

Le
**Registre
canadien
sur la fibrose
kystique**

Rapport annuel de 2013



Donnez le souffle de vie^{MD}

La fibrose kystique

La fibrose kystique (FK) est la maladie génétique mortelle la plus répandue chez les enfants et les jeunes adultes canadiens. Il s'agit d'une maladie 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. De meilleurs traitements permettent de mieux maîtriser les problèmes de malnutrition associés à la FK, si bien que presque tous les décès liés à la maladie sont attribuables à la maladie pulmonaire. Il n'existe pas de traitement curatif.

Fibrose kystique Canada

Créé en 1960, Fibrose kystique Canada est un organisme national de bienfaisance qui compte parmi les trois principaux organismes de bienfaisance au monde dont l'objectif est de guérir la fibrose kystique. À titre de chefs de file reconnus internationalement dans le financement de la recherche, l'innovation et les soins cliniques de la FK, nous investissons plus d'argent dans la recherche et les soins pour sauver des vies menacées par la fibrose kystique que toute autre agence non gouvernementale canadienne.

Depuis 1960, Fibrose kystique Canada a investi plus de 150 millions de dollars dans la recherche de pointe, l'innovation et les soins. Pour cette raison, l'âge médian de survie des Canadiens atteints de fibrose kystique est l'un des plus élevés au monde. Pour en savoir davantage, consultez le site Web www.fibrosekystique.ca.

Notre mission est d'aider les personnes atteintes de fibrose kystique en :

- finançant la recherche en vue d'atteindre notre objectif, qui est de guérir ou de maîtriser la fibrose kystique;
- soutenant des soins de haute qualité;
- sensibilisant le public à la FK;
- recueillant et octroyant des fonds aux fins précitées.

Publié en janvier 2015

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



Table des matières

Registre canadien sur la fibrose kystique	3
Points saillants de 2013	4
Message de la présidente et chef de la direction	5
Message de la directrice du Registre sur la FK	6
Génotype.....	12
Fonction respiratoire	13
Nutrition	16
Transplantation	21
Microbiologie.....	22
Diabète associé à la FK (DAFK)	26
Hospitalisation et traitement i.v. à domicile	27
Survie.....	28
Données sommaires	32
Remerciements	34

Registre canadien sur la fibrose kystique

Le *Registre canadien sur la fibrose kystique* est une ressource nationale renfermant des données cliniques sur la population fibro-kystique canadienne. Il a été créé au début des années 70 pour appuyer les chercheurs et les cliniciens spécialisés en FK, en vue d'enrichir leurs connaissances sur les tendances de la maladie et les soins prodigués aux personnes fibro-kystiques.

Le registre est un puissant outil de recherche utilisé pour surveiller d'importantes tendances épidémiologiques et orienter la recherche et les soins cliniques en vue d'améliorer la qualité et la durée de vie des personnes atteintes de fibrose kystique (FK).

En outre, le registre sert d'outil éducatif. Les statistiques sommaires aident à montrer graphiquement les résultats cliniques obtenus au fil du temps. Les graphiques sont présentés au public, aux professionnels de la santé et paramédicaux et à de nombreux autres groupes pour partager et accroître les connaissances sur la FK au Canada.

Étant donné que la plupart des patients fibro-kystiques consultent l'une des 42 cliniques de FK accréditées (pour enfants ou adultes) au Canada, le registre inclut des données sur pratiquement tous les Canadiens ayant reçu un diagnostic de FK – traçant un portrait détaillé de la population FK du pays.

Les cliniciens spécialisés en FK peuvent accéder aux données du registre pour mieux comprendre la population de leur clinique et traiter les préoccupations émergentes liées aux soins de santé, notamment l'état nutritionnel, les agents pathogènes infectieux et les traitements pulmonaires.

Les données recueillies aux fins du registre peuvent servir aux efforts d'amélioration de la qualité. Les cliniques peuvent comparer les résultats pulmonaires et nutritionnels de leurs patients aux valeurs médianes nationales. Ces

efforts se traduiront ultimement par de meilleurs résultats sur la santé des personnes fibro-kystiques.

Des données se rapportant à des cliniques précises tirées du *Registre canadien sur la fibrose kystique* sont publiquement accessibles sur le site Web de l'organisme, à www.fibrosekystique.ca. Cette transparence des données favorise les communications ouvertes au sein de la collectivité de la FK et peut contribuer à l'amélioration de la qualité des soins et des traitements de la maladie au Canada.

Il est impossible de savoir sans contredit ce qui justifie l'augmentation de la survie que l'on constate chez les Canadiens fibro-kystiques, et en vérité, il existe plusieurs facteurs qui l'expliquent. Ces statistiques ne seraient sans doute pas constatées sans le dur labeur et le dévouement des familles touchées par la FK, des bénévoles, des partenaires et des donateurs de Fibrose kystique Canada, des chercheurs et du personnel des cliniques de FK.

Merci aux équipes des cliniques de FK qui ont donné du temps et déployé des efforts pour consigner les données, aux Canadiens atteints de FK qui ont participé au registre, ainsi qu'aux donateurs, partenaires et bénévoles pour leur généreux soutien. Sans vous tous, le registre n'existerait pas et ne serait pas la ressource essentielle qu'il est devenu. Tous peuvent tirer une grande fierté de cet accomplissement.

Points saillants de 2013

- Environ **4 000 personnes fibro-kystiques** ont été vues à l'une des **42 cliniques spécialisées en FK** situées d'un bout à l'autre du Canada, au sein d'hôpitaux
- L'âge médian des Canadiens atteints de FK est de **21,4 ans**
- L'âge médian de survie des Canadiens atteints de FK est présentement évalué à **50,9 ans**
- Il y a eu **118 nouveaux diagnostics en 2013**, 68 concernaient des bébés de moins de 6 mois et 13, des personnes de plus de 18 ans
- **59 %** des patients FK reçoivent le diagnostic au cours de leur première année de vie
- **Près de 60 %** de toutes les personnes fibro-kystiques au Canada sont des adultes
- Cumulativement, les patients FK ont passé plus de **24 500 jours à l'hôpital** et ont effectué plus de **16 500 visites en clinique** en 2013
- Cumulativement, les patients FK ont effectué **676 cycles de traitement i.v. à domicile** en 2013
- Parmi les 40 patients qui sont décédés en 2013, la moitié étaient âgés de moins de **35,1 ans**
- Le VEMS prédit (une mesure de la fonction pulmonaire) s'améliore chez les personnes fibro-kystiques; la moitié de celles âgées de **30 ans** avaient un VEMS supérieur à **63,7 %** en 2013, comparativement à **46 %** il y a 20 ans
- **86,2 %** des personnes FK doivent prendre des **enzymes pancréatiques** pour digérer les aliments et absorber les nutriments
- **29,6 %** des femmes adultes atteintes de FK et **18,1 %** des hommes adultes atteints de FK ont un **poids insuffisant**
- **44,4 %** des fillettes et **43 %** des garçons atteints de fibrose kystique se situent au 50^e percentile de l'IMC, dépassant ainsi l'objectif national
- **44 patients FK** ont subi une transplantation en 2013
- Les poumons de près de **40 %** de tous les patients FK sont infectés par une bactérie nocive comme *Staphylococcus aureus* ou *Pseudomonas aeruginosa*
- **23,1 %** de toutes les personnes FK présentent un diabète associé à la FK, et environ **39,7 %** de toutes ces personnes sont âgées de 35 ans et plus
- Plus de **1 900 mutations différentes** ont été identifiées dans le gène *CFTR*, mais près de **89,7 %** des personnes FK au Canada sont porteuses d'au moins une copie de la mutation la plus courante à l'origine de la FK, **F508del**

Message de Norma Beauchamp

Présidente et chef de la direction, Fibrose kystique Canada

Fibrose kystique Canada travaille sans relâche afin que tous les Canadiens atteints de fibrose kystique (FK) aient accès à des soins spécialisés dans son réseau formé de 42 cliniques de FK accréditées. Nous sommes fiers d'annoncer qu'en fonction des données contenues dans notre plus récent *Registre canadien sur la fibrose kystique*, le futur des patients fibro-kystiques n'a jamais été aussi prometteur.



Le premier registre canadien sur les patients fibro-kystiques a été créé au début des années 70 dans le but d'assurer le suivi d'importantes tendances cliniques au sein de la population canadienne fibro-kystique. Les données ont joué un rôle inestimable pour aider à améliorer la qualité et la durée de vie des Canadiens atteints de fibrose kystique.

Les données recueillies aux fins du registre servent à mieux comprendre les populations cliniques, à répondre aux enjeux émergents en matière de soins de la santé, à élaborer des initiatives d'amélioration de la qualité et à suivre les issues cliniques au fil du temps, ce qui se traduit par des soins exceptionnels pour les patients canadiens fibro-kystiques. Grâce à nos efforts collectifs, les Canadiens fibro-kystiques vivent plus longtemps et en meilleure santé que jamais auparavant, et l'âge médian de survie prédit est passé à 50,9 ans, selon les données de 2013.

Bien que nous ayons réalisé d'énormes progrès dans la quête d'un traitement curatif ou d'un moyen de maîtriser la fibrose kystique, notre travail est loin d'être terminé. Trop de vies sont encore abrégées; la moitié des patients qui ont perdu leur bataille contre la FK en 2013 étaient âgés de moins de 35 ans. La collecte de données par les cliniques de FK à l'échelle du pays est l'un des éléments les plus importants dans l'amélioration continue de la qualité des soins offerts aux Canadiens atteints de fibrose kystique.

Cette année, nous avons investi dans un tout nouveau registre de données qui a facilité notre capacité de recueillir des données clés sur les patients fibro-kystiques et nous a fourni un meilleur éclairage en vue de poursuivre nos efforts d'amélioration des soins cliniques offerts aux Canadiens atteints de fibrose kystique. Les données consignées dans le *Registre canadien sur la fibrose kystique* sont plus qu'une ressource précieuse pour les cliniciens et les chercheurs : elles marquent les progrès incroyables que nous avons réalisés et mettent en évidence les principales tendances qui se traduiront par des travaux de recherche et des traitements encore meilleurs en matière de FK.

Le *Registre canadien sur la fibrose kystique* ne serait pas possible sans la générosité de nos donateurs et partenaires; nous leur sommes redevables pour leurs investissements et soutien continus. Nous sommes extrêmement reconnaissants envers les patients FK et leurs proches qui ont généreusement accepté de partager les données les concernant; sans eux, cette importante ressource nationale sur la FK ne pourrait exister.

Ensemble, nous pouvons faire une différence dans la vie des Canadiens fibro-kystiques.

Message de la D^{re} Anne Stephenson, Ph. D.

Directrice, Registre sur la FK, Fibrose kystique Canada



Je suis fière de présenter le *Rapport annuel 2013 du Registre canadien sur la fibrose kystique*. Ce rapport annuel nous renseigne sur la fibrose kystique au Canada, nous aide à mieux comprendre la maladie grâce aux entrées cliniques consignées au fil du temps et fait ressortir d'importantes tendances. Le *Registre canadien sur la fibrose kystique* est une ressource nationale qui joue un rôle significatif dans les études de recherche et les études cliniques sur la FK, ainsi que dans les initiatives d'amélioration de la qualité menées auprès des cliniques de fibrose kystique.

Ce rapport a été rendu possible grâce au dur labeur et aux efforts indéfectibles de nombreuses personnes. Nous tenons à souligner l'engagement et le dévouement du personnel des cliniques de FK à l'étendue du pays qui consigne les données dans le registre et s'assure de leur exhaustivité.

Nous voulons remercier les personnes atteintes de fibrose kystique et leurs familles, qui ont autorisé la collecte et la publication de leurs données; le registre ne pourrait certainement pas exister sans leur appui. Notre principale priorité, comme toujours, est le respect de la vie privée et de la confidentialité des patients. Nous restons résolu à protéger et à respecter les renseignements qui les concernent.

