

RAPPORT DE DONNÉES ANNUEL 2019



LE REGISTRE CANADIEN SUR LA FIBROSE KYSTIQUE

LA FIBROSE KYSTIQUE

La fibrose kystique (FK) est une maladie rare dont sont atteints plus de 4 300 Canadiens, soit environ 1 naissance vivante sur 3 600. La fibrose kystique est une maladie dégénérative progressive et multisystémique qui touche principalement les poumons et l'appareil digestif. Dans les poumons, où les effets de la maladie sont les plus dévastateurs, une accumulation d'épais mucus entraîne de graves problèmes respiratoires. Du mucus et des protéines s'accumulent aussi dans l'appareil digestif, ce qui entrave la digestion et l'absorption des éléments nutritifs provenant des aliments. En plus des effets physiques de la maladie, on voit apparaître des problèmes de santé mentale; l'anxiété et la dépression étant courantes au sein de cette population. Les personnes fibro-kystiques peuvent en arriver au point de nécessiter une transplantation pulmonaire; la plupart des décès qui surviennent chez les personnes atteintes de fibrose kystique sont attribuables à la maladie pulmonaire. À ce jour, il n'existe aucun traitement curatif.



FIBROSE KYSTIQUE CANADA

Fibrose kystique Canada a réalisé des innovations et des percées et a pu améliorer de manière quantifiable la durée de vie des personnes fibro-kystiques. Or il n'a jamais travaillé seul; en effet son équipe s'est engagée à travailler non seulement pour les personnes atteintes de la maladie, mais avec leur aide.

Depuis sa fondation par des parents en 1960, Fibrose kystique Canada s'est forgé une position de leader et joue un rôle central dans l'engagement des personnes atteintes de fibrose kystique, parents, aidants, bénévoles, chercheurs, professionnels de la santé, gouvernements et donateurs. Nous collaborons en vue de faire avancer les choses et ainsi changer des vies grâce aux traitements, à la recherche, à l'information et au soutien. Nous poursuivrons nos efforts jusqu'à ce que toutes les personnes fibro-kystiques puissent profiter pleinement de leur vie et faire tout ce qu'elles désirent. Pour en savoir davantage, consultez le site Web www.fibrosekystique.ca.

**NOTRE VISION EST
UN MONDE SANS
FIBROSE KYSTIQUE**
**NOTRE MISSION EST DE METTRE FIN À LA
FIBROSE KYSTIQUE**

Publié en décembre 2020

Cette publication est également accessible en ligne. Veuillez consulter le site www.fibrosekystique.ca.

Citation suggérée (imprimés) : Fibrose kystique Canada. (2020). *Rapport de données annuel du RCFK 2019*. Toronto, Canada : Fibrose kystique Canada.

Citation suggérée (en ligne) : Fibrose kystique Canada. (2020). *Rapport de données annuel du RCFK 2019*.
Extrait de : <https://www.cysticfibrosis.ca/registry/RapportsDeDonneesAnnuel2019.pdf>.

Page couverture : Personne fibro-kystique du Québec



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

LE REGISTRE CANADIEN SUR LA FIBROSE KYSTIQUE

RAPPORT DE DONNÉES ANNUEL 2019

TABLE DES MATIÈRES

Registre canadien sur la fibrose kystique ..	2
Points saillants de 2019	4
Données démographiques	5
Diagnostic	11
Génotype	13
Ethnicité	15
Fonction respiratoire	16
Nutrition	20
Microbiologie	28
Physiothérapie	31
Médicaments	32
Événements liés à des soins de santé	34
Diabète associé à la FK (DAFK)	35
Santé mentale	36
Transplantation	37
Survie	38
Références	44

REGISTRE CANADIEN SUR LA FIBROSE KYSTIQUE

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

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

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

COMMENT LIRE LE RAPPORT

Toutes les analyses de données présentées dans ce rapport ont été calculées à nouveau afin d'inclure les données ayant été mises à jour et celles oubliées lors des versions antérieures. Ces calculs nous assurent de pouvoir 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 2019 sont inclus dans ce rapport. En raison de la pandémie mondiale de COVID-19 en cours, Fibrose kystique Canada a collaboré étroitement avec les cliniques de FK pour consigner les données de 2019. Toutefois, il se peut que les données n'aient pas été entièrement consignées pour toutes les cliniques.

Les personnes de moins de 18 ans ont été prises en compte dans la catégorie enfants; la catégorie adultes inclut les personnes âgées de 18 ans et plus. On a tenu compte de l'âge au 31 décembre 2019 aux fins de ce rapport.

Je suis ravie de publier le Rapport de données annuel 2019 du Registre canadien sur la fibrose kystique (RCFK). Depuis sa conception dans les années 70, le RCFK est une ressource précieuse qui aide à approfondir notre compréhension de la fibrose kystique. Les données recueillies aux fins du RCFK sont utilisées par les chercheurs, les cliniciens et les décideurs politiques et, plus récemment, elles ont joué un rôle de soutien dans les essais cliniques par le truchement du Réseau Fibrose kystique Canada : études cliniques accélérées inter-régionales (FK ÉCLAIR). FK ÉCLAIR fait partie intégrante du processus de mise et au point de nouveaux traitements contre la fibrose kystique.

Cette année, grâce au RCFK et à une étude collaborative mondiale dans laquelle les données de registres de huit pays, dont le Canada, ont été recueillies, nous avons été en mesure de rapidement évaluer les répercussions potentielles de la COVID-19 sur la communauté fibro-kystique. Les résultats publiés le 30 avril 2020 laissent présager des résultats encourageants sur la santé des personnes fibro-kystiques qui ont contracté la COVID-19. Ces résultats étaient toutefois préliminaires. Nous sommes heureux d'avoir pu contribuer à cet examen mondial des répercussions de la pandémie sur notre communauté.

Le RCFK nous aide aussi à faire avancer nos efforts de défense des droits et des intérêts des personnes fibro-kystiques en vue d'améliorer l'accès à des médicaments ayant le pouvoir de changer des vies. Par exemple, en utilisant les données tirées du registre, une recherche importante publiée en août a fait des prévisions concernant l'accès à Trikafta : quelles seraient les répercussions sur la population FK de l'accès à ce médicament révolutionnaire et du report d'un tel accès. Ces travaux nous aident à montrer aux décideurs gouvernementaux clés l'urgence de nos enjeux et les conséquences des mesures prises ou de l'inaction sur notre communauté.

Sans le soutien des patients fibro-kystiques et le dévouement et le travail acharné du personnel des cliniques, le RCFK ne pourrait exister, privant ainsi la collectivité des retombées des données qu'il renferme. Je tiens également à souligner les contributions de nos nombreux donateurs, qui appuient cet important travail. Merci à vous tous, au nom de Fibrose kystique Canada.

Cordialement,



Kelly Grover

Présidente et chef de la direction
Fibrose kystique Canada

J'ai le plaisir de présenter le Rapport de données annuel 2019 du Registre canadien sur la fibrose kystique (RCFK) qui fait le survol de la population canadienne fibro-kystique. Je tiens à souligner les efforts incroyables déployés pour maintenir le RCFK par les personnes atteintes de fibrose kystique et leurs proches, qui acceptent que des données à leur sujet soient recueillies, par le personnel des cliniques qui consigne ces données et par l'équipe de Fibrose kystique Canada qui les traite et assure leur maintien. Tous ces efforts ont porté leurs fruits au fil des ans, et la puissance du RCFK n'a jamais été aussi frappante, tant à l'échelle de la population qu'individuelle.

Il y a de nombreuses années, les données servant au registre étaient essentielles pour montrer l'importance des suppléments nutritionnels et leurs effets sur la survie. Plus récemment, le RCFK a servi à publier une étude montrant les bienfaits considérables sur la survie de Trikafta, un médicament révolutionnaire modulateur de la fibrose kystique. Pendant la pandémie mondiale de COVID-19, le RCFK a collaboré avec des équipes internationales en charge de registres afin de publier un article dans le *Journal of Cystic Fibrosis*, reflétant les données les plus à jour sur les répercussions de la COVID-19 sur cette population à risque élevé. L'incidence des données tirées du registre se fait sentir non seulement au Canada, mais à l'échelle mondiale : des comparaisons entre les pays révèlent des disparités. À l'échelle des patients, les données du registre permettent aux cliniques de repérer les sujets potentiellement candidats pour des essais cliniques sur des nouveaux traitements et de cibler les domaines où des améliorations sont requises qui pourraient faire l'objet d'initiatives d'amélioration de la qualité.

Un regard vers l'avenir nous permet d'espérer que le RCFK continuera de soutenir les cliniques et les patients pour répondre aux besoins changeants de la population fibro-kystique canadienne.

Cordialement,



D^{re} Anne Stephenson

Directrice médicale, Registre, Fibrose kystique Canada et médecin spécialisée en FK, Unity Health Toronto, centre du St. Michael's, Toronto



