



# LE REGISTRE CANADIEN SUR LA FIBROSE KYSTIQUE

RAPPORT ANNUEL DE 2014



Fibrose kystique  
Canada

## 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 s'accumule 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 235 millions de dollars dans la recherche de pointe, l'innovation et les soins. Pour cette raison, l'âge médian de survie des Canadiens atteints de fibrose kystique est l'un des plus élevés au monde. Pour en savoir davantage, consultez le site Web [www.fibrosekystique.ca](http://www.fibrosekystique.ca).

Notre mission est de mettre fin à la fibrose kystique. Nous aiderons 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.**

## TABLE DES MATIÈRES

Registre canadien sur la fibrose kystique .....	2
Points saillants de 2014 .....	3
Message de Norma Beauchamp .....	4
Message de la D <sup>re</sup> Anne Stephenson, Ph. D. ....	5
Comment lire le rapport .....	5
Données démographiques .....	6
Diagnostic .....	10
Ethnicité .....	11
Génotype .....	12
Fonction respiratoire .....	13
Nutrition .....	16
Microbiologie .....	22
Diabète associé à la FK (DAFK) .....	24
Physiothérapie .....	24
Médicaments .....	25
Hospitalisation et traitement i.v. à domicile .....	26
Transplantation .....	26
Survie .....	27
Références .....	31

# REGISTRE CANADIEN SUR LA FIBROSE KYSTIQUE

Le *Registre canadien sur la fibrose kystique*, ou simplement le « registre », est une base de données cliniques sur la FK de portée nationale. Le registre permet à la collectivité de chercheurs et de cliniciens d'obtenir d'importants renseignements sur la maladie en vue, ultimement, d'améliorer la vie des personnes fibro-kystiques. Il sert à diverses fins :

**Puissant outil de recherche et clinique** — le registre est utilisé pour surveiller d'importantes tendances épidémiologiques et orienter la recherche et les soins cliniques.

**Fins éducatives** — les statistiques sommaires qu'il contient aident à montrer graphiquement des résultats cliniques obtenus au fil du temps. Les graphiques sont présentés au public, aux professionnels de la santé et paramédicaux et à de nombreux autres groupes pour partager et accroître les connaissances sur la FK au Canada.

**Meilleure compréhension des populations fibro-kystiques** — les cliniques de FK peuvent accéder aux données du registre pour mieux comprendre leur propre population et traiter les préoccupations émergentes liées aux soins de santé, notamment l'état nutritionnel, les agents pathogènes infectieux et les traitements pulmonaires.

**Amélioration de la qualité** — les cliniques peuvent comparer les résultats pulmonaires et nutritionnels de leurs patients aux valeurs médianes nationales. Ces efforts se traduiront ultimement par de meilleurs résultats sur la santé des personnes fibro-kystiques.

Chacune des 42 cliniques de FK accréditées au Canada soumet au registre des données 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 FK et trace un portrait détaillé de la population FK du pays.

Il existe plusieurs facteurs qui influent sur la survie des Canadiens fibro-kystiques, et des études sont actuellement en cours pour mieux les saisir. Sans les données du registre, ce type d'études ne serait pas réalisable.

La plateforme du registre a récemment été mise à jour, soit en 2015. Elle offre désormais de nouveaux outils de production de rapports, une plus grande sécurité des données, un meilleur soutien en français, des tutoriels vidéo, ainsi que de nombreuses autres caractéristiques permettant de mieux informer la communauté de la FK à propos de cette maladie.

## MERCI!

**La collaboration et la participation continues des cliniques de FK et des personnes atteintes de la maladie, en plus du généreux soutien des nombreux amis, bénévoles et donateurs de Fibrose kystique Canada sont exceptionnelles. Merci à toutes les personnes qui ont participé au registre. Sans vous, ce registre ne pourrait pas exister et ne serait pas la ressource exhaustive et précieuse qu'il est devenu. Tous peuvent tirer une grande fierté de cette réalisation.**

# POINTS SAILLANTS DE 2014

Environ **4 100 personnes fibro-kystiques** ont été vues à l'une des **42 cliniques spécialisées en FK** situées d'un bout à l'autre du Canada, au sein d'hôpitaux

**L'ÂGE MÉDIAN DES CANADIENS ATTEINTS DE FK EST DE 21,9 ANS**

Il y a eu **120 nouveaux diagnostics en 2014**, 52 posés dans le cadre du dépistage néonatal et 18 chez des personnes de plus de 18 ans

**58,8 %** des patients FK reçoivent le diagnostic au cours de leur première année de vie

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

Cumulativement, les patients FK ont effectué **867 cycles de traitement i.v. à domicile** en 2014

CUMULATIVEMENT, LES PATIENTS FK ONT PASSÉ PRÈS DE **25 000 JOURS À L'HÔPITAL** ET ONT EFFECTUÉ PLUS DE **15 500 VISITES EN CLINIQUE** EN 2014

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 62,3 %** en 2014, comparativement à **47,4 %** il y a 20 ans

**L'ÂGE MÉDIAN DE SURVIE DES CANADIENS ATTEINTS DE FK EST PRÉSENTEMENT ÉVALUÉ À 51,8 ANS**

**86,2 %** des personnes FK doivent prendre des **enzymes pancréatiques** pour digérer les aliments et absorber les nutriments

**28,7 % des femmes adultes** atteintes de FK et **18,9 % des hommes adultes** atteints de FK ont un **poids insuffisant**

**42,3 % des fillettes** et **41,9 % des garçons** atteints de fibrose kystique se situent au-dessus du 50<sup>e</sup> percentile de l'IMC, soit l'objectif national

**33 PATIENTS FK ONT SUBI UNE TRANSPLANTATION EN 2014**

Les poumons de **près de 47,4 %** et **37,4 % de tous les patients FK** sont **infectés par une bactérie nocive** comme *Staphylococcus aureus* et *Pseudomonas aeruginosa*, respectivement

**24,0 % de toutes les personnes FK** présentent un **diabète associé à la FK**, et **40,0 % de toutes ces personnes** sont âgées de 35 ans et plus

Plus de **2 000 mutations différentes** ont été identifiées dans le gène CFTR, mais **près de 89,7 % des personnes FK au Canada** sont porteuses d'au moins une copie de la mutation la plus courante à l'origine de la FK, **F508del**

**Parmi les 54 patients qui sont décédés en 2014, la moitié étaient âgés de moins de 32,4 ans**

# MESSAGE DE NORMA BEAUCHAMP

PRÉSIDENTE ET CHEF DE LA DIRECTION,  
FIBROSE KYSTIQUE CANADA

Le *Registre canadien sur la fibrose kystique* est l'un de nos plus formidables atouts renfermant des données essentielles et informatives sur les patients canadiens atteints de FK. Cette année, le registre a permis de colliger des renseignements sur plus de 4 100 Canadiens. Ces données sont compilées anonymement et publiées en vue d'accroître les connaissances et de mettre en lumière les principales tendances pour mener à de meilleurs travaux de recherche sur la FK et soins aux patients.

Le registre est devenu une ressource indispensable pour faire en sorte que tous les Canadiens fibro-kystiques reçoivent les soins spécialisés de la plus haute qualité et les traitements les plus efficaces dans les 42 cliniques de FK du pays. Renfermant un vaste éventail de données sur la santé des personnes fibro-kystiques, le registre fournit des renseignements essentiels à l'avancement de nombreuses initiatives importantes, notamment celles visant l'amélioration de la qualité des soins de la FK et l'établissement de normes nationales en matière de soins et de traitements.

Le rapport de cette année révèle que l'âge médian de survie est estimé à 51,8 ans et que près de 60 pour cent des Canadiens fibro-kystiques sont aujourd'hui âgés de 18 ans ou plus. Il s'agit là d'un jalon déterminant, mais aussi d'un enjeu, car nous devons désormais répondre aux besoins du nombre croissant d'adultes atteints de FK et tenir compte des complications associées à cette réalité.



Le registre n'aurait jamais connu tout ce succès sans la contribution essentielle de nombreuses personnes. Avant tout, les personnes atteintes de fibrose kystique et leurs familles, qui ont accepté de partager les données à leur sujet, ainsi que le personnel clinique qui les a recueillies et consignées. Nous sommes extrêmement reconnaissants envers tous ceux qui ont aidé et qui continuent de faire du registre une réussite pour permettre d'améliorer la vie des Canadiens atteints de fibrose kystique.

**Ensemble, mettons FIN à la FK.**

# MESSAGE DE LA D<sup>RE</sup> ANNE STEPHENSON, PH. D.

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

Je suis fière de présenter le *Rapport annuel 2014 du Registre canadien sur la fibrose kystique*. Le registre continue d'être une ressource nationale utile pour les soins aux patients, les initiatives d'amélioration de la qualité, les études d'observation rétrospectives et la défense des droits et des intérêts des personnes fibro-kystiques. Au fil du temps, le registre a évolué et pris de l'ampleur pour s'adapter aux besoins de la communauté de la FK. Il a été conçu de façon à ce que les données recueillies puissent être modifiées à l'avenir pour refléter les enjeux d'actualité touchant les personnes atteintes de FK. Au cours de la dernière année, la plateforme du registre a été revue, et de nombreuses nouvelles caractéristiques ont été ajoutées, comme une application sécuritaire basée sur le Web qui permet la collecte et la déclaration de données sur les patients en temps réel, de nouveaux outils de production de rapports qui offrent aux utilisateurs la possibilité de créer leurs propres vues personnalisées des données sous-jacentes et de montrer les tendances au fil du temps des données portant sur un patient en particulier. Les registres nationaux sur la FK sont des ressources incroyables ayant le potentiel de faire avancer les soins et d'améliorer notre compréhension de la maladie, tant à l'échelle du patient que de la population. Par exemple, à l'aide des données du registre, nous avons pu montrer les bienfaits du dépistage néonatal de la FK sur l'état nutritionnel et la croissance, aidant ainsi à faire valoir le bien-fondé de ce programme en vue de le faire adopter dans toutes les provinces canadiennes.

Le rapport annuel contient des statistiques sommaires illustrant d'importants résultats cliniques concernant la population canadienne FK. Bien que la nouvelle plateforme du registre permette aux cliniques de recueillir de l'information sur des personnes atteintes d'une maladie liée à la CFTR, ce rapport tient uniquement compte des personnes dont le diagnostic de FK a été confirmé. Certaines données sont transversales pour l'année visée, alors que d'autres sont longitudinales et montrent les tendances au fil du temps. Le fait d'incorporer ces statistiques sommaires à des présentations destinées au public, aux médecins et aux professionnels paramédicaux et à d'autres groupes peut accroître les connaissances sur les Canadiens fibro-kystiques et faciliter la collecte de fonds. En outre, le registre continue de servir à la réalisation d'emballants travaux de recherche, au Canada et en collaboration avec d'autres pays. Le nombre de publications revues par des pairs basées sur des données tirées du registre ne cesse de croître. Des collaborations internationales sont en cours aux États-Unis, au Royaume-Uni et en Europe pour mieux comprendre les écarts constatés sur la santé des diverses populations de patients FK.



Nous voulons remercier toutes les personnes atteintes de FK et leurs familles qui ont participé au registre et toutes les cliniques de FK du pays qui ont fourni des efforts et pris le temps d'entrer des données, année après année. Le registre est complet, et peu de personnes sont perdues de vue, ce qui témoigne du dur labeur des employés de chaque clinique canadienne. Nous voulons que cette ressource réponde aux besoins de la communauté de la FK et nous accueillons avec joie les commentaires et suggestions permettant de l'améliorer pour le bien de tous les Canadiens atteints de FK.

## COMMENT LIRE LE RAPPORT

Toutes les données présentées dans ce rapport ont été calculées à nouveau pour chaque année indiquée afin d'inclure les données ayant fait l'objet de 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 2014 sont inclus dans ce rapport.

Les personnes de moins de 18 ans au 31 décembre 2014 sont prises en compte dans la catégorie *enfants*; la catégorie *adultes* inclut les personnes âgées de 18 ans et plus.

# DONNÉES DÉMOGRAPHIQUES

## NOMBRE DE CANADIENS ATTEINTS DE FIBROSE KYSTIQUE

En 2014, 42 cliniques de FK ont soumis des dossiers cliniques sur un total de 4 128 personnes atteintes de FK (Figure 1). Lorsqu'une personne consultait des cliniques de provinces différentes, elle était prise en compte dans ces différentes provinces, mais elle était comptée une seule fois (une entrée unique par personne) dans l'analyse des données. Depuis 1994, la population canadienne totale de patients fibro-kystiques a augmenté de près de 40 %, et en 2014, 120 personnes ont reçu un nouveau diagnostic de FK (Figure 2).

FIGURE 1

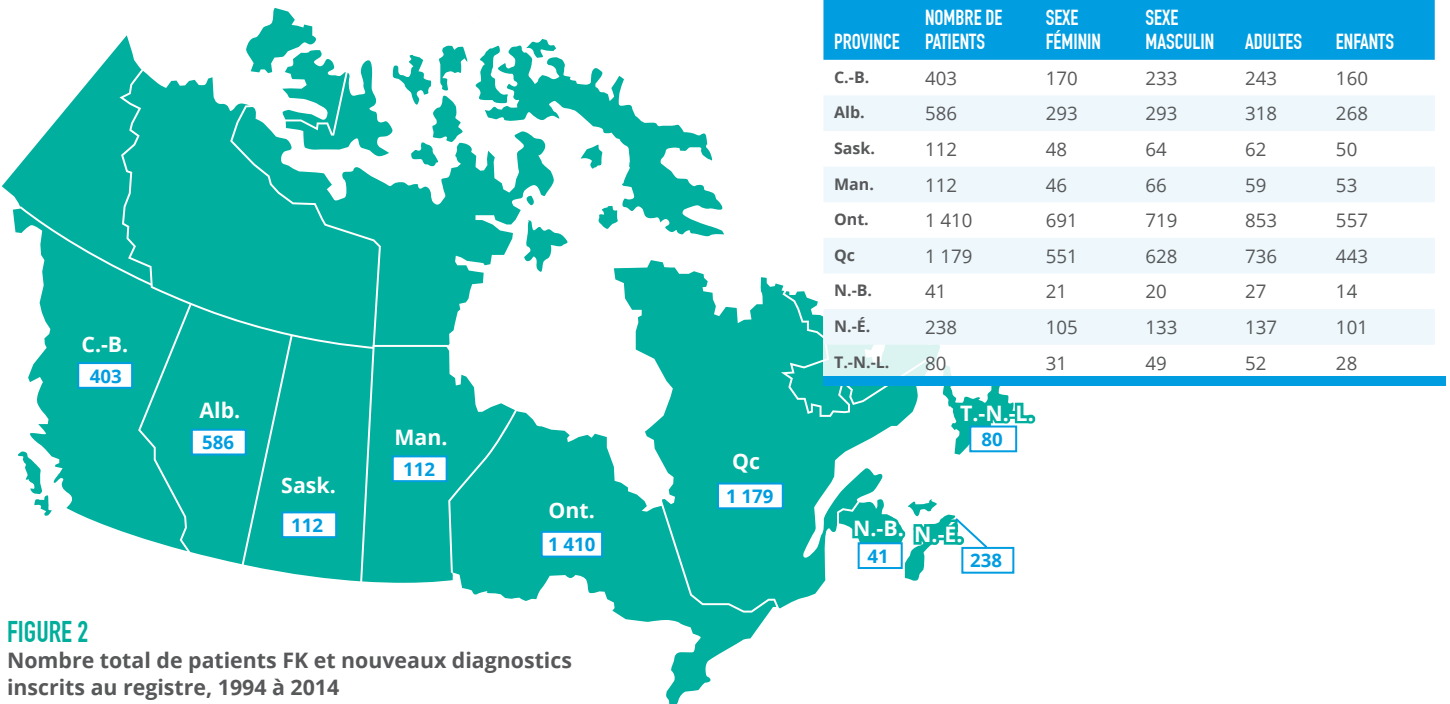
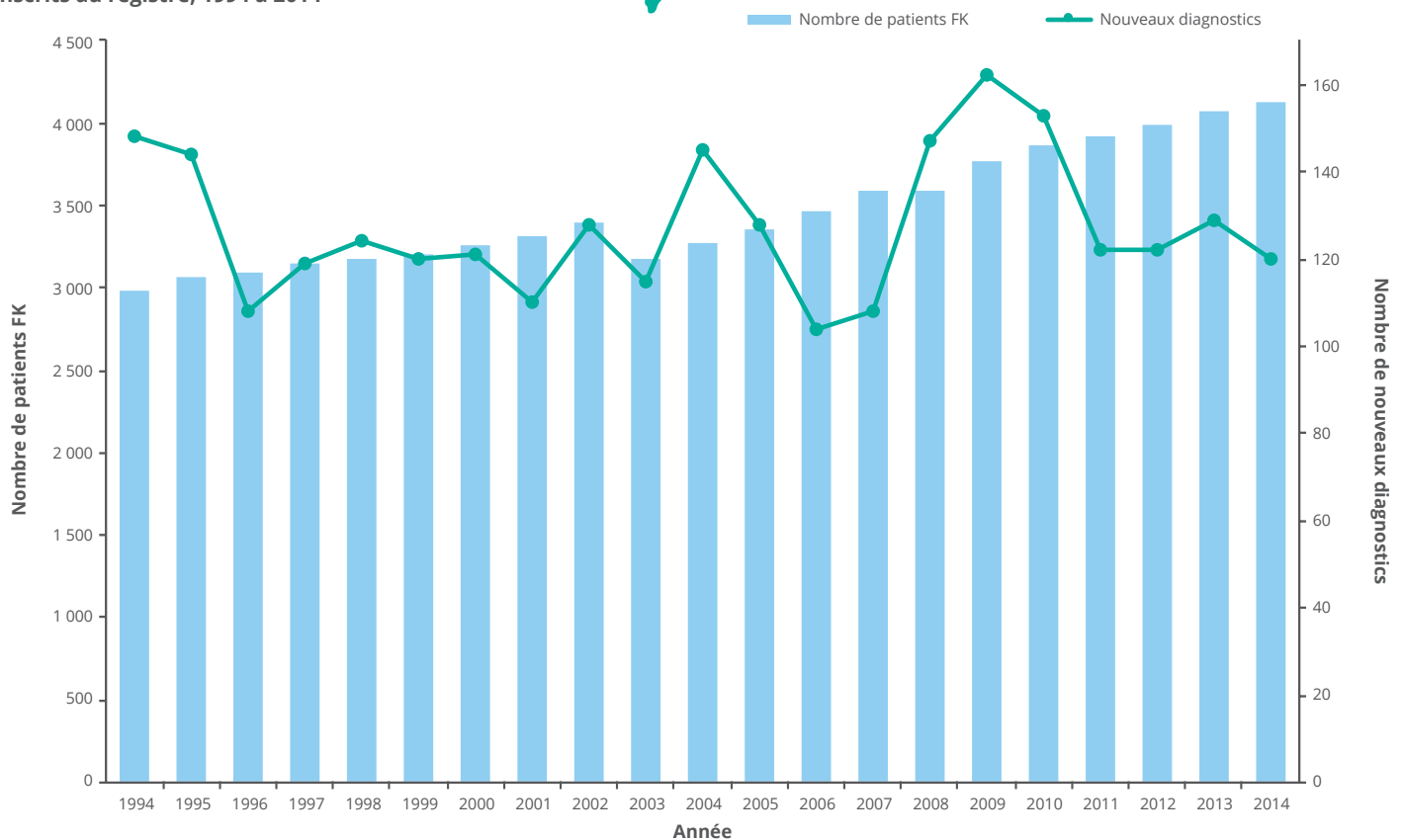


