

LE REGISTRE CANADIEN SUR LA FIBROSE KYSTIQUE



RAPPORT DE DONNÉES ANNUEL 2016



LA FIBROSE KYSTIQUE

La fibrose kystique (FK) est une maladie rare dont sont atteints plus 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.

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.

Page couverture : Personne fibro-kystique 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 novembre 2017

TABLE DES MATIÈRES

Registre canadien sur la fibrose kystique	2
Points saillants de 2016	3
Données démographiques	4
Diagnostic	10
Ethnicité	11
Distance à parcourir jusqu'à la clinique	12
Santé mentale	12
Génotype	13
Fonction respiratoire	15
Nutrition	19
Microbiologie	27
Diabète associé à la FK (DAFK)	31
Physiothérapie	31
Médicaments	32
Hospitalisation et traitement i.v. à domicile	33
Transplantation	33
Survie	34
Références	40

REGISTRE CANADIEN SUR LA FIBROSE KYSTIQUE

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

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 de données 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 *Registre canadien sur la fibrose kystique* offre une occasion à la communauté de la FK de constater chaque année les progrès réalisés en matière de soins de la FK, de célébrer et de réagir aux données recueillies. Les données de cette année montrent que les résultats sur la santé de la population canadienne FK s'améliorent continuellement. Grâce à ces résultats, Fibrose kystique Canada est plus que jamais motivé à soutenir les patients et leurs familles, à atteindre l'excellence et, ultimement, à trouver un moyen de maîtriser la maladie ou un traitement curatif. Notre engagement a propulsé le Canada en tête de liste dans la recherche et les soins de la FK et l'âge médian de survie se situe constamment parmi les plus élevés au monde.

Nous sommes extrêmement reconnaissants envers les patients et les cliniciens qui ont consacré du temps à la collecte et à la consignation des données. À maintes reprises, notre communauté a fait preuve de dévouement, de résilience et de ténacité en vue de mettre fin à la FK. Sans votre appui et votre engagement, la production de rapport serait impossible et nos répercussions ne seraient pas ce qu'elles sont.

Depuis mon arrivée au sein de Fibrose kystique Canada, nous avons accompli énormément : augmentation de l'âge médian de survie et du nombre de diagnostics posés avant l'âge de un an, et diminution du nombre de patients ayant un poids insuffisant. Fibrose kystique Canada continue de prouver que l'union fait la force dans ce combat. Je suis persuadée que les enjambées que nous avons réalisées ensemble depuis que je suis à Fibrose kystique Canada auront de grandes répercussions sur notre communauté, et je suis impatiente de les constater dans les registres à venir.

Ensemble, nous créerons un monde sans fibrose kystique.

Avec beaucoup de gratitude et de reconnaissance,

NORMA BEAUCHAMP

PRÉSIDENTE ET CHEF DE LA DIRECTION, FIBROSE KYSTIQUE CANADA

Les renseignements contenus dans le RCFK sont extrêmement importants et ont une valeur inestimable pour la communauté de la FK. Ils ont influé sur des travaux de recherche et des études cliniques, changé l'orientation des soins de santé et renforcé les efforts de défense des droits et des intérêts des personnes FK. Merci à toutes les personnes qui ont participé à la production du Registre canadien sur la fibrose kystique.

D^{RE} ANNE STEPHENSON

DIRECTRICE MÉDICALE, REGISTRE, FIBROSE KYSTIQUE CANADA
ET MÉDECIN SPÉCIALISÉE EN FK, ST. MICHAEL'S HOSPITAL, TORONTO

COMMENT LIRE LE RAPPORT

Toutes les analyses de données présentées dans ce rapport ont été calculées à nouveau afin d'inclure les données ayant été mises à jour et celles 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 2016 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 2016 aux fins de ce rapport.

POINTS SAILLANTS DE 2016

Plus de **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

Il y a eu **122 nouveaux diagnostics de FK en 2016**, 66 posés dans le cadre du dépistage néonatal et 20 chez des personnes de plus de 18 ans

59,1 % des patients FK reçoivent le diagnostic au cours de leur première année de vie

L'ÂGE MÉDIAN DES CANADIENS ATTEINTS DE FK EST DE 22,7 ANS

Près de **60,8 %** de toutes les personnes fibro-kystiques au Canada sont des **adultes**

20,1 % des patients FK ont **parcouru plus de 250 km pour recevoir des soins** en 2016

Cumulativement, les patients FK ont **effectué 1 000 cycles de traitement i.v. à domicile** en 2016

CUMULATIVEMENT, LES PATIENTS FK ONT FAIT **19 000 VISITES DANS UNE CLINIQUE ET PASSÉ PRÈS DE 29 000 JOURS À L'HÔPITAL EN 2016**

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 72,2 %** en 2016, comparativement à **53,3 %** il y a 20 ans

PARMI LES 42 PATIENTS QUI SONT DÉCÉDÉS EN 2016, **LA MOITIÉ ÉTAIENT ÂGÉS DE MOINS DE 38,9 ANS**

L'ÂGE MÉDIAN DE SURVIE DES CANADIENS ATTEINTS DE FK EST ÉVALUÉ À 53,3 ANS

84,8 % des personnes FK doivent prendre des **enzymes pancréatiques** pour digérer les aliments et absorber les nutriments

22,8 % DE TOUTES LES PERSONNES FK PRÉSENTENT UN DIABÈTE ASSOCIÉ À LA FK

12,8 % des femmes adultes atteintes de FK et **6,3 % des hommes adultes** atteints de FK ont un poids **insuffisant** (IMC < 18,5 %)

49,6 % des bébés FK de moins de 2 ans, et **45,6 % des enfants FK de 2 à 17 ans** se situent au-dessus du **50^e percentile de l'IMC**, soit l'objectif national

45 PATIENTS FK ONT SUBI UNE TRANSPLANTATION EN 2016; LEUR ÂGE MÉDIAN ÉTAIT DE 31,2 ANS AU MOMENT DE L'INTERVENTION

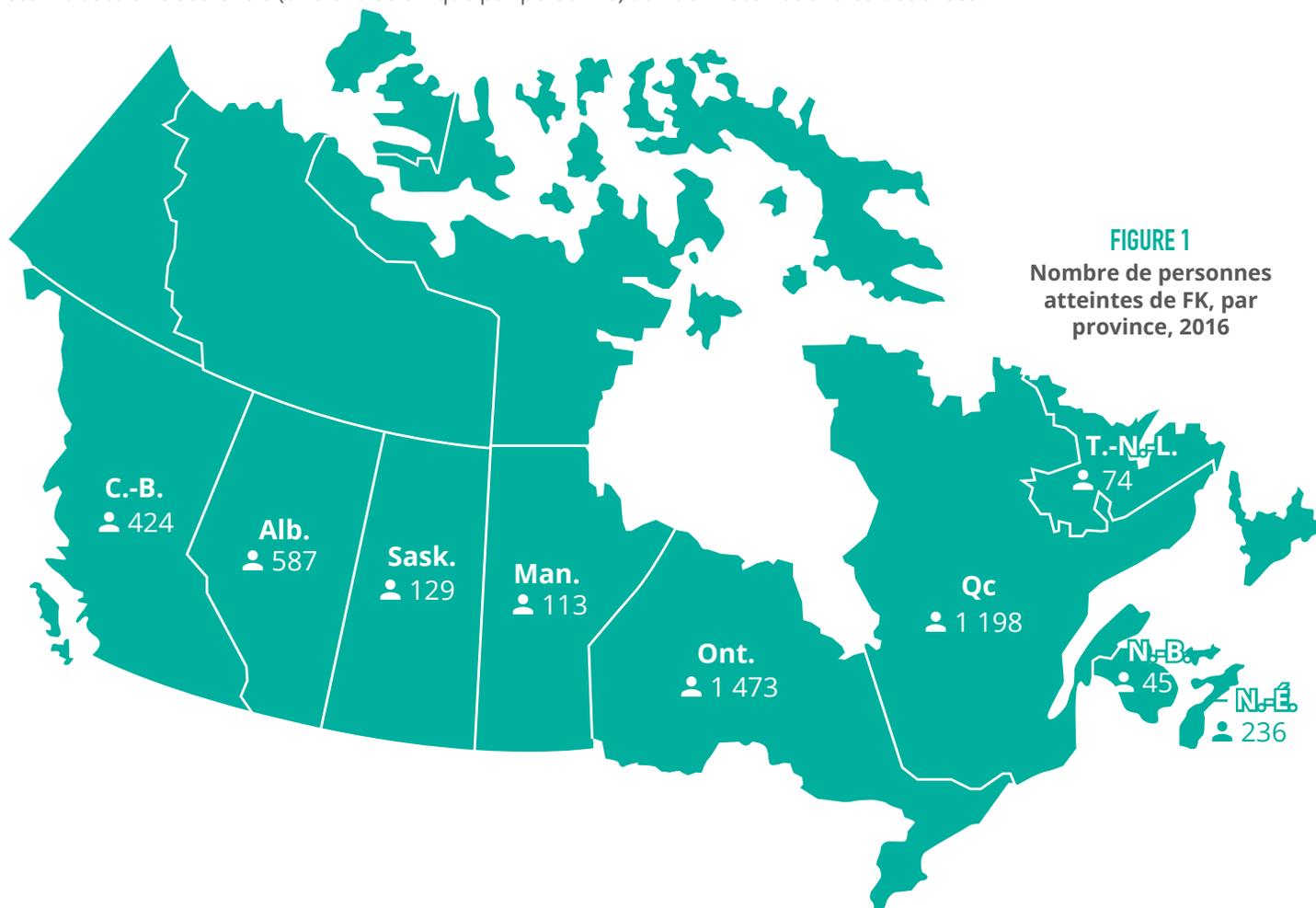
Les poumons de près de **37,0 %** et **53,4 % de tous les patients FK** sont infectés par une **bactérie nocive** comme *Pseudomonas aeruginosa* et *Staphylococcus aureus*, respectivement

Plus de **2 000 mutations différentes** ont été identifiées dans le gène *CFTR*, mais près de **89,2 % 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 2016, un total de 4 246 personnes atteintes de FK ont consulté l'une des 42 cliniques de FK accréditées au Canada (Figure 1); il s'agissait d'un nouveau diagnostic de FK pour 122 d'entre elles. Dans l'ensemble, la population FK canadienne totale a augmenté de façon constante, et au cours des deux dernières décennies cette augmentation a été de 37,3 % (Figure 2). Les personnes qui ont consulté des cliniques de FK dans des provinces différentes ont été comptées dans chacune de ces provinces, mais elles ont été incluses une seule fois (une entrée unique par personne) aux données nationales déclarées.



PROVINCE*	NOMBRE DE PERSONNES	SEXE FÉMININ	SEXE MASCULIN	ADULTES	ENFANTS
Alb.	587	279	308	335	252
C.-B.	424	180	244	258	166
Man.	113	48	65	57	56
N.-B.	45	24	21	32	13
T.-N.-L.	74	29	45	54	20
N.-É.	236	112	124	145	91
Ont.	1 473	714	759	885	588
Qc	1 198	552	646	761	437
Sask.	129	51	78	69	60

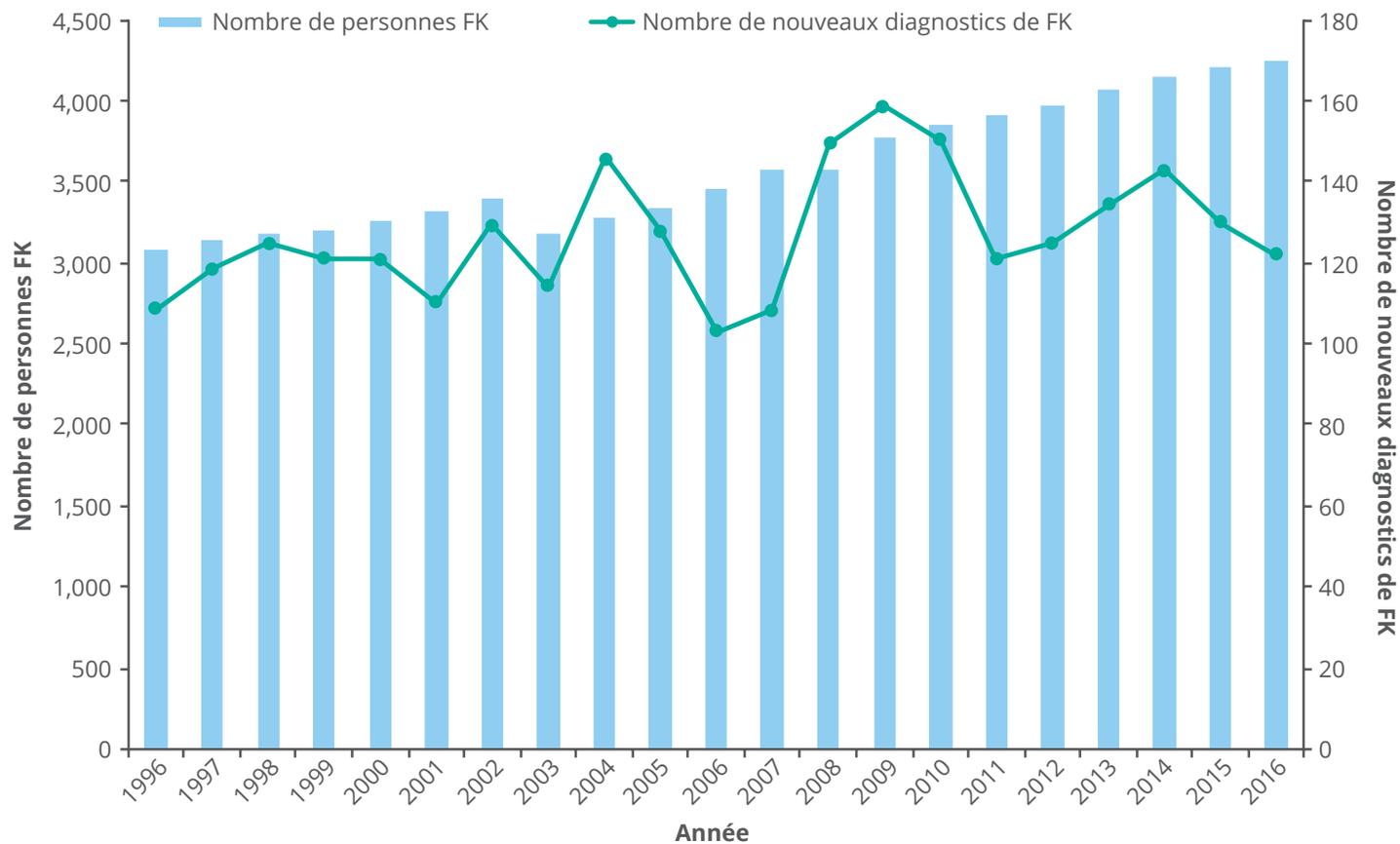
* Les personnes fibro-kystiques vivant dans une province ou un territoire qui ne figure pas ici ont été prises en compte si d'autres cliniques de FK ont déclaré leurs données.

DONNÉES DÉMOGRAPHIQUES

NOMBRE DE CANADIENS ATTEINTS DE FIBROSE KYSTIQUE

FIGURE 2

Nombre total de personnes FK au Canada et nouveaux diagnostics de FK, 1996 à 2016



DONNÉES DÉMOGRAPHIQUES

VARIATION DE LA POPULATION DES PROVINCES

Au cours des deux dernières décennies, huit des neuf provinces comptant des cliniques de FK ont connu une augmentation de leur population FK (Figure 3); le Manitoba ayant connu la plus importante augmentation, avec plus de 75 %.

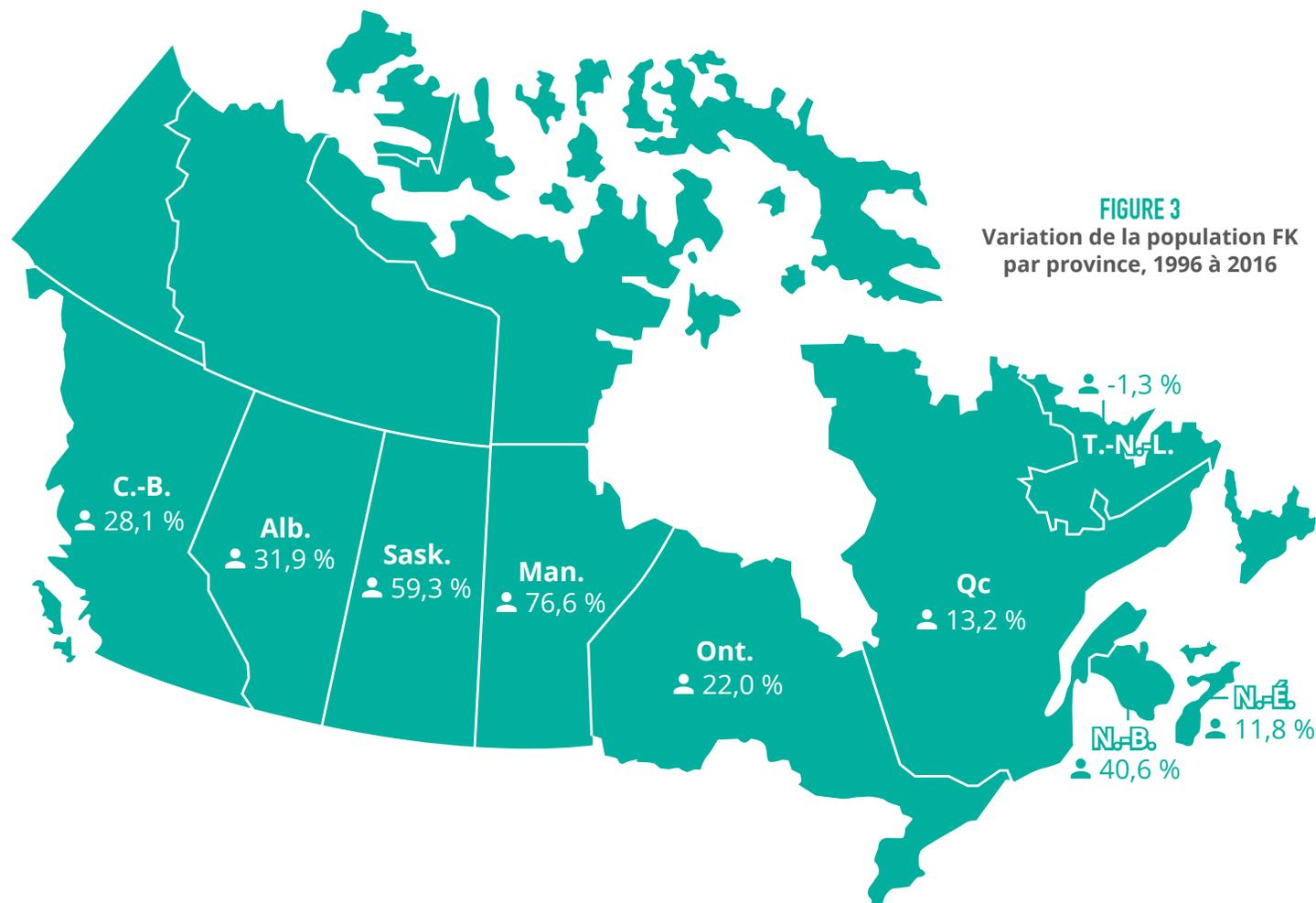


FIGURE 3
Variation de la population FK
par province, 1996 à 2016

PROVINCE*	1996	2016	VARIATION DU POURCENTAGE
Alb.	445	587	31,9 %
C.-B.	331	424	28,1 %
Man.	64	113	76,6 %
N.-B.	32	45	40,6 %
T.-N.-L.	75	74	-1,3 %
N.-É.	211	236	11,8 %
Ont.	1207	1473	22,0 %
Qc	1058	1198	13,2 %
Sask.	81	129	59,3 %

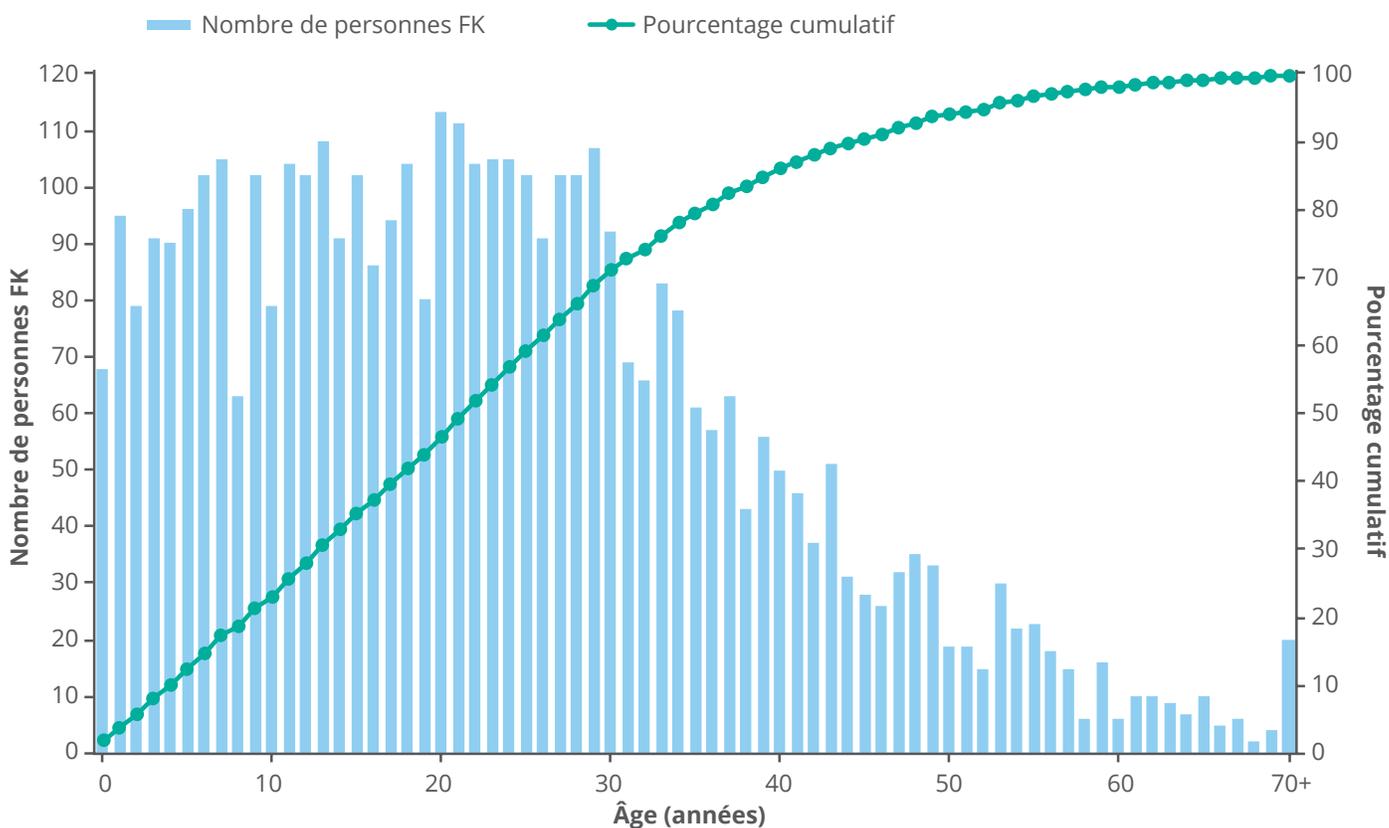
* Les personnes fibro-kystiques vivant dans une province ou un territoire qui ne figure pas ici ont été prises en compte si d'autres cliniques de FK ont déclaré leurs données.