Cystic Fibrosis
Fibrose kystique
Canada

POINTS SAILLANTS DU REGISTRE CANADIEN SUR LA FK DE 2019

DONNÉES DÉMOGRAPHIQUES

116 NOUVEAUX
DIAGNOSTICS
DE FK

76 PAR LE
DÉPISTAGE
NÉONATAL

4 344
CANADIENS
ATTEINTS DE FK

37 % ONT PARCOURU
PLUS DE 100 KM
POUR RECEVOIR
DES SOINS

62 %
SONT DES
ADULTES

SOINS ET TRAITEMENT DE LA FK

PLUS
DE **18 900**
VISITES DANS
UNE CLINIQUE

PLUS
DE **25 200**
JOURS À
L'HÔPITAL

PLUS
DE **15 500**
JOURS DE TRAITEMENTS
I. V. À DOMICILE

46
TRANSPLANTATIONS
PULMONAIRES

38 % SONT INFECTÉS PAR
PSEUDOMONAS AERUGINOSA

34 % DES ADULTES PRÉSENTENT
UN DIABÈTE ASSOCIÉ À LA FK

RÉSULTATS SUR LA SANTÉ

63 % DES ADULTES
ET
73 % DES ENFANTS

ONT UN POIDS
ADÉQUAT

MÉDIAN DE LA
FONCTION PULMONAIRE

67,9 %
POUR LES
ADULTES

93,4 %
POUR LES
ENFANTS

SURVIE

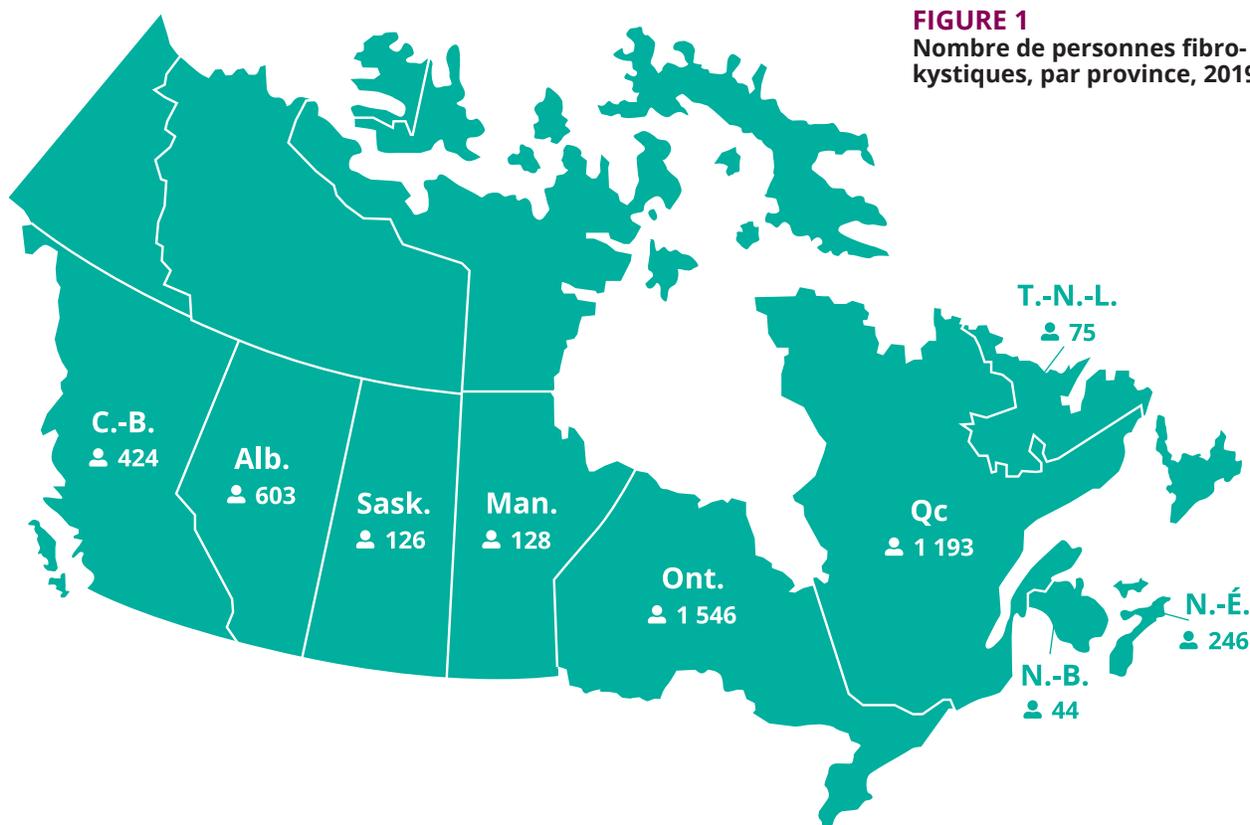
L'ÂGE MÉDIAN DE SURVIE POST-
TRANSPLANTATION EST ESTIMÉ À
10,6 ANS

L'ÂGE MÉDIAN DE SURVIE
EST ESTIMÉ À
54,3 ANS

DONNÉES DÉMOGRAPHIQUES

NOMBRE DE CANADIENS ATTEINTS DE FIBROSE KYSTIQUE

En 2019, un total de 4 344 personnes atteintes de fibrose kystique ont consulté l'une des 42 cliniques de FK accréditées au Canada (Figure 1); il s'agissait d'un nouveau diagnostic de fibrose kystique pour 116 d'entre elles. Dans l'ensemble, la population FK canadienne totale a augmenté de façon constante, et au cours des deux dernières décennies cette augmentation a été de 33,3 % (Figure 2). Les personnes sont associées à la province où se situe la clinique de FK consultée. Celles qui ont consulté des cliniques de FK dans plus d'une province en 2019 ont été comptées dans chacune de ces provinces pour les statistiques provinciales, et par conséquent on ne doit pas additionner ces données provinciales pour obtenir le total national. Toutefois, les personnes sont incluses une seule fois (une entrée unique par personne) aux données nationales.



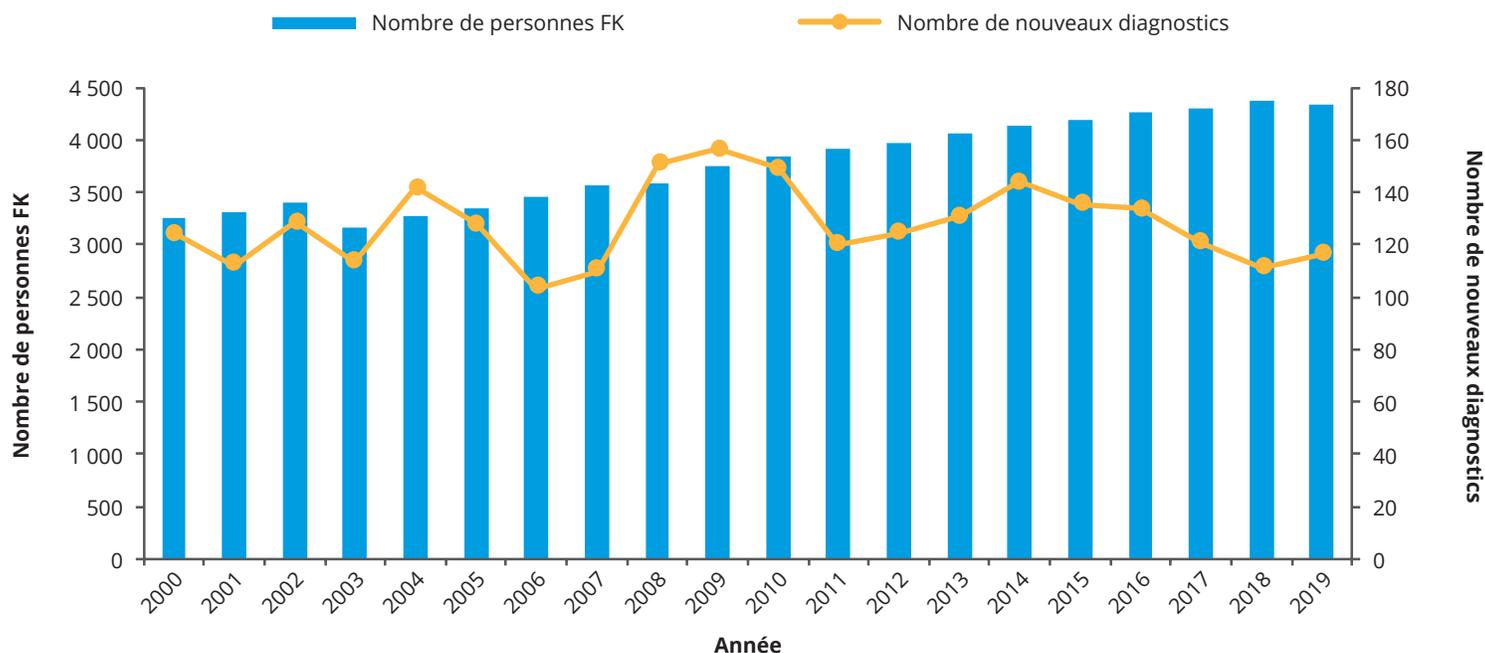
PROVINCE *	NOMBRE DE PERSONNES FK	SEXE FÉMININ	SEXE MASCULIN	ADULTES	ENFANTS
C.-B.	424	177	247	269	155
Alb.	603	295	308	353	250
Sask.	126	50	76	64	62
Man.	128	58	70	67	61
Ont.	1 546	743	803	954	592
Qc	1 193	552	641	781	412
N.-B.	44	24	20	32	12
N.-É.	246	112	134	153	93
T.-N.-L.	75	30	45	52	23

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

NOMBRE DE CANADIENS ATTEINTS DE FIBROSE KYSTIQUE

FIGURE 2

Nombre total de personnes fibro-kystiques et nouveaux diagnostics de FK, 2000 à 2019.

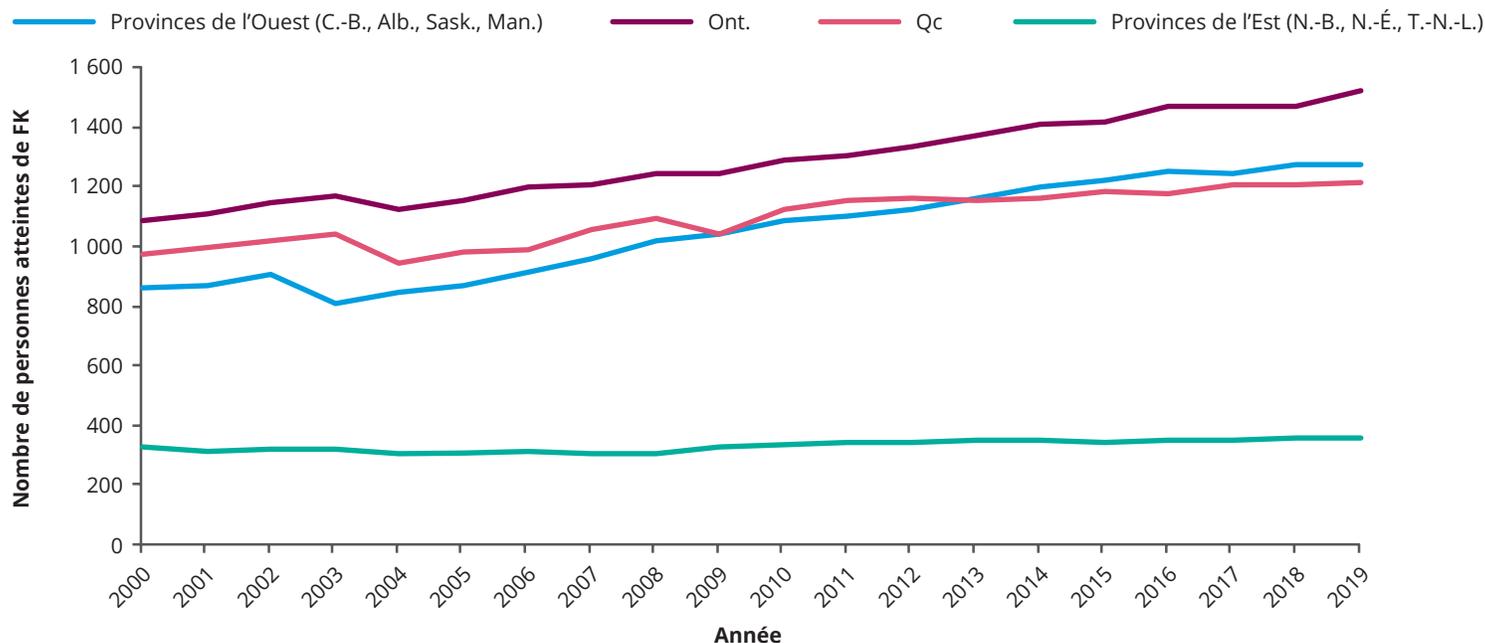


VARIATION DE LA POPULATION DES PROVINCES

Au cours des deux dernières décennies, la population FK canadienne a connu une augmentation, la plus importante hausse relative aux visites en clinique ayant été observée en Ontario et dans les provinces de l'Ouest (Colombie-Britannique, Alberta, Saskatchewan et Manitoba) (Figure 3).

FIGURE 3

Croissance de la population FK par région, 2000 à 2019.



VARIATION DE LA POPULATION DES PROVINCES

La Figure 4 montre le nombre de personnes fibro-kystiques sur lesquelles les cliniques ont consigné des données au sein de chaque province de 2000 à 2019, ainsi que le pourcentage de variation. Notons que c'est au cours de cette période que les provinces ont commencé à adopter les programmes de dépistage néonatal de la FK, l'Alberta ayant été la première à le faire, en 2007.