FIGURE 2  
Nombre total de patients FK et nouveaux diagnostics inscrits au registre, 1994 à 2014



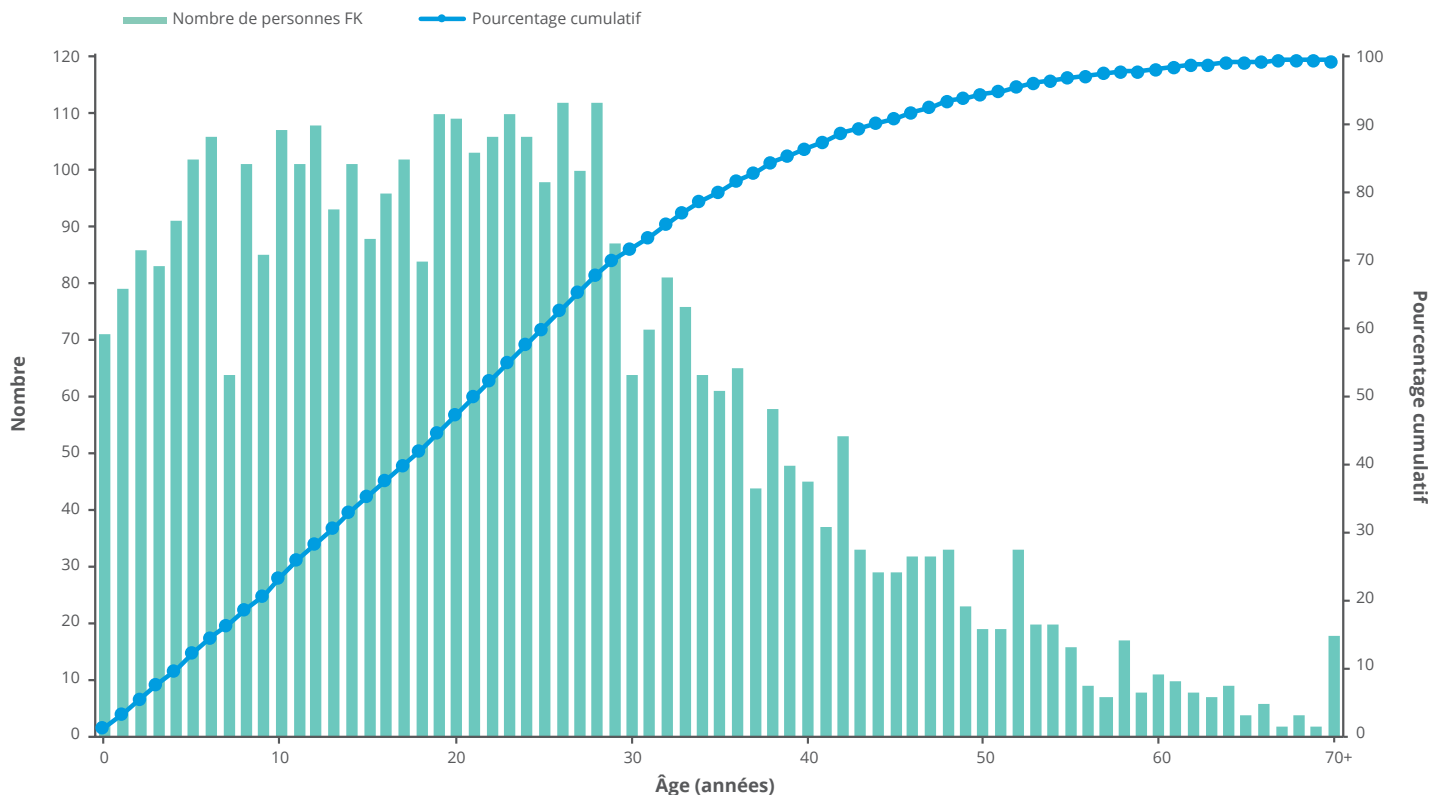


# DONNÉES DÉMOGRAPHIQUES

## ÂGE DES CANADIENS FIBRO-KYSTIQUES

La Figure 3 montre la distribution de l'âge de la population FK canadienne pour 2014. L'intervalle de l'âge allait de la naissance à près de 80 ans. L'âge médian de tous les patients sur lesquels on dispose de données pour 2014 est de 21,9 ans, 59,7 % des personnes avaient plus de 18 ans (Figure 6) et 14,4 %, plus de 40 ans.

**FIGURE 3**  
Distribution de l'âge de la population FK, 2014

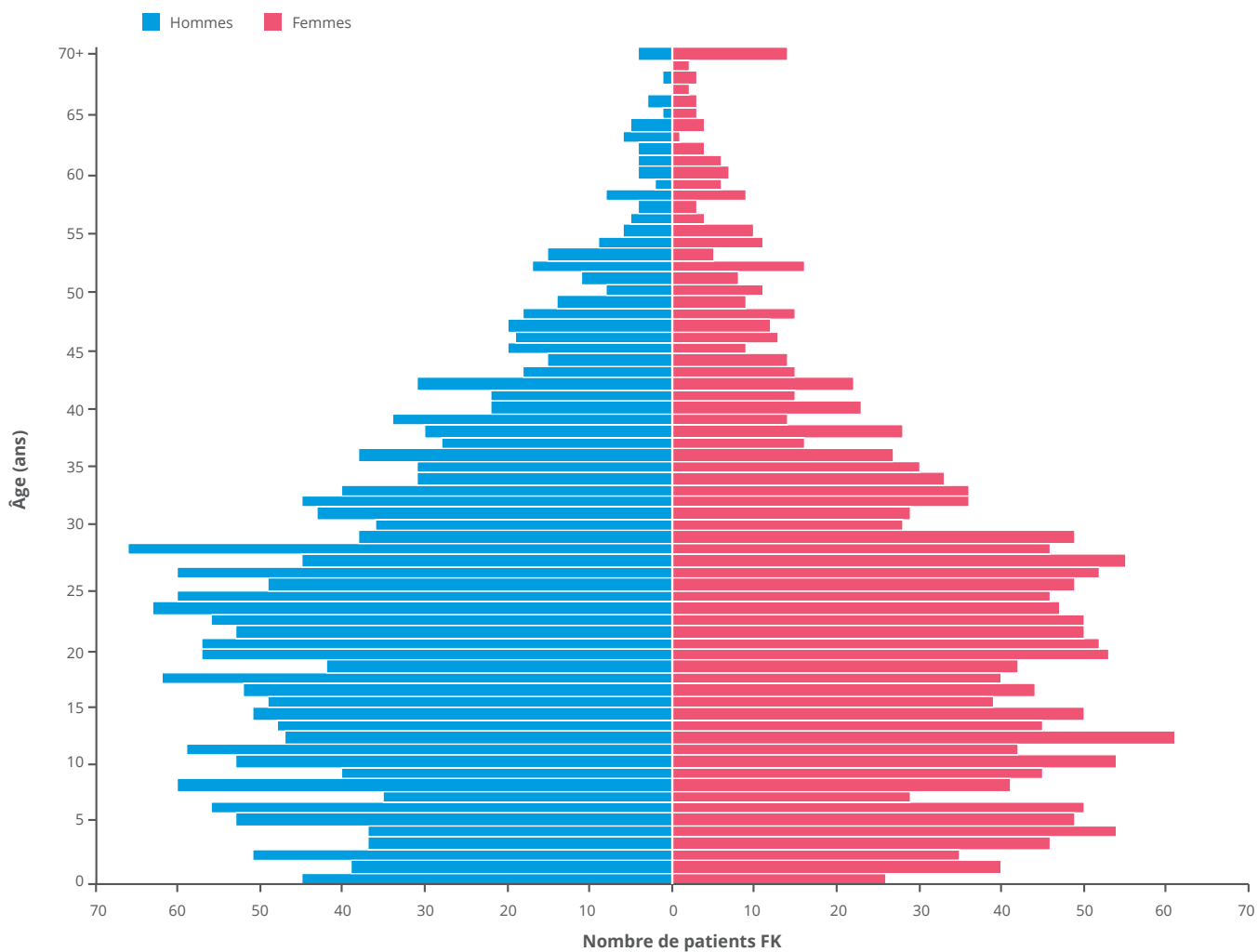


# DONNÉES DÉMOGRAPHIQUES

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

En 2014, les hommes comptaient pour 53,1 % des personnes inscrites au registre; 7,7 % des hommes et 6,8 % des femmes étaient âgés de plus de 40 ans (Figure 4).

**FIGURE 4**  
Distribution de l'âge et du sexe de la population FK, 2014

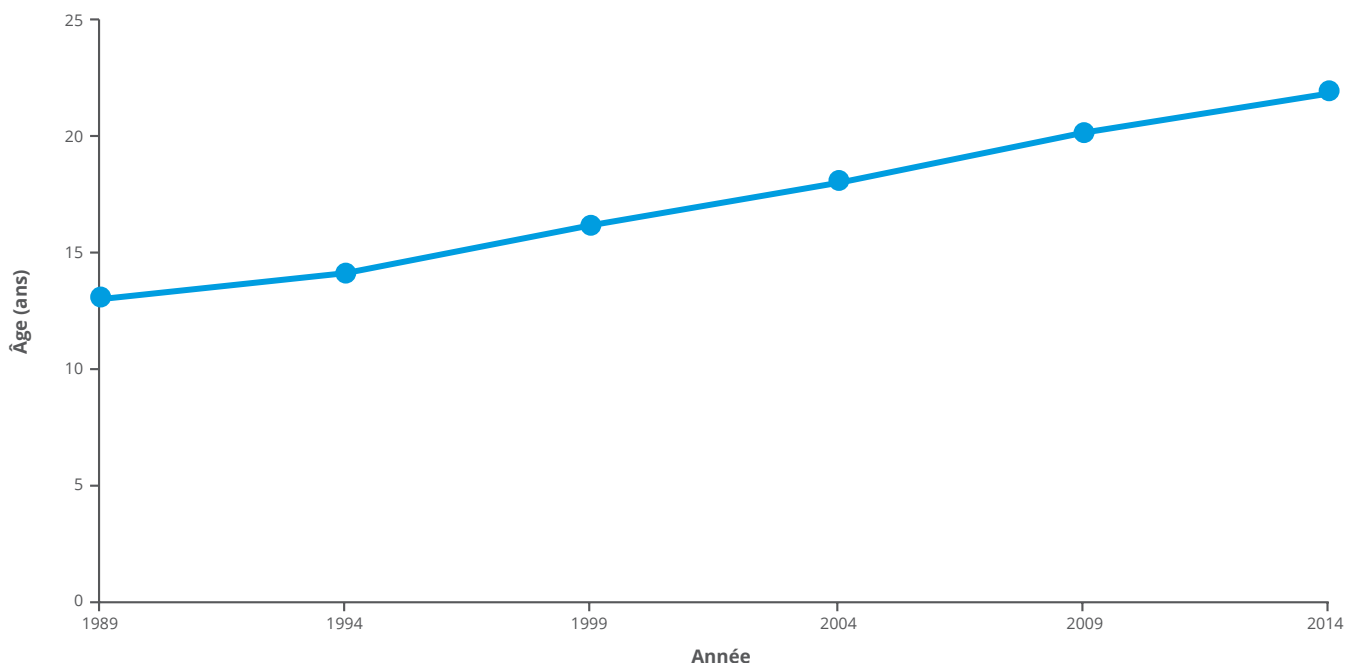


# DONNÉES DÉMOGRAPHIQUES

## ÂGE MÉDIAN DES CANADIENS ATTEINTS DE FIBROSE KYSTIQUE

L'âge médian actuel des personnes fibro-kystiques rapporté en 2014 était de 21,9 ans, près de neuf ans de plus qu'en 1989 (Figure 5).

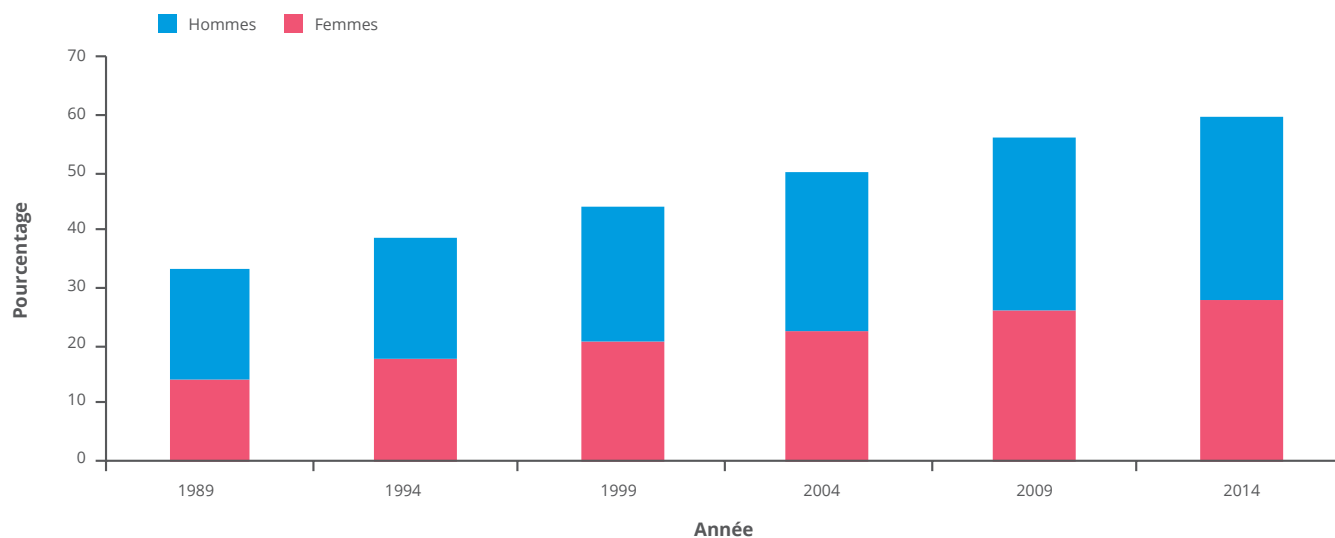
**FIGURE 5**  
Âge médian actuel des personnes fibro-kystiques rapporté de 1989 à 2014



## ADULTES CANADIENS ATTEINTS DE FIBROSE KYSTIQUE

Les adultes (personnes de 18 ans ou plus) comptaient pour 59,7 % des personnes inscrites au registre en 2014; 27,8 % sont des femmes et 31,9 %, des hommes (Figure 6).

**FIGURE 6**  
Proportion d'adultes fibro-kystiques, par sexe, 1989 à 2014



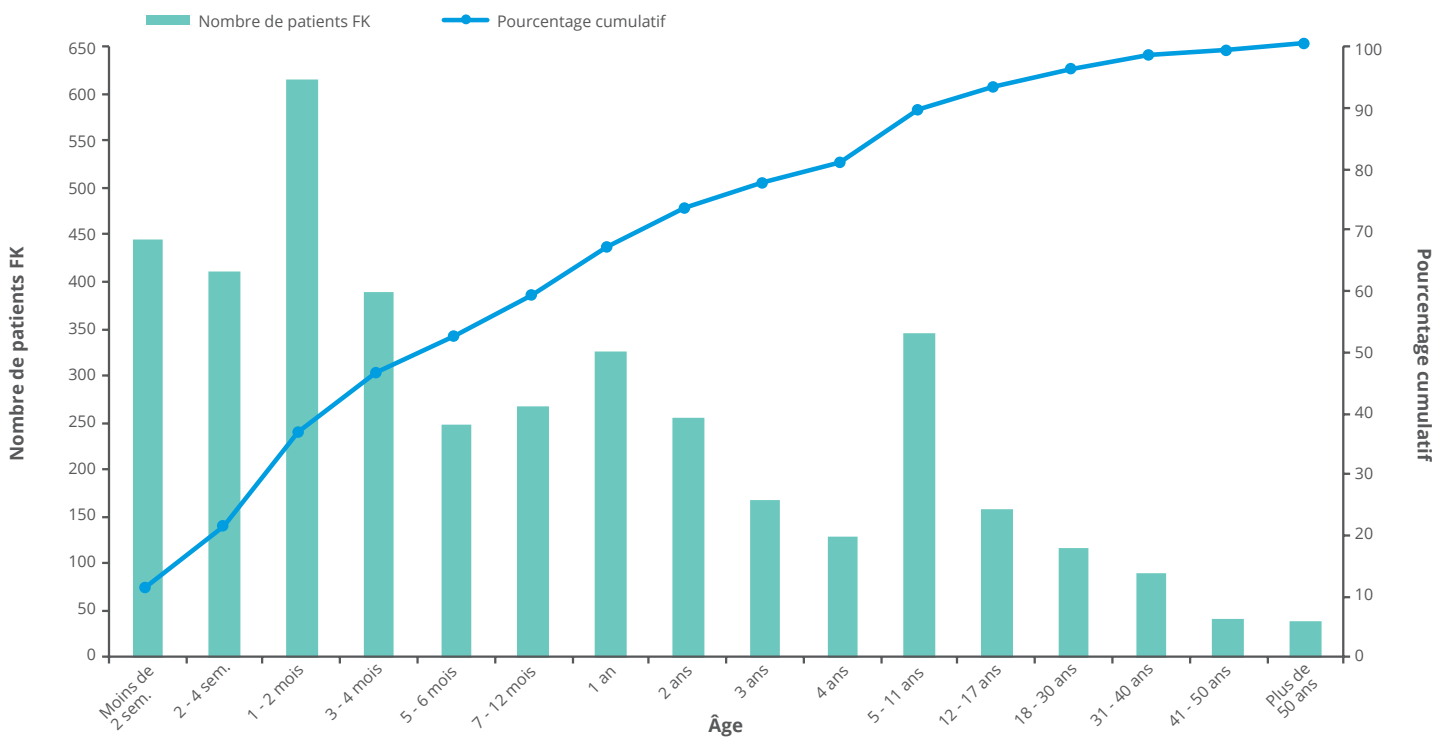
# DIAGNOSTIC

## ÂGE AU DIAGNOSTIC

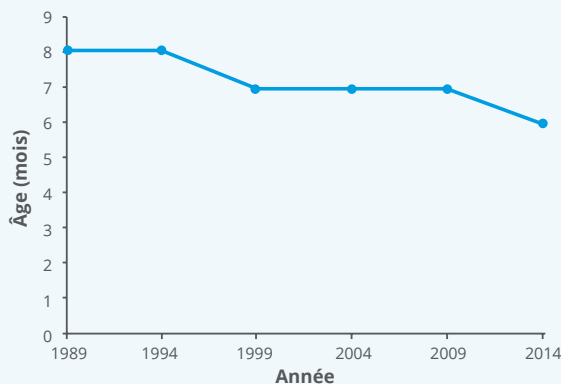
La Figure 7 montre que 58,8 % des personnes reçoivent le diagnostic avant l'âge de 1 an, et plus des deux tiers (66,8 %) avant l'âge de 2 ans. L'âge médian au diagnostic est légèrement en baisse depuis 1989, ce qui s'explique par de meilleurs outils diagnostiques et la mise en place des programmes provinciaux de dépistage néonatal de la FK (Figure 8). Des diagnostics à un âge adulte avancé surviennent encore (plus de 40 ans) et touchent seulement 2 % des personnes.