DONNÉES DÉMOGRAPHIQUES

DISTRIBUTION SELON L'ÂGE DES CANADIENS FIBRO-KYSTIQUES

La Figure 4 montre la distribution de l'âge de la population FK canadienne pour 2016. L'âge médian de tous les patients sur lesquels on dispose de données pour 2016 est de 22,7 ans : 60,8 % des personnes avaient plus de 18 ans (Figure 7), 16,0 % avaient plus de 40 ans, et 0,5 %, plus de 70 ans.

FIGURE 4
Distribution de l'âge des personnes FK, au 31 décembre 2016

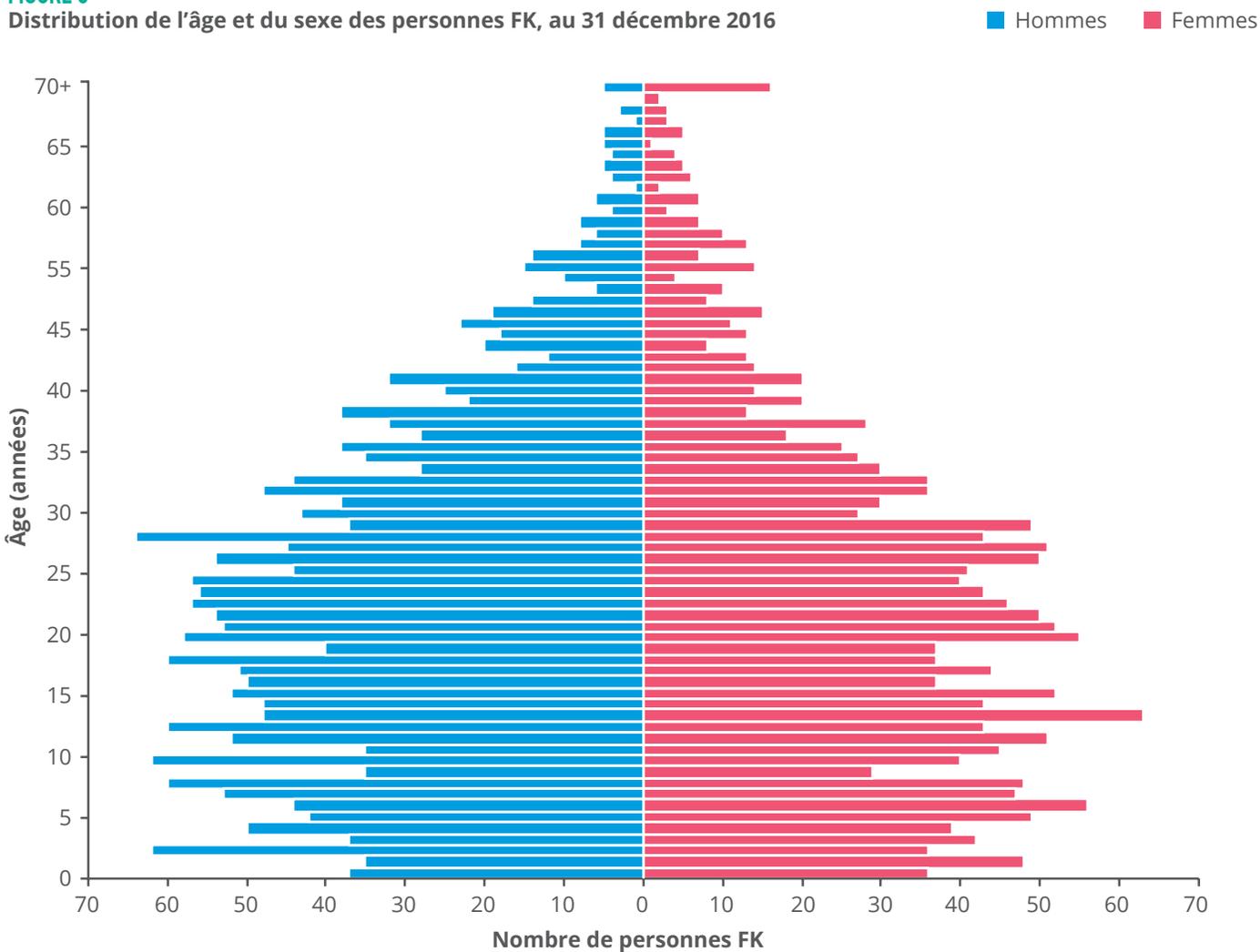


DONNÉES DÉMOGRAPHIQUES

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

En 2016, les hommes comptaient pour 53,6 % des personnes inscrites au registre; 9,1 % des hommes et 7,4 % des femmes étaient âgés de plus de 40 ans (Figure 5).

FIGURE 5
Distribution de l'âge et du sexe des personnes FK, au 31 décembre 2016

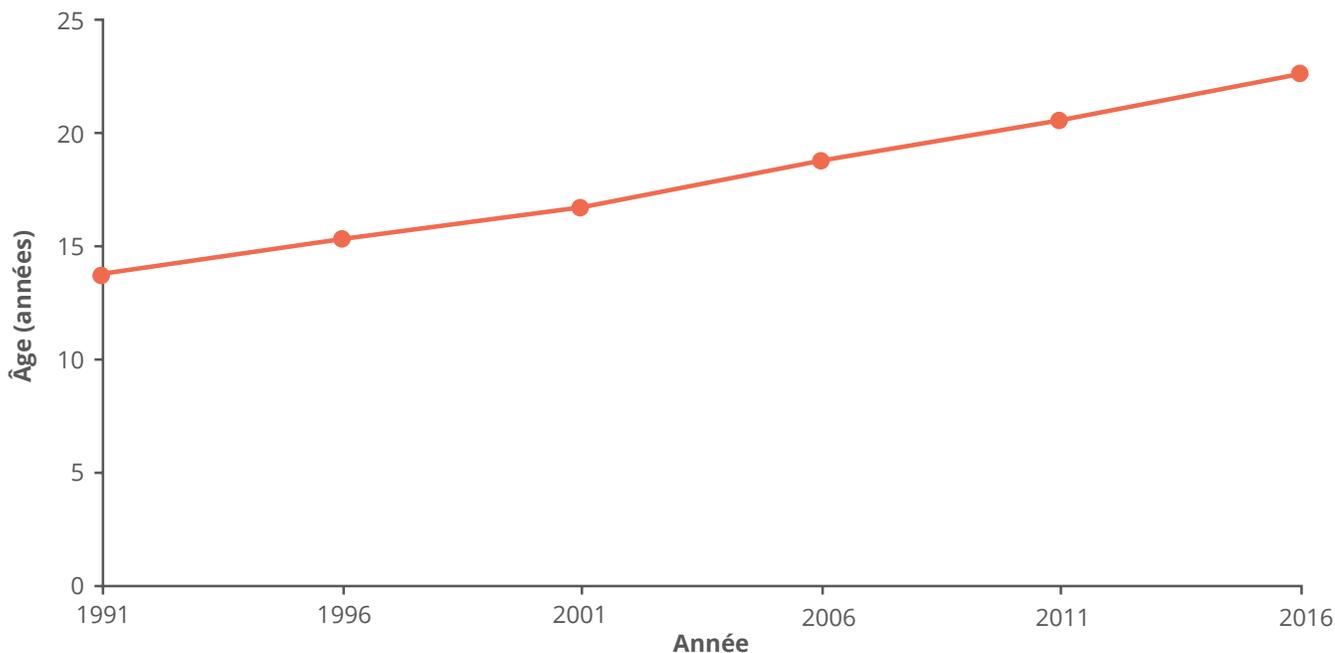


DONNÉES DÉMOGRAPHIQUES

ÂGE MÉDIAN DES CANADIENS FIBRO-KYSTIQUES

L'âge médian des personnes fibro-kystiques rapporté en 2016 était de 22,7 ans, soit plus de sept ans de plus qu'il y a deux décennies (Figure 6).

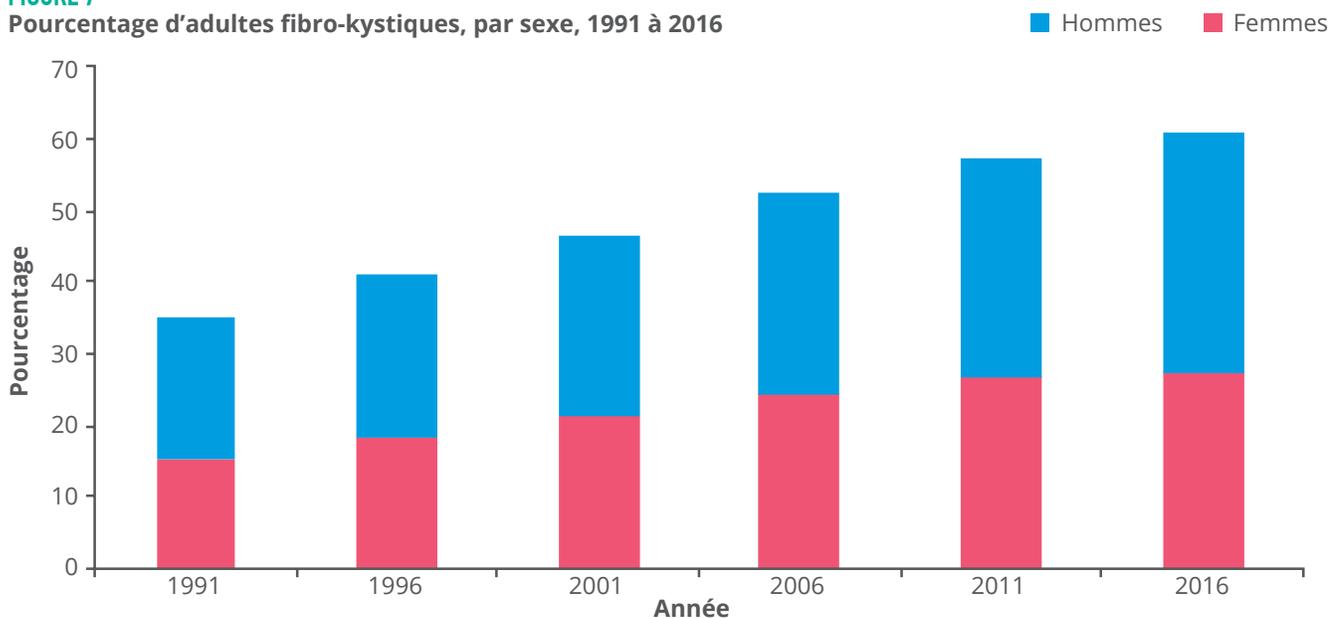
FIGURE 6
Âge médian des personnes FK, 1991 à 2016



ADULTES CANADIENS FIBRO-KYSTIQUES

En 2016, il y avait 2 580 (60,8 %) adultes (personnes de 18 ans ou plus), et parmi ces adultes, 45,2 % étaient des femmes et 54,8 %, des hommes (Figure 7).

FIGURE 7
Pourcentage d'adultes fibro-kystiques, par sexe, 1991 à 2016



DIAGNOSTIC

ÂGE AU DIAGNOSTIC

La majorité (59,1 %) des personnes FK sur lesquelles on dispose des données en 2016 ont reçu le diagnostic avant l'âge de 1 an. Pour 92,4 % d'entre elles, le diagnostic a été posé avant 18 ans (Figure 8). Les diagnostics posés à l'âge adulte (18 ans ou plus) représentent seulement 7,6 % de tous les cas.

La Figure 9 montre le pourcentage de nouveau-nés ayant reçu le diagnostic dans le cadre d'un programme de dépistage néonatal depuis 2007, année où ce programme a été implanté en Alberta. À cette époque, moins de 10 % des nouveaux diagnostics de FK étaient posés dans le cadre du programme. Aujourd'hui, en 2016, plus de la moitié des nouveaux diagnostics (66, 54,1 %) ont été posés de cette façon. Toutes les provinces canadiennes font désormais le dépistage de la FK chez les nouveau-nés (le Québec ajoutera la FK à son programme néonatal en 2018).

FIGURE 8

Âge des personnes FK au diagnostic, au 31 décembre 2016 (N = 4 181)

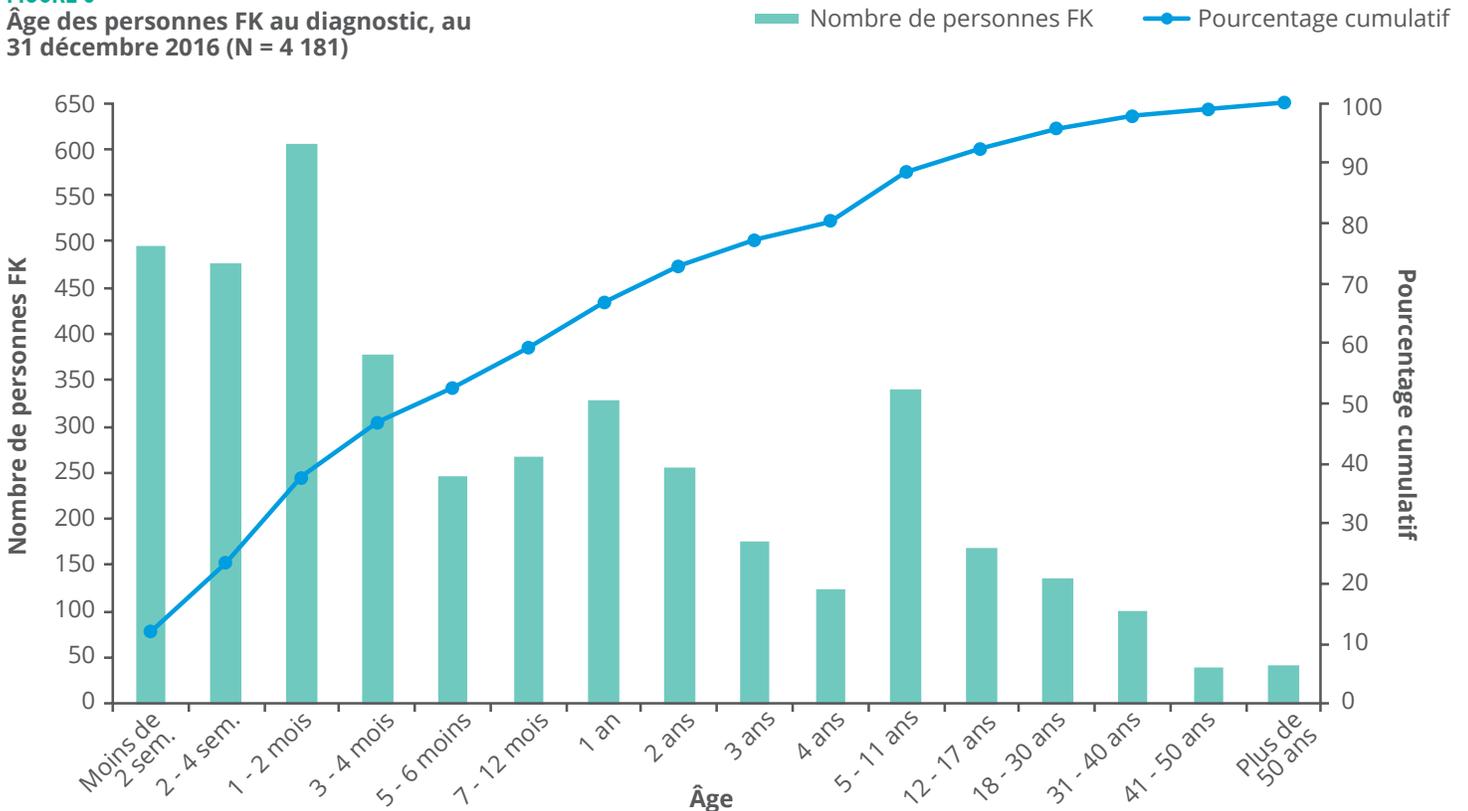
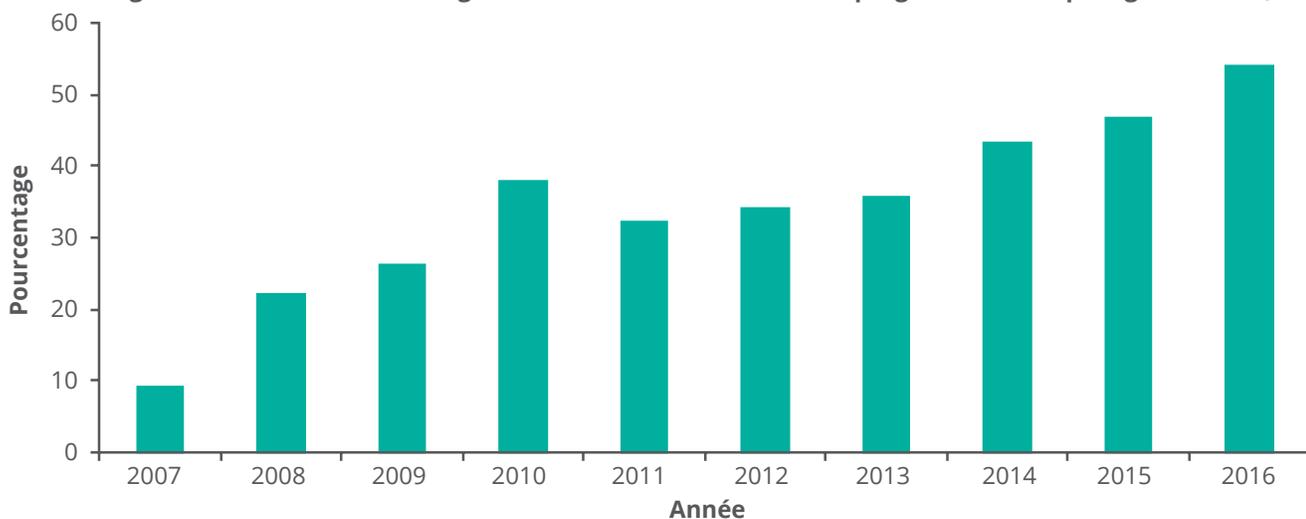


FIGURE 9

Pourcentage de tous les nouveaux diagnostics de FK dans le cadre d'un programme de dépistage néonatal, de 2007 à 2016

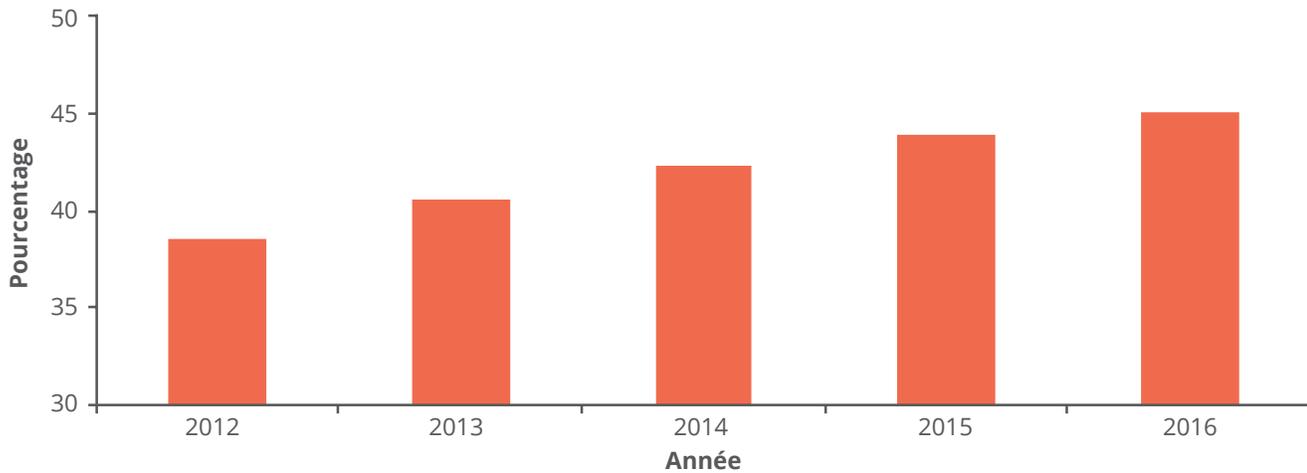


DIAGNOSTIC

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 ». Le RCFK a commencé à refléter ces valeurs à partir de 2011. En 2016, au moins un résultat de test de sudation a été consigné au registre pour 1 912 (45,0 %) personnes fibro-kystiques (Figure 10). Bien que ce pourcentage ait augmenté graduellement, il ne reflète pas les personnes ayant reçu un diagnostic récemment. En fait, 106 (86,8 %) personnes ayant reçu le diagnostic en 2016 ont eu au moins un résultat de test de sudation consigné au registre.

