

Le
**Registre
canadien
sur la fibrose
kystique**

Rapport annuel de 2012



Donnez le souffle de vie^{MD}

La fibrose kystique

La fibrose kystique (FK) est la maladie génétique mortelle la plus répandue chez les enfants et les jeunes adultes canadiens. Il s'agit d'une maladie multisystémique qui touche principalement les poumons et l'appareil digestif. Dans les poumons, où les effets de la maladie sont les plus dévastateurs, une accumulation d'épais mucus entraîne de graves problèmes respiratoires. Du mucus et des protéines s'accumulent aussi dans l'appareil digestif, ce qui entrave la digestion et l'absorption des éléments nutritifs provenant des aliments. De meilleurs traitements permettent de mieux maîtriser les problèmes de malnutrition associés à la FK, si bien que presque tous les décès liés à la maladie sont attribuables à la maladie pulmonaire. Il n'existe pas de traitement curatif.

Fibrose kystique Canada

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

Depuis 1960, Fibrose kystique Canada a investi plus de 150 millions de dollars dans la recherche de pointe, l'innovation et les soins, ce qui a permis aux Canadiens fibro-kystiques d'atteindre l'un des plus hauts taux de survie au monde. Pour en savoir davantage, consultez le site www.fibrosekystique.ca.

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

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

Publié en février 2014

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



Table des matières

Registre canadien sur la fibrose kystique	3
Points saillants de 2012.....	4
Message de la présidente et chef de la direction.....	5
Message de la directrice du Registre canadien sur la fibrose kystique	6
Données démographiques	7
Génotype.....	12
Fonction respiratoire.....	13
Nutrition	16
Transplantation	21
Microbiologie	22
Diabète associé à la FK (DAFK)	26
Hospitalisation et traitement i. v. à domicile.....	27
Survie.....	28
Données sommaires	31
Remerciements	33

Registre canadien sur la fibrose kystique

Le premier *Registre canadien sur la fibrose kystique* a été créé au début des années 70, avec pour objectif de surveiller les tendances cliniques importantes au sein de la population fibro-kystique canadienne. Auparavant nommé le *Registre canadien de données sur les patients*, on lui a donné une nouvelle appellation en 2012 pour y inclure le nom de la maladie sur laquelle il porte.

Le registre a joué un rôle inestimable pour aider à améliorer la qualité et la durée de vie des personnes atteintes de FK.

Étant donné que la plupart des patients FK consultent l'une des 42 cliniques de FK accréditées (pour enfants ou adultes) au Canada, on croit que le registre canadien est très complet (c.-à-d. qu'il inclut des données sur pratiquement tous les Canadiens atteints de FK) et trace un portrait détaillé de la population FK du pays.

Le registre est utilisé par les cliniciens et les chercheurs pour accroître leurs connaissances sur les tendances de la maladie et améliorer les soins prodigués aux personnes fibro-kystiques.

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

Les données recueillies aux fins du registre peuvent servir aux efforts d'amélioration de la qualité. Les cliniques peuvent comparer les résultats pulmonaires et nutritionnels des personnes qu'elles suivent aux valeurs médianes nationales.

Puisque le registre permet de constater les améliorations, des initiatives visant l'accroissement de la qualité peuvent être

conçues, et les résultats cliniques peuvent être suivis au fil du temps. Ces efforts se traduiront en fin de compte par une meilleure issue thérapeutique pour toutes les personnes fibro-kystiques.

La recherche épidémiologique sert à examiner les tendances et les améliorations dans une population donnée au fil des années. Étant donné que les registres de données sur les patients FK portent sur de larges populations de personnes atteintes de FK au fil du temps, le registre est un outil de recherche puissant.

En outre, le registre peut servir d'outil éducatif. Les statistiques sommaires aident à montrer graphiquement des résultats cliniques importants obtenus au fil du temps. Le fait d'inclure ces statistiques sommaires dans des présentations destinées au public, aux professionnels de la santé et paramédicaux et à de nombreux autres groupes peut accroître les connaissances sur la FK au Canada.

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

Grâce à la collaboration et à la participation du personnel clinique et des Canadiens atteints de FK, ainsi qu'au généreux soutien de nos donateurs, partenaires et bénévoles, il sera possible de garantir la disponibilité de données qui méritent d'être étudiées à l'avenir.

Points saillants de 2012

- Environ **4 000 personnes fibro-kystiques** ont été vues à l'une des **42 cliniques spécialisées en FK** situées d'un bout à l'autre du Canada, au sein d'hôpitaux
- Il y a eu **105 nouveaux diagnostics en 2012**, 60 concernaient des bébés de moins de 6 mois et 16 concernaient des personnes de plus de 18 ans
- Près de **60 %** des personnes fibro-kystiques au Canada sont des **adultes**
- Cumulativement, les patients FK ont passé près de **20 000 jours à l'hôpital** et ont effectué plus de **15 000 visites en clinique** en 2012
- Cumulativement, les patients FK ont effectué **787 cycles de traitement i.v. à domicile** en 2012
- L'âge médian de survie des Canadiens atteints de FK est présentement évalué à **49,7 ans**
- Parmi les 43 patients qui sont décédés en 2012, **la moitié étaient âgés de moins de 32 ans**
- Le VEMS (mesure de la fonction pulmonaire) s'améliore chez les personnes fibro-kystiques; **la moitié de celles âgées de 30 ans** avaient un **VEMS prédit supérieur à 64,2 %** en 2012, comparativement à 46,4 % il y a 20 ans
- **86,7 %** des personnes FK doivent prendre des **enzymes pancréatiques** pour digérer les aliments et absorber les nutriments
- **30,6 % des femmes adultes** atteintes de FK et **18,9 % des hommes adultes** atteints de FK ont un **poids insuffisant**
- **37 patients FK** ont subi une **transplantation** en 2012
- Les poumons de près de **la moitié de tous les patients FK** sont **infectés par une bactérie nocive** comme *Staphylococcus aureus* et/ou *Pseudomonas aeruginosa*
- **22,8 %** des personnes FK souffrent de **diabète associé à la FK**, et environ **34,7 %** de toutes ces personnes sont âgées de 35 ans et plus
- Plus de **1 900 mutations différentes** ont été identifiées dans le gène *CFTR*, mais près de **87,5 % des personnes FK au Canada** sont porteuses d'au moins une copie de la mutation la plus courante à l'origine de la FK, **deltaF508**

Message de Maureen Adamson

Présidente et chef de la direction, Fibrose kystique Canada

Quelle période incroyable dans l'histoire du *Registre canadien sur la fibrose kystique* – un joyau national exceptionnel renfermant des données essentielles sur les patients fibro-kystiques.

Après plus de quatre décennies de données publiées dans le cadre du *Registre canadien sur la fibrose kystique*, nous avons joint le monde virtuel. Pour la première fois de notre histoire, les résultats obtenus par chacune des cliniques aux fins du *Registre canadien sur la fibrose kystique* sont publiquement accessibles sur notre nouveau site Web, à fibrosekystique.ca. Cette audacieuse avancée démontre à quel point l'excellence des soins de la FK est importante à nos yeux.



Nous sommes heureux d'annoncer que l'âge médian de survie des Canadiens fibro-kystiques est passé à 49,7 ans dans les données de 2012, ce qui indique clairement qu'ils vivent plus longtemps et en meilleure santé que jamais auparavant, et que nous continuons d'avoir des répercussions positives grâce à nos efforts collectifs.

Merci aux très nombreuses personnes qui ont consacré du temps et fourni leur expertise pour produire le rapport annuel de 2012, notamment le personnel des cliniques qui a minutieusement entré les données portant sur leurs patients; la D^{re} Anne Stephenson, directrice du *Registre canadien sur la fibrose kystique*, et les employés de Fibrose kystique Canada. En outre, sans le consentement de tous les patients fibro-kystiques du Canada pour que les données les concernant soient incluses dans le Registre, ce rapport – ainsi que ses importantes conclusions – ne serait pas rendu possible.

C'est grâce à la générosité, à la passion et à l'engagement de nos donateurs, partenaires et bénévoles qu'il nous est possible de vous offrir cette importante ressource nationale sur la FK.

Au cours de l'année qui vient, nous investirons dans un tout nouveau registre qui nous permettra de mieux saisir les données clés concernant les patients fibro-kystiques et nous donnera un portrait encore plus précis de la population à mesure que nous ouvrons la voie à l'amélioration des soins cliniques prodigués aux Canadiens atteints de fibrose kystique.

Ensemble, nous sommes déterminés à trouver un traitement curatif.

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

Directrice, Registre sur la FK



J'ai le plaisir de vous présenter le *Rapport annuel 2012 du Registre canadien sur la fibrose kystique*.

Le *Registre canadien sur la fibrose kystique* continue de constituer une ressource nationale considérable, étant donné que nous recueillons des données sur plus de 4 000 personnes qui ont reçu le diagnostic de fibrose kystique au Canada. Ce rapport a été enrichi afin de vous renseigner davantage et de favoriser d'importants échanges entre les cliniciens de partout au Canada. De plus, les données du registre servent à améliorer les soins de la FK d'un océan à l'autre dans le cadre d'initiatives d'amélioration de la qualité.

Les chercheurs peuvent accéder aux données existantes qui figurent au registre afin d'explorer des questions cliniques et de mener des études de manière opportune et efficace. Les dossiers historiques font qu'il est possible de faire ressortir des modèles et d'examiner les tendances au fil du temps.

Comme toujours, le respect de la vie privée des patients et de la confidentialité est notre priorité ultime. Nous nous sommes engagés à protéger les renseignements sur les patients afin de maintenir et de respecter leur caractère privé.

Merci à mes merveilleux collègues des cliniques de FK de partout au pays qui ont consacré des heures à saisir méticuleusement les données cliniques dans le registre. En particulier, nous sommes profondément reconnaissants envers les patients et leurs familles qui nous autorisent à recueillir et à publier les données à leur sujet, année après année.

Nous poursuivons notre incroyable tradition, ensemble, pour produire cette excellente ressource pour la collectivité de la FK.

