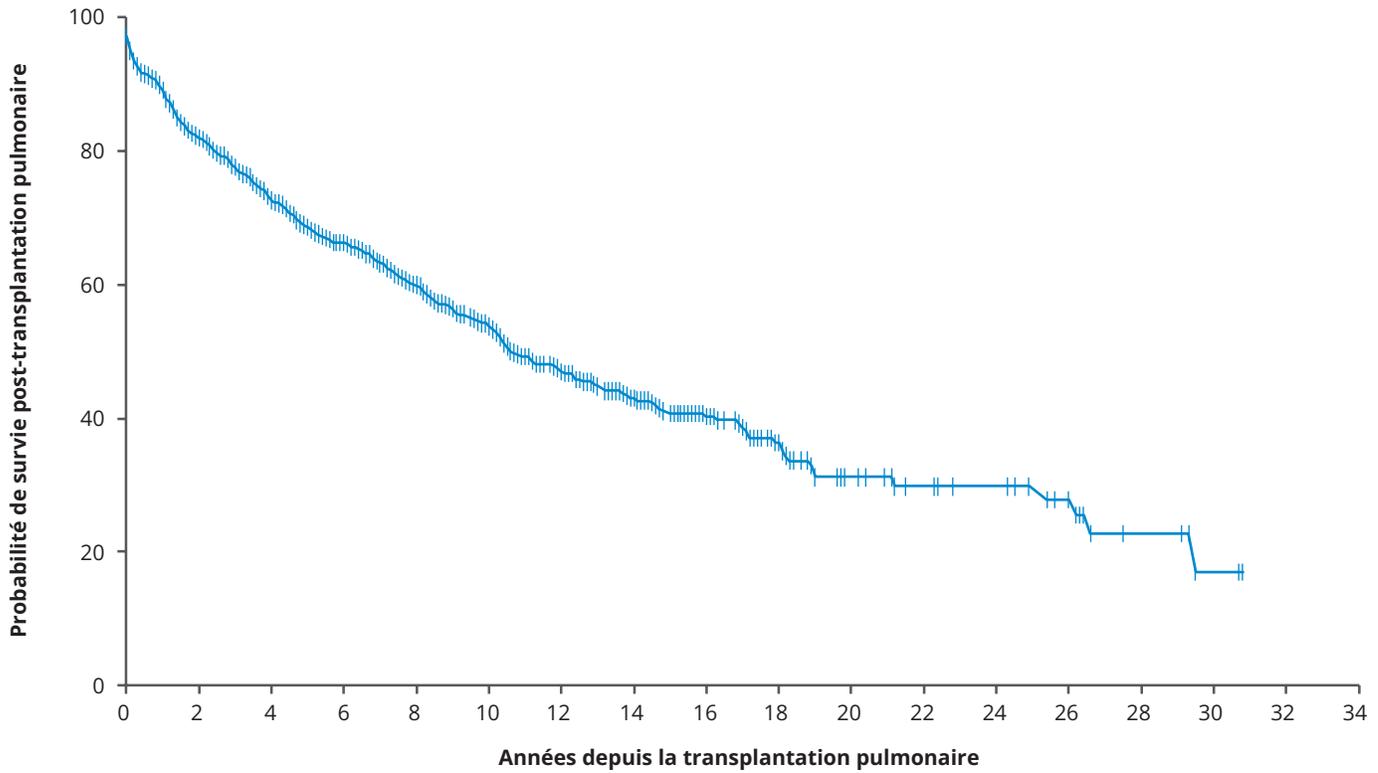
**FIGURE 52**  
Survie globale des personnes fibro-kystiques, par cohortes de naissances, 2020.



## SURVIE POST-TRANSPLANTATION

Entre 1988 et 2020, 906 personnes ont reçu une transplantation pulmonaire, et 398 décès sont survenus à la suite de ces interventions. La Figure 53 montre la probabilité de survie à la suite d'une transplantation pulmonaire, qui est de 89,1 % après un an, de 77,6 % après 3 ans et de 68,6 % 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.