FIGURE 10
Pourcentage des personnes fibro-kystiques ayant au moins un résultat de test de sudation consigné au registre, de 2012 à 2016

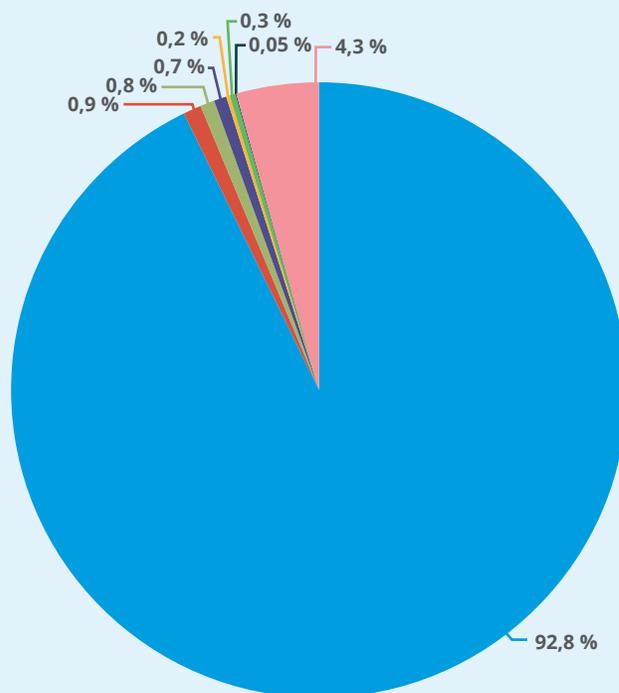


ETHNICITÉ

La majorité des Canadiens fibro-kystiques sont caucasiens (92,8 %). Dans le pourcentage restant dont l'ethnicité a été indiquée (Figure 11) par les patients eux-mêmes, on compte cinq groupes ethniques (Premières Nations, Noirs, Asiatiques, Asiatiques du Sud et Hispaniques).

FIGURE 11
Distribution de l'ethnicité de la population FK, 2016

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

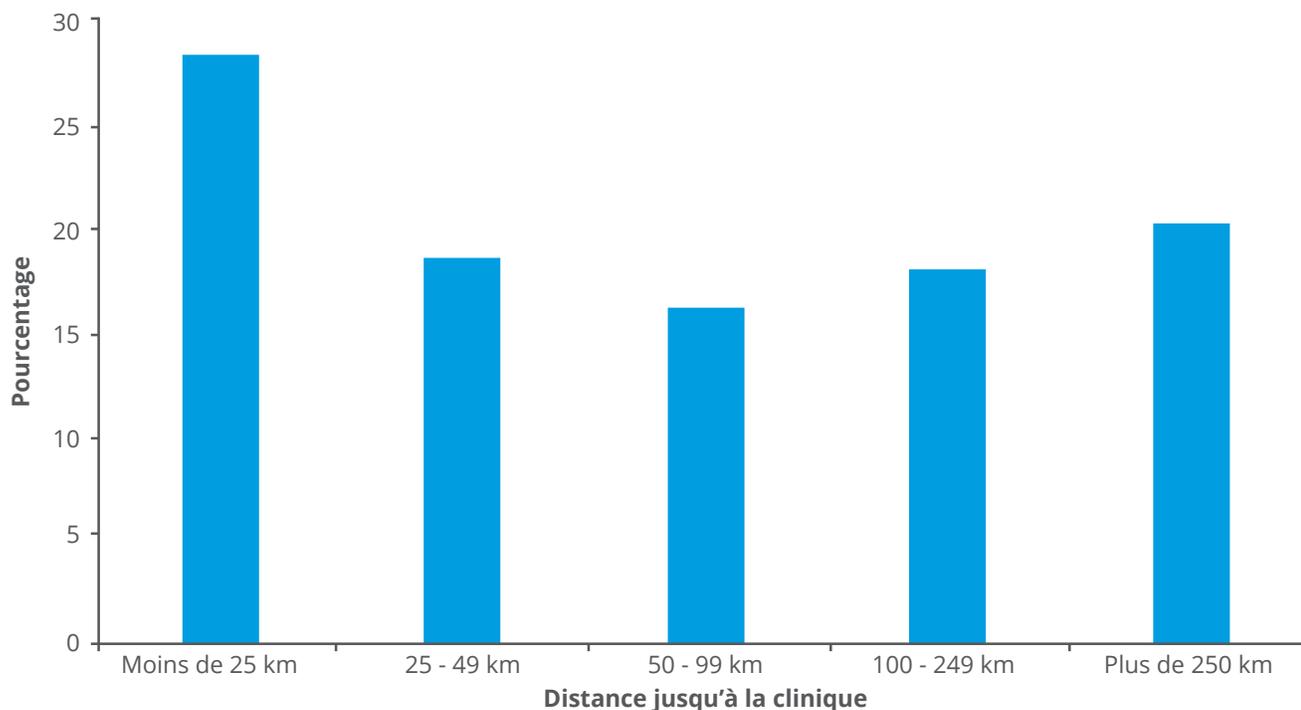


DISTANCE À PARCOURIR JUSQU'À LA CLINIQUE

La grande région (selon les trois premiers caractères du code postal) où vivent les personnes atteintes de FK a été ajoutée au RCFK en 2015. Au moins une région valide a été consignée pour 1 201 (28,3 %) personnes. La distance à parcourir jusqu'à la clinique de référence a été calculée en kilomètres, en assumant que cette distance était parcourue en voiture et que l'itinéraire le plus court était choisi. Toutes les régions rapportées en 2016 ont été incluses à la Figure 12. La majorité (62,9 %) des personnes qui avaient indiqué une région ont fréquenté une clinique de FK située à moins de 100 km de leur lieu de résidence, alors que 20,1 % ont dû se déplacer plus de 250 km pour recevoir leurs soins.

FIGURE 12

Distance parcourue par les personnes FK pour se rendre à une clinique, 2016



SANTÉ MENTALE

En 2016, on a rapporté un diagnostic de dépression ou d'anxiété chez 484 (11,4 %) personnes fibro-kystiques. Parmi ces personnes, 41 étaient des enfants et 443, des adultes. Ces taux de prévalence concordent avec les résultats de l'étude *The International Depression/Anxiety Epidemiology Study (TIDES)*^{1,2} qui a montré des taux élevés de dépression et d'anxiété chez les personnes atteintes de FK et leurs parents/soignants. Les données consignées au registre pourraient sous-estimer le nombre réel de personnes fibro-kystiques présentant un problème de santé mentale, étant donné que la définition de dépression et d'anxiété peut varier considérablement.

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 sur au moins une mutation responsable de la FK pour presque toutes (4 175, 98,3 %) les personnes FK consignées en 2016. Près de la moitié des personnes (2 027, 48,6 %) sont porteuses de deux copies de la mutation F508del et près de 90 % sont porteuses d'au moins une copie de la mutation F508del (Figure 13). La Figure 14 montre que la distribution génotypique est presque identique entre les adultes (18 ans ou plus) et les enfants (0 à 17 ans). Au sein de la population totale du registre, 93,1 % des personnes FK sont consignées comme étant « vivantes » et ont fourni des renseignements sur au moins une mutation responsable de la FK. Parmi les personnes pour qui on ne dispose d'aucune information génétique, 86,9 % sont des adultes. Le RCFK contient des données génotypiques sur presque toutes les personnes sur qui des renseignements ont été consignés récemment (surtout sur les enfants).

FIGURE 13

Distribution du génotype des personnes FK (N = 4 175), 2016

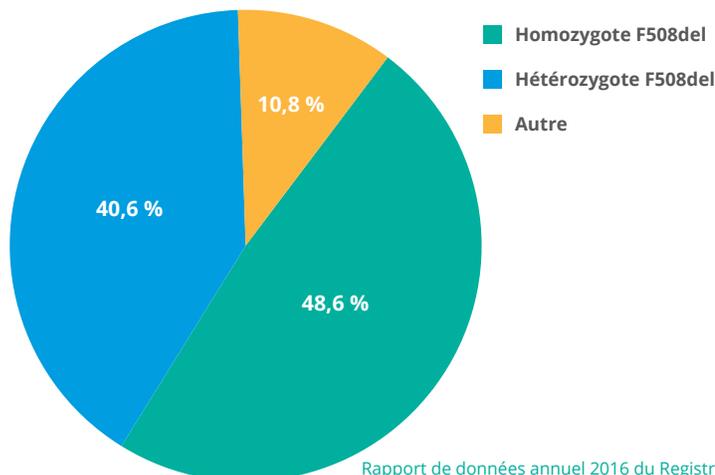
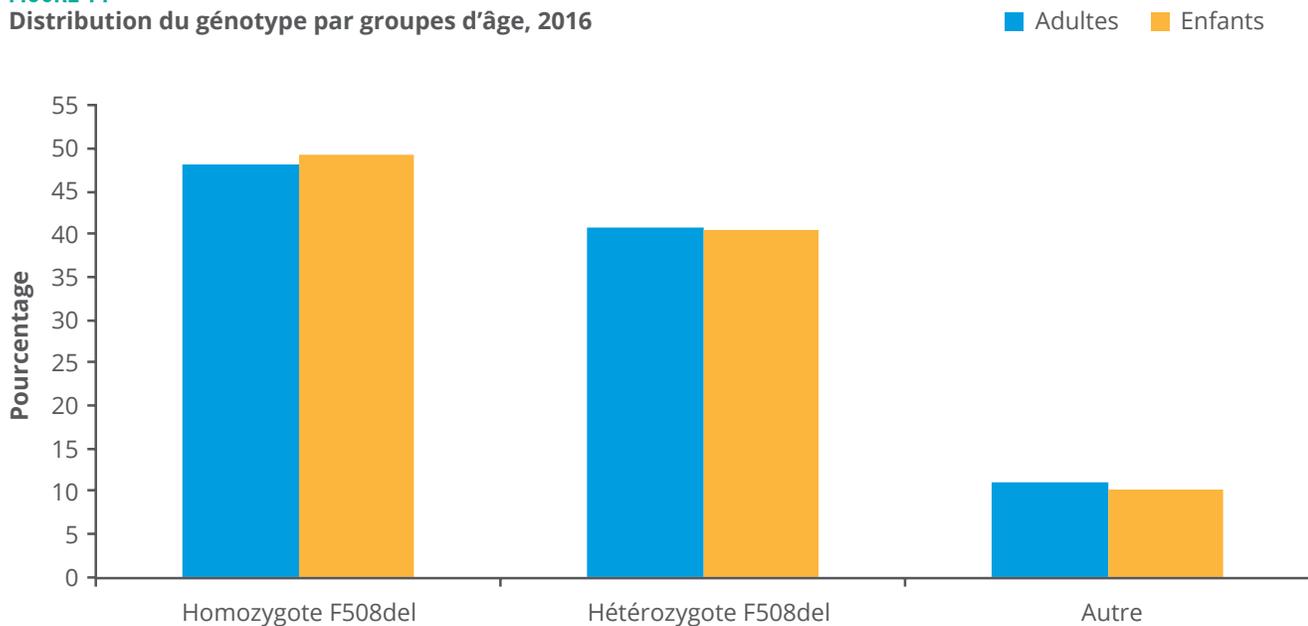


FIGURE 14
Distribution du génotype par groupes d'âge, 2016



Le Tableau 2 énumère les mutations les plus courantes chez les personnes atteintes de FK pour qui des données ont été consignées en 2016. Après la F508del, la mutation la plus fréquente est la 621+1G->T; elle a été identifiée chez 6,1 % de la population.

TABLEAU 2
Fréquence des 10 principales mutations chez les personnes FK, sur un ou les deux allèles (N = 4 175), 2016

MUTATION	NOMBRE	POURCENTAGE (%)
F508del	3724	89,2
621+1G->T	253	6,1
G542X	147	3,5
G551D	126	3,0
711+1G->T	110	2,6
A455E	101	2,4
L206W	91	2,2
N1303K	87	2,1
R117H	87	2,1
W1282X	84	2,0



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)³ 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.

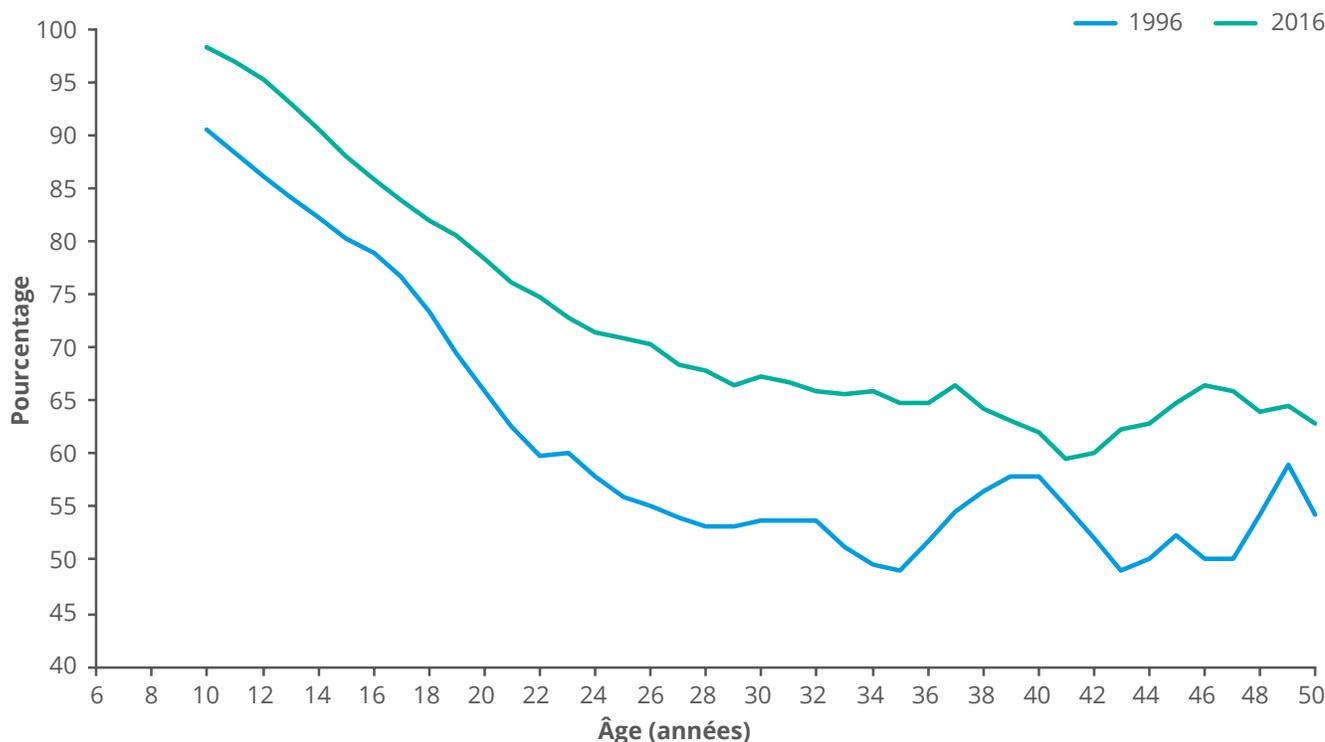
La Figure 15 montre le pourcentage médian du VEMS prédit de 6 à 50 ans, selon une moyenne mobile sur 5 ans. On constate que la fonction pulmonaire tend à décliner avec l'âge à l'échelle des patients, toutefois le pourcentage médian du VEMS prédit tend à augmenter à l'échelle de la population.

En 2016, il était de 72,2 % à 30 ans, comparativement à 53,3 % en 1996, ce qui représente une amélioration de près de 19 % 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 1996 (2,0 %) qu'en 2016 (1,6 %). Comme c'était sans doute prévisible, alors que la fonction pulmonaire a subi les plus importants déclinés annuels (3,3 % en 1996 et 2,1 % en 2016) au cours de l'adolescence (13 à 20 ans), le taux de déclin est plus faible qu'il y a 20 ans. Cela pourrait s'expliquer par le fait que l'adolescence est généralement une période difficile de transition vers l'âge adulte, pouvant impliquer un déménagement dans une nouvelle ville, la fréquentation d'une nouvelle école et le transfert dans une autre clinique de FK.

Le pourcentage médian du VEMS prédit est plus élevé chez les personnes nées récemment, et leur taux de déclin est plus faible que celui des personnes nées plus tôt. Alors que la fonction pulmonaire moyenne annuelle de la cohorte de naissance de 1987 à 1991 a baissé de 1,3 %, la fonction pulmonaire moyenne de la cohorte de naissance la plus récente (2007 à 2011) montre une légère croissance de 0,8 %, ce qui pourrait indiquer que la tendance historique de déclin de la fonction pulmonaire pourrait être retardée (Figure 16). Dans l'ensemble des cohortes de naissance (à l'exception de la plus récente, de 2007 à 2011), le déclin annuel moyen de la fonction pulmonaire est de 1 à 2 %.

FIGURE 15

Pourcentage médian du VEMS prédit des personnes FK selon l'âge (moyenne mobile sur 5 ans), 1996 et 2016*

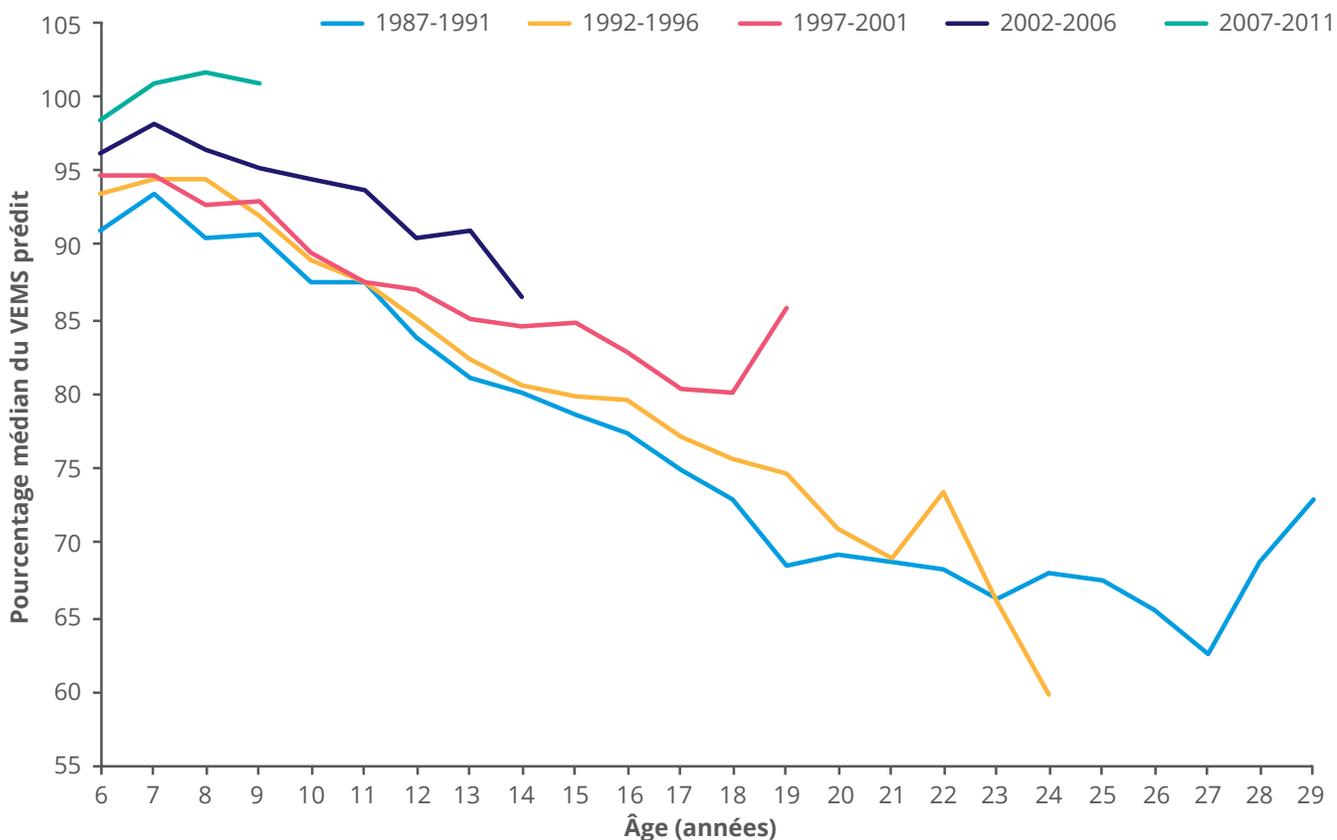


* Équations de référence de la GLI utilisées pour calculer les valeurs du pourcentage médian du VEMS prédit

FONCTION RESPIRATOIRE

FIGURE 16

Pourcentage médian du VEMS prédit des personnes FK par cohortes de naissance, 2016*



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

FONCTION RESPIRATOIRE

GRAVITÉ DE L'ATTEINTE PULMONAIRE

La Figure 17 montre que la majorité (53,6 %) des enfants FK âgés de 6 à 17 ans avait une fonction pulmonaire normale alors que la majorité (37,0 %) des adultes affichait une fonction modérée. La Figure 18 montre qu'au fil du temps, le pourcentage du VEMS prédit augmente de façon constante dans les deux groupes d'âge et en 2016, cette valeur était de 67,7 % pour les adultes et de 91,5 % pour les enfants (6 à 17 ans). Les deux figures comportent des données de toutes les personnes consignées en 2016, notamment celles qui ont subi une transplantation. Le Tableau 3 résume le pourcentage de VEMS prédit en fonction de la gravité pulmonaire.