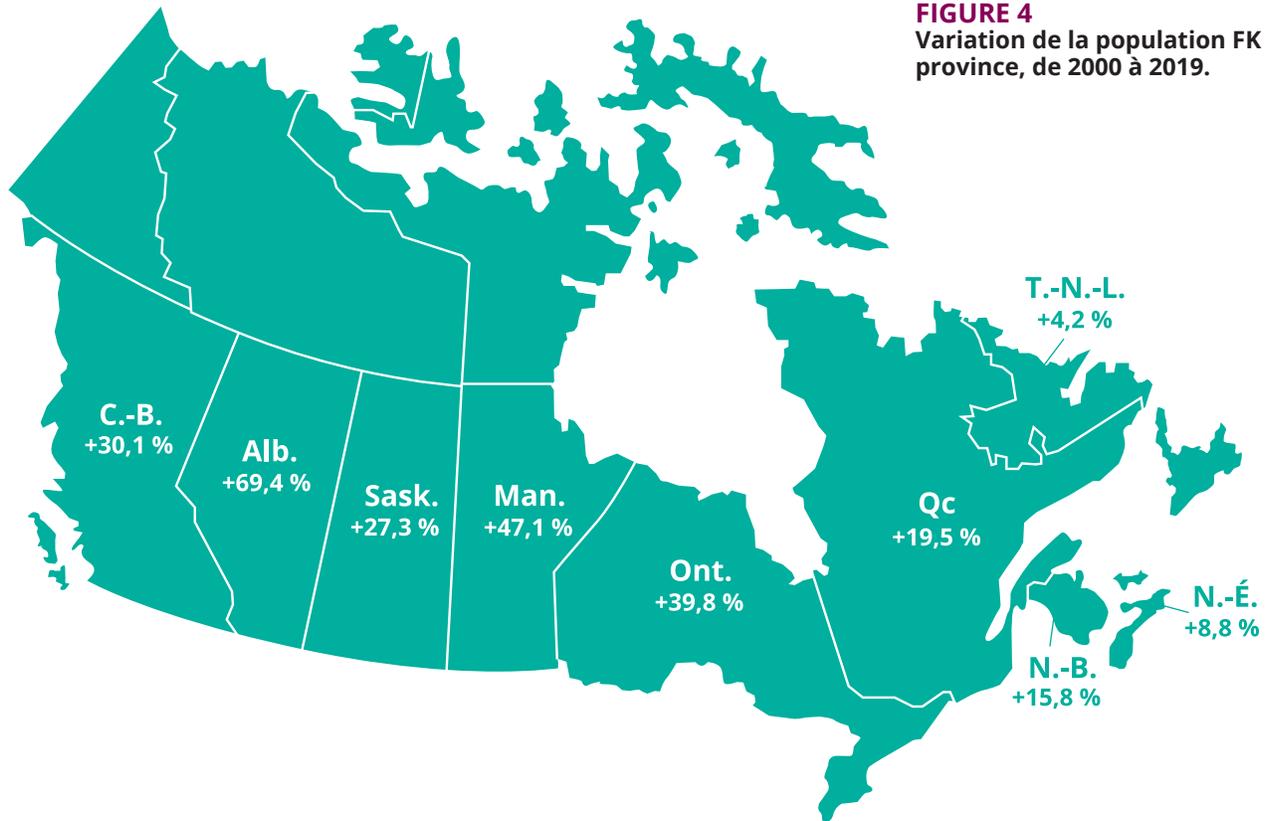


FIGURE 4
Variation de la population FK par province, de 2000 à 2019.

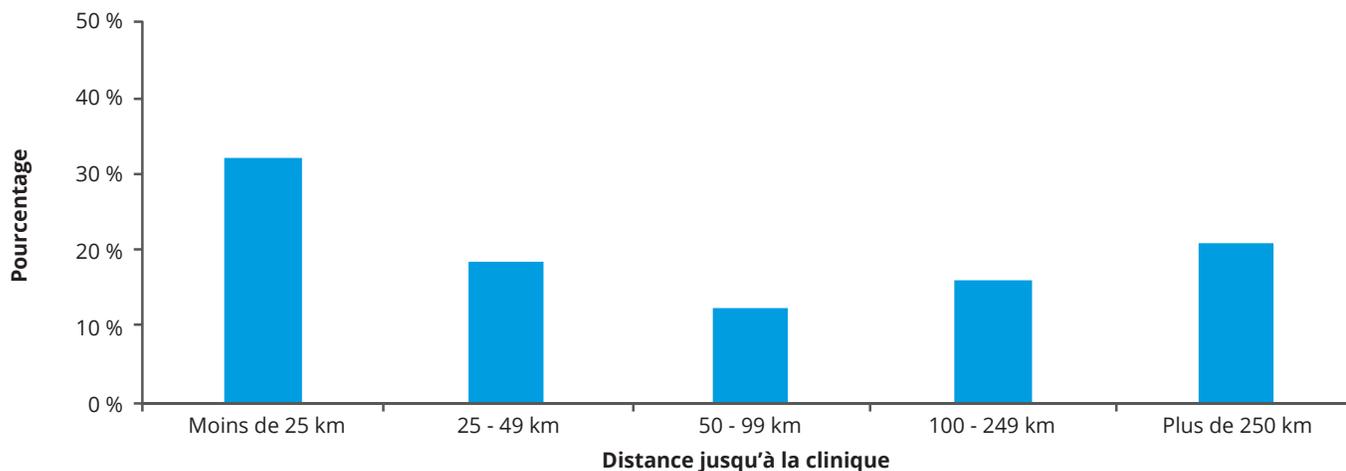
PROVINCE *	2000	2019	POURCENTAGE DE VARIATION
C.-B.	326	424	+30,1 %
Alb.	356	603	+69,4 %
Sask.	99	126	+27,3 %
Man.	87	128	+47,1 %
Ont.	1 106	1 546	+39,8 %
Qc	998	1 193	+19,5 %
N.-B.	38	44	+15,8 %
N.-É.	226	246	+8,8 %
T.-N.-L.	72	75	+4,2 %

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

DISTANCE À PARCOURIR JUSQU'À LA CLINIQUE

Depuis 2015, le RCFK consigne le lieu de résidence des personnes atteintes de fibrose kystique, à l'aide des trois premiers caractères du code postal, ou de la région de tri d'acheminement (RTA). La distance à parcourir jusqu'à la clinique de référence a été calculée en kilomètres (km), selon l'itinéraire le plus rapide. En 2019, 1 456 (33,5 %) personnes fibro-kystiques avaient au moins une région valide consignée. Bien que 51 % des personnes pour qui la région était connue ont fréquenté une clinique de FK située à moins de 50 km de leur lieu de résidence, 37 % ont dû se déplacer plus de 100 km et 21 % ont dû parcourir plus de 250 km pour recevoir leurs soins.

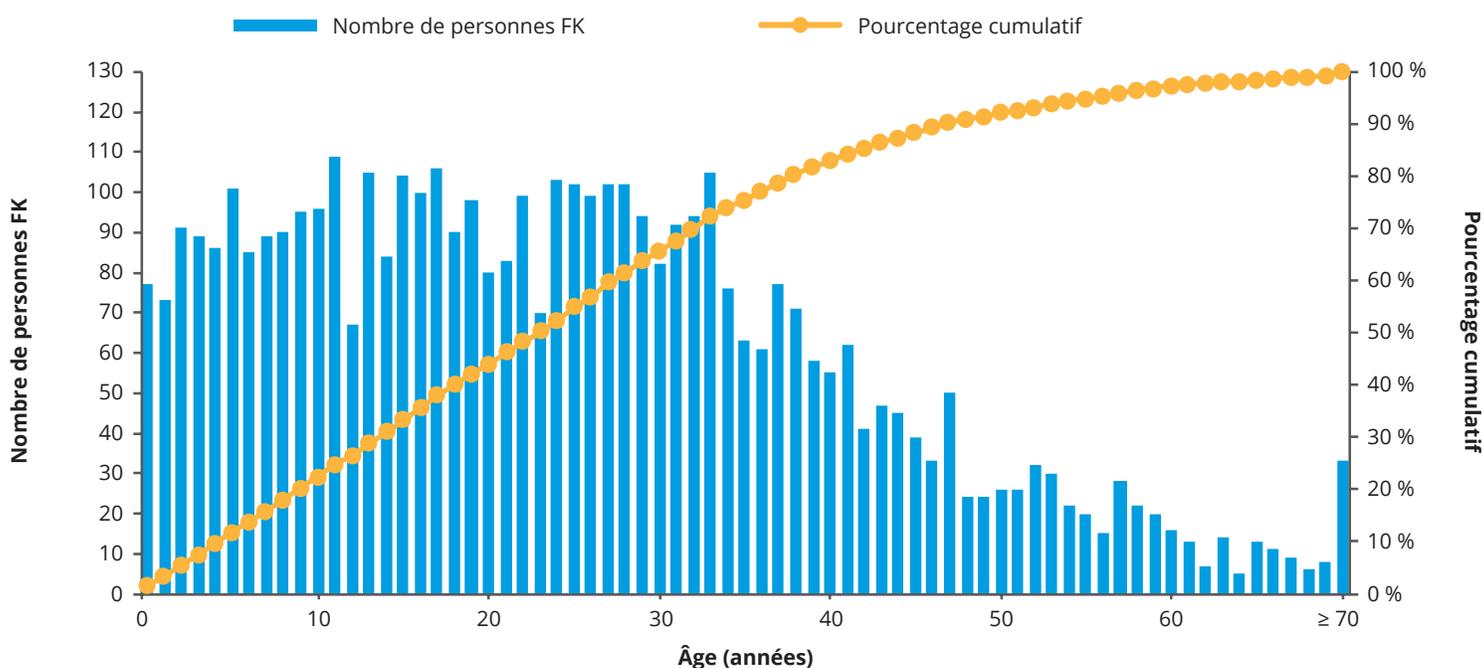
FIGURE 5
Distance parcourue par les personnes fibro-kystiques pour se rendre à une clinique (N = 1 456), 2019.



DISTRIBUTION SELON L'ÂGE DES CANADIENS FIBRO-KYSTIQUES

La Figure 6 montre la distribution de l'âge des 4 344 Canadiens fibro-kystiques pour 2019.

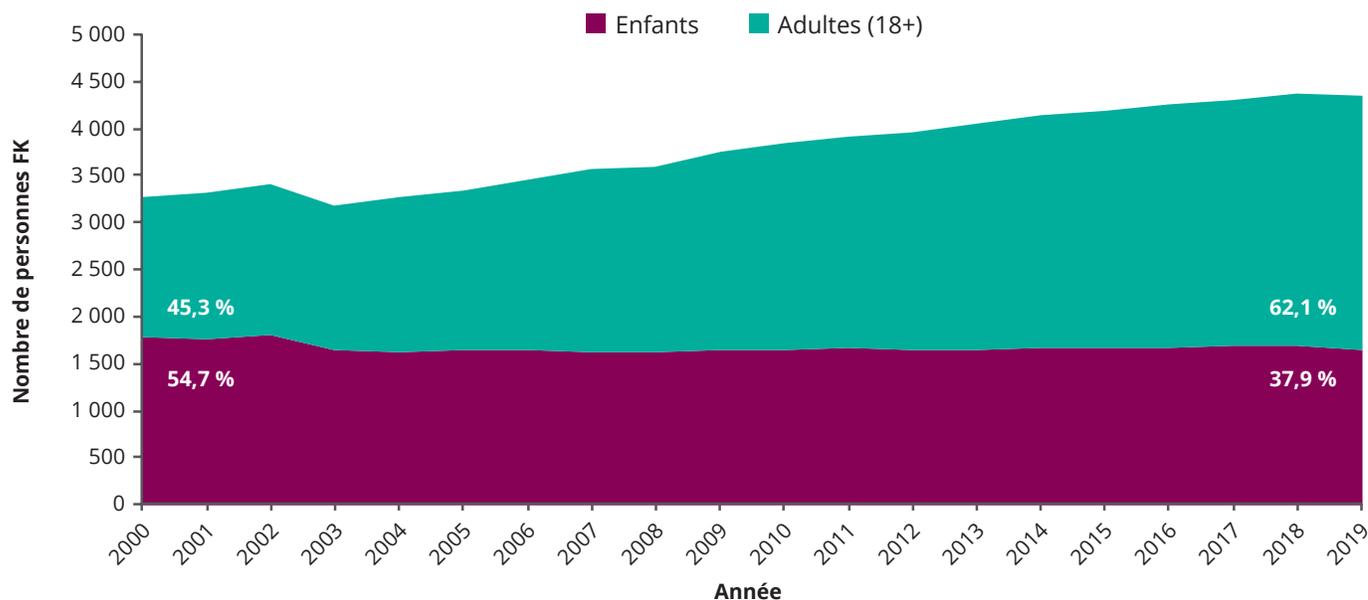
FIGURE 6
Distribution de l'âge des personnes fibro-kystiques, au 31 décembre 2019.