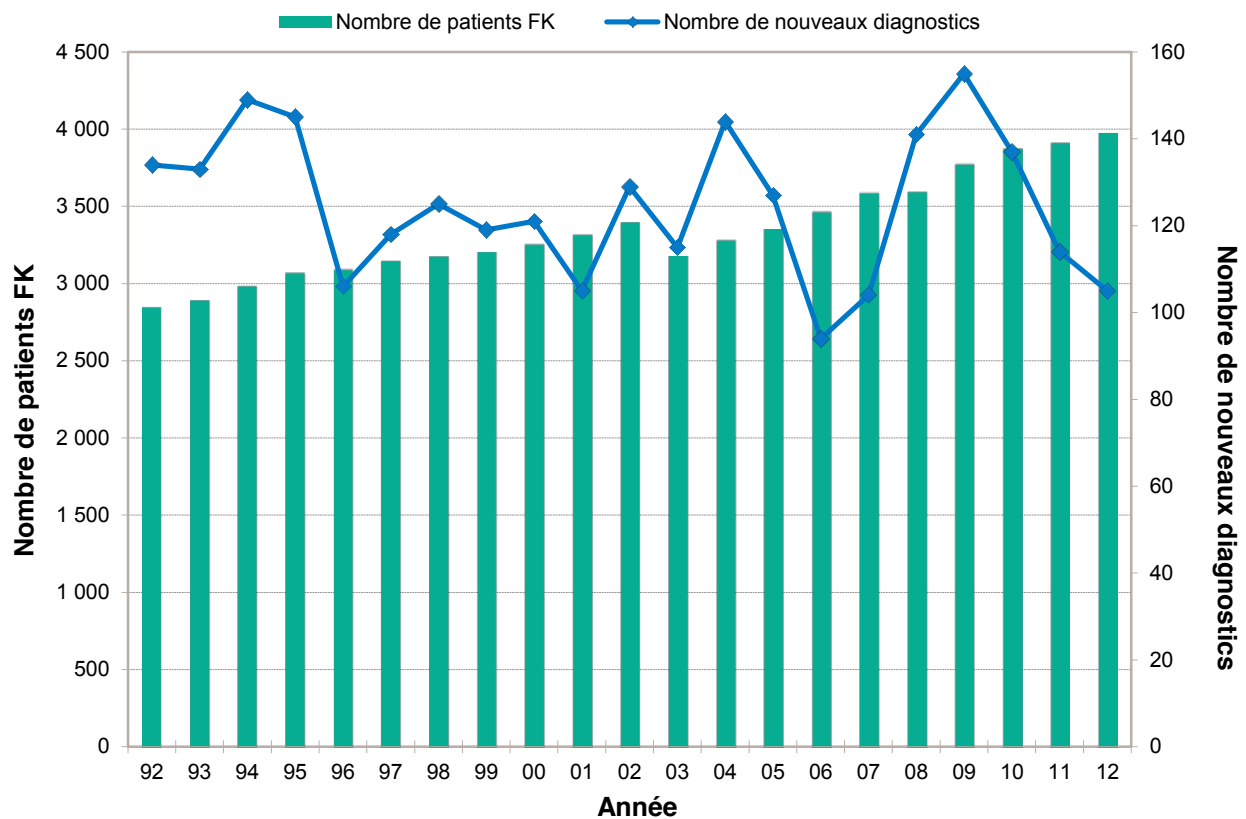
Données démographiques

Nombre de Canadiens atteints de fibrose kystique

En 2012, 42 cliniques de FK ont soumis des dossiers cliniques sur un total de 3 975 personnes atteintes de FK (Figure 1). Lorsqu'une personne consultait plus d'une clinique dans une même année, elle était comptée une seule fois (une entrée unique par personne) dans le graphique. En 2012, 105 personnes ont reçu un nouveau diagnostic de FK.

Figure 1

Nombre total de patients FK et nouveaux diagnostics inscrits au registre, 1992 à 2012



Données démographiques

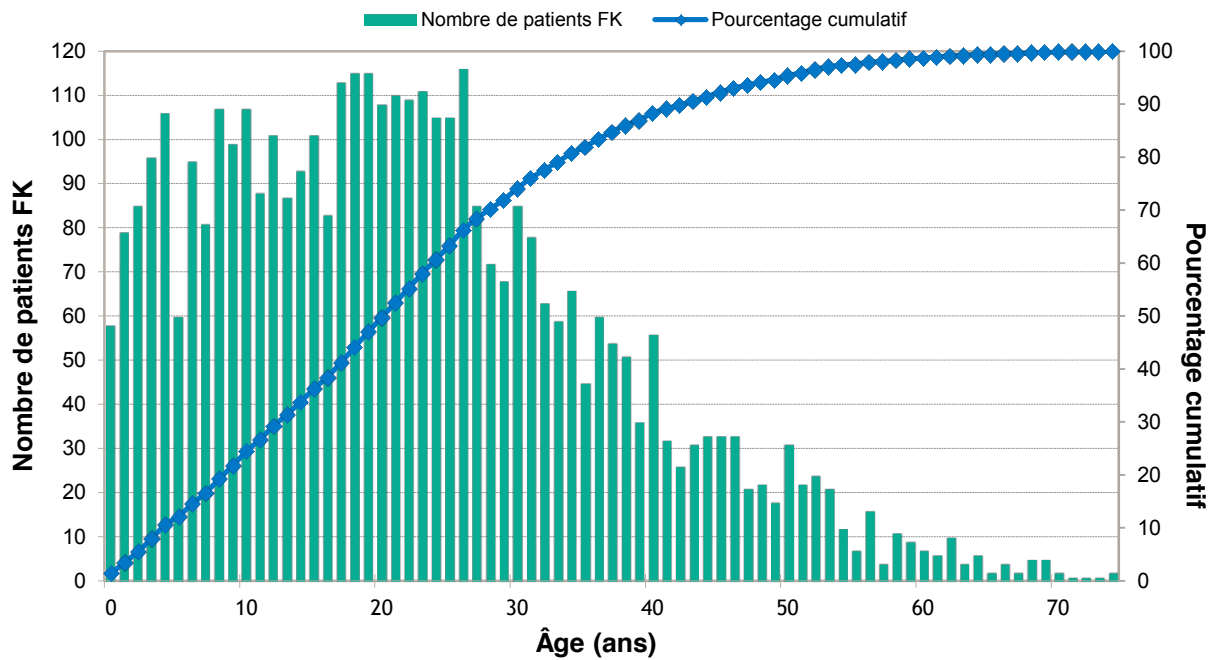
Âge des Canadiens fibro-kystiques

La Figure 2 montre la distribution de l'âge de la population FK canadienne pour 2012. L'intervalle de l'âge allait de la naissance à 70 ans. L'âge médian était de 21 ans.

Les hommes comptaient pour 52,9 % des personnes inscrites au registre en 2012, et 58,8 % des personnes inscrites au registre étaient âgées de 18 ans ou plus (Figure 3).

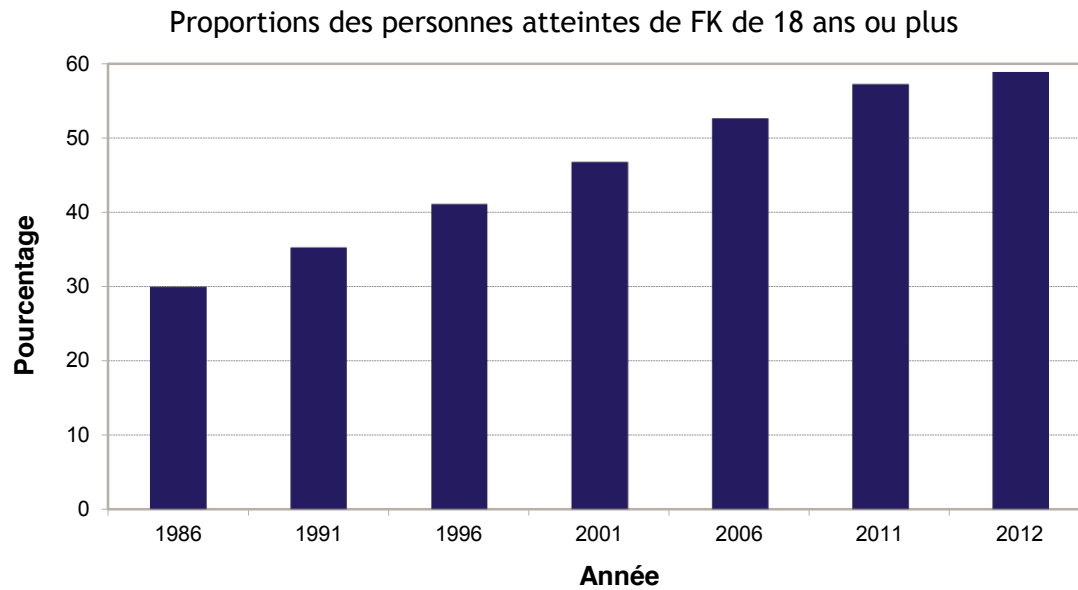
Figure 2

Distribution de l'âge de la population FK, 2012



Données démographiques

Figure 3



Données démographiques

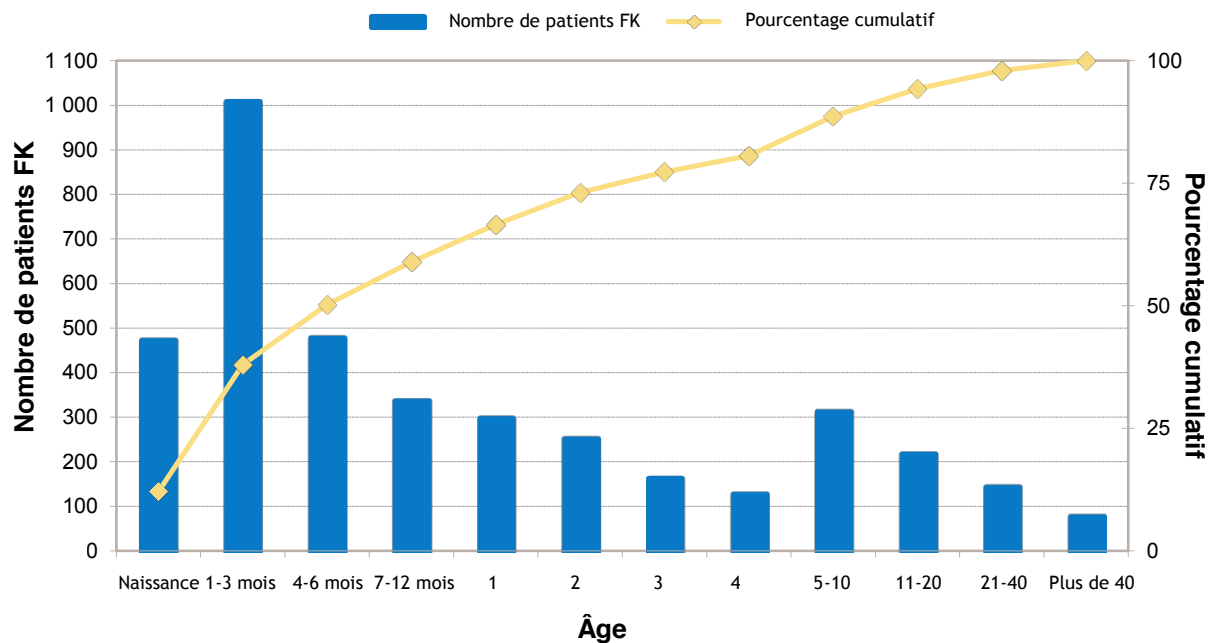
Âge au diagnostic

La Figure 4 montre que 50 % des personnes avaient reçu le diagnostic avant l'âge de 6 mois, et 73 %, avant l'âge de deux ans. Des diagnostics à l'âge adulte surviennent encore : 2 % des personnes avaient reçu le diagnostic après 40 ans.