TABLEAU 3

Gravité de l'atteinte pulmonaire selon le % du VEMS prédit

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

FIGURE 17

Gravité de l'atteinte pulmonaire des enfants et des adultes fibro-kystiques, 2016

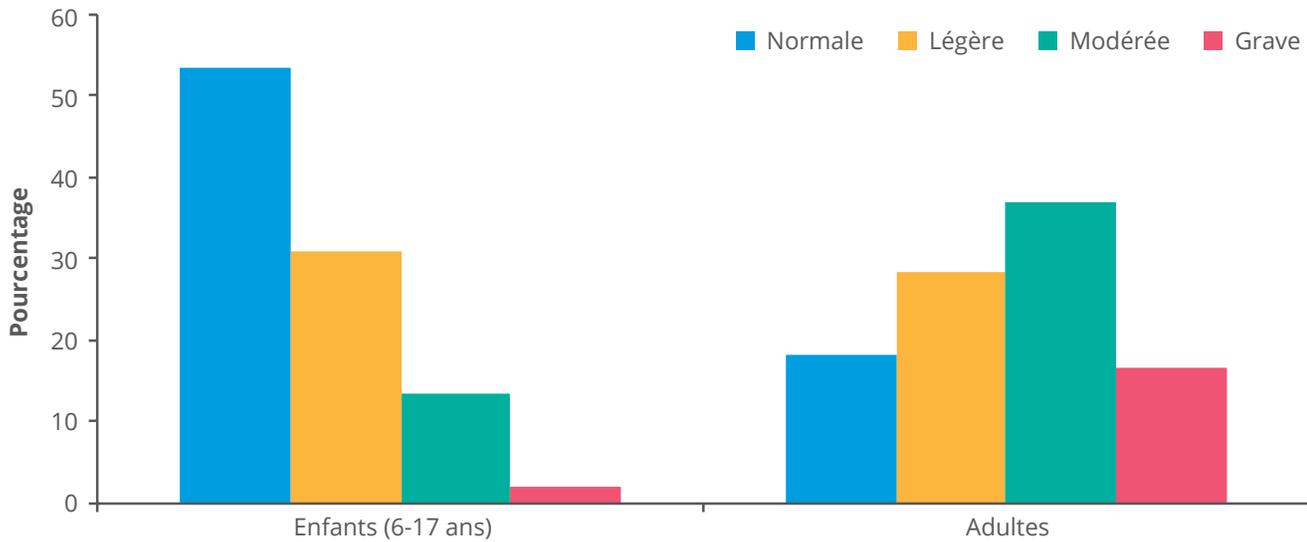
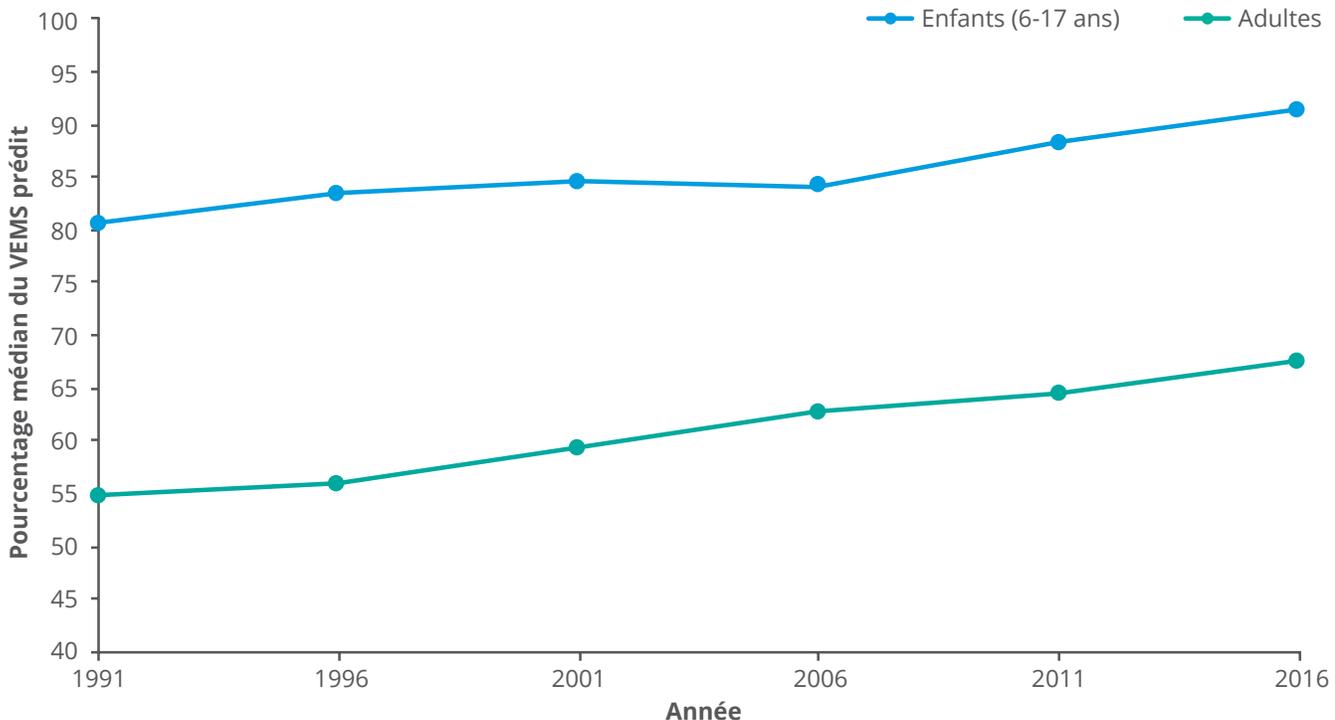


FIGURE 18

Valeurs du pourcentage médian du VEMS prédit chez les enfants et les adultes fibro-kystiques, de 1991 à 2016



FONCTION RESPIRATOIRE

GRAVITÉ DE L'ATTEINTE PULMONAIRE PAR SEXE

Les Figures 19 et 20 montrent que dans les deux groupes d'âge (6 à 17 ans et adultes), la distribution de chaque catégorie de fonction pulmonaire est similaire entre les deux sexes.

FIGURE 19

Gravité de l'atteinte pulmonaire chez les enfants FK de 6 à 17 ans, par sexe, 2016

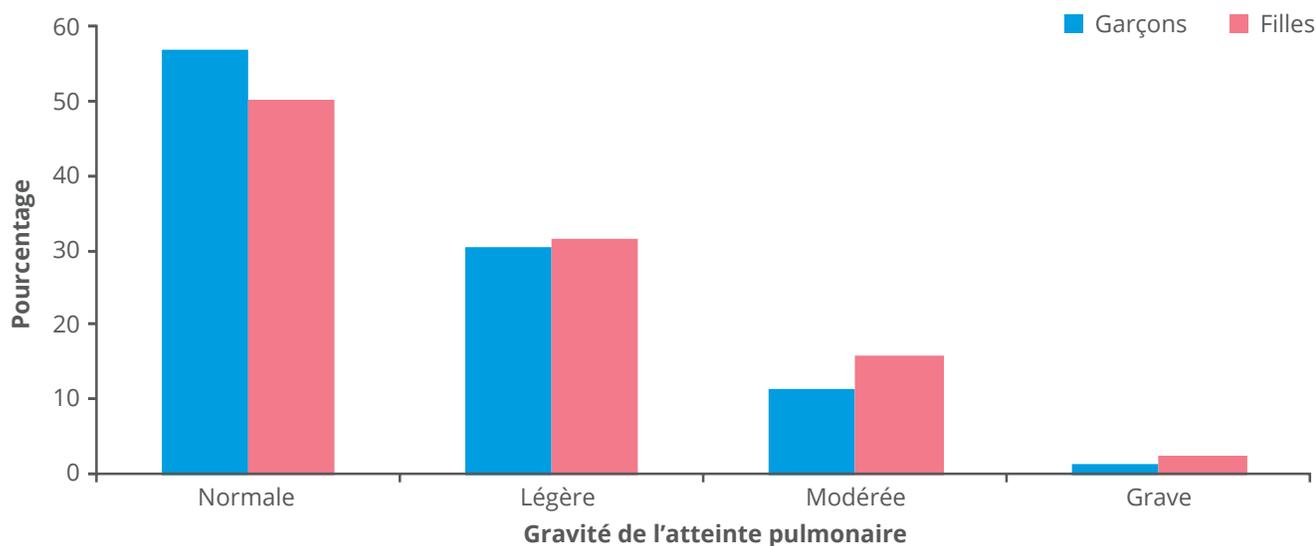
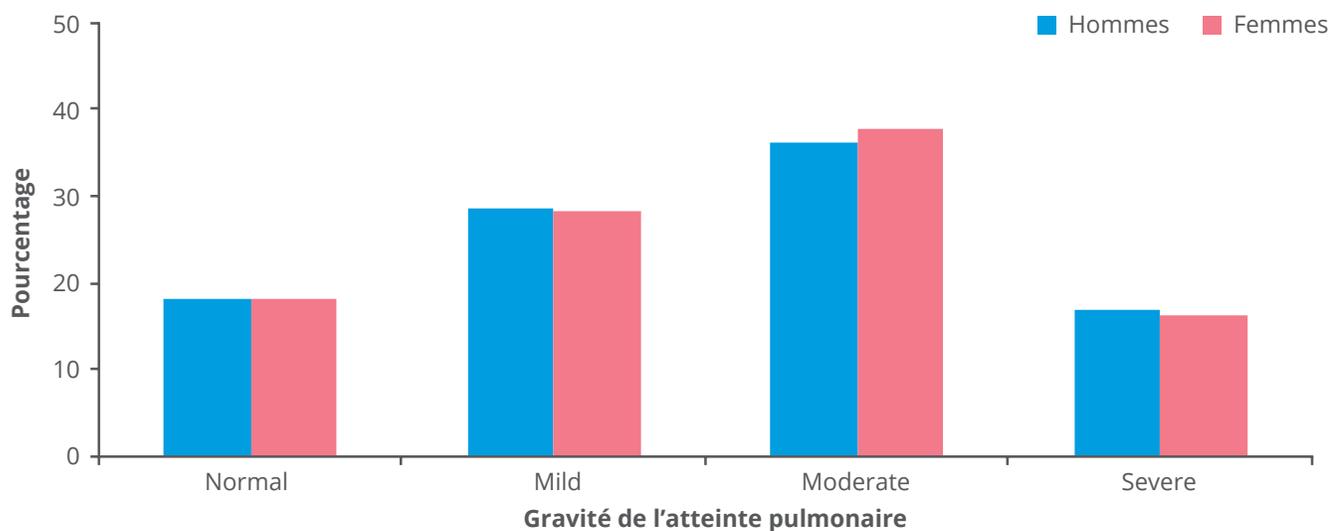


FIGURE 20

Gravité de l'atteinte pulmonaire chez les adultes FK (18 ans ou plus), par sexe, 2016



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 2016, 84,8 % des personnes fibro-kystiques prenaient des suppléments oraux d'enzymes pancréatiques (insuffisance pancréatique) (Figure 21).

Chez les personnes de 40 ans ou plus, 30,0 % avaient une fonction pancréatique normale (Figure 22). 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 21
Fonction pancréatique chez les personnes FK, 2016

- Insuffisance pancréatique
- Suffisance pancréatique

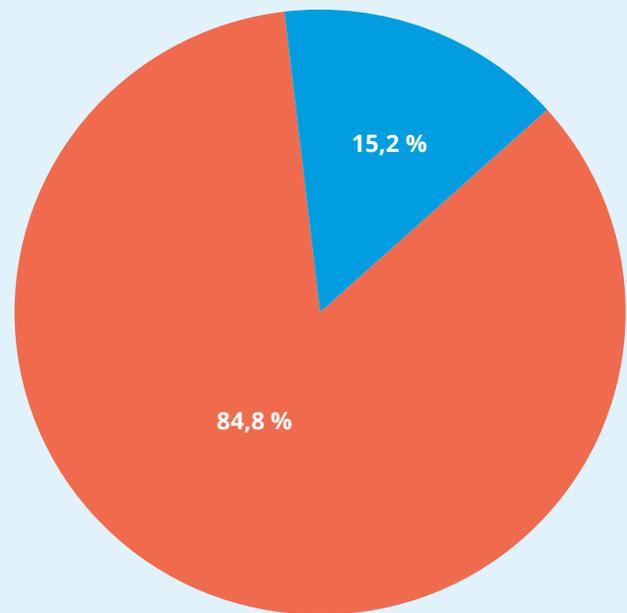
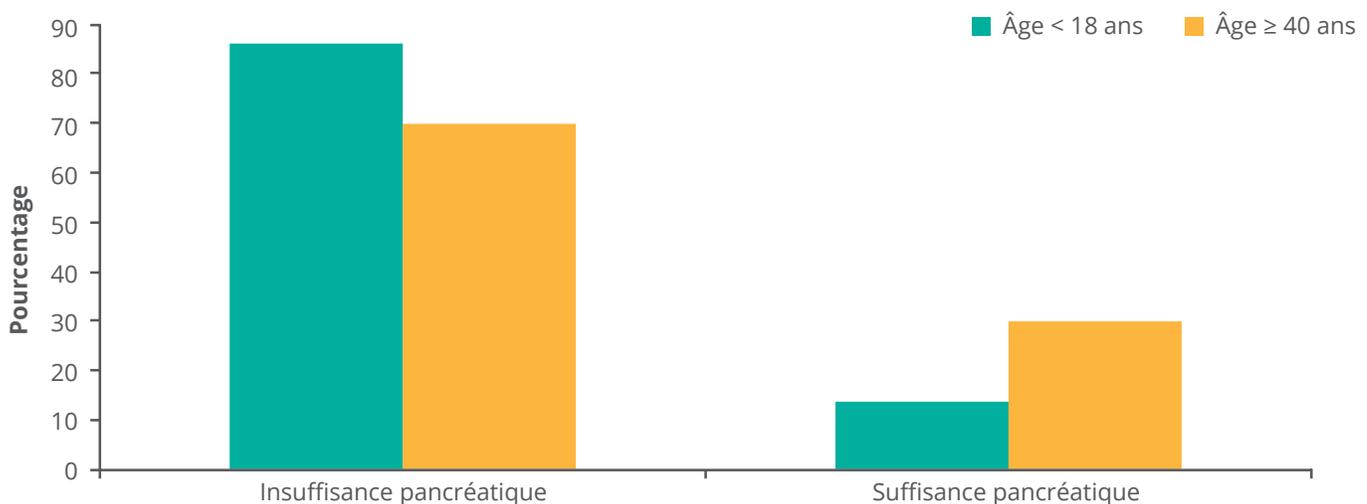


FIGURE 22
Fonction pancréatique chez les personnes FK, par groupes d'âge, 2016



Pour les enfants de moins de 2 ans, les percentiles d'IMC sont calculés selon les lignes directrices de l'Organisation mondiale de la Santé⁴, 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 Prevention². 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, selon les lignes directrices de l'OMS ou des CDC, selon celles employées⁵. Ainsi, les fourchettes de chaque catégorie de percentiles d'IMC diffèrent de celles des rapports antérieurs.

Le percentile médian national de l'IMC des bébés FK (de moins de 2 ans) est de 49,1 %, et il est de 45,3 % pour les enfants âgés de 2 à 17 ans. La grande majorité des enfants FK (67,5 % pour les moins de 2 ans et 76,3 % pour les 2 à 17 ans) a un poids adéquat (Figure 23). 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, 49,6 % des enfants de moins de 2 ans et 45,6 % des enfants de 2 à 17 ans se situent au-dessus de cet objectif.

FIGURE 23
Catégories de percentiles d'IMC, 2016

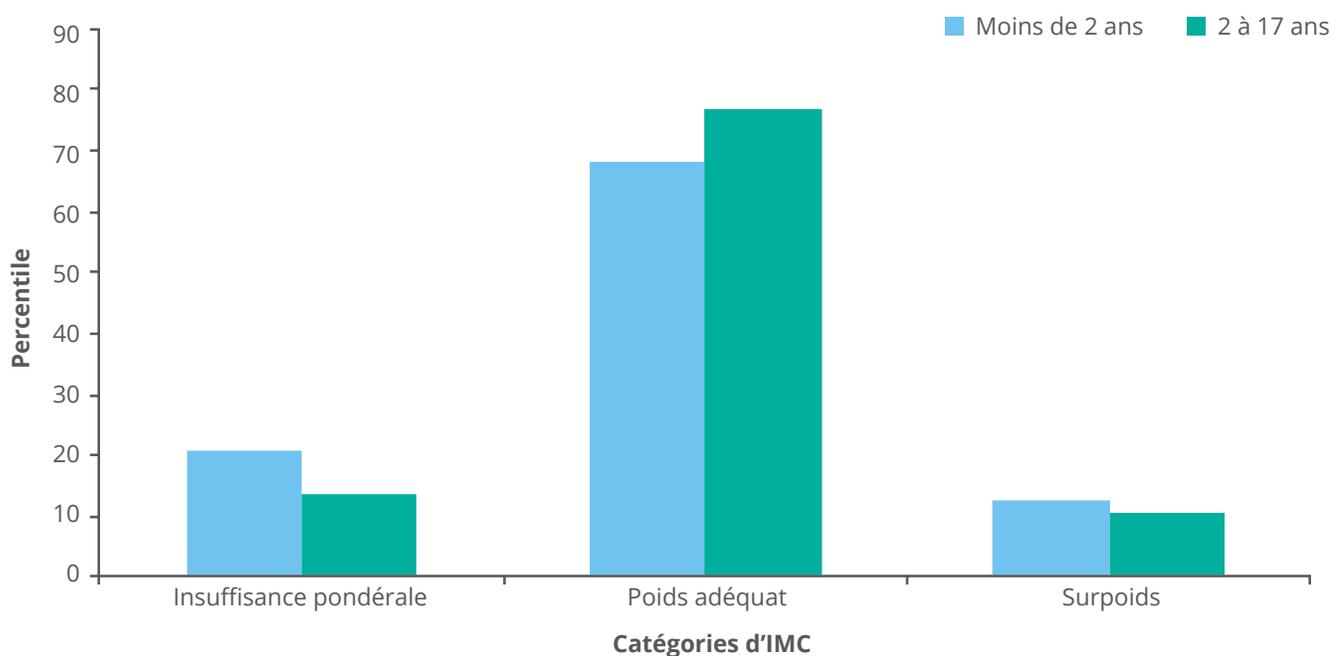
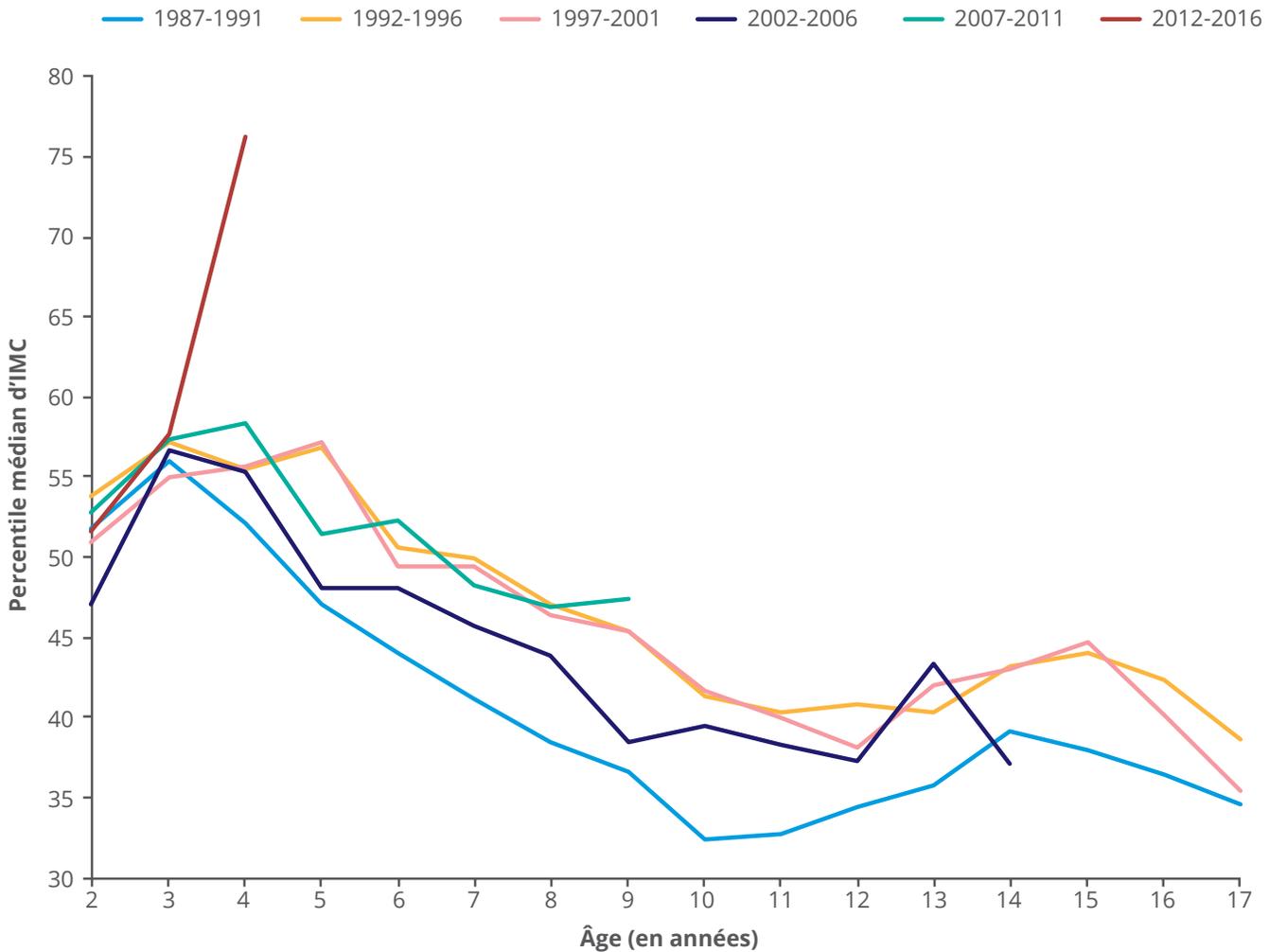


TABLEAU 4
Catégories de percentiles d'IMC

CATÉGORIES	FOURCHETTES DE PERCENTILES
Insuffisance pondérale	≤ 12 ^e percentile
Poids santé	13 ^e percentile — 84 ^e percentile
Surpoids	≥ 85 ^e percentile

Chez les enfants de 2 à 17 ans, la Figure 24 montre que les percentiles médians d'IMC au fil du temps ont des tendances similaires chez ceux nés avant 2012. Les cohortes de naissance antérieures connaissent des baisses comparables des percentiles médians d'IMC de 1,2 à 1,4 par année. On possède peu de points de données pour la cohorte de naissance la plus récente (2012 à 2016), ce qui pourrait expliquer le pic important chez les 4 ans. On s'attend à ce que les données se stabilisent lorsque plus de renseignements auront été collectés dans les années à venir. Les percentiles d'IMC semblent décliner à partir de 3 ans, alors que l'on constate une stabilisation à 10 ans et un aplatissement des courbes.