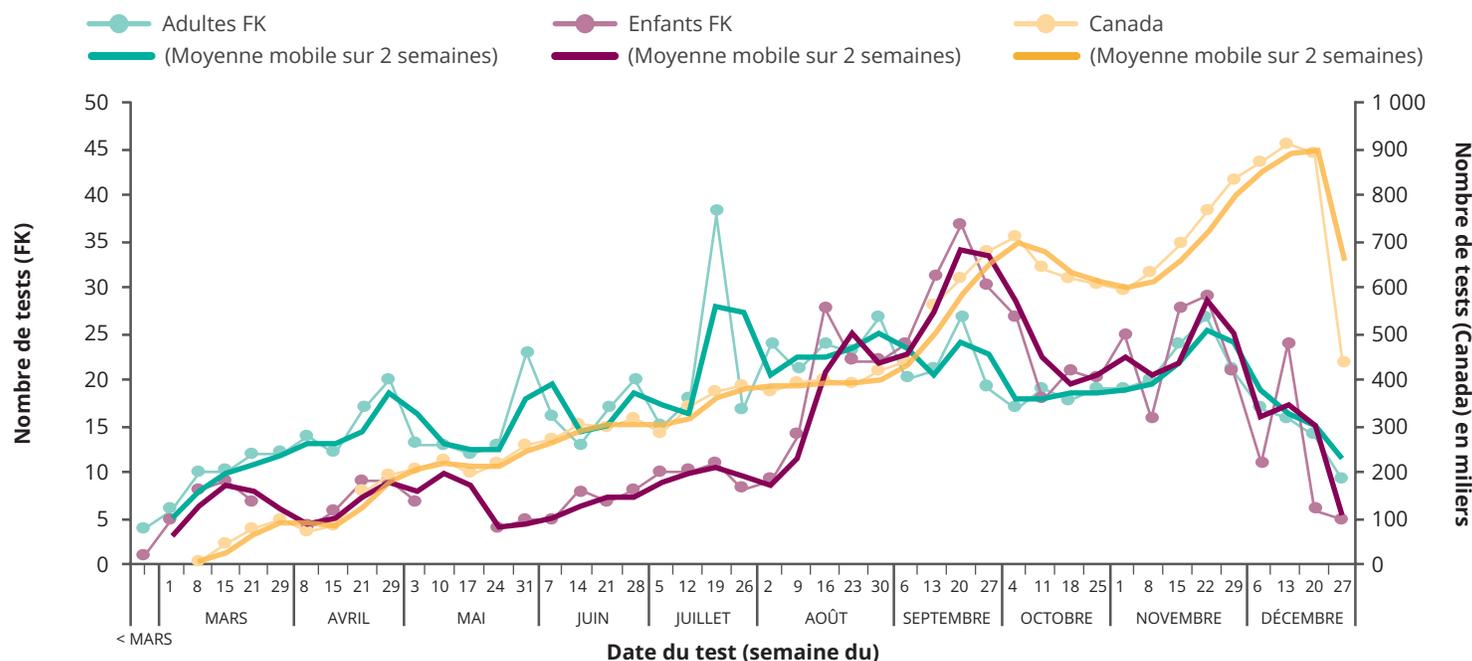
**FIGURE 53**  
Survie post-transplantation, 2020.



# COVID-19

Entre le 1<sup>er</sup> janvier et le 31 décembre 2020, 1 422 résultats de test détectant le SARS-CoV-2 (le virus qui cause la COVID-19) ont été consignés dans le RCFK. Ces résultats étaient ceux de 911 personnes uniques (21,0 % de la population canadienne fibro-kystique), et provenaient de 35 des 42 cliniques de FK du Canada. La Figure 54 montre le nombre hebdomadaires de tests réalisés auprès d'enfants et d'adultes atteints de FK en comparaison avec ceux réalisés dans la population canadienne en général. Pendant la première moitié de l'année, les adultes ont été testés systématiquement plus souvent que les enfants, toutefois à partir de la fin de l'été (soit à la rentrée scolaire), le nombre de tests réalisés chez les enfants a augmenté.

**FIGURE 54**  
Tests de SARS-CoV-2 réalisés hebdomadairement auprès des personnes atteintes de FK et de la population canadienne en général.



En 2020, 26 personnes fibro-kystiques au total (7 enfants et 19 adultes) ont reçu un résultat positif pour le SARS-CoV-2. Comme le montre le Tableau 8, comparativement au reste de la population FK canadienne, ces personnes étaient plus jeunes et étaient le plus souvent des femmes.

**TABLEAU 8**  
Caractéristiques des Canadiens atteints de FK qui ont reçu un résultat positif pour le SARS CoV-2 en 2020 comparativement à l'ensemble de la population FK canadienne.