DISTRIBUTION SELON L'ÂGE DES CANADIENS FIBRO-KYSTIQUES

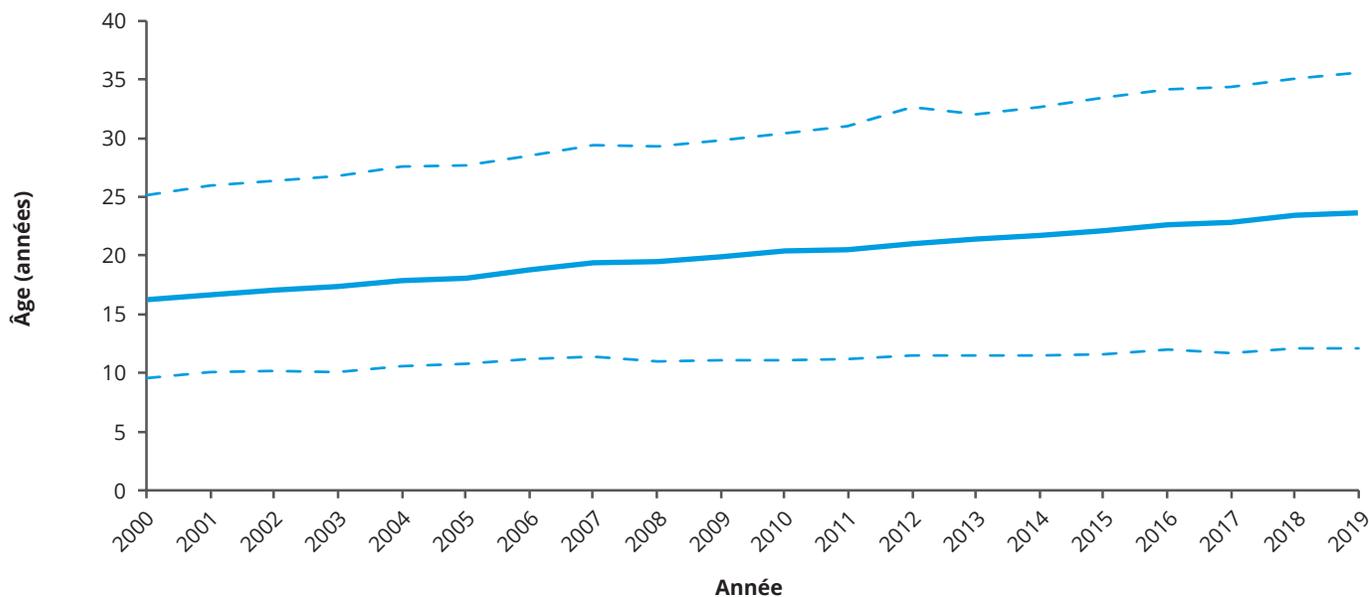
Des améliorations apportées dans le traitement et les soins au cours des dernières décennies ont fait augmenter le nombre d'adultes canadiens atteints de fibrose kystique. Il y a 20 ans, moins de la moitié de tous les Canadiens fibro-kystiques avaient atteint l'âge adulte (18 ans) (Figure 7). En 2019, les adultes représentaient 62,1 % de la population canadienne atteinte de FK, et 18,3 % d'entre eux avaient 40 ans et plus.

FIGURE 7
Nombre d'enfants et d'adultes atteints de fibrose kystique, 2000 à 2019.



Cela a fait en sorte que l'âge médian des personnes atteintes de fibrose kystique s'est accru de façon constante au cours des 20 dernières années. Il est passé d'un peu plus de 16 ans en 2000 à 23,7 ans en 2019 pour les personnes dont on disposait des données (illustré dans la Figure 8 avec le 25^e et le 75^e percentiles d'âge).

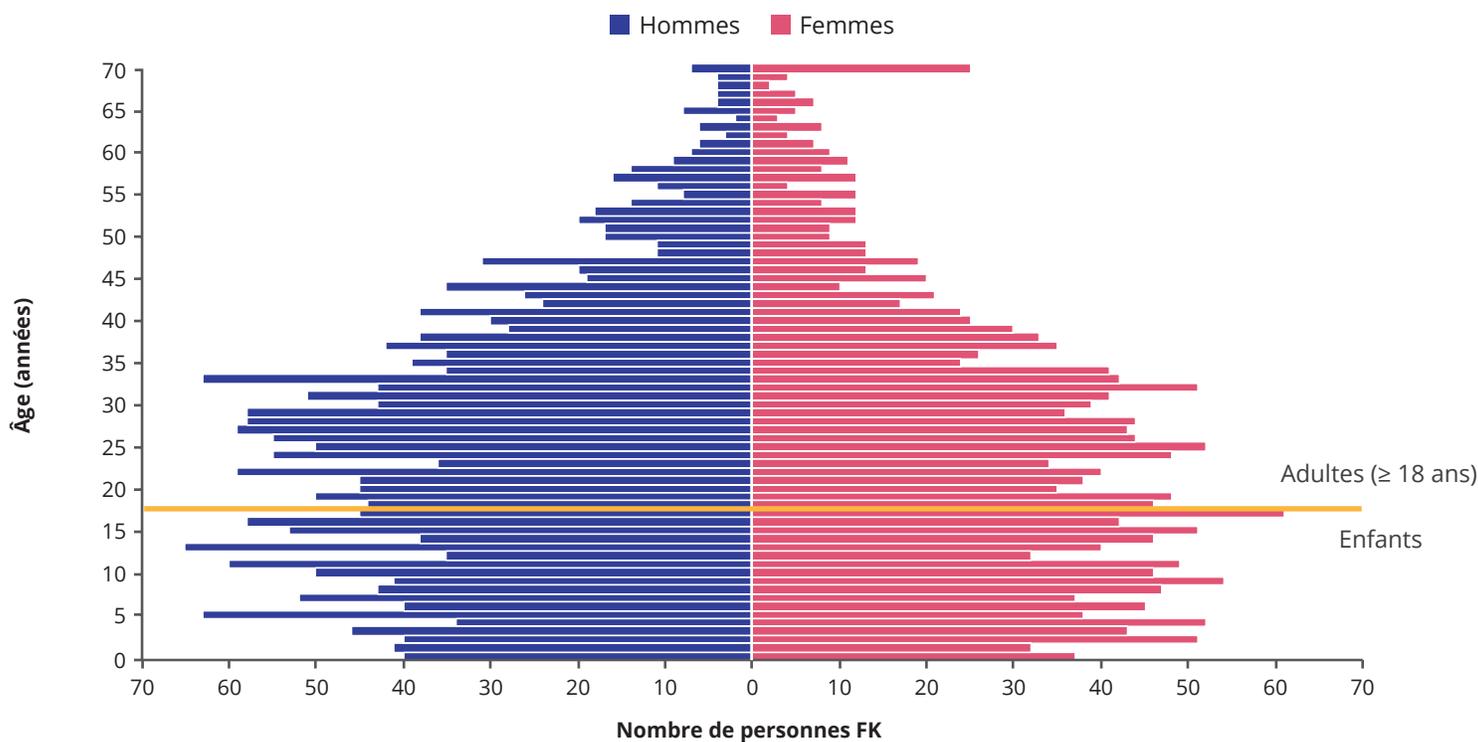
FIGURE 8
Âge médian des personnes fibro-kystiques, 2000 à 2019.



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

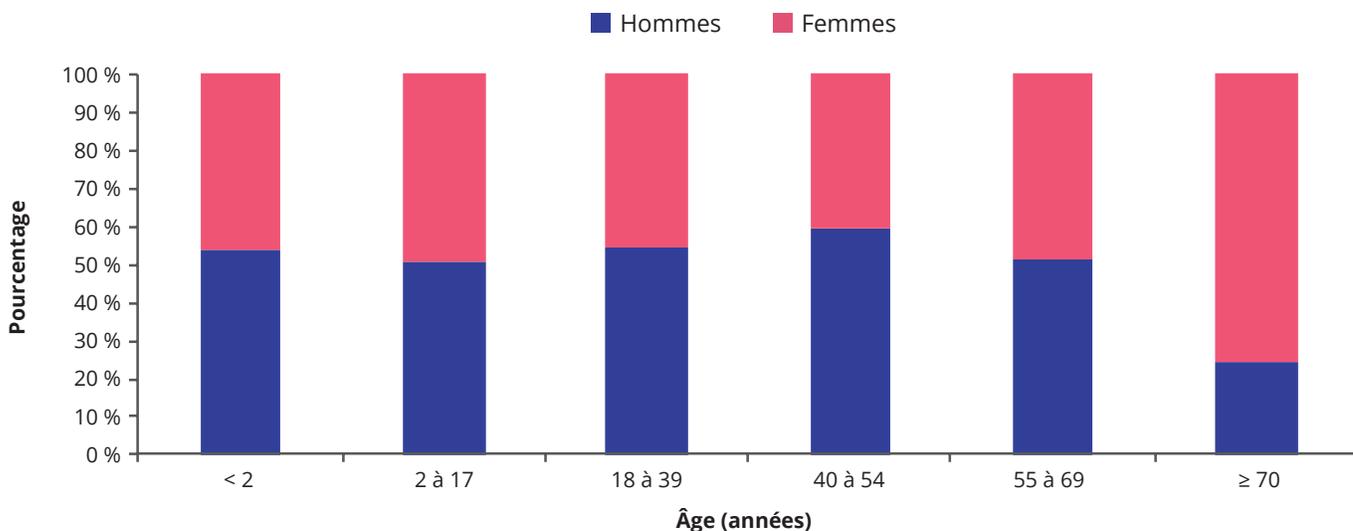
La Figure 9 montre la répartition en fonction de l'âge et du sexe (biologique) de toutes les personnes pour lesquelles on disposait de données pour 2019. Les hommes comptaient pour 53,4 % des personnes atteintes de fibrose kystique, toutefois la proportion des hommes variait selon le groupe d'âge.

FIGURE 9
Distribution de la population des personnes fibro-kystiques (N = 4 344) en fonction de l'âge et du sexe, au 31 décembre 2019.



Comme le montre la Figure 10, les enfants de moins de 18 ans étaient assez uniformément répartis entre les sexes, la proportion de garçons augmentant à l'âge adulte et atteignant un pic de 59,5 % dans le groupe d'âge de 40 à 54 ans. Après 55 ans, la proportion de femmes commence à augmenter pour atteindre 75,8 % chez les personnes de plus de 70 ans.

FIGURE 10
Distribution selon le sexe des personnes atteintes de fibrose kystique, par groupes d'âge, au 31 décembre 2019.