FIGURE 24
Percentiles médians d'IMC pour les enfants FK de 2 à 17 ans, par cohortes d'âge, 2016



NUTRITION

PERCENTILES D'IMC PAR SEXE

Les Figures 25 et 26 montrent les catégories de percentiles d'IMC pour les garçons et les filles âgés de 2 ans et moins (N = 228) et de 2 à 17 ans (N = 1 499). Dans les deux groupes, la distribution selon le genre est très similaire. De plus, les percentiles médians d'IMC ont augmenté au fil du temps tant chez les garçons que chez les filles, et montrent des tendances semblables (Figure 27).

FIGURE 25

Catégories de percentiles d'IMC pour les enfants FK de moins de 2 ans, par sexe, 2016

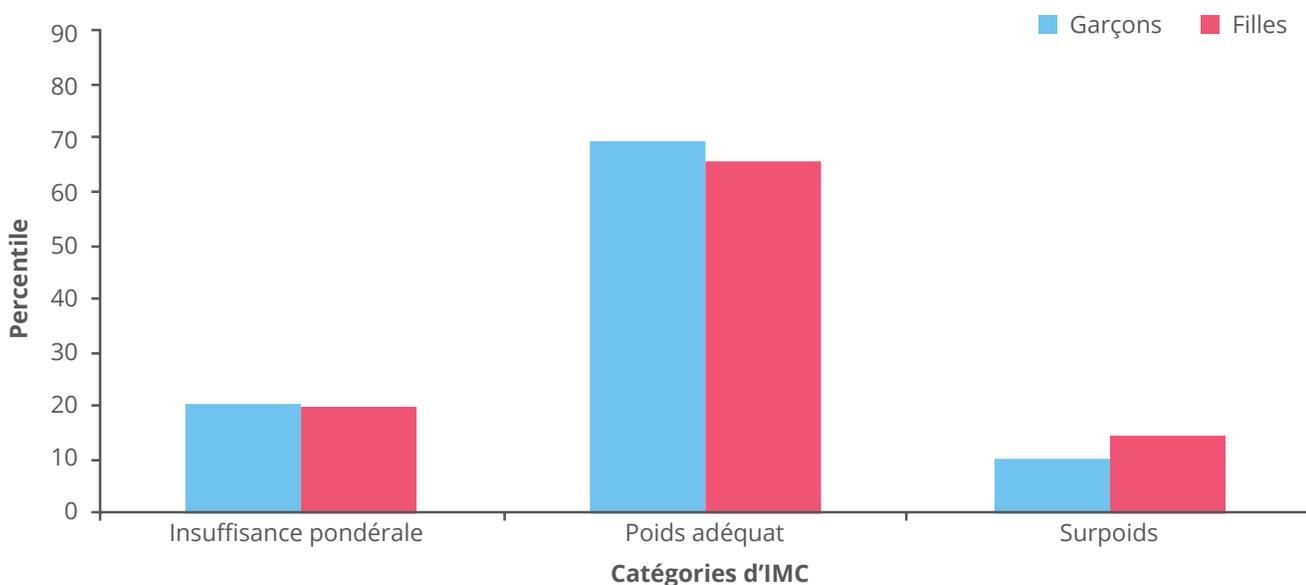


FIGURE 26

Catégories de percentiles d'IMC pour les enfants FK de 2 à 17 ans, par sexe, 2016

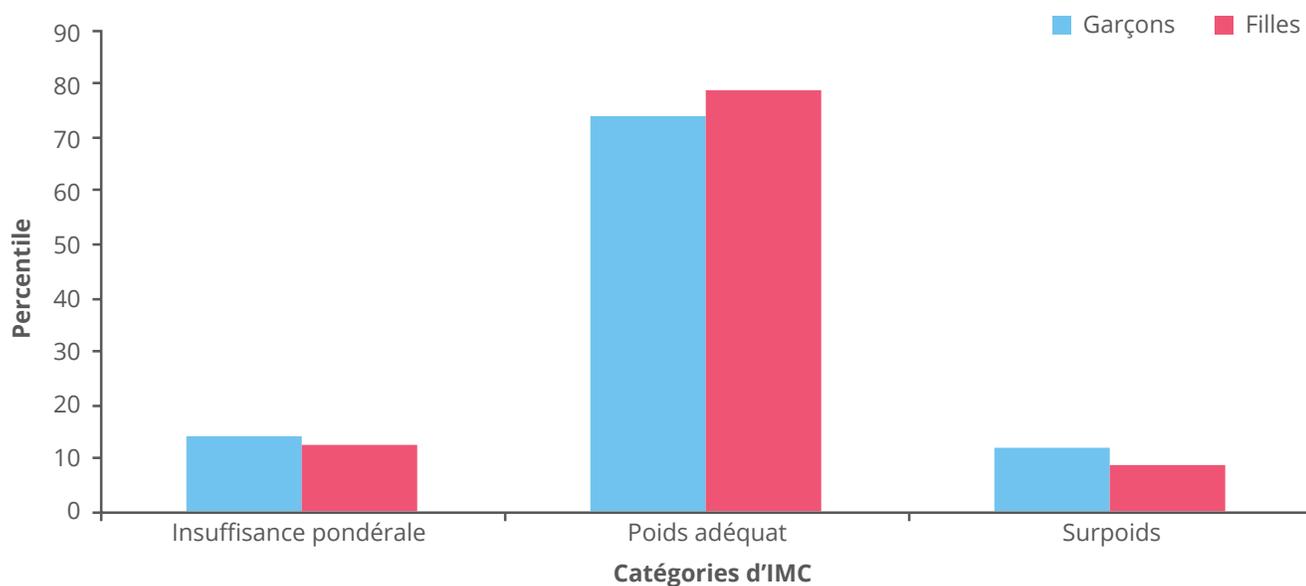
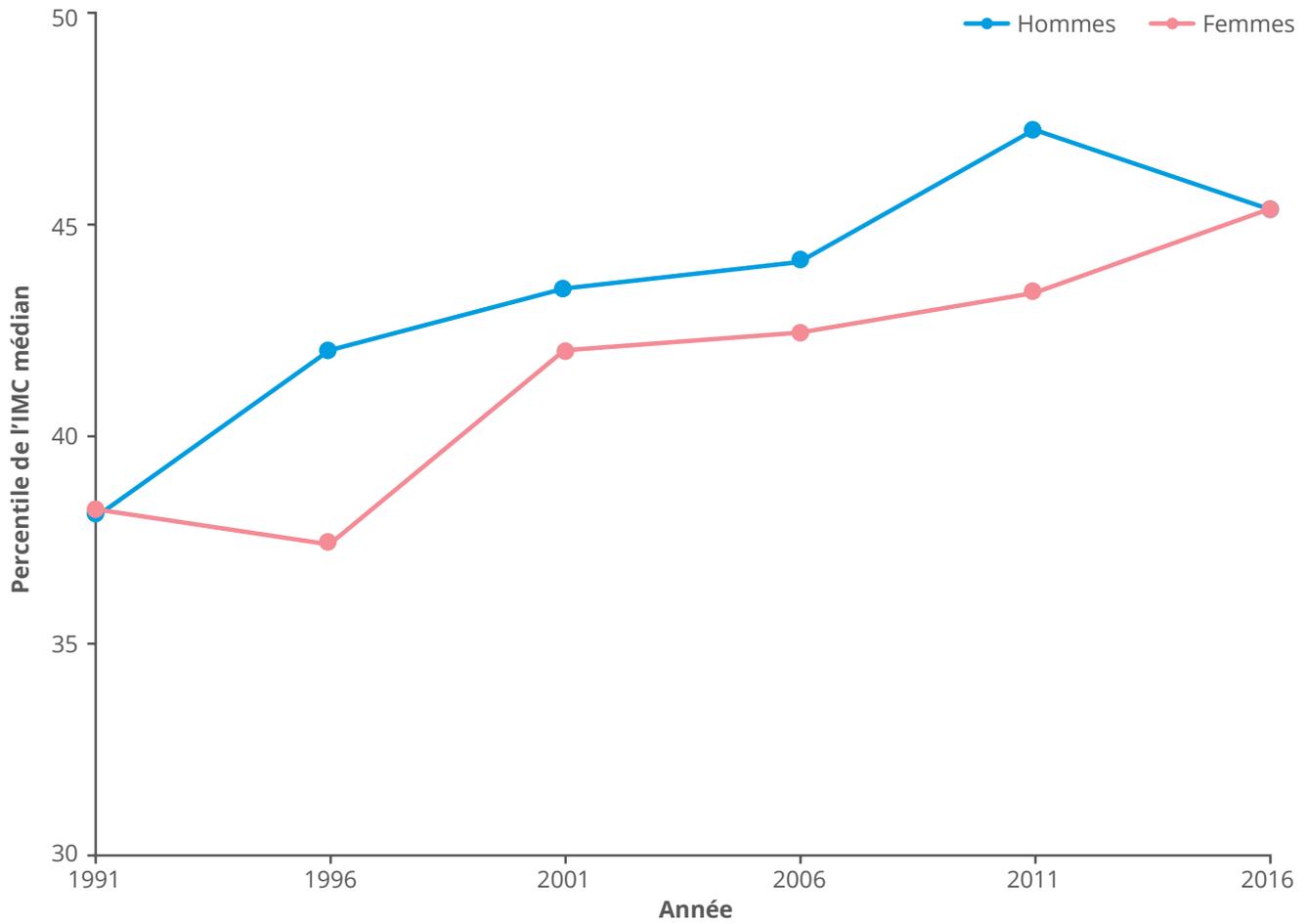


FIGURE 27

Percentiles d'IMC médians pour les enfants FK de 2 à 17 ans, par sexe, 1991 à 2016



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.

Le Tableau 5 ci-dessous décrit les catégories d'IMC et leurs fourchettes, qui ont été mises à jour en fonction des lignes directrices de l'OMS⁶. Ainsi, les fourchettes de chaque catégorie d'IMC diffèrent de celles des rapports antérieurs. En 2016, l'IMC médian national chez les adultes (≥ 18 ans) était de 22,4 kg/m². La majorité (66,0 %) des adultes de la population FK avait un poids normal, alors que 9,2 % étaient considérés comme ayant un poids insuffisant, alors que 5,7 % étaient considérés comme obèses (Figure 28).

FIGURE 28
Catégories d'IMC pour les adultes fibro-kystiques, 2016

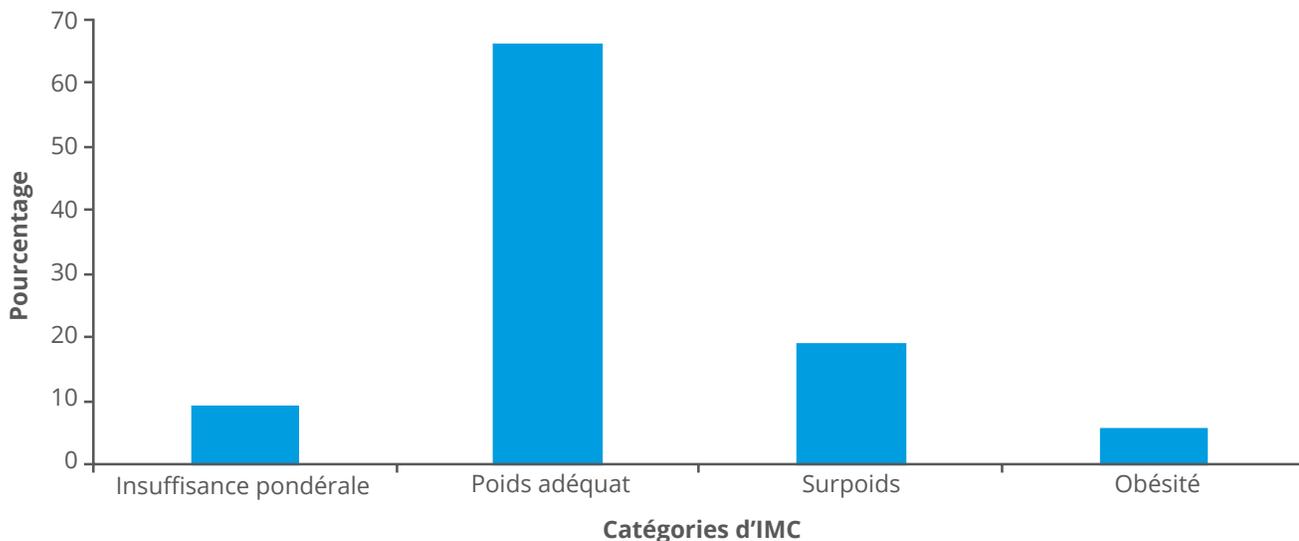


TABLEAU 5
Catégories d'IMC

CATÉGORIES	FOURCHETTES
Insuffisance pondérale	< 18,5 kg/m ²
Poids normal	18,5 - 24,9 kg/m ²
Surpoids	25 - 29,9 kg/m ²
Obésité	≥ 30 kg/m ²

La Figure 29 montre la répartition en fonction des catégories d'IMC pour les hommes et les femmes adultes. Les personnes athlétiques peuvent avoir un IMC plus élevé en raison du poids associé à une masse musculaire plus importante.

En 2016, un pourcentage plus important de femmes (12,8 %) étaient considérées comme ayant un poids insuffisant par rapport aux hommes (6,3 %); or au cours des 25 dernières années, l'IMC médian a été en constante augmentation au sein de la population fibro-kystique, pour les deux sexes (Figure 30), ce qui peut s'expliquer par la baisse du nombre de personnes dénutries et le fait que plus d'adultes sont classés comme étant en surpoids ou obèses (Figure 31 et Figure 32).