	POPULATION FK CANADIENNE (N = 4 332)	SARS-COV-2 (N = 26)
Âge médian (en années) (plage)	24 (0 à 83)	27 (2 à 66)
Sexe féminin	2 028 (47 %)	14 (54 %)
Surpoids	812 (19 %)	5 (19 %)
Suivant une transplantation	309 (7 %)	5 (19 %)
Meilleur VEMS médian (prédit), en % :		
Tous (écart interquartile)	81 % (60 à 98)	79 % (54 à 99)
Adultes (écart interquartile)	70 % (51 à 88)	68 % (43 à 91)
Enfants (écart interquartile)	98 % (87 à 106)	104 % (91 à 106)

Le cours de la maladie semble avoir été moins grave que ce à quoi on s'attendait initialement; 9 (34,6 %) personnes ont dû être hospitalisées. Aucun décès n'a été signalé chez les personnes qui ont eu un résultat positif en 2020. Des données cliniques de suivi (notamment la fonction respiratoire postinfection) ont été obtenues pour 18 (69,2 %) personnes, et la variation médiane de la valeur de fonction respiratoire après la COVID-19 a été de -5,6 %. Le RCFK continuera de consigner les répercussions à moyen et à long terme de l'infection par la COVID-19 sur les données cliniques et le système de soins de santé.

# GLOSSAIRE

## Espérance de vie

L'espérance de vie est l'âge moyen jusqu'auquel on s'attend à ce qu'une personne vive. En d'autres mots, il s'agit de la **durée de vie moyenne prévue en fonction des taux de mortalité basés sur l'âge**. Pour la population générale contemporaine, l'espérance de vie au Canada est de 80 ans pour les hommes et de 84 ans pour les femmes, selon l'Organisation mondiale de la Santé<sup>12</sup>. 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 vie**<sup>13</sup>. 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 2020 était de 55,4 ans, cela signifie qu'un enfant né au Canada avec la fibrose kystique en 2020 aurait 50 % de chance de vivre au-delà de 55,4 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 2020.

Il est important de noter que ces estimations concernant la survie s'appliquent à une population et non pas à une personne en particulier.

# REFERENCES

- 1 Cystic Fibrosis Mutation Database, "CFMD Statistics," 1 September 2021. [En ligne]. Accessible à : <http://www.genet.sickkids.on.ca/StatisticsPage.html>.
- 2 P. H. Quanjer, S. Stanojevic, T. J. Cole, X. Baur, G. L. Hall, B. H. Culver, P. L. Enright, J. L. Hankinson, M. S. M. Ip, J. Zheng and J. Stocks, "Multi-ethnic reference values for spirometry for the 3-95-yr age range: the global lung function 2012 equations," *Eur Respir J*, vol. 40, no. 6, pp. 1324-1343, 2012.
- 3 WHO Multicentre Growth Reference Study Group, "WHO Child Growth Standards based on length/height, weight and age," *Acta Paediatr Suppl*, vol. 450, pp. 76-85, 2006.
- 4 T. J. Cole, M. C. Bellizzi, K. M. Flegal and W. H. Dietz, "Establishing A Standard Definition For Child Overweight And Obesity Worldwide: International Survey," *BMJ*, vol. 320, no. 7244, pp. 1240-1243, 2000.
- 5 Organisation mondiale de la Santé, "Obesity: preventing and managing the global epidemic: report of a WHO consultation," WHO Technical Report Series, Geneva, 1999.
- 6 A. L. Quittner, J. Abbott, A. M. Georgiopoulos, L. Goldbeck, B. Smith, S. E. Hempstead, B. Marshall, K. A. Sabadosa and S. Elborn, "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*, vol. 71, no. 1, pp. 26-34, 2016.
- 7 A. L. Quittner, L. Goldbeck, J. Abbott, A. Duff, P. Lambrecht, A. Solé, M. M. Tibosch, A. B. Brucefors, H. Yüksel, P. Catastini, L. Blackwell and D. Barker, "Prevalence of depression and anxiety in patients with cystic fibrosis and parent caregivers: results of The International Depression Epidemiological Study across nine countries," *Thorax*, vol. 69, no. 12, pp. 1090-1097, 2014.
- 8 J. Sykes, S. Stanojevic, C. H. Goss, B. S. Quon, B. C. Marshall, K. Petren, J. Ostrenga, A. Fink, A. Elbert and A. L. Stephenson, "A standardized approach to estimating survival statistics for population-based cystic fibrosis registry cohorts," *J Clin Epidemiol*, vol. 70, pp. 206-213, 2016.
- 9 C. L. e. a. Harness-Brumley, "Gender differences in outcomes of patients with cystic fibrosis," *Journal of Women's Health*, vol. 23, no. 12, pp. 1012-020, 2014.
- 10 K. McIntyre, "Gender and survival in cystic fibrosis," *Curr Opin Pulm Med*, vol. 19, no. 6, pp. 692-697, 2013.
- 11 R. H. Keogh, R. Szczesniak, D. Taylor-Robinson and D. Bilton, "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*, vol. 17, no. 2, pp. 218-227, 2018.
- 12 Organisation mondiale de la Santé. "Statistiques pour la santé mondiale : Life expectancy, Data by country," 1<sup>er</sup> septembre 2016. [En ligne]. Accessible à : <http://apps.who.int/gho/data/node.main.SDG2016LEX?lang=en>.
- 13 R. H. Keogh and S. Stanojevic, "A guide to interpreting estimated median age of survival in cystic fibrosis patient registry reports.," *J. Cyst. Fibros.*, vol. 17, no. 2, pp. 213-217, 2018.