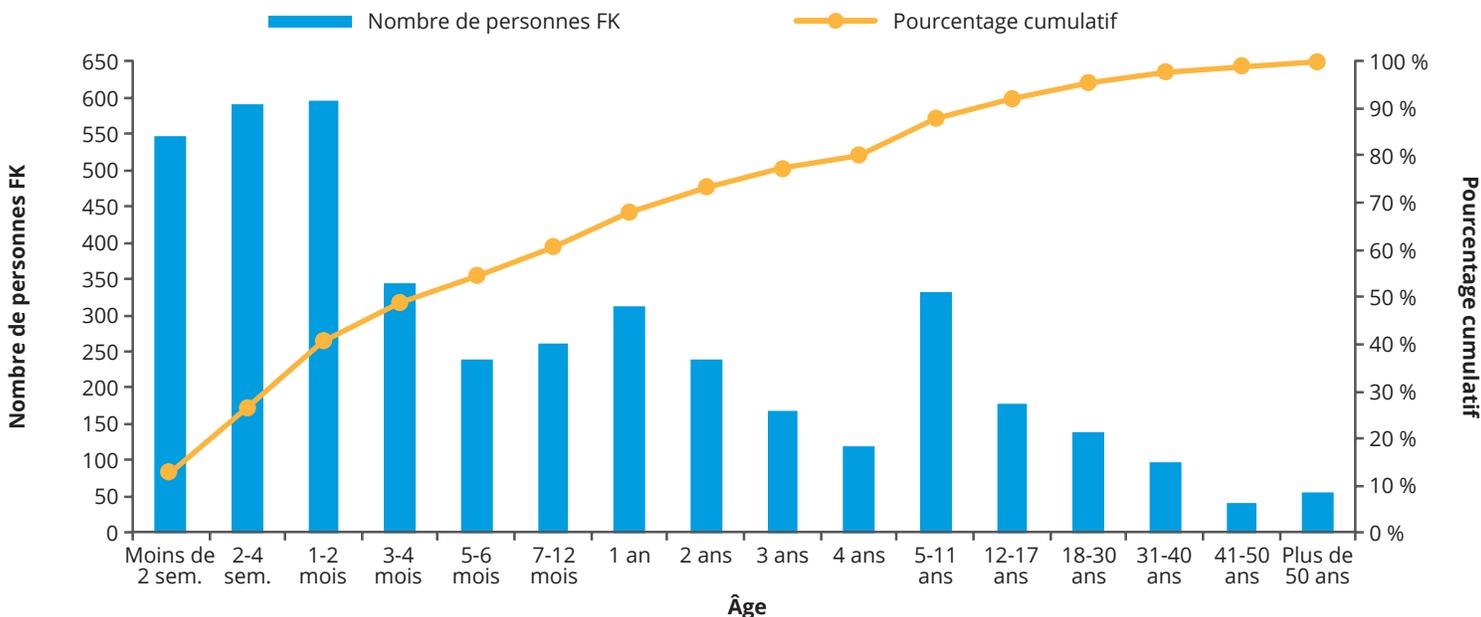


DIAGNOSTIC

ÂGE AU DIAGNOSTIC

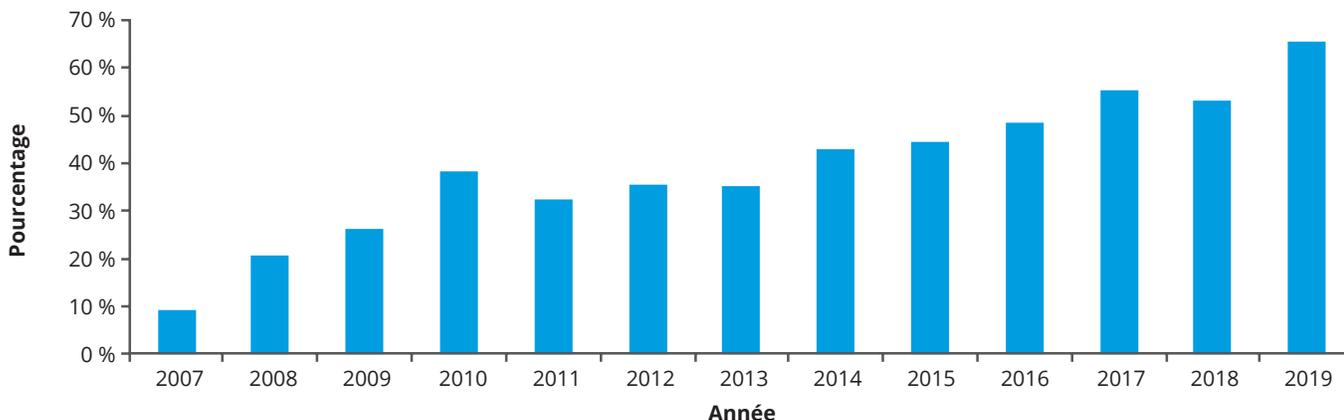
Plus de la moitié (60,5 %) des personnes fibro-kystiques sur lesquelles on dispose de données en 2019 ont reçu le diagnostic avant l'âge de 1 an, et plus des deux tiers (73,4 %) l'ont reçu avant deux ans (Figure 11). Les diagnostics posés à l'âge adulte (18 ans ou plus) représentaient seulement 7,9 % de toutes les personnes ayant reçu le diagnostic en 2019.

FIGURE 11
Âge des personnes fibro-kystiques au diagnostic, au 31 décembre 2019 (N = 4 258).



La Figure 12 montre le pourcentage de nouveau-nés ayant reçu le diagnostic dans le cadre d'un programme provincial de dépistage néonatal depuis 2007, année où ce programme a été implanté en Alberta. À cette époque, seuls 9 % des nouveaux diagnostics de FK étaient posés dans le cadre d'un tel programme. Au printemps 2018, le Québec a été la dernière province à adopter le dépistage de la fibrose kystique chez les nouveau-nés. En 2019, plus des deux tiers des nouveaux diagnostics (76; 65,5 %) ont été posés de cette façon, ce qui signifie que les bébés reçoivent plus que jamais un diagnostic rapide. Le dépistage néonatal de la FK est maintenant réalisé dans toutes les provinces canadiennes et demeure essentiel pour un diagnostic et des interventions précoces.

FIGURE 12
Pourcentage de tous les nouveaux diagnostics de fibrose kystique dans le cadre d'un programme de dépistage néonatal, de 2007 à 2019.



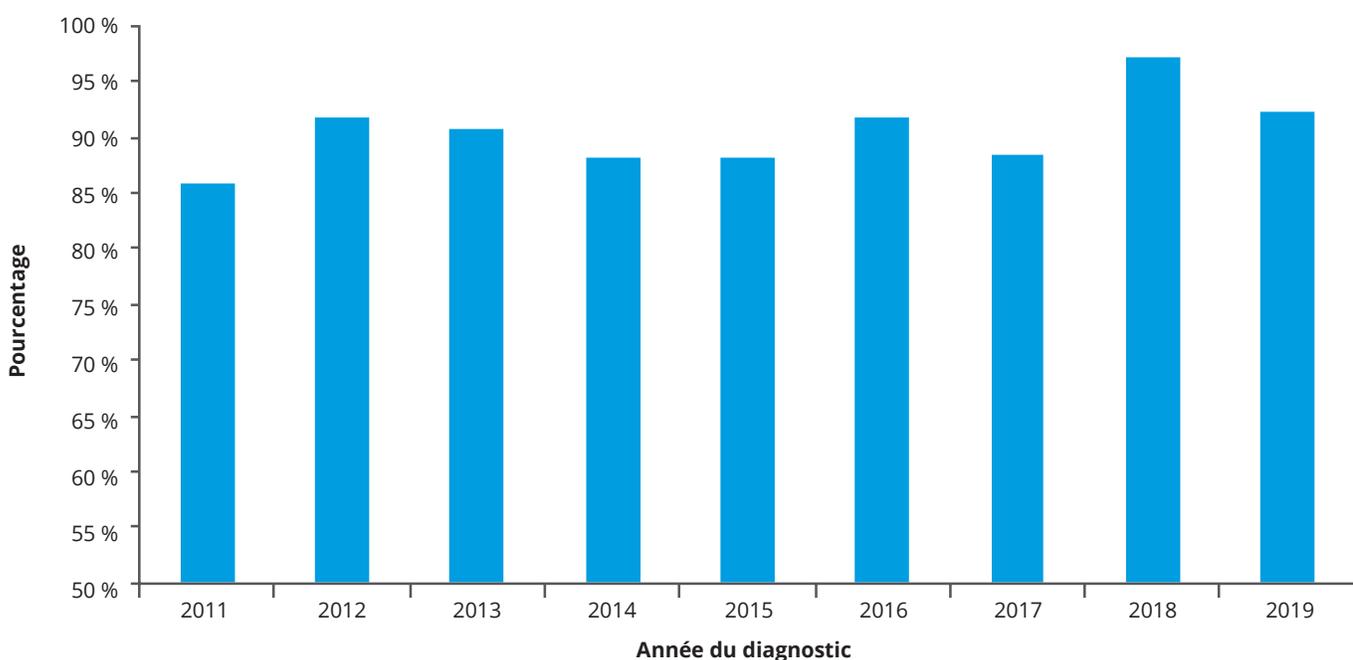
TENEUR EN SEL DE LA SUEUR

Le test de sudation peut aider à poser le diagnostic de FK en mesurant la teneur en sel de la sueur d'une personne. Le médecin exigera un tel test chez les bébés qui ont reçu un résultat positif pour la fibrose kystique lors du dépistage néonatal, les enfants qui ont des antécédents familiaux de fibrose kystique ou ceux qui présentent des symptômes de la maladie.

La teneur en sel de la sueur des personnes fibro-kystiques est généralement supérieure à 60 mmol/L; des valeurs de 40 à 59 mmol/L sont considérées comme « indéterminées », alors que des valeurs inférieures à 40 mmol/L sont dites « normales ».

Le RCFK a commencé à refléter ces valeurs à partir de 2011. Depuis 2011, le nombre de personnes ayant reçu un diagnostic récemment et pour qui au moins un résultat était consigné est demeuré assez stable (Figure 13). En 2019, 107 des 116 personnes ayant eu un nouveau diagnostic (92,2 %) ont eu au moins un résultat de test de sudation consigné au registre.

FIGURE 13
Pourcentage de personnes ayant reçu un nouveau diagnostic et ayant au moins un résultat de test de sudation, 2011 à 2019.



GÉNOTYPE

La FK est causée par un ou plusieurs allèles mutants dans 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 2 090 mutations différentes dans le gène *CFTR* ont été identifiées.

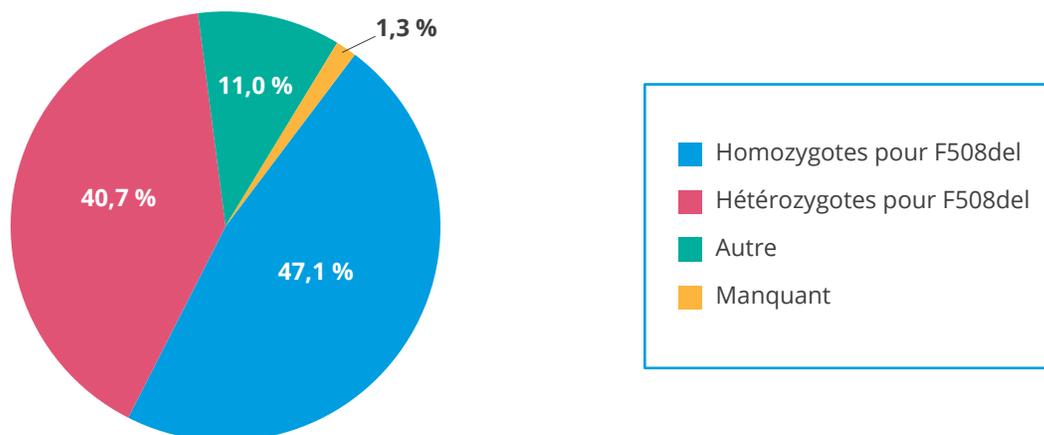
La mutation de loin la plus courante au Canada est une délétion de trois bases résultant en la perte du résidu phénylalanine en position 508 des acides aminés de la protéine CFTR, couramment appelée la **F508del**. F508del est aussi la mutation la plus courante à l'échelle mondiale, toutefois la répartition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

TABLEAU 1
Classification des mutations selon leurs répercussions sur la protéine CFTR.

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

Parmi toutes les personnes au sujet desquelles le registre renferme des données, on ne dispose d'aucune information sur les mutations pour 390 d'entre elles. La majorité (90,3 %) sont des adultes, 9,7 % ont moins de 18 ans, et 0,5 % ont moins d'un an. Le registre contient de l'information sur au moins une mutation responsable de la FK pour presque toutes (4 289; 98,7%) les personnes fibro-kystiques consignées en 2019. Près de la moitié des personnes (2 044; 47,1 %) sont porteuses de deux copies de la mutation F508del (homozygotes pour la F508del) et 40,7 % sont porteuses d'une seule copie de cette mutation (hétérozygotes pour la F508del). Au total, près de 90 % sont porteuses d'au moins une copie de la mutation F508del (Figure 14). Les personnes dont les symptômes de la maladie sont plus graves reçoivent généralement le diagnostic plus tôt dans leur vie, alors que les formes plus bénignes de la maladie peuvent être diagnostiquées à l'âge adulte.