À mesure que les programmes de dépistage néonatal de la FK seront introduits dans les provinces canadiennes (dans toutes les provinces à la date de publication, sauf au Québec), de plus en plus de personnes atteintes de FK recevront le diagnostic à la naissance. La Figure 8 montre le pourcentage de nouveau-nés ayant reçu le diagnostic dans le cadre d'un programme de dépistage néonatal au cours des sept dernières années. En 2014, 52 (43,3 %) de tous les nouveaux diagnostics ont été posés dans ce contexte.

**FIGURE 7**  
Âge au diagnostic, tous les patients figurant au registre au 31 décembre 2014



**FIGURE 8**  
Âge médian au diagnostic des patients fibro-kystiques rapporté de 1989 à 2014



**FIGURE 9**  
Proportion de tous les nouveaux diagnostics dans le cadre d'un programme de dépistage néonatal, 2008 à 2014

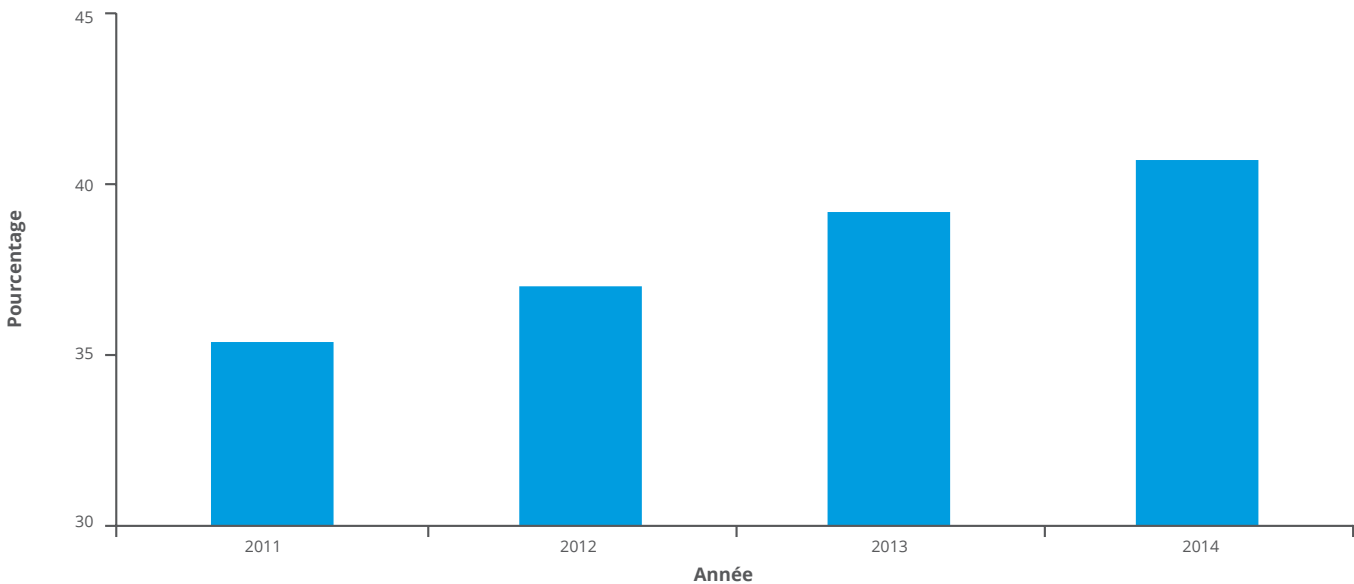


# DIAGNOSTIC

## TENEUR EN SEL DE LA SUEUR

Le test de sudation sert à poser le diagnostic de FK. La sueur des personnes fibro-kystiques a une teneur plus élevée en sel; c'est ce que mesure ce test. Généralement, il faut obtenir deux résultats supérieurs à 60 mmol/L pour confirmer le diagnostic de FK. Depuis 2011, ces résultats sont reflétés dans le registre. En 2014, 1 679 (40,7 %) des personnes fibro-kystiques ont eu au moins un résultat de test de sudation consigné au registre (Figure 10).

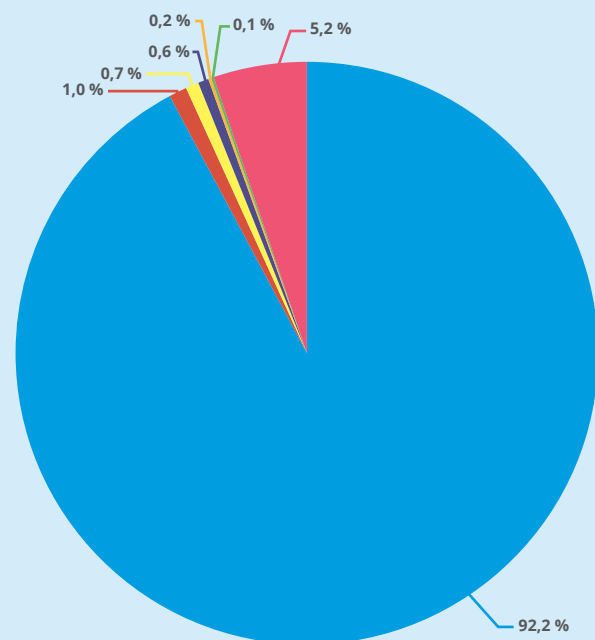
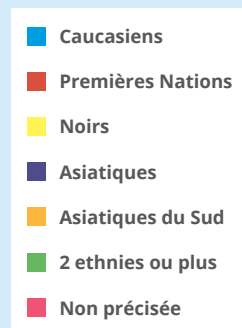
**FIGURE 10**  
Proportion des personnes fibro-kystiques ayant au moins un résultat de test de sudation consigné au registre de 2011 à 2014



## ETHNICITÉ

La majorité des Canadiens fibro-kystiques sont caucasiens (92,2 %). Dans le pourcentage restant dont l'ethnicité a été indiquée (Figure 11), on compte quatre groupes ethniques (Premières Nations, Noirs, Asiatiques et Asiatiques du Sud).

**FIGURE 11**  
Ethnicité, 2014



# GÉNOTYPE

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

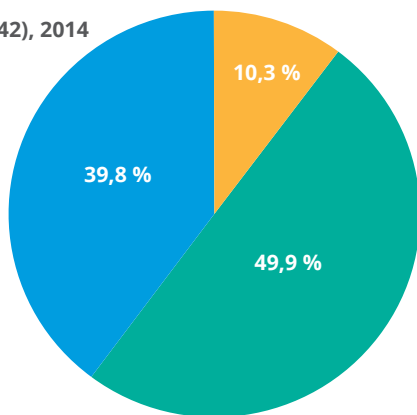
CLASSE	RÉPERCUSSIONS SUR LA CFTR	EXEMPLES
I	Absence de production de protéine CFTR fonctionnelle	G542X, W1282X, 621+1G->T
II	Protéine CFTR anormale et détruite par les cellules avant qu'elle n'atteigne la membrane cellulaire	F508del, G85E
III	Atteinte de la membrane cellulaire par la protéine CFTR, mais 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

Parmi les personnes sur lesquelles de l'information génétique était consignée dans le registre en 2014, 49,9 % présentaient deux mutations F508del (Figure 12) et 89,7 %, au moins une mutation F508del (Tableau 2). La distribution génotypique est similaire entre les adultes (18 ans et plus) et les enfants (0 à 17 ans) (Figure 13). Le registre compte au total 4 996 personnes « vivantes », et on dispose de renseignements sur au moins une mutation responsable de la FK pour 4 631 (92,7 %) de ces personnes.

**FIGURE 12**

**Génotype (basé sur N = 4 042), 2014**

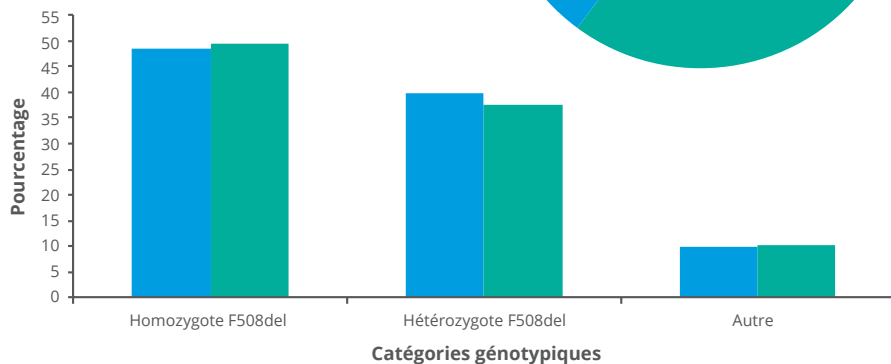
- Homozygote F508del
- Hétérozygote F508del
- Autre



**FIGURE 13**

**Distribution du génotype par groupes d'âge, 2014**

- Adultes
- Enfants



**TABLEAU 2**

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

GÉNOTYPE	NOMBRE	POURCENTAGE
F508del	3 625	89,7
621+1G->T	246	6,1
G542X	131	3,2
G551D	119	2,9
711+1G->T	107	2,6
A455E	100	2,5
N1303K	90	2,2
R117H	81	2,0
G85E	63	1,6
M1101K	56	1,4

# 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. La fonction pulmonaire est mesurée de manière fiable à partir de l'âge de six ans.

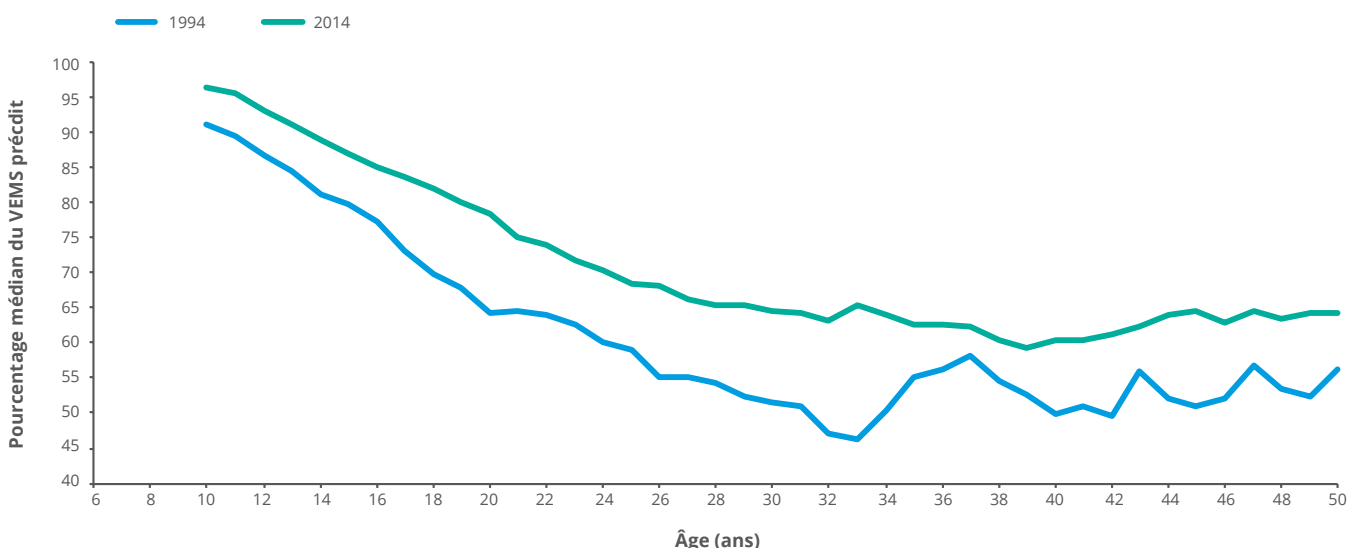
Aux fins des rapports précédents, nous avons utilisé les équations de référence de Wang<sup>1</sup> et Hankinson<sup>2</sup> pour calculer le pourcentage médian du VEMS prédit pour les patients pédiatriques et adultes, respectivement. Cette année, nous avons utilisé les équations de la Global Lung Initiative<sup>3</sup> (GLI), car elles peuvent porter sur des patients de 3 à 95 ans, ce qui nous épargne d'utiliser deux ensembles d'équations différents.

Nous avons trouvé de petites différences dans les valeurs obtenues selon que les équations de Hankinson ou de la GLI étaient utilisées pour la population d'adultes, ainsi que des valeurs moins élevées chez les enfants avec les équations de la GLI comparativement à celles de Wang. Cet écart s'explique par le fait que les équations de la GLI prévoient un volume pulmonaire plus élevé chez les enfants comparativement aux équations de Wang. En comparaison, le pourcentage médian national du VEMS prédit pour les adultes (18 ans ou plus) était de 66,5 % à l'aide des équations de la GLI et de 66,2 % à l'aide de celles de Hankinson. Chez les enfants (de 6 à 17 ans), le pourcentage médian national du VEMS prédit était de 90,8 % selon les équations de la GLI et de 94,5 % selon celles de Wang.

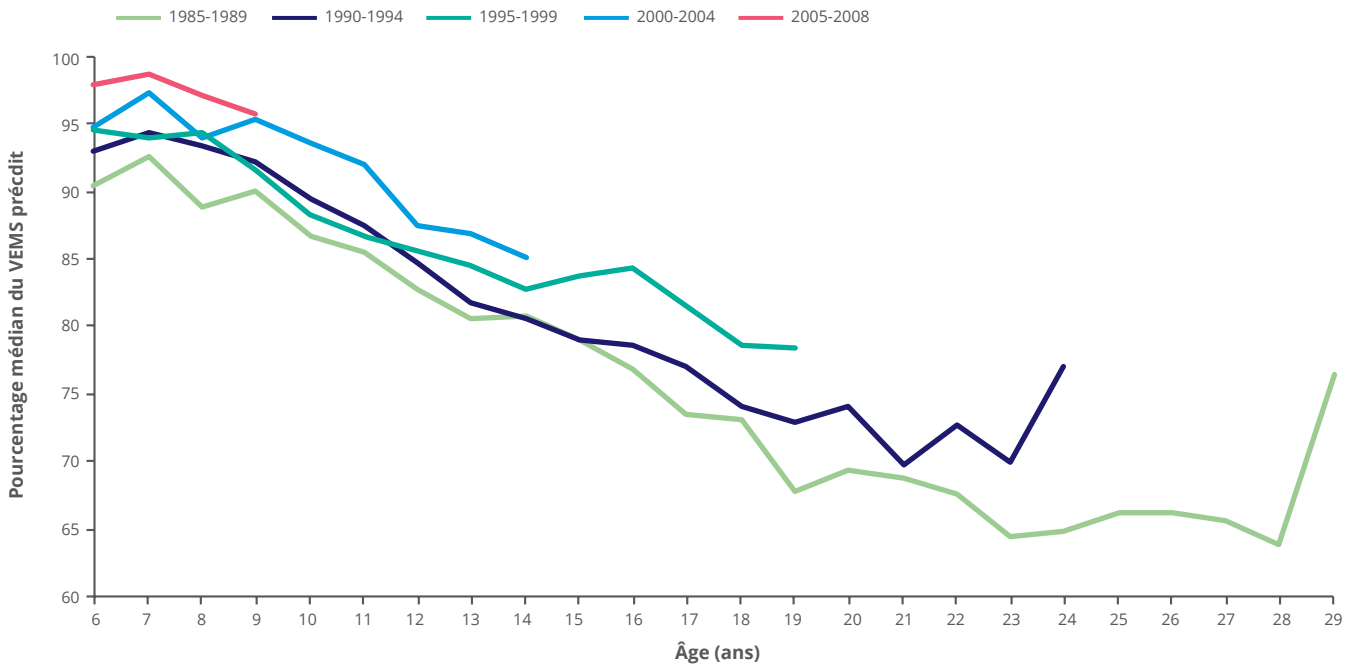
La Figure 14 montre la moyenne mobile sur 5 ans du pourcentage médian du VEMS prédit de 6 à 50 ans. On constate que la fonction pulmonaire tend à décliner avec l'âge, toutefois le pourcentage médian du VEMS prédit à 30 ans était de 62,3 % en 2014, comparativement à 47,4 % en 1994. De 6 à 30 ans, les données de 1994 montrent un déclin annuel moyen plus élevé de la fonction pulmonaire, soit de 2,0 %, comparativement à 1,6 % en 2014. Le plus important déclin survient à l'adolescence, ce qui indique que les personnes fibro-kystiques sont particulièrement vulnérables pendant la période de transition de l'adolescence à l'âge adulte.