FIGURE 29

Catégories d'IMC pour les adultes fibro-kystiques, par sexe, 2016

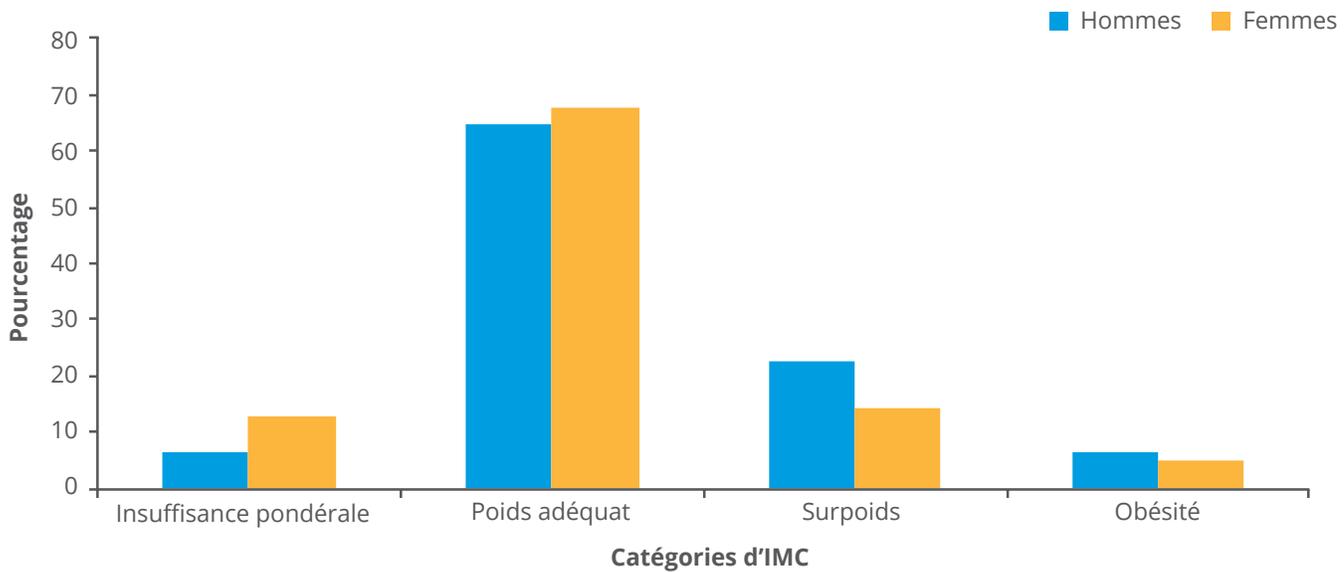


FIGURE 30

IMC médians pour les adultes fibro-kystiques, par sexe, 1991 à 2016

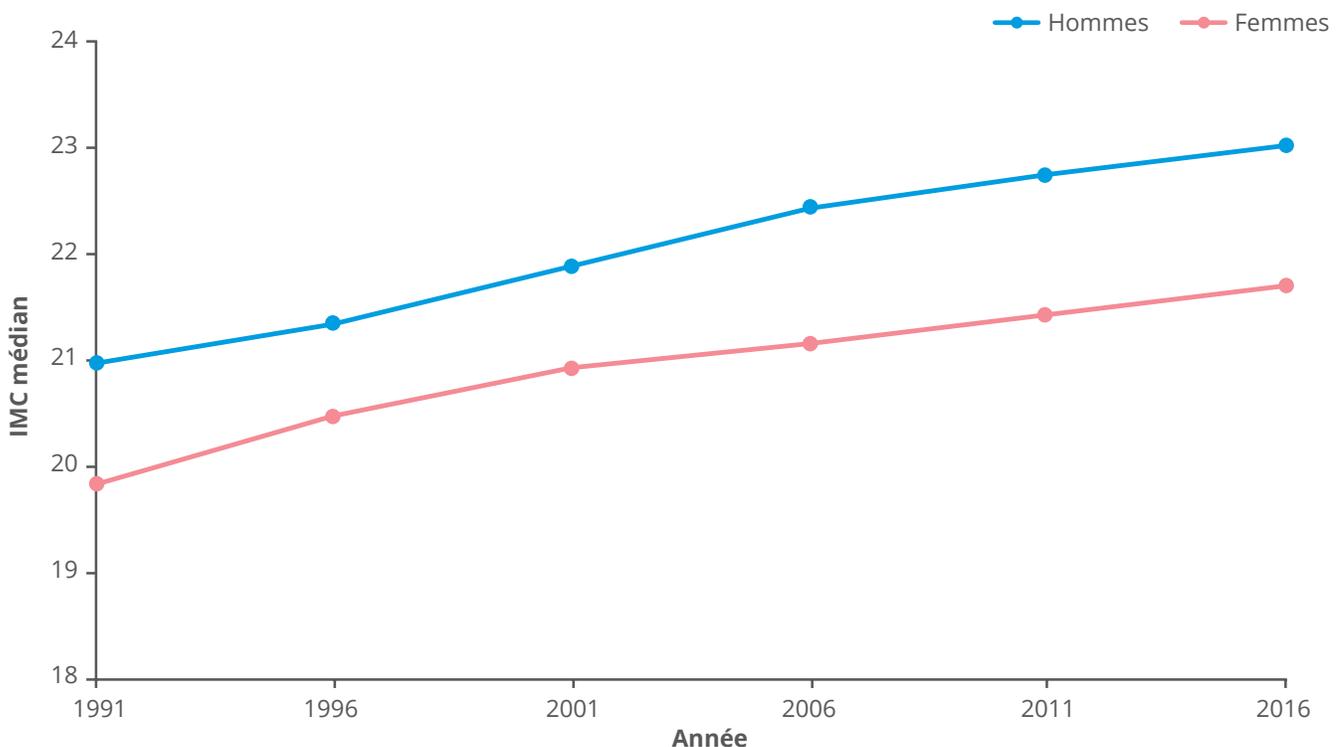


FIGURE 31

Pourcentage des hommes adultes fibro-kystiques par catégories d'IMC, 1991 à 2016

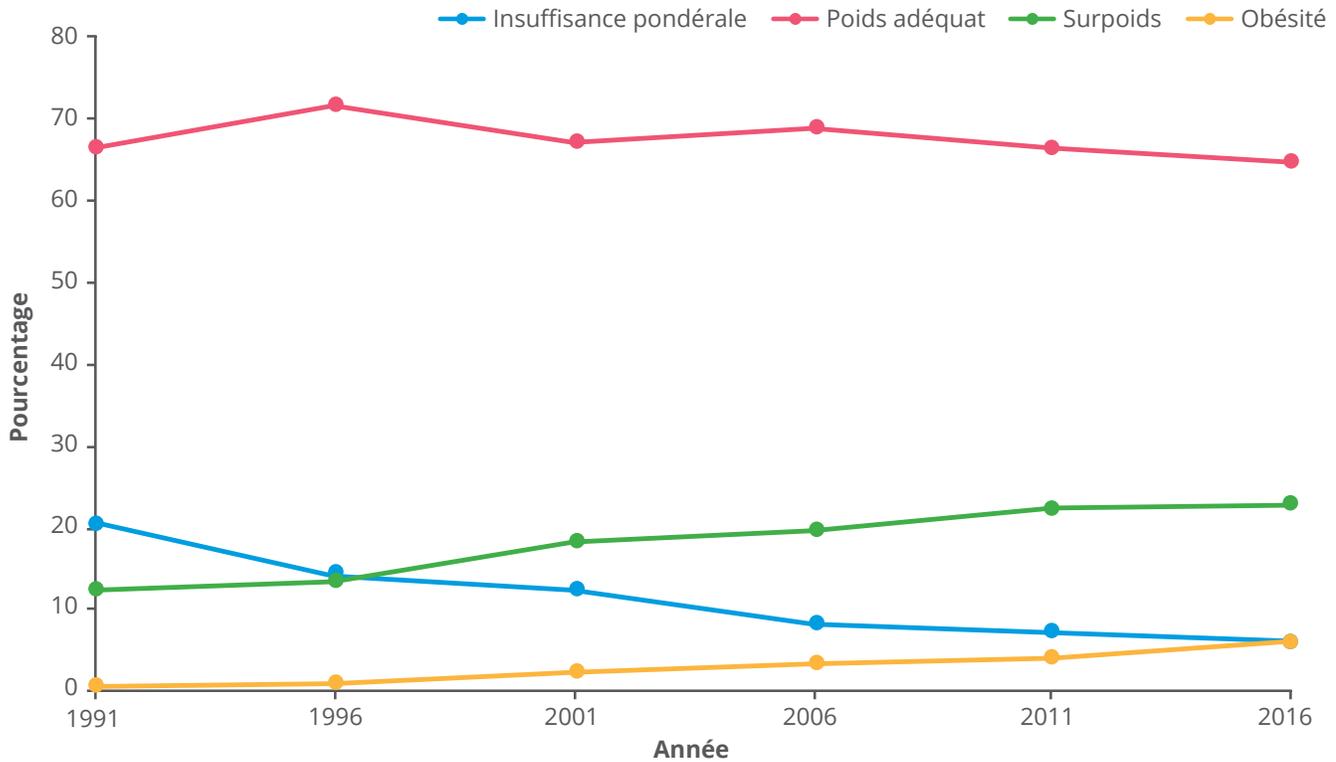
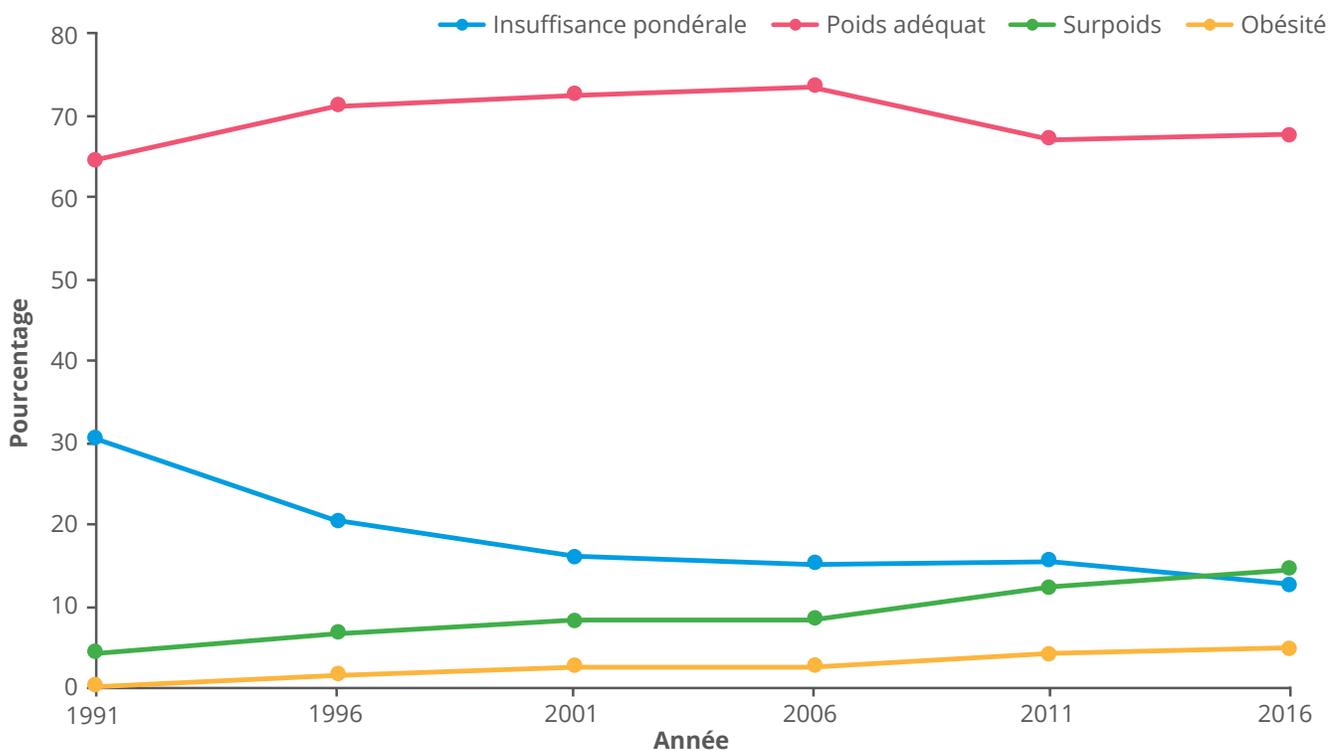


FIGURE 32

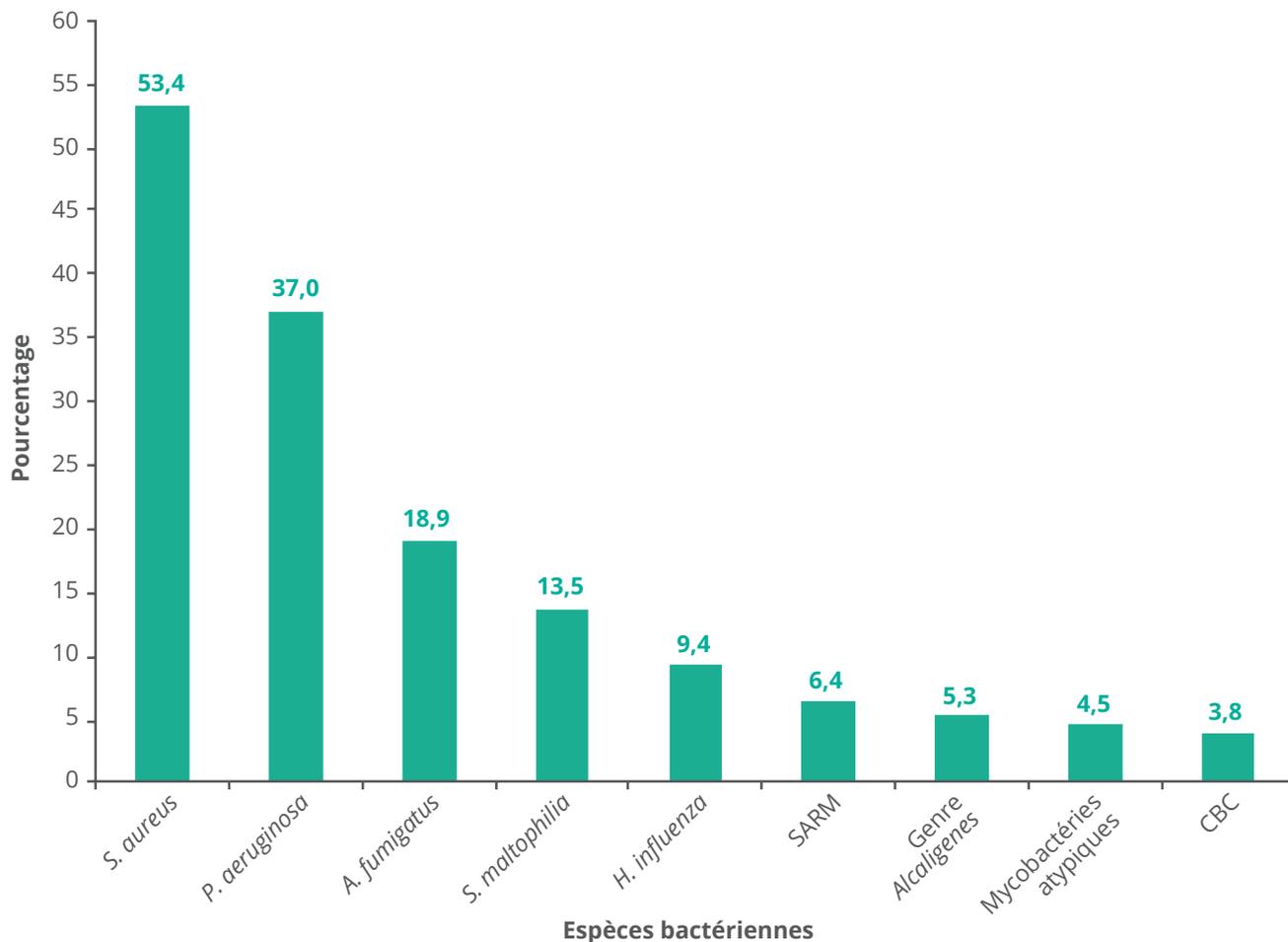
Pourcentage des femmes adultes fibro-kystiques par catégories d'IMC, 1991 à 2016



Staphylococcus aureus (53,4 %) et *Pseudomonas aeruginosa* (37,0 %) sont les agents pathogènes le plus communément trouvés dans les poumons des personnes canadiennes atteintes de FK (Figure 33). Le RCFK sert à suivre les espèces bactériennes pertinentes qui touchent la population FK, et plusieurs ont été ajoutées au cours des dernières années, notamment *Staphylococcus aureus* résistant à la méthicilline (SARM) (2003), le genre *Alcaligenes* (*Achromobacter*) (2011) et les mycobactéries atypiques (2011).

FIGURE 33

Prévalence des espèces de bactéries prélevées dans les voies respiratoires des personnes FK (tous âges), 2016



La Figure 34 montre qu'au cours des dernières années, on constate un léger déclin dans la prévalence de certains des agents pathogènes pulmonaires les plus courants, mais une légère augmentation de ceux qui sont plus rares, comme le genre *Alcaligenes* (*Achromobacter*) et les mycobactéries atypiques. Quand on se penche sur la prévalence des agents pathogènes selon les groupes d'âge (Figure 35), on constate que *Staphylococcus aureus* est plus courant chez les enfants FK, alors que *Pseudomonas aeruginosa* touche principalement les adultes fibro-kystiques. Le complexe *Burkholderia cepacia* (CBC) est plus souvent retrouvé chez les personnes fibro-kystiques plus âgées, mais sa prévalence est faible chez toute la population FK (3,8 %). 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 34
Prévalence des infections respiratoires chez les personnes FK, 2012-2016

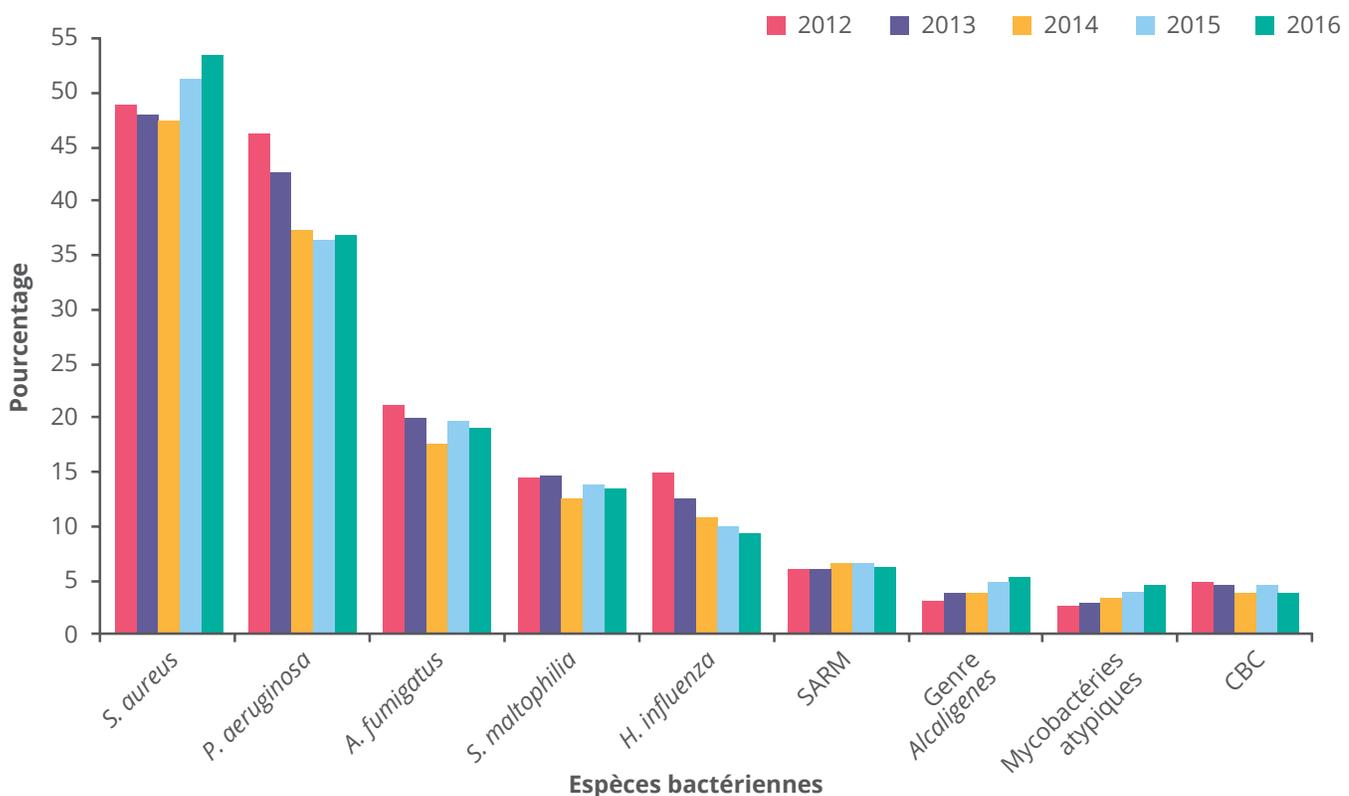
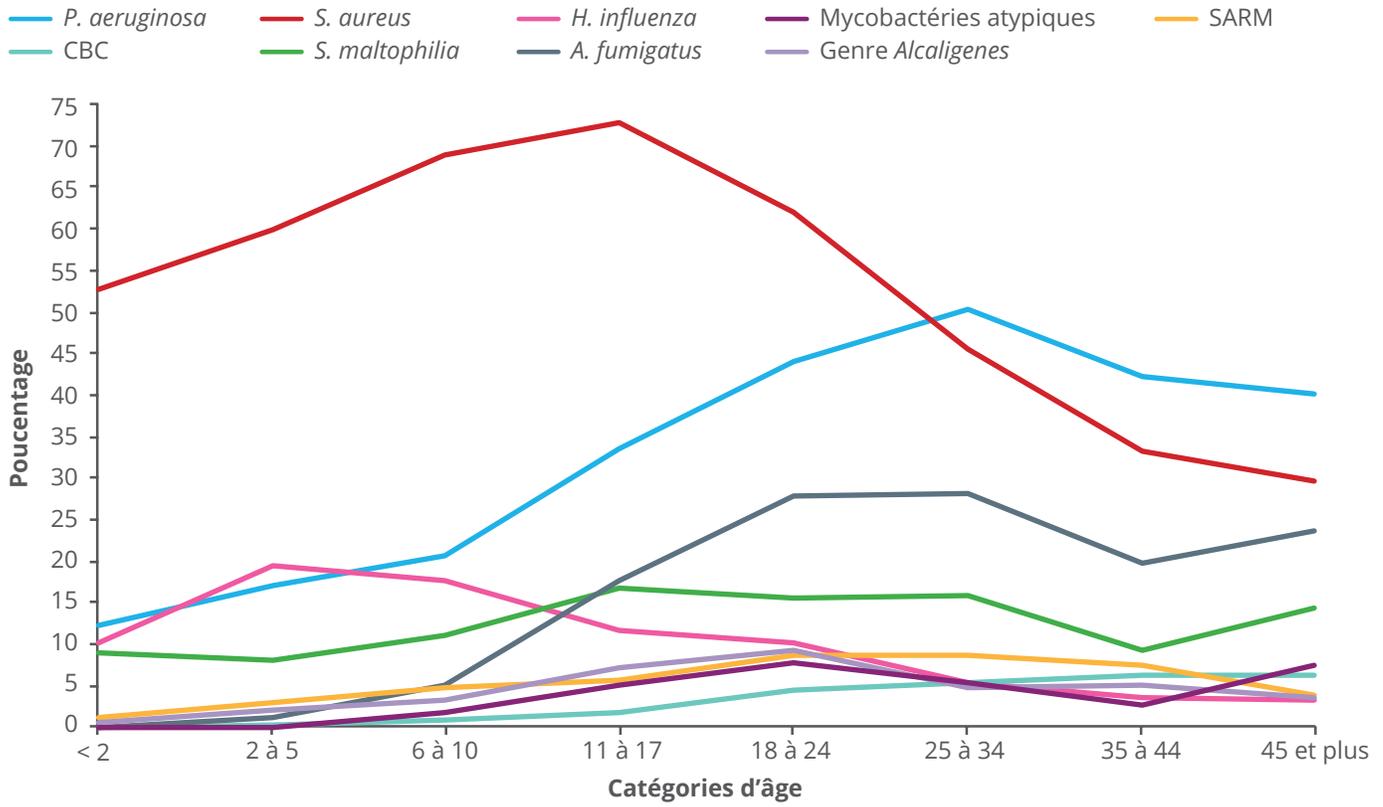


FIGURE 35

Prévalence des infections respiratoires chez les personnes FK en fonction de l'âge, 2016



MICROBIOLOGIE

COMPLEXE *BURKHOLDERIA CEPACIA* (CBC)

En 2016, 160 patients uniques (3,8 %) étaient porteurs d'au moins une espèce du complexe *Burkholderia cepacia* (CBC). *B. cenocepacia* (38,6 %) et *B. multivorans* (26,9 %) ont été les espèces les plus courantes du CBC (Figure 36). Parmi les porteurs uniques du CBC en 2016, 142 (88,8 %) sont des adultes et 45 (28,1 %) sont âgés de plus de 40 ans (Figure 37). L'analyse génotypique n'a pas été réalisée pour tous les échantillons du CBC, c'est pourquoi 12,2 % 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 10,2 % et n'a pas été incluse à la Figure 36, car cette espèce n'est pas officiellement reconnue comme faisant partie du CBC.

FIGURE 36

Espèces du complexe *Burkholderia cepacia* chez les personnes FK, 2016

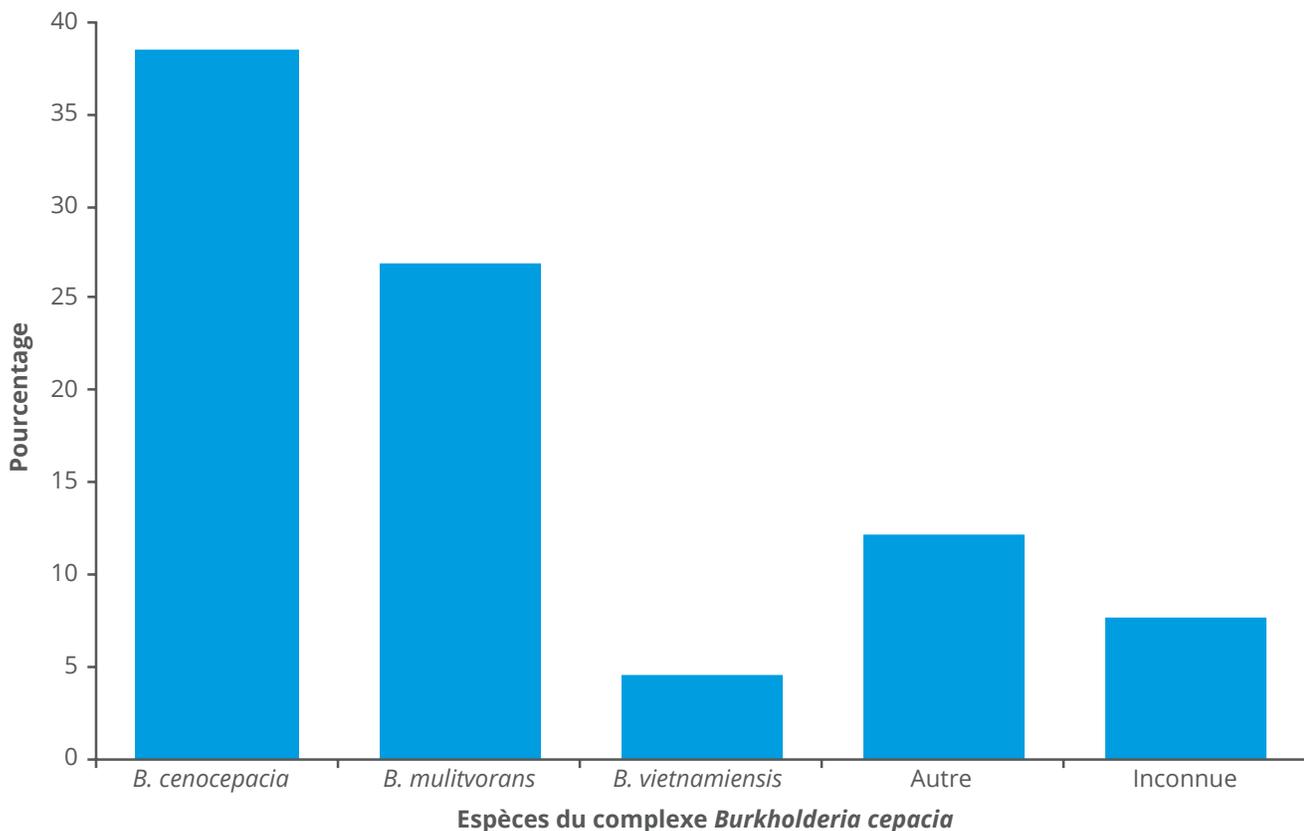
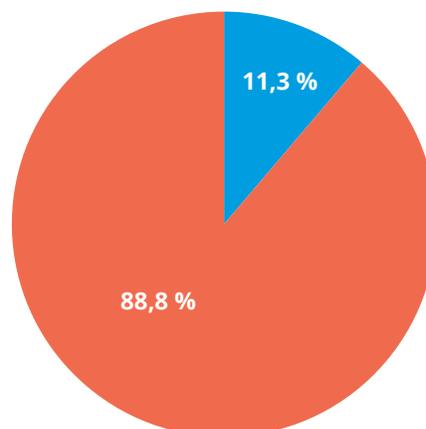


FIGURE 37

Distribution du complexe *Burkholderia cepacia* chez les personnes FK par groupes d'âge, 2016

- Enfants
- Adultes

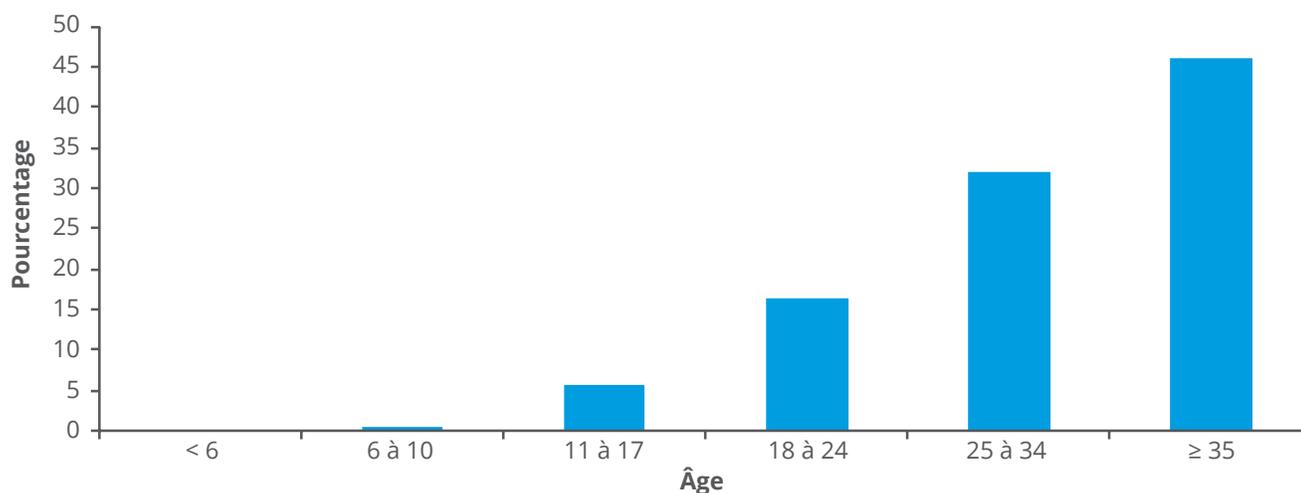


DIABÈTE ASSOCIÉ À LA FK (DAFK)

La Figure 38 montre une augmentation de la prévalence du DAFK avec l'âge; on n'a signalé aucun enfant de moins de 6 ans atteint de DAFK. En 2016, le DAFK a été signalé chez 966 (22,8 %) personnes atteintes de FK. Parmi ces personnes, 4,1 % étaient âgées de moins de 11 ans, 49,8 % sont des femmes, 22,4 % ont eu une transplantation, et 46,1 % étaient âgées de 35 ans ou plus. Dans l'ensemble, 35,2 % de tous les Canadiens FK adultes sont atteints de DAFK.