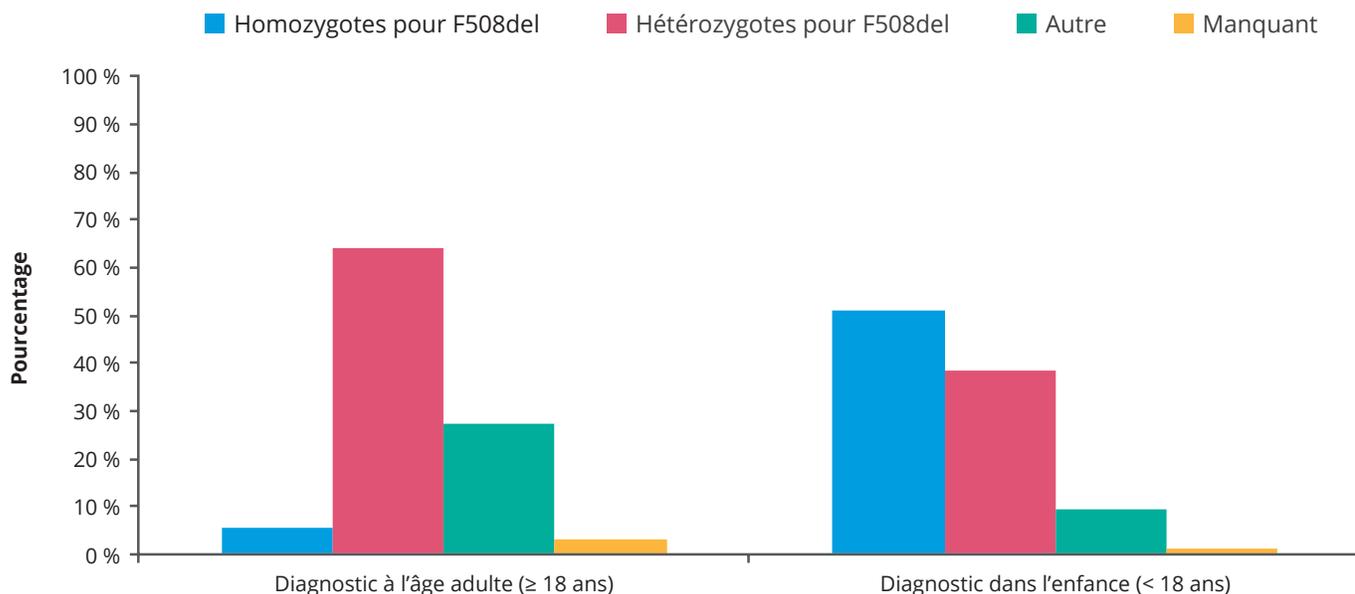
FIGURE 14
Distribution du génotype des personnes fibro-kystiques (N = 4 344), 2019.



GÉNOTYPE

La Figure 15 montre la distribution génotypique de la population FK selon l'âge au diagnostic. Les personnes ayant reçu le diagnostic durant l'enfance (moins de 18 ans) étaient plus susceptibles d'être homozygotes pour la F508del (51,0 %), alors que celles ayant reçu le diagnostic à l'âge adulte étaient plus susceptibles d'être hétérozygotes pour la F508del (64,2 %).

FIGURE 15
Distribution du génotype des personnes fibro-kystiques par groupes d'âge (N = 4 344), 2019.



Le Tableau 2 énumère les mutations les plus courantes chez les personnes atteintes de fibrose kystique pour qui des données ont été consignées en 2019. Après la F508del, la mutation la plus fréquente est la 621+1G->T; elle a été identifiée chez 5,8 % de la population.

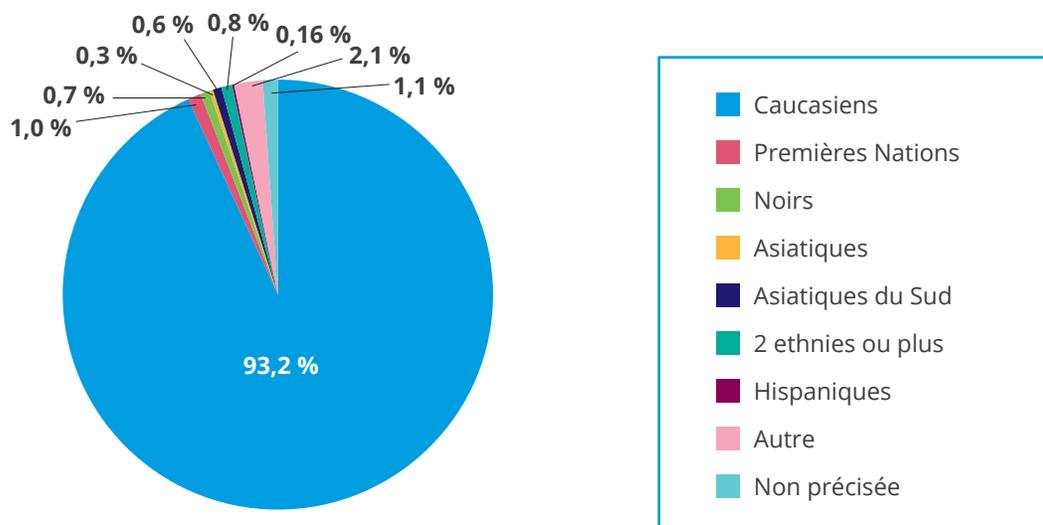
TABLEAU 2
Fréquence des 10 principales mutations chez les personnes fibro-kystiques, sur un ou les deux allèles (N = 4 289), 2019.

MUTATION	NOMBRE	POURCENTAGE
F508del	3 812	88,9 %
621+1G->T	250	5,8 %
G542X	144	3,4 %
G551D	140	3,3 %
711+1G->T	116	2,7 %
L206W	107	2,5 %
A455E	106	2,5 %
N1303K	89	2,1 %
M1101K	70	1,6 %
R117H	69	1,6 %

ETHNICITÉ

La fibrose kystique peut toucher les personnes de toutes les origines ethniques, n'importe où dans le monde. Les Blancs comptent pour la majorité des Canadiens fibro-kystiques (93,2 %). Dans le pourcentage restant dont l'ethnicité a été indiquée (Figure 16) par les patients eux-mêmes, on compte cinq groupes ethniques (Premières Nations, Noirs, Asiatiques, Asiatiques du Sud et Hispaniques).

FIGURE 16
Distribution de l'ethnicité de la population FK, 2019.



FONCTION RESPIRATOIRE

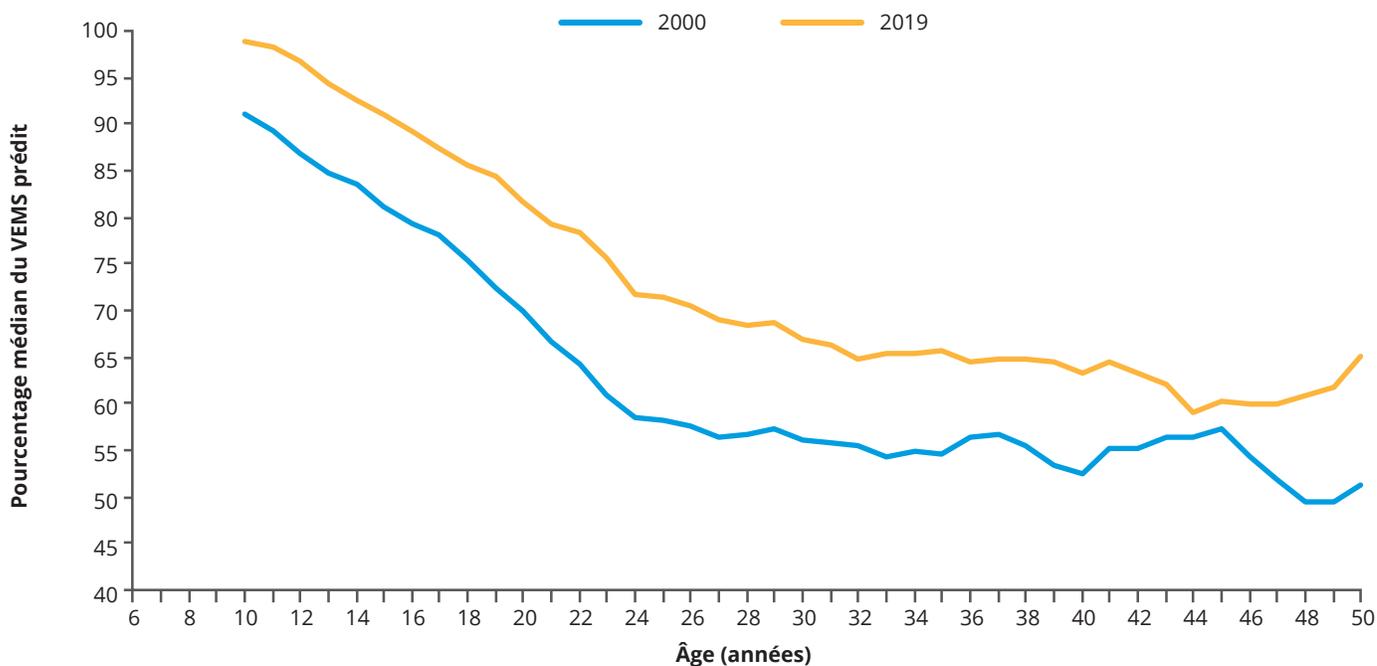
POURCENTAGE MÉDIAN DU VEMS PRÉDIT

Dans la fibrose kystique, le mucus présent dans les poumons est associé à des infections chroniques, ce qui rend la respiration plus difficile et risque d'entraîner des lésions permanentes dans les voies respiratoires. C'est pourquoi la mesure de la fonction respiratoire est essentielle pour évaluer la santé pulmonaire. Elle est réalisée de manière fiable dès l'âge de 6 ans. Le VEMS (volume expiratoire maximal par seconde) correspond au volume d'air expiré pendant la première seconde d'une expiration dite « forcée ». Le VEMS prédit pour un patient donné est calculé en comparant son VEMS au VEMS moyen d'une population de personnes saines du même âge, de la même taille, de la même ethnicité et du même sexe. Les équations de la Global Lung Initiative (GLI)¹ servent à calculer les pourcentages du VEMS prédit.

Aux fins du présent rapport, les valeurs obtenues lors de la première mesure complète de la fonction pulmonaire à l'état stable de l'année ont servi à résumer la fonction pulmonaire de chaque patient fibro-kystique, et si celles à l'état stable n'étaient pas connues, les valeurs de la première mesure complète, peu importe l'état pulmonaire, ont été utilisées. Les personnes qui ont reçu une transplantation pulmonaire sont exclues du calcul.

Un pourcentage de 90 % ou plus de VEMS prédit indique une fonction pulmonaire normale chez une personne fibro-kystique. La Figure 17 montre le pourcentage médian du VEMS prédit de 6 à 50 ans, à l'aide d'une moyenne mobile sur 5 ans. On constate que la fonction pulmonaire tend à décliner avec l'âge à l'échelle des patients, toutefois, depuis 2000, le pourcentage médian du VEMS prédit a augmenté à l'échelle de la population. Le pourcentage médian du VEMS prédit à 24 ans (l'âge médian d'une personne FK) était de 64,0 % en 2019, comparativement à 53,6 % en 2000, ce qui représente une amélioration de près de 10,4 % au cours des deux dernières décennies.

FIGURE 17
Pourcentage médian du VEMS prédit des personnes fibro-kystiques selon l'âge (moyenne mobile sur 5 ans), 2000 et 2019*.