À mesure que les programmes de dépistage néonatal de la FK seront introduits dans les provinces canadiennes (actuellement : C.-B., Alb., Sask., Man., Ont. et N.-É. depuis 2014), de plus en plus de personnes atteintes de FK recevront le diagnostic à la naissance. La Figure 5 montre le pourcentage de bébés ayant reçu le diagnostic dans le cadre d'un programme de dépistage néonatal au cours de la dernière décennie. En 2012, 39 % de tous les nouveaux diagnostics ont été posés dans ce contexte.

Figure 4

Âge au diagnostic, tous les patients, 2012



Données démographiques

Figure 5

Proportion de diagnostics posés dans le cadre d'un programme de dépistage néonatal, 2007 à 2012



Génotype

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

La mutation la plus courante à l'échelle mondiale est une délétion de trois bases résultant en la perte du résidu phénylalanine en position 508 des acides aminés, couramment appelée la **deltaF508**. Parmi les personnes sur lesquelles de l'information génétique était consignée dans le registre, 49,2 % présentaient deux mutations deltaF508 (Figure 6) et 87,5 % présentaient au moins une mutation deltaF508 (Tableau 1).

Figure 6

Génotype (basé sur N = 3 871)

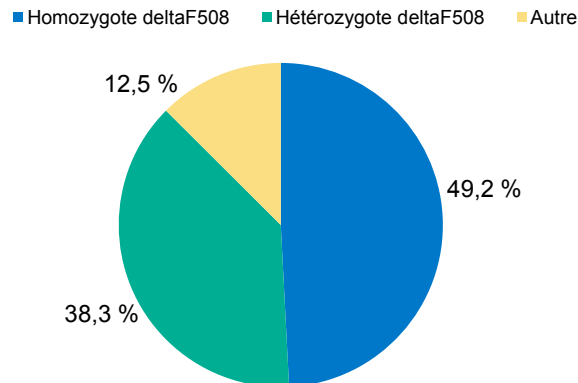


Tableau 1

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

Génotype	Nombre	Pourcentage
DeltaF508	3 477	87,5 %
621+1G->T	229	5,8 %
G542X	144	3,6 %
G551D	118	3,0 %
711+1G->T	98	2,5 %

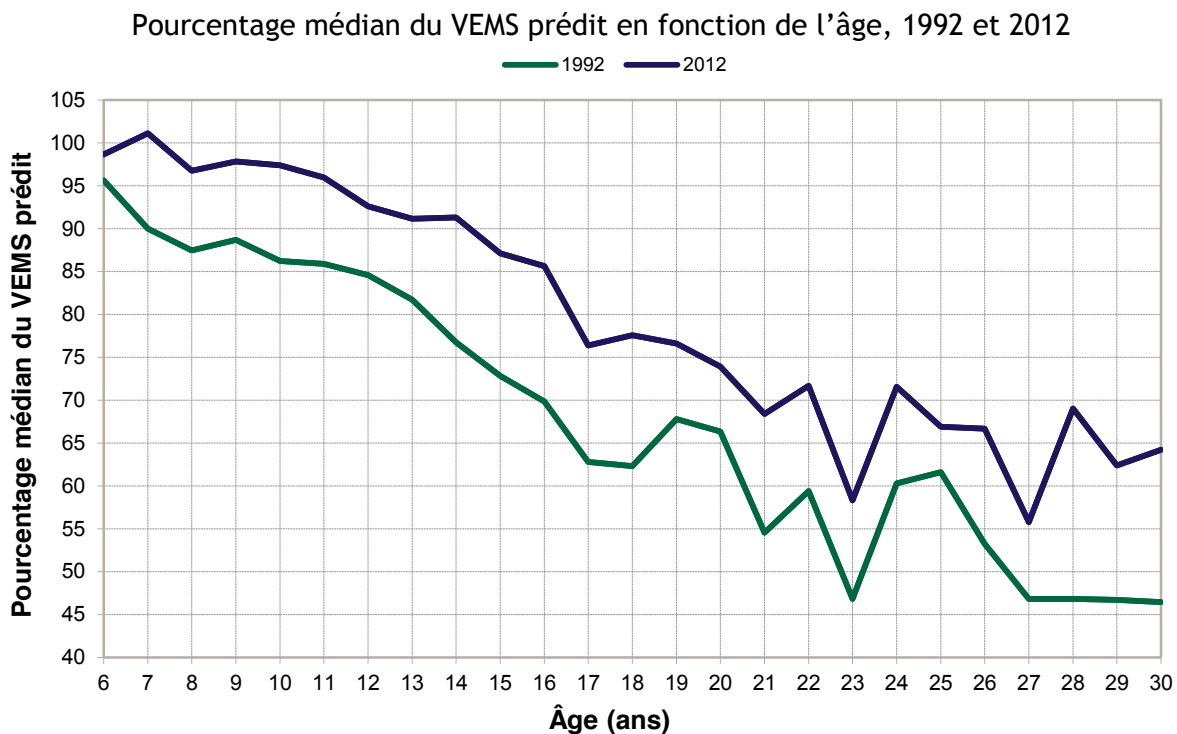
Fonction respiratoire

Pourcentage médian du VEMS prédit

Des mesures de la fonction respiratoire sont nécessaires pour évaluer la santé pulmonaire. Le VEMS (volume expiratoire maximal par seconde) correspond au volume d'air expiré pendant la première seconde d'une expiration dite « forcée ». Le VEMS prédit pour un patient donné est calculé par rapport au VEMS moyen de la population saine de personnes du même âge, de la même taille et du même sexe. Le pourcentage médian national du VEMS prédit pour les adultes est de 65,5 % (18 ans et plus) et de 92,2 % chez les enfants (de 6 à 17 ans).

Le pourcentage médian du VEMS prédit s'est amélioré depuis les 20 dernières années, mais il est intéressant de constater que la tendance en matière de fonction pulmonaire est similaire de 1992 à 2012. Le pourcentage médian du VEMS prédit à 30 ans en 2012 était de 64,2 %, comparativement à 46,2 % en 1992 (Figure 7). Un déclin moyen de la fonction pulmonaire de 0,7 % par année survient de 6 à 11 ans, mais de 11 à 23 ans, ce déclin moyen est beaucoup plus prononcé, avec 2,5 % par année. Cette fonction semble se stabiliser quand une personne atteint 23 ans, avec un déclin moyen de 0,1 %, ce qui laisse croire que l'adolescence et le début de l'âge adulte constituent des périodes de vulnérabilité pour les personnes fibro-kystiques.

Figure 7



Fonction respiratoire

Gravité de l'atteinte pulmonaire

La fonction pulmonaire est mesurée à partir de l'âge de six ans. La majorité (58 %) des enfants FK âgés de 6 à 17 ans avait une fonction pulmonaire normale (VEMS prédit supérieur ou égal à 90 %); comparativement à 55 % en 2011. Pour la majorité des adultes (40 %), la gravité de l'atteinte pulmonaire était considérée comme « modérée » (Figure 8). Ces pourcentages sont similaires à ceux obtenus en 2011.

Figure 8

Gravité de l'atteinte pulmonaire des enfants et des adultes fibro-kystiques, 2012

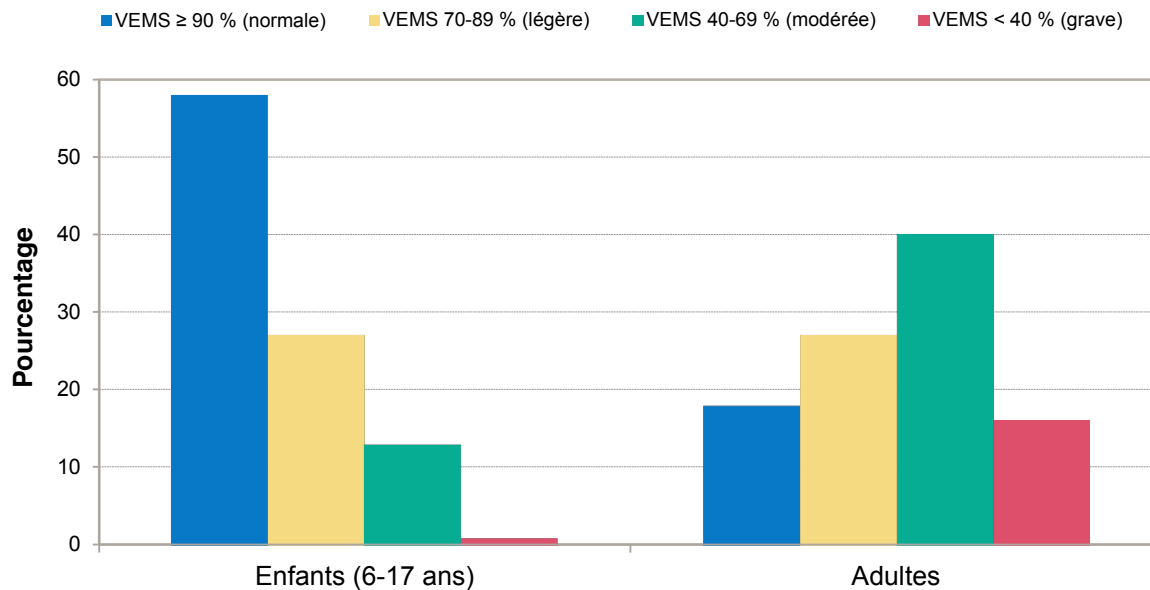


Tableau 2

Gravité de l'atteinte pulmonaire

Gravité	Fourchettes
Normale FEV ₁	≥90 % de la valeur prédite
Légère FEV ₁	70 - 89 % de la valeur prédite
Modérée FEV ₁	40 - 69 % de la valeur prédite
Grave FEV ₁	<40 % de la valeur prédite