Pour terminer, nous aimerions remercier les généreux donateurs dont le souci et les encouragements ont été inébranlables dans la réalisation de notre vision commune qui est de trouver un traitement curatif ou un moyen de maîtriser la fibrose kystique.

Nous nous efforçons, année après année, d'améliorer les connaissances sur la santé des personnes fibro-kystiques au Canada et les prévisions à cet égard. Ce rapport représente l'aboutissement des efforts déployés par tous les participants et nous trace un avenir de plus en plus prometteur.

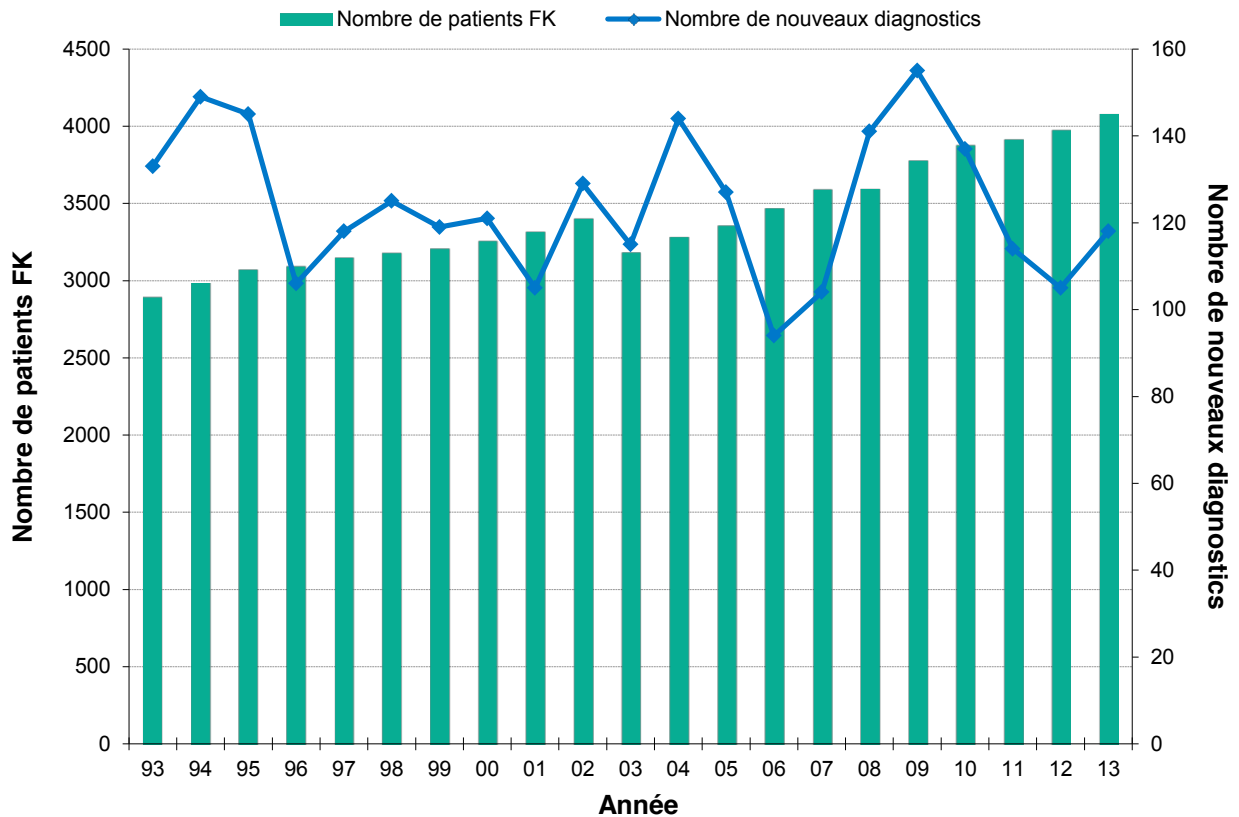
Données démographiques

Nombre de Canadiens atteints de fibrose kystique

En 2013, 42 cliniques de FK ont soumis des dossiers cliniques sur un total de 4 077 personnes atteintes de FK (Figure 1). Lorsqu'une personne consultait plus d'une clinique dans une même année, elle était comptée une seule fois (une entrée unique par personne) dans le graphique. En 2013, 118 personnes ont reçu un nouveau diagnostic de FK.

Figure 1

Nombre total de patients FK et nouveaux diagnostics inscrits au registre, 1993 à 2013



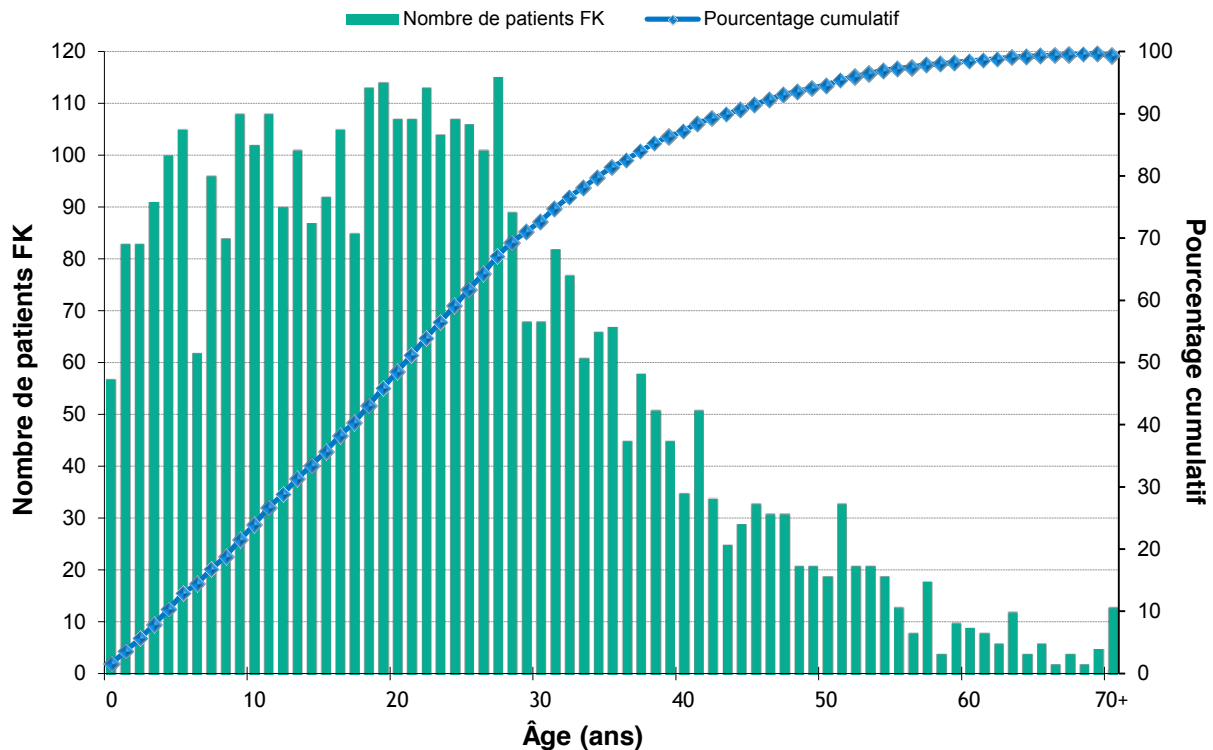
Données démographiques

Âge des Canadiens fibro-kystiques

La Figure 2 montre la distribution de l'âge de la population FK canadienne pour 2013. L'intervalle de l'âge allait de la naissance à près de 80 ans. L'âge médian de tous les patients sur lesquels on dispose de données était de 21,4 ans, et 59,6 % des personnes avaient plus de 18 ans (Figure 3). Les hommes comptaient pour 52,9 % des personnes inscrites au registre en 2013.

Figure 2

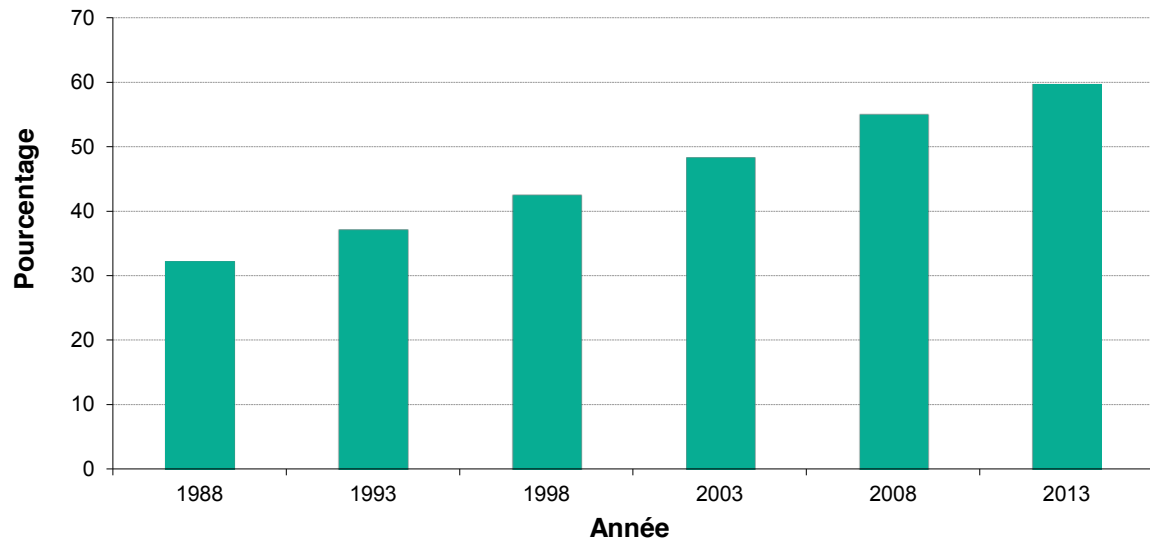
Distribution de l'âge de la population FK, 2013



Données démographiques

Figure 3

Proportions des personnes atteintes de FK de 18 ans ou plus, 1988 à 2013



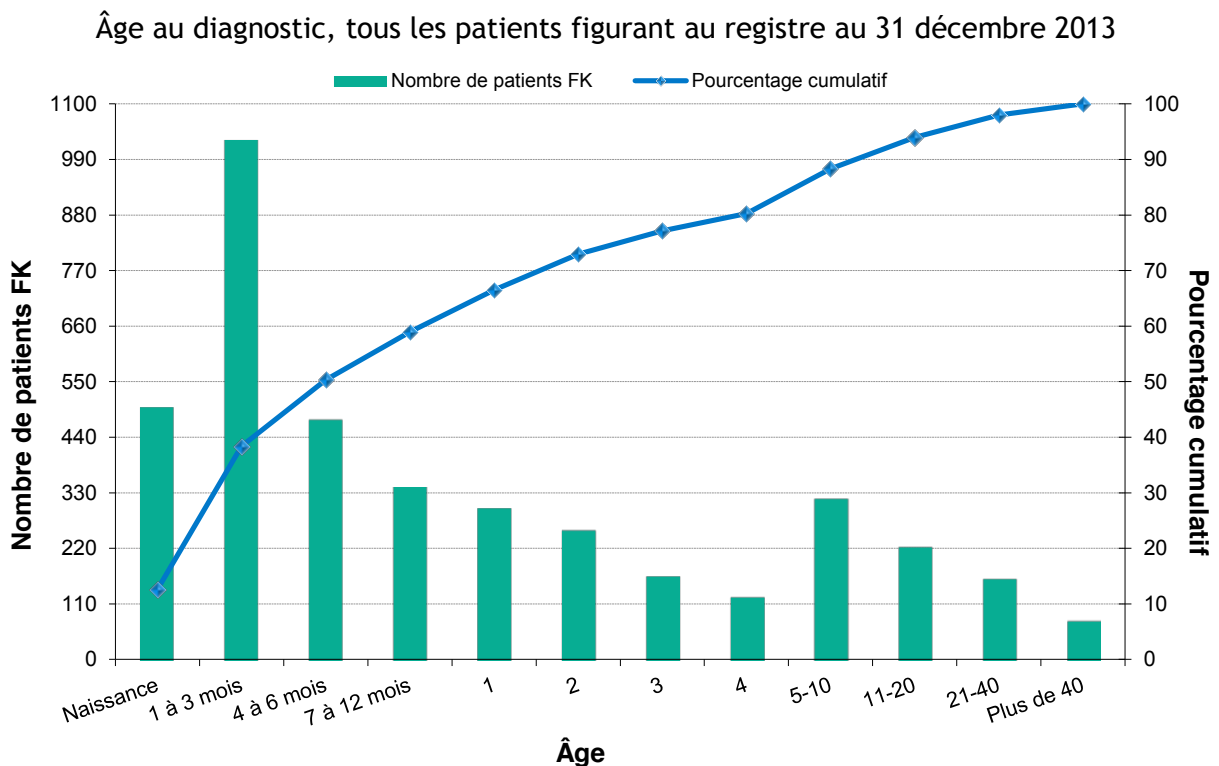
Données démographiques

Âge au diagnostic

La Figure 4 montre que 66,5 % des personnes reçoivent le diagnostic avant l'âge de 1 an, et 73 %, avant l'âge de deux ans. Des diagnostics à un âge adulte avancé surviennent encore (plus de 40 ans) et touchent 2 % des personnes.