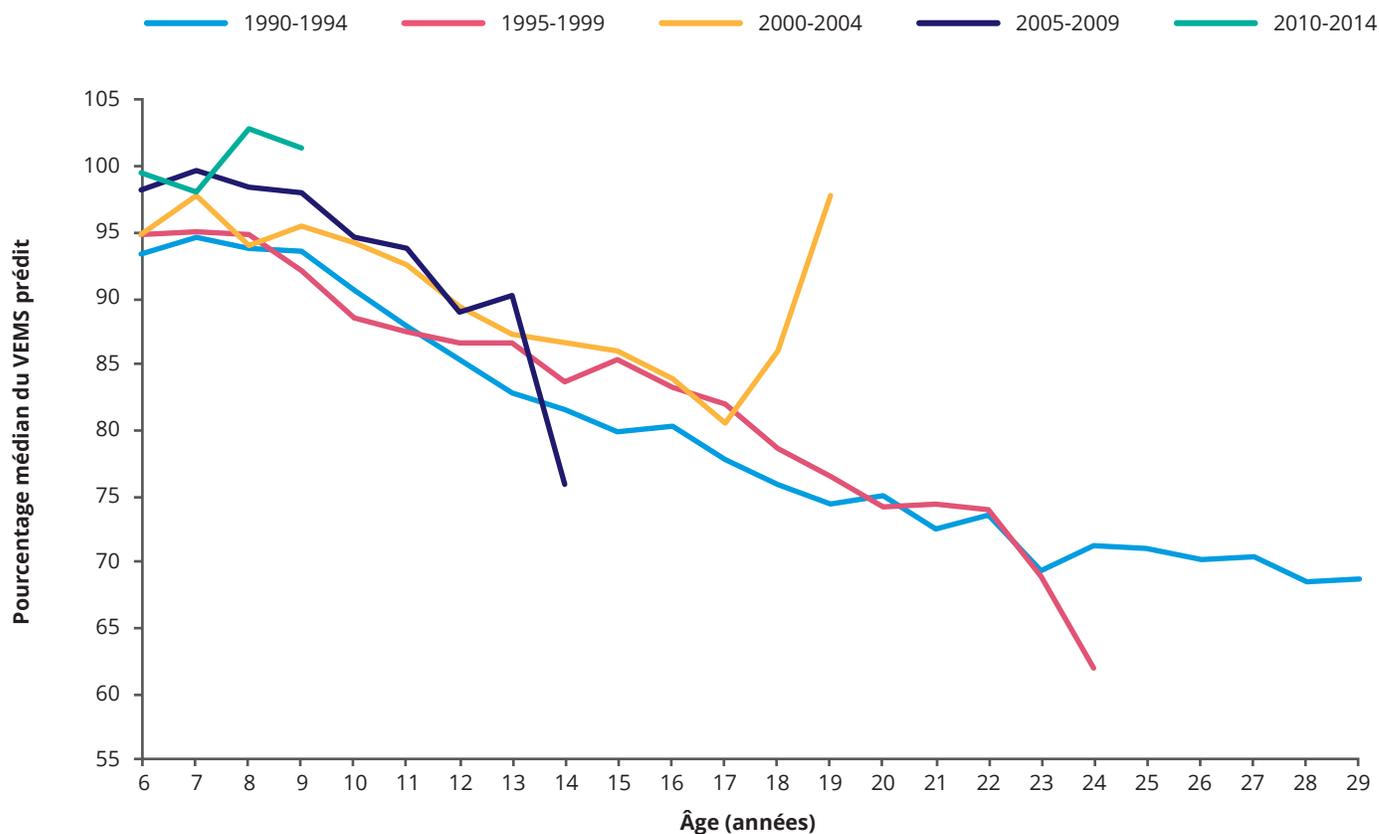


* Équations de référence de la GLI utilisées pour calculer les valeurs du pourcentage médian du VEMS prédit.

POURCENTAGE MÉDIAN DU VEMS PRÉDIT

Les personnes nées récemment ont un pourcentage médian du VEMS prédit plus élevé à 6 ans et un taux de déclin moins prononcé que celles nées plus tôt (Figure 18). La légère hausse constatée dans certaines cohortes de naissance plus âgées est explicable par la petite taille des échantillons vu la méthodologie utilisée pour grouper les âges dans les calculs.

FIGURE 18
Pourcentage médian du VEMS prédit des personnes fibro-kystiques par cohortes de naissance, 2019*.



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

GRAVITÉ DE L'ATTEINTE PULMONAIRE

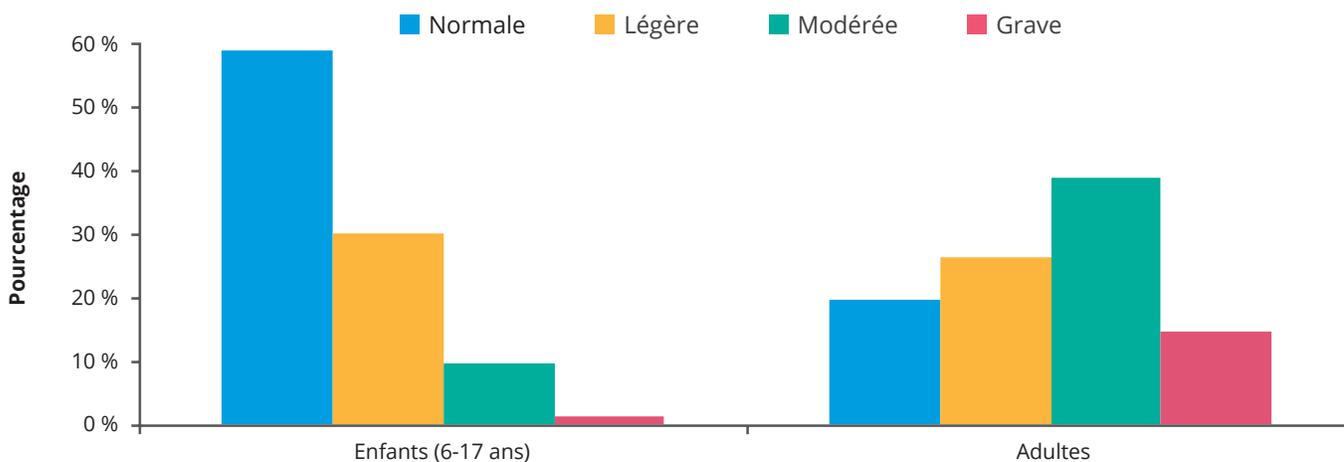
Le Tableau 3 définit la gravité de l'atteinte pulmonaire selon les pourcentages du VEMS prédit.

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

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

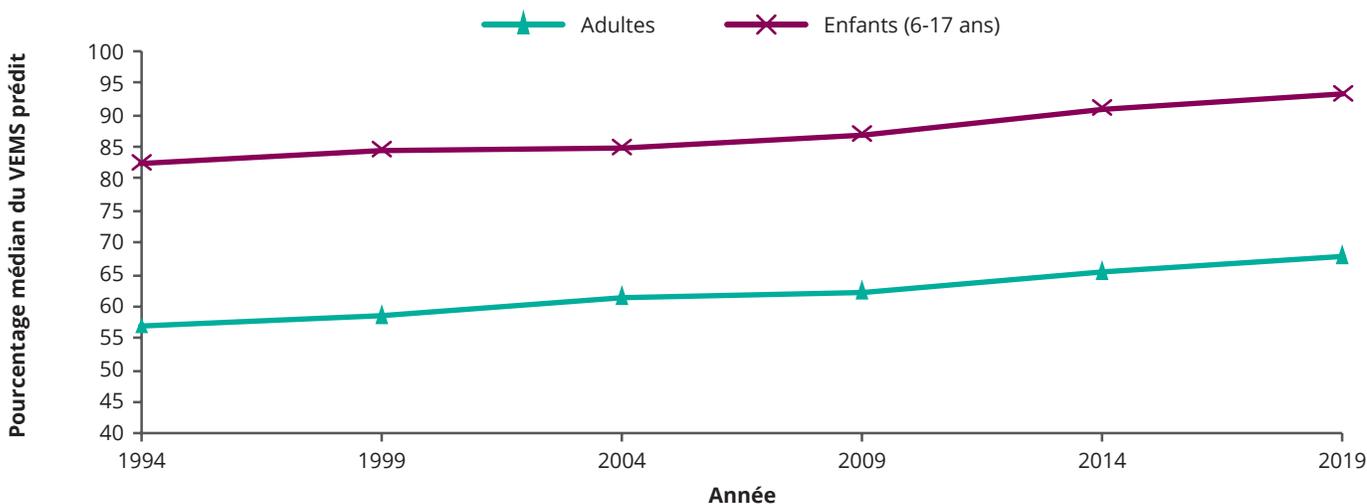
La Figure 19 montre que la majorité (58,9 %) des enfants FK âgés de 6 à 17 ans en 2019 avait une fonction pulmonaire normale (définie comme un VEMS prédit > 90 %) alors que seulement 19,9 % des adultes affichaient une fonction normale.

FIGURE 19
Gravité de l'atteinte pulmonaire des enfants et des adultes fibro-kystiques, 2019.



La Figure 20 montre qu'au fil du temps, le pourcentage du VEMS prédit augmente de façon constante dans les deux groupes d'âge et en 2019, cette valeur était de 67,9 % pour les adultes et de 93,4 % pour les enfants (6 à 17 ans).

FIGURE 20
Valeurs du pourcentage médian du VEMS prédit chez les enfants et les adultes fibro-kystiques, de 1994 à 2019.



GRAVITÉ DE L'ATTEINTE PULMONAIRE PAR SEXE

La Figure 21 et la Figure 22 montrent que tant chez les enfants que chez les adultes, la distribution de chaque catégorie de fonction pulmonaire est passablement similaire entre les deux sexes.

FIGURE 21
Gravité de l'atteinte pulmonaire chez les enfants fibro-kystiques de 6 à 17 ans, par sexe, 2019.

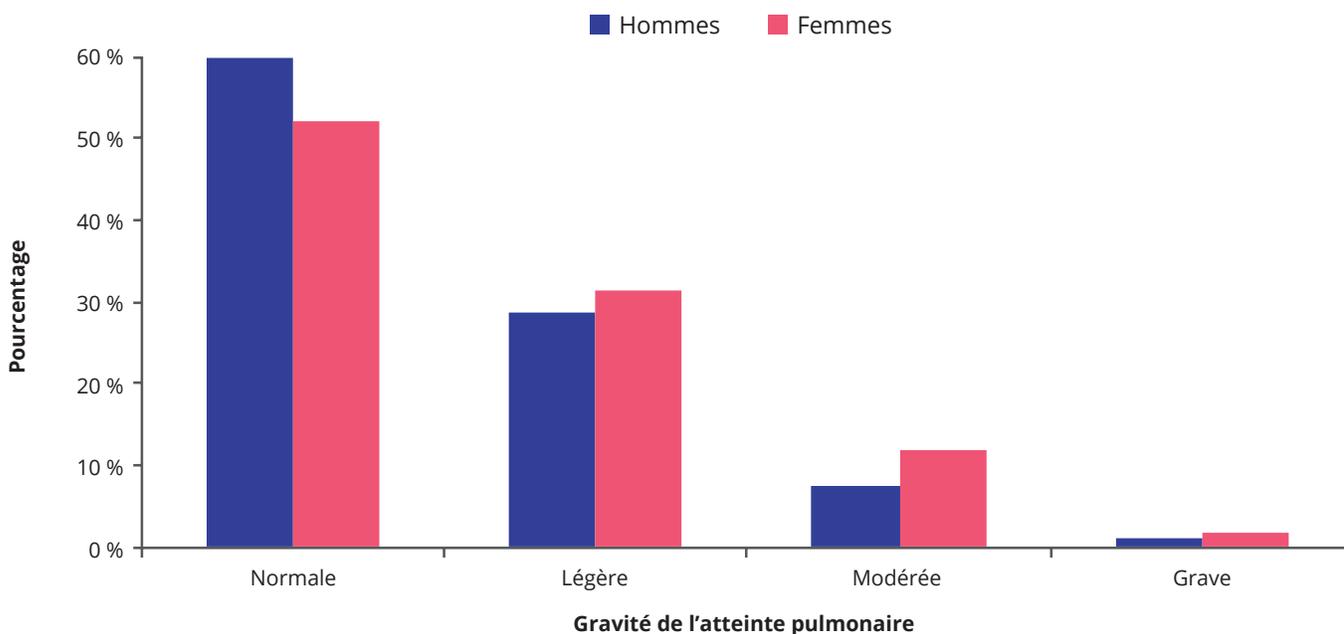
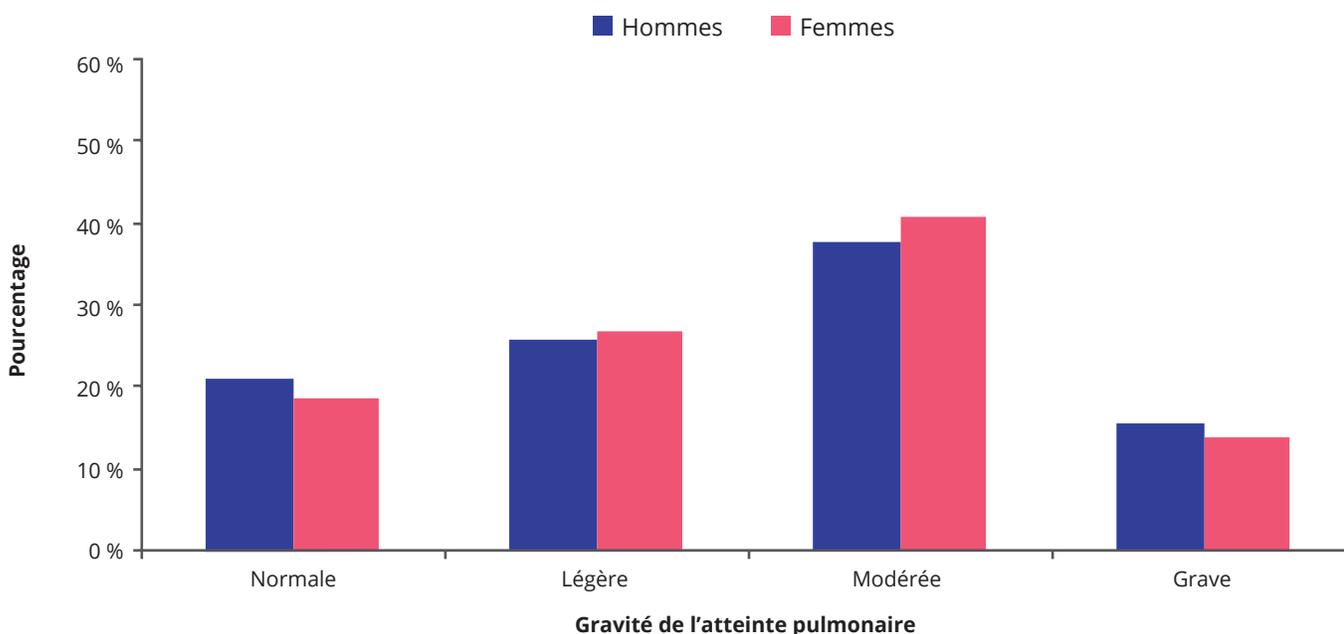


FIGURE 22
Gravité de l'atteinte pulmonaire chez les adultes fibro-kystiques (18 ans ou plus), par sexe, 2019.



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 2019, la majorité (84,2 %) des personnes fibro-kystiques prenaient des suppléments oraux d'enzymes pancréatiques (considérées comme en insuffisance pancréatique), et 15,8 % n'en prenaient pas (considérées comme en suffisance pancréatique), comme le montre la Figure 23. Chez les personnes de 40 ans ou plus, seulement 29,5 % présentaient une suffisance pancréatique (Figure 24).

FIGURE 23
Fonction pancréatique des personnes fibro-kystiques, 2019.

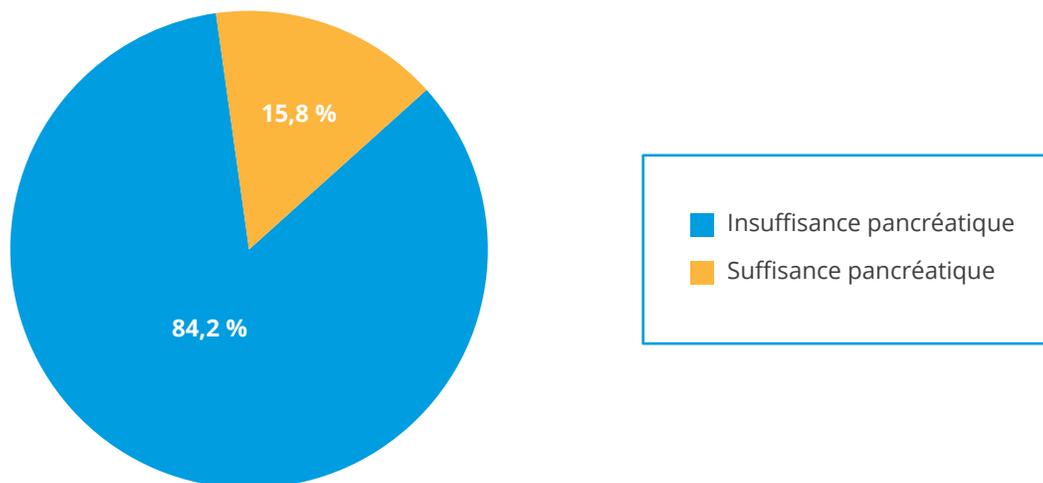
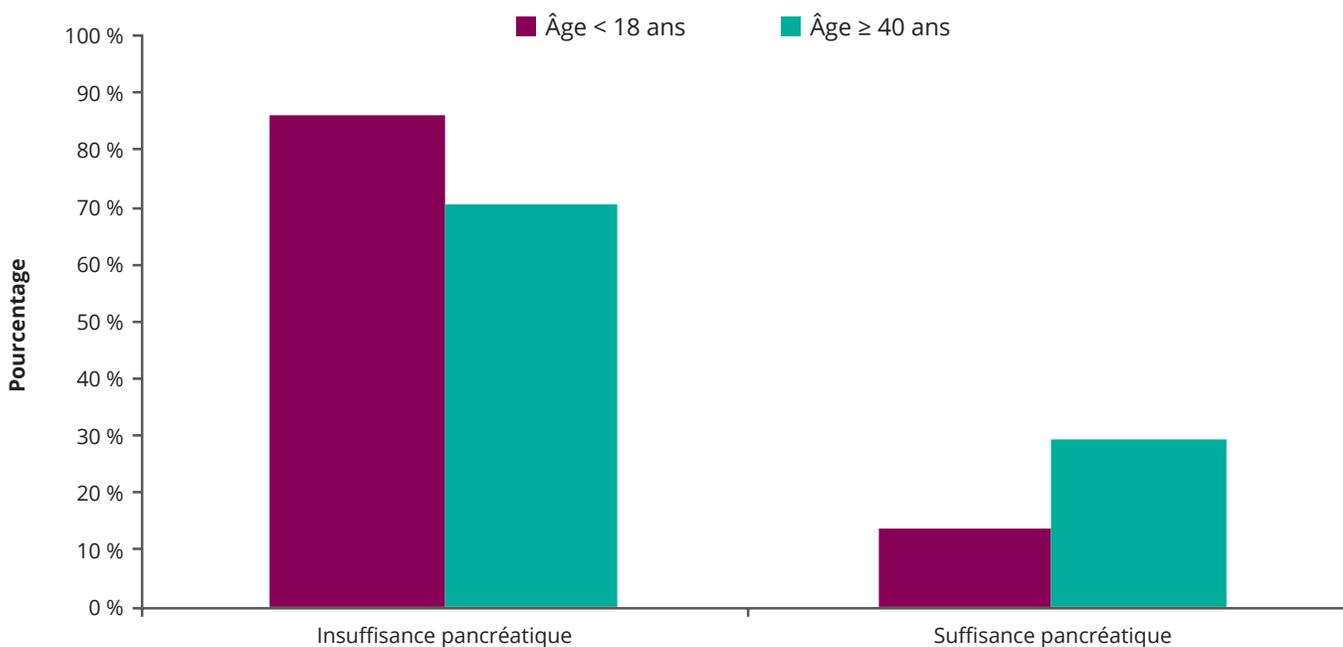


FIGURE 24
Fonction pancréatique des personnes fibro-kystiques, par groupes d'âge, 2019.



PERCENTILES DE L'INDICE DE MASSE CORPORELLE (IMC)

L'indice de masse corporelle (IMC) sert à évaluer le statut nutritionnel d'une personne en se basant sur son poids (en kilogrammes) et sa taille (en mètres). Généralement, cette mesure est calculée seulement pour les adultes étant donné qu'ils ont atteint leur taille maximale. Les enfants grandissent rapidement et il faut prendre en compte leur âge au moment d'évaluer leur statut nutritionnel, c'est pourquoi il est plus adéquat de recourir aux percentiles d'IMC.

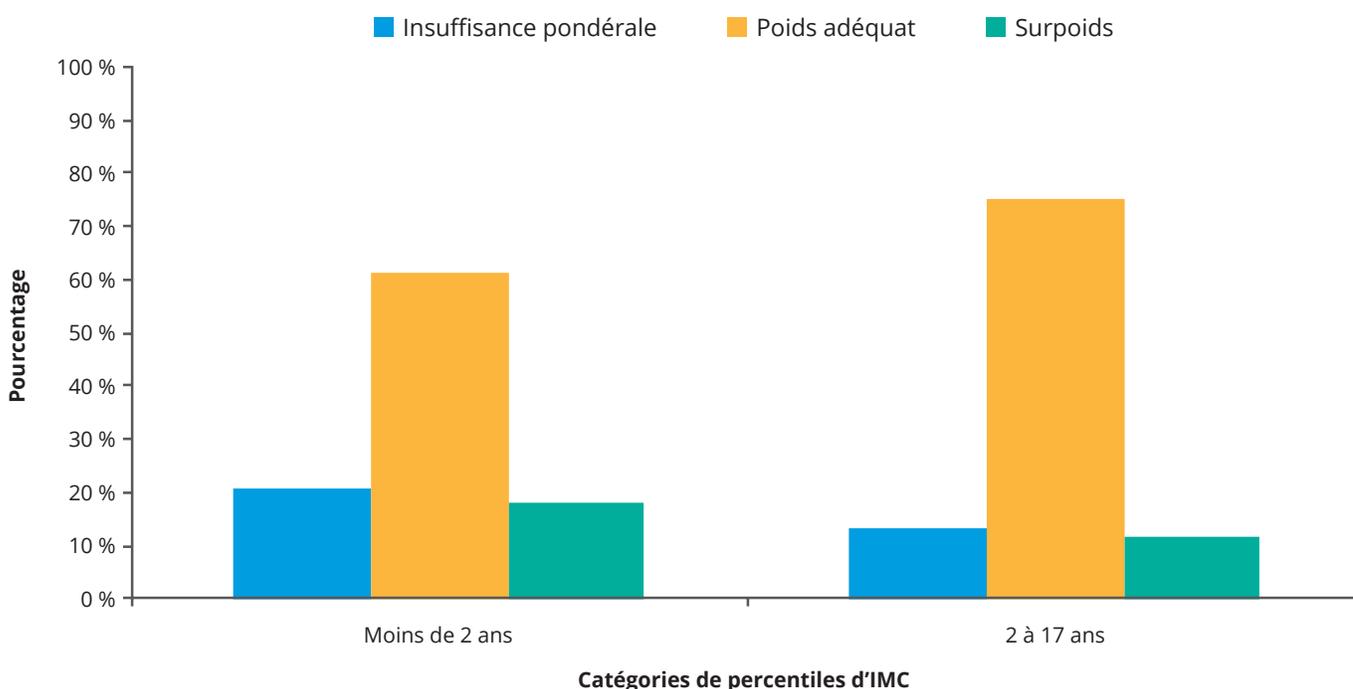
Pour les enfants de moins de 2 ans, les percentiles d'IMC sont calculés selon les lignes directrices de l'Organisation mondiale de la Santé (OMS)², alors que pour les enfants de 2 à 17 ans, les calculs sont faits à partir des lignes directrices des Centers for Disease Control and Prevention (CDC). Les percentiles de l'IMC permettent de comparer la taille et le poids d'un enfant à ceux d'enfants du même âge et du même sexe. Le Tableau 4 détaille les catégories de percentiles d'IMC, selon les lignes directrices de l'OMS ou des CDC, selon celles employées³.

TABEAU 4
Catégories de percentiles d'IMC.

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

Le percentile médian national de l'IMC des enfants de moins de 2 ans et ceux de 2 à 17 ans est de 46,0 pour les deux groupes. La plupart des enfants fibro-kystiques (61,4 % pour les moins de 2 ans et 75,2 % pour les 2 à 17 ans) ont un poids adéquat (Figure 25). Le 50^e percentile d'IMC est l'objectif national pour les enfants fibro-kystiques, et en 2019, 47,4 % des enfants de moins de 2 ans et 45,8 % de ceux de 2 à 17 ans surpassaient cet objectif.