La Figure 15 montre que les personnes nées récemment ont un pourcentage médian du VEMS prédit plus élevé, et que le taux de déclin est plus faible que chez les personnes nées plus tôt (déclin moyen annuel de 0,8 % dans la cohorte de naissance de 2005 à 2009 par rapport à 1,2 % dans celle de 1985 à 1989).

**FIGURE 14**  
Pourcentage médian du VEMS prédit selon l'âge (moyenne mobile sur 5 ans), 1994 et 2014\*



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

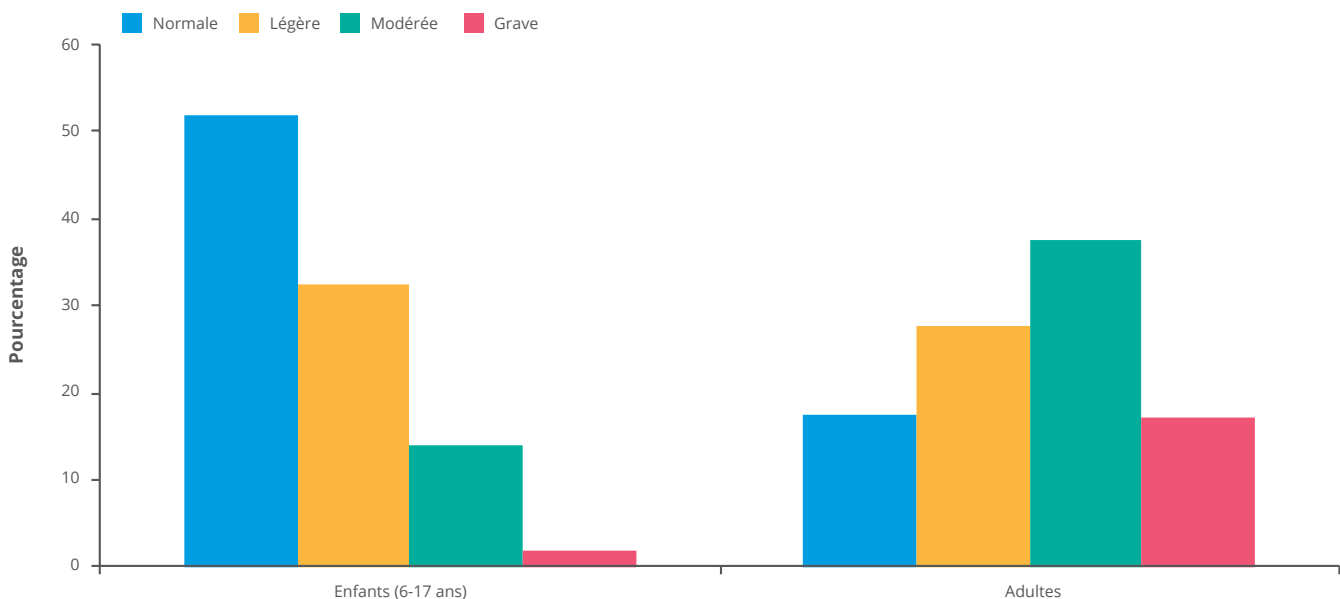
**FIGURE 15****Pourcentage médian du VEMS prédit par cohortes de naissance\***

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

## FONCTION RESPIRATOIRE

### GRAVITÉ DE L'ATTEINTE PULMONAIRE

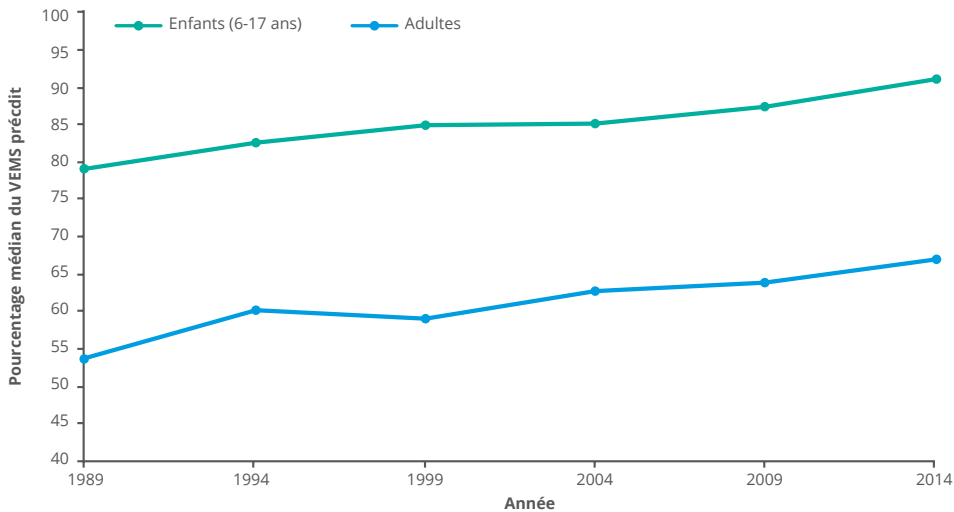
Le Tableau 3 résume le pourcentage du VEMS prédit en fonction de la gravité de l'atteinte pulmonaire et inclut les données de tous les patients de qui on dispose de données pour 2014, y compris ceux qui ont subi une transplantation. La majorité (51,8 %) des enfants FK âgés de 6 à 17 ans avait une fonction pulmonaire normale (VEMS prédit supérieur ou égal à 90 %). Pour la majorité des adultes (37,5 %), la gravité de l'atteinte pulmonaire était considérée comme « modérée » (Figure 16). Ces pourcentages ont augmenté de façon constante au fil du temps dans les deux groupes d'âge (Figure 17).

**FIGURE 16****Gravité de l'atteinte pulmonaire des enfants et des adultes fibro-kystiques, 2014**



**FIGURE 17**

Valeurs du pourcentage médian du VEMS prédit chez les enfants (6 à 17 ans) et les adultes fibro-kystiques, 1989 à 2014

**TABEAU 3**

Gravité de l'atteinte selon le % du VEMS prédit

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

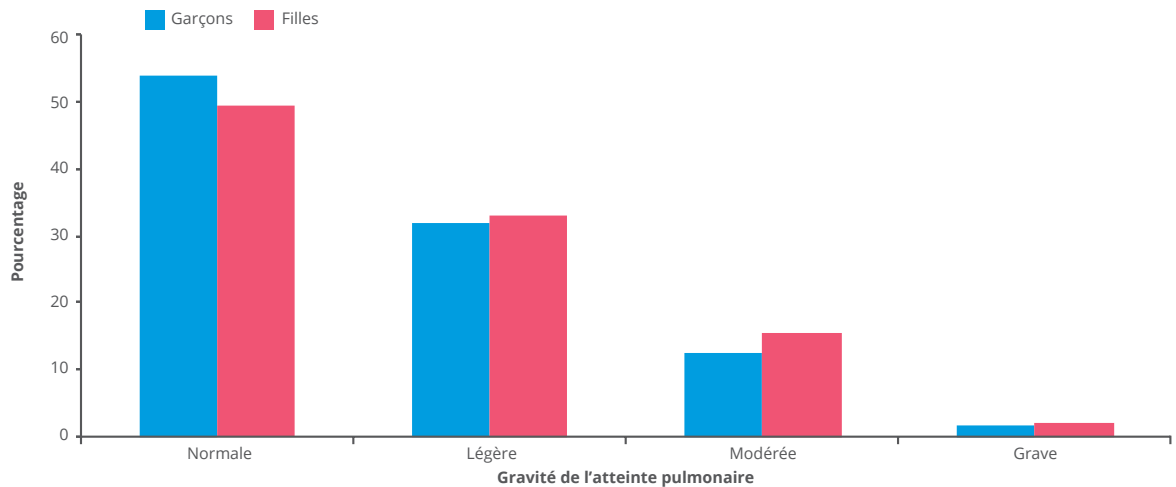
## FONCTION RESPIRATOIRE

### GRAVITÉ DE L'ATTEINTE PULMONAIRE PAR SEXE

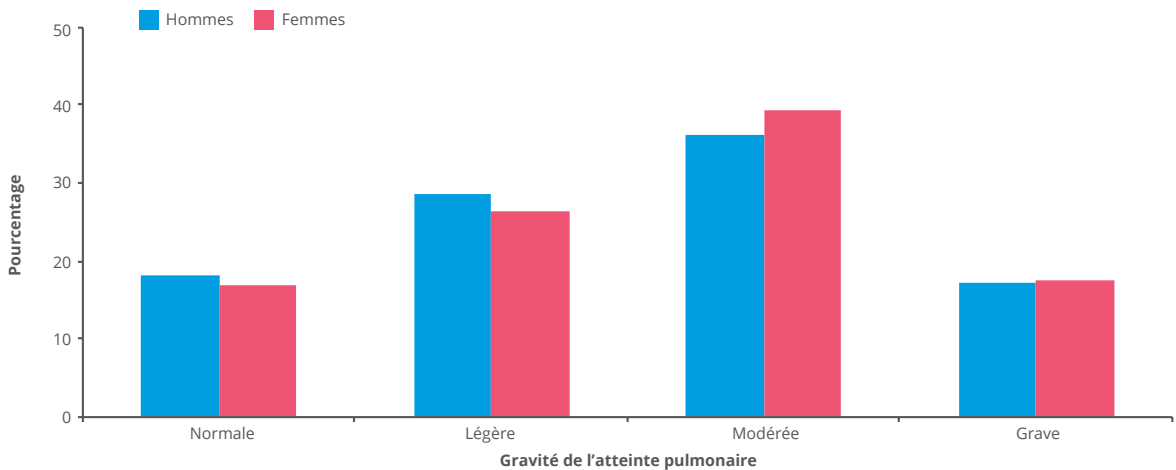
La Figure 18 et la Figure 19 montrent que la fonction pulmonaire est généralement similaire entre les deux sexes.

**FIGURE 18**

Gravité de l'atteinte pulmonaire chez les enfants FK de 6 à 17 ans, par sexe, 2014

**FIGURE 19**

Gravité de l'atteinte pulmonaire chez les adultes FK (18 ans ou plus), par sexe, 2014



# NUTRITION

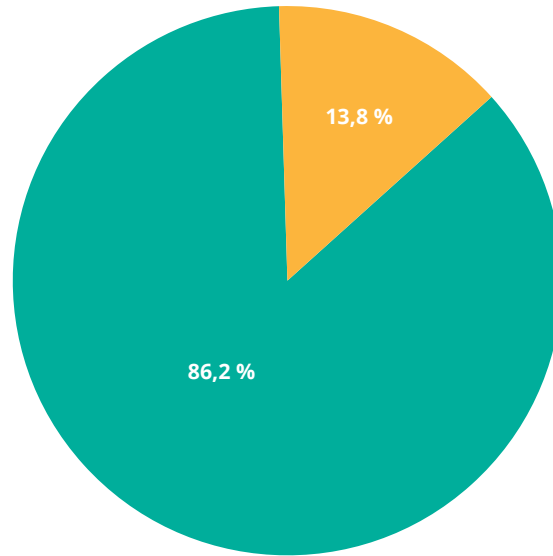
## FONCTION PANCRÉATIQUE

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 2014, 86,2 % des personnes fibro-kystiques prenaient des suppléments oraux d'enzymes pancréatiques (insuffisance pancréatique), alors que 13,8 % n'en prenaient pas (suffisance pancréatique) (Figure 20).

Chez les personnes de 40 ans ou plus, 32,6 % avaient une fonction pancréatique normale (Figure 21). 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.

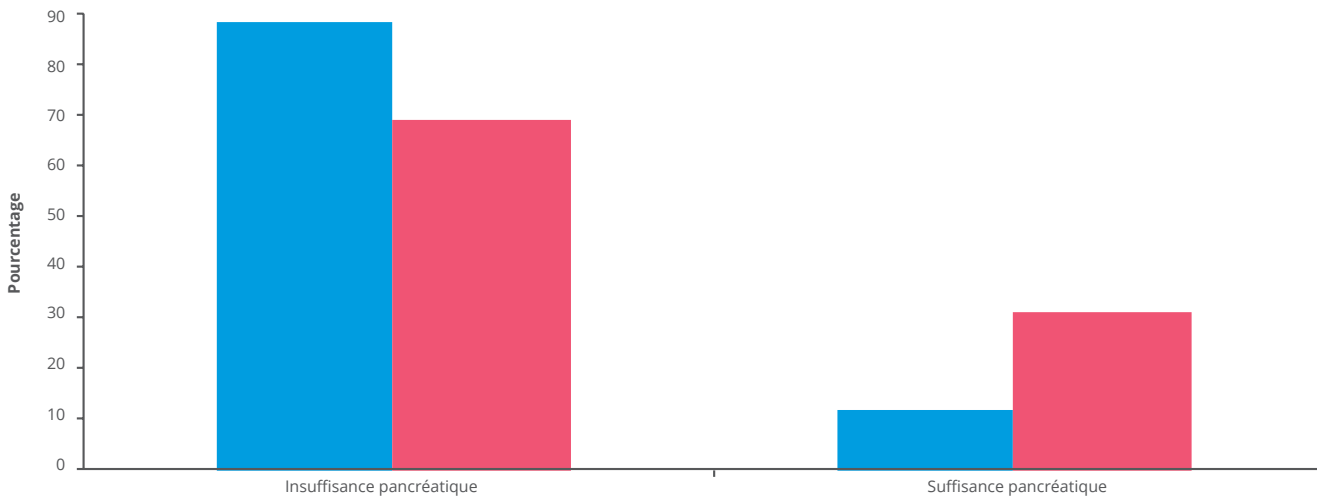
**FIGURE 20**  
Suffisance pancréatique chez les patients FK, 2014

■ Insuffisance pancréatique ■ Suffisance pancréatique



**FIGURE 21**  
Fonction pancréatique, par groupes d'âge, 2014

■ Âge < 18 ans ■ Âge ≥ 40 ans



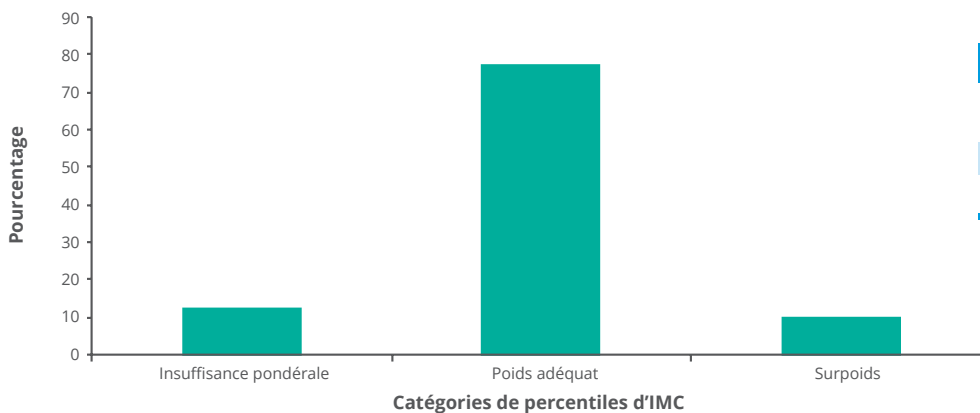
# NUTRITION

## 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<sup>4</sup>. Les percentiles de l'IMC ne sont pas calculés pour les enfants de moins de deux ans. Le Tableau 4 résume les catégories de percentiles d'IMC<sup>5</sup>.

Le percentile médian national de l'IMC des patients FK âgés de 2 à 17 ans est de 43,9. La majorité des patients (77,5 %) ont un poids sain, alors qu'une petite proportion d'entre eux sont considérés comme en « surpoids » (10,0 %) (Figure 22). L'objectif national pour les enfants fibro-kystiques âgés de 2 à 17 ans est le 50<sup>e</sup> percentile d'IMC. Parmi tous les enfants fibro-kystiques, 42,1 % se situent au-dessus de cet objectif, et 51,3 % de ceux-ci sont des garçons.