À mesure que les programmes de dépistage néonatal de la FK seront introduits dans les provinces canadiennes (dans toutes les provinces à la date de publication, sauf au Québec), de plus en plus de personnes atteintes de FK recevront le diagnostic à la naissance. La Figure 5 montre le pourcentage de bébés ayant reçu le diagnostic dans le cadre d'un programme de dépistage néonatal au cours des sept dernières années. En 2013, 32,2 % de tous les nouveaux diagnostics ont été posés dans ce contexte.

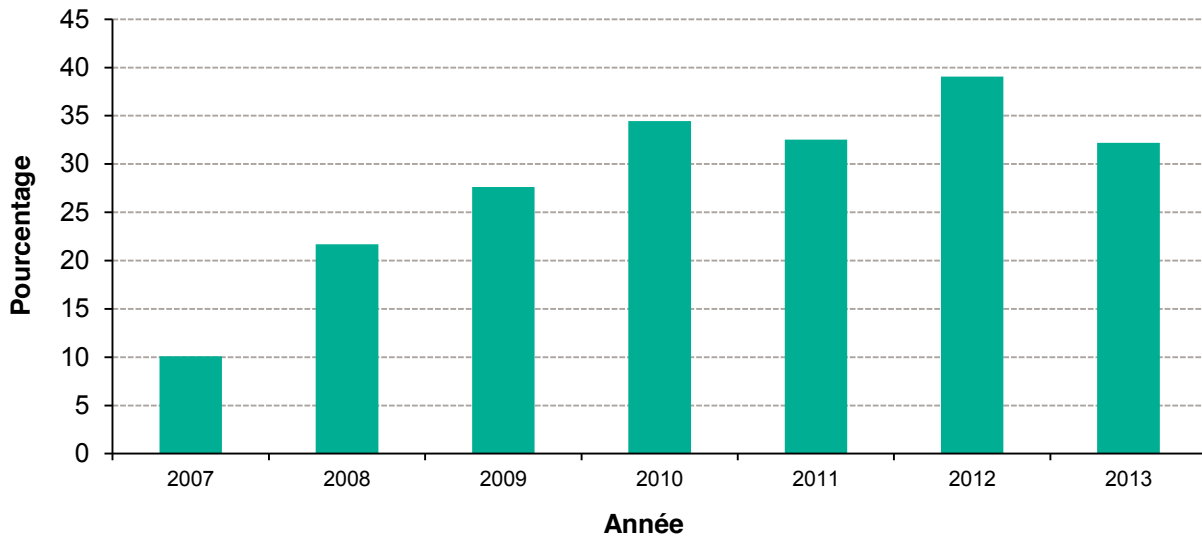
Figure 4



Données démographiques

Figure 5

Proportion de diagnostics posés dans le cadre d'un programme de dépistage néonatal, 2007 à 2013



Génotype

La fibrose kystique est causée par des mutations d'un seul gène situé sur le chromosome 7, appelé le gène *CFTR* (*cystic fibrosis transmembrane regulator* : régulateur de la perméabilité transmembranaire de la fibrose kystique). Le gène *CFTR* code pour une protéine qui sert de canal pour le chlorure et joue un rôle dans de nombreuses fonctions cellulaires. À ce jour, plus de 1 900 mutations différentes dans le gène *CFTR* ont été identifiées.

La mutation la plus courante à l'échelle mondiale est une délétion de trois bases résultant en la perte du résidu phénylalanine en position 508 des acides aminés de la protéine CFTR, couramment appelée la **F508del**. Parmi les personnes sur lesquelles de l'information génétique était consignée dans le registre, 50 % présentaient deux mutations F508del (Figure 6) et 89,7 % présentaient au moins une mutation F508del (Tableau 1).

Figure 6

Génotype (basé sur N = 3 972)

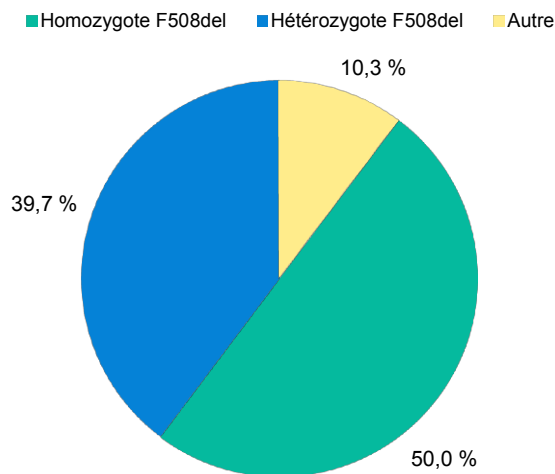


Tableau 1

Fréquence des mutations FK sur un ou les deux allèles (5 principales)

Génotype	Nombre	Pourcentage
F508del	3 563	89,7 %
621+1G->T	241	6,1 %
G542X	138	3,5 %
G551D	122	3,1 %
A455E	102	2,6 %

Fonction respiratoire

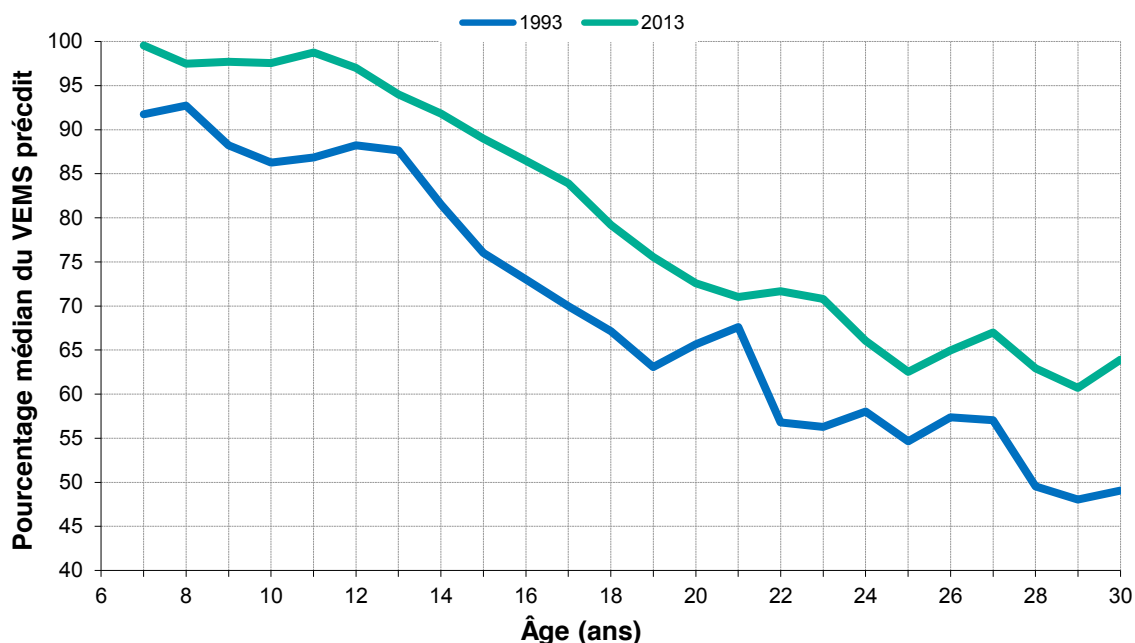
Pourcentage médian du VEMS prédit

Des mesures de la fonction respiratoire sont nécessaires pour évaluer la santé pulmonaire. 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 par rapport au VEMS moyen de la population saine de personnes du même âge, de la même taille et du même sexe. Le pourcentage médian national du VEMS prédit pour les adultes est de 65,2 % (18 ans et plus) et de 94,2 % chez les enfants (de 6 à 17 ans).

Le pourcentage médian du VEMS prédit s'est amélioré depuis les 20 dernières années, mais il est intéressant de constater que la tendance en matière de fonction pulmonaire est similaire de 1993 à 2013. Le pourcentage médian du VEMS prédit à 30 ans en 2013 était de 63,7 %, comparativement à 46 % en 1993. La Figure 7 montre la moyenne mobile sur deux ans du pourcentage médian du VEMS prédit de 6 à 30 ans. Les données de 2013 suggèrent un très léger déclin moyen de la fonction pulmonaire de 0,2 % par année de 6 à 11 ans, mais un déclin moyen plus prononcé de 2,6 % par année de 11 à 23 ans. Après cet âge la fonction pulmonaire semble se stabiliser une fois de plus, et le déclin moyen est de 0,7 % par année, ce qui laisse croire que l'adolescence et le début de l'âge adulte constituent des périodes de vulnérabilité pour les personnes fibro-kystiques.

Figure 7

Pourcentage médian du VEMS prédit en fonction de l'âge (moyenne mobile sur deux ans), 1993 et 2013



Fonction respiratoire

Gravité de l'atteinte pulmonaire

La fonction pulmonaire est mesurée à partir de l'âge de six ans. Le Tableau 2 ci-dessous résume la gravité de l'atteinte pulmonaire selon le pourcentage du VEMS prédit. La majorité (58,3 %) des enfants FK âgés de 6 à 17 ans avait une fonction pulmonaire normale (VEMS prédit supérieur ou égal à 90 %). Pour la majorité des adultes (38,5 %), la gravité de l'atteinte pulmonaire était considérée comme « modérée » (Figure 8). Ces pourcentages sont similaires à ceux obtenus en 2012.

Figure 8

Gravité de l'atteinte pulmonaire des enfants et des adultes fibro-kystiques, 2013

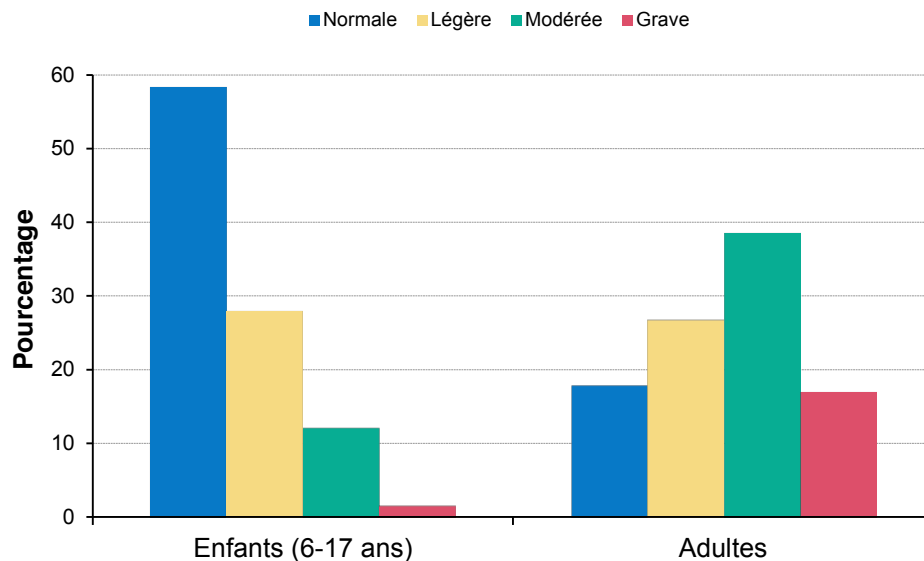


Tableau 2

Gravité de l'atteinte selon le % du VEMS prédit

Gravité	Fourchettes
Normale	≥ 90 %
Légère	70 - 89 %
Modérée	40 - 60 %
Grave	< 40 %

Fonction respiratoire

Gravité de l'atteinte pulmonaire par sexe

La Figure 9 et la Figure 10 montrent que la fonction pulmonaire est généralement similaire entre les deux sexes. En vieillissant, l'atteinte pulmonaire d'une majorité de personnes est modérée ou grave.

Figure 9

Gravité de l'atteinte pulmonaire chez les enfants FK de 6 à 17 ans, par sexe, 2013

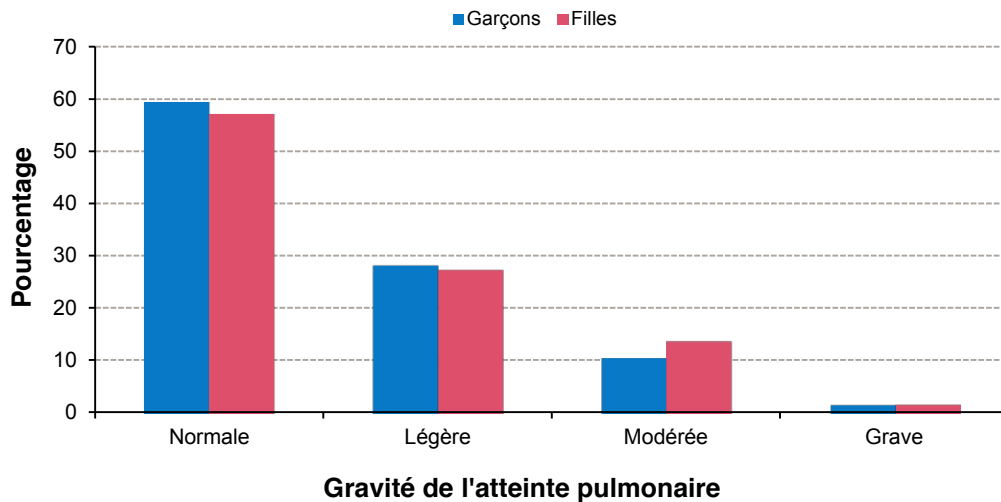
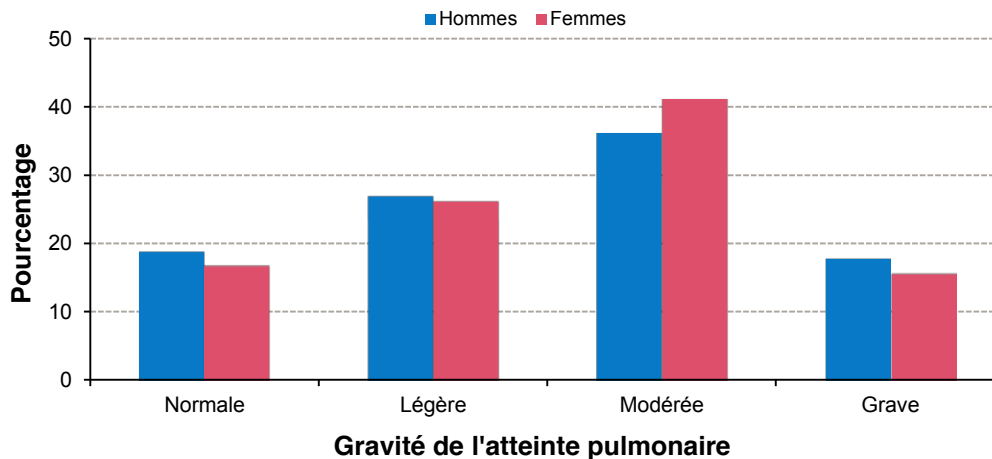


Figure 10

Gravité de l'atteinte pulmonaire chez les adultes FK, par sexe, 2013



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 2013, 86,2 % des personnes fibro-kystiques prenaient des suppléments oraux d'enzymes pancréatiques (insuffisance pancréatique), alors que 13,8 % n'en prenaient pas (suffisance pancréatique) (Figure 11).

Chez les personnes de 40 ans ou plus, 32,6 % avaient une fonction pancréatique normale (Figure 12). Ces données reflètent le fait que les personnes qui reçoivent le diagnostic de FK à l'âge adulte sont plus susceptibles de présenter des mutations plus légères, associées à une fonction pancréatique normale.

Figure 11

Suffisance pancréatique chez les patients FK

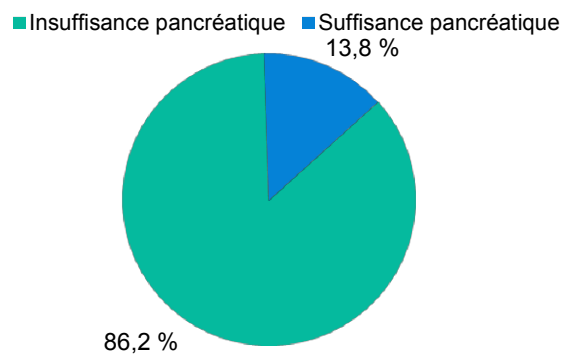
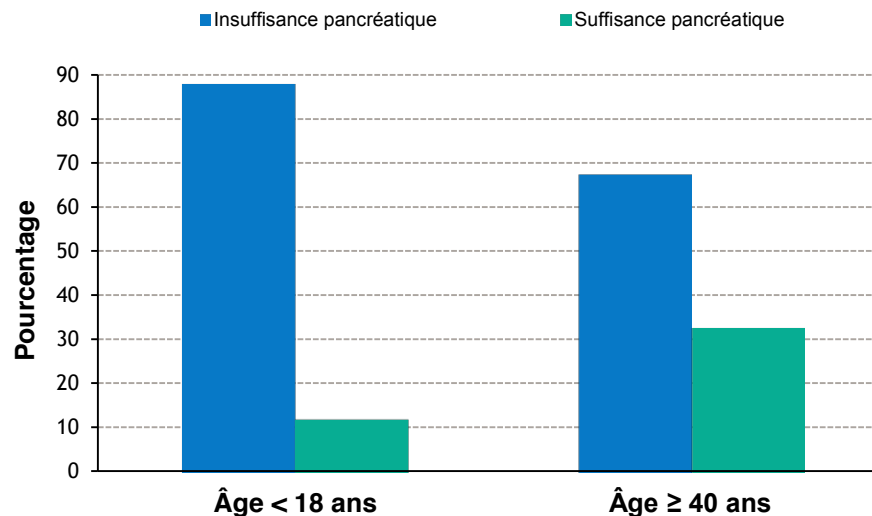


Figure 12

Fonction pancréatique, par groupes d'âge, 2013



Nutrition

Indice de masse corporelle (IMC)

L'indice de masse corporelle (IMC) sert à évaluer le statut nutritionnel et est basé sur le poids (en kilogrammes) et la taille (en mètres) d'une personne. Généralement, cette mesure est calculée pour les adultes, car ils ont atteint leur taille maximale, alors que les enfants grandissent rapidement et il faut alors prendre en compte leur âge au moment d'évaluer leur statut nutritionnel. L'IMC national médian chez les adultes (18 ans et plus) est de 22,1 kg/m².

Le Tableau 3 ci-dessous décrit les catégories d'IMC et les fourchettes qui y sont associées. La majorité des adultes de la population fibro-kystique (60 %) a un poids adéquat, alors que 23,5 % ont un poids considéré comme étant insuffisant et que 4,3 % sont considérés comme étant « obèses » (Figure 13).

Figure 13

Catégories d'IMC pour les adultes fibro-kystiques, 2013

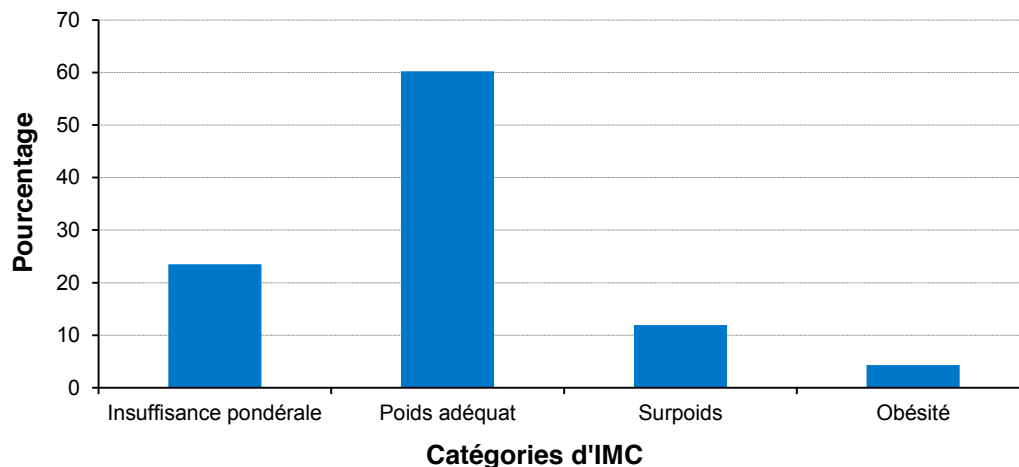


Tableau 3

Catégories d'IMC

Catégories	Fourchettes
Insuffisance pondérale	< 20,0 kg/m ²
Poids adéquat	20,0-25,9 kg/m ²
Surpoids	26-29,9 kg/m ²
Obésité	≥ 30 kg/m ²

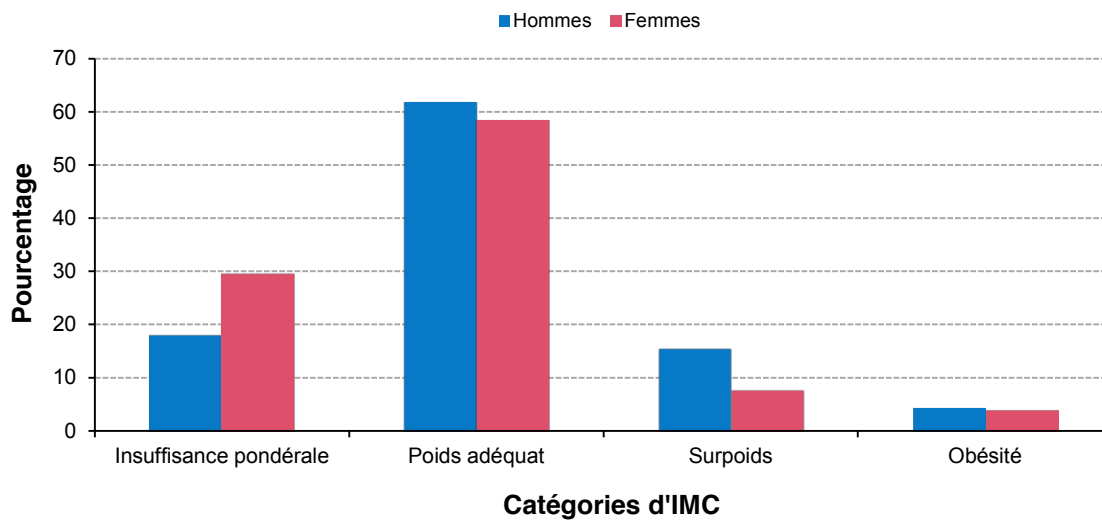
Nutrition

IMC selon le sexe des patients

La Figure 14 montre la répartition en fonction des catégories d'IMC (voir la page précédente pour les catégories) pour les hommes et les femmes adultes. Une proportion plus importante de femmes sont considérées comme ayant un poids insuffisant comparativement aux hommes (IMC < 20 kg/m²). Il arrive souvent que les jeunes hommes au physique musculaire et athlétique aient un IMC se situant entre 26 et 29 kg/m², en raison d'une masse musculaire élevée.

Figure 14

Catégories d'IMC pour les adultes fibro-kystiques, par sexe, 2013



Nutrition

Percentiles d'IMC

Pour les enfants de 2 à 17 ans, les percentiles d'IMC sont calculés en comparant la taille et le poids d'une personne à ceux des autres enfants du même âge et du même sexe selon les lignes directrices des Centers for Disease Control and Prevention (Figure 15). Les percentiles de l'IMC ne sont pas calculés pour les enfants de moins de deux ans. Le Tableau 4 résume les catégories de percentiles d'IMC. Le percentile médian national de l'IMC des patients FK âgés de 2 à 17 ans est de 44. La majorité des patients (85,1 %) ont un poids sain, alors qu'une petite proportion d'entre eux sont considérés comme en « surpoids » (7 %) ou « obèses » (2,5 %). L'objectif national pour les enfants fibro-kystiques âgés de 2 à 17 ans est le 50^e percentile d'IMC. Parmi tous les enfants fibro-kystiques, 43,7 % se situent au-dessus de cet objectif, et 50,9 % sont des garçons.

Figure 15

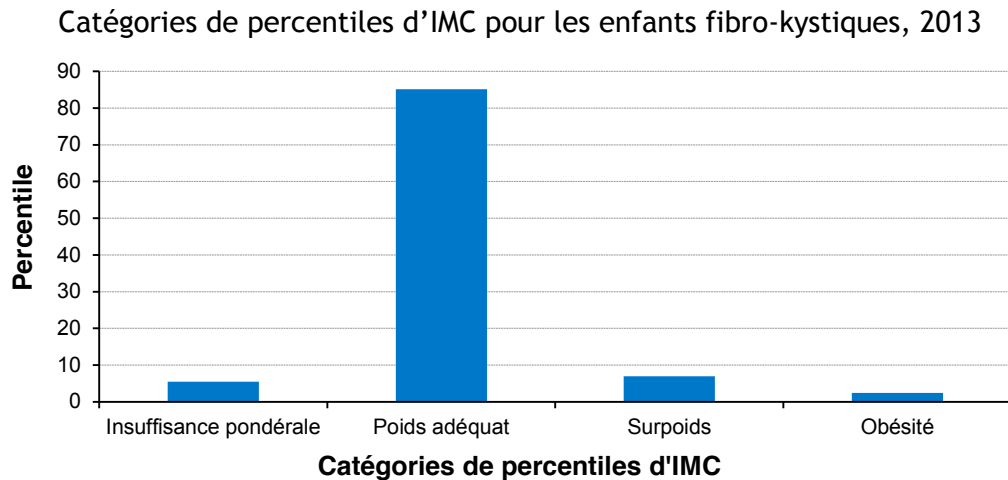


Tableau 4

Catégories de percentiles d'IMC

Catégories	Fourchettes de percentiles
Insuffisance pondérale	< 5 ^e percentile
Poids santé	5 ^e percentile – < 85 ^e percentile
Surpoids	85 ^e percentile – < 95 ^e percentile
Obésité	≥ 95 ^e percentile

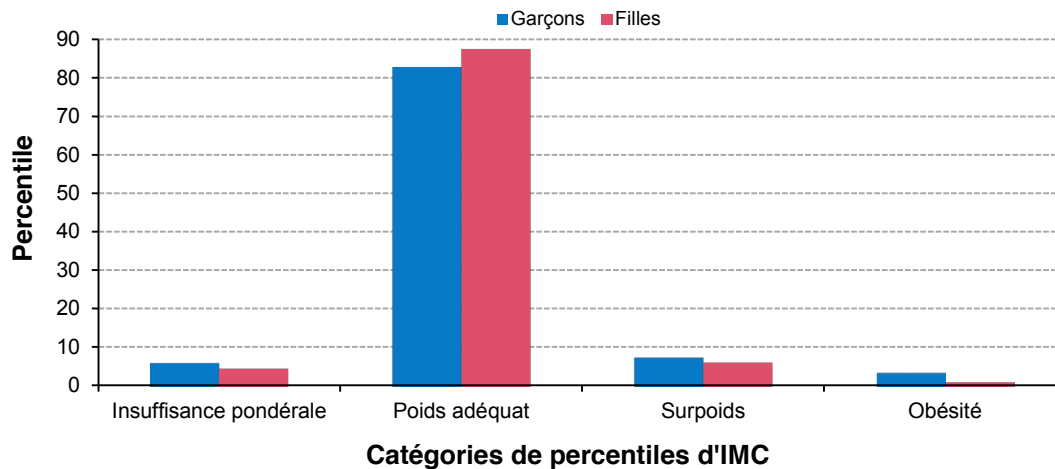
Nutrition

Percentiles d'IMC par sexe

La Figure 16 montre la répartition des catégories d'IMC pour les garçons et les filles âgés de 2 à 17 ans. Alors qu'il y a légèrement un peu plus de filles que de garçons qui ont un poids sain (écart de 4,9 %), il existe des différences mineures entre les sexes au sein des autres catégories de percentiles d'IMC (allant de 1,2 à 2,4 % dans les catégories restantes).

Figure 16

Catégories de percentiles d'IMC pour les enfants fibro-kystiques, par sexe, 2013

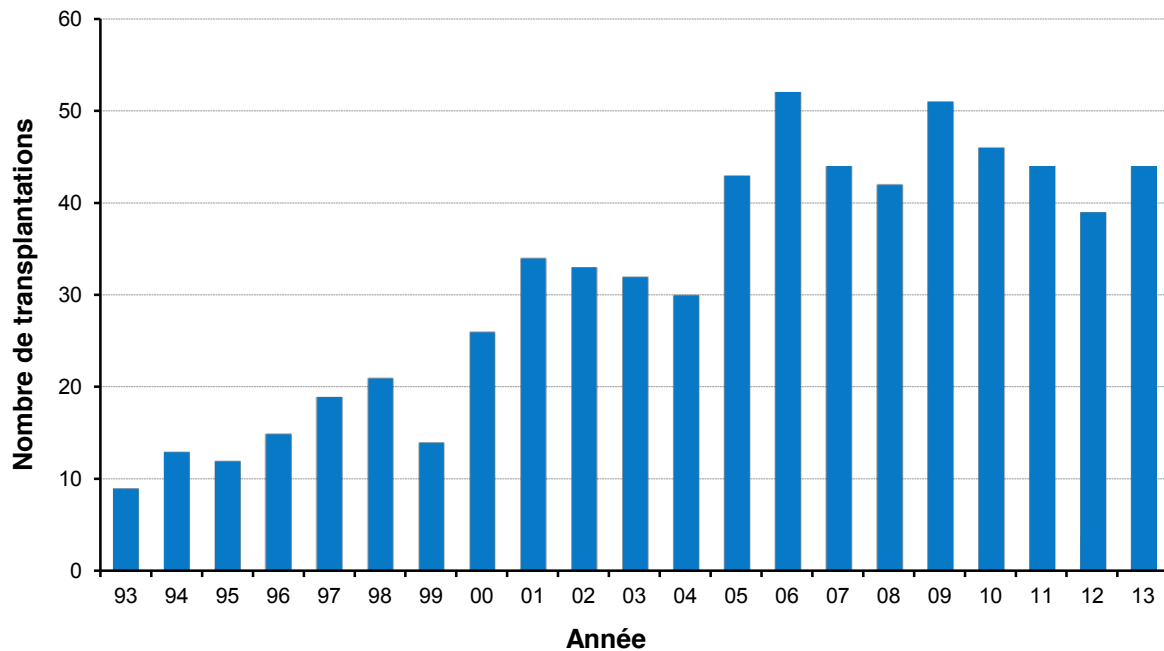


Transplantation

La Figure 17 montre le nombre de transplantations réalisées annuellement tel que rapporté dans le registre. En 2013, 44 patients fibro-kystiques ont subi une transplantation. Quoique les nombres soumis représentent principalement des transplantations pulmonaires, les personnes ayant reçu d'autres types de transplantation (p. ex., poumon-foie, foie, cœur-poumon, etc.) ont aussi été incluses au total. En date du 31 décembre 2013, il y avait 638 patients fibro-kystiques inscrits au registre qui avaient reçu au moins une transplantation. Parmi ceux-ci, 384 étaient en vie au moment de la consignation des données.

Figure 17

Nombre de patients ayant reçu une transplantation par année, 1993 à 2013



Microbiologie

Espèces bactériennes et infections respiratoires

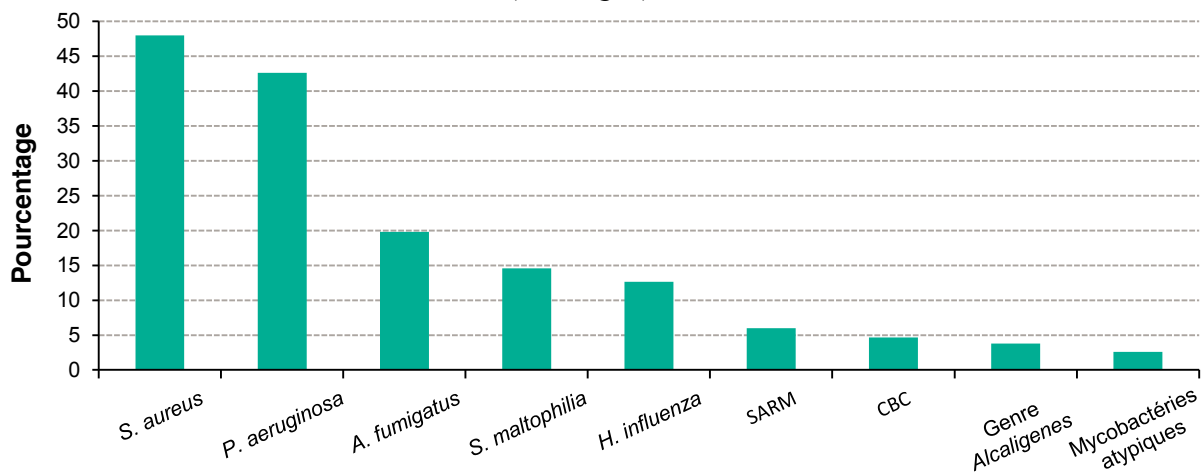
Dans l'ensemble, *Pseudomonas aeruginosa* et *Staphylococcus aureus* sont les agents pathogènes le plus communément trouvés dans les poumons des personnes canadiennes atteintes de FK (Figure 18). En 2011, les cliniques ont commencé à consigner des données microbiologiques additionnelles, entre autres sur la prévalence du genre *Alcaligenes* (*Achromobacter*) et les mycobactéries atypiques.

La prévalence d'*Aspergillus fumigatus*, de *Stenotrophomonas maltophilia* et de *Staphylococcus aureus* résistant à la méthicilline (SARM) s'est accrue depuis les dernières années (Figure 19). La plus importante hausse a été constatée avec les espèces du genre *Aspergillus*. Cette prévalence accrue peut être due en partie à l'accroissement de la surveillance de ces organismes. La prévalence de SARM s'est graduellement accrue, et en 2013, 6 % des Canadiens avaient fourni un échantillon positif. Les données sur SARM et les mycobactéries atypiques n'étaient pas recueillies aux fins du registre avant 2003 et 2011, respectivement.

Comme prévu, *Staphylococcus aureus* est plus courant chez les enfants, alors que *Pseudomonas aeruginosa* touche principalement les adultes fibro-kystiques (Figure 20). La prévalence de *Stenotrophomonas maltophilia* est la plus élevée pendant l'adolescence (11 à 17 ans), mais semble être moins élevée chez les personnes plus âgées. Le complexe *Burkholderia cepacia* (CBC) est plus souvent trouvé chez les personnes fibro-kystiques plus âgées. Les nouvelles infections au complexe *B. cepacia* ont en général diminué substantiellement au fil des ans grâce aux pratiques de prévention des infections, de là la faible prévalence chez les enfants. Toutefois, les personnes déjà infectées par le complexe *B. cepacia* prennent de l'âge, ce qui fait augmenter la prévalence de cet organisme auprès des personnes plus âgées.

Figure 18

Prévalence des espèces de bactéries prélevées dans les voies respiratoires des patients FK (tous âges), 2013



Microbiologie

Figure 19

Prévalence des infections respiratoires, 2008-2013

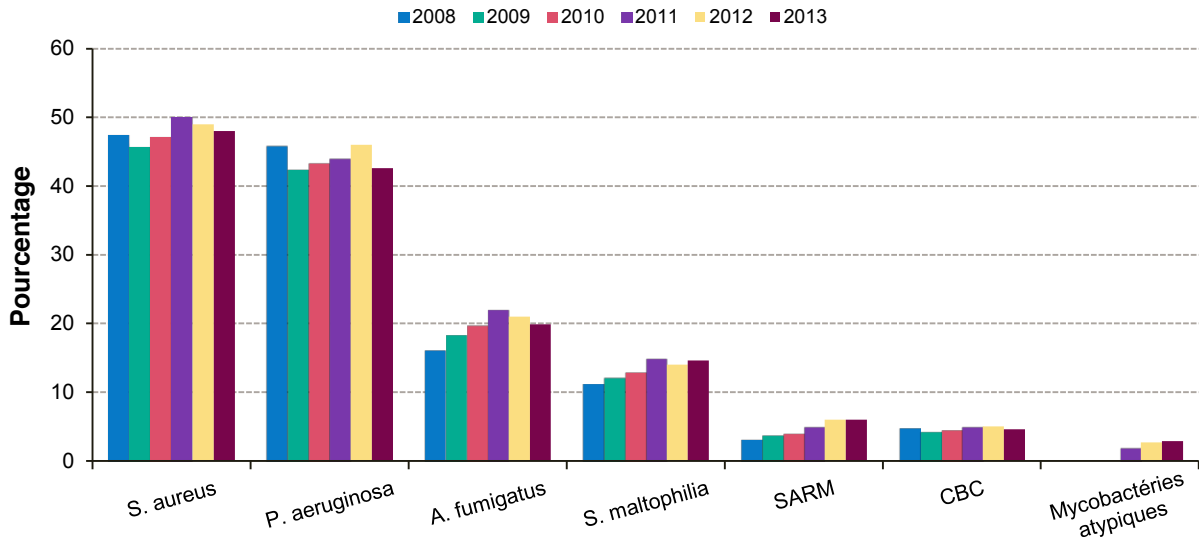
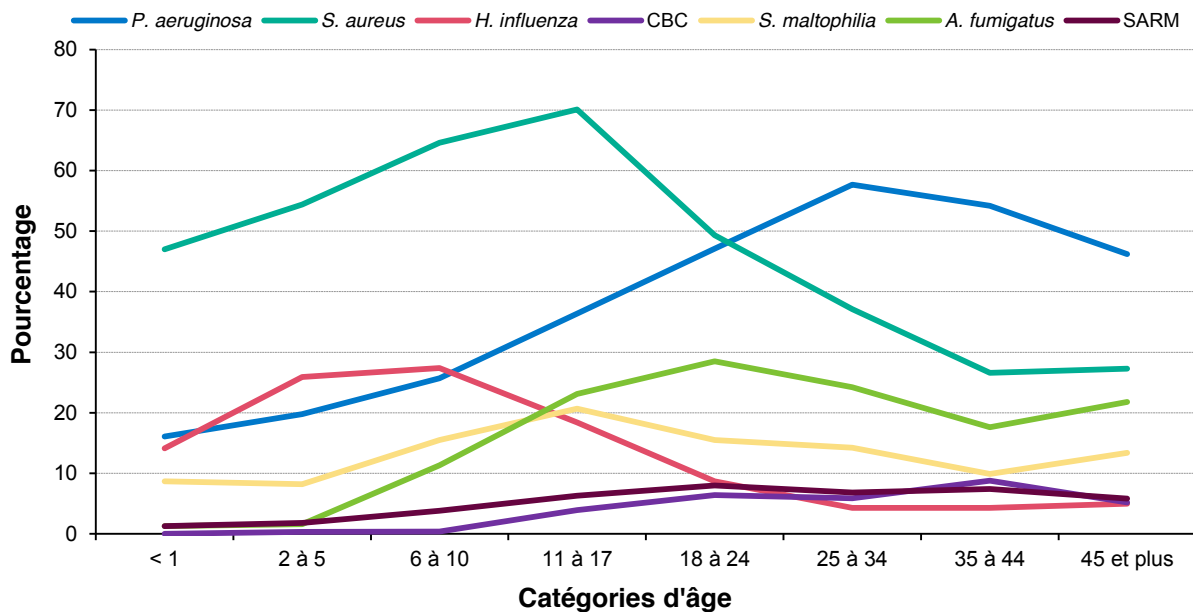


Figure 20

Prévalence des infections respiratoires chez les patients fibro-kystiques en fonction de l'âge, 2013



Microbiologie

Complexe *Burkholderia cepacia*

En 2013, 177 patients étaient porteurs du complexe *Burkholderia cepacia* (CBC) (Figure 21). *B. cenocepacia* et *B. multivorans* ont été les espèces les plus courantes du CBC. Parmi les porteurs du CBC en 2013, 88,2 % sont des adultes (Figure 22). L'analyse génotypique n'a pas été effectuée pour tous les échantillons du CBC, c'est pourquoi 10,7 % des espèces du CBC sont classifiés dans « Inconnue » aux fins du registre. La prévalence de *B. gladioli* était de 4,8 % et n'a pas été incluse à la Figure 21 car cette espèce n'est pas officiellement reconnue comme faisant partie du CBC.

Figure 21

Espèces du complexe *Burkholderia cepacia*, 2013

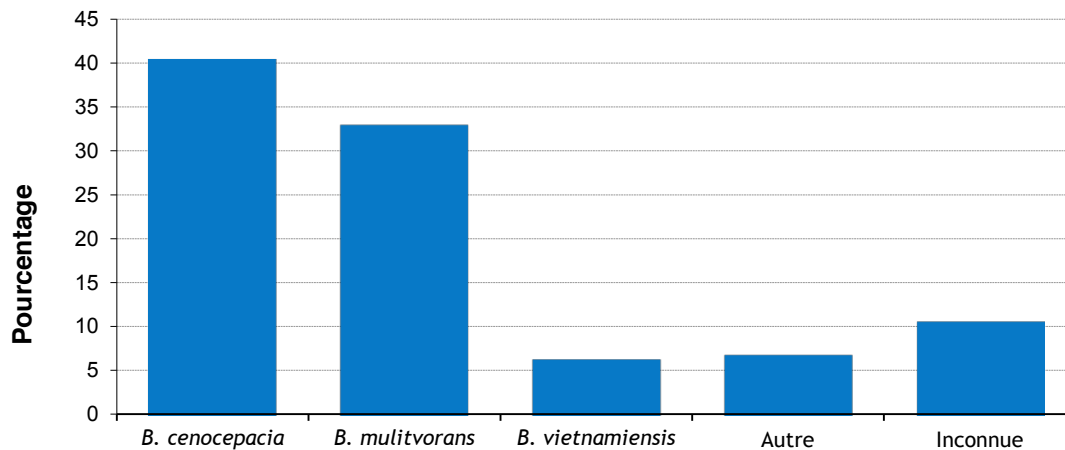
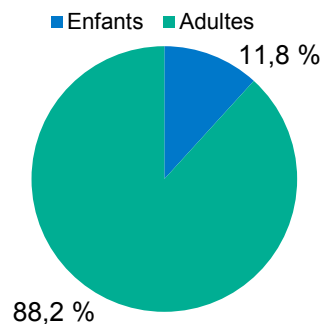


Figure 22

Distribution du complexe *Burkholderia cepacia* selon l'âge, 2013

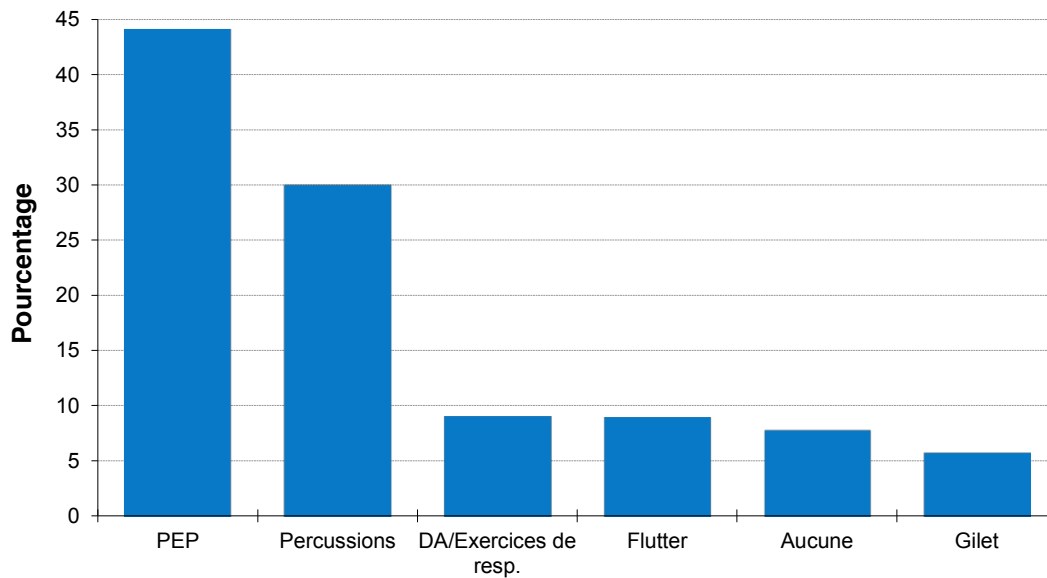


Physiothérapie

La physiothérapie sert à dégager le mucus des voies respiratoires, à l'aide de diverses méthodes. La pression expiratoire positive (PEP) et le drainage postural avec percussions sont les traitements de physiothérapie les plus utilisés par les patients canadiens FK (Figure 23). Les personnes qui ont reçu une transplantation 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 23

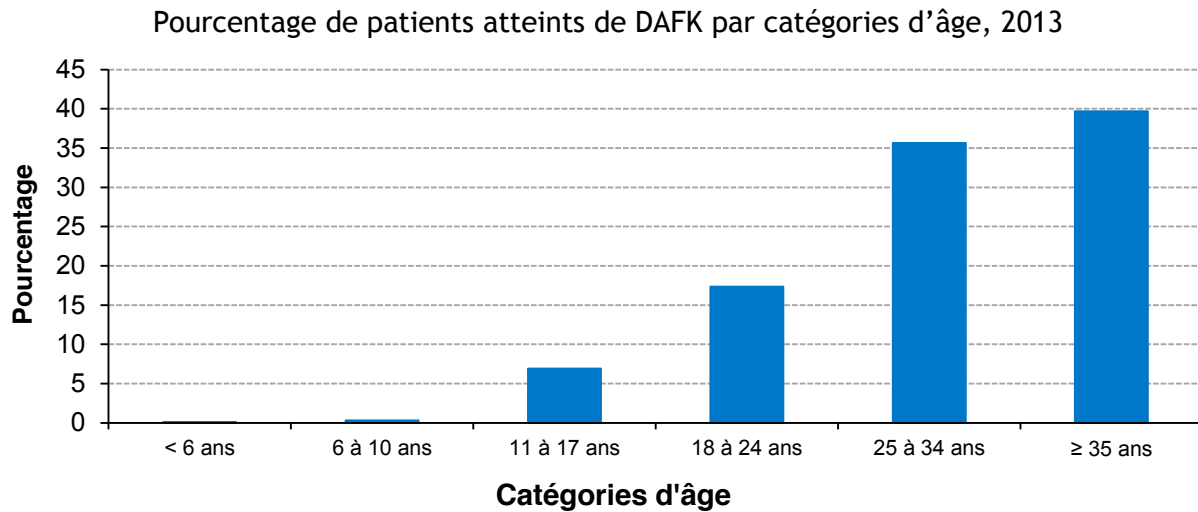
Physiothérapie (basé sur N = 3 804), 2013



Diabète associé à la FK (DAFK)

La prévalence du DAFK augmente avec l'âge (Figure 24). En 2013, le DAFK a été signalé chez 23 % des personnes atteintes de FK. Parmi ces personnes atteintes de DAFK, 51,2 % sont des femmes, et 39,7 % sont âgées de 35 ans et plus.

Figure 24



Hospitalisation et traitement i.v. à domicile

L'exacerbation de la maladie pulmonaire comme principale cause

En 2013, 1 858 hospitalisations ont été consignées dans le registre (Tableau 5). La raison la plus courante d'admission à l'hôpital a été l'exacerbation de la maladie pulmonaire. Au total, 676 cycles de traitement i.v. à domicile ont été consignés dans le registre.

Tableau 5

Nombre de jours d'hospitalisation et de cycles de traitement i.v. à domicile, 2013

	Total
Jours à l'hôpital	24 619
Hospitalisations	1 858
Visites en clinique	16 687
Cycles de traitement i.v. à domicile	676
Jours de traitement i.v. à domicile	11 548

Survie

En 2013, 40 décès ont été consignés dans le registre. Étant donné qu'il y a relativement peu de décès chaque année, la totalité des décès survenus de 2009 à 2013 a été incluse dans la Figure 25. L'âge médian au décès a été de **35,1 ans en 2013** (Figure 26). L'âge médian au décès est calculé en tenant compte de tous les décès survenus pendant une année donnée, en ordre croissant, puis en repérant le nombre qui se trouve au milieu. L'âge médian au décès est calculé à partir des personnes qui sont décédées uniquement. En d'autres mots, la moitié des décès sont survenus avant l'âge médian et l'autre moitié après. La cause la plus courante de décès inscrite dans le registre était liée à des complications pulmonaires.

Figure 25

Âge au décès, 2009 à 2013

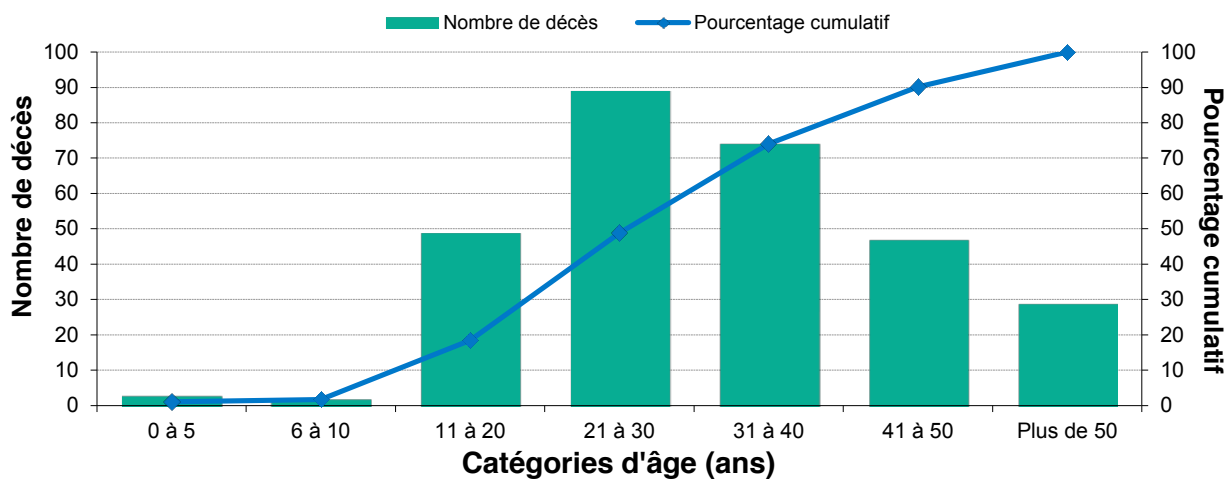
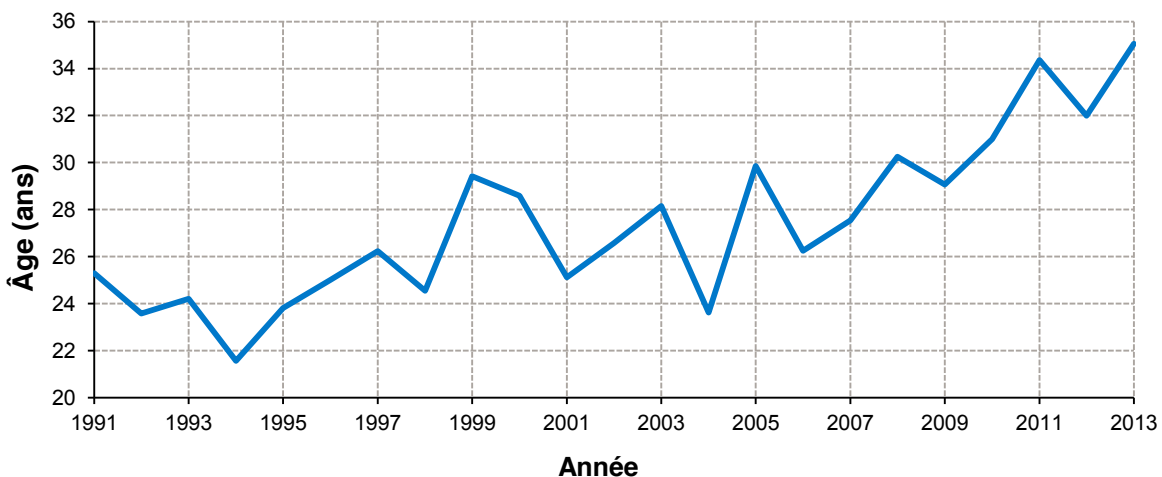


Figure 26

Âge médian au décès, 1991 à 2013



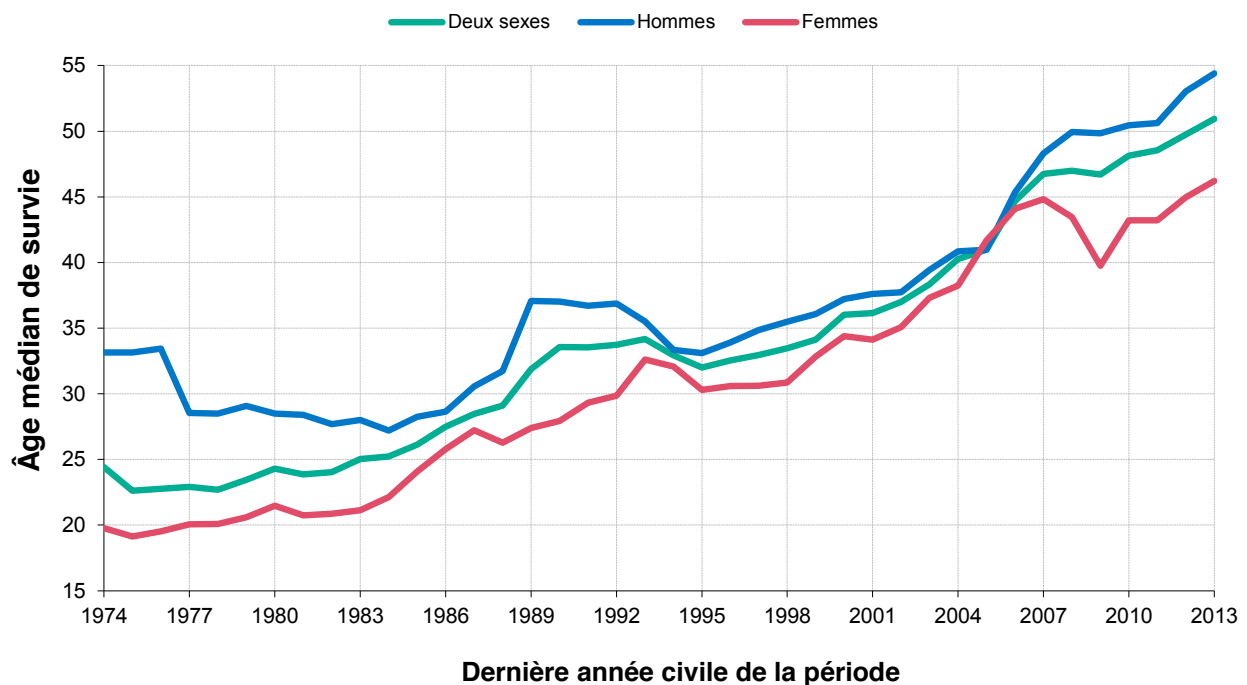
Survie

Âge médian de survie

L'âge médian de survie des Canadiens fibro-kystiques est maintenant estimé à **50,9 ans** (Figure 27). Les hommes continuent d'avoir un âge médian de survie plus élevé que les 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. Étant donné qu'il y a relativement peu de décès par année au Canada, nous nous servons d'une période de 5 ans pour calculer l'âge médian de survie. Ce calcul nous permet d'obtenir des estimations plus stables à long terme.

Figure 27

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



Survie

Âge médian au décès

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

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

Âge médian de survie

L'âge médian de survie est calculé à partir de données transversales (c.-à-d. des données tirées de différents groupes d'âge) portant sur la population fibro-kystique et tient compte du nombre de personnes décédées ET du nombre de personnes encore en vie. Il s'agit de l'**âge estimé au-delà duquel on s'attend à ce que 50 pour cent de la population FK vivent, en supposant que le taux de mortalité au sein de la population fibro-kystique demeure constant**. Il NE s'agit PAS de l'âge auquel on s'attend à ce que les personnes atteintes de FK décèdent (c.-à-d. le temps de vie moyen d'une personne – voir *espérance de vie* ci-dessous). 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 2013 était de 50,9 ans, cela signifie qu'un enfant né au Canada avec la fibrose kystique en 2013 aurait 50 pour cent de chance de vivre au-delà de 50,9 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 à ce moment.

Il faut garder à l'esprit que ces estimations concernant la survie s'appliquent à une population et non pas à une personne en particulier.

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**. Les données de Statistique Canada nous indiquent que pour la population générale contemporaine, l'espérance de vie au Canada est de 77 ans pour les hommes et de 82 ans pour les femmes. Cela signifie qu'*en moyenne*, on peut s'attendre à ce qu'un bébé garçon qui naît aujourd'hui vive, en moyenne, jusqu'à 77 ans et qu'un bébé fille

Survie

vive jusqu'à 82 ans, *en moyenne*. En comparaison, l'âge médian de survie est l'âge estimé au-delà duquel 50 pour cent de la population vivra – il *ne s'agit pas* d'une moyenne.

L'espérance de vie *diffère* de l'âge médian de survie. On la calcule à partir de la moyenne et non pas de la médiane. Par exemple, l'espérance de vie moyenne chez les femmes est de 82 ans, ce qui veut dire qu'un bébé fille qui naît aujourd'hui devrait vivre jusqu'à 82 ans, *en moyenne* (certaines femmes décéderont avant cet âge et certaines autres, après cet âge, mais en moyenne, les femmes vivent jusqu'à 82 ans).

Il est possible de calculer l'espérance de vie des personnes fibro-kystiques, mais on ne le fait pas, car des valeurs extrêmes influent sur celle-ci, davantage que pour l'âge médian de survie. Par exemple, l'espérance de vie peut changer significativement si une ou deux personnes au sein de la population vivent remarquablement longtemps, car il s'agit d'un âge moyen, alors qu'un âge médian est moins influencé par des valeurs extrêmes et constitue donc une mesure plus fiable.

Données sommaires

Tableau 3

Données sommaires tirées du registre, 1988 à 2013

	1988	1993	1998	2003	2008	2013
Profil général						
N ^{bre} de patients ayant des données cliniques pour l'année de référence (n)	2 512	2 895	3 181	3 180	3 594	4 077
Hommes, % du total des patients	53,3	53,6	53,5	53,3	53,4	52,9
Âge, moyenne (ans)	13,9	15,4	17,1	18,9	20,9	22,6
Âge, médiane (ans)	13	14	15	17	19	21,4
Plus de 18 ans (%)	32,3	37,2	42,5	48,3	55	59,6
Race, % Blancs	97,7	97,4	96,8	95,8	94,1	92,0
Noirs	0,4	0,4	0,6	0,7	0,8	0,8
Asiatiques	0,4	0,3	0,4	0,4	0,5	0,7
Amérindiens	0,4	0,6	0,7	0,7	0,8	1,0
Asiatiques du sud	---	---	---	---	---	0,1
Autre	1	1	1,3	1,5	1,8	0,1
Non précisée	0,3	0,3	0,3	0,1	0,1	0,2
N ^{bre} de transplantations	2	9	21	32	42	44
Insuffisance pancréatique (%)	85	92,7	92,3	91,4	89,3	86,2
Analyse du génotype (%)	---	---	---	---	93	97
Diagnostic						
Âge au diagnostic, moyenne (ans)	2,2	2,4	2,7	3,2	3,7	4,0
Âge au diagnostic, médiane (mois)	7	6	6	6	7	6
N ^{bre} de nouveaux diagnostics par an	128	135	125	117	146	118
% avec iléus méconial à la naissance	15,3	19,8	16	19	9,9	17,5
Survie/mortalité						
Âge au décès, moyenne (ans)	20,3	23,4	26,5	29	30,5	35,9
Âge au décès, médiane (ans)	19,5	24	24	28	30	35,1
N ^{bre} total de décès	58	56	65	46	53	40
Taux brut de mortalité (%)	2,3	1,9	2	1,4	1,5	1,0
Âge médian de survie (ans)	29,1	34,2	33,5	38,3	47,0	50,9
hommes	31,7	35,5	35,5	39,4	49,9	54,4
femmes	26,3	32,6	30,9	37,3	43,4	46,2
Marqueurs nutritionnels						
≥ 18 ans : n ^{bre} par catégories d'IMC (%)						
< 20	333 (44 %)	405 (41 %)	437 (35 %)	374 (28 %)	483 (26 %)	553 (24 %)
20-25,9	388 (52 %)	504 (51 %)	683 (55 %)	811 (60 %)	1 108 (60 %)	1 413 (60 %)
26-29,9	25 (3 %)	61 (6 %)	92 (7 %)	139 (10 %)	184 (10 %)	272 (12 %)
≥ 30	4 (1 %)	10 (1 %)	19 (2 %)	35 (3 %)	58 (3 %)	99 (4 %)

Données sommaires

Hommes, IMC < 23	338 (78 %)	390 (71 %)	446 (68 %)	437 (60 %)	582 (59 %)	656 (52 %)
Femmes, IMC < 22	240 (75 %)	321 (74 %)	395 (69 %)	384 (61 %)	502 (60 %)	625 (58 %)
2 à 17 ans : n ^{bre} par catégories d'IMC (%)						
< 50 ^e percentile, IMC	943 (62 %)	1 032 (61 %)	1 053 (62 %)	874 (58 %)	846 (55 %)	863 (56 %)
< 25 ^e percentile, IMC	520 (34 %)	586 (35 %)	600 (35 %)	454 (30 %)	452 (30 %)	444 (29 %)
Fonction pulmonaire						
% du VEMS prédit, moyenne	70,7	70,9	72,4	73,4	72,0	74,2
% du VEMS prédit, médiane	72,6	72,9	73,8	74,9	72,9	76,7
N ^{bre} par catégories du VEMS prédit (≥ 18 ans) (%)						
VEMS normal : ≥ 90 %	80 (12 %)	101 (11 %)	149 (13 %)	171 (13 %)	247 (14 %)	421 (18 %)
Atteinte légère : 70-89 %	136 (21 %)	208 (23 %)	247 (21 %)	311 (24 %)	449 (25 %)	628 (27 %)
Atteinte modérée : 40-69 %	234 (37 %)	352 (38 %)	517 (44 %)	559 (43 %)	770 (43 %)	878 (38 %)
Atteinte grave : < 40 %	191 (30 %)	260 (28 %)	274 (23 %)	259 (20 %)	323 (18 %)	373 (16 %)
N ^{bre} par catégories du VEMS prédit (6 à 17 ans) (%) :						
VEMS normal : ≥ 90 %	345 (38 %)	439 (42 %)	518 (44 %)	526 (51 %)	515 (50 %)	596 (60 %)
Atteinte légère : 70-89 %	271 (30 %)	317 (30 %)	360 (31 %)	296 (29 %)	308 (30 %)	266 (27 %)
Atteinte modérée : 40-69 %	227 (25 %)	240 (23 %)	233 (20 %)	183 (18 %)	192 (19 %)	111 (11 %)
Atteinte grave : < 40 %	68 (7 %)	61 (6 %)	57 (5 %)	25 (2 %)	22 (2 %)	15 (2 %)
N ^{bre} sous oxygénothérapie (%)	---	---	1 (0 %)	72 (2 %)	100 (3 %)	136 (3 %)
N ^{bre} sous BiPAP (%)	---	---	---	---	---	29 (1 %)
Microbiologie						
n (%) avec culture positive sur premier échantillon d'expectoration de l'année (1976-1996); à partir de 2001, toutes les cultures :						
<i>Pseudomonas aeruginosa</i>	1 146 (46 %)	1 229 (42 %)	1 384 (44 %)	1 450 (46 %)	1 673 (47 %)	1 734 (43 %)
<i>Staphylococcus aureus</i>	631 (25 %)	861 (30 %)	1 036 (33 %)	1 414 (44 %)	1 752 (49 %)	1 954 (48 %)
<i>Haemophilus species</i>	386 (15 %)	401 (14 %)	310 (10 %)	494 (16 %)	625 (17 %)	511 (13 %)
<i>Stenotrophomonas maltophilia</i>	---	---	102 (3 %)	262 (8 %)	413 (11 %)	595 (15 %)
<i>Aspergillus</i>	---	---	---	376 (12 %)	609 (17 %)	811 (20 %)
SARM	---	---	---	34 (1 %)	117 (3 %)	244 (6 %)
Genre <i>Alcaligenes (Achromobacter)</i>	---	---	---	---	---	159 (4 %)
Mycobactéries atypiques	---	---	---	---	---	116 (3 %)
Complexe <i>Burkholderia cepacia</i>	227 (9 %)	275 (9 %)	209 (7 %)	165 (5 %)	170 (5 %)	184 (5 %)
<i>B. cenocepacia</i>	---	---	---	---	---	76 (40 %)
<i>B. multivorans</i>	---	---	---	---	---	62 (33 %)
<i>B. vietnamiensis</i>	---	---	---	---	---	12 (6 %)
<i>B. gladioli</i>	---	---	---	---	---	9 (5 %)
<i>B. cepacia</i> , autre	---	---	---	---	---	13 (7 %)
Inconnue	---	---	---	---	---	20 (11 %)

Remerciements

Nous remercions les personnes et groupes suivants qui ont contribué de manière exceptionnelle au *Registre canadien sur la fibrose kystique* et au rapport annuel de 2013.

Groupe de travail sur le Registre canadien sur la FK

D^r Mark Chilvers (B.C. Children's Hospital, Vancouver)
 D^r Peter Durie (The Hospital for Sick Children, Toronto)
 D^r Larry Lands (Hôpital de Montréal pour enfants)
 D^r Mark Montgomery (Alberta Children's Hospital, Calgary)
 D^r Hans Pasterkamp (Winnipeg Children's Hospital)
 D^{re} Elizabeth Tullis (St. Michael's Hospital, Toronto)
 D^r Ian Waters (Royal Jubilee Hospital, Victoria)

Fibrose kystique Canada

Norma Beauchamp, présidente et chef de la direction
 Ken Chan, vice-président, Défense des droits, recherche et soins de santé
 D^{re} Anne Stephenson, directrice, Registre sur la FK
 D^{re} Denise Mak, conseillère en programmes, Soins de santé
 D^{re} Tania Pellegrini, conseillère en programmes, Communications scientifiques
 Andrea Smith, adjointe aux communications, Relations publiques et défense des droits
 Ian McIntosh, directeur des programmes, Soins de santé

Cliniques canadiennes de FK

Victoria General Hospital, Victoria	Hotel-Dieu Hospital, Kingston
Royal Jubilee Hospital, Victoria	Centre hospitalier pour enfants de l'est de l'Ontario, Ottawa
B.C. Children's Hospital, Vancouver	Hôpital d'Ottawa, Ottawa
St. Paul's Hospital, Vancouver	Centre de santé et des services sociaux de Gatineau, Hull
Alberta Children's Hospital, Calgary	Hôpital de Montréal pour enfants, Montréal
Foothills Hospital, Calgary	Institut thoracique de Montréal, Montréal
University of Alberta Hospitals, Edmonton	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 and Children's Hospital at LHSC, London	Centre de santé et des services sociaux de Rouyn-Noranda, Rouyn-Noranda
Grand River Hospital, Kitchener	IWK Health Centre, Halifax
St. Mary's Hospital, Kitchener	QEII Health Sciences Centre, Halifax
Hamilton Health Sciences Corporation, Hamilton	Saint John Regional Hospital, Saint John
The Hospital for Sick Children, Toronto	Janeway Children's Health Centre, St. John's
St. Michael's Hospital, Toronto	Health Sciences Centre, St. John's

Donnez le souffle de vie^{MD}

Depuis 1960, Fibrose kystique Canada a investi plus de 150 millions de dollars dans la recherche novatrice et les soins cliniques de la FK au pays.

Les fonds destinés aux programmes de recherche et de soins cliniques de Fibrose kystique Canada sont recueillis grâce à des activités nationales comme la marche Destination guérison^{MD} et des initiatives communautaires organisées partout au pays.

Le travail de Fibrose kystique Canada repose sur la générosité de nombreux donateurs particuliers, d'entreprises partenaires, d'organismes et de bénévoles.

Ensemble, nous faisons une réelle différence; chaque avancée réalisée nous rapproche de la découverte d'un traitement curatif. Nous continuons d'investir avec assurance dans des travaux de recherche prometteurs afin de réaliser notre

mission qui est de guérir ou de maîtriser la fibrose kystique.

Joignez-vous à la lutte contre la fibrose kystique dès aujourd'hui.

Faites un don et obtenez plus de renseignements à www.fibrosekystique.ca



2323, rue Yonge, bureau 800 • Toronto (Ontario) • M4P 2C9
2015-01 | *This publication is also available in English.*
N° d'organisme de bienfaisance : 10684 5100 RR0001