Fonction respiratoire

Gravité de l'atteinte pulmonaire par sexe

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

Figure 9

Gravité de l'atteinte pulmonaire chez les enfants FK de 6 à 17 ans, par sexe, 2012

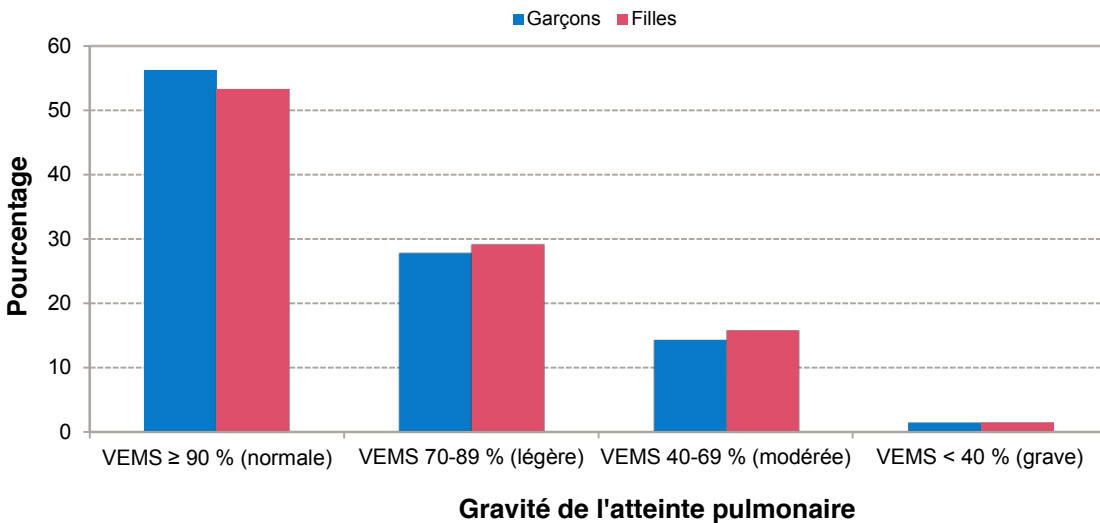
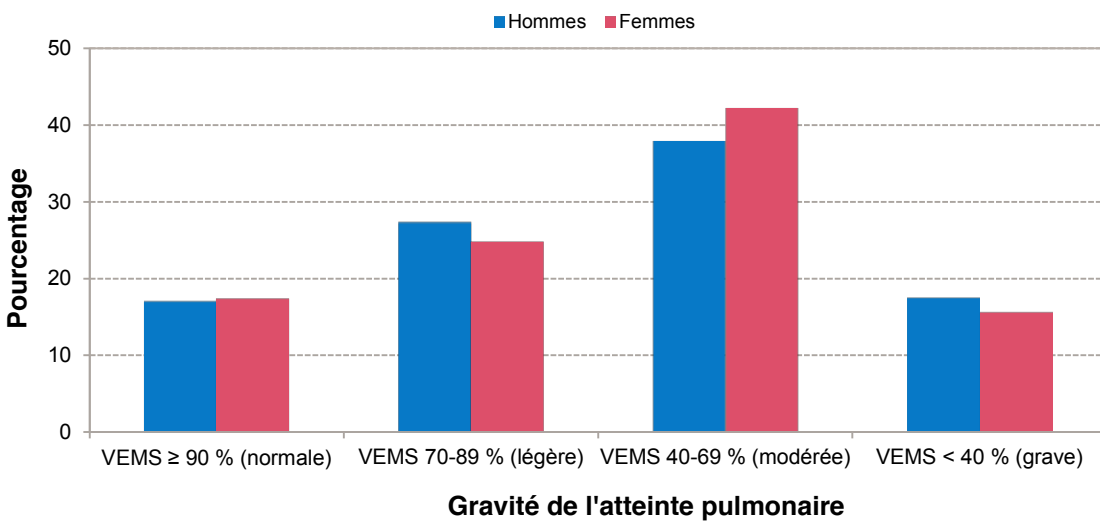


Figure 10

Gravité de l'atteinte pulmonaire chez les adultes FK, par sexe, 2012



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 2012, 86,7 % des personnes fibro-kystiques prenaient des suppléments oraux d'enzymes pancréatiques (insuffisance pancréatique), alors que 13,3 % n'en prenaient pas (suffisance pancréatique) (Figure 11).

Chez les personnes de 40 ans ou plus, 33,7 % avaient une fonction pancréatique normale (Figure 12). Ces données reflètent le fait que les personnes qui reçoivent le diagnostic de FK à l'âge adulte sont plus susceptibles de présenter des mutations plus légères, associées à une fonction pancréatique normale.

Figure 11

Suffisance pancréatique chez les patients FK

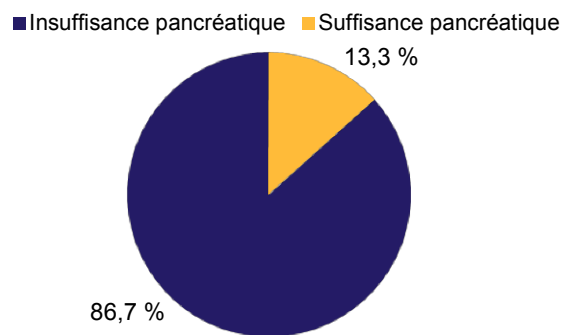
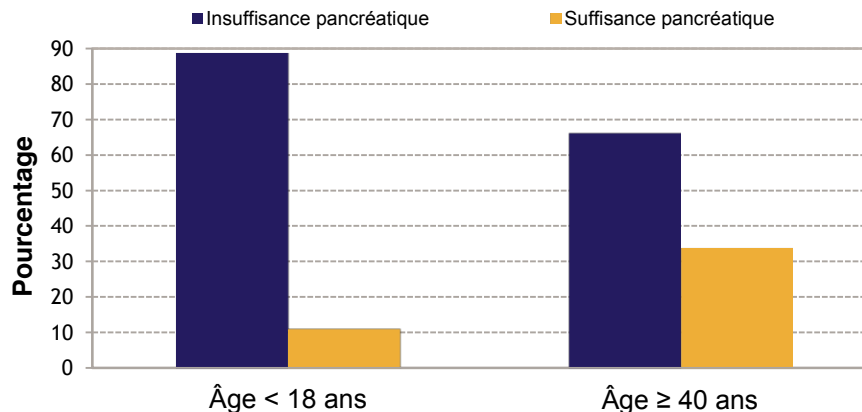


Figure 12

Fonction pancréatique, par groupes d'âge, 2012



Nutrition

Indice de masse corporelle (IMC)

L'indice de masse corporelle (IMC) sert à évaluer le statut nutritionnel et est basé sur le poids (en kilogrammes) et la taille (en mètres) d'une personne. Généralement, cette mesure est calculée pour les adultes car ils ont atteint leur taille maximale, alors que les enfants grandissent rapidement et il faut alors prendre en compte leur âge au moment d'évaluer leur statut nutritionnel. L'IMC national médian chez les adultes (18 ans et plus) est de 21,9 kg/m².

Le Tableau ci-dessous décrit les catégories d'IMC et les fourchettes qui y sont associées. La majorité des adultes de la population fibro-kystique (59,4 %) a un poids adéquat, alors que 4,7 % sont considérés comme étant « obèses » (Figure 13).

Figure 13

Catégories d'IMC pour les adultes fibro-kystiques, 2012

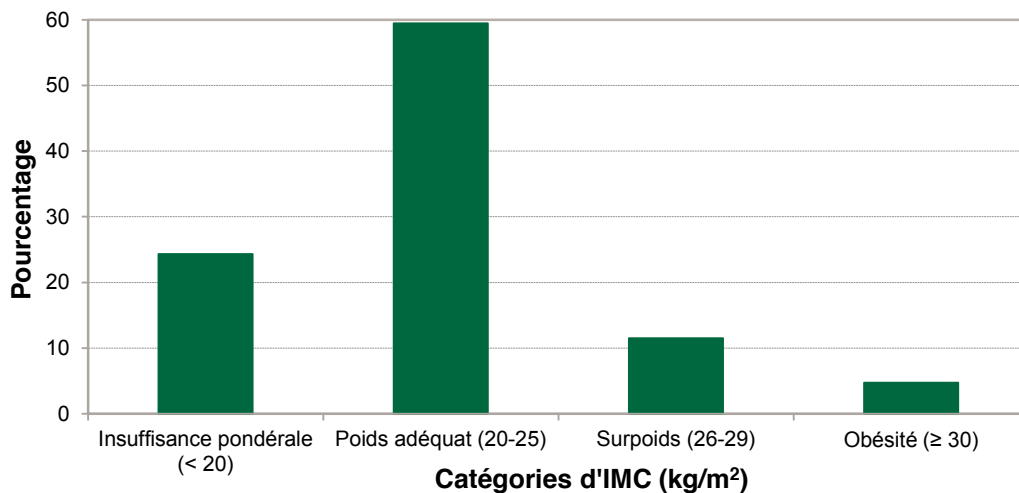


Tableau 3

Catégories d'IMC

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

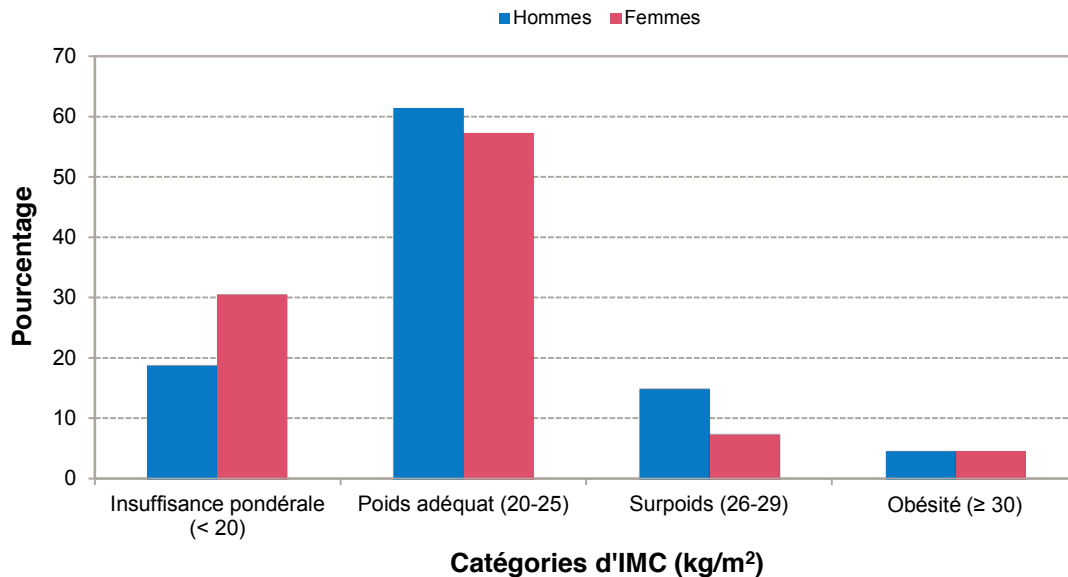
Nutrition

IMC selon le sexe des patients

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

Figure 14

Catégories d'IMC pour les adultes fibro-kystiques, par sexe, 2012



Nutrition

Percentiles d'IMC

Pour les enfants de 2 à 17 ans, les percentiles d'IMC sont calculés en comparant la taille et le poids d'une personne à ceux des autres enfants du même âge et du même sexe selon les lignes directrices des Centers for Disease Control and Prevention (Figure 15). Les percentiles de l'IMC ne sont pas calculés pour les enfants de moins de deux ans. Le percentile médian national de l'IMC des patients FK âgés de 2 à 17 ans est de 45,4. La majorité des patients (82 %) ont un poids sain, alors qu'une petite proportion d'entre eux sont considérés comme en « surpoids » (6,9 %) ou « obèses » (2,8 %).

Figure 15

Catégories de percentiles d'IMC pour les enfants fibro-kystiques, 2012

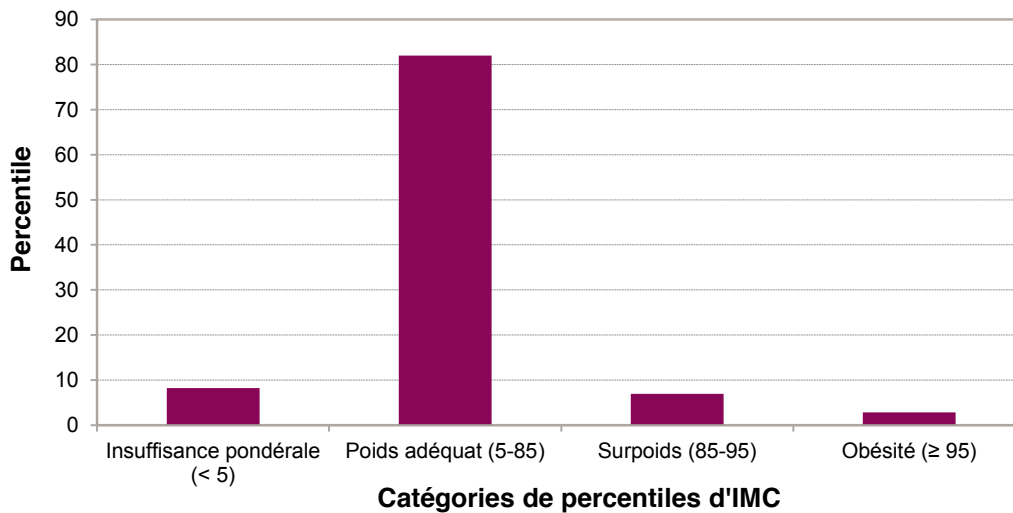


Tableau 4

Catégories de percentiles d'IMC

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

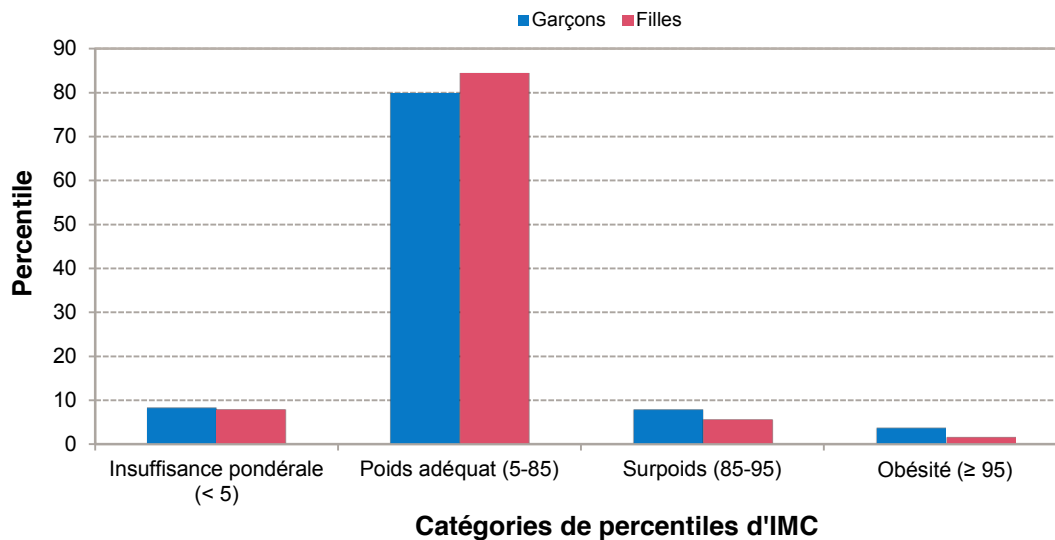
Nutrition

Percentiles d'IMC par sexe

La Figure 16 montre la répartition des catégories d'IMC pour les hommes et les femmes âgés de 2 à 17 ans (Tableau 3). Alors qu'il y a légèrement un peu plus de femmes que d'hommes qui ont un poids sain (écart de 4 %), il existe des différences mineures entre les hommes et les femmes au sein des autres catégories de percentiles d'IMC (allant de 0,2 à 2,3 % dans les catégories restantes).

Figure 16

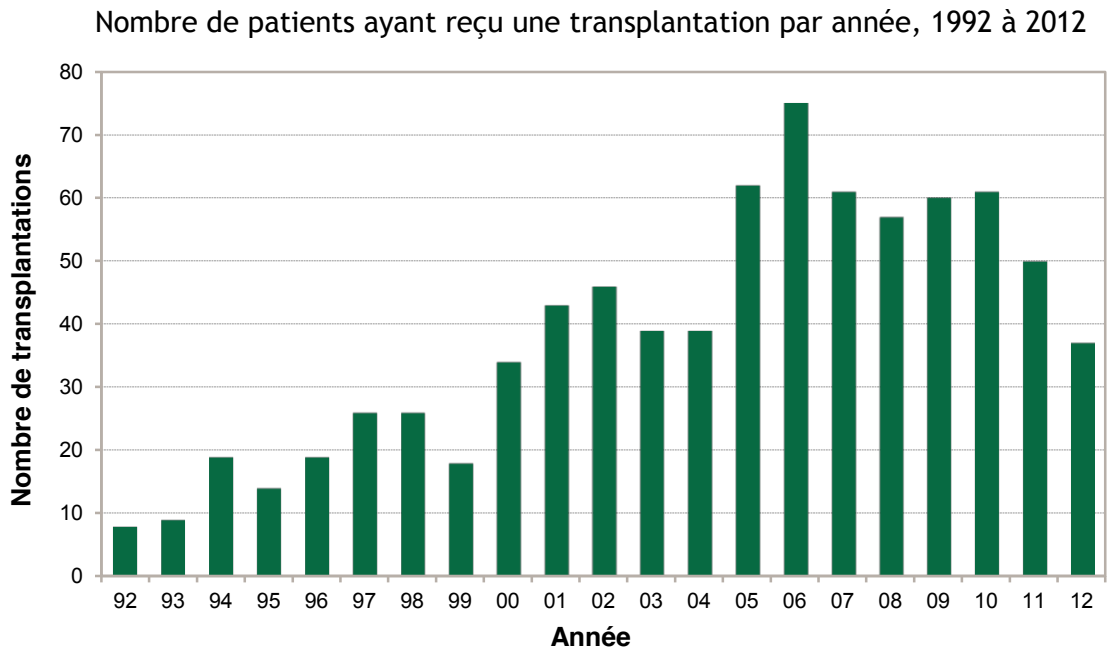
Les catégories de percentiles d'IMC pour les enfants fibro-kystiques, par sexe, 2012



Transplantation

La Figure 17 montre le nombre de transplantations réalisées annuellement tel que rapporté dans le registre. 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 2012, il y avait 602 patients fibro-kystiques inscrits au registre qui avaient reçu au moins une transplantation. Parmi ceux-ci, 361 étaient en vie au moment de la consignation des données.

Figure 17



Microbiologie

Espèces bactériennes et infections respiratoires

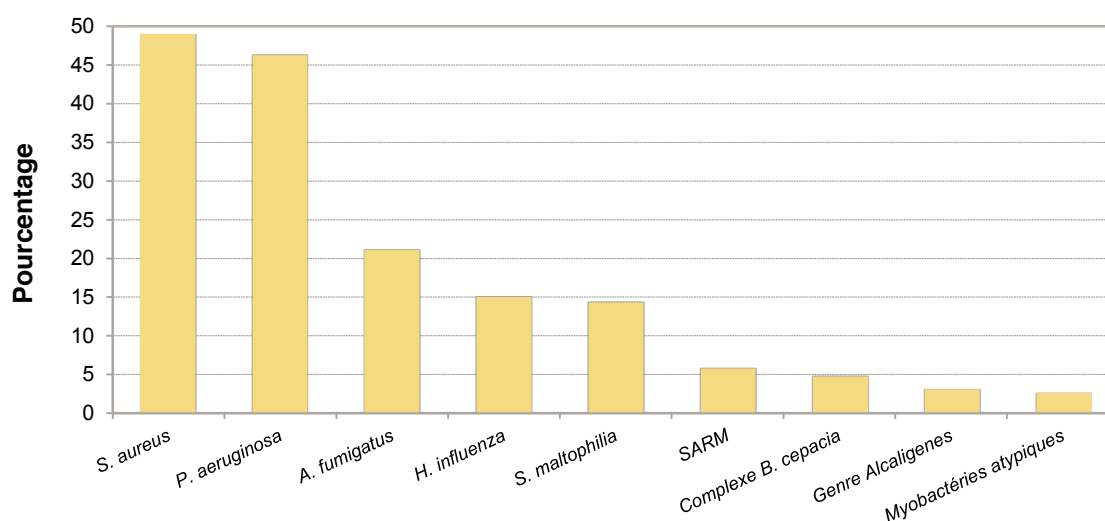
Dans l'ensemble, *Pseudomonas aeruginosa* et *Staphylococcus aureus* sont les agents pathogènes le plus communément trouvés dans les poumons des personnes canadiennes atteintes de FK (Figure 18). En 2011, les cliniques ont commencé à consigner des données microbiologiques additionnelles, entre autres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

La prévalence d'*Aspergillus fumigatus*, de *Stenotrophomonas maltophilia* et de *Staphylococcus aureus* résistant à la méthicilline (SARM) s'est accrue depuis les dernières années (Figure 19). La plus importante hausse a été constatée avec les espèces du genre *Aspergillus*. Cette prévalence accrue peut être due en partie à l'accroissement de la surveillance de ces organismes. La prévalence de SARM s'est graduellement accrue, et en 2012, près de 6 % des Canadiens avaient fourni un échantillon positif. Les données sur SARM n'étaient pas recueillies aux fins du registre avant 2003. Comme prévu, *Staphylococcus aureus* est plus courant chez les enfants, alors que *Pseudomonas aeruginosa* touche principalement les adultes fibro-kystiques.

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 (Figure 20). Le complexe *Burkholderia cepacia* est plus souvent trouvé chez les personnes fibro-kystiques plus âgées. Les nouvelles infections au complexe *B. cepacia* ont en général diminué substantiellement au fil des ans grâce aux pratiques de prévention des infections, de là la faible prévalence chez les enfants. Toutefois, les personnes déjà infectées par le complexe *B. cepacia* prennent de l'âge, ce qui fait augmenter la prévalence de cet organisme auprès des personnes plus âgées.

Figure 18

Prévalence des espèces de bactéries prélevées dans les voies respiratoires des patients FK (tous âges), 2012



Microbiologie

Figure 19

Prévalence des infections respiratoires, 2008-2012

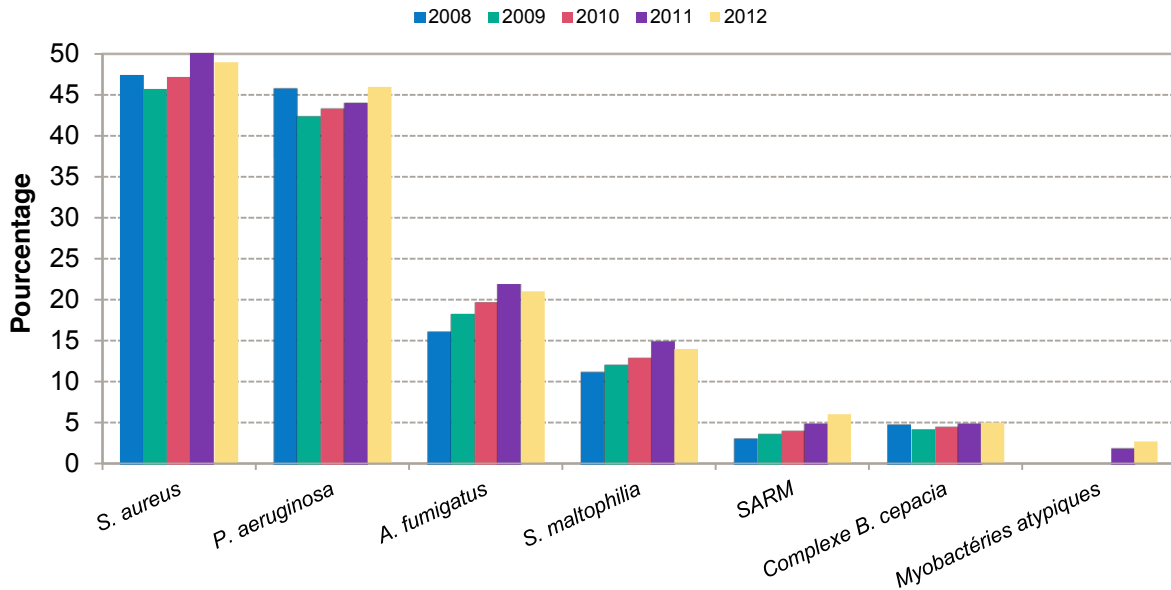
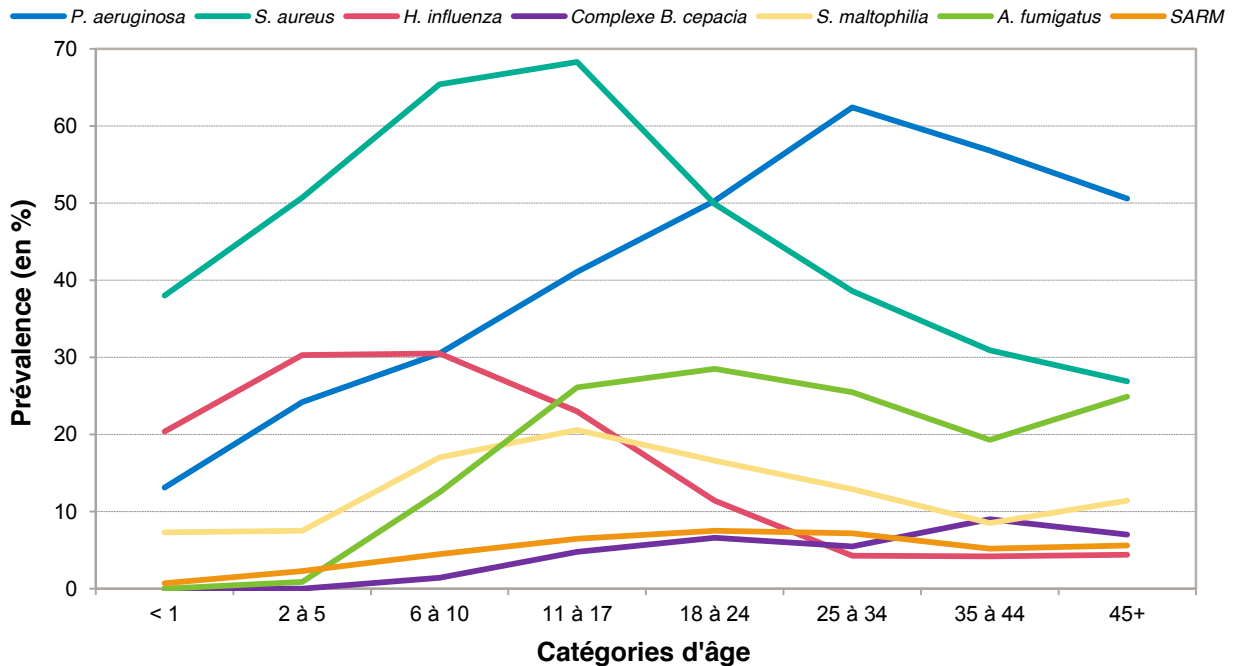


Figure 20

Prévalence des infections respiratoires chez les patients fibro-kystiques en fonction de l'âge, 2012



Microbiologie

Complexe *Burkholderia cepacia*

En 2012, 195 patients étaient porteurs du complexe *Burkholderia cepacia* (CBC) (Figure 21). *B. cenocepacia* et *B. multivorans* ont été les espèces les plus courantes du CBC. Parmi les porteurs du CBC, 82,6 % sont des adultes (Figure 22). L'analyse génotypique n'a pas été effectuée pour tous les échantillons du CBC, c'est pourquoi 22,1 % des espèces du CBC sont classifiés dans « Inconnue » aux fins du registre. La prévalence de *B. gladioli* était de 7,2 % et n'a pas été incluse à la Figure 21 car cette espèce n'est pas officiellement reconnue comme faisant partie du CBC.

Figure 21

Espèces du complexe *Burkholderia cepacia*, 2012

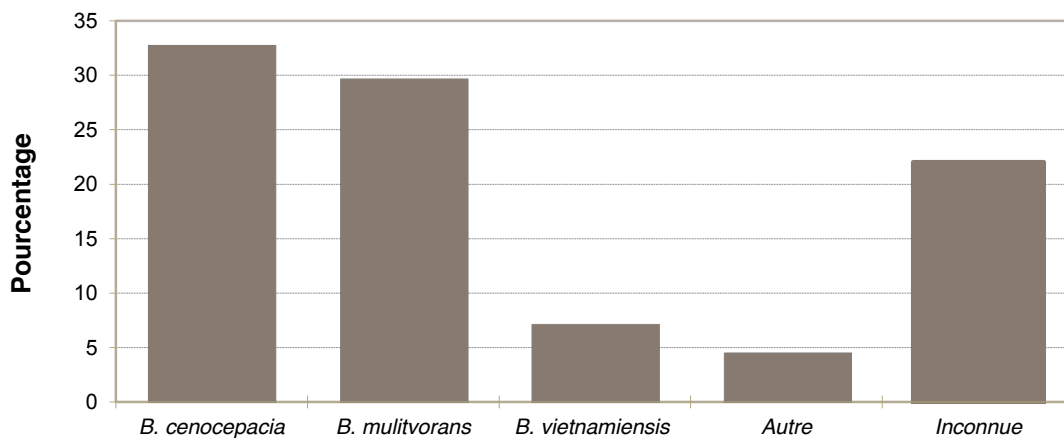
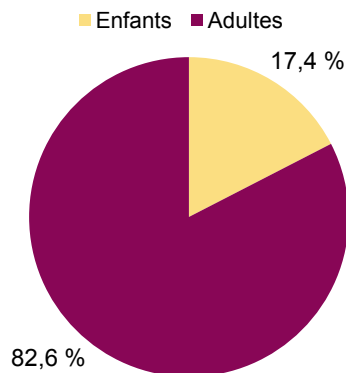


Figure 22

Distribution du complexe *Burkholderia cepacia* selon l'âge, 2012



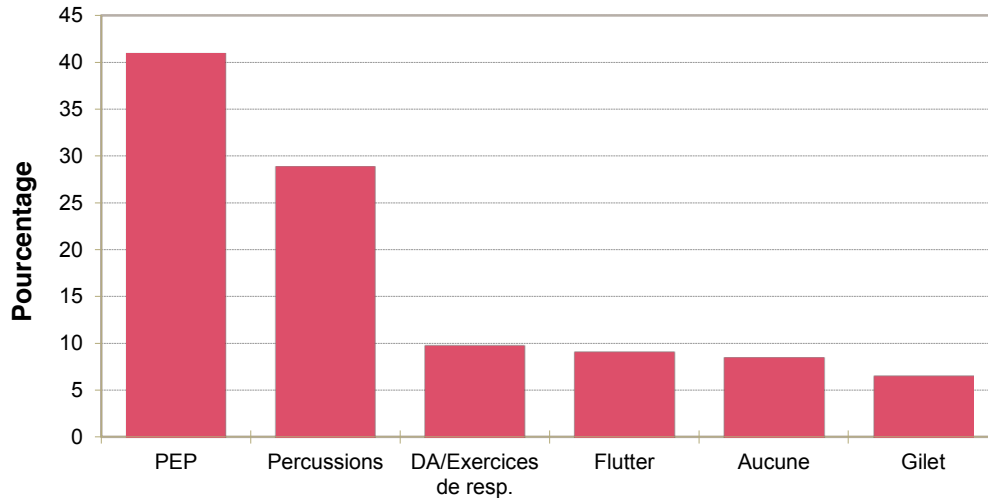
Microbiologie

Physiothérapie

La physiothérapie sert à dégager le mucus des voies respiratoires, à l'aide de diverses méthodes. La pression expiratoire positive (PEP) et le drainage postural avec percussions sont les traitements de physiothérapie les plus utilisés par les patients canadiens FK (Figure 23). Les personnes qui ont reçu une transplantation ont été exclues de ces calculs, car généralement elles n'ont pas besoin de physiothérapie étant donné que les poumons transplantés ne sont pas touchés par la FK.

Figure 23

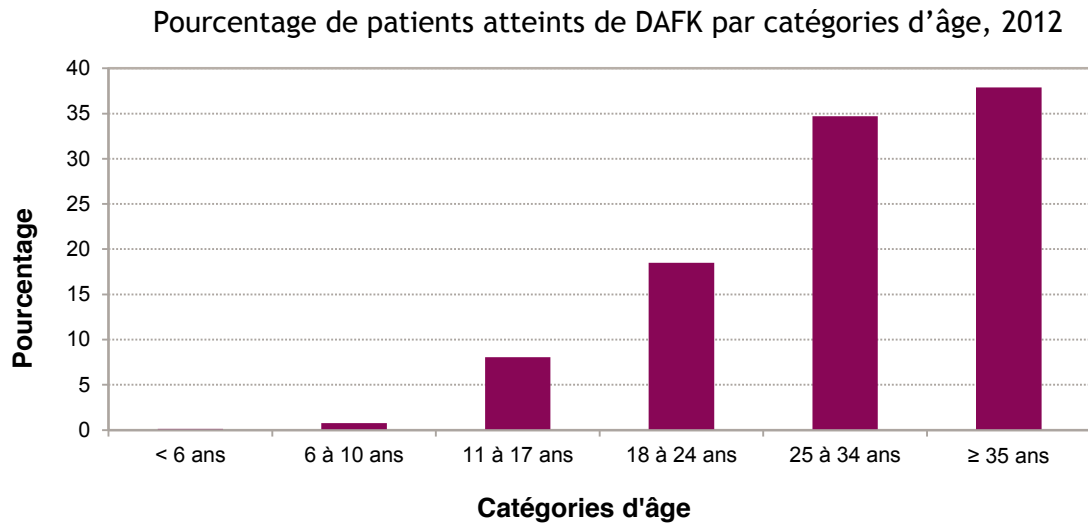
Physiothérapie (basé sur N = 3 728), 2012



Diabète associé à la FK (DAFK)

Dans l'ensemble, le DAFK a été signalé chez 22,8 % des personnes atteintes de FK en 2012. Parmi ces personnes atteintes de DAFK, environ 37,8 % sont âgées de 35 ans et plus. La prévalence du DAFK augmente avec l'âge (Figure 24). Parmi les personnes atteintes de DAFK, 51,8 % sont des femmes.

Figure 24



Hospitalisation et traitement i.v. à domicile

L'exacerbation de la maladie pulmonaire comme principale cause

En 2012, 1 540 hospitalisations ont été consignées dans le registre (Tableau). La raison la plus courante d'admission à l'hôpital a été l'exacerbation de la maladie pulmonaire. En 2012, 787 cycles de traitement i.v. à domicile ont été consignés dans le registre.

Tableau 5

Nombre de jours d'hospitalisation et de cycles de traitement i.v. à domicile, 2012

	Total
Jours à l'hôpital	19 649
Hospitalisations	1 540
Visites en clinique	15 676
Cycles de traitement i.v. à domicile	787
Jours de traitement i.v. à domicile	13 174

Survie

En 2012, 43 décès ont été consignés dans le registre. Étant donné qu'il y a relativement peu de décès chaque année, la totalité des décès survenus de 2008 à 2012 a été incluse dans la Figure 25. L'âge médian au décès a été de 32 ans en 2012 (Figure 26). L'âge médian au décès est calculé en tenant compte de tous les décès survenus pendant une année donnée, en ordre croissant, puis en repérant le nombre qui se trouve au milieu. L'âge médian au décès est calculé à partir des personnes qui sont décédées uniquement. En d'autres mots, la moitié des décès sont survenus avant l'âge médian et l'autre moitié après. La cause la plus courante de décès inscrite dans le registre était liée à la maladie pulmonaire.

Figure 25

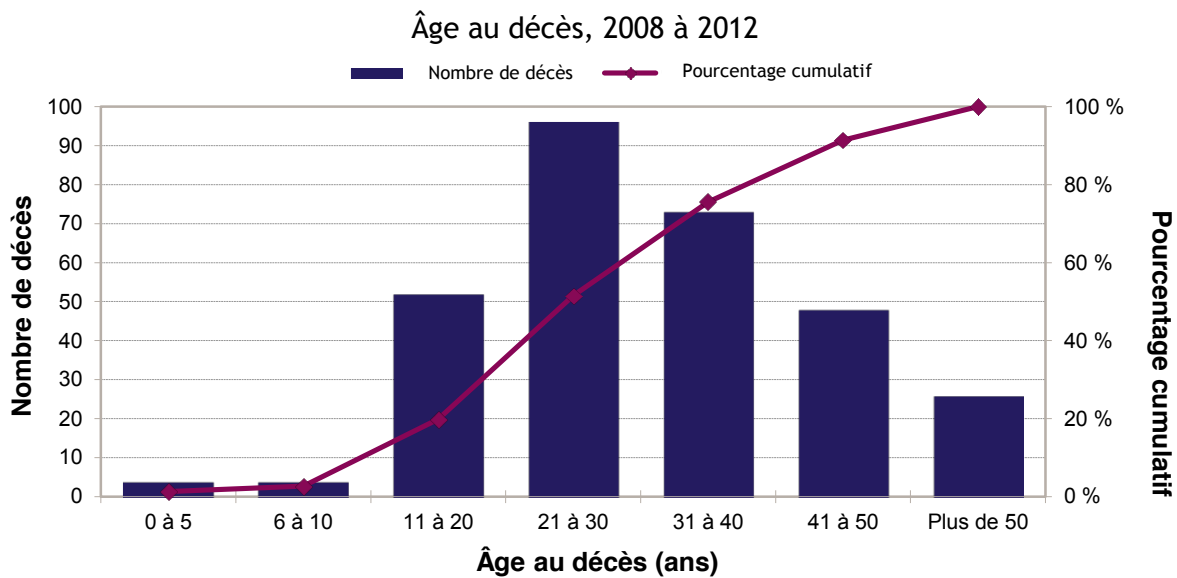
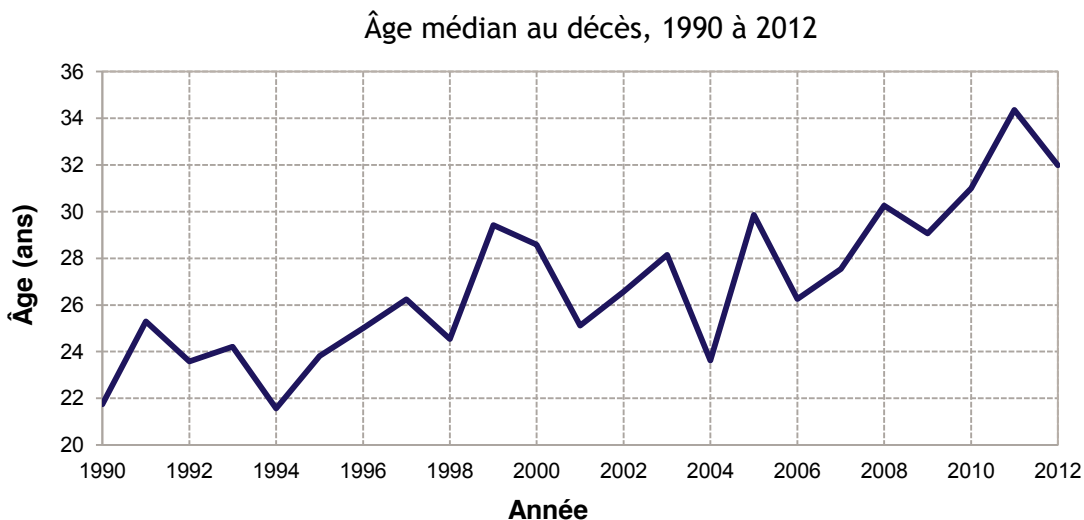


Figure 26



Survie

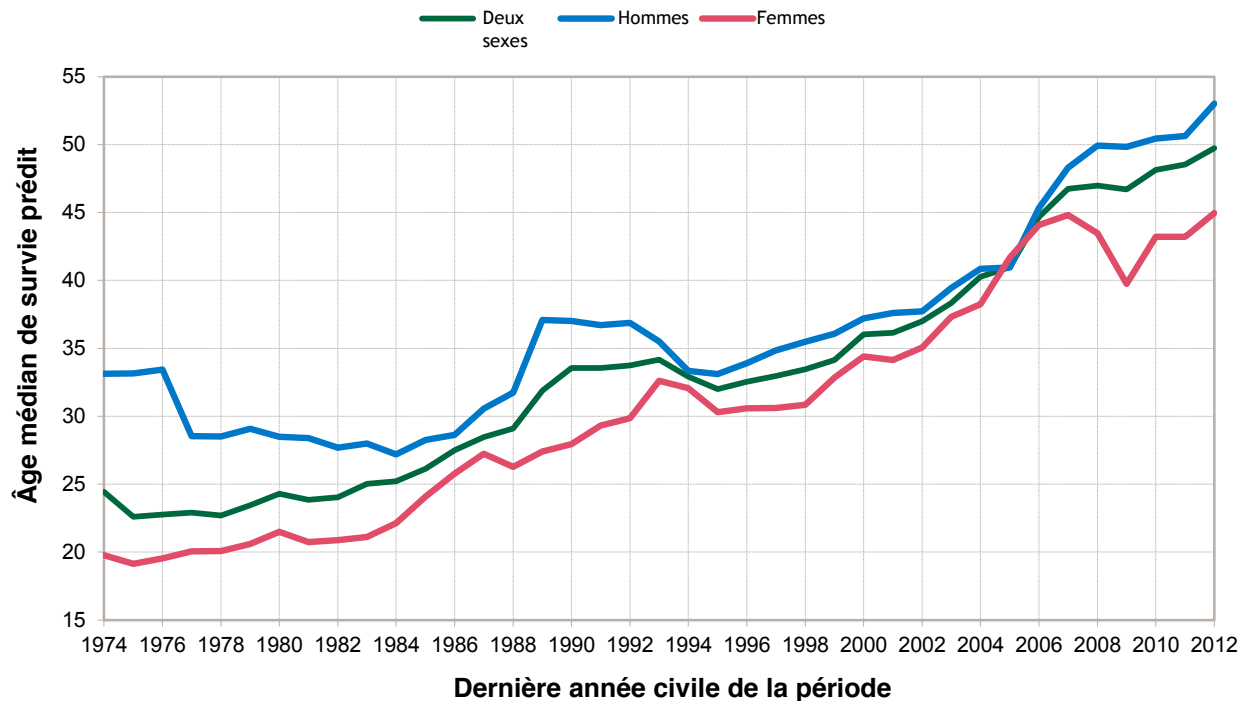
Âge médian de survie

L'âge médian de survie des Canadiens fibro-kystiques est maintenant estimé à **49,7 ans** (Figure 27). Au fil des ans, la mortalité a été plus élevée chez les femmes fibro-kystiques; une tendance qui persiste en 2012. La raison pour laquelle les femmes survivent moins longtemps n'est pas bien comprise, mais cette tendance a été documentée dans la littérature médicale de nombreux autres pays en plus du Canada. Étant donné qu'il y a relativement peu de décès par année au Canada, nous nous servons d'une fenêtre de 5 ans pour calculer l'âge médian de survie. Ce calcul nous permet d'obtenir des estimations plus stables à long terme.

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

Figure 27

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



Survie

Âge médian au décès

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

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.

Espérance de vie

L'espérance de vie est la **durée moyenne de vie attendue** en fonction des taux de mortalité actuels liés à l'âge. Par exemple, l'espérance de vie à la naissance au Canada est de 77,3 ans. Cela signifie qu'on peut s'attendre à ce qu'un bébé qui naît aujourd'hui vive, en moyenne, jusqu'à cet âge. Cette valeur diffère de l'âge médian de survie.

Âge médian de survie

L'âge médian de survie est la **durée estimée de temps jusqu'à ce que 50 % des membres d'une population donnée décèdent**. La moitié de cette population sera encore en vie après cette période, alors que l'autre moitié sera décédée. L'âge qui marque ce point précis dans le temps est l'âge médian de survie.

Données sommaires

Tableau 6

Données sommaires tirées du registre, 1987 à 2012

	1987	1992	1997	2002	2007	2012
Profil général						
N ^{bre} de patients ayant des données cliniques pour l'année de référence (n)	2 433	2 851	3 153	3 403	3 592	3 975
Hommes, % du total des patients	53,1	53,8	53,8	53,6	53,3	52,9
Âge, moyenne (ans)	13,4	15,2	17,0	18,7	21,0	22,3
Âge, médiane (ans)	12,0	14,0	15,0	17,0	19,0	21,0
Plus de 18 ans (%)	31,1	36,3	42,3	47,2	55,1	58,8
Race, % Blancs	98,1	97,4	96,8	96,2	94,3	92,5
Noirs	0,2	0,4	0,6	0,7	0,8	0,8
Asiatiques	0,4	0,4	0,4	0,4	0,4	0,6
Amérindiens	0,3	0,5	0,7	0,7	0,7	1,0
Asiatiques du sud	---	---	---	---	---	0,1
Autre	0,8	1,1	1,2	1,5	1,9	0,1
Non précisée	0,2	0,3	0,3	0,1	0,1	0,1
N ^{bre} de transplantations	---	8	26	46	61	37
Insuffisance pancréatique (%)	82,9	91,9	92,2	90,8	89,1	86,7
Analyse du génotype (%)	---	---	---	---	---	97
Diagnostic						
Âge au diagnostic, moyenne (ans)	2,2	2,4	2,8	3,2	3,6	4,0
Âge au diagnostic, médiane (mois)	7,0	6,0	6,0	6,0	7,0	6,0
N ^{bre} de nouveaux diagnostics par an	136	135	117	130	109	105
% avec iléus méconial à la naissance	14,2	16,4	17,6	21,9	9,2	14,8
Survie/mortalité						
Âge au décès, moyenne (ans)	18,2	23,0	27,3	28,1	30,3	34,0
Âge au décès, médiane (ans)	17,2	23,6	26,2	26,6	27,5	32,0
N ^{bre} total de décès	49	57	58	57	49	43
Taux brut de mortalité (%)	2	2	1,8	1,7	1,4	1,1
Âge médian de survie (ans)	28,4	33,7	32,9	36,9	46,7	49,7
hommes	30,5	36,8	34,8	37,7	48,2	53,0
femmes	27,2	29,8	30,6	35,0	44,8	44,9
Marqueurs nutritionnels						
≥ 18 ans : n ^{bre} par catégories d'IMC (%)						
< 20	334 (47 %)	383 (41 %)	434 (36 %)	424 (29 %)	479 (27 %)	561 (25 %)
20-25,9	348 (49 %)	480 (52 %)	681 (56 %)	861 (59 %)	1069 (60 %)	1334 (59 %)
26-29,9	22 (3 %)	59 (6 %)	84 (7 %)	144 (10 %)	171 (10 %)	254 (11 %)
≥ 30	3 (0 %)	9 (1 %)	19 (2 %)	28 (2 %)	60 (3 %)	104 (5 %)

Données sommaires

Hommes, IMC < 23	328 (81 %)	390 (74 %)	467 (71 %)	481 (60 %)	551 (58 %)	635 (53 %)
Femmes, IMC < 22	241 (80 %)	302 (75 %)	385 (69 %)	416 (64 %)	523 (64 %)	614 (58 %)
2 à 17 ans : n^{bre} par catégories d'IMC (%)						
< 50 ^e centile, IMC	959 (64 %)	1 043 (61 %)	1 042 (60 %)	980 (58 %)	885 (57 %)	844 (55 %)
< 25 ^e centile, IMC	557 (37 %)	598 (35 %)	588 (34 %)	515 (30 %)	464 (30 %)	414 (27 %)
Fonction pulmonaire						
% du VEMS prédit, moyenne	70,3	71,1	71,8	72,9	71,9	73,2
% du VEMS prédit, médiane	72,1	73,2	74,4	74,9	73,1	75,5
N^{bre} par catégories du VEMS prédit (≥ 18 ans) (%) :						
VEMS normal : ≥ 90 %	68 (11 %)	116 (13 %)	161 (14 %)	168 (12 %)	234 (13 %)	382 (18 %)
Atteinte légère : 70-89 %	115 (19 %)	171 (20 %)	247 (21 %)	329 (23 %)	436 (25 %)	577 (27 %)
Atteinte modérée : 40-69 %	240 (40 %)	338 (39 %)	482 (41 %)	600 (43 %)	737 (42 %)	862 (40 %)
Atteinte grave : < 40 %	182 (30 %)	241 (28 %)	290 (25 %)	305 (22 %)	339 (19 %)	350 (16 %)
N^{bre} par catégories du VEMS prédit (6 à 17 ans) (%) :						
VEMS normal : ≥ 90 %	329 (39 %)	409 (38 %)	507 (43 %)	611 (50 %)	537 (51 %)	532 (58 %)
Atteinte légère : 70-89 %	255 (30 %)	338 (32 %)	377 (32 %)	363 (30 %)	321 (30 %)	251 (27 %)
Atteinte modérée : 40-69 %	207 (24 %)	252 (24 %)	236 (20 %)	200 (16 %)	167 (16 %)	124 (13 %)
Atteinte grave : < 40 %	59 (7 %)	70 (7 %)	51 (4 %)	45 (4 %)	31 (3 %)	13 (1 %)
N ^{bre} sous oxygénothérapie (%)	---	---	---	97 (3 %)	83 (2 %)	134 (3 %)
N ^{bre} sous BiPAP (%)	---	---	---	---	---	28 (1 %)
Microbiologie						
n (%) avec culture positive sur premier échantillon d'expectoration de l'année (1976-1996); à partir de 2001, toutes les cultures :						
<i>Pseudomonas aeruginosa</i>	1 028 (42 %)	1 226 (43 %)	1 379 (44 %)	1 666 (49 %)	1 619 (45 %)	1 831 (46 %)
<i>Staphylococcus aureus</i>	603 (25 %)	857 (30 %)	1 043 (33 %)	1 618 (48 %)	1 732 (48 %)	1 934 (49 %)
Genre <i>Haemophilus</i>	308 (13 %)	398 (14 %)	398 (13 %)	602 (18 %)	593 (17 %)	597 (15 %)
<i>Stenotrophomonas maltophilia</i>	---	---	112 (4 %)	264 (8 %)	400 (11 %)	571 (14 %)
<i>Aspergillus</i>	---	---	---	311 (9 %)	450 (13 %)	839 (21 %)
SARM	---	---	---	---	112 (3 %)	235 (6 %)
Genre <i>Alcaligenes (Achromobacter)</i>	---	---	---	---	---	127 (3 %)
Mycobactéries atypiques	---	---	---	---	---	106 (3 %)
Complexe <i>Burkholderia cepacia</i>	226 (9 %)	275 (10 %)	221 (7 %)	187 (5 %)	167 (5 %)	191 (5 %)
<i>B. cenocepacia</i>	---	---	---	---	---	61 (32 %)
<i>B. multivorans</i>	---	---	---	---	---	57 (30 %)
<i>B. vietnamiensis</i>	---	---	---	---	---	14 (7 %)
<i>B. gladioli</i>	---	---	---	---	---	14 (7 %)
<i>B. cepacia</i> , autre	---	---	---	---	---	9 (5 %)
Inconnue	---	---	---	---	---	41 (21 %)

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 2012.

Groupe de travail sur le Registre canadien sur la FK

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

Fibrose kystique Canada

Maureen Adamson, présidente et chef de la direction
 Ken Chan, vice-président, Défense des droits, recherche et soins de santé
 D^{re} Anne Stephenson, directrice, Registre sur la FK
 D^{re} Denise Mak, conseillère en programmes, Soins de santé
 Ian McIntosh, directeur des programmes, Soins de santé
 Amanda Bland, coordonnatrice du soutien au Registre sur la fibrose kystique

Cliniques canadiennes de FK

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

Donnez le souffle de vie^{MD}

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

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

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

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

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

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

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



2323, rue Yonge, bureau 800 • Toronto (Ontario) • M4P 2C9
2014-02 | *This publication is also available in English.*
N° d'organisme de bienfaisance : 10684 5100 RR0001