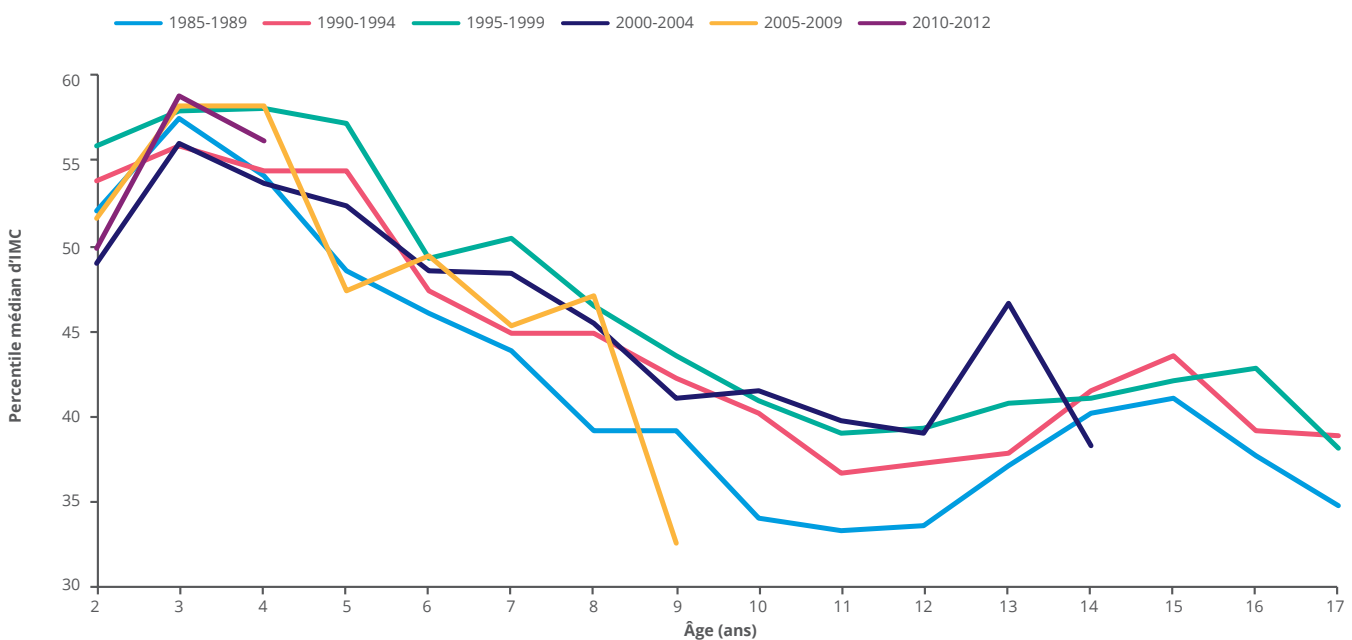
**FIGURE 22**  
Catégories d'IMC pour les enfants fibro-kystiques, 2014



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

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

**FIGURE 23**  
Percentiles d'IMC médians pour les enfants, par cohortes d'âge

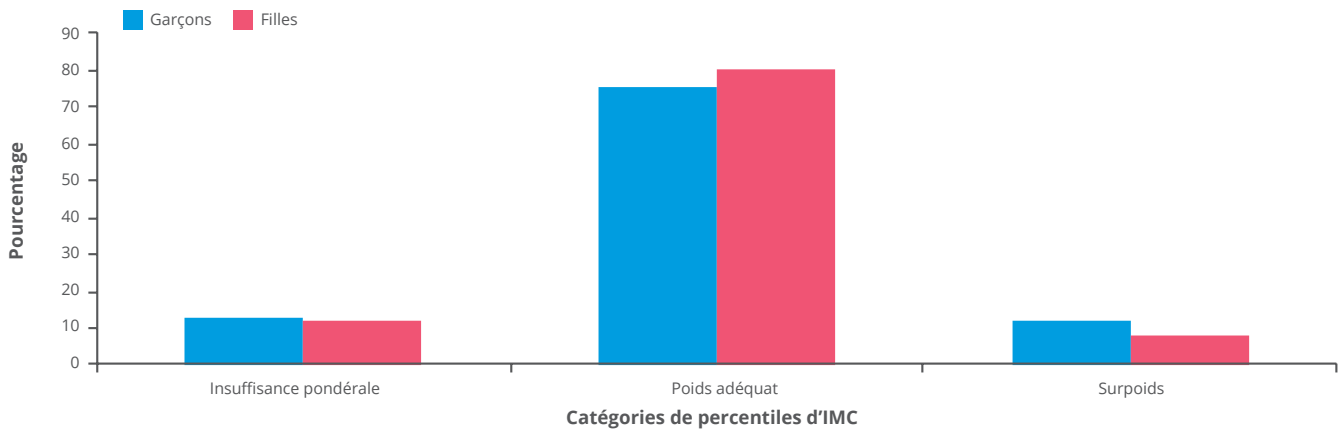


# NUTRITION

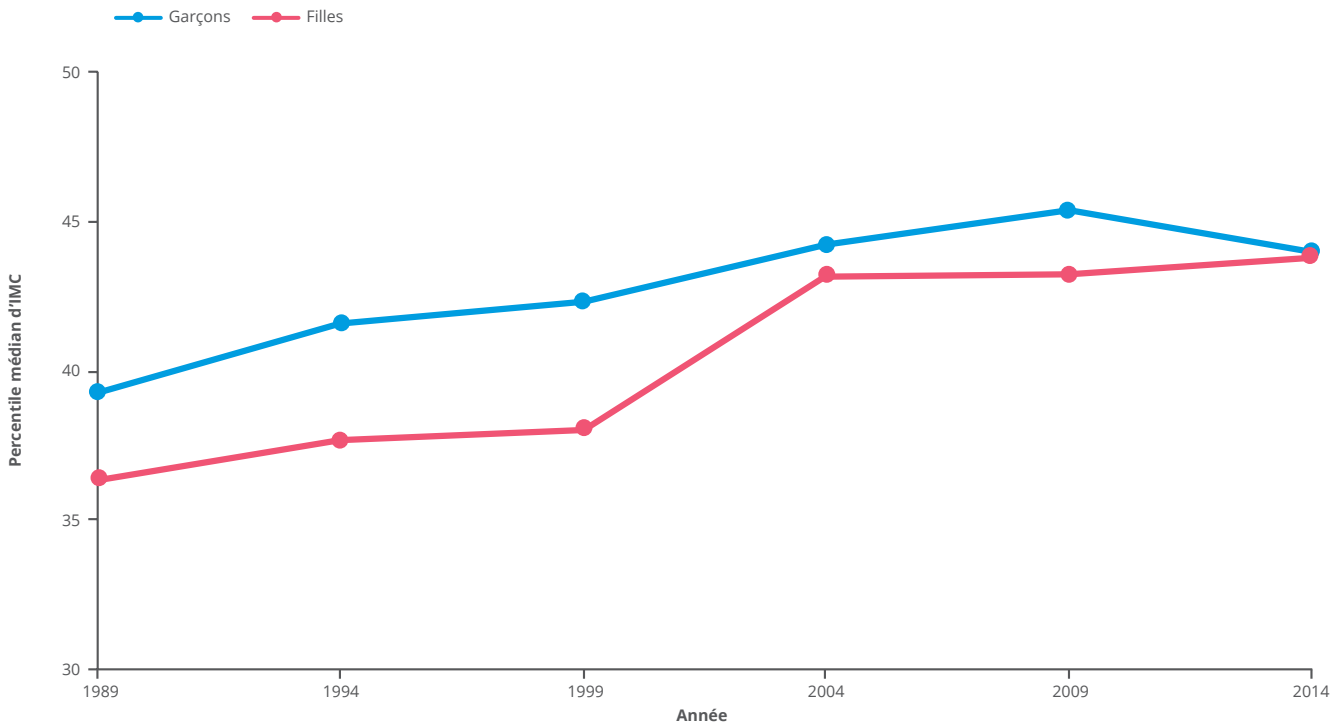
## PERCENTILES D'IMC PAR SEXE

La Figure 24 montre la répartition des catégories d'IMC pour les garçons et les filles âgés de 2 à 17 ans. Le nombre de filles qui ont un poids sain est légèrement plus élevés que les garçons (80,1 % p/r à 75,1 %). Les percentiles d'IMC ont augmenté au fil du temps tant chez les garçons que chez les filles, toutefois depuis 1989 ceux des filles ont connu l'augmentation la plus rapide (Figure 25).

**FIGURE 24**  
Catégories de percentiles d'IMC pour les enfants fibro-kystiques, par sexe, 2014



**FIGURE 25**  
Percentiles médians d'IMC pour les enfants fibro-kystiques, par sexe, 1989 à 2014



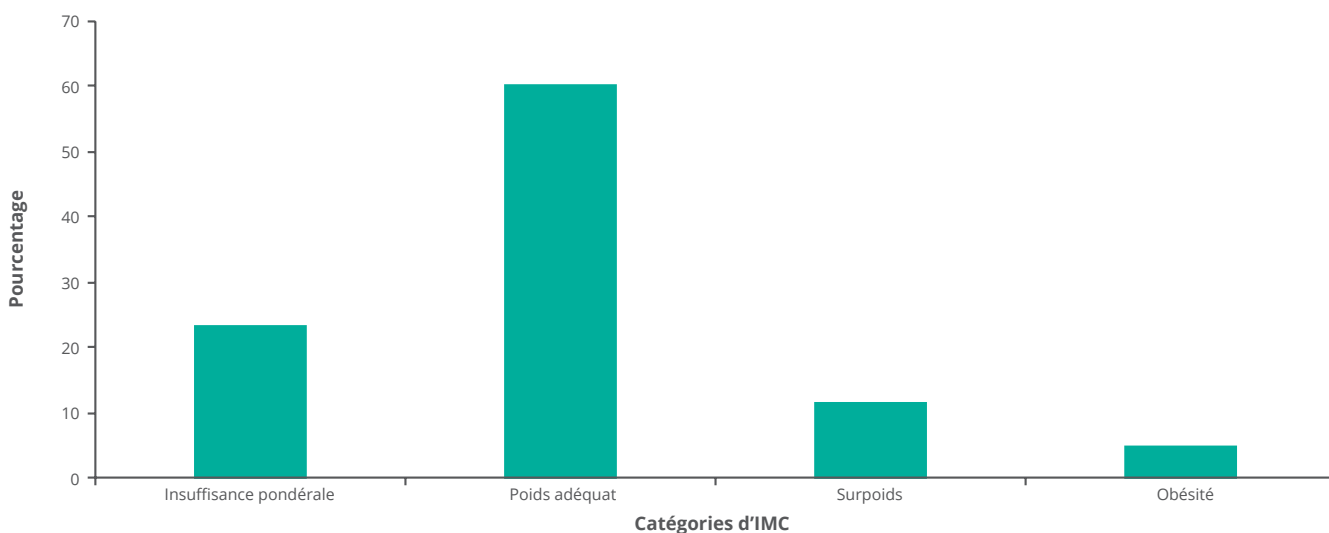
# NUTRITION

## 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 médian national chez les adultes ( $\geq 18$  ans) est de  $22,2 \text{ kg/m}^2$ . Le Tableau 5 ci-dessous décrit les catégories d'IMC et les fourchettes qui y sont associées. En 2014, la majorité des adultes de la population fibro-kystique (60,3 %) avait un poids adéquat, alors que 23,4 % avaient un poids considéré comme étant insuffisant et que 4,8 % étaient considérés comme étant « obèses » (Figure 26).

**FIGURE 26**  
Catégories d'IMC pour les adultes fibro-kystiques, 2014



**TABLEAU 5**  
Catégories d'IMC

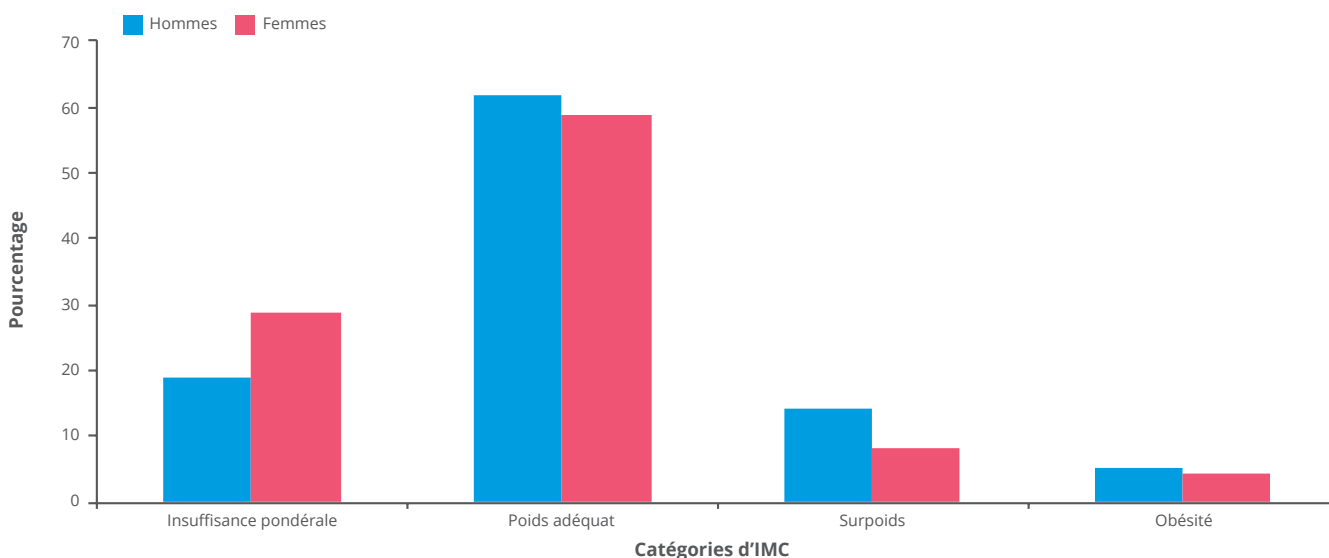
CATÉGORIES	FOURCHETTES
Insuffisance pondérale	$< 20,0 \text{ kg/m}^2$
Poids adéquat	$20,0 - 25,9 \text{ kg/m}^2$
Surpoids	$26 - 29,9 \text{ kg/m}^2$
Obésité	$\geq 30 \text{ kg/m}^2$

# NUTRITION

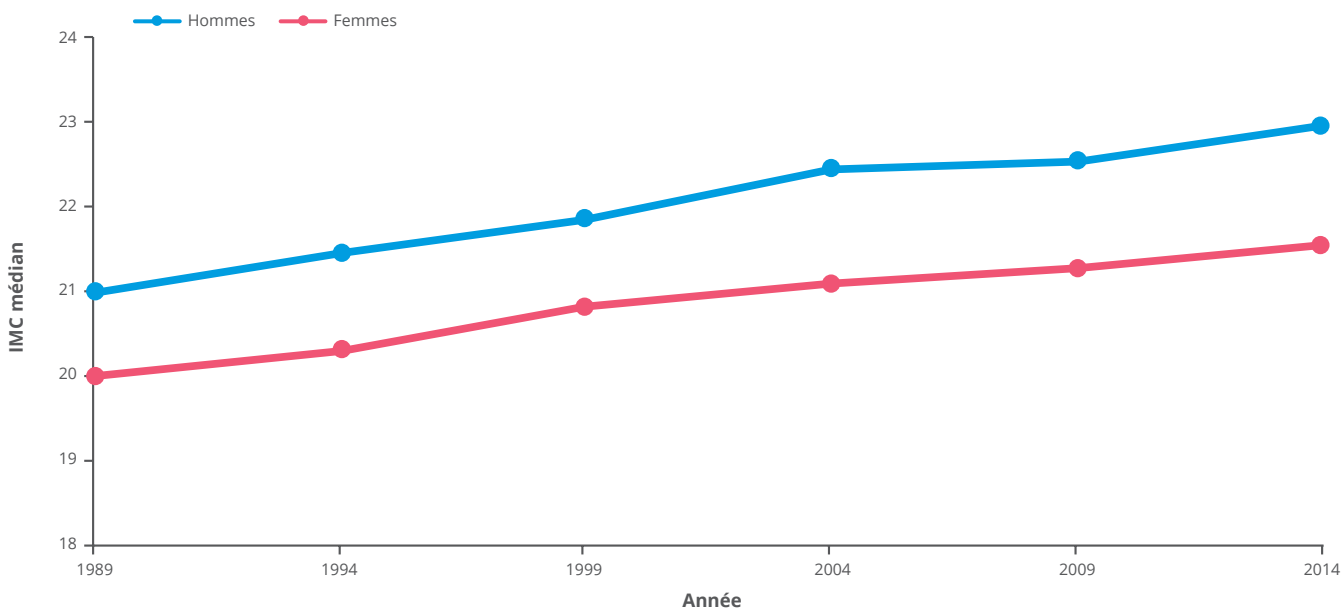
## IMC SELON LE SEXE DES PATIENTS

La Figure 27 montre la répartition en fonction des catégories d'IMC (voir la page précédente pour les catégories) pour les hommes et les femmes adultes. Les personnes athlétiques peuvent avoir un IMC se situant entre 26 et 29 kg/m<sup>2</sup>, en raison d'une masse musculaire élevée. En 2014, une proportion plus importante de femmes (28,7 %) étaient considérées comme ayant un poids insuffisant (IMC < 20 kg/m<sup>2</sup>) par rapport aux hommes (18,9 %). Toutefois, au cours des 25 dernières années, l'IMC médian a été en constante augmentation au sein de la population fibro-kystique (Figure 28) ce qui peut s'expliquer par la baisse du nombre de personnes dénutries (Figure 29 et Figure 30).

**FIGURE 27**  
Catégories d'IMC pour les adultes fibro-kystiques, par sexe, 2014

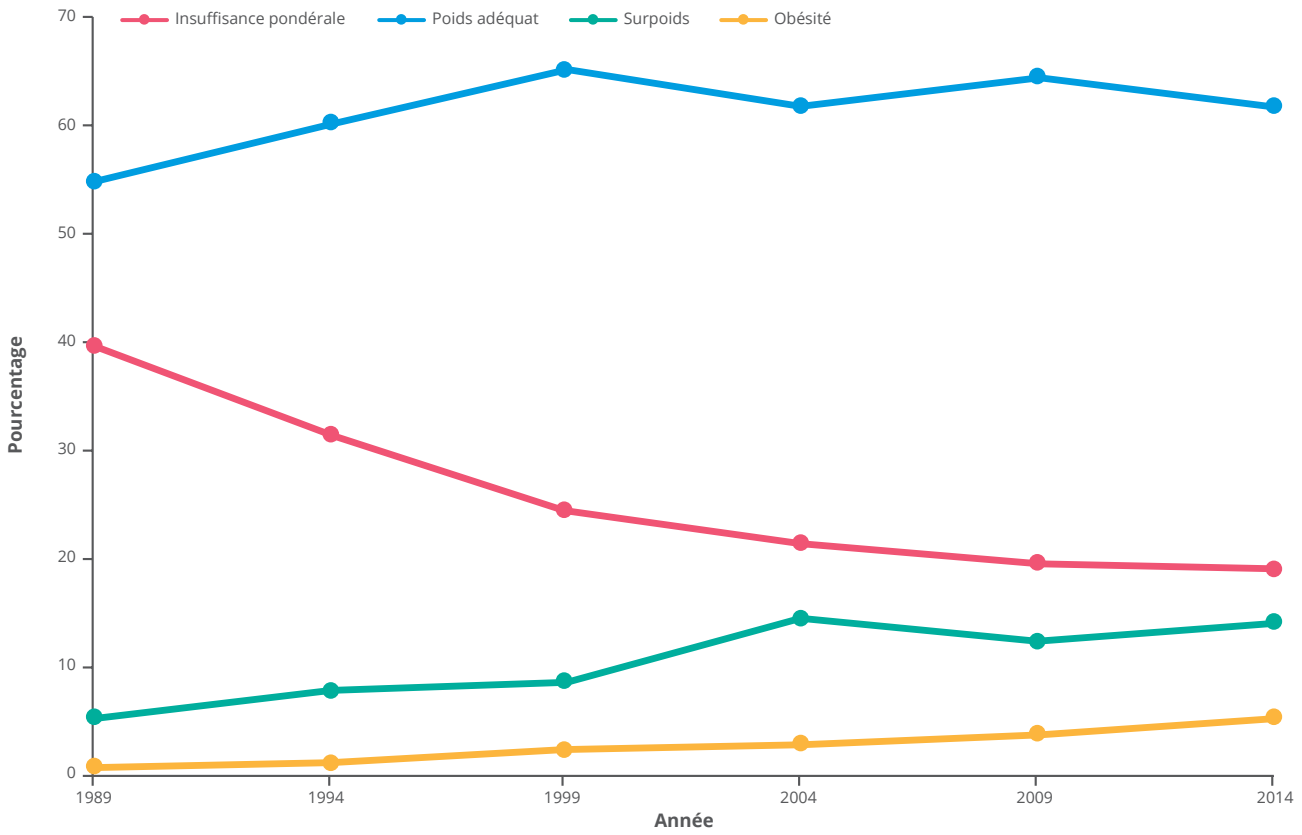


**FIGURE 28**  
IMC médians pour les adultes fibro-kystiques, par sexe, 1989 à 2014



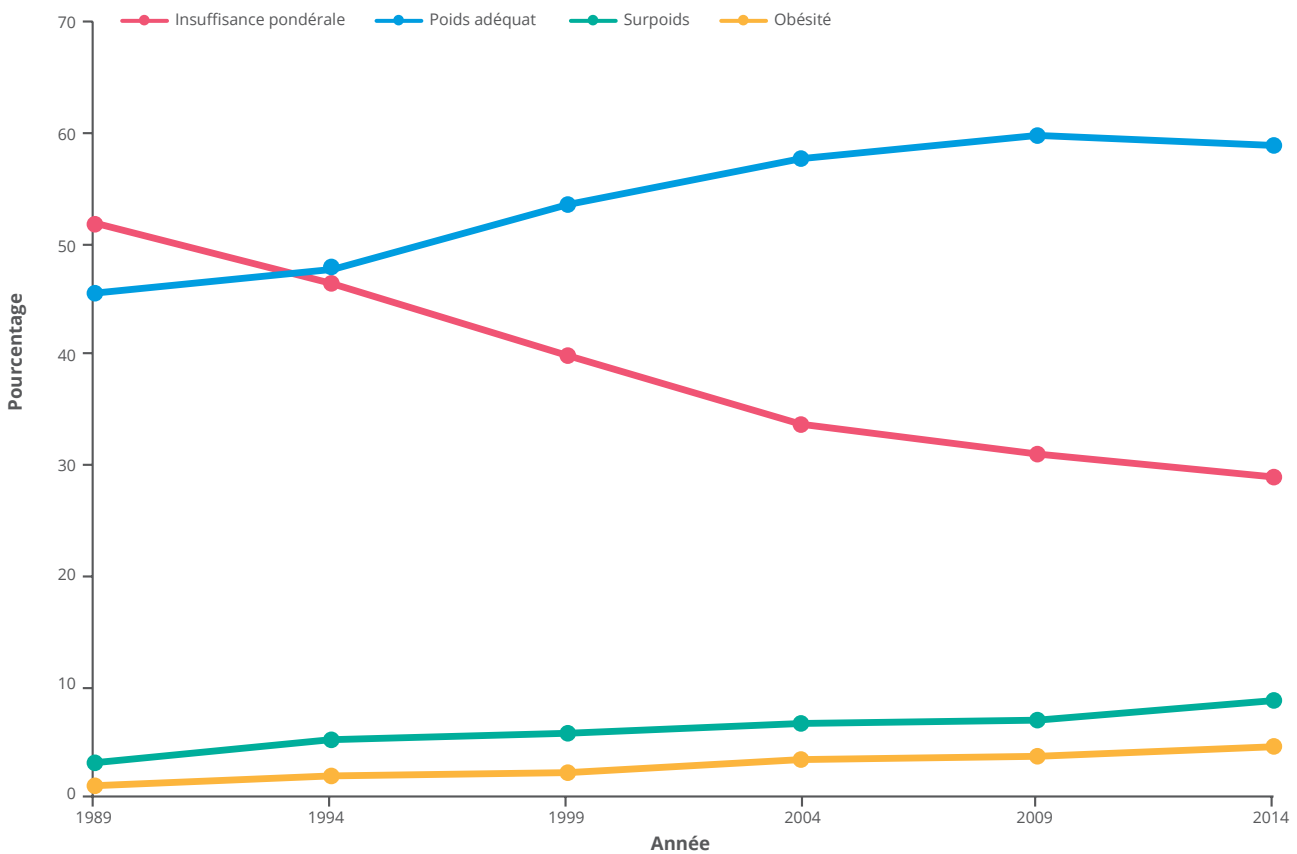
**FIGURE 29**

**Pourcentage des hommes adultes par catégories d'IMC, 1989 à 2014**



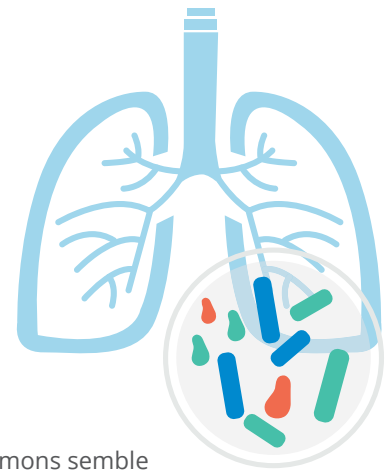
**FIGURE 30**

**Pourcentage des femmes adultes par catégories d'IMC, 1989 à 2014**



# MICROBIOLOGIE

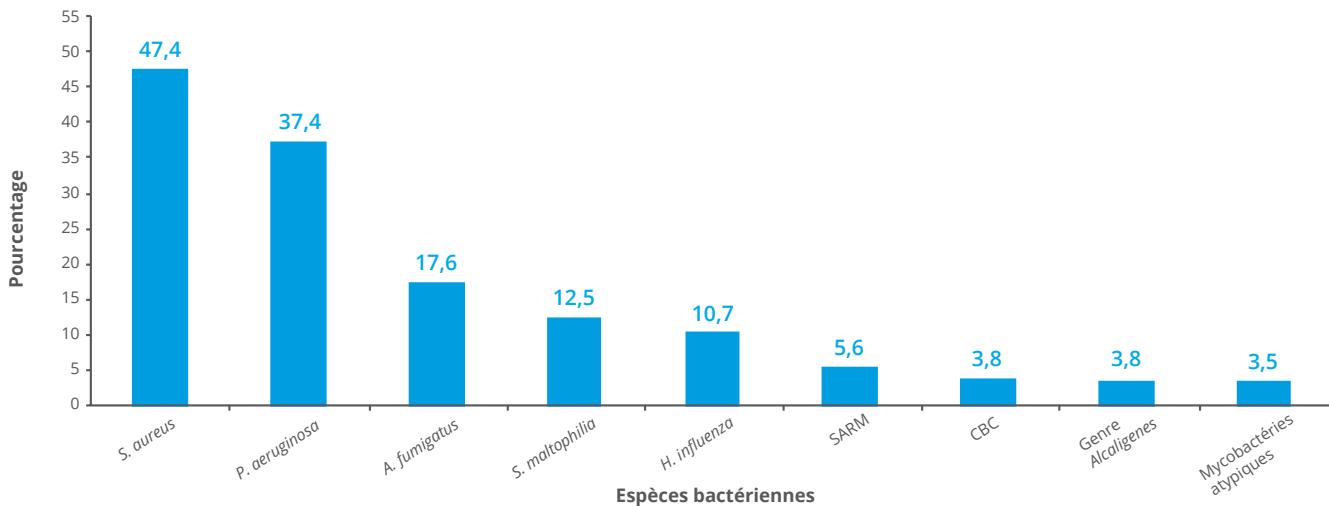
## ESPÈCES BACTÉRIENNES ET INFECTIONS RESPIRATOIRES



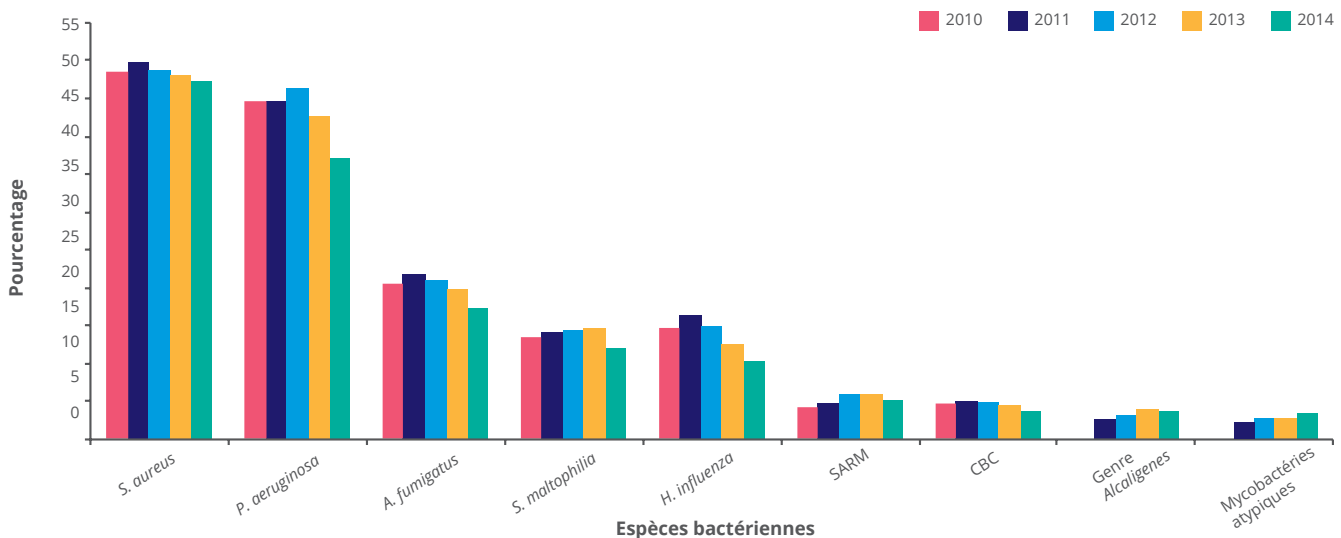
Dans l'ensemble, *Pseudomonas aeruginosa* et *Staphylococcus aureus* sont les agents pathogènes le plus communément trouvés dans les poumons des personnes canadiennes atteintes de FK (Figure 31). *Staphylococcus aureus* résistant à la méthicilline (SARM) a été ajouté au registre en 2003. En 2011, les cliniques ont commencé à consigner des données microbiologiques additionnelles, entre autres sur la prévalence du genre *Alcaligenes* (*Achromobacter*) et les mycobactéries atypiques.

Avec le temps, la prévalence des agents pathogènes les plus couramment trouvés dans les poumons semble décliner lentement (Figure 32). Cette tendance peut être due en partie à l'accroissement de la surveillance de ces organismes. Comme prévu, *Staphylococcus aureus* est plus courant chez les enfants, alors que *Pseudomonas aeruginosa* touche principalement les adultes fibro-kystiques (Figure 33). La prévalence de *Stenotrophomonas maltophilia* est la plus élevée pendant l'adolescence (11 à 17 ans), mais semble être moins élevée chez les personnes plus âgées. La prévalence du complexe *Burkholderia cepacia* (CBC) est faible (3,8 %), et il 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 31**  
Prévalence des espèces de bactéries prélevées dans les voies respiratoires des patients FK (tous âges), 2014



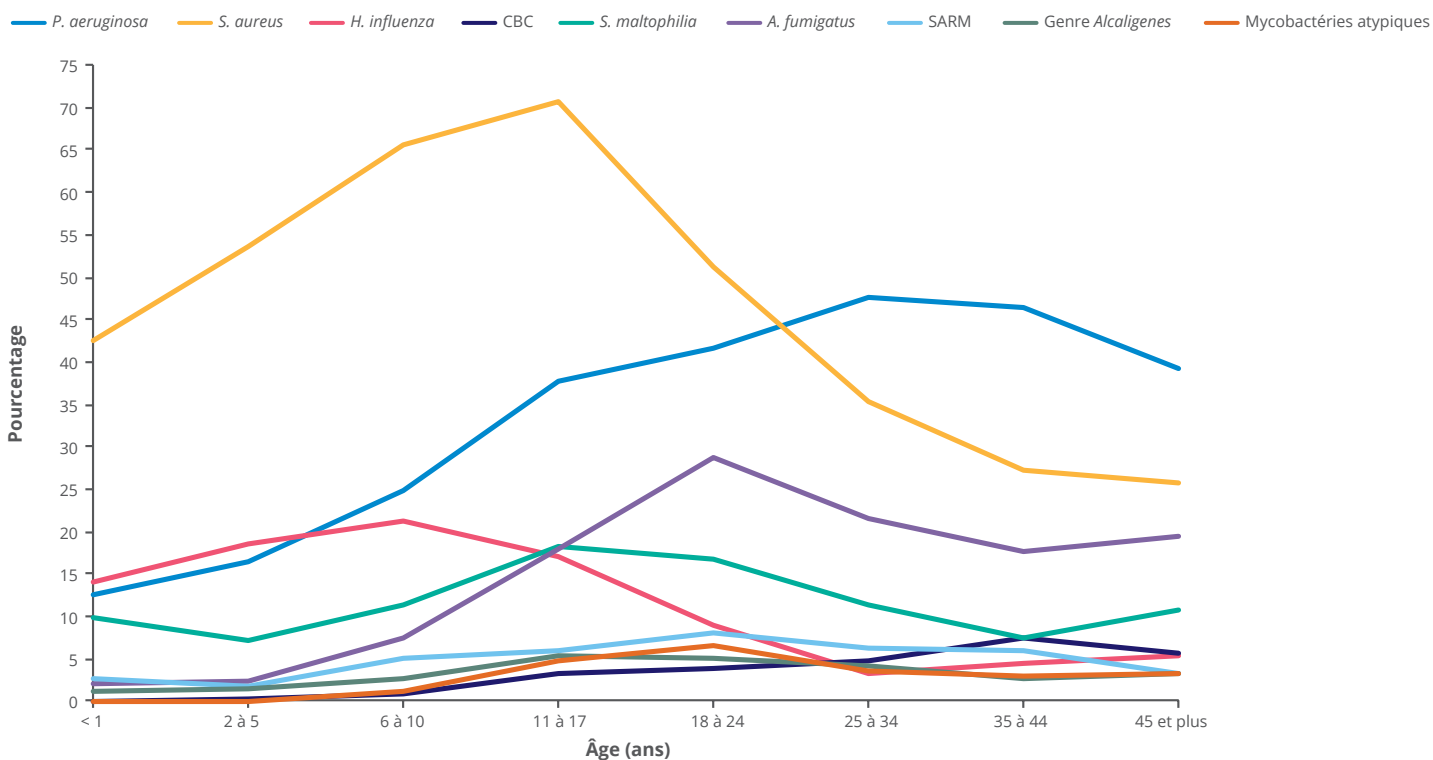
**FIGURE 32**  
Prévalence des infections respiratoires, 2010 à 2014





**FIGURE 33**

Prévalence des infections respiratoires chez les patients FK en fonction de l'âge, 2014



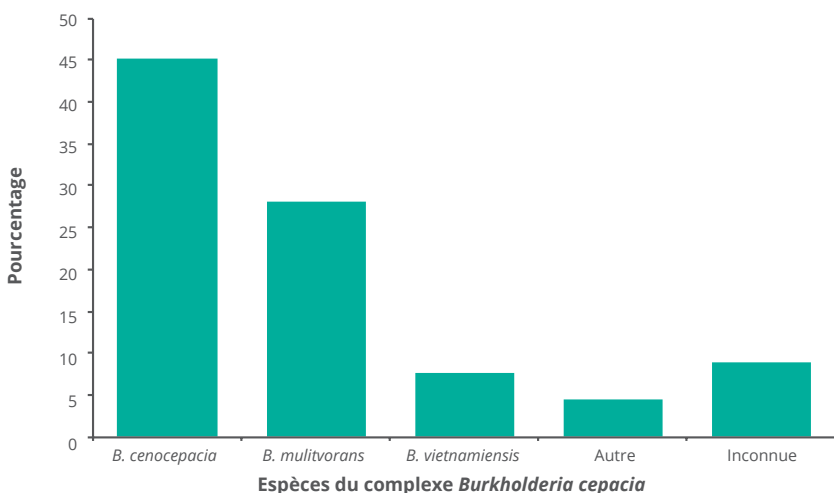
## COMPLEXE *BURKHOLDERIA CEPACIA*

En 2014, 156 patients (3,8 %) étaient porteurs du complexe *Burkholderia cepacia* (CBC). *B. cenocepacia* et *B. multivorans* ont été les espèces les plus courantes du CBC (Figure 34). Parmi les porteurs du CBC en 2014, 129 (82,7 %) sont des adultes et 30,2 % sont âgés de plus de 40 ans (Figure 35). L'analyse génotypique n'a pas été effectuée pour tous les échantillons du CBC, c'est pourquoi 8,9 % des espèces du CBC sont classifiés dans « Inconnue » aux fins du registre. Même si le CBC figure au registre depuis des décennies, la précision de l'espèce n'a été ajoutée qu'en 2011.

Remarque : La prévalence de *B. gladioli* était de 5,7 % et n'a pas été incluse à la Figure 34, car cette espèce n'est pas officiellement reconnue comme faisant partie du CBC.

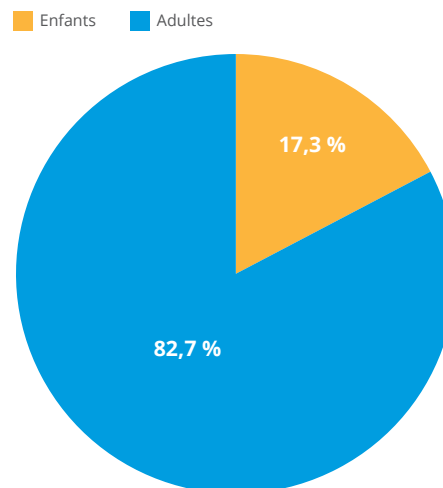
**FIGURE 34**

Espèces du complexe *Burkholderia cepacia*, 2014



**FIGURE 35**

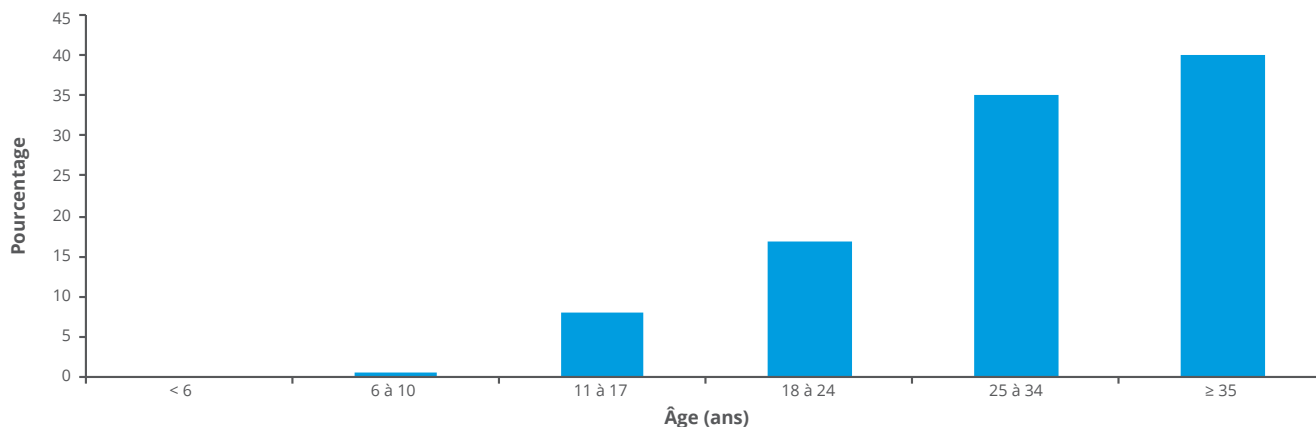
Distribution du complexe *Burkholderia cepacia* par âge, 2014



# DIABÈTE ASSOCIÉ À LA FK (DAFK)

La prévalence du DAFK augmente avec l'âge (Figure 36). En 2014, le DAFK a été signalé chez 989 (24,0 %) des personnes atteintes de FK. Parmi ces personnes atteintes de DAFK, 21,4 % ont eu une transplantation, 51,4 % sont des femmes, et 40,0 % sont âgées de 35 ans ou plus.

**FIGURE 36**  
Pourcentage de patients atteints de DAFK par catégories d'âge, 2014

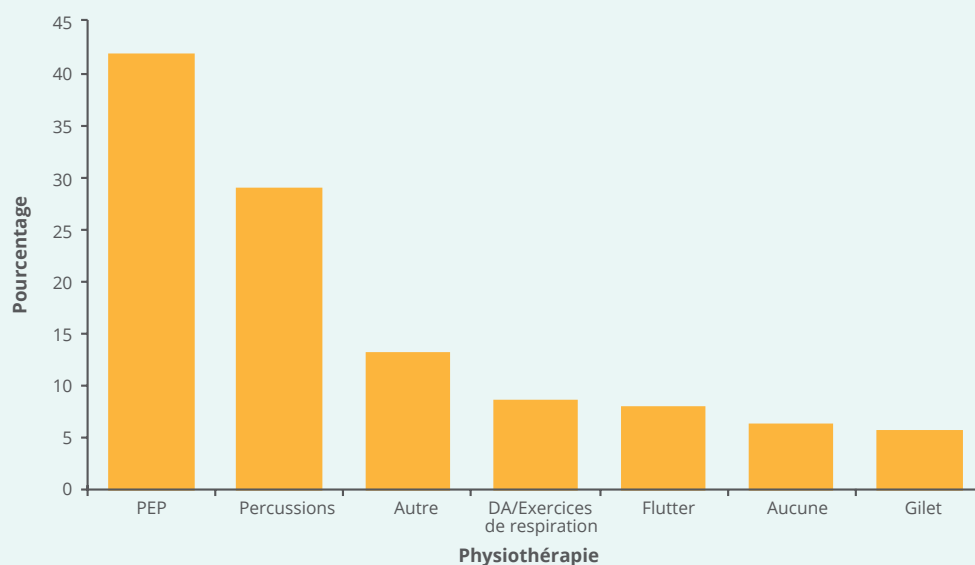


## PHYSIOTHÉRAPIE

La physiothérapie sert à dégager le mucus des voies respiratoires, à l'aide de diverses méthodes. La pression expiratoire positive (PEP) et le drainage postural avec percussions sont les traitements de physiothérapie les plus utilisés par les patients FK canadiens (Figure 37).

Remarque : Les personnes qui ont reçu une transplantation (6,5 %) ont été exclues de ces calculs, car généralement elles n'ont pas besoin de physiothérapie étant donné que les poumons transplantés ne sont pas touchés par la FK.

**FIGURE 37**  
Physiothérapie (basé sur N = 3 859), 2014



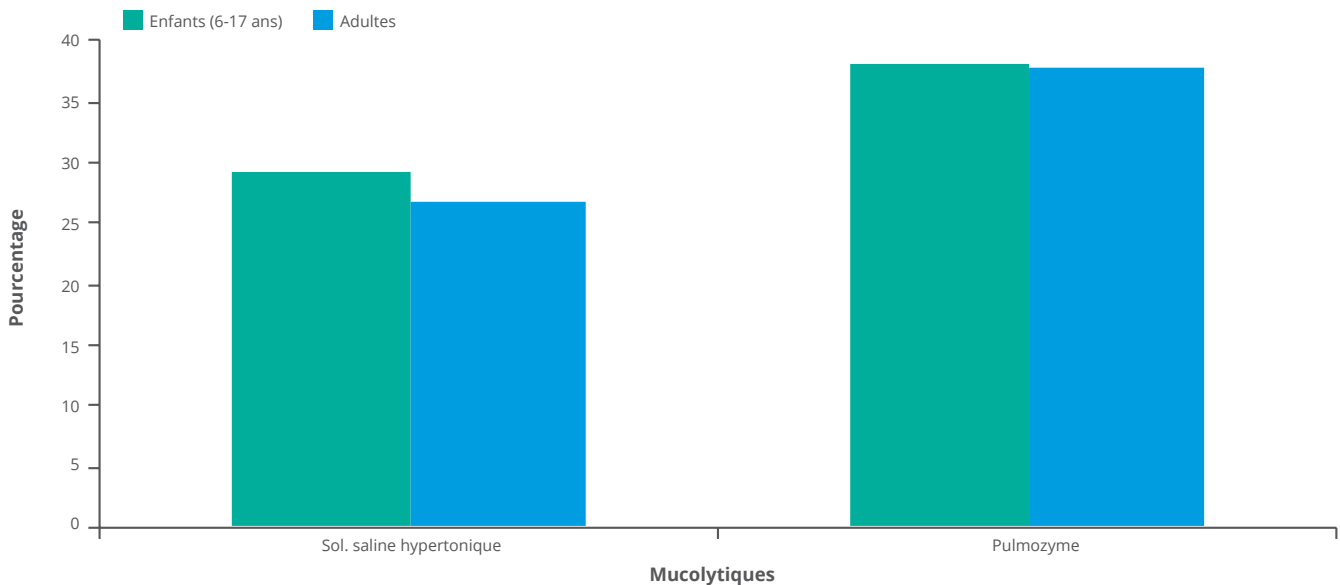
# MÉDICAMENTS

En 2014, un total de 3 347 personnes de plus de 6 ans (1 145 enfants de plus de 6 ans et 2 202 adultes) n'avaient jamais reçu de transplantation. Parmi celles-ci, 1 743 (52,1 %) recevaient des mucolytiques (solution saline hypertonique ou Pulmozyme®) (Figure 38).

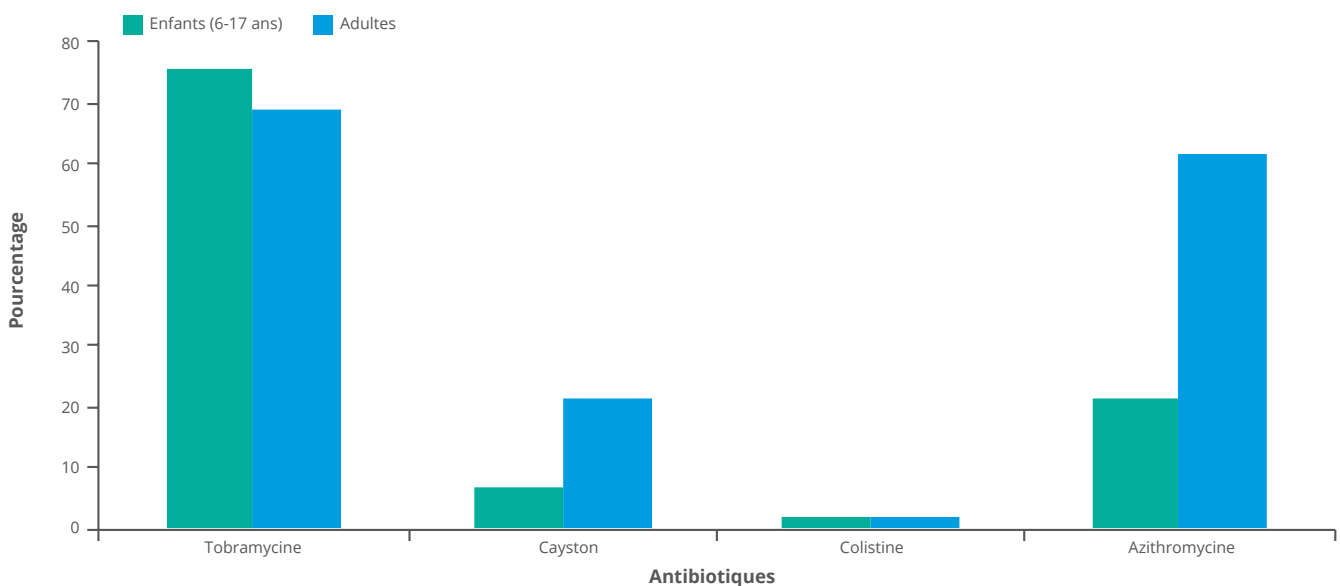
Au cours de l'année de référence, 373 enfants (6 à 17 ans) et 999 adultes n'avaient jamais reçu de transplantation et étaient porteurs de *Pseudomonas aeruginosa*. Parmi eux, 291 enfants (6 à 17 ans) (78,0 %) et 766 adultes (76,7 %) se sont fait prescrire une antibiothérapie par inhalation, et 81 enfants (6 à 17 ans) (21,7 %) et 615 adultes (61,6 %) ont reçu une ordonnance d'un macrolide (azithromycine) (Figure 39).

Selon les données soumises au registre, 23 enfants et 44 adultes porteurs de la mutation G551D prenaient KALYDECO® (ivacaftor) en 2014.

**FIGURE 38**  
Pourcentage sous mucolytiques, par groupes d'âge, 2014



**FIGURE 39**  
Pourcentage sous antibiotiques, par groupes d'âge, 2014



# HOSPITALISATION ET TRAITEMENT I.V. À DOMICILE

En 2014, 1 793 hospitalisations ont été consignées dans le registre (Tableau 6). Au total, 867 cycles de traitement i.v. à domicile ont été rapportés. En 2014, 4 062 (96,9 %) personnes fibro-kystiques ont fréquenté au moins une fois une clinique de FK, et 2 927 (70,9 %) s'y sont rendues au moins trois fois. Parmi ces dernières, 1 349 (46,1 %) étaient âgées de moins de 18 ans et 1 578 (53,9 %), de 18 ans ou plus.

**TABLEAU 6**

**Nombre de jours d'hospitalisation et de cycles de traitement i.v. à domicile, 2014**

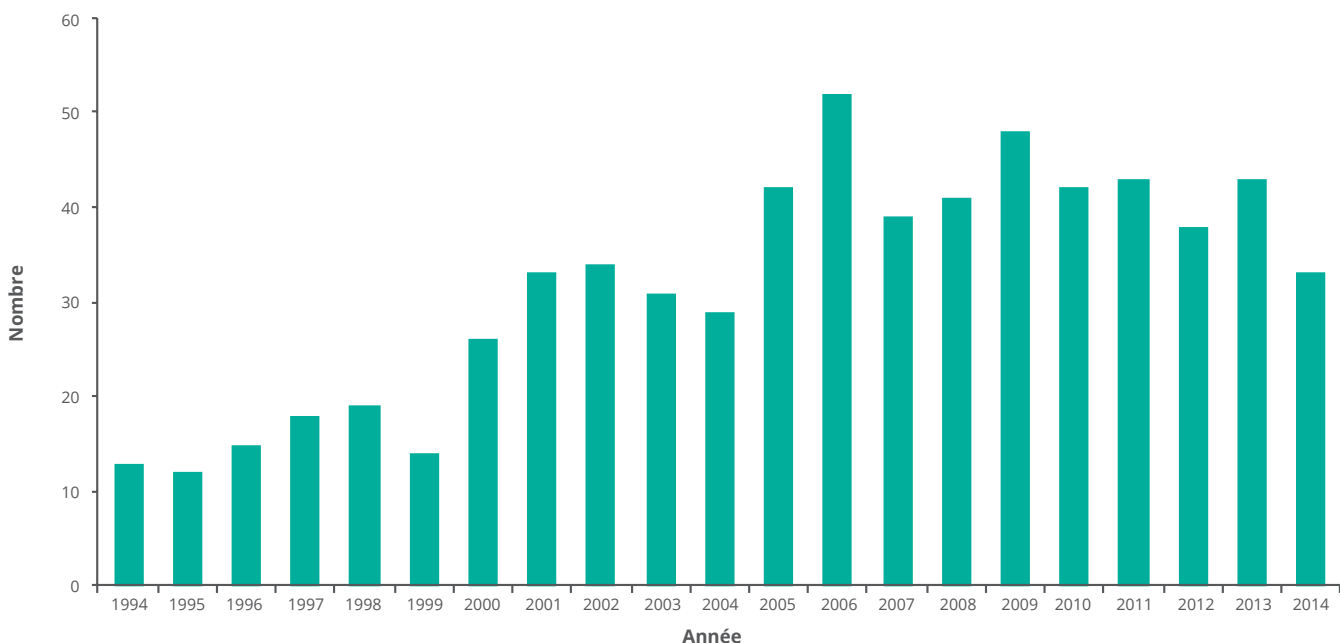
	TOTAL
Jours à l'hôpital	24 900
Hospitalisations	1 793
Visites en clinique	15 790
Cycles de traitement i.v. à domicile	867
Jours de traitement i.v. à domicile	13 781

## TRANSPLANTATION

La Figure 40 montre le nombre de transplantations réalisées annuellement tel que rapporté dans le registre. En 2014, 33 patients fibro-kystiques, dont l'âge médian était de 29,0 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 2014, il y avait 665 patients fibro-kystiques inscrits au registre qui avaient reçu au moins une transplantation. Parmi ceux-ci, l'âge médian était de 28,3 ans au moment de l'intervention, 390 étaient en vie au moment de la consignation des données, et 57,2 % étaient des hommes.

**FIGURE 40**

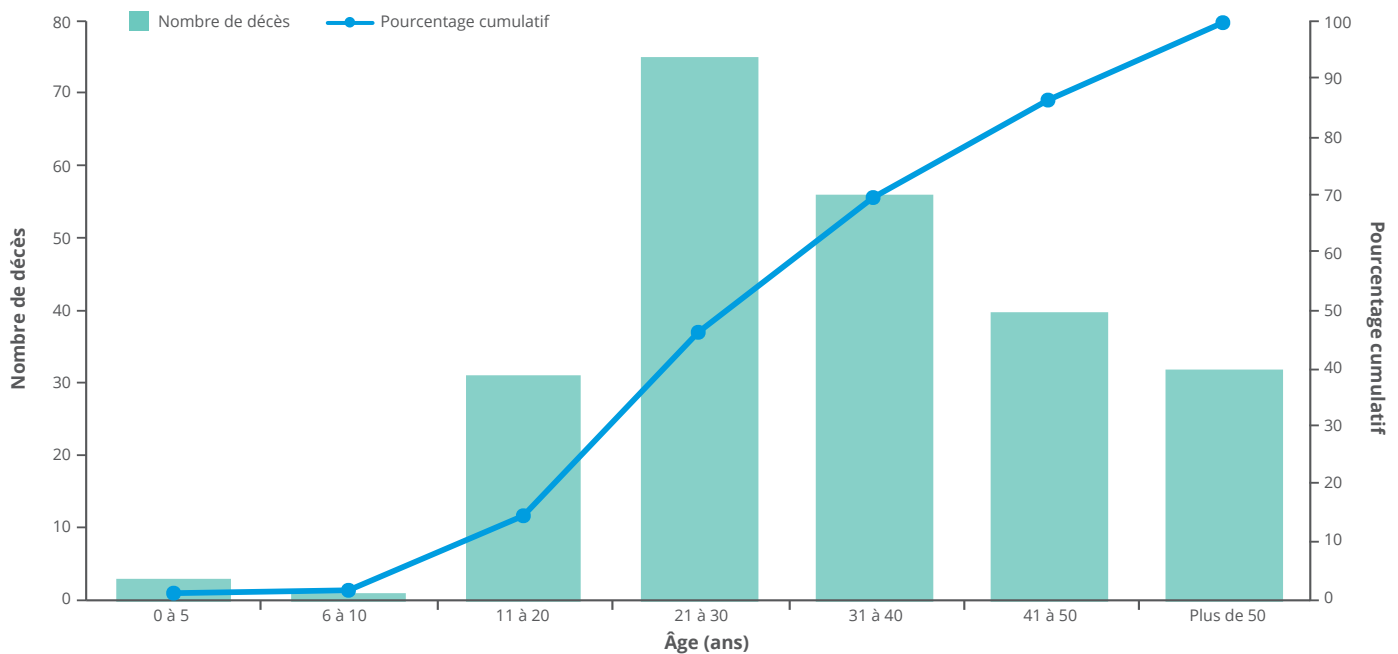
**Nombre de patients ayant reçu une transplantation par année, 1994 à 2014**



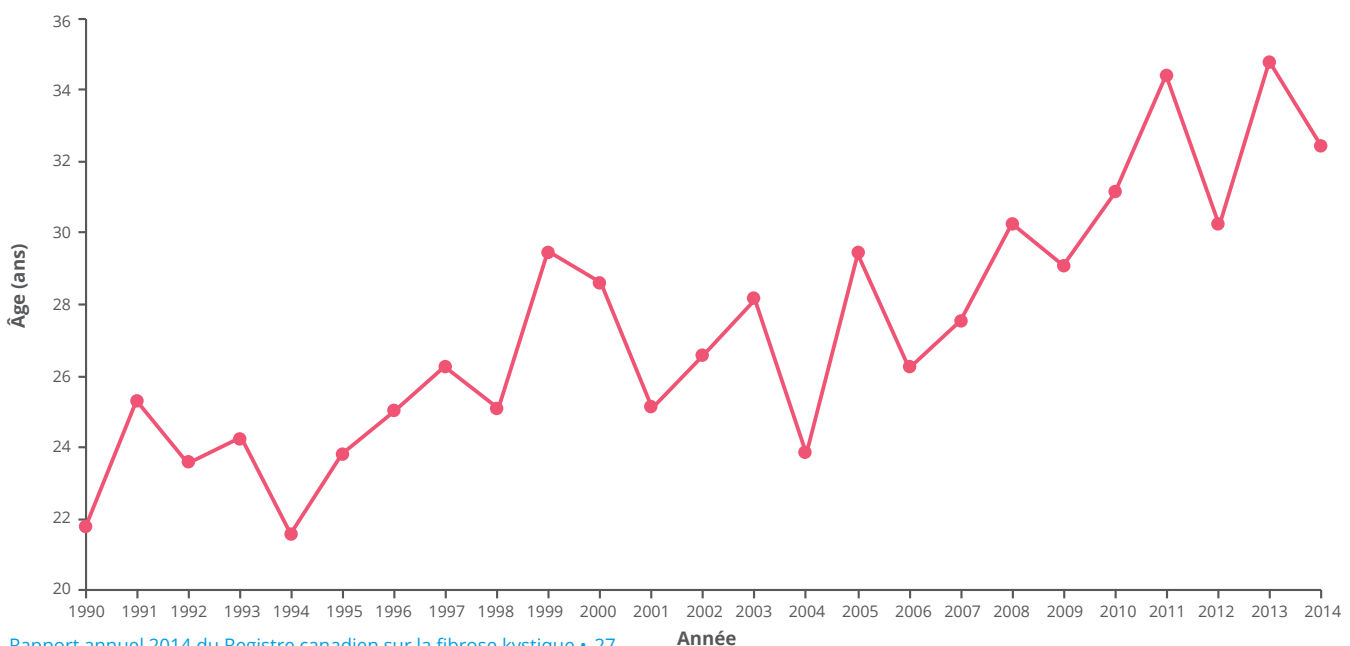
# SURVIE

En 2014, 54 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 2010 à 2014 a été incluse dans la Figure 41. L'âge médian au décès a été de **32,4 ans** en 2014 (Figure 42). En d'autres mots, la moitié des décès sont survenus avant l'âge médian et l'autre moitié, après. 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. La cause la plus courante de décès inscrite dans le registre était liée à des complications pulmonaires, et 30 des 54 personnes fibro-kystiques (55,6 %) qui sont décédées en 2014 avaient subi une transplantation.

**FIGURE 41**  
Âge au décès, 2010-2014



**FIGURE 42**  
Âge médian au décès, 1990 à 2014



# SURVIE

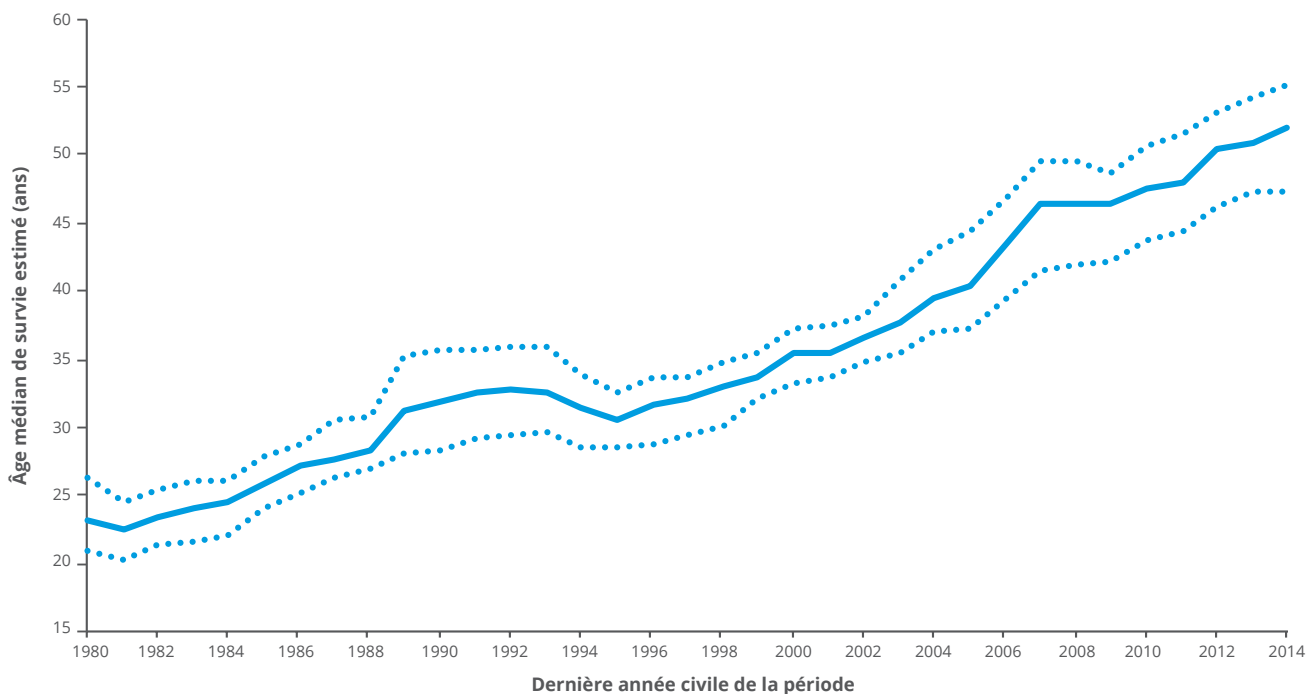
## ÂGE MÉDIAN ESTIMÉ DE SURVIE

L'âge médian estimé de survie des Canadiens fibro-kystiques est calculé à l'aide du modèle de risques proportionnels de Cox. Étant donné qu'il y a relativement peu de décès chaque année au Canada et afin d'obtenir des estimations plus stables au fil du temps, une moyenne mobile sur 5 ans a servi à calculer l'âge médian estimé de survie. La plus récente moyenne mobile sur 5 ans (2010-2014) a porté sur 4 599 personnes fibro-kystiques et 235 décès. Deux cent trente-sept personnes ont été perdues au suivi (5,2 %). L'analyse a tenu compte des personnes ayant reçu une transplantation, étant donné qu'il s'agit d'une forme de traitement de la FK au stade ultime et que l'exclusion des décès suivant l'intervention aurait biaisé les taux estimés de survie et donc entraîné une survie plus élevée<sup>6</sup>. L'âge médian prédit de survie est celui auquel on s'attend à ce que la moitié de la population fibro-kystique survive en fonction de leur âge actuel et en tenant pour acquis que les taux de mortalité demeurent inchangés.

En 2014, l'âge médian de survie était estimé à **51,8 ans** (Figure 43). Les hommes continuent d'avoir un âge médian de survie plus élevé que les femmes (Figure 44). La raison pour laquelle les femmes survivent moins longtemps n'est pas bien comprise, mais cette tendance a été documentée dans la littérature médicale portant sur la FK. La survie par cohortes de naissance est présentée à la Figure 45 et montre qu'elle est plus élevée chez les personnes nées plus récemment.

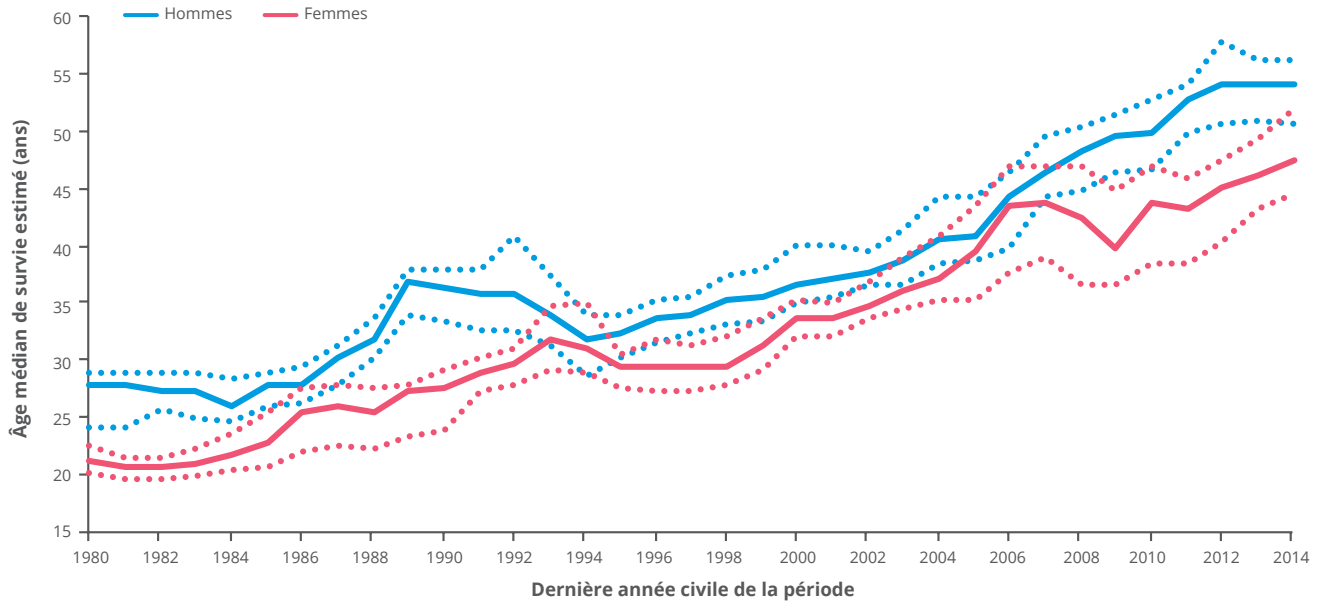
### FIGURE 43

Âge médian de survie pour une moyenne mobile sur 5 ans, intervalle de confiance à 95 %, 1980 à 2014



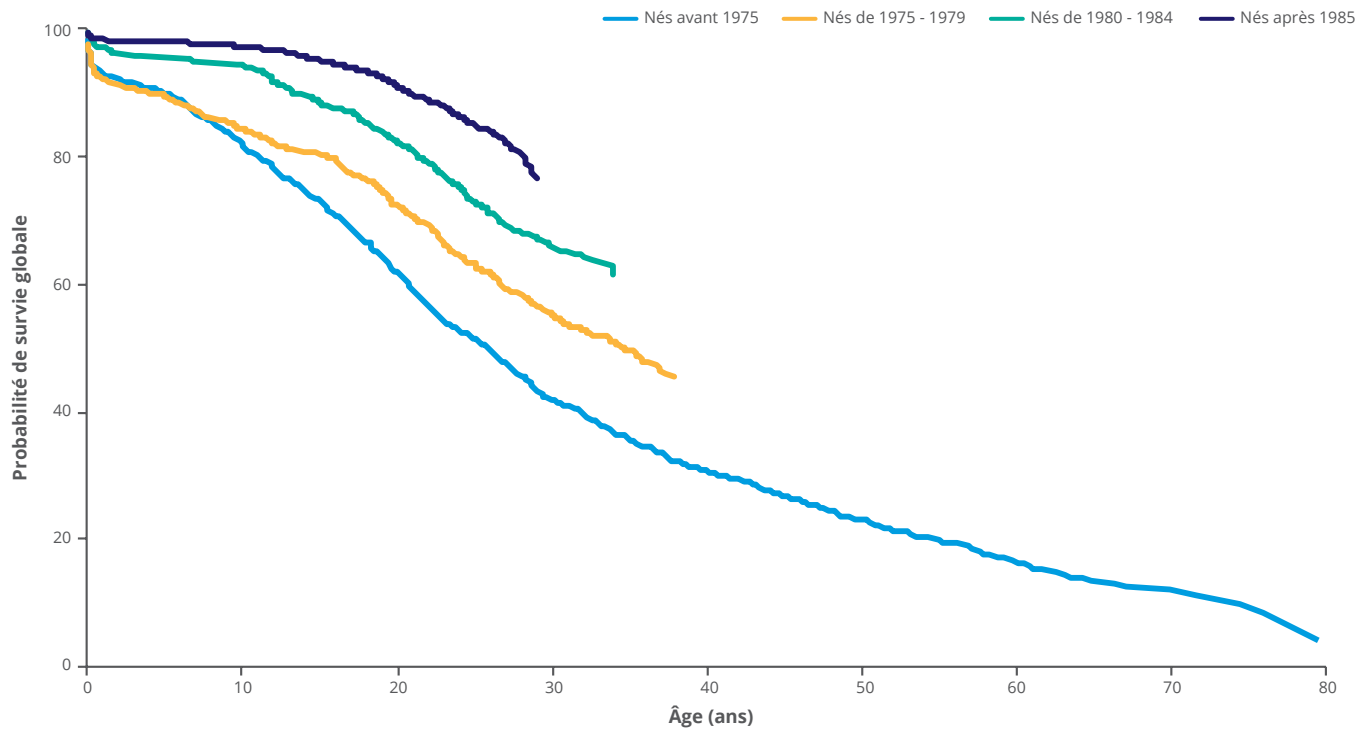
**FIGURE 44**

Âge médian de survie pour une moyenne mobile sur 5 ans, intervalle de confiance à 95 %, par sexe, 1980 à 2014



**FIGURE 45**

Survie globale par cohortes de naissance



# SURVIE

## GLOSSAIRE

### ÂGE MÉDIAN AU DÉCÈS

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

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

### ÂGE MÉDIAN DE SURVIE

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

Quand on dit que l'âge médian de survie en 2014 était de 51,8 ans, cela signifie qu'un enfant né au Canada avec la fibrose kystique en 2014 aurait 50 pour cent de chance de vivre au-delà de 51,8 ans en fonction des taux actuels de mortalité. En d'autres termes, on s'attend à ce que la moitié de la population FK vive après cet âge. Bien entendu, les taux de mortalité ne sont pas statiques et changent constamment au fur et à mesure que de nouveaux traitements et médicaments contre la FK sont mis au point. Néanmoins, ce chiffre reflète les données les plus à jour dont on dispose à ce moment.

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

### ESPÉRANCE DE VIE

L'espérance de vie est l'âge moyen jusqu'auquel on s'attend à ce qu'une personne vive. En d'autres mots, il s'agit de la **durée de vie moyenne prévue en fonction des taux de mortalité basés sur l'âge**. Les données de l'Organisation mondiale de la Santé nous indiquent que 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<sup>7</sup>. Cela signifie qu'*en moyenne*, on peut s'attendre à ce qu'un bébé garçon qui naît aujourd'hui vive, en moyenne, jusqu'à 80 ans et qu'un bébé fille vive jusqu'à 84 ans, *en moyenne*. En comparaison, l'âge médian de survie est l'âge estimé au-delà duquel 50 pour cent de la population vivra — il ne s'agit pas d'une moyenne.

L'espérance de vie diffère de l'âge médian de survie. On la calcule à partir de la moyenne et non pas de la médiane. Par exemple, l'espérance de vie moyenne chez les femmes est de 84 ans, ce qui veut dire qu'un bébé fille qui naît aujourd'hui devrait vivre jusqu'à 84 ans, *en moyenne* (certaines femmes décéderont avant cet âge et certaines autres, après cet âge, mais en moyenne, les femmes vivent jusqu'à 84 ans).

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



## RÉFÉRENCES

1. Wang, X., Dockery, D. W., Wypij, D., Fay, M. E. & Ferris, B. G. Pulmonary function between 6 and 18 years of age. *Pediatr. Pulmonol.* 15, 75–88 (1993).
2. Hankinson, J. L., Odencrantz, J. R. & Fedan, K. B. Spirometric reference values from a sample of the general U.S. population. *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* 159, 179–87 (1999).
3. Stanojevic, S., Wade, A., Stocks, J., Hankinson, J., Coates, A. L., Pan, H., Rosenthal, M., Corey, M., Lebecque, P. & Cole, T. J. 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. Establishing a standard definition for child overweight and obesity worldwide: international survey. *BMJ* 320, 1240–1243 (2000).
6. Sykes, J., Stanojevic, S., Goss, C. H., Quon, B. S., Marshall, B. C., Petren, K., Ostrenga, J., Fink, A., Elbert, A. & Stephenson, A. L. A standardized approach to estimating survival statistics for population-based cystic fibrosis registry cohorts. *J. Clin. Epidemiol.* 70, 206–13 (2016).
7. Organisation mondiale de la Santé, « World Health Statistics: Life expectancy, Data by country, » (2015). Offert à : [http://apps.who.int/gho/data/node.main.SDG2016\\_LEX?lang=en](http://apps.who.int/gho/data/node.main.SDG2016_LEX?lang=en). Lien consulté le 15 juin 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 annuel de 2014.

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

## CLINIQUES CANADIENNES DE FK

Victoria General Hospital, Victoria	Hotel-Dieu Hospital, Kingston
Royal Jubilee Hospital, Victoria	Centre hospitalier pour enfants de l'est de l'Ontario, Ottawa
BC 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 mère-enfant du CHU de Québec, Québec
Health Sciences Centre, Winnipeg	Institut universitaire de cardiologie et de pneumologie de Québec, Québec
Health Sciences North/ <i>Horizon Santé-Nord</i> , 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

Fibrose kystique Canada tient à remercier les patients FK qui ont consenti à la transmission de leurs données ainsi que le personnel des cliniques de FK pour leur travail et leur dévouement dans la collecte et la saisie des données.

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



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



[www.fibrosekystique.ca](http://www.fibrosekystique.ca)

2323, rue Yonge, bureau 800 | Toronto (Ontario) M4P 2C9  
2016-07 | This publication is also available in English.  
N° d'organisme de bienfaisance : 10684 5100 RR0001