FIGURE 38

Pourcentage de personnes FK atteints de DAFK par catégories d'âge (N = 966), 2016

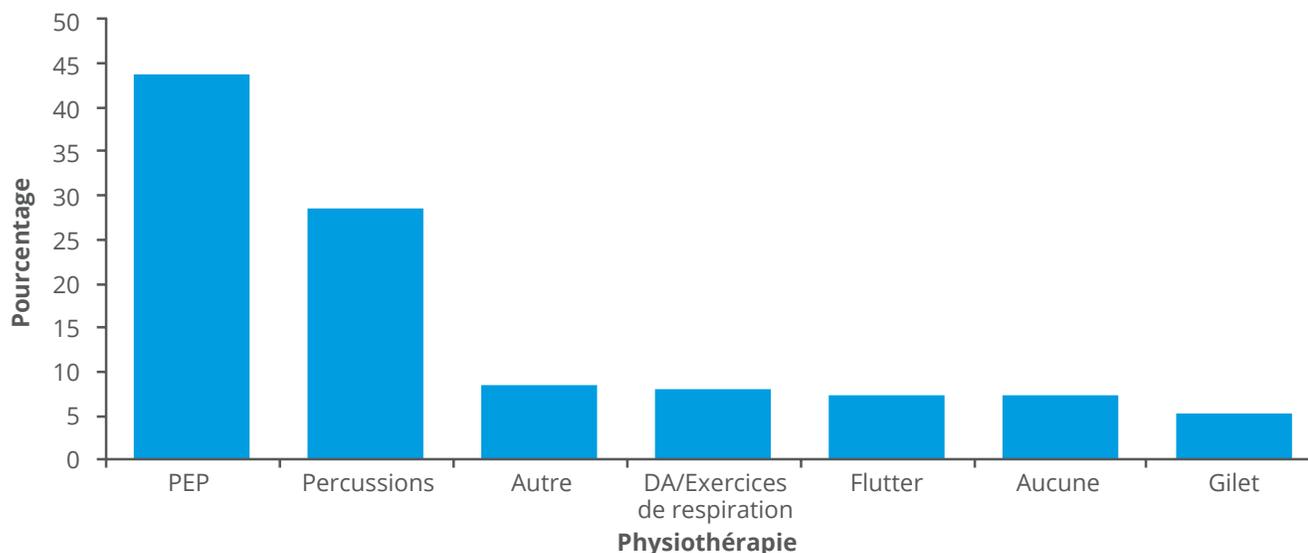


PHYSIOTHÉRAPIE

La physiothérapie sert à dégager le mucus des voies respiratoires à l'aide de diverses méthodes. La Figure 39 montre les différentes formes de physiothérapie qui sont consignées au RCFK. Les formes les plus couramment utilisées sont la pression expiratoire positive (PEP) (43,7 %) et le drainage postural avec percussions (28,4 %), alors que 7,4 % de la population ont indiqué ne pas recourir à aucune forme de physiothérapie.

Remarque : Les personnes qui ont reçu une transplantation (7,1 % de la population FK consignée en 2016) ont été exclues de ces calculs, car généralement elles n'ont pas besoin de physiothérapie étant donné que les poumons transplantés ne sont pas touchés par la FK.

FIGURE 39 Formes de physiothérapie utilisées par les personnes FK (basé sur N = 3 946), 2016



En 2016, un total de 3 475 personnes de plus de 6 ans (1 150 enfants de 6 à 17 ans et 2 325 adultes) n'avaient jamais reçu de transplantation. La Figure 40 montre que parmi celles-ci, 2 174 (62,6 %) se sont fait prescrire des mucolytiques (solution saline hypertonique ou Pulmozyme) au cours de l'année.

En 2016, 1 418 personnes de plus de 6 ans qui n'avaient jamais reçu de transplantation étaient porteuses de *Pseudomonas aeruginosa*, dont 325 enfants (6 à 17 ans) et 1 093 adultes. Une antibiothérapie par inhalation a été prescrite à 240 enfants (6 à 17 ans) (73,8 %) et à 886 adultes (81,1 %). Soixante-et-onze enfants (6 à 17 ans) (21,8 %) et 651 adultes (59,6 %) ont reçu une ordonnance d'un macrolide (azithromycine) (Figure 41).

En 2016, 41 enfants et 54 adultes porteurs de la mutation G551D prenaient KALYDECO® (ivacaftor).

FIGURE 40
Pourcentage de personnes FK sous mucolytiques, par groupes d'âge, 2016

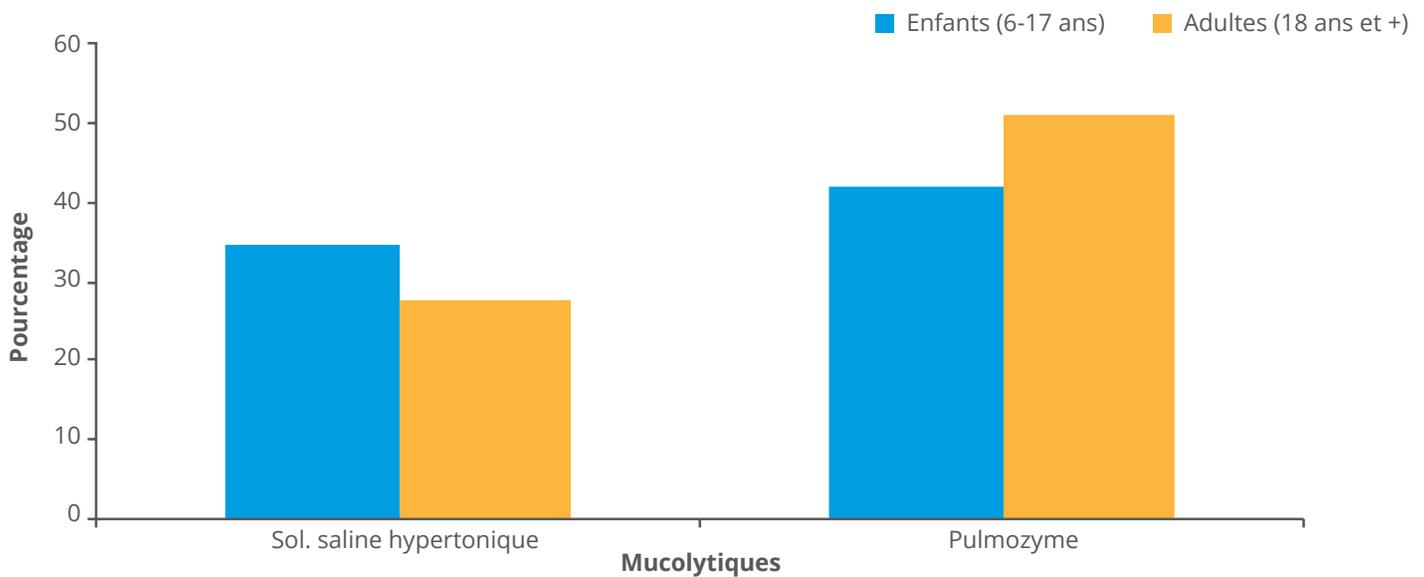
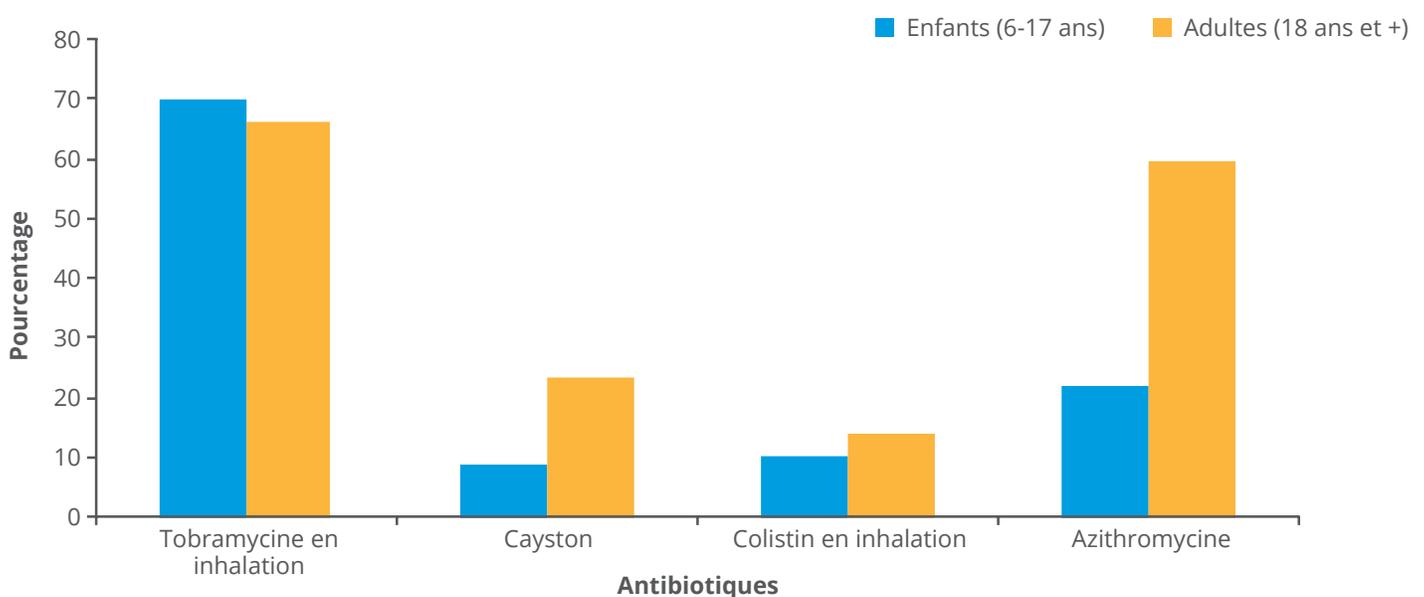


FIGURE 41
Pourcentage de personnes FK sous antibiotiques, par groupes d'âge, 2016



HOSPITALISATION ET TRAITEMENT I.V. À DOMICILE

En 2016, 2 191 hospitalisations totalisant près de 29 000 jours à l'hôpital ont été consignées dans le registre (Tableau 6), en excluant les visites en clinique ambulatoire de FK. Au total, 4 204 (99,0 %) personnes FK ont consulté une clinique de FK au moins une fois, et 3 288 (77,4 %) s'y sont rendues trois fois ou plus. Parmi celles qui comptent plus de trois visites, 1 528 (91,7 %) étaient des enfants, et 1 760 (68,2 %), des adultes. Les personnes FK ont suivi presque 1 100 cycles de traitement i.v. à domicile, pour un total de plus de 19 000 jours de traitement.

TABLEAU 6

Nombre total de jours d'hospitalisation et de cycles de traitement i.v. à domicile consignés pour les personnes FK, 2016

	TOTAL
Jours à l'hôpital	28 963
Hospitalisations	2 191
Visites en clinique	19 326
Cycles de traitement i.v. à domicile	1 098
Jours de traitement i.v. à domicile	19 725

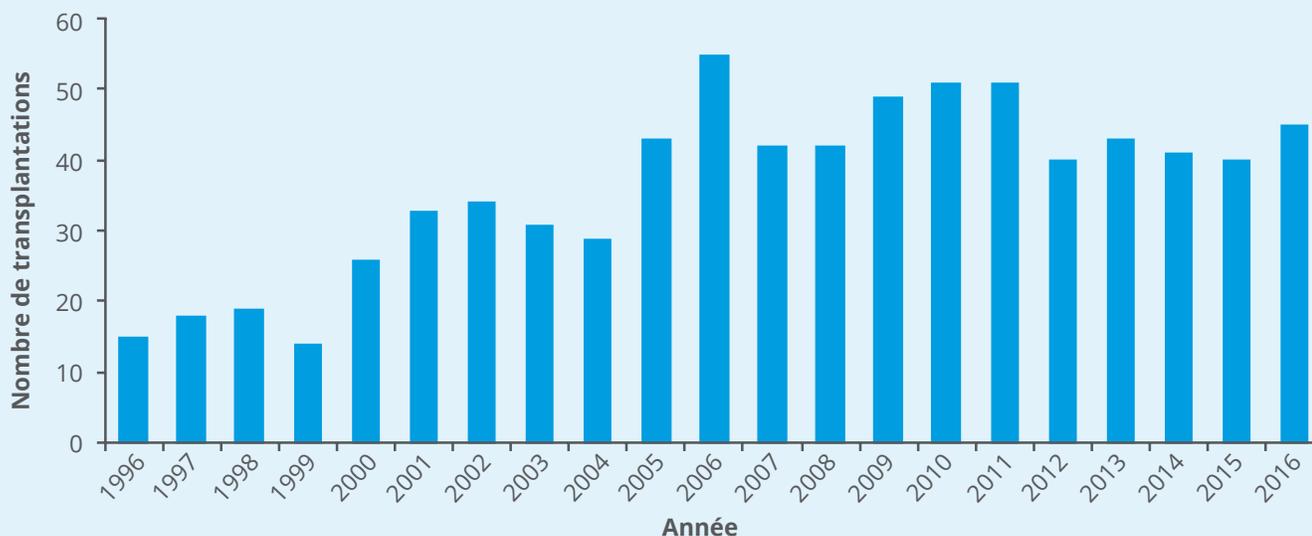
TRANSPLANTATION

La Figure 42 montre le nombre de transplantations réalisées annuellement tel que rapporté dans le RCFK. En 2016, 45 patients fibro-kystiques, dont l'âge médian était de 31,2 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 2016, 766 personnes fibro-kystiques avaient reçu au moins une transplantation, selon les données consignées. Parmi celles-ci, l'âge médian était de 28,6 ans au moment de l'intervention, 43 (5,6 %) ont reçu au moins deux transplantations pulmonaires, 453 (59,1 %) étaient en vie au moment de la consignation des données, et 55,8 % étaient des hommes.

FIGURE 42

Nombre de personnes FK ayant reçu une transplantation par année, 1996 à 2016



En 2016, 42 décès ont été consignés dans le RCFK. Le nombre cumulé de décès déclarés de 2012 à 2016 a été inclus dans la Figure 43. Au cours des deux dernières décennies, une augmentation graduelle de l'âge médian au décès a été constatée. Il était de 38,9 ans en 2016, comparativement à 25,0 ans en 1996 (Figure 44), ce qui signifie que la moitié des personnes décédées étaient plus jeunes que 38,9 ans, et l'autre moitié, plus âgées. On constate de grandes fluctuations dans l'âge médian au décès chaque année, car il y a relativement peu de décès au cours d'une année donnée. Toutefois, le taux annuel de décès (calculé en prenant le nombre de décès divisé par le nombre total de personnes consignées au cours de l'année) est en déclin constant depuis 1996 (Figure 45). En 2016, le taux de décès était de 0,99 %; pour la première fois il était inférieur à 1 %. La cause la plus courante de décès inscrite dans le registre était liée à des complications pulmonaires, et 20 (47,6 %) personnes fibro-kystiques parmi celles qui sont décédées en 2016 avaient subi une transplantation.