# 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 2020.

## RAPPORT PRÉPARÉ PAR

**D<sup>re</sup> Anne Stephenson**, directrice médicale, Registre, Fibrose kystique Canada et médecin spécialisée en FK, St. Michael's Hospital, Unity Health Toronto, Toronto

**D<sup>r</sup> John Wallenburg**, directeur en chef des activités scientifiques, Fibrose kystique Canada

**Stephanie Cheng**, directrice, Registre, Fibrose kystique Canada

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

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

**D<sup>re</sup> Sanja Stanojevic**, biostatisticienne, Dalhousie University, Halifax

## GROUPE DE TRAVAIL SUR LE REGISTRE CANADIEN SUR LA FK

D<sup>r</sup> Mark Chilvers (B.C. Children's Hospital, Vancouver)

D<sup>re</sup> Anne Stephenson (Fibrose kystique Canada et St. Michael's Hospital, Toronto)

D<sup>re</sup> Sophie Corriveau (McMaster University, Hamilton)

D<sup>re</sup> Lisa Strug (The Hospital for Sick Children, Toronto)

D<sup>r</sup> Larry Lands (Hôpital de Montréal pour enfants, Montréal)

D<sup>r</sup> Julian Tam (Royal University Hospital, Saskatoon)

D<sup>r</sup> Bradley Quon (St. Paul's Hospital, Vancouver)

D<sup>r</sup> Ian Waters (Royal Jubilee Hospital, Victoria)

D<sup>r</sup> Ranjani Somayaji (Foothills Medical Centre, Calgary)

D<sup>re</sup> Valerie Waters (The Hospital for Sick Children, Toronto)

## CLINIQUES CANADIENNES DE FK

Victoria General Hospital, Victoria

The Hospital for Sick Children, Toronto

Royal Jubilee Hospital, Victoria

St. Michael's Hospital, Toronto

B.C. Children's Hospital, Vancouver

Kingston Health Sciences Centre, Kingston

St. Paul's Hospital, Vancouver

Centre hospitalier pour enfants de l'est de l'Ontario, Ottawa

Alberta Children's Hospital, Calgary

Hôpital d'Ottawa, Ottawa

Foothills Hospital, Calgary

Centre de santé et des services sociaux de Gatineau, Hull

Stollery Children's Hospital, Edmonton

Hôpital de Montréal pour enfants, Montréal

University of Alberta Hospitals, Edmonton

Institut thoracique de Montréal, Montréal

Jim Pattison Children's Hospital, Saskatoon

Hôpital Sainte-Justine, Montréal

Royal University Hospital, Saskatoon

Hôtel-Dieu de Montréal, Montréal

Regina General Hospital, Regina

Centre Universitaire de Santé de l'Estrie, Sherbrooke

Winnipeg Children's Hospital, Winnipeg

Centre hospitalier de l'Université Laval, 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

Centre hospitalier régional de Rimouski, Rimouski

London Health Sciences Centre, London

Centre de santé et des services sociaux de Rouyn-Noranda, Rouyn-Noranda

Children's Hospital, London Health Sciences Centre, London

IWK Health Centre, Halifax

Grand River Hospital, Kitchener

QEII Health Sciences Centre, Halifax

St. Mary's Hospital, Kitchener

Saint John Regional Hospital, Saint John

Hamilton Health Sciences Corporation, Hamilton

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

McMaster Children's Hospital, Hamilton

Health Sciences Centre, St. John's

LA CONCEPTION ET LA DISTRIBUTION DE CE RAPPORT ONT ÉTÉ GÉNÉREUSEMENT  
FINANCÉES PAR UNE SUBVENTION OCTROYÉE SANS RESTRICTIONS PAR



**VIATRIS™**

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.