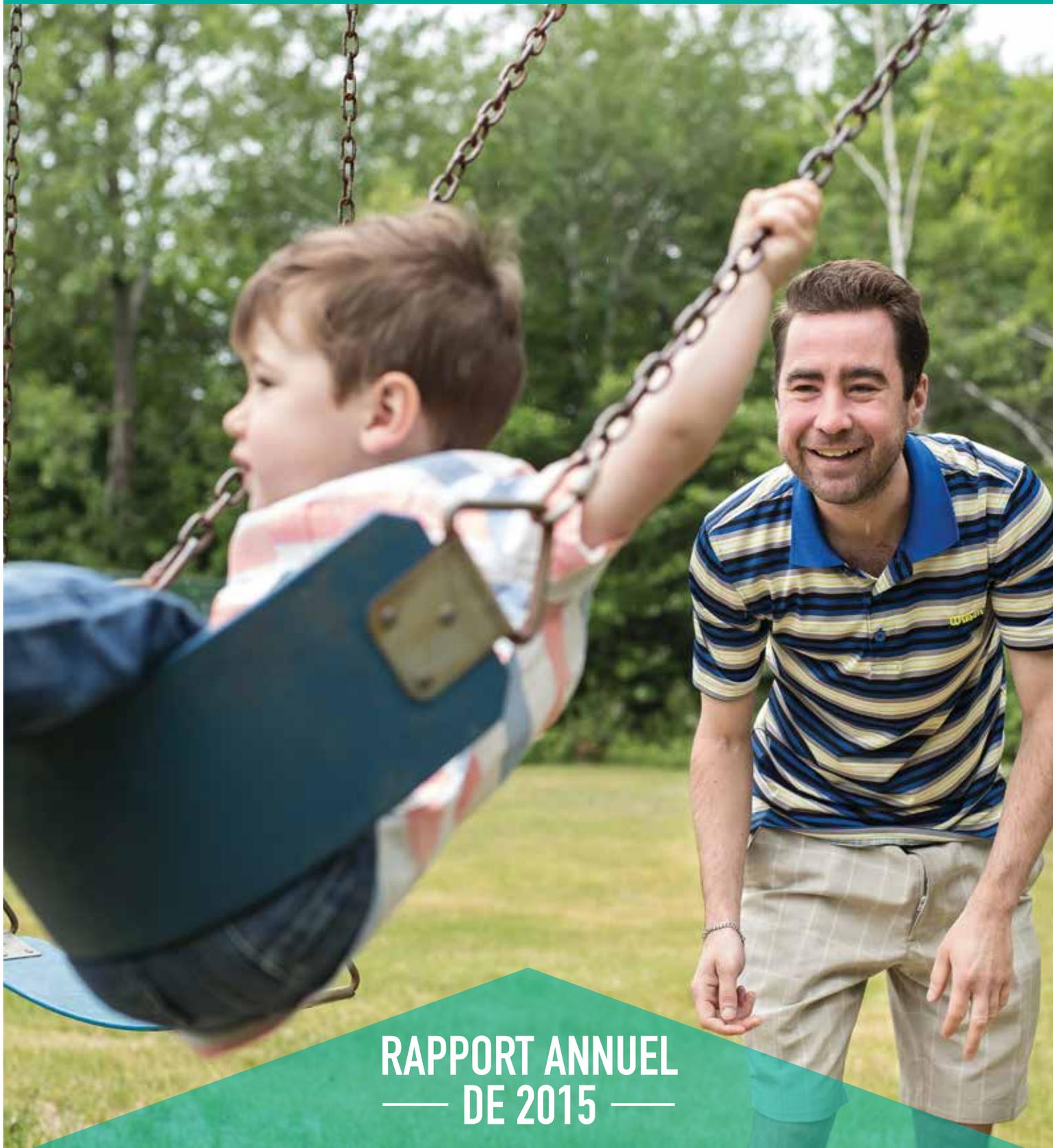


# LE REGISTRE CANADIEN SUR LA FIBROSE KYSTIQUE



Fibrose kystique  
Canada



RAPPORT ANNUEL  
— DE 2015 —

## LA FIBROSE KYSTIQUE

La fibrose kystique (FK) est une maladie rare dont sont atteints près de 4 200 Canadiens, soit environ 1 naissance vivante sur 3 600. La FK est une maladie dégénérative progressive et multisystémique qui touche principalement les poumons et l'appareil digestif. Dans les poumons, où les effets de la maladie sont les plus dévastateurs, une accumulation d'épais mucus entraîne de graves problèmes respiratoires. Du mucus et des protéines s'accumulent aussi dans l'appareil digestif, ce qui entrave la digestion et l'absorption des éléments nutritifs provenant des aliments. En plus des effets physiques de la maladie, on voit apparaître des problèmes de santé mentale dont il faut désormais tenir compte, l'anxiété et la dépression étant courantes au sein de cette population. Les personnes fibro-kystiques peuvent en arriver au point de nécessiter une transplantation pulmonaire; la plupart des décès qui surviennent chez les personnes atteintes de FK sont attribuables à la maladie pulmonaire. À ce jour, il n'existe aucun traitement curatif.

## FIBROSE KYSTIQUE CANADA

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

Depuis 1960, Fibrose kystique Canada a investi plus de 244 millions de dollars dans la recherche de pointe, l'innovation et les soins. Pour cette raison, l'âge médian de survie des Canadiens atteints de FK est l'un des plus élevés au monde. Pour en savoir davantage, consultez le site Web [www.fibrosekystique.ca](http://www.fibrosekystique.ca).

Notre mission est de mettre fin à la FK. Nous aidons toutes les personnes atteintes de FK en finançant la recherche ciblée de classe mondiale, en appuyant des soins individualisés de grande qualité de la FK et en militant en faveur de ceux-ci, ainsi qu'en recueillant et octroyant des fonds à ces fins.

**Notre vision est un monde sans fibrose kystique.**

Cette publication est également accessible en ligne. Veuillez consulter le site [www.fibrosekystique.ca](http://www.fibrosekystique.ca).

---

Page couverture : Patient d'une clinique de FK du Québec

© 2017 Fibrose kystique Canada



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

*Publié en juin 2017*

---

## TABLE DES MATIÈRES

Registre canadien sur la fibrose kystique .....	2
Points saillants de 2015 .....	3
Données démographiques .....	4
Diagnostic .....	10
Ethnicité .....	11
Génotype .....	12
Fonction respiratoire .....	14
Nutrition .....	18
Microbiologie .....	26
Diabète associé à la FK (DAFK) .....	29
Physiothérapie .....	29
Médicaments .....	30
Hospitalisation et traitement i.v. à domicile .....	31
Transplantation .....	31
Survie .....	32
Références .....	36

# REGISTRE CANADIEN SUR LA FIBROSE KYSTIQUE



Le *Registre canadien sur la fibrose kystique* (RCFK) est l'unique source nationale de renseignements cliniques sur la FK couvrant près de cinq décennies. Ce recueil incroyable de données sur la FK sert à accélérer nos connaissances et notre compréhension de cette maladie, ce qui se traduira par de meilleurs soins et une meilleure issue pour les personnes atteintes.

Les patients fibro-kystiques qui consultent l'une des 42 cliniques agréées du Canada sont représentés dans le RCFK. Les données sont soumises par les cliniques de FK, au nom des patients. Étant donné que la majorité des patients fibro-kystiques consultent l'une de ces cliniques, on croit que le registre inclut des données sur pratiquement tous les Canadiens atteints de FK et trace un portrait détaillé de la population FK du pays.

Fibrose kystique Canada publie le Rapport annuel du RCFK résumant les statistiques nationales afin de renseigner sur la FK et d'accroître la sensibilisation. Nous tenons à souligner la participation continue des patients FK qui ont consenti à ce que des données à leurs sujets soient soumises, ainsi que les efforts et la contribution exceptionnels des membres des équipes de cliniques de FK qui recueillent ou consignent les données.



**Le RCFK est une précieuse ressource pour la communauté de la FK et fournit de puissantes données pouvant servir aux soins cliniques, à la recherche, à la défense des droits et des intérêts des personnes fibro-kystiques et à l'amélioration de la qualité. Les données sont également extrêmement utiles pour cibler de potentiels candidats admissibles à de nouveaux traitements, ainsi que pour évaluer les répercussions des nouveaux traitements sur les résultats de santé. Nous sommes incroyablement reconnaissants envers tous les patients FK et leurs proches pour leur participation, et toutes les cliniques pour leur dur labeur nécessaire pour collecter les données. Sans l'appui de tous, nous ne serions pas en mesure de produire ce rapport.**

**D<sup>RE</sup> ANNE STEPHENSON**  
DIRECTRICE MÉDICALE, REGISTRE, FIBROSE KYSTIQUE CANADA  
ET MÉDECIN SPÉCIALISÉE EN FK, ST. MICHAEL'S HOSPITAL, TORONTO



**Nous sommes sincèrement reconnaissants envers la communauté canadienne de la FK pour ses efforts incessants et son dévouement inébranlable qui permettent le succès soutenu du Registre canadien sur la FK. Ensemble, nous réaliserons notre vision d'un monde sans FK!**

**NORMA BEAUCHAMP**  
PRÉSIDENTE ET CHEF DE LA DIRECTION, FIBROSE KYSTIQUE CANADA

## COMMENT LIRE LE RAPPORT

Toutes les données présentées dans ce rapport ont été calculées à nouveau pour chaque année indiquée afin d'inclure les données ayant été mises à jour et celles oubliées lors des versions antérieures. Cette démarche permet de comparer avec précision des données de différentes années incluses au rapport. Cela explique également pourquoi des écarts pourraient être constatés entre les données du présent rapport et celles de rapports antérieurs.

Les patients sur qui des données ont été fournies par l'une des 42 cliniques de FK en 2015 sont inclus dans ce rapport.

Les personnes de moins de 18 ans ont été prises en compte dans la catégorie *enfants*; la catégorie *adultes* inclut les personnes âgées de 18 ans et plus. On a tenu compte de l'âge au 31 décembre 2015 aux fins de ce rapport.

# POINTS SAILLANTS DE 2015

Environ **4 200 personnes FK** ont été vues à l'une des **42 cliniques spécialisées en FK** hébergées par des hôpitaux, d'un bout à l'autre du Canada

**L'ÂGE MÉDIAN DES CANADIENS ATTEINTS DE FK EST DE 22,3 ANS**

Il y a eu **124 nouveaux diagnostics en 2015**, 60 posés dans le cadre du dépistage néonatal et 12 chez des personnes de plus de 18 ans

**59,2 %** des patients FK reçoivent le diagnostic au cours de leur première année de vie

**PRÈS DE 60,5 % DE TOUTES LES PERSONNES FIBRO-KYSTIQUES AU CANADA SONT DES ADULTES**

Cumulativement, les patients FK ont effectué **1 000 cycles de traitement i.v. à domicile** en 2015

**CUMULATIVEMENT, LES PATIENTS FK ONT PASSÉ PRÈS DE 25 000 JOURS À L'HÔPITAL ET ONT EFFECTUÉ PLUS DE 18 000 VISITES EN CLINIQUE EN 2015**

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 65,7 %** en 2015, comparativement à **49,8 %** il y a 20 ans

**PARMI LES 47 PATIENTS QUI SONT DÉCÉDÉS EN 2015, LA MOITIÉ ÉTAIENT ÂGÉS DE MOINS DE 29,7 ANS**

**L'ÂGE MÉDIAN DE SURVIE DES CANADIENS ATTEINTS DE FK EST PRÉSENTEMENT ÉVALUÉ À 52,1 ANS**

**85,4 %** des personnes FK doivent prendre des **enzymes pancréatiques** pour digérer les aliments et absorber les nutriments

**27,8 % des femmes adultes** atteintes de FK et **17,5 % des hommes adultes** atteints de FK ont un **poids insuffisant**

**44,2 % des bébés FK de moins de 2 ans**, et **44,1 % des enfants FK de 2 à 17 ans** se situent au-dessus du **50<sup>e</sup> percentile de l'IMC**, soit l'objectif national

**49 PATIENTS FK ONT SUBI UNE TRANSPLANTATION EN 2015; LEUR ÂGE MÉDIAN ÉTAIT DE 28,5 ANS AU MOMENT DE L'INTERVENTION**

Les poumons de près de **36,0 %** et **51,1 % de tous les patients FK** sont infectés par une **bactérie nocive** comme *Pseudomonas aeruginosa* et *Staphylococcus aureus*, respectivement

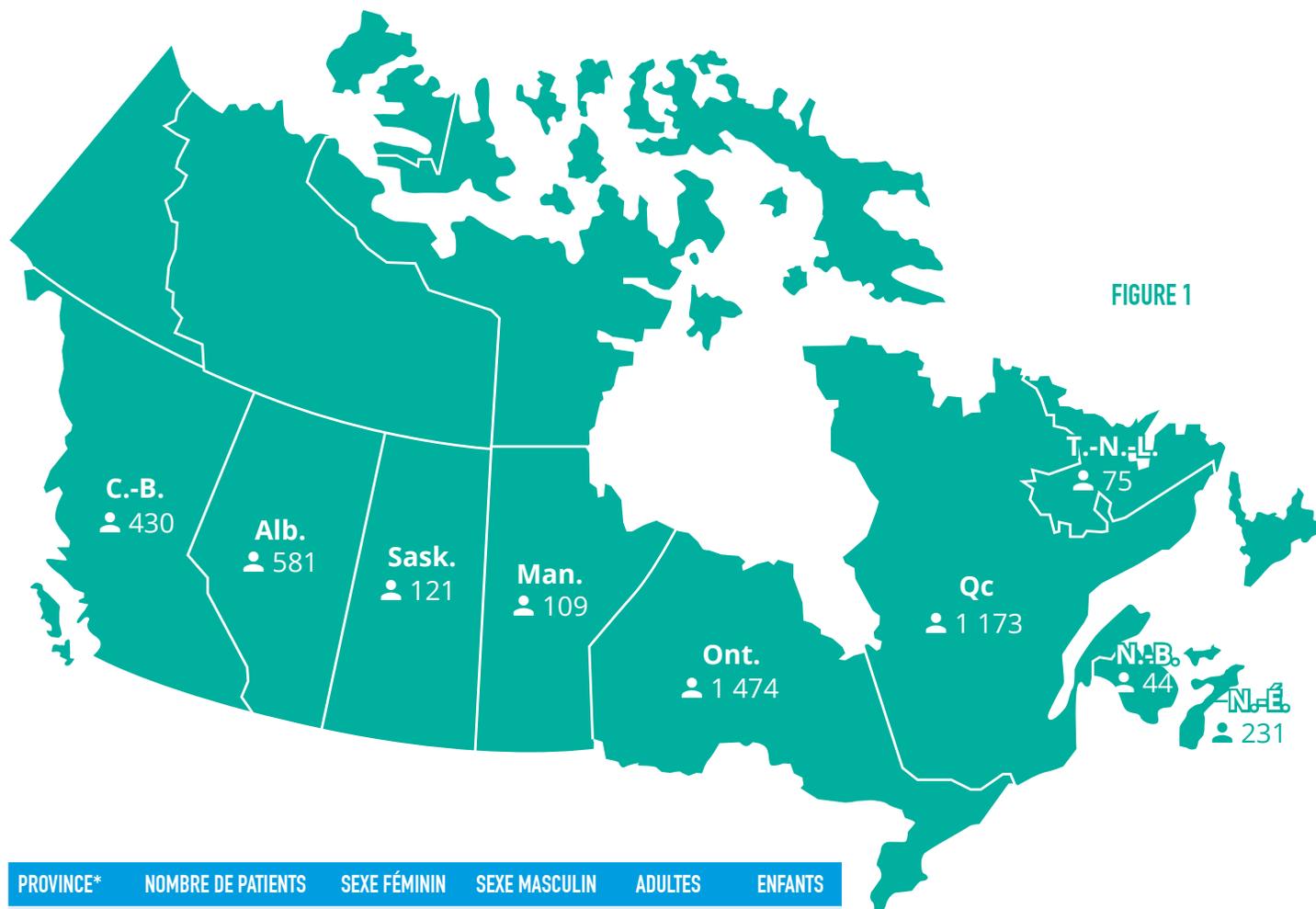
**23,7 % de toutes les personnes FK** présentent un **diabète associé à la FK**, et **42,6 %** de toutes ces personnes sont âgées de 35 ans et plus

Plus de **2 000 mutations différentes** ont été identifiées dans le gène *CFTR*, mais près de **89,3 % 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**

# DONNÉES DÉMOGRAPHIQUES

## NOMBRE DE CANADIENS ATTEINTS DE FIBROSE KYSTIQUE

En 2015, un total de 4 192 personnes atteintes de FK a consulté l'une des 42 cliniques de FK accréditées au Canada (Figure 1 Carte du Canada). Cent vingt-quatre nouveaux diagnostics ont été posés, et la population FK canadienne totale a augmenté de façon constante au cours des deux dernières décennies (Figure 2). Notez que des personnes peuvent avoir été comptées dans plus d'une province si elles ont consulté des cliniques de provinces différentes, mais qu'elles ont été incluses une seule fois (une entrée unique par personne) aux données nationales déclarées.



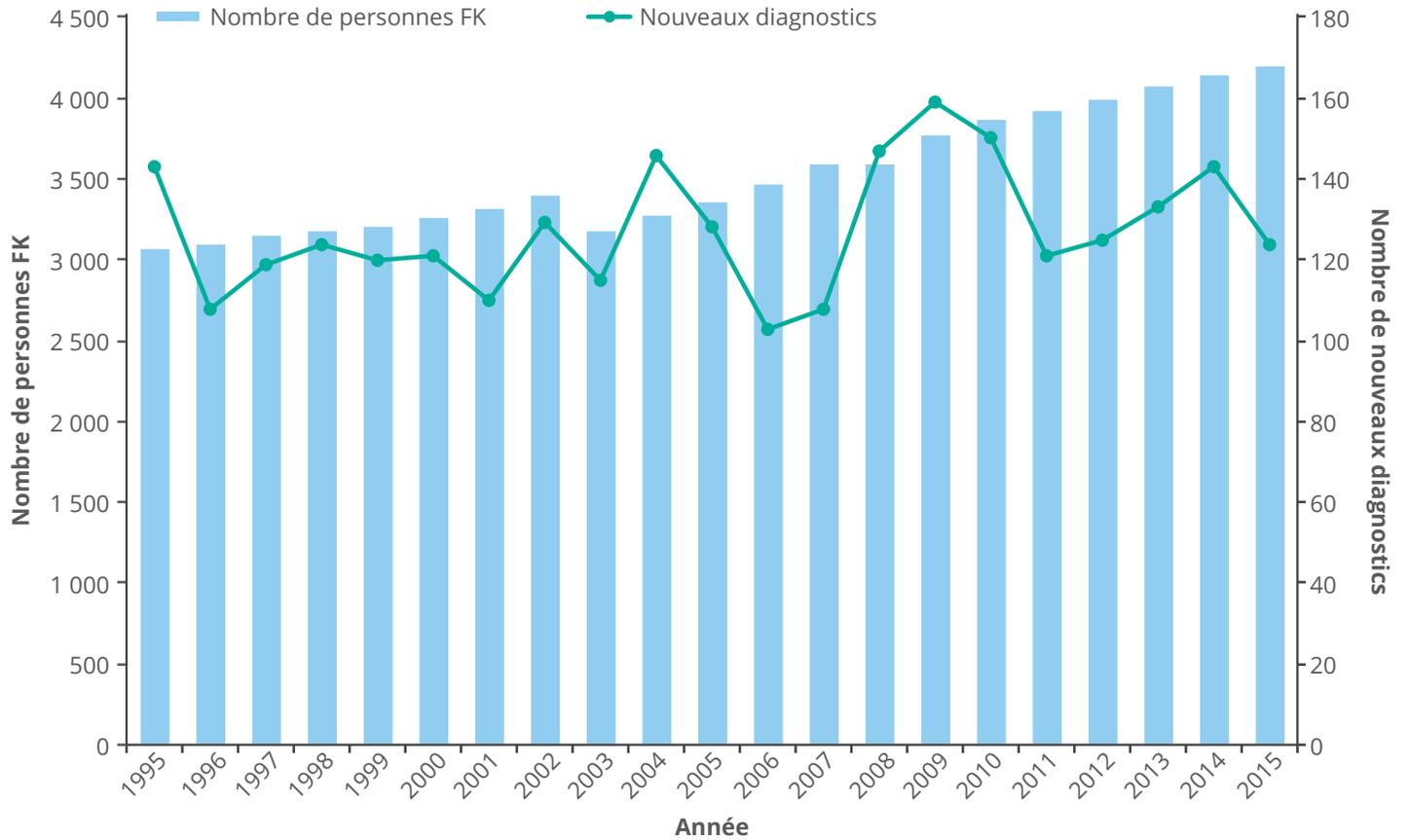
PROVINCE*	NOMBRE DE PATIENTS	SEXE FÉMININ	SEXE MASCULIN	ADULTES	ENFANTS
Alb.	581	277	304	329	252
C.-B.	430	179	251	271	159
Man.	109	46	63	57	52
N.-B.	44	22	22	33	11
N.-É.	231	110	121	136	95
Ont.	1 474	717	757	883	591
Qc	1 173	541	632	739	434
Sask.	121	48	73	65	56
T.-N.-L.	75	28	47	50	25

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

# DONNÉES DÉMOGRAPHIQUES

## NOMBRE DE CANADIENS ATTEINTS DE FIBROSE KYSTIQUE

FIGURE 2  
Nombre total de Canadiens FK et nouveaux diagnostics, 1995 à 2015

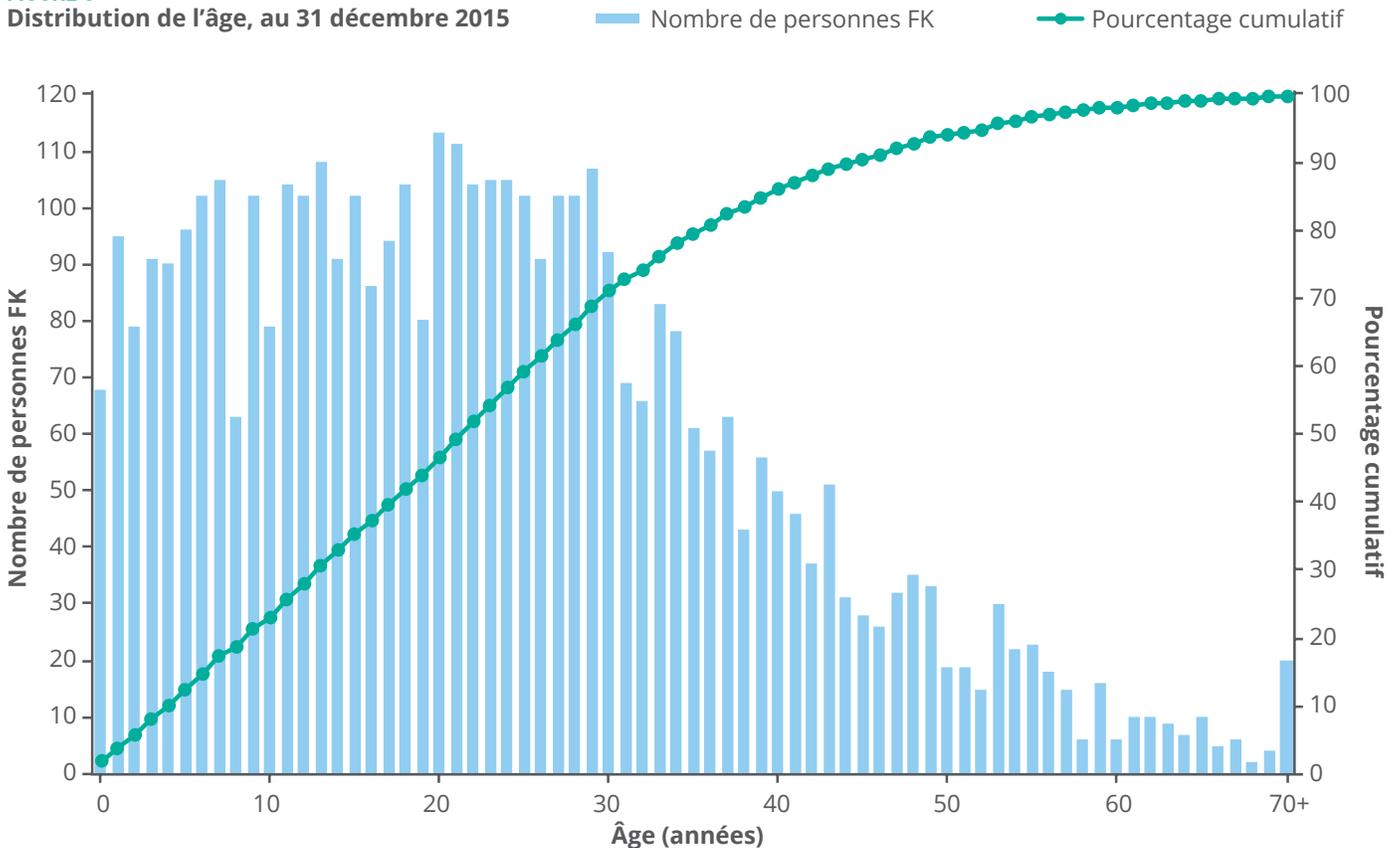


# DONNÉES DÉMOGRAPHIQUES

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

La Figure 3 montre la distribution de l'âge de la population FK canadienne pour 2015. L'intervalle de l'âge allait de la naissance à plus de 70 ans. L'âge médian de tous les patients sur lesquels on dispose de données pour 2015 est de 22,3 ans, 60,5 % des personnes avaient plus de 18 ans (Figure 6) et 15,3 %, plus de 40 ans.

**FIGURE 3**  
Distribution de l'âge, au 31 décembre 2015



# DONNÉES DÉMOGRAPHIQUES

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

En 2015, les hommes comptaient pour 53,6 % des personnes inscrites au registre; 8,5 % des hommes et 6,8 % des femmes étaient âgés de plus de 40 ans (Figure 4).

**FIGURE 4**  
Distribution de l'âge et du sexe, au 31 décembre 2015

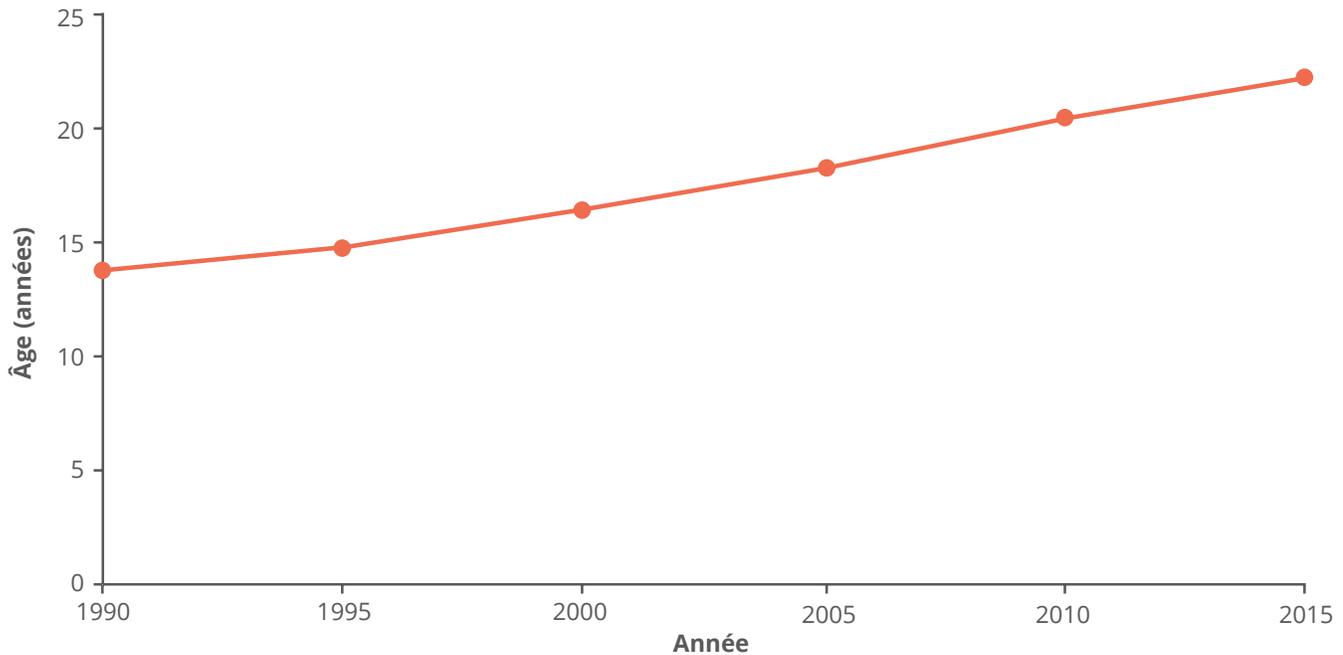


# DONNÉES DÉMOGRAPHIQUES

## ÂGE MÉDIAN DES CANADIENS FIBRO-KYSTIQUES

L'âge médian des personnes fibro-kystiques rapporté en 2015 était de 22,3 ans, près de neuf ans de plus qu'en 1990 (Figure 5).

**FIGURE 5**  
Âge médian, 1990 à 2015

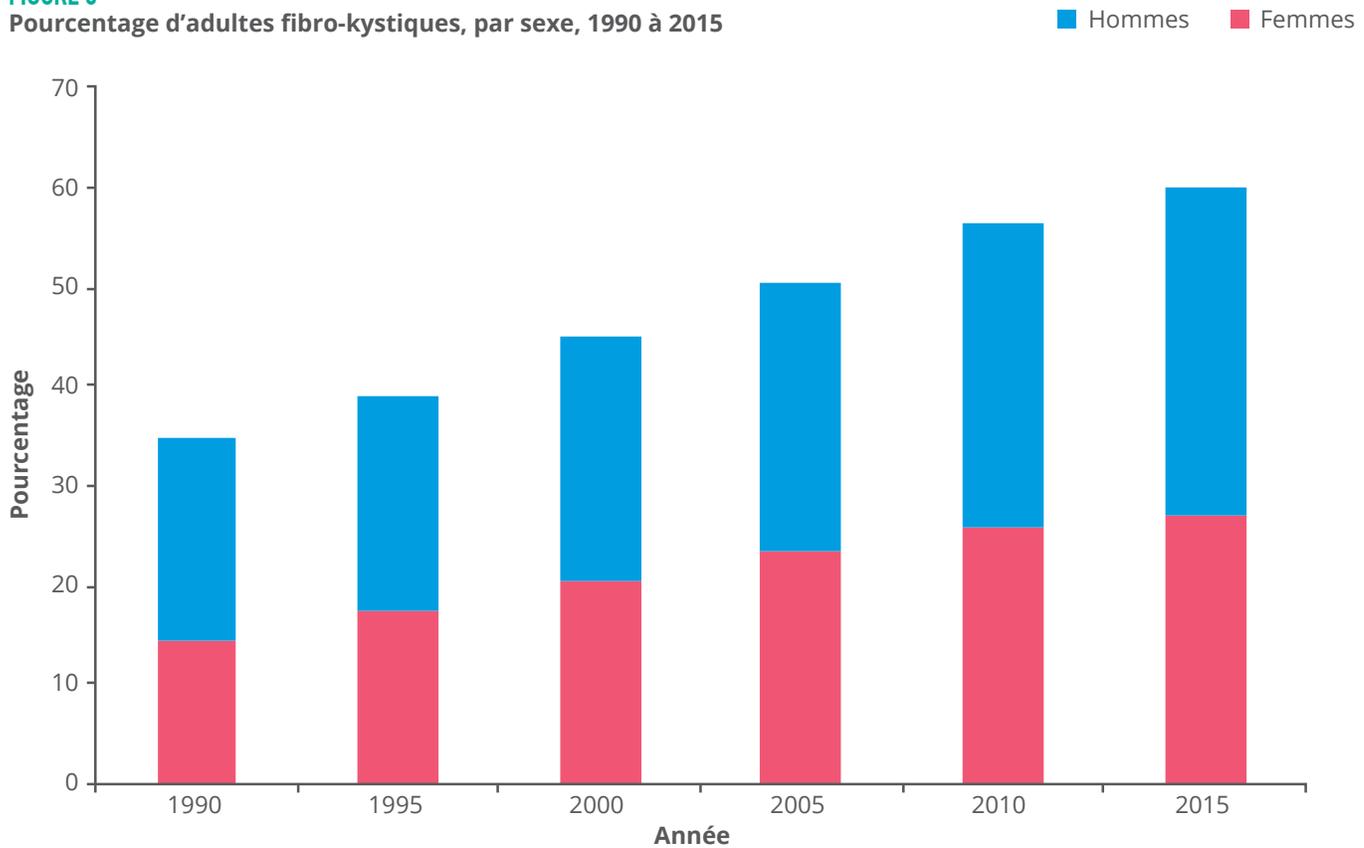


# DONNÉES DÉMOGRAPHIQUES

## ADULTES CANADIENS FIBRO-KYSTIQUES

Les adultes (personnes de 18 ans ou plus) comptaient pour 60,5 % des personnes inscrites au RCFK en 2015; 27,3 % sont des femmes et 33,1 %, des hommes (Figure 6).

**FIGURE 6**  
Pourcentage d'adultes fibro-kystiques, par sexe, 1990 à 2015



# DIAGNOSTIC

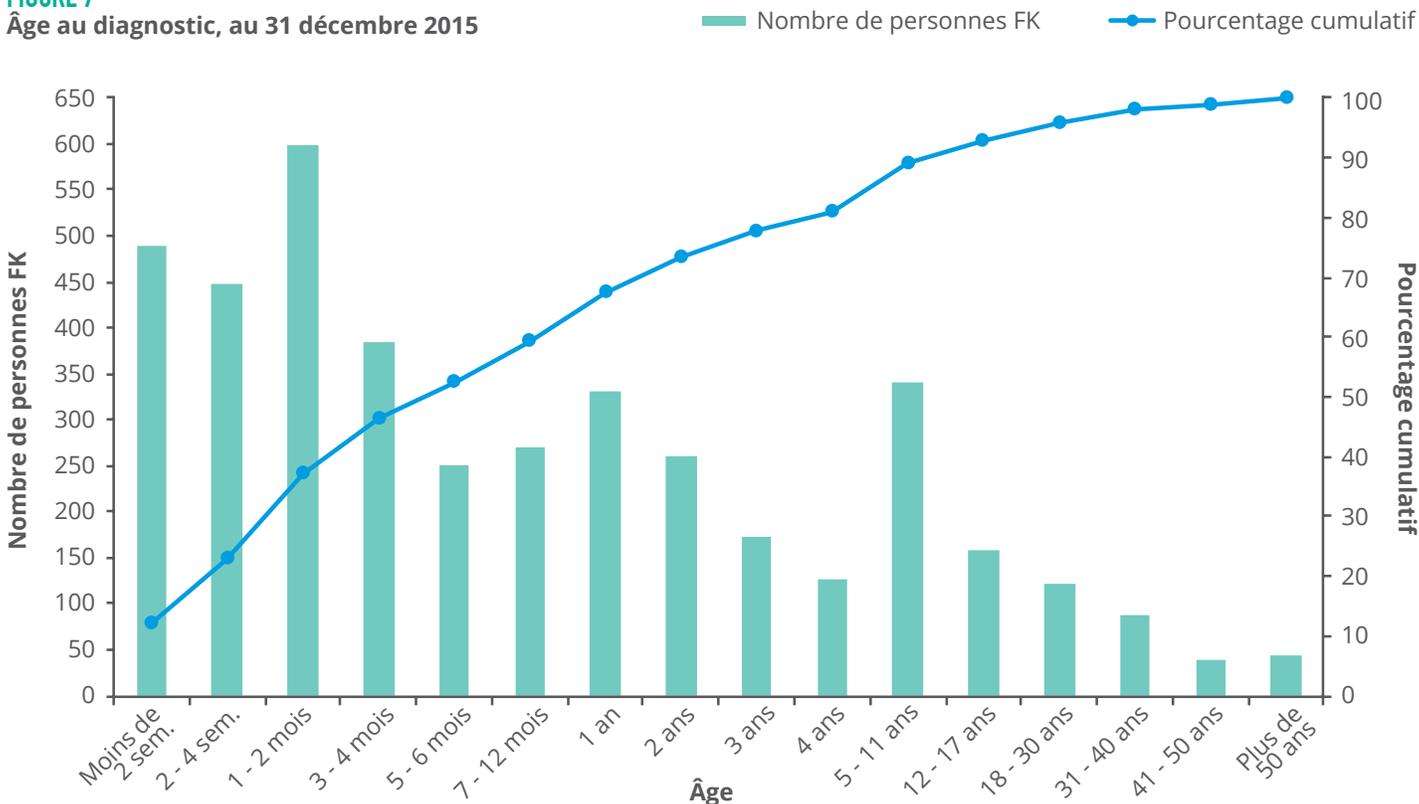
## ÂGE AU DIAGNOSTIC

La Figure 7 montre que 59,2 % des personnes ont reçu le diagnostic avant l'âge de 1 an, et plus des deux tiers (67,2 %) avant l'âge de deux ans. Les diagnostics à un âge adulte avancé représentent seulement 7 % de tous les diagnostics.

La Figure 8 montre le pourcentage de nouveau-nés ayant reçu le diagnostic dans le cadre d'un programme de dépistage néonatal au cours des sept dernières années. Le dépistage néonatal de la FK a été lancé en Alberta au début de 2007, puis en Ontario (2008), en Saskatchewan (2009), en Colombie-Britannique (2009), au Manitoba (2011), en Nouvelle-Écosse (2014), à Terre-Neuve-et-Labrador (2014), au Nouveau-Brunswick (2014), à l'Î.-P.-É. (2015) et au Québec (annoncé pour 2017).

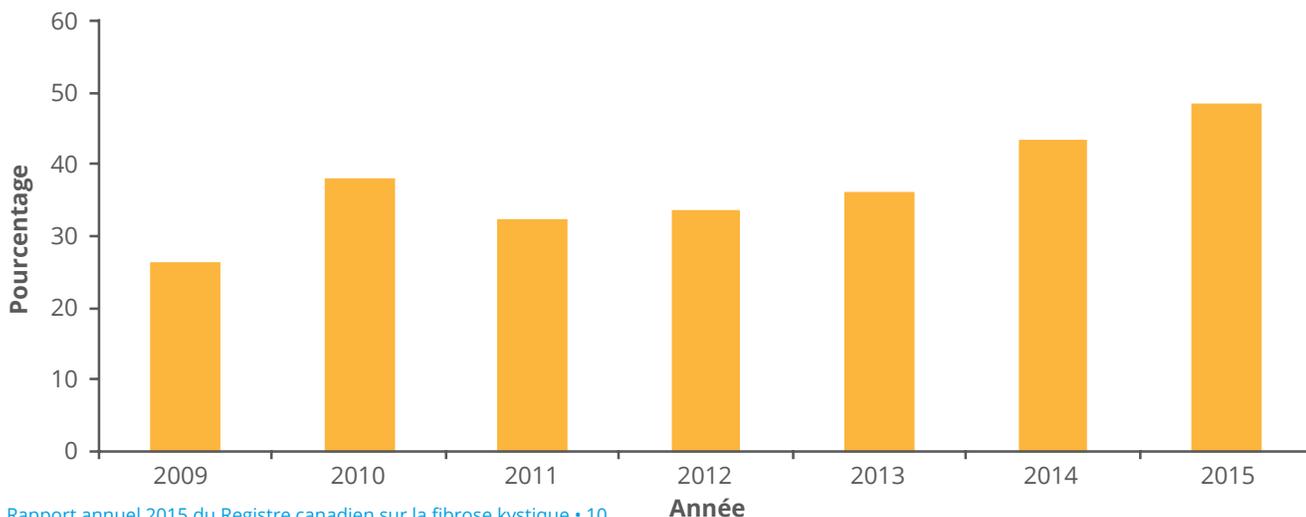
**FIGURE 7**

Âge au diagnostic, au 31 décembre 2015



**FIGURE 8**

Pourcentage de tous les nouveaux diagnostics dans le cadre d'un programme de dépistage néonatal, de 2009 à 2015

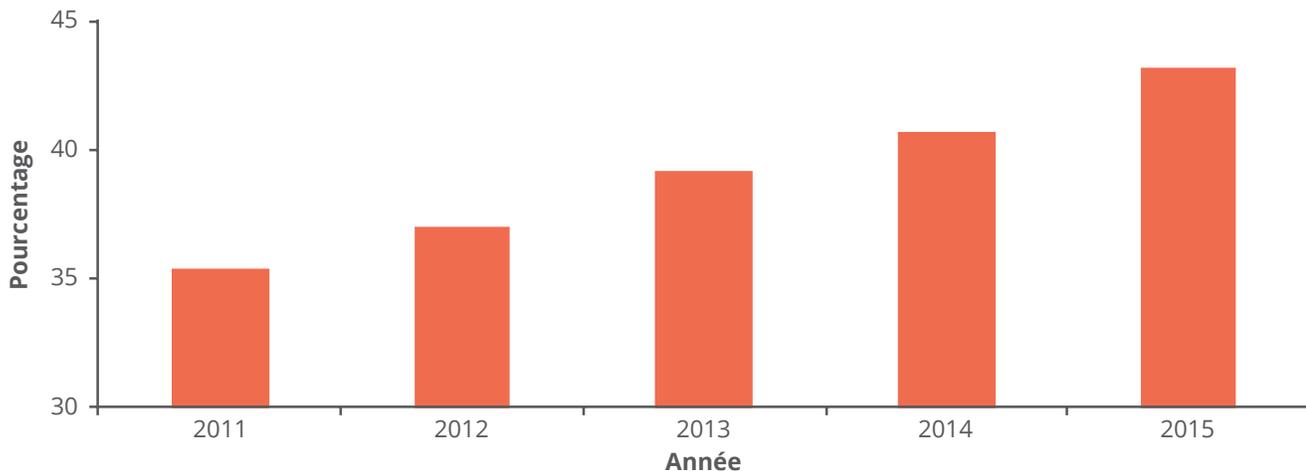


# DIAGNOSTIC

## TENEUR EN SEL DE LA SUEUR

Le test de sudation sert à poser le diagnostic de FK. La teneur en sel de la sueur des personnes fibro-kystiques est généralement supérieure à 60 mmol/L; des valeurs de 40 à 59 mmol/L sont considérées comme « indéterminées », alors que des valeurs inférieures à 40 mmol/L sont dites « normales ». Les cliniques ont commencé à consigner ces valeurs à partir de 2011. En 2015, 1 808 (43,1 %) personnes fibro-kystiques ont eu au moins un résultat de test de sudation consigné au registre (Figure 9).

**FIGURE 9**  
Pourcentage des personnes fibro-kystiques ayant au moins un résultat de test de sudation consigné au registre, de 2011 à 2015

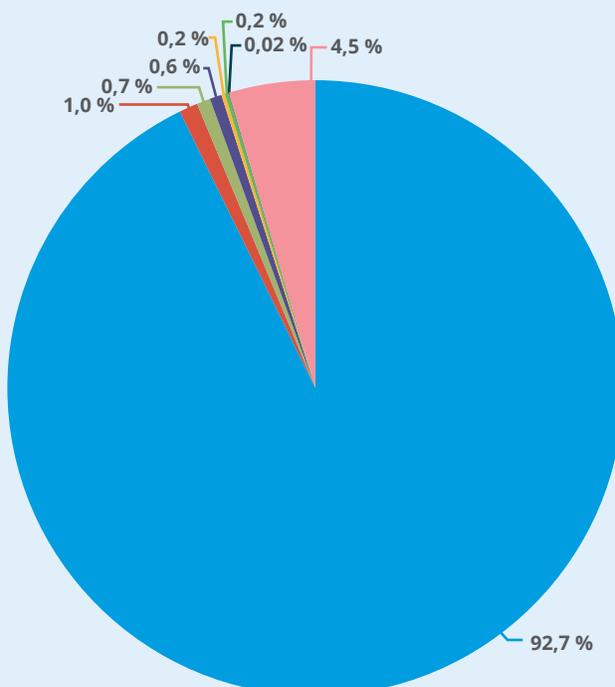


# ETHNICITÉ

La majorité des Canadiens fibro-kystiques sont caucasiens (92,7 %). Dans le pourcentage restant dont l'ethnicité a été indiquée (Figure 10) par les patients eux-mêmes, on compte cinq groupes ethniques (Premières Nations, Noirs, Asiatiques, Asiatiques du Sud et Hispaniques).

**FIGURE 10**  
Ethnicité, 2015

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



# GÉNOTYPE

La FK est causée par des mutations d'un seul gène situé sur le chromosome 7, appelé le gène *CFTR* (*cystic fibrosis transmembrane regulator* : régulateur de la perméabilité transmembranaire de la fibrose kystique). Le gène *CFTR* code pour une protéine qui sert de canal pour le chlorure et joue un rôle dans de nombreuses fonctions cellulaires. À ce jour, plus de 2 000 mutations différentes dans le gène *CFTR* ont été identifiées.

La mutation la plus courante à l'échelle mondiale est une délétion de trois bases résultant en la perte du résidu phénylalanine en position 508 des acides aminés de la protéine CFTR, couramment appelée la **F508del**. Les mutations responsables de la FK peuvent être classées en cinq grandes catégories, en fonction des répercussions qu'elles ont sur la production et la fonction de la protéine CFTR. Pour certaines, ces répercussions sont obscures ou inconnues et elles ne peuvent donc pas être classées. Les médicaments modulateurs de la protéine CFTR ciblent des classes précises de mutations.



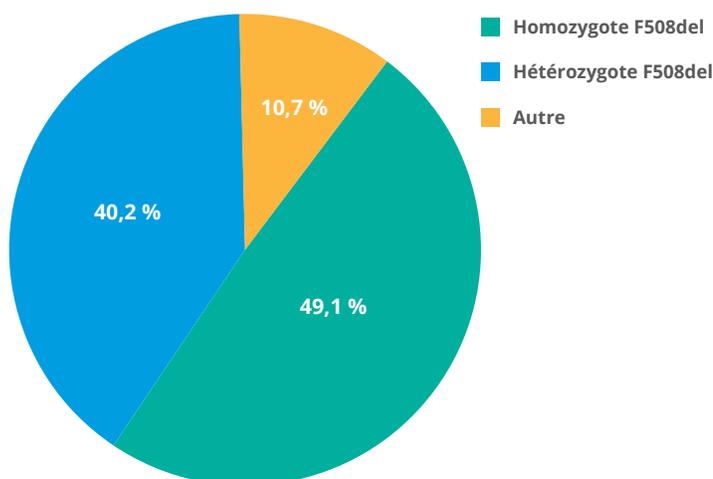
**TABLEAU 1**

**Classification des mutations selon leurs répercussions sur la protéine CFTR**

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

Le registre contient de l'information génétique sur 4 127 personnes FK en 2015, et près de 50 % sont porteurs de deux mutations F508del (Figure 11) et près de 90 %, au moins une mutation F508del (Tableau 2). La Figure 12 montre que la distribution génotypique est similaire entre les adultes (18 ans et plus) et les enfants (0 à 17 ans). Au sein de la population totale du registre (5 113 personnes), 4 750 (92,9 %) personnes sont consignées comme étant « vivantes » et ont fourni des renseignements sur au moins une mutation responsable de la FK.

**FIGURE 11**  
**Génotype (basé sur N = 4 127), 2015**



# GÉNOTYPE

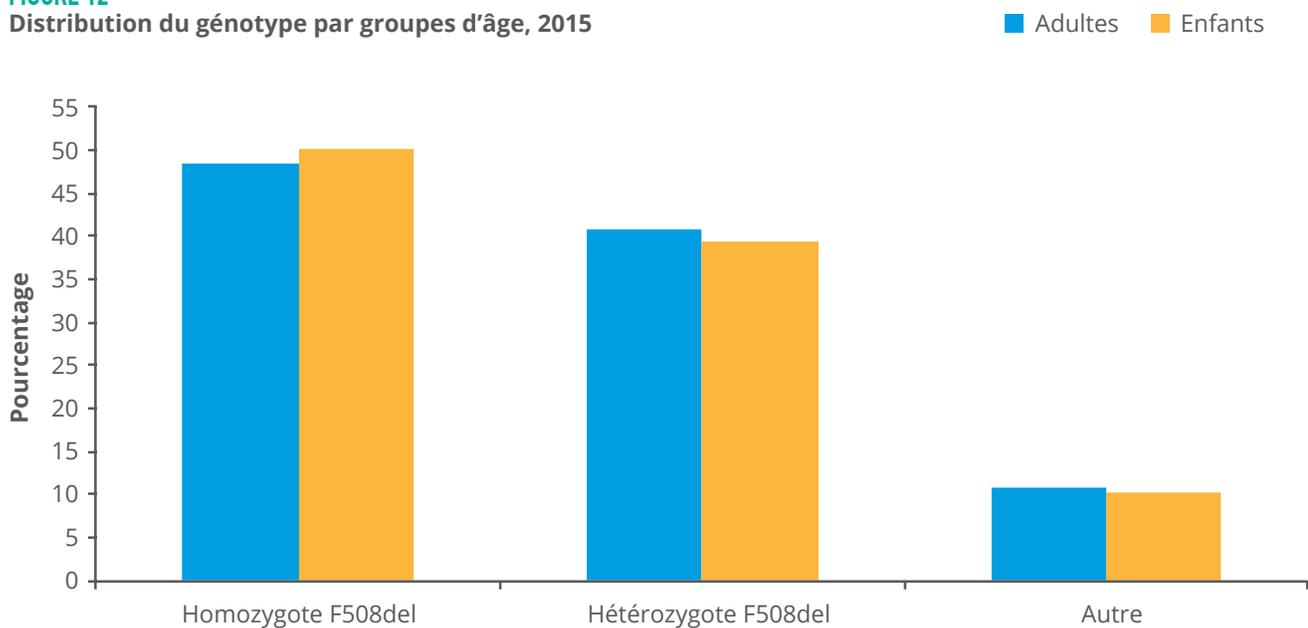
**TABLEAU 2**

Fréquence des mutations FK sur un ou les deux allèles (10 principales)

GÉNOTYPE	NOMBRE	POURCENTAGE
F508del	3 687	89,3
621+1G->T	243	5,9
G542X	147	3,6
G551D	125	3,0
711+1G->T	112	2,7
A455E	101	2,4
N1303K	85	2,1
R117H	85	2,1
G85E	66	1,6
M1101K	59	1,4

**FIGURE 12**

Distribution du génotype par groupes d'âge, 2015



# FONCTION RESPIRATOIRE

## POURCENTAGE MÉDIAN DU VEMS PRÉDIT

Les mesures de la fonction respiratoire sont essentielles pour évaluer la santé pulmonaire et sont réalisées de manière fiable dès l'âge de 6 ans. Le VEMS (volume expiratoire maximal par seconde) correspond au volume d'air expiré pendant la première seconde d'une expiration dite « forcée ». Le VEMS prédit pour un patient donné est calculé en comparant son VEMS au VEMS moyen d'une population de personnes saines du même âge, de la même taille, de la même ethnicité et du même sexe.

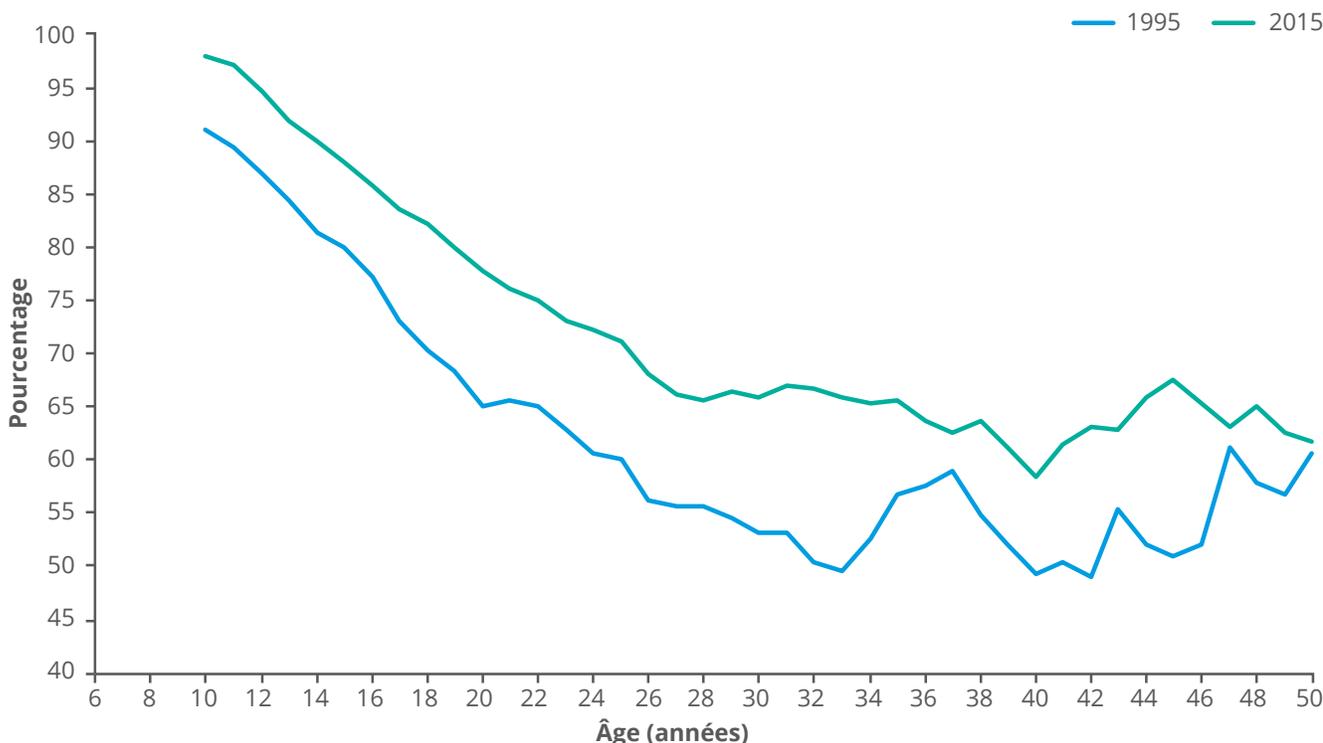
Les équations de la Global Lung Initiative (GLI)<sup>1</sup> servent à calculer les pourcentages du VEMS prédit. Aux fins du présent rapport, les valeurs obtenues lors de la première mesure complète de la fonction pulmonaire à l'état stable de l'année ont servi à résumer la fonction pulmonaire de chaque patient FK, et si celles à l'état stable n'étaient pas disponibles, les valeurs de la première mesure complète, peu importe l'état pulmonaire, ont été utilisées.

La Figure 13 montre le pourcentage médian du VEMS prédit de 6 à 50 ans. On constate que la fonction pulmonaire tend à décliner avec l'âge à l'échelle des patients, toutefois le pourcentage médian du VEMS prédit tend à augmenter à l'échelle de la population. En 2015, il était de 65,7 % à 30 ans, comparativement à 49,8 % en 1995, ce qui représente une amélioration de près de 16 % au cours des deux dernières décennies. Fait intéressant à noter, les tendances sont similaires pour ces deux périodes. De 6 à 30 ans, on constate un déclin annuel constant de la fonction pulmonaire, et un déclin annuel légèrement plus marqué en 1995 (1,9 %) qu'en 2015 (1,6 %). Au cours de ces deux périodes, on remarque que l'adolescence est une période difficile marquée par de grands changements pendant laquelle survient le plus important déclin de la fonction pulmonaire.

La Figure 14 montre que les personnes nées récemment ont un pourcentage médian du VEMS prédit plus élevé, et que le taux de déclin est plus faible que chez les personnes nées plus tôt (déclin moyen annuel de 1,0 % dans la cohorte de naissance de 2006 à 2010 par rapport à 1,2 % dans celle de 1986 à 1990).

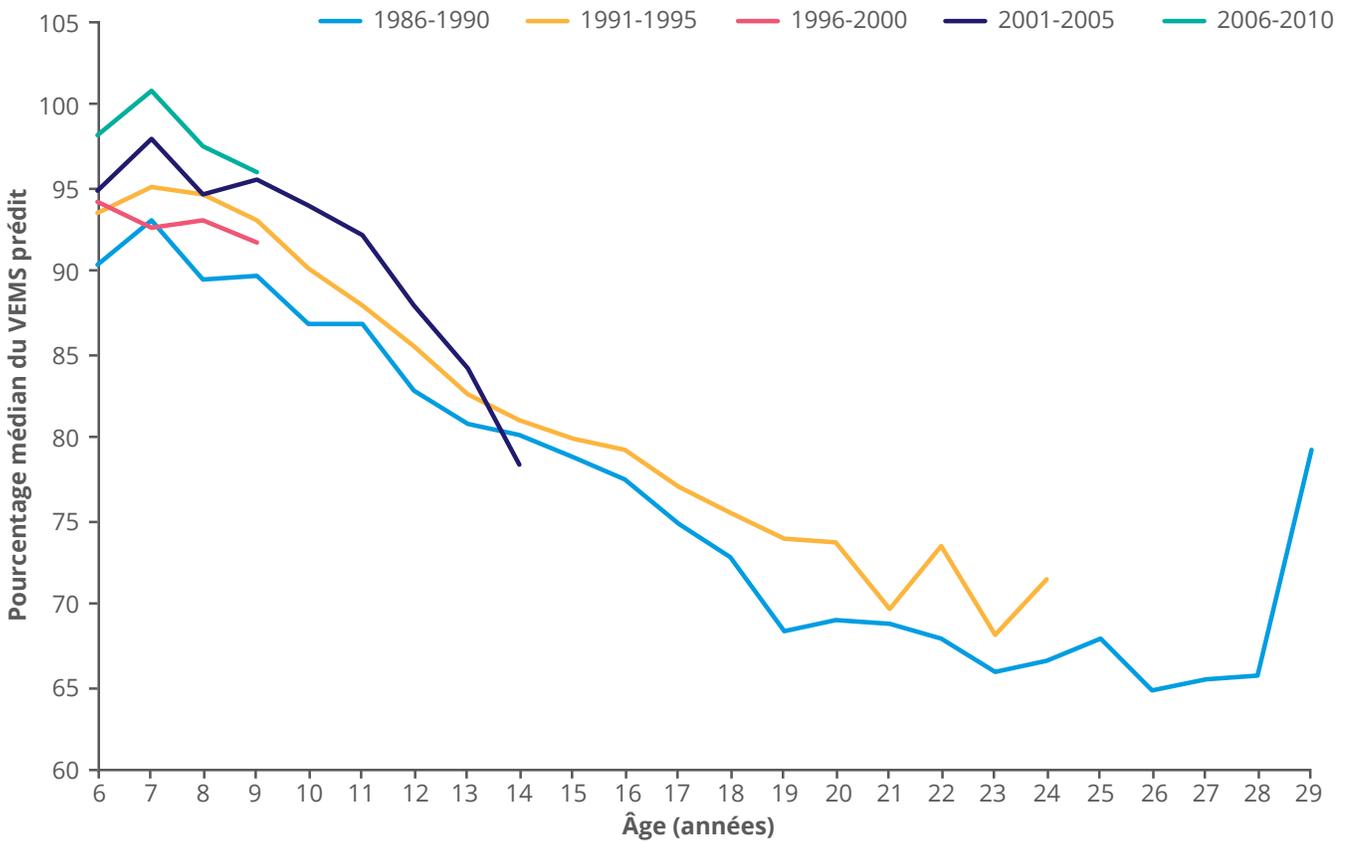
### FIGURE 13

Pourcentage médian du VEMS prédit selon l'âge (moyenne mobile sur 5 ans), 1995 et 2015\*



# FONCTION RESPIRATOIRE

**FIGURE 14**  
Pourcentage médian du VEMS prédit par cohortes de naissance\*



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

# FUNCTION RESPIRATOIRE

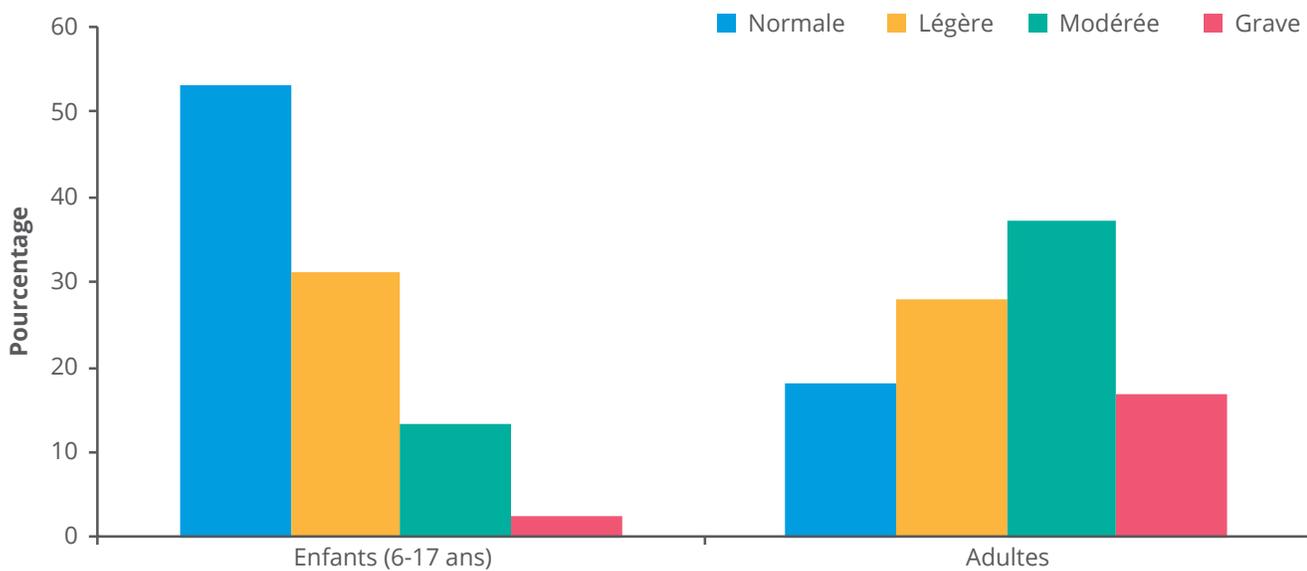
## GRAVITÉ DE L'ATTEINTE PULMONAIRE

La majorité (53,1 %) des enfants FK âgés de 6 à 17 ans avait une fonction pulmonaire normale alors que la majorité (37,3 %) des adultes affichait une fonction modérée (Figure 15). La Figure 16 montre qu'au fil du temps, le pourcentage du VEMS prédit augmente de façon constante dans les deux groupes d'âge. Le Tableau 3 résume les pourcentages du VEMS prédit, classés en fonction de la gravité de l'atteinte pulmonaire et comporte les données de tous les patients consignés en 2015, notamment ceux qui ont subi une transplantation.

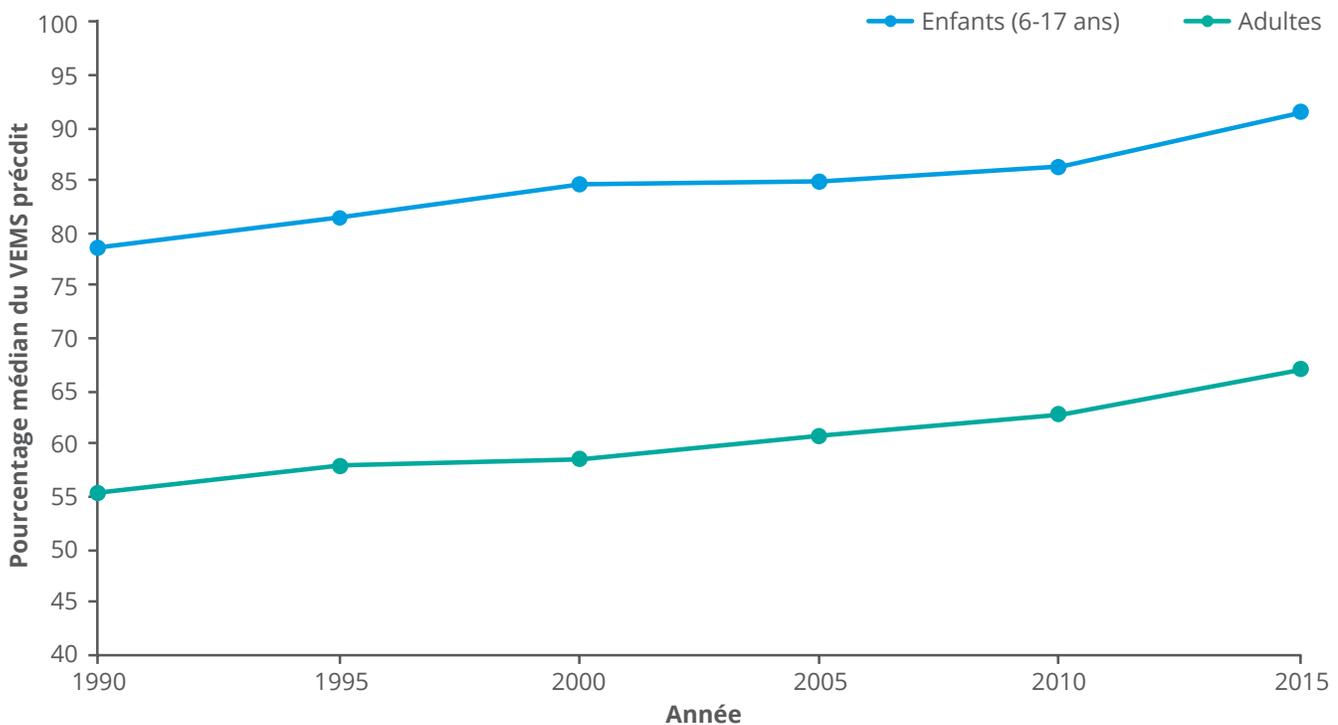
**TABEAU 3**  
Gravité de l'atteinte selon le % du VEMS prédit

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

**FIGURE 15**  
Gravité de l'atteinte pulmonaire des enfants et des adultes fibro-kystiques, 2015



**FIGURE 16**  
Valeurs du pourcentage médian du VEMS prédit chez les enfants (6 à 17 ans) et les adultes fibro-kystiques, de 1990 à 2015



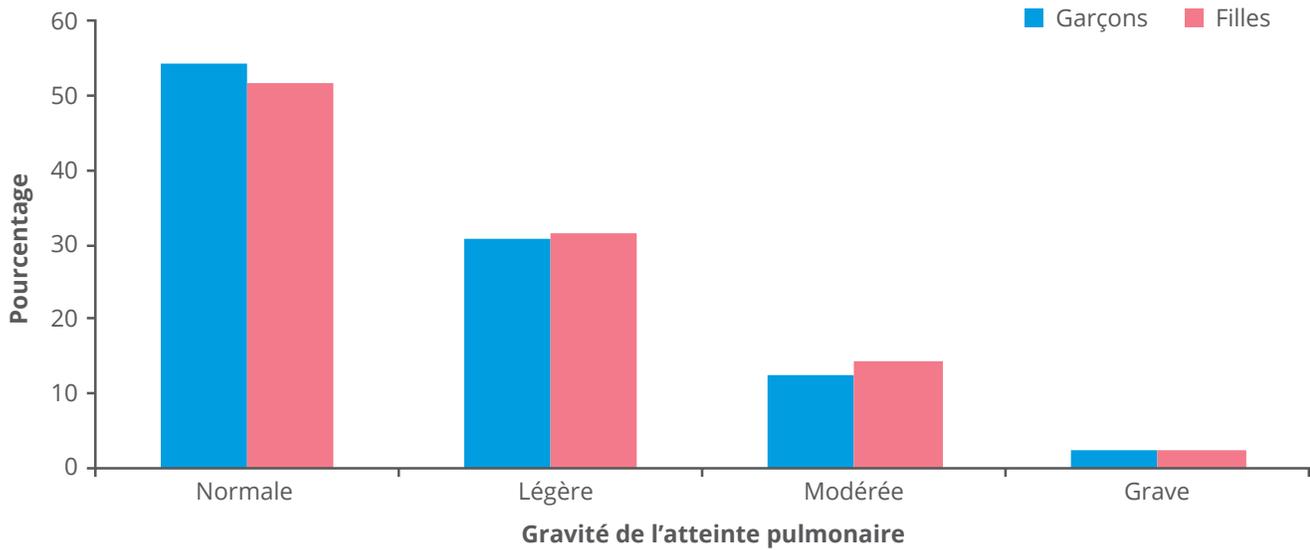
# FUNCTION RESPIRATOIRE

## GRAVITÉ DE L'ATTEINTE PULMONAIRE PAR SEXE

Les Figures 17 et 18 montrent que la fonction pulmonaire est similaire entre les deux sexes.

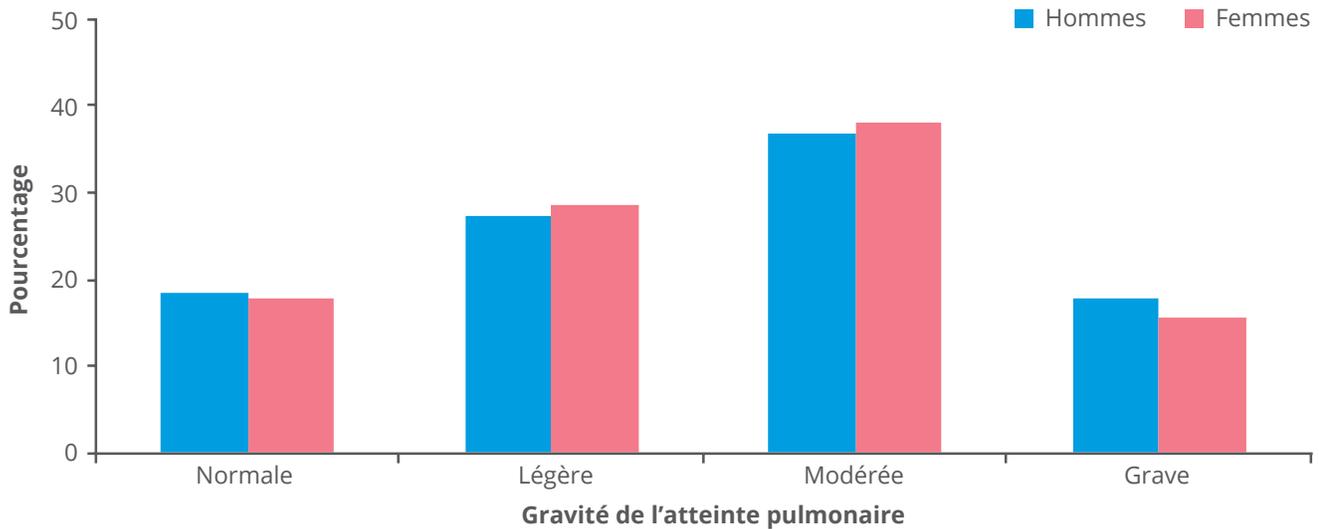
**FIGURE 17**

Gravité de l'atteinte pulmonaire chez les enfants FK de 6 à 17 ans, par sexe, 2015



**FIGURE 18**

Gravité de l'atteinte pulmonaire chez les adultes FK (18 ans ou plus), par sexe, 2015



# NUTRITION

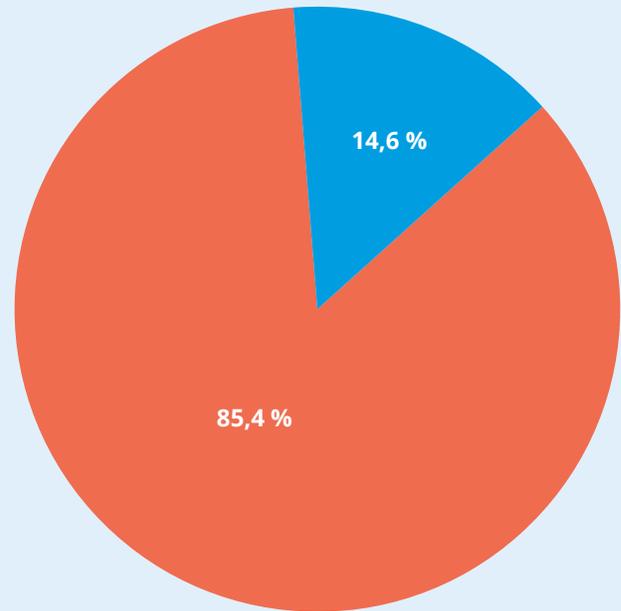
## FONCTION PANCRÉATIQUE

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 2015, 85,4 % des personnes fibro-kystiques prenaient des suppléments oraux d'enzymes pancréatiques (insuffisance pancréatique), alors que 14,6 % n'en prenaient pas (suffisance pancréatique) (Figure 19).

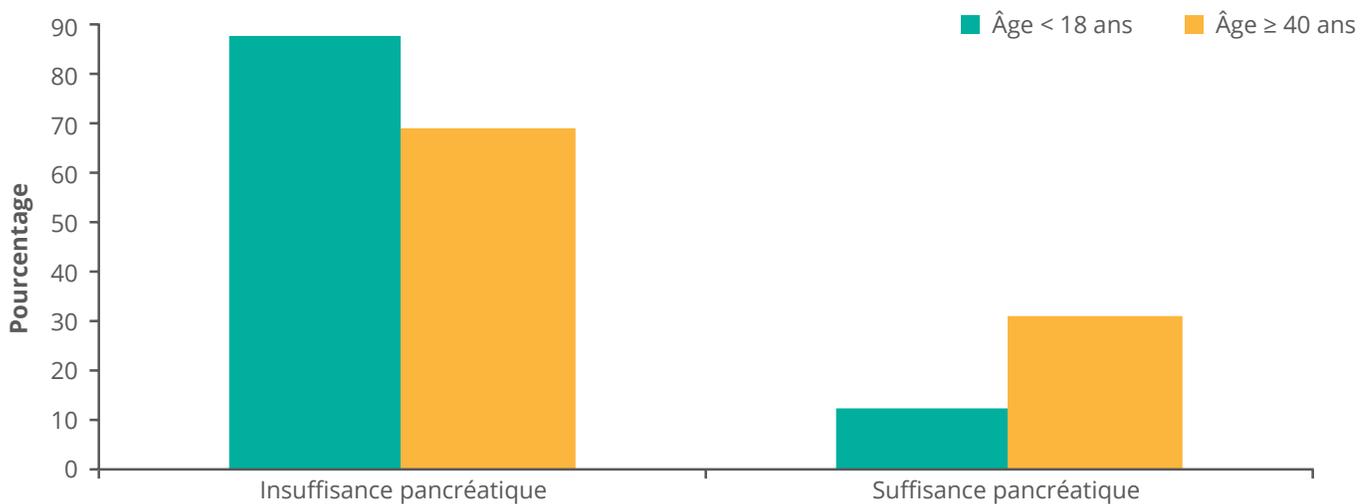
Chez les personnes de 40 ans ou plus, 30,9 % avaient une fonction pancréatique normale (Figure 20). Ces données reflètent le fait que les personnes qui reçoivent le diagnostic de FK à l'âge adulte sont plus susceptibles de présenter des mutations plus légères, associées à une fonction pancréatique normale.

**FIGURE 19**  
Suffisance pancréatique chez les patients FK, 2015

- Insuffisance pancréatique
- Suffisance pancréatique



**FIGURE 20**  
Fonction pancréatique, par groupes d'âge, 2015



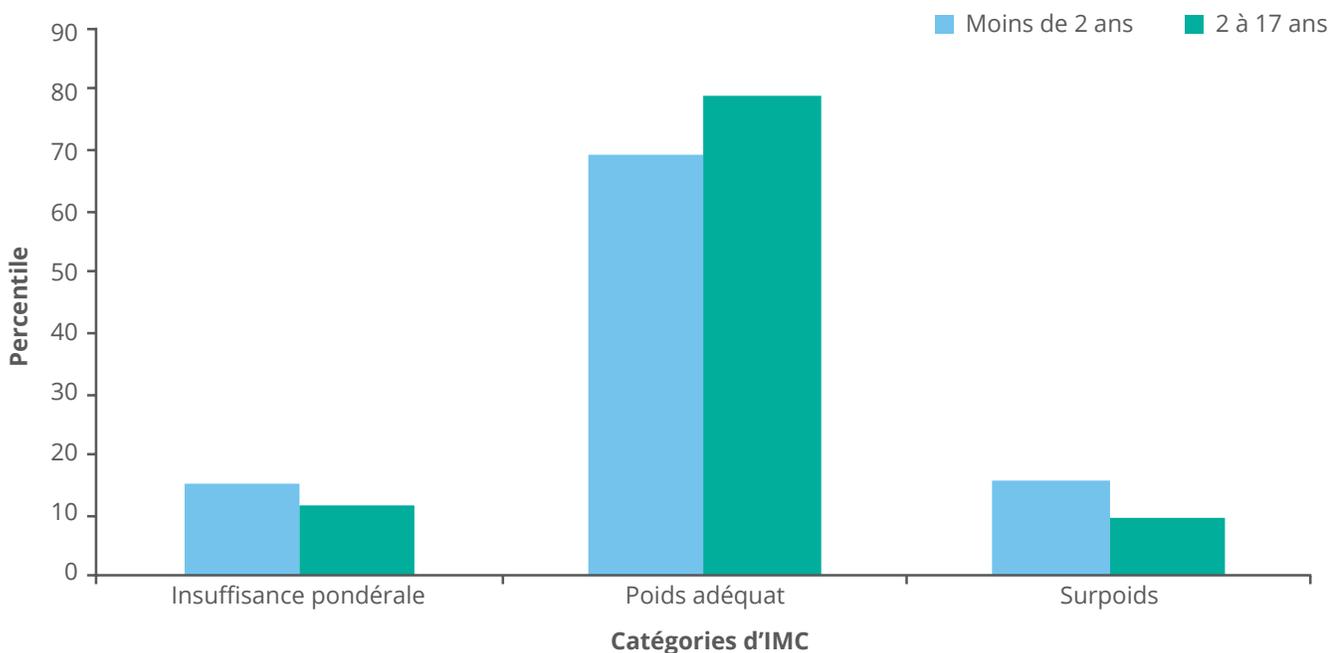
# NUTRITION

## PERCENTILES D'IMC

Pour les enfants de moins de 2 ans, les percentiles d'IMC sont calculés selon les lignes directrices de l'Organisation mondiale de la Santé<sup>2</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<sup>2</sup>. Les percentiles de l'IMC permettent de comparer la taille et le poids d'un enfant à ceux d'enfants du même âge et du même sexe. Le Tableau 4 résume les catégories de percentiles d'IMC<sup>3</sup>, selon les lignes directrices employées.

Le percentile médian national de l'IMC des bébés FK (de moins de 2 ans) est de 43,7 %, et il est de 44,9 % pour les enfants âgés de 2 à 17 ans. Dans l'ensemble, la distribution des percentiles de l'IMC entre les groupes pédiatriques est très similaire; la majorité des enfants FK ayant un poids sain (69,2 % pour les moins de 2 ans et 78,9 % pour les 2 à 17 ans) (Figure 21). Un petit pourcentage du 2<sup>e</sup> groupe est considéré comme en « surpoids » (9,4 %). L'objectif national pour les enfants fibro-kystiques âgés de 2 à 17 ans est le 50<sup>e</sup> percentile d'IMC. Parmi tous les enfants fibro-kystiques, 44 % se situent au-dessus de cet objectif.

**FIGURE 21**  
Catégories de percentiles d'IMC, 2015

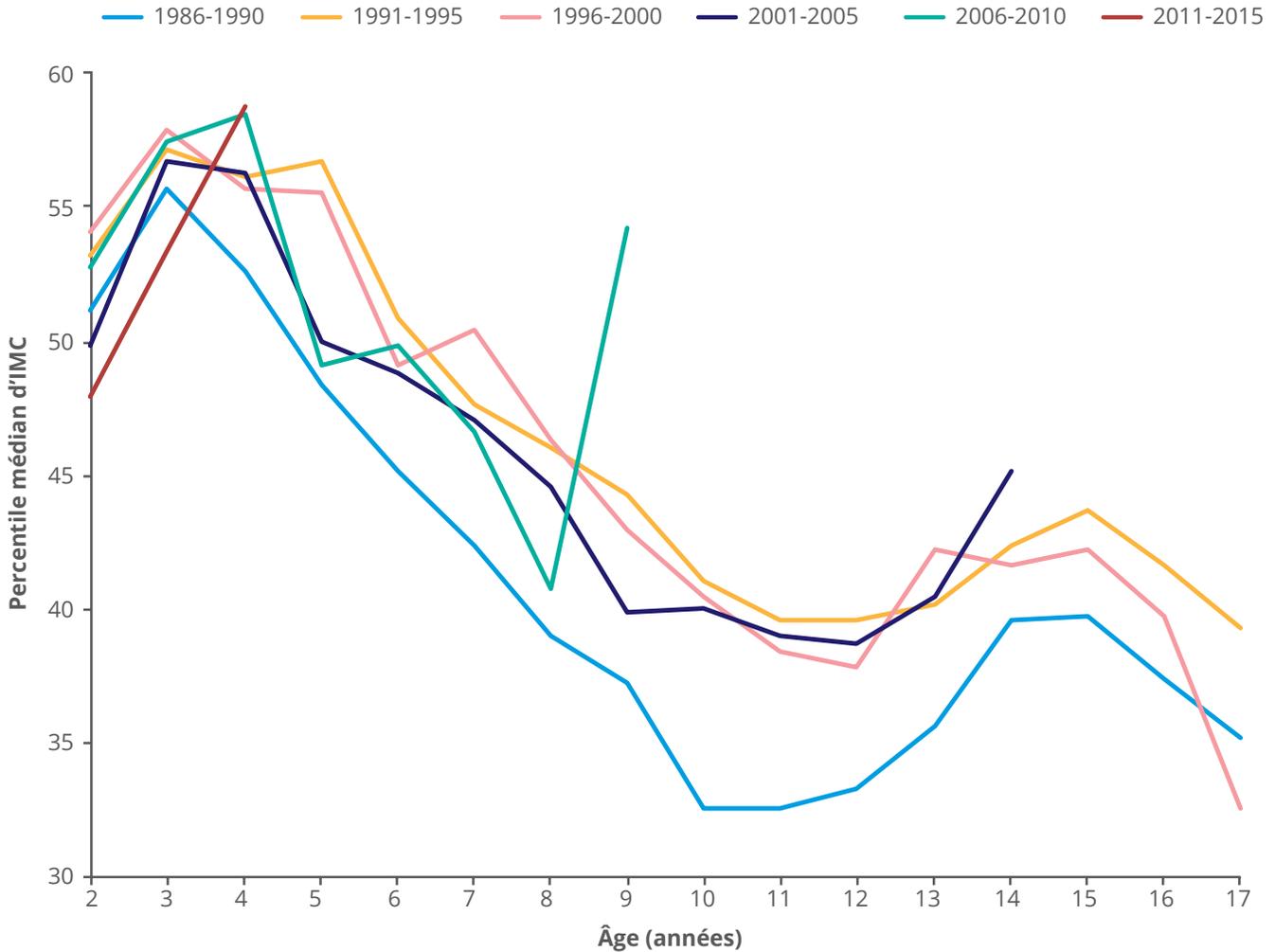


**TABLEAU 4**  
Catégories de percentiles d'IMC

CATÉGORIES	FOURCHETTES DE PERCENTILES
Insuffisance pondérale	< 10 <sup>e</sup> percentile
Poids santé	10 <sup>e</sup> percentile - 84 <sup>e</sup> percentile
Surpoids	≥ 85 <sup>e</sup> percentile

**FIGURE 22**

Percentiles d'IMC médians pour les enfants de 2 à 17 ans, par cohortes d'âge

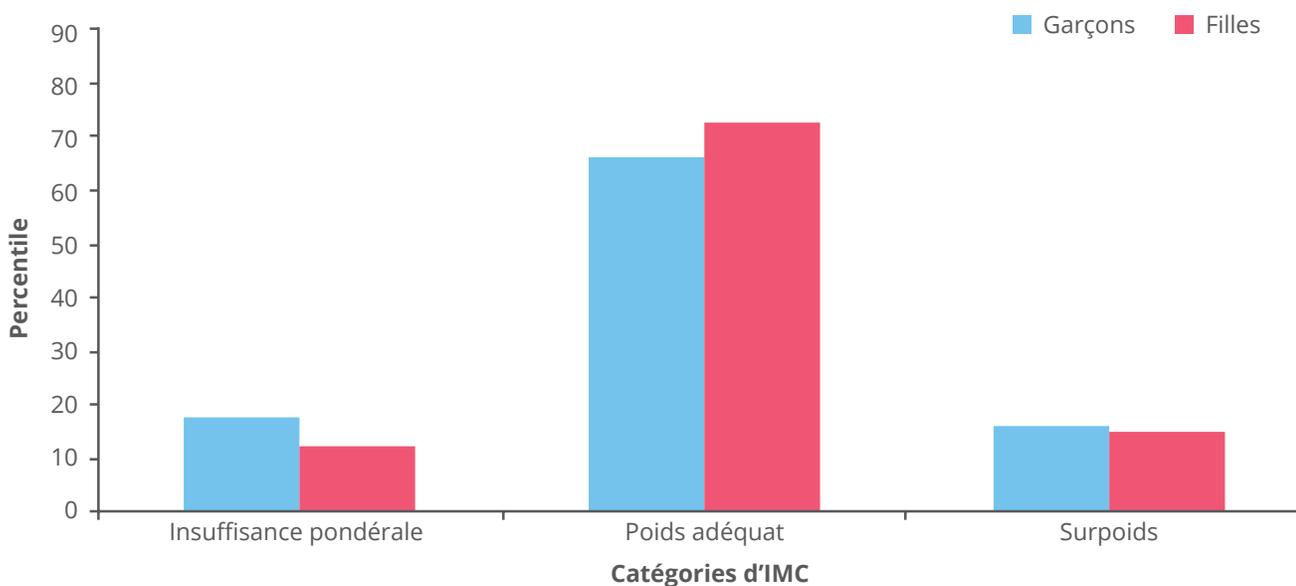


# NUTRITION

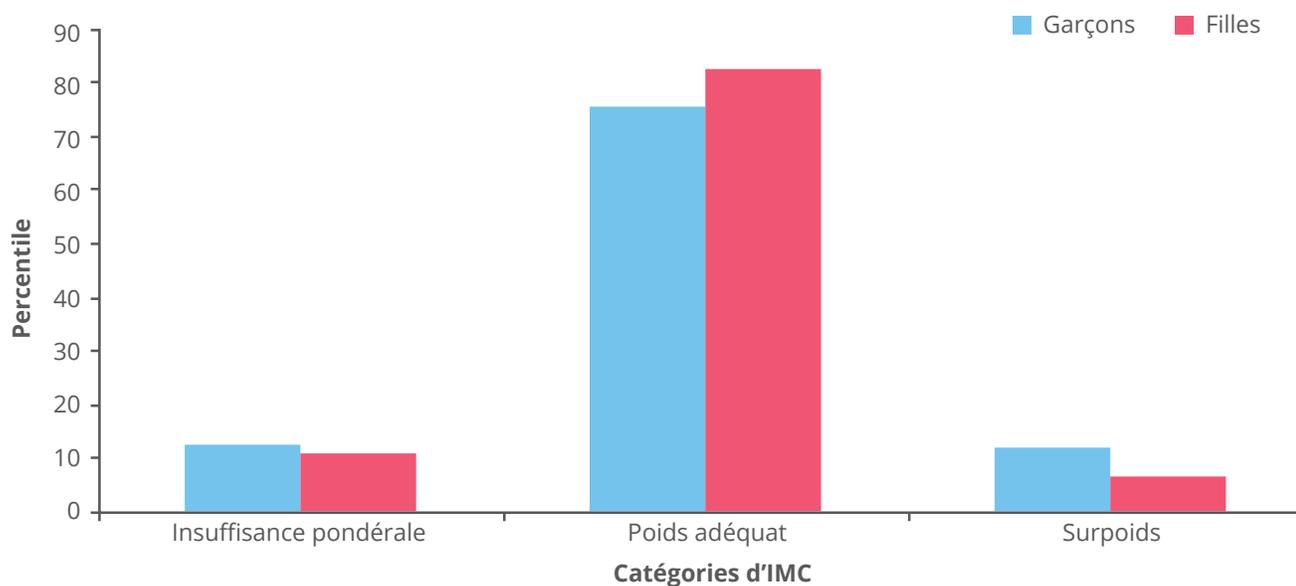
## PERCENTILES D'IMC PAR SEXE

Les Figures 23 et 24 montrent les catégories de percentiles d'IMC pour les garçons et les filles âgés de 2 ans et moins (N = 224) et de 2 à 17 ans (N = 1 505). Dans les deux groupes, le nombre de filles qui ont un poids sain est légèrement plus élevé que les garçons. Les percentiles d'IMC ont augmenté au fil du temps tant chez les garçons que chez les filles (Figure 25).

**FIGURE 23**  
Catégories de percentiles d'IMC pour les enfants de moins de 2 ans, par sexe, 2015

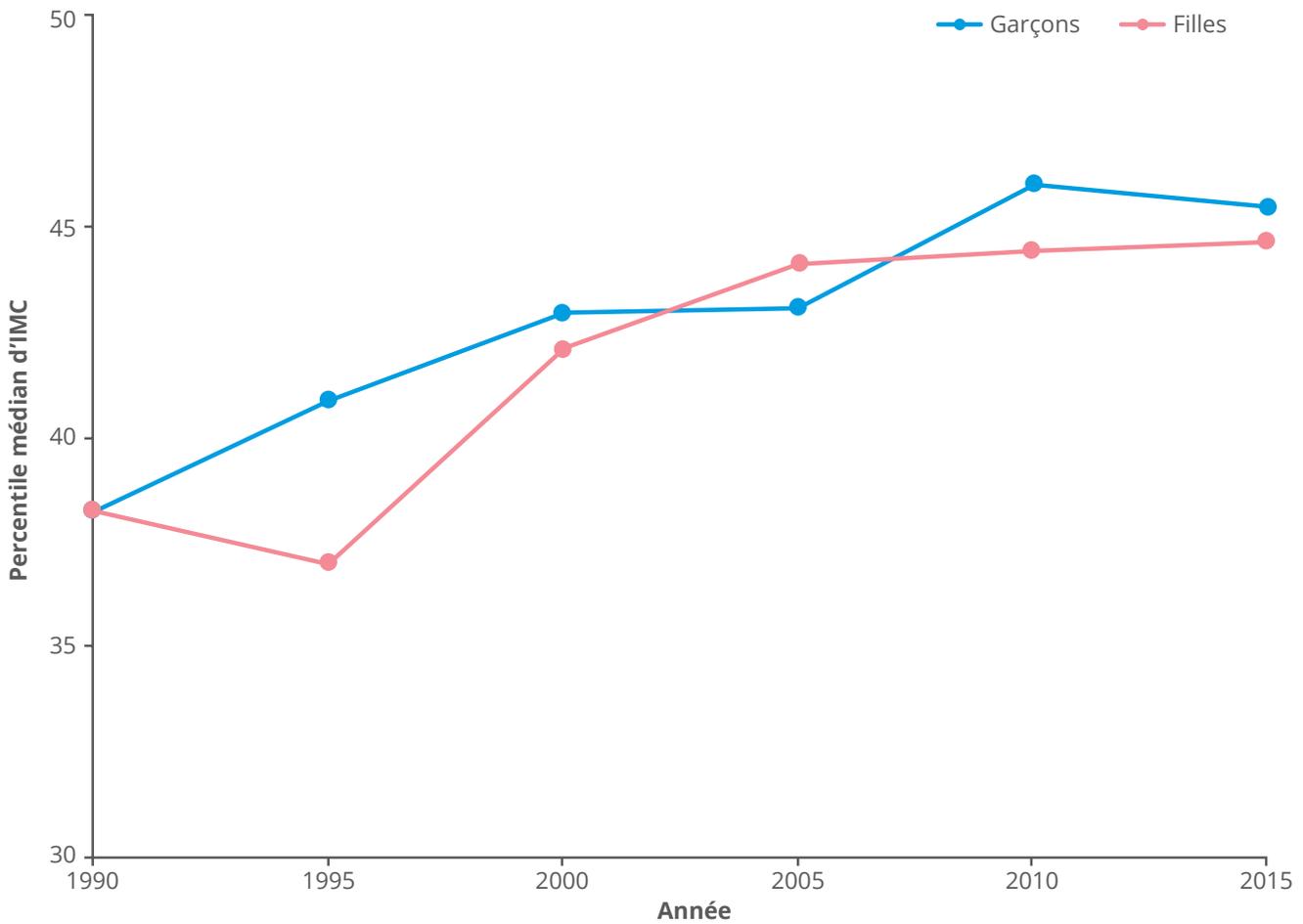


**FIGURE 24**  
Catégories de percentiles d'IMC pour les enfants de 2 à 17 ans, par sexe, 2015



**FIGURE 25**

Percentiles d'IMC médians pour les enfants de 2 à 17 ans, par sexe, 1990 à 2015



# NUTRITION

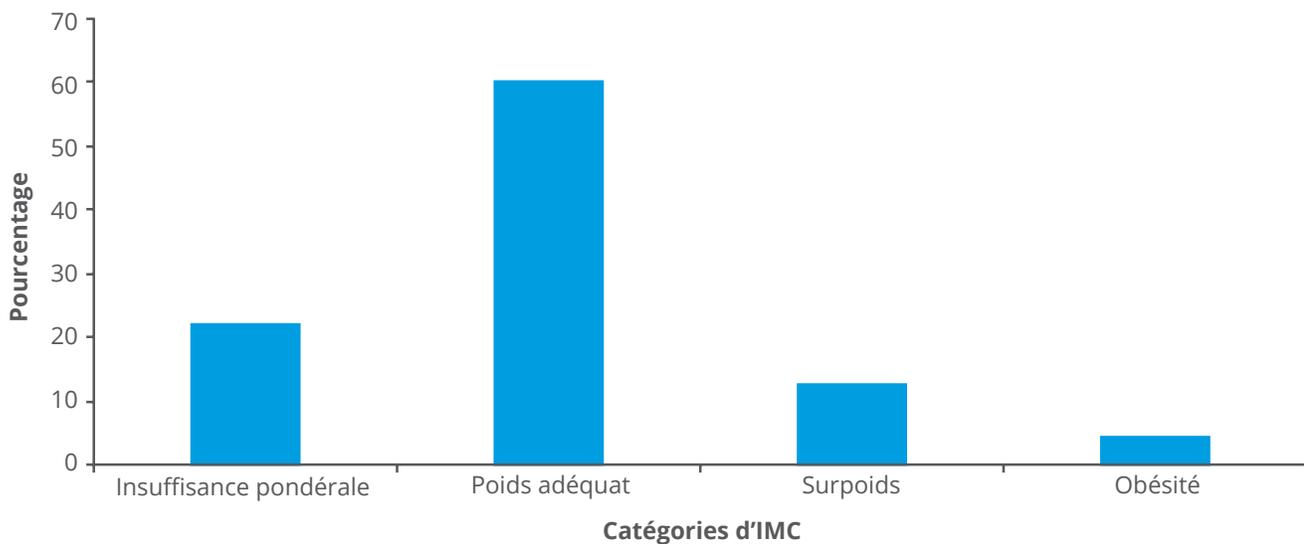
## INDICE DE MASSE CORPORELLE (IMC)

L'indice de masse corporelle (IMC) sert à évaluer le statut nutritionnel d'une personne en se basant sur son poids (en kilogrammes) et sa taille (en mètres). Généralement, cette mesure est calculée pour les adultes, 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 médian national chez les adultes ( $\geq 18$  ans) est de  $22,3 \text{ kg/m}^2$ . Le Tableau 5 ci-dessous décrit les catégories d'IMC et les fourchettes qui y sont associées. En 2015, la majorité des adultes de la population fibro-kystique (60,4 %) avait un poids adéquat, alors que 22,2 % avaient un poids considéré comme étant insuffisant et que 4,7 % étaient considérés comme étant « obèses » (Figure 26).

**FIGURE 26**

Catégories d'IMC pour les adultes fibro-kystiques, 2015



**TABLEAU 5**

Catégories d'IMC

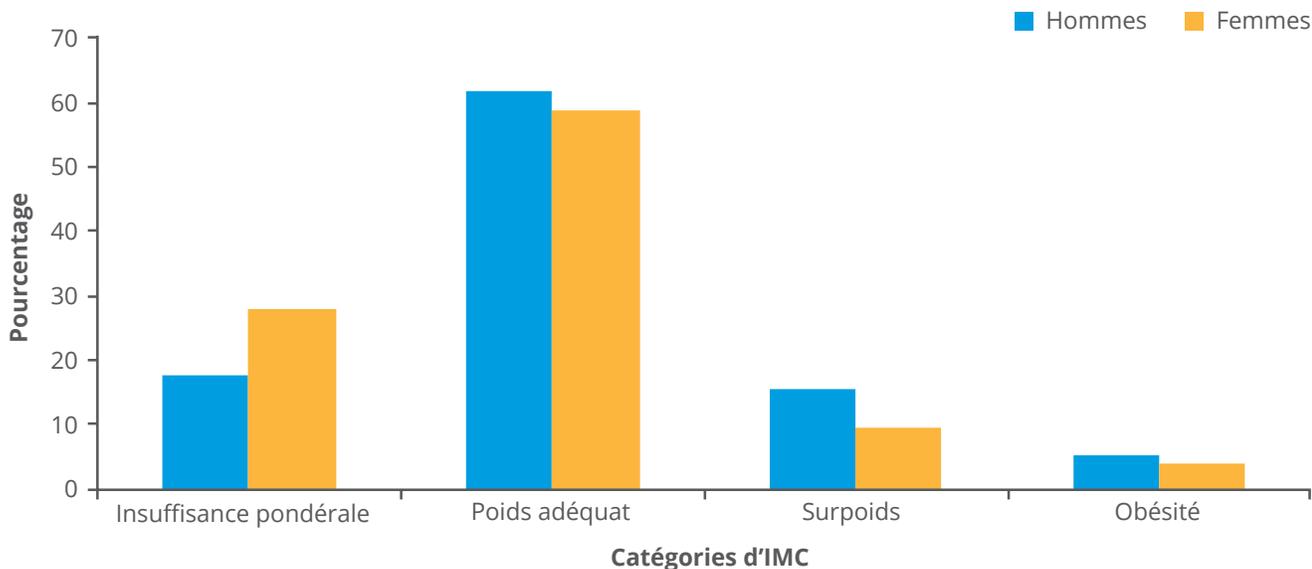
CATÉGORIES	FOURCHETTES
Insuffisance pondérale	$< 20,0 \text{ kg/m}^2$
Poids adéquat	$20,0\text{--}25,9 \text{ kg/m}^2$
Surpoids	$26\text{--}29,9 \text{ kg/m}^2$
Obésité	$\geq 30 \text{ kg/m}^2$

# NUTRITION

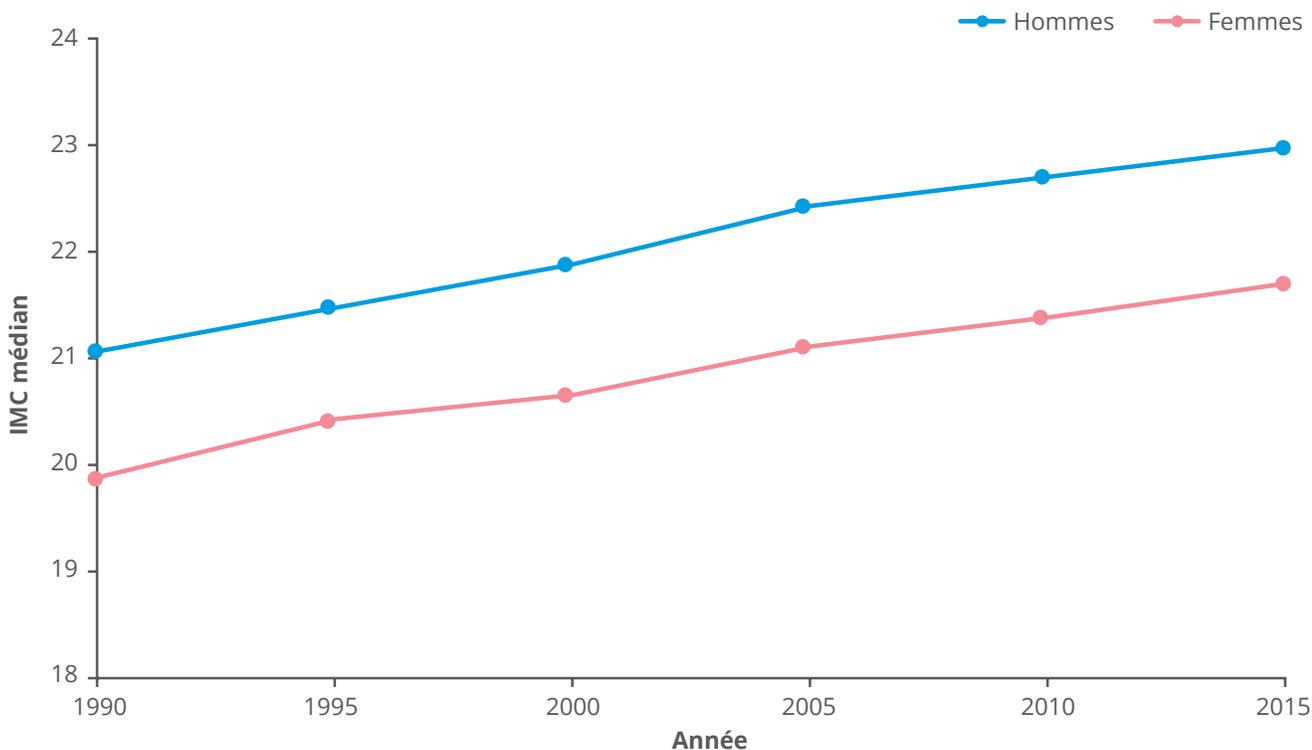
## IMC SELON LE SEXE DES PATIENTS

La Figure 27 montre la répartition en fonction des catégories d'IMC pour les hommes et les femmes adultes. Les personnes athlétiques peuvent avoir un IMC se situant entre 26 et 29 kg/m<sup>2</sup>, en raison d'une masse musculaire élevée. En 2015, un pourcentage plus important de femmes (27,8 %) étaient considérées comme ayant un poids insuffisant (IMC < 20 kg/m<sup>2</sup>) par rapport aux hommes (17,5 %). Au cours des 25 dernières années, l'IMC médian a été en constante augmentation au sein de la population fibro-kystique (Figure 28), ce qui peut s'expliquer par la baisse du nombre de personnes dénutries (Figure 29 et Figure 30).

**FIGURE 27**  
Catégories d'IMC pour les adultes fibro-kystiques, par sexe, 2015

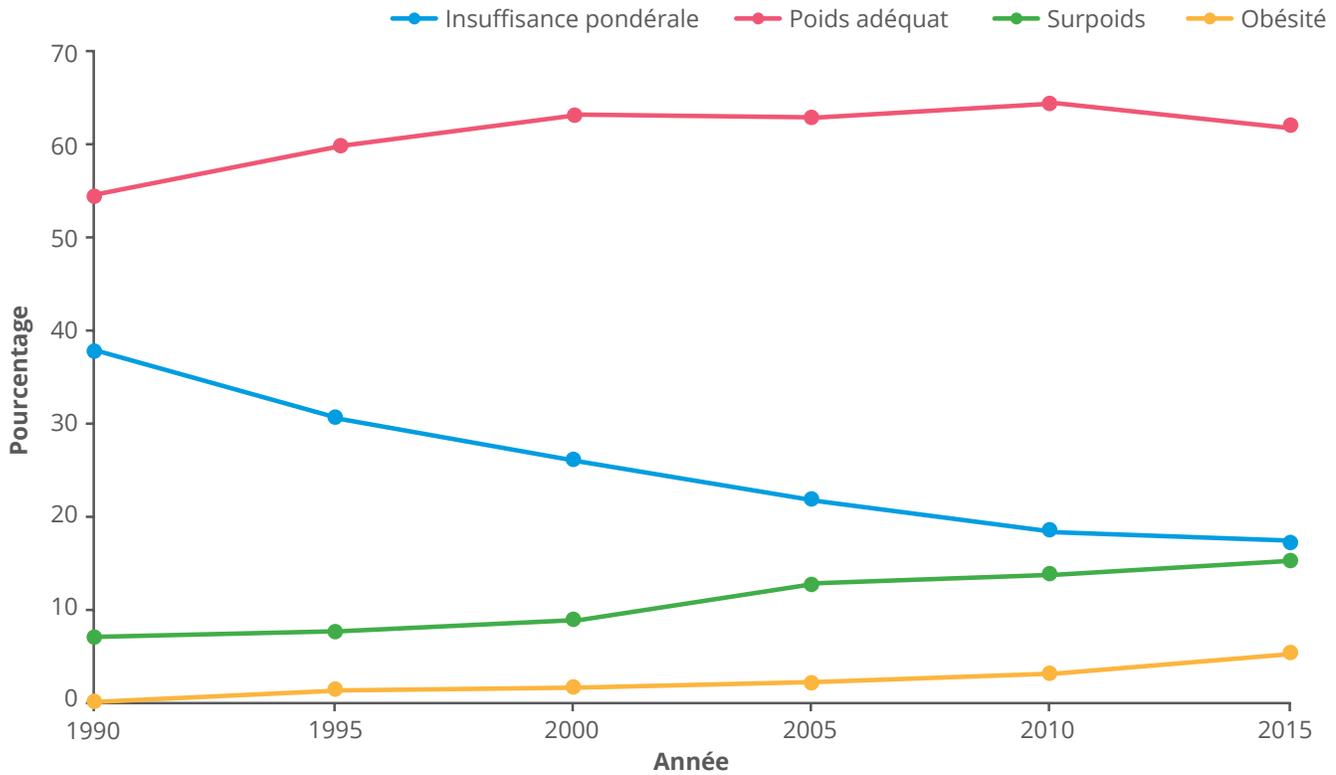


**FIGURE 28**  
IMC médians pour les adultes fibro-kystiques, par sexe, 1990 à 2015



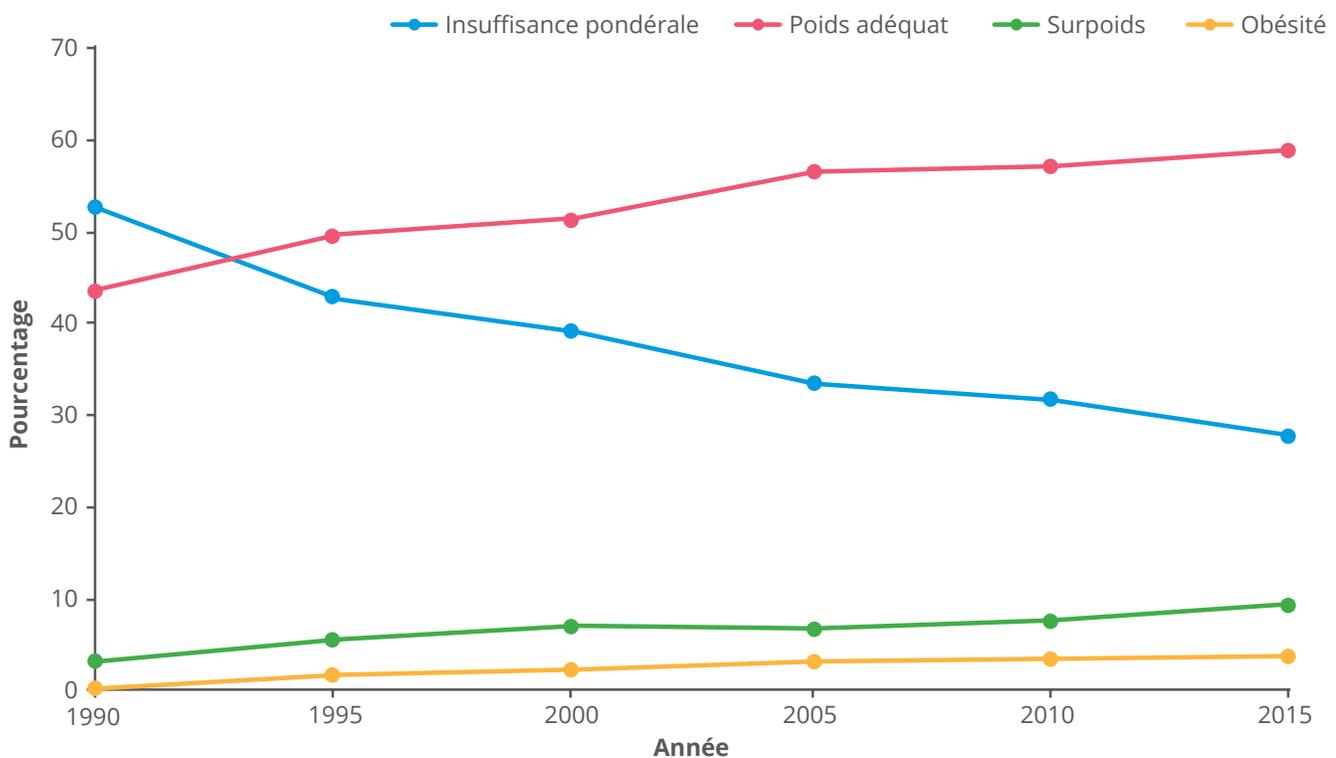
**FIGURE 29**

Pourcentage des hommes adultes par catégories d'IMC, 1990 à 2015



**FIGURE 30**

Pourcentage des femmes adultes par catégories d'IMC, 1990 à 2015



# MICROBIOLOGIE

## ESPÈCES BACTÉRIENNES ET INFECTIONS RESPIRATOIRES

Dans l'ensemble, *Pseudomonas aeruginosa* (36,0 %) et *Staphylococcus aureus* (51,1 %) sont les agents pathogènes le plus communément trouvés dans les poumons des personnes canadiennes atteintes de FK (Figure 31). *Staphylococcus aureus* résistant à la méthicilline (SARM) a été ajouté au RCFK en 2003. 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.

Depuis 2010, on constate une tendance intéressante, soit un léger déclin dans la prévalence des agents pathogènes pulmonaires les plus courants et une légère augmentation de ceux qui sont plus rares (Figure 32). En outre, certains agents pathogènes se retrouvent davantage dans certains groupes d'âge. *Staphylococcus aureus* est plus courant chez les enfants, alors que *Pseudomonas aeruginosa* touche principalement les adultes fibro-kystiques (Figure 33). 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 constaté chez les personnes fibro-kystiques plus âgées, mais sa prévalence est faible (4,5 %). 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 CBC prennent de l'âge, ce qui fait augmenter la prévalence de cet organisme auprès des personnes plus âgées.

FIGURE 31

Prévalence des espèces de bactéries prélevées dans les voies respiratoires des patients FK (tous âges), 2015

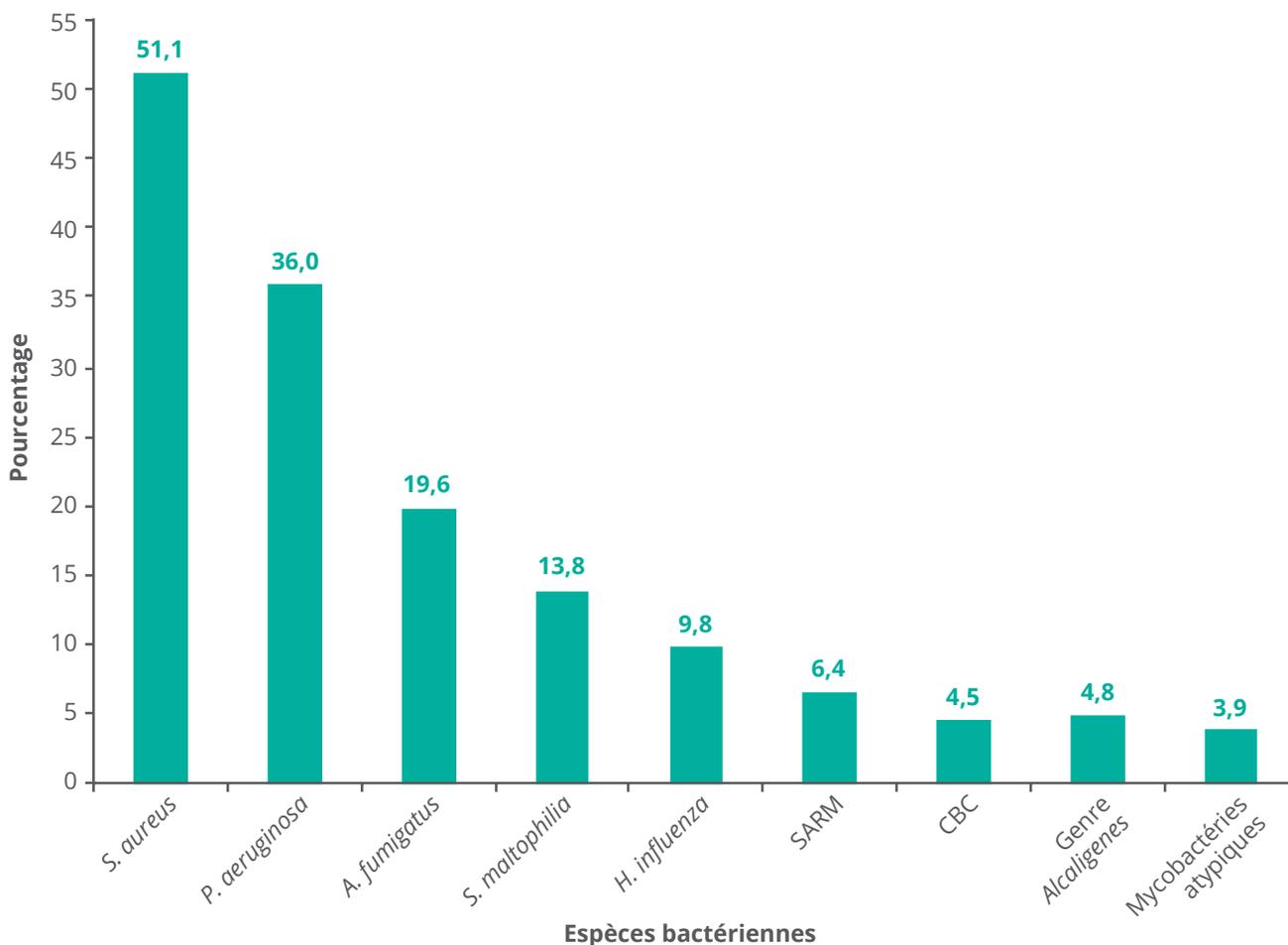


FIGURE 32

Prévalence des infections respiratoires, 2010-2015

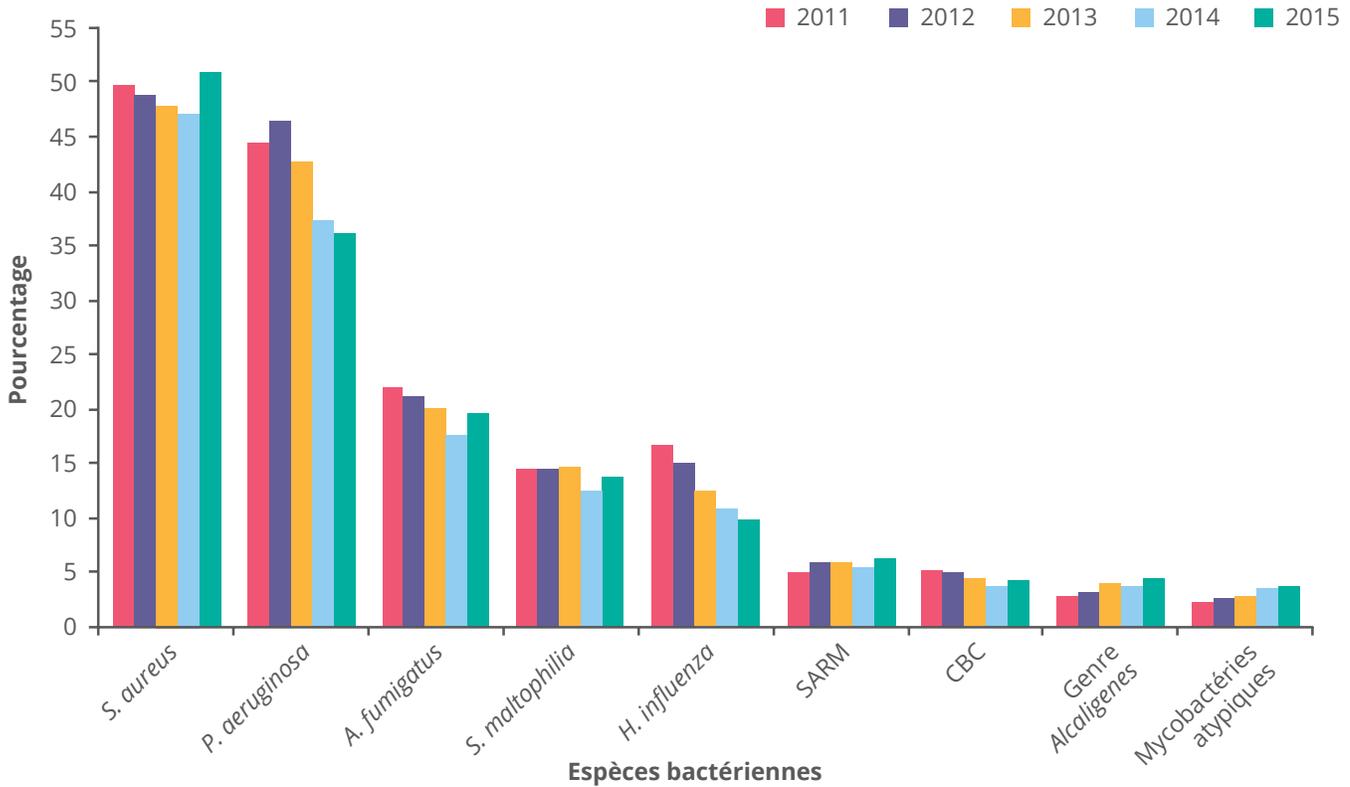
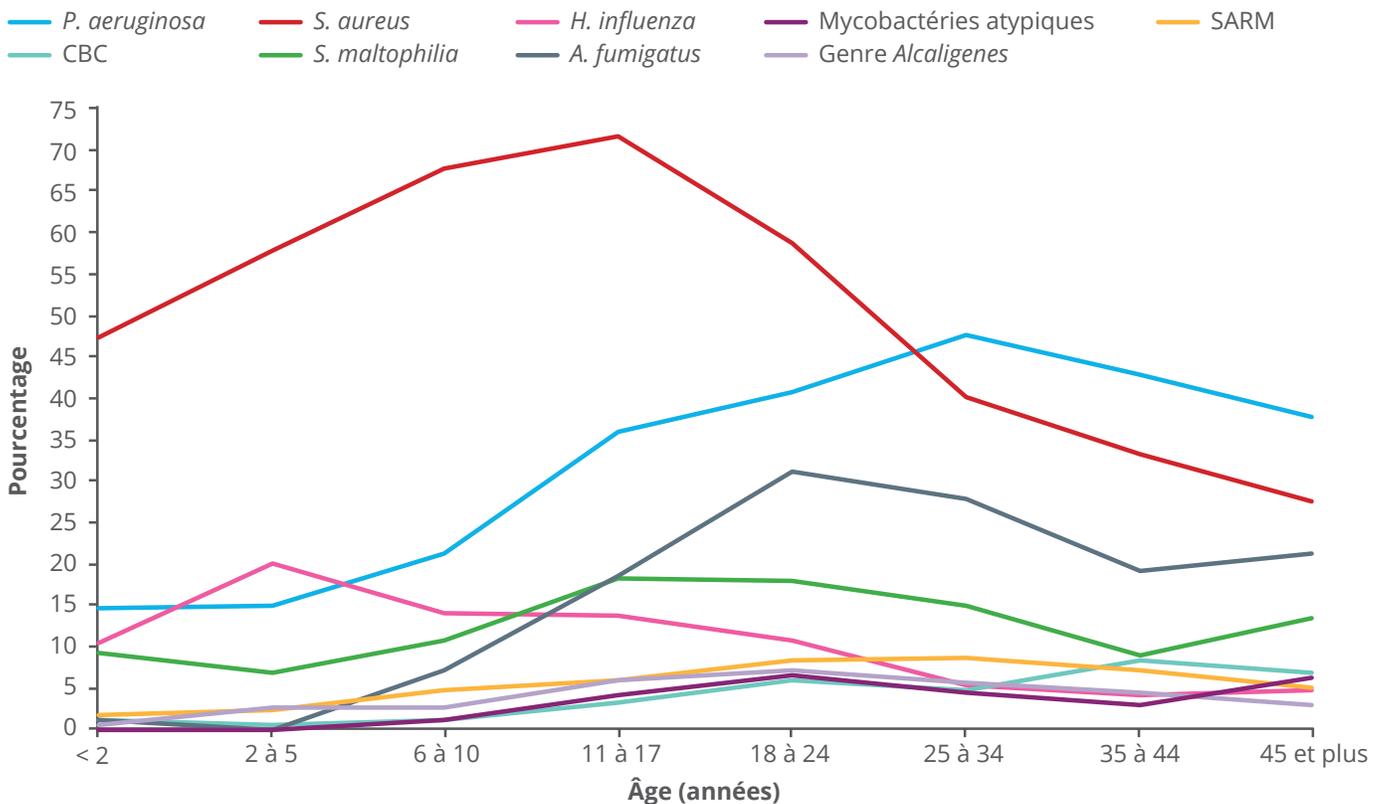


FIGURE 33

Prévalence des infections respiratoires chez les patients FK en fonction de l'âge, 2015



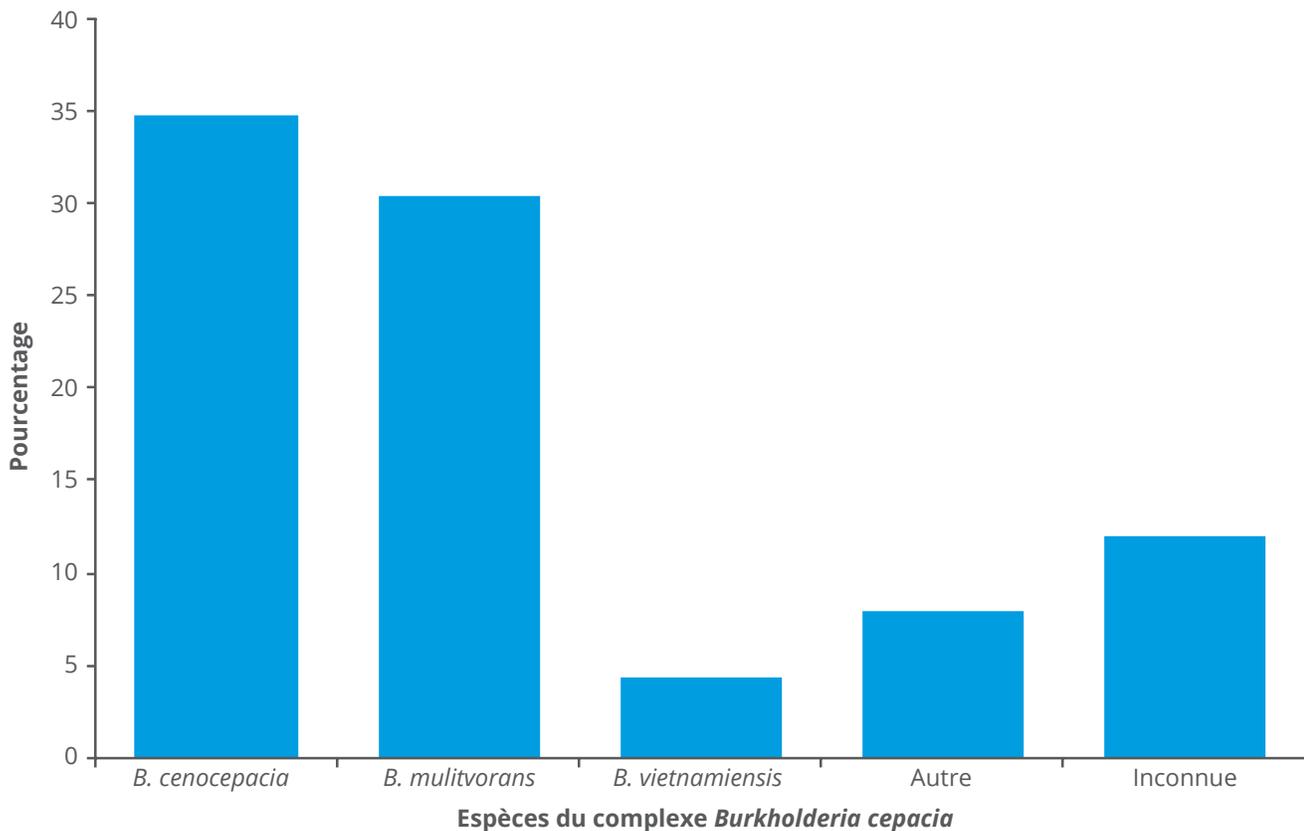
# MICROBIOLOGIE

## COMPLEXE *BURKHOLDERIA CEPACIA* (CBC)

En 2015, 188 patients (4,5 %) étaient porteurs du complexe *Burkholderia cepacia* (CBC). *B. cenocepacia* et *B. multivorans* ont été les espèces les plus courantes du CBC (Figure 34). Parmi les porteurs du CBC en 2015, 157 (83,5 %) sont des adultes et 49 (26,1 %) sont âgés de plus de 40 ans (Figure 35). L'analyse génotypique n'a pas été effectuée pour tous les échantillons du CBC, c'est pourquoi 12,1 % 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.

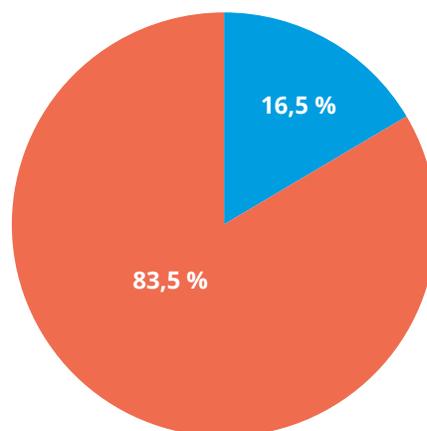
Remarque : La prévalence de *B. gladioli* était de 10,3 % et n'a pas été incluse à la Figure 34, car cette espèce n'est pas officiellement reconnue comme faisant partie du CBC.

**FIGURE 34**  
Espèces du complexe *Burkholderia cepacia*, 2015



**FIGURE 35**  
Distribution du complexe *Burkholderia cepacia* par âge, 2015

■ Enfants  
■ Adultes

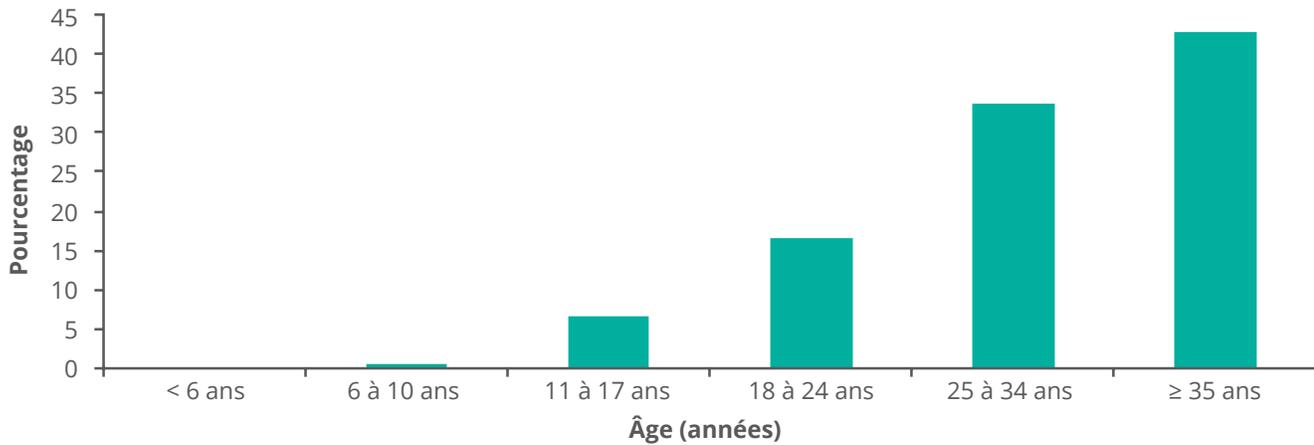


# DIABÈTE ASSOCIÉ À LA FK (DAFK)

La Figure 36 montre une augmentation de la prévalence du DAFK avec l'âge. En 2015, le DAFK a été signalé chez 992 (23,7 %) des personnes atteintes de FK. Parmi ces personnes atteintes de DAFK, 22,0 % ont eu une transplantation, 49,3 % sont des femmes, et 42,6 % sont âgées de 35 ans ou plus.

**FIGURE 36**

**Pourcentage de patients atteints de DAFK par catégories d'âge basé sur N = 992, 2015**



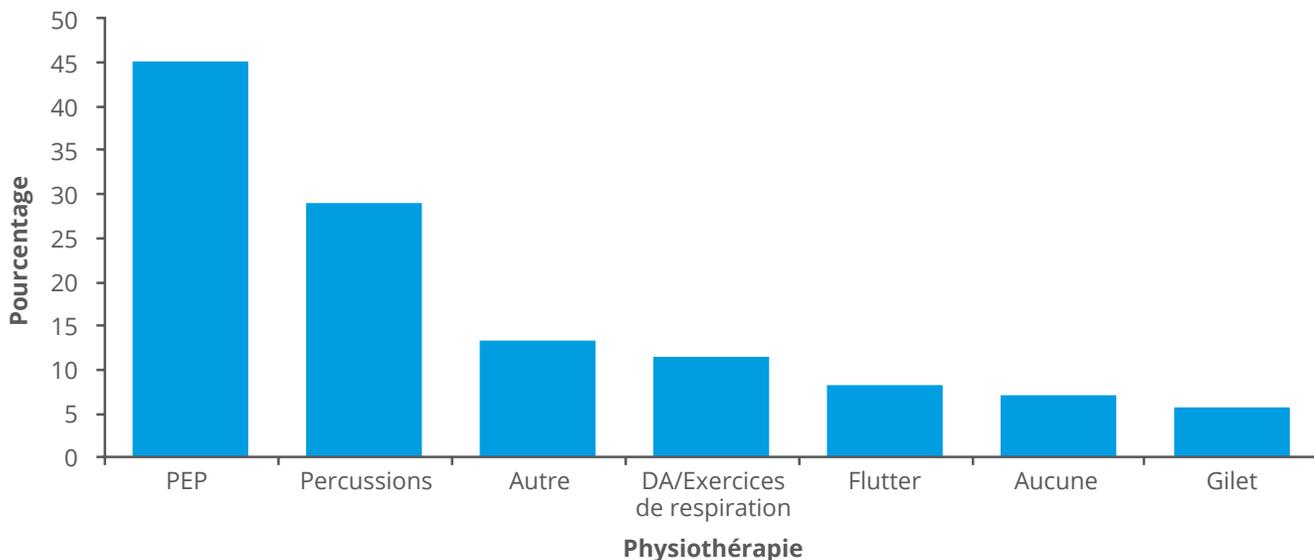
# PHYSIOTHÉRAPIE

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 FK vivant au Canada (Figure 37).

Remarque : Les personnes qui ont reçu une transplantation (7,1 %) 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 37**

**Physiothérapie (basé sur N = 3 894), 2015**



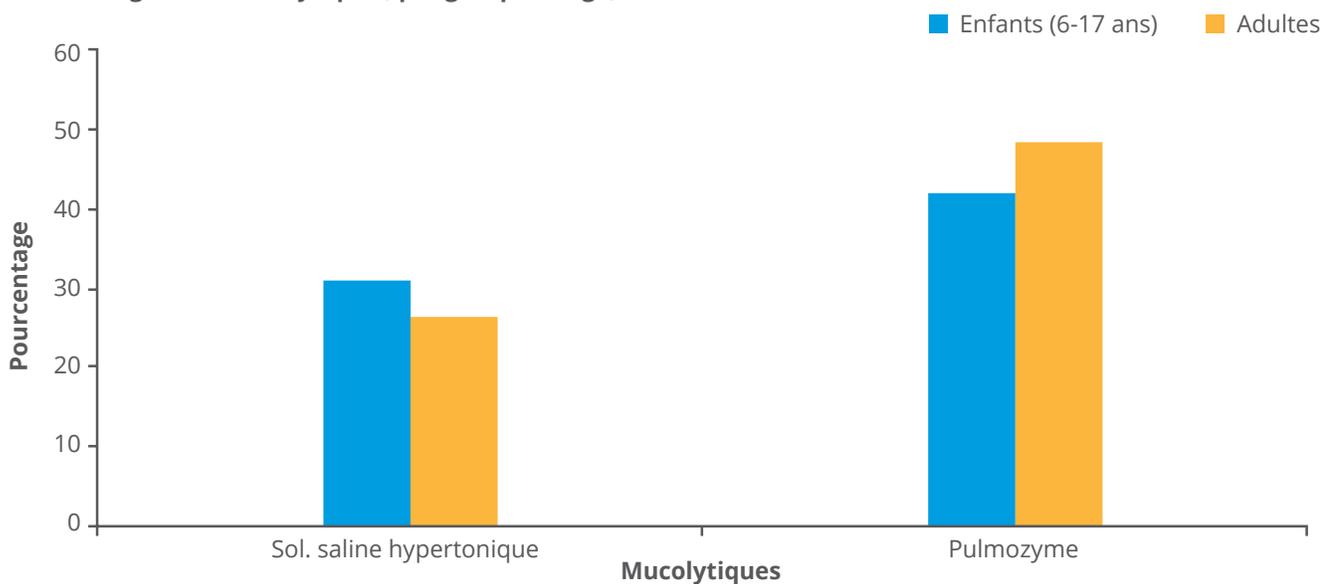
# MÉDICAMENTS

En 2015, un total de 3 375 personnes de plus de 6 ans (1 131 enfants de plus de 6 ans et 2 244 adultes) n'avaient jamais reçu de transplantation. Parmi celles-ci, 2 028 (60,1 %) recevaient des mucolytiques (solution saline hypertonique ou Pulmozyme®) au cours de l'année (Figure 38).

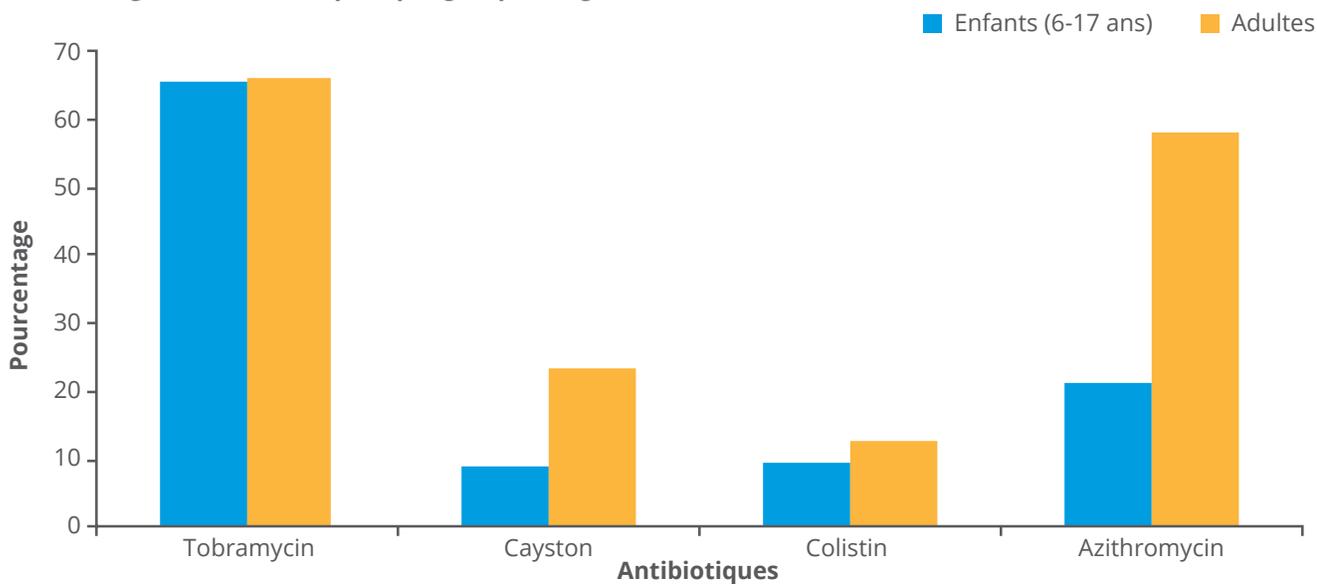
Au cours de l'année de référence, 338 enfants (6 à 17 ans) et 1 013 adultes n'avaient jamais reçu de transplantation et étaient porteurs de *Pseudomonas aeruginosa*. Parmi eux, 238 enfants (6 à 17 ans) (70,4 %) et 818 adultes (80,8 %) se sont fait prescrire une antibiothérapie par inhalation, et 72 enfants (6 à 17 ans) (21,3 %) et 590 adultes (58,2 %) ont reçu une ordonnance d'un macrolide (azithromycine) (Figure 39).

En 2015, 35 enfants et 56 adultes porteurs de la mutation G551D prenaient KALYDECO® (ivacaftor).

**FIGURE 38**  
Pourcentage sous mucolytiques, par groupes d'âge, 2015



**FIGURE 39**  
Pourcentage sous antibiotiques, par groupes d'âge, 2015



# HOSPITALISATION ET TRAITEMENT I.V. À DOMICILE

En 2015, 2 076 hospitalisations totalisant jusqu'à plus de 25 000 jours à l'hôpital ont été consignées dans le registre (Tableau 6). Au total, 4 131 (98,5 %) personnes FK ont consulté une clinique de FK au moins une fois, et 3 226 (78,1 %) s'y sont rendues trois fois ou plus. Parmi celles qui comptent plus de trois visites, 1 507 (90,9 %) étaient des enfants, et 1 719 (67,8 %), des adultes. Les personnes FK ont suivi 1 022 cycles de traitement i.v. à domicile, pour un total de près de 18 000 jours de traitement.

**TABLEAU 6**

**Nombre de jours d'hospitalisation et de cycles de traitement i.v. à domicile, 2015**

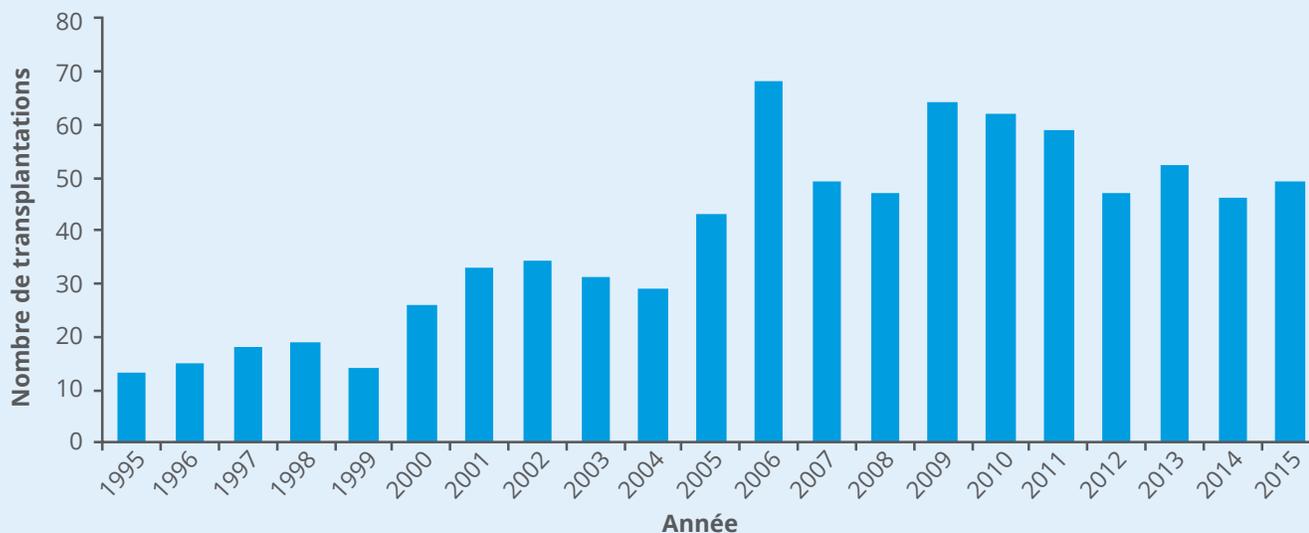
	<b>NOMBRE TOTAL</b>
Jours à l'hôpital	25 770
Hospitalisations	2 076
Visites en clinique	18 425
Cycles de traitement i.v. à domicile	1 022
Jours de traitement i.v. à domicile	17 831

## TRANSPLANTATION

La Figure 40 montre le nombre de transplantations réalisées annuellement tel que rapporté dans le RCFK. En 2015, 49 patients fibro-kystiques, dont l'âge médian était de 28,5 ans, ont subi une transplantation. Quoique les nombres soumis représentent principalement des transplantations pulmonaires, les personnes ayant reçu d'autres types de transplantation (p. ex., poumon-foie, foie, cœur-poumon, etc.) ont aussi été incluses au total. En date du 31 décembre 2015, il y avait 722 personnes fibro-kystiques qui avaient reçu au moins une transplantation, selon les données consignées. Parmi celles-ci, l'âge médian était de 28,5 ans au moment de l'intervention, 426 étaient en vie au moment de la consignation des données, et 55,8 % étaient des hommes.

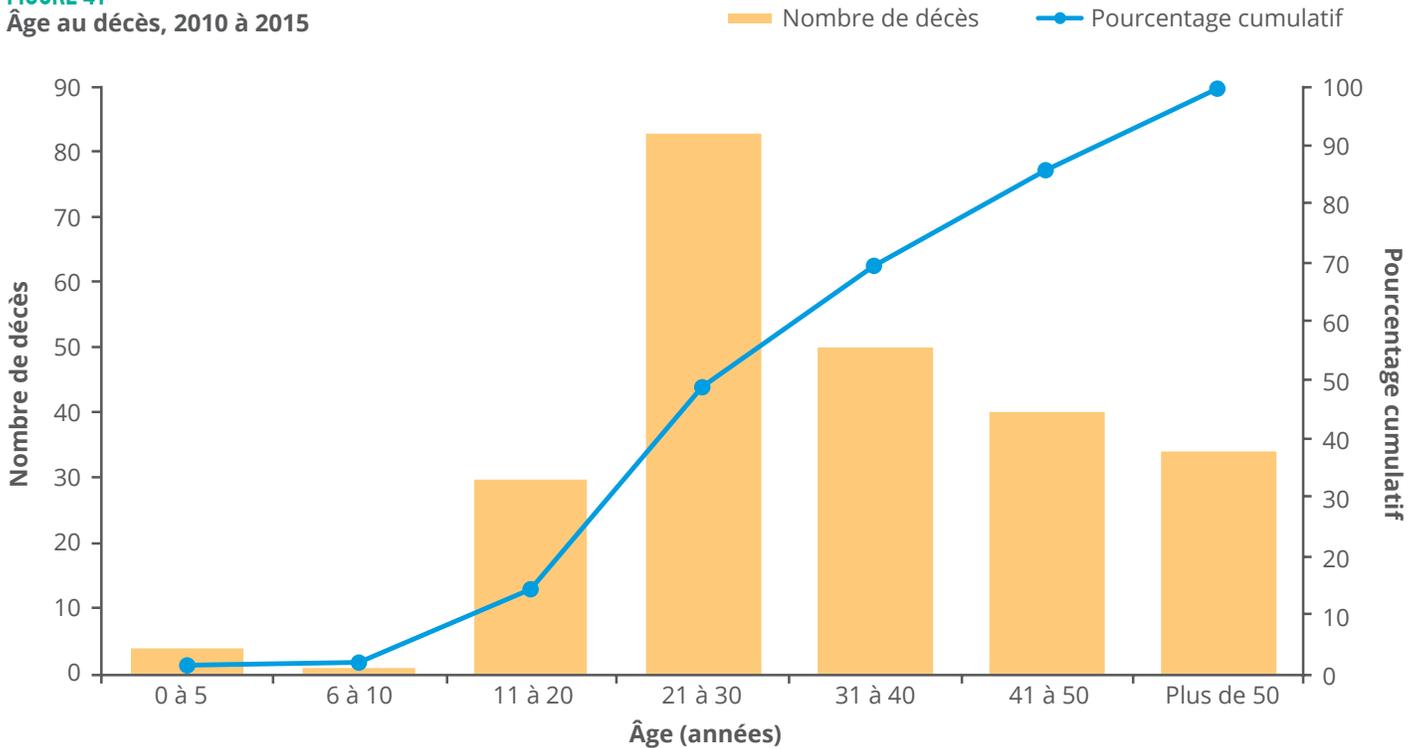
**FIGURE 40**

**Nombre de transplantations par année, 1995 à 2015**

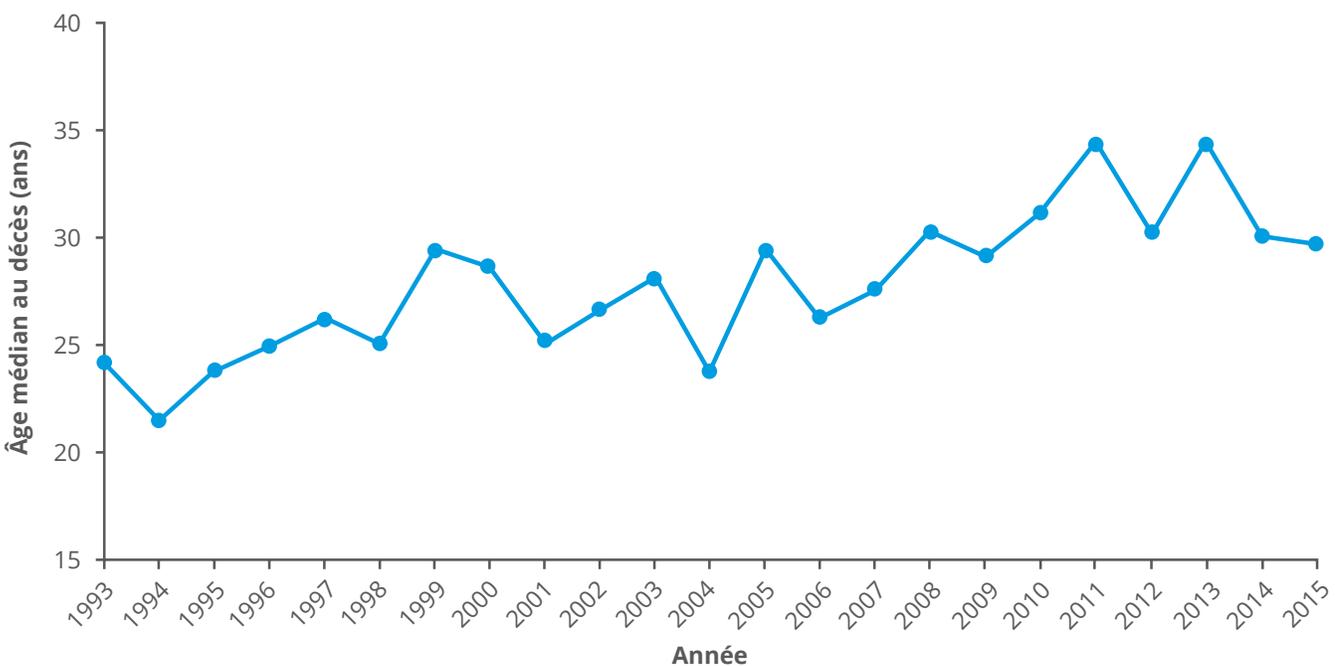


En 2015, 47 décès ont été consignés dans le RCFK. Le nombre cumulatif de décès déclarés de 2010 à 2015 a été inclus dans la Figure 41. L'âge médian au décès a été de 29,7 ans en 2015 (Figure 42), ce qui signifie que la moitié des personnes décédées étaient plus jeunes que l'âge médian au décès, et l'autre moitié, plus âgées. La cause la plus courante de décès inscrite dans le registre était liée à des complications pulmonaires, et 16 des 47 personnes fibro-kystiques (34,0 %) qui sont décédées en 2015 avaient subi une transplantation.

**FIGURE 41**  
Âge au décès, 2010 à 2015



**FIGURE 42**  
Âge médian au décès, 1993 à 2015



# SURVIE

## ÂGE MÉDIAN ESTIMÉ DE SURVIE

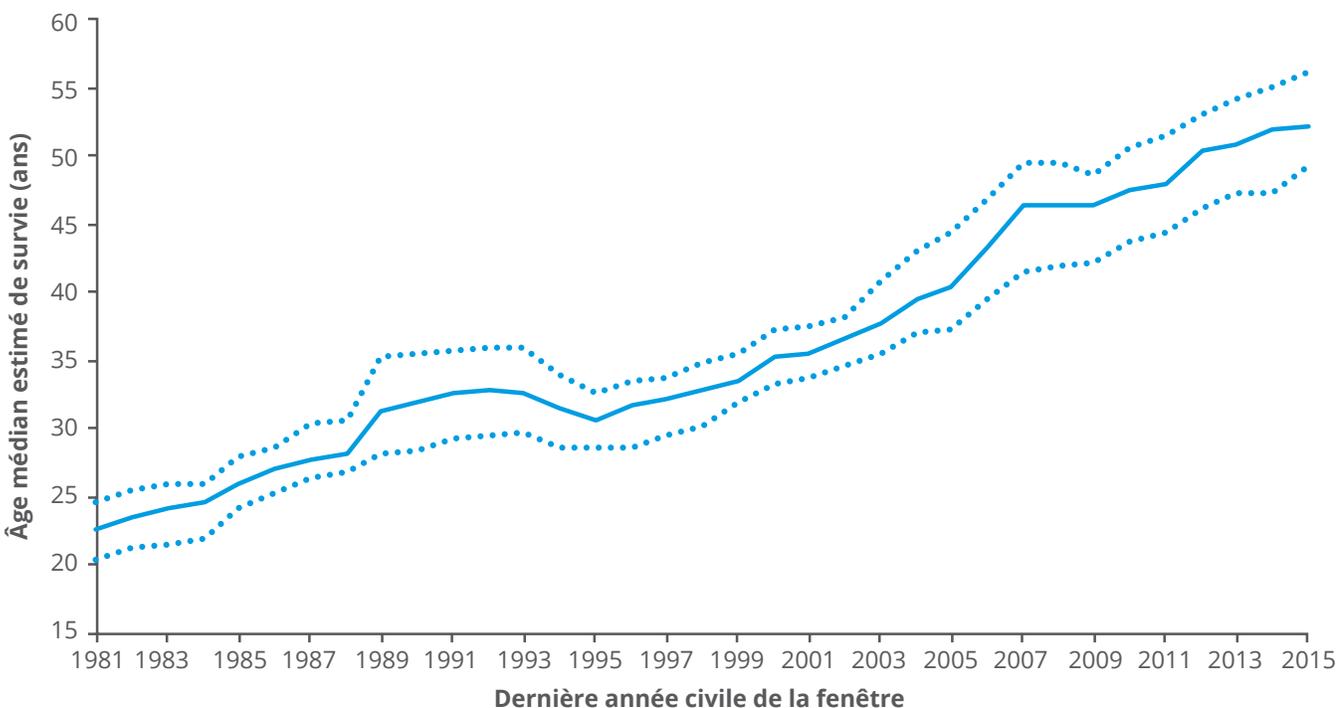
L'âge médian estimé de survie des Canadiens fibro-kystiques est calculé à l'aide du modèle de risques proportionnels de Cox. Étant donné qu'il y a relativement peu de décès chaque année au Canada et afin d'obtenir des estimations plus stables au fil du temps, une moyenne mobile sur 5 ans a servi à calculer l'âge médian estimé de survie. La plus récente moyenne mobile sur 5 ans (2010-2015) a porté sur 4 776 personnes fibro-kystiques et 242 décès. Au total, 225 personnes ont été perdues au suivi (5,0 %).

En 2015, l'âge médian de survie était estimé à **52,1 ans** (Figure 43). L'âge médian de survie est l'âge estimé auquel on s'attend à ce que 50 % de la population fibro-kystique survive en tenant pour acquis que les traitements, thérapies et taux de mortalité actuels demeurent inchangés. L'analyse a tenu 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 une survie plus élevée<sup>4</sup>.

Les hommes continuent d'avoir un âge médian de survie plus élevé que les femmes (Figure 44). La raison pour laquelle les femmes survivent moins longtemps n'est pas bien comprise, mais cette tendance a été documentée dans la littérature médicale portant sur la FK. La survie par cohortes de naissance est présentée à la Figure 45 et montre qu'elle est plus élevée chez les personnes nées plus récemment.

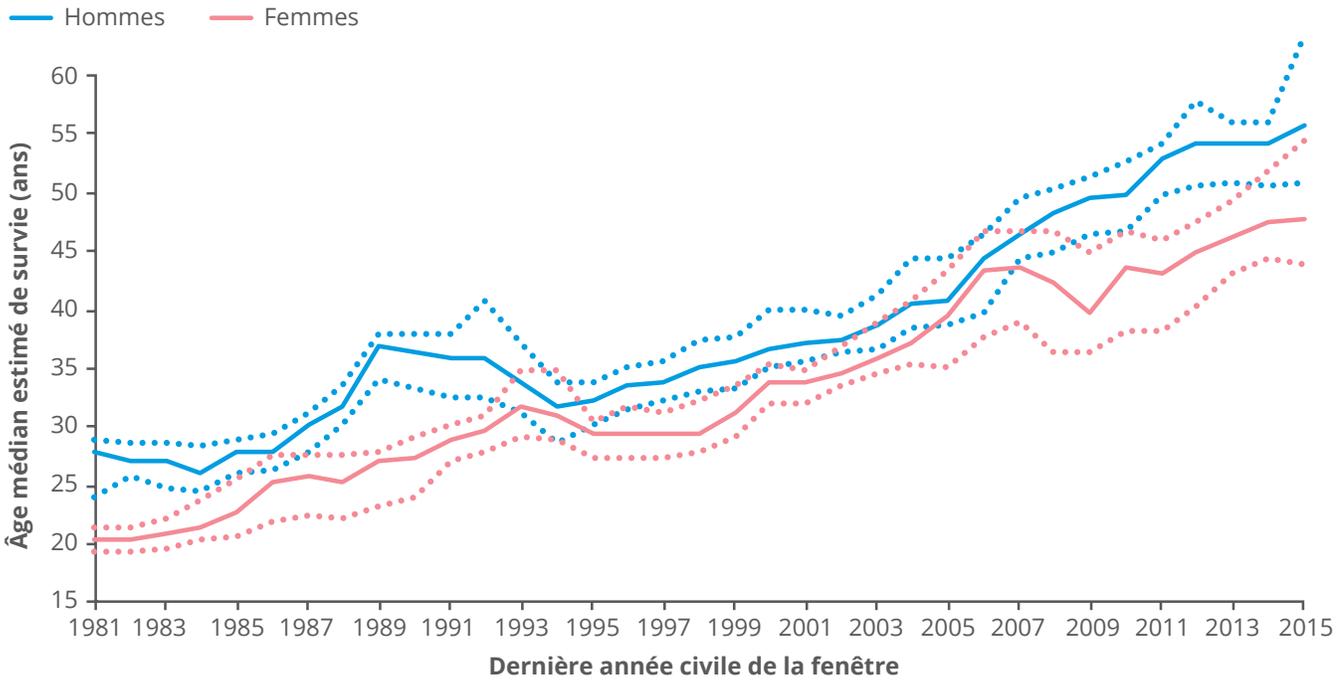
### FIGURE 43

Âge médian estimé de survie pour une moyenne mobile sur 5 ans, intervalle de confiance à 95 %, 1981 à 2015



**FIGURE 44**

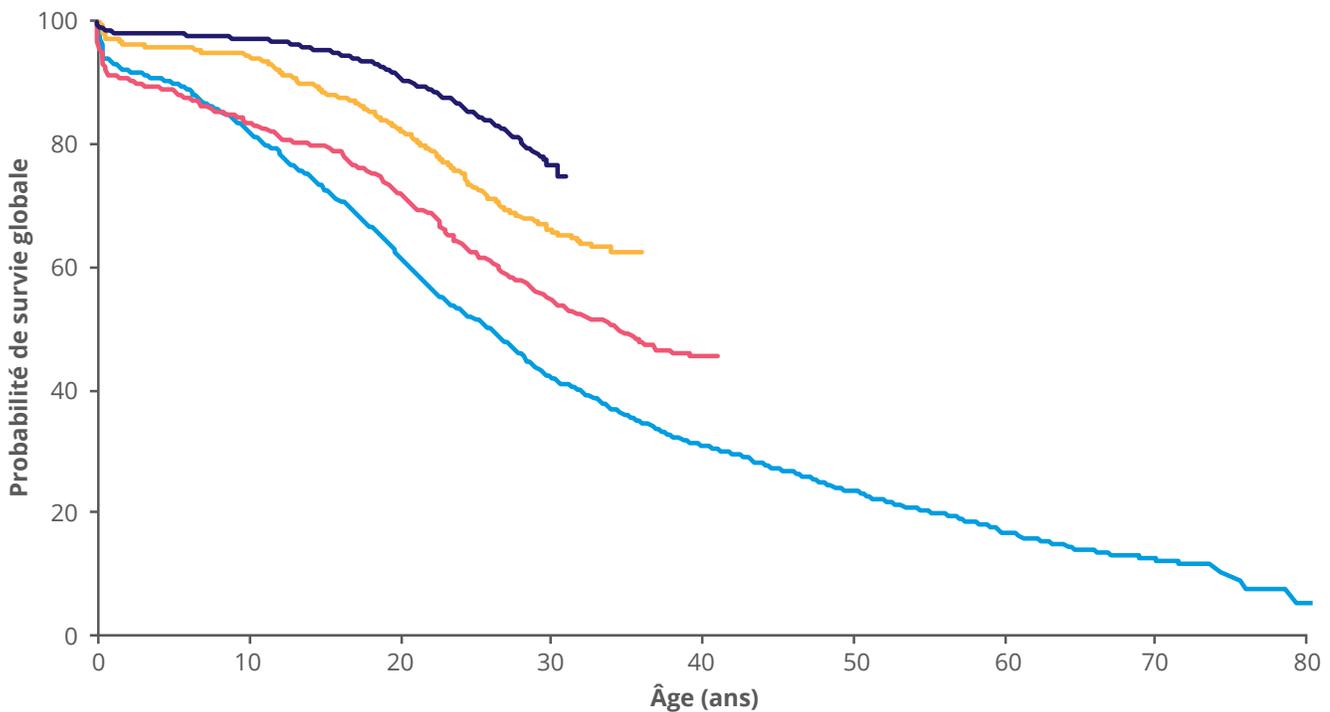
Âge médian estimé de survie pour une moyenne mobile sur 5 ans, intervalle de confiance à 95 %, par sexe, 1981 à 2015



**FIGURE 45**

Survie globale par cohortes de naissance

— Nés avant 1975 — Nés 1975 à 1979 — Nés 1980 à 1984 — Nés après 1985



### 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>5</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 pour cent de la population vivra — il ne s'agit pas d'une moyenne.

Il est possible de calculer l'espérance de vie des personnes 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.

### ÂGE MÉDIAN AU DÉCÈS

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

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

### ÂGE MÉDIAN DE SURVIE

L'âge médian de survie est calculé à partir de données transversales (c.-à-d. des données tirées de différents groupes d'âge) portant sur la population fibro-kystique et tient compte du nombre de personnes décédées ET du nombre de personnes encore en vie. Il s'agit de **l'âge estimé au-delà duquel on s'attend à ce que 50 pour cent de la population FK vive, en supposant que le taux de mortalité au sein de la population fibro-kystique demeure constant**. Il NE s'agit PAS de l'âge auquel on s'attend à ce que les personnes atteintes de FK décèdent (c.-à-d. le temps de vie moyen d'une personne — voir *espérance de vie* ci-dessus). L'âge médian de survie est simplement une façon d'évaluer la survie au sein de la population FK; toutefois, il existe d'autres méthodes qui nous renseignent davantage sur la durée de vie des personnes fibro-kystiques (par exemple, l'âge médian au décès et le taux annuel de décès).

Quand on dit que l'âge médian de survie en 2015 était de 52,1 ans, cela signifie qu'un enfant né au Canada avec la fibrose kystique en 2015 aurait 50 pour cent de chance de vivre au-delà de 52,1 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 2015.

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.

# RÉFÉRENCES

1. S. Stanojevic, A. Wade, J. Stocks, J. Hankinson, A. L. Coates, H. Pan, M. Rosenthal, M. Corey, P. Lebecque, and T. J. Cole, "Reference ranges for spirometry across all ages: a new approach.," *Am. J. Respir. Crit. Care Med.*, vol. 177, no. 3, pp. 253–60, Feb. 2008.
2. T. J. Cole, "Establishing a standard definition for child overweight and obesity worldwide: international survey," *BMJ*, vol. 320, no. 7244, pp. 1240–1243, May 2000.
3. L. M. Grummer-Strawn, C. Reinold, and N. F. Krebs, "Use of World Health Organization and CDC growth charts for children aged 0-59 months in the United States.," *MMWR. Recomm. reports*, vol. 59, no. RR-9, pp. 1–15, 2010.
4. 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. 206–13, Feb. 2016.
5. Organisation mondiale de la Santé, « Statistiques pour le Canada » 2015 [en ligne]. Accessible à : <http://apps.who.int/gho/data/node.main.SDG2016LEX?lang=fr>. [Consulté le 21 avril 2017].

# 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 2015.

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

**D<sup>re</sup> Denise Mak**, directrice, Données et analyse, Registre, Fibrose kystique Canada

**Ali Mahmood**, analyste de données, Registre, Fibrose kystique Canada

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

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

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

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

**D<sup>re</sup> Nancy Porhownik** (Winnipeg Health Sciences Centre, Winnipeg)

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

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

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

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

## CLINIQUES CANADIENNES DE FK

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

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



Ce rapport a été géré et créé exclusivement par Fibrose kystique Canada. Aucun groupe ou organisation externe n'a contribué à son contenu ni ne l'a influencé.