FIGURE 43
Âge au décès, 2012 à 2016

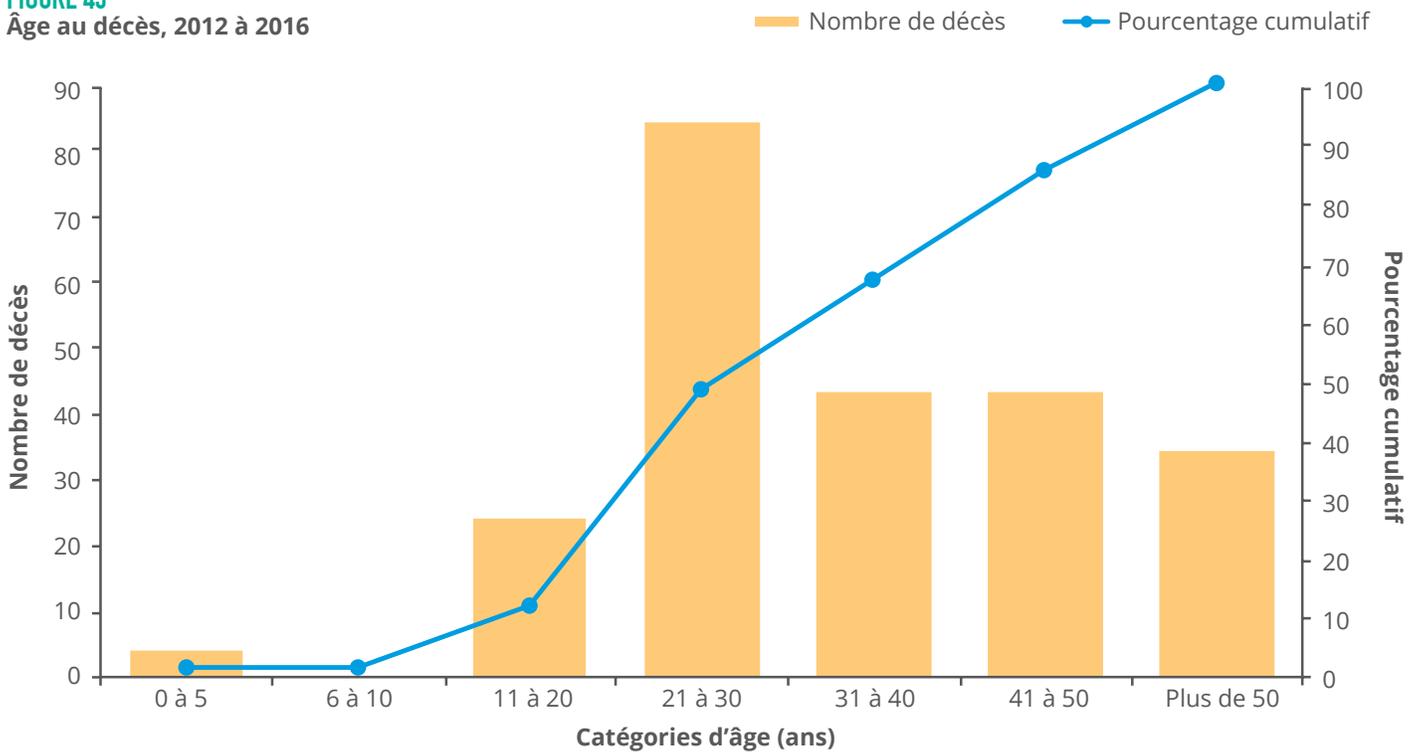


FIGURE 44

Âge médian au décès, par année, 1996 à 2016

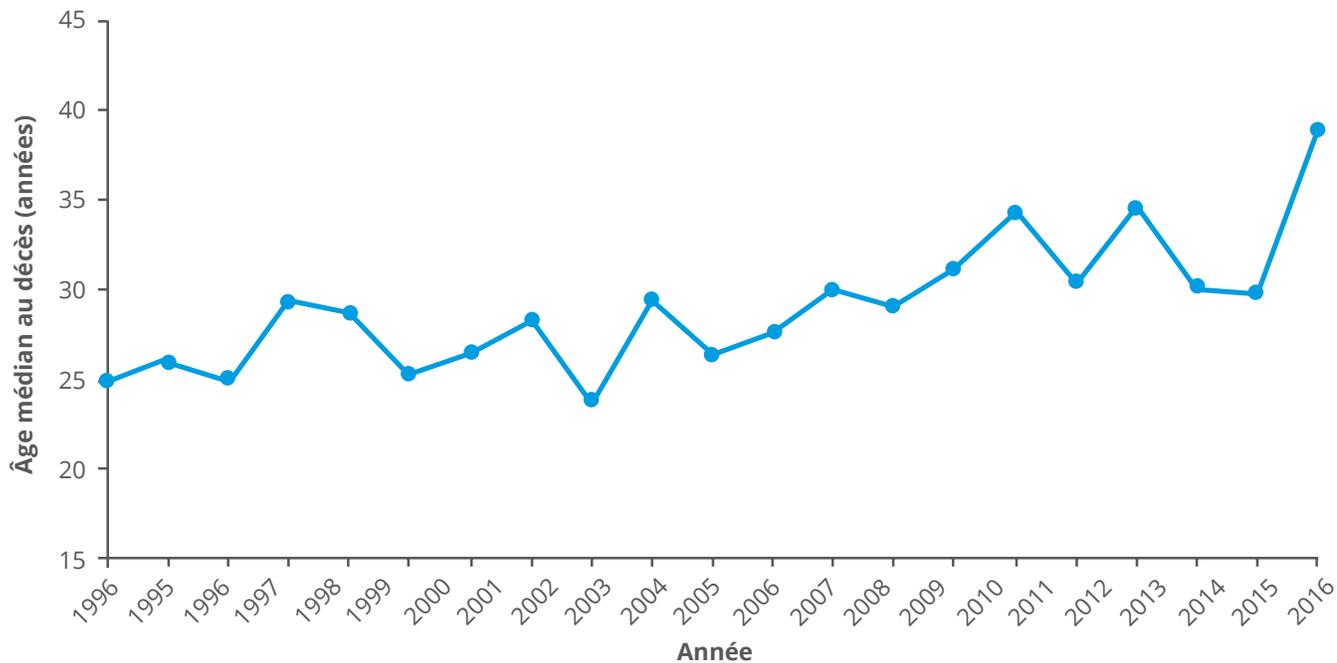
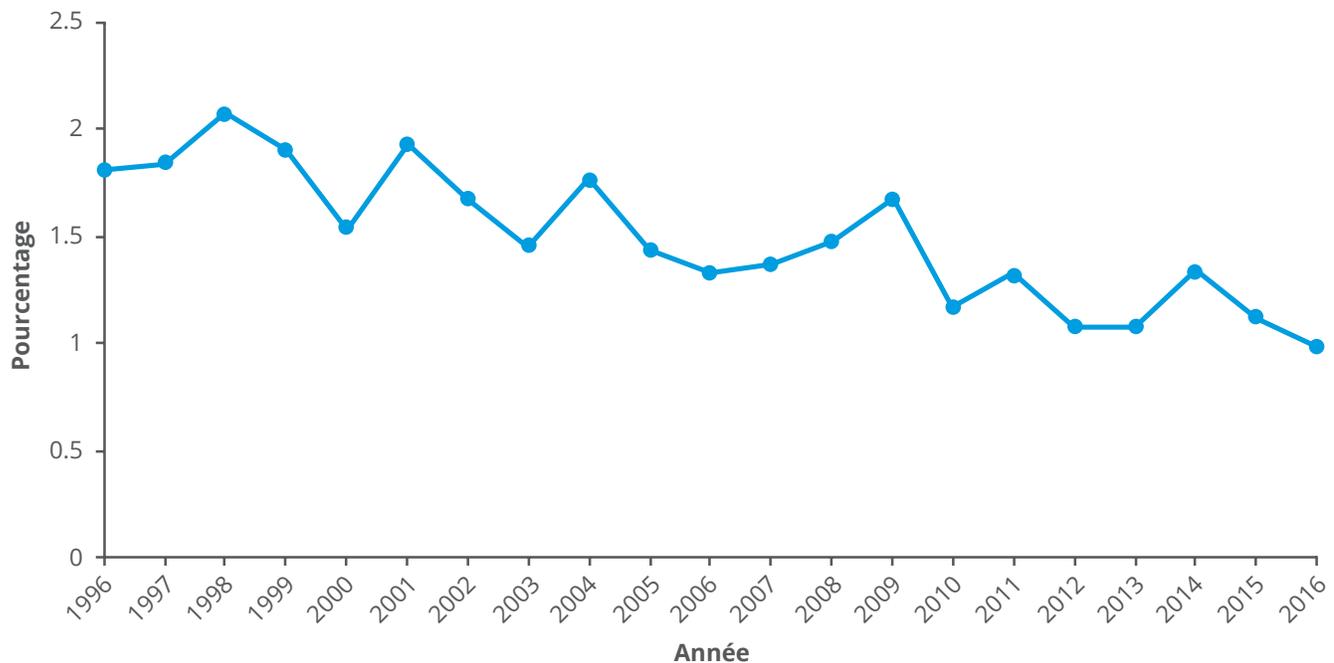


FIGURE 45

Taux de décès, par année, 1996 à 2016



SURVIE

ÂGE MÉDIAN ESTIMÉ DE SURVIE

Afin d'obtenir des estimations plus stables au fil du temps, une moyenne mobile sur 5 ans a servi à calculer l'âge médian estimé de survie à l'aide du modèle de risques proportionnels de Cox. La plus récente moyenne mobile sur 5 ans (2012-2016) a porté sur 4 877 personnes fibro-kystiques et 232 décès. Au total, 213 personnes ont été perdues au suivi (4,3 %).

En 2016, l'âge médian de survie était estimé à **53,3 ans** (Figure 46). En 2012, l'âge médian de survie a dépassé les 50 ans pour la première fois, et il n'a fait qu'augmenter depuis. L'âge médian de survie est l'âge 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 tient compte des personnes ayant reçu une transplantation, étant donné qu'il s'agit d'une forme de traitement de la FK au stade ultime et que l'exclusion des décès suivant l'intervention aurait biaisé les taux estimés de survie et donc entraîné une survie plus élevée⁷.

Les hommes continuent d'avoir un âge médian de survie plus élevé que les femmes, toutefois, la cohorte des femmes a dépassé les 50 ans pour la première fois (Figure 47). 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 48 et montre qu'elle est plus élevée chez les personnes nées plus récemment. La probabilité de survie au-delà de 20 ans est de 62,1 % pour les personnes nées avant 1975, comparativement à 91,6 % pour celles nées après 1985.

FIGURE 46

Âge médian de survie estimé pour une moyenne mobile sur 5 ans, intervalle de confiance à 95 %, 1982 à 2016

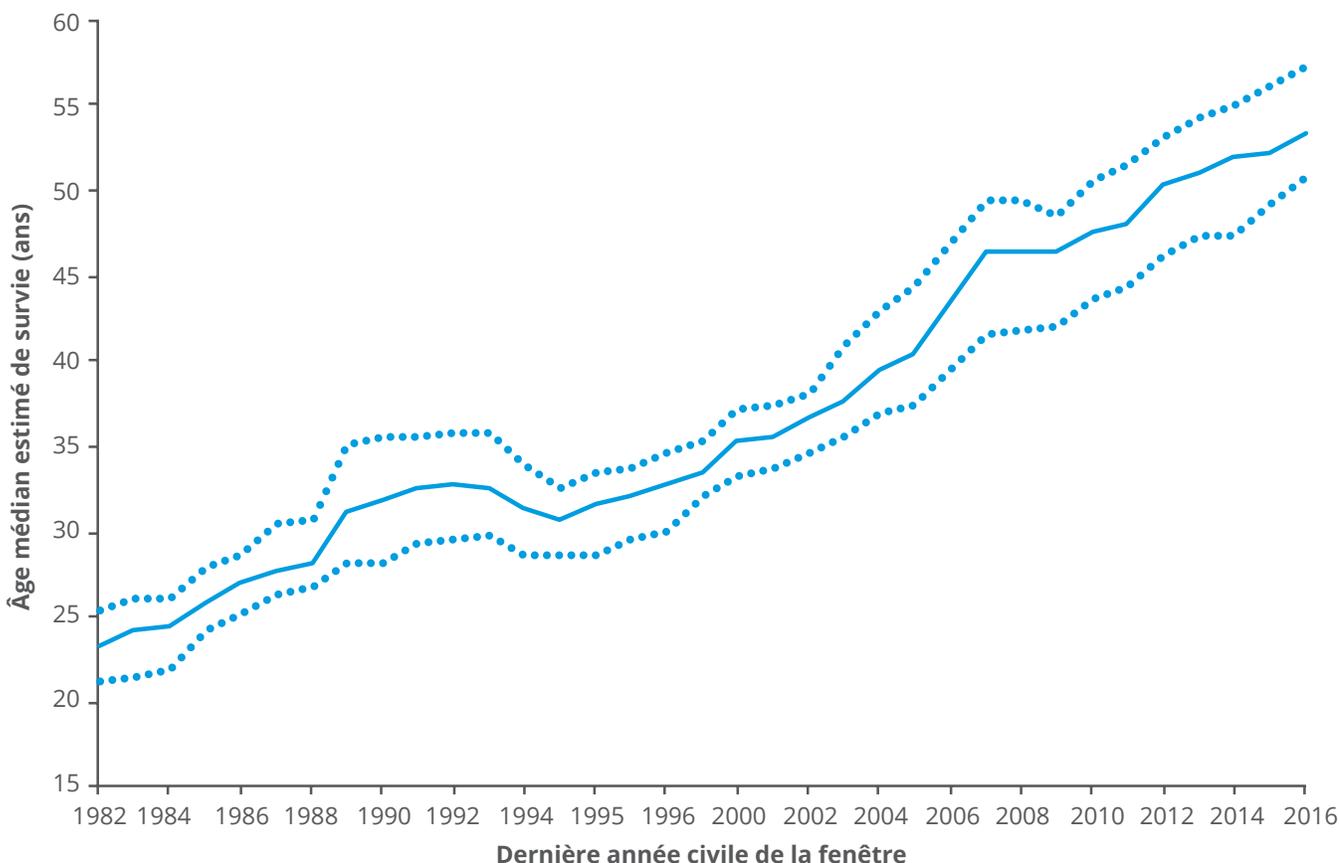


FIGURE 47

Âge médian estimé de survie pour une moyenne mobile sur 5 ans, intervalle de confiance à 95 %, par sexe, 1982 à 2016

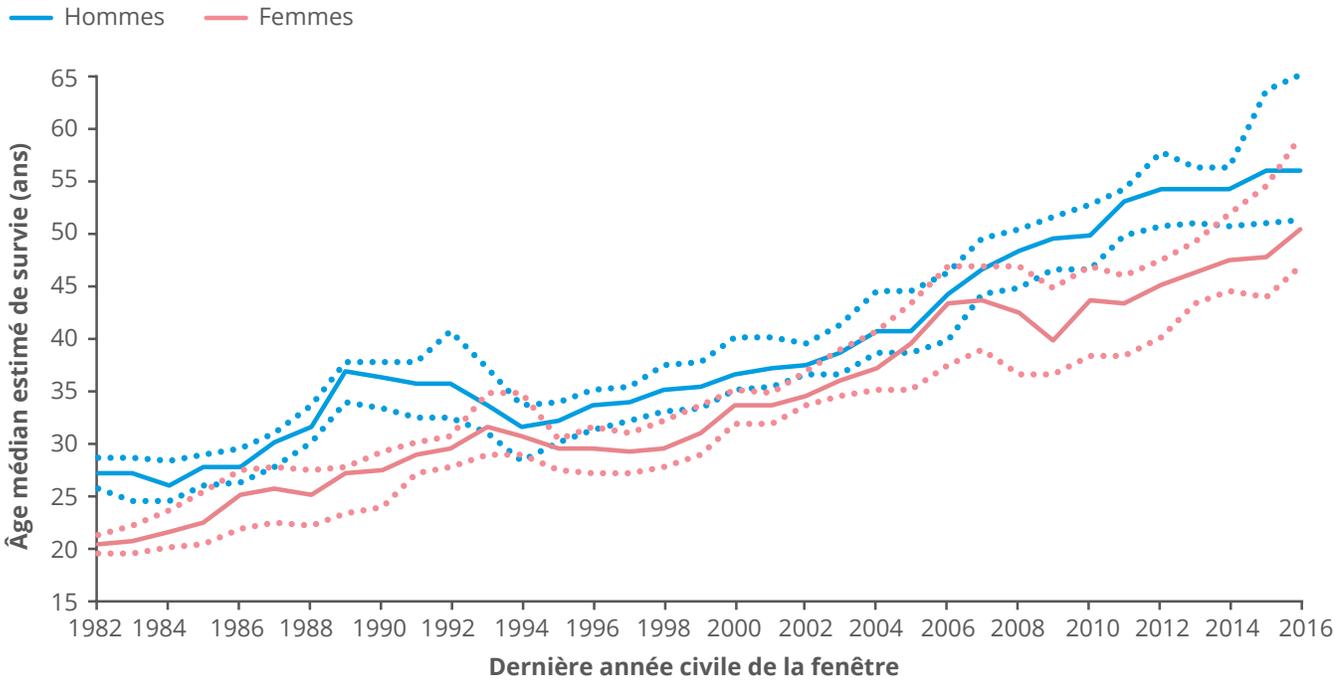
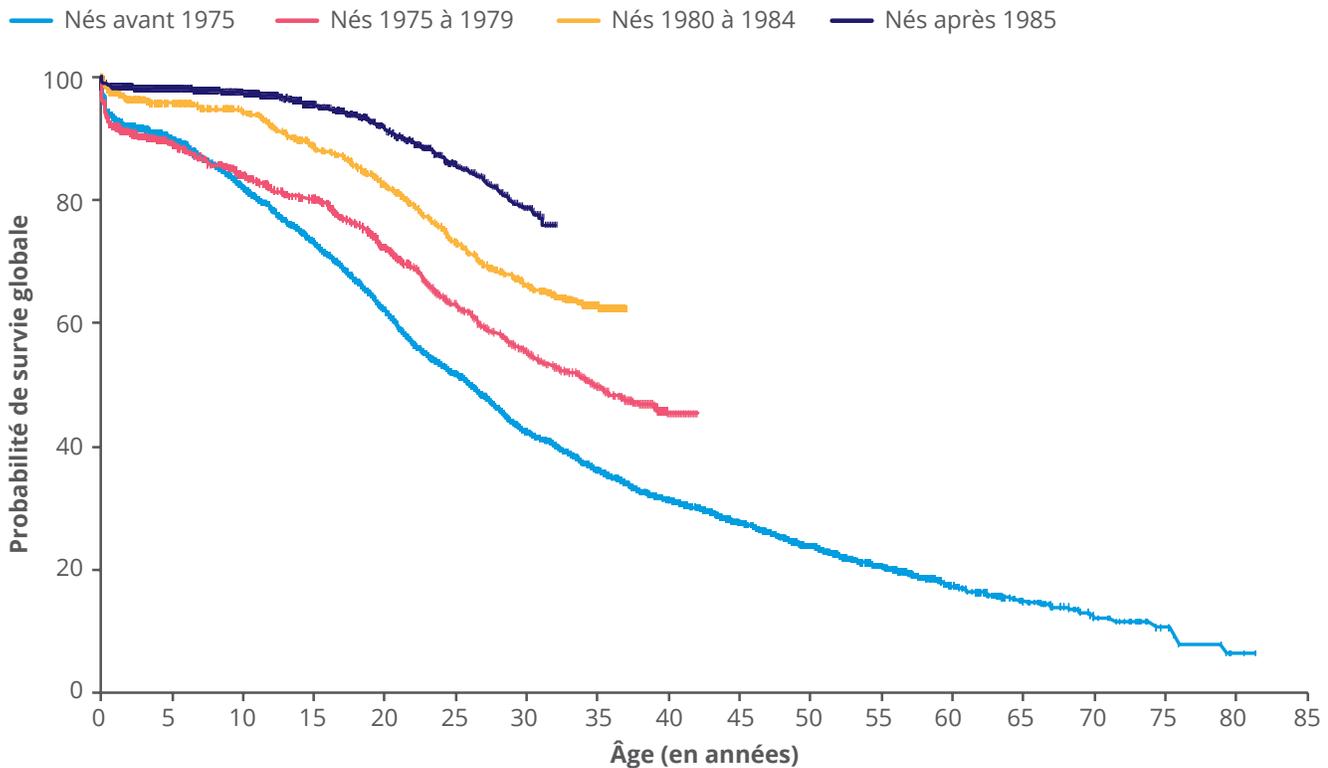


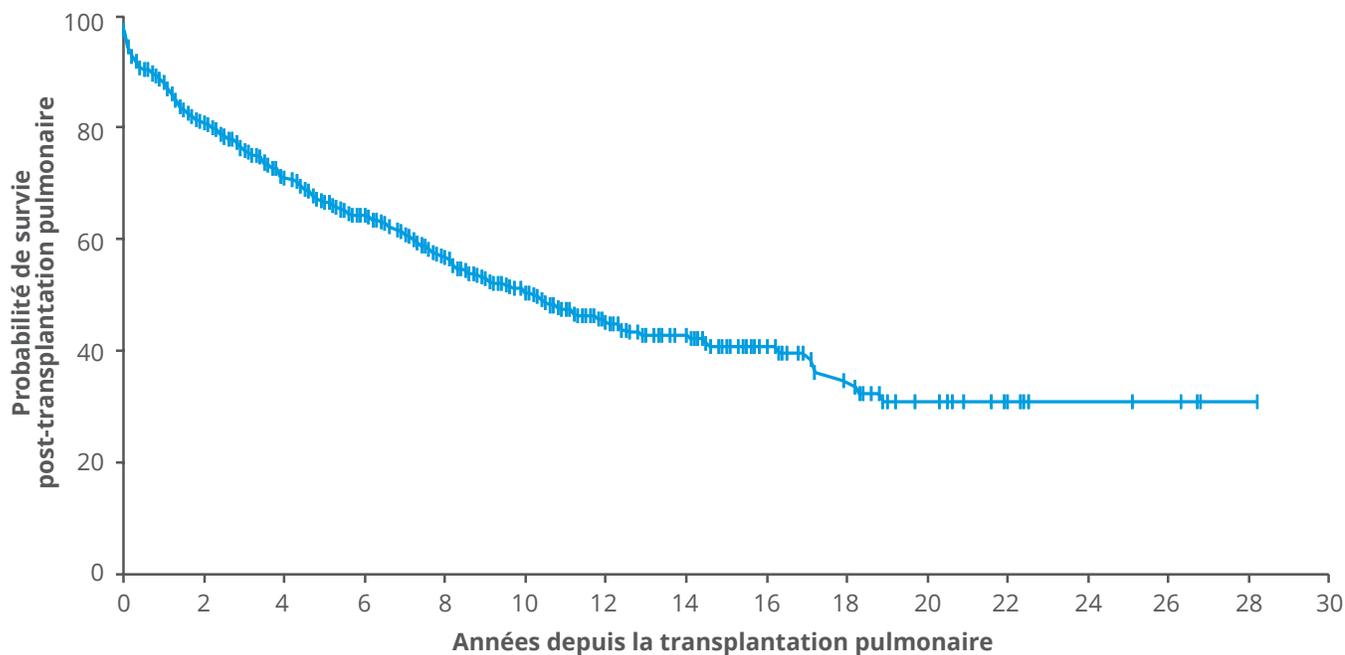
FIGURE 48

Survie globale par cohortes de naissance



Entre 1988 et 2016, 694 transplantations pulmonaires ont eu lieu, et 302 décès sont survenus à la suite de ces interventions. La Figure 49 montre la probabilité de survie à la suite d'une transplantation pulmonaire, qui est de 88,0 % après un an, de 75,8 % après 3 ans et de 66,7 % après cinq ans. Dans l'ensemble, la survie médiane après une transplantation pulmonaire est de 10,2 ans, ce qui veut dire que 50 % des patients ont vécu plus de 10 ans après la transplantation.

FIGURE 49
Survie post-transplantation, 2016



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 Santé⁸. 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 FK, mais nous ne le faisons généralement pas car l'espérance de vie est plus susceptible d'être influencée par des valeurs extrêmes que l'âge médian de survie. Par exemple, l'espérance de vie peut changer de façon importante si une ou deux personnes ont vécu jusqu'à un âge avancé car elle est calculée comme une moyenne, tandis que l'âge médian de survie est moins sensible aux valeurs extrêmes et constitue une mesure plus fiable.

ÂGE MÉDIAN AU DÉCÈS

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

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

ÂGE MÉDIAN DE SURVIE

L'âge médian de survie est calculé à partir de données transversales (c.-à-d. des données tirées de différents groupes d'âge) portant sur la population fibro-kystique et tient compte du nombre de personnes décédées ET du nombre de personnes encore en vie. Il s'agit de **l'âge 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 2016 était de 53,3 ans, cela signifie qu'un enfant né au Canada avec la fibrose kystique en 2016 aurait 50 pour cent de chance de vivre au-delà de 53,3 ans en fonction des taux actuels de mortalité. En d'autres termes, on s'attend à ce que la moitié de la population FK vive après cet âge. Bien entendu, les taux de mortalité ne sont pas statiques et changent constamment au fur et à mesure que de nouveaux traitements et médicaments contre la FK sont mis au point. Néanmoins, ce chiffre reflète les données les plus à jour dont on dispose pour 2016.

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. Quittner, A. L. *et al.* Prevalence of depression and anxiety in patients with cystic fibrosis and parent caregivers: results of The International Depression Epidemiological Study across nine countries. *Thorax* **69**, 1090–1097 (2014).
2. Quittner, A. L. *et al.* International Committee on Mental Health in Cystic Fibrosis: Cystic Fibrosis Foundation and European Cystic Fibrosis Society consensus statements for screening and treating depression and anxiety. *Thorax* **0**, 1–9 (2015).
3. Stanojevic, S. *et al.* Reference ranges for spirometry across all ages: a new approach. *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* **177**, 253–60 (2008).
4. Grummer-Strawn, L. M., Reinold, C. & Krebs, N. F. Use of World Health Organization and CDC growth charts for children aged 0-59 months in the United States. *MMWR. Recomm. reports* **59**, 1–15 (2010).
5. Cole, T. J., Bellizzi, M. C., Flegal, K. M. & Dietz, W. H. Establishing a standard definition for child overweight and obesity worldwide: international survey. *BMJ* **320**, (2000).
6. Obesity: preventing and managing the global epidemic. Report of a WHO consultation. *World Heal. Organ. - Tech. Rep. Ser.* **894**, i–xii, 1-253 (2000).
7. Sykes, J. *et al.* A standardized approach to estimating survival statistics for population-based cystic fibrosis registry cohorts. *J. Clin. Epidemiol.* **70**, 206–13 (2016).
8. Organisation mondiale de la Santé. Statistiques pour la santé mondiale : Life expectancy, Data by country. (2016). Accessible à : <http://apps.who.int/gho/data/node.main.SDG2016LEX?lang=fr>. (Consulté le 1^{er} septembre 2016).

REMERCIEMENTS

Nous remercions les personnes et groupes suivants qui ont contribué de manière exceptionnelle au *Registre canadien sur la fibrose kystique* et au rapport de données annuel de 2016.

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

D^{re} 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

D^{re} Sanja Stanojevic, biostatisticienne, The Hospital for Sick Children, Toronto

GRUPE DE TRAVAIL SUR LE REGISTRE CANADIEN SUR LA FK

D^r Mark Chilvers (B.C. Children's Hospital, Vancouver)

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

D^{re} Nancy Porhownik (Winnipeg Health Sciences Centre, Winnipeg)

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

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

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

D^r 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 Merck Canada, fabricant de COTAZYM®



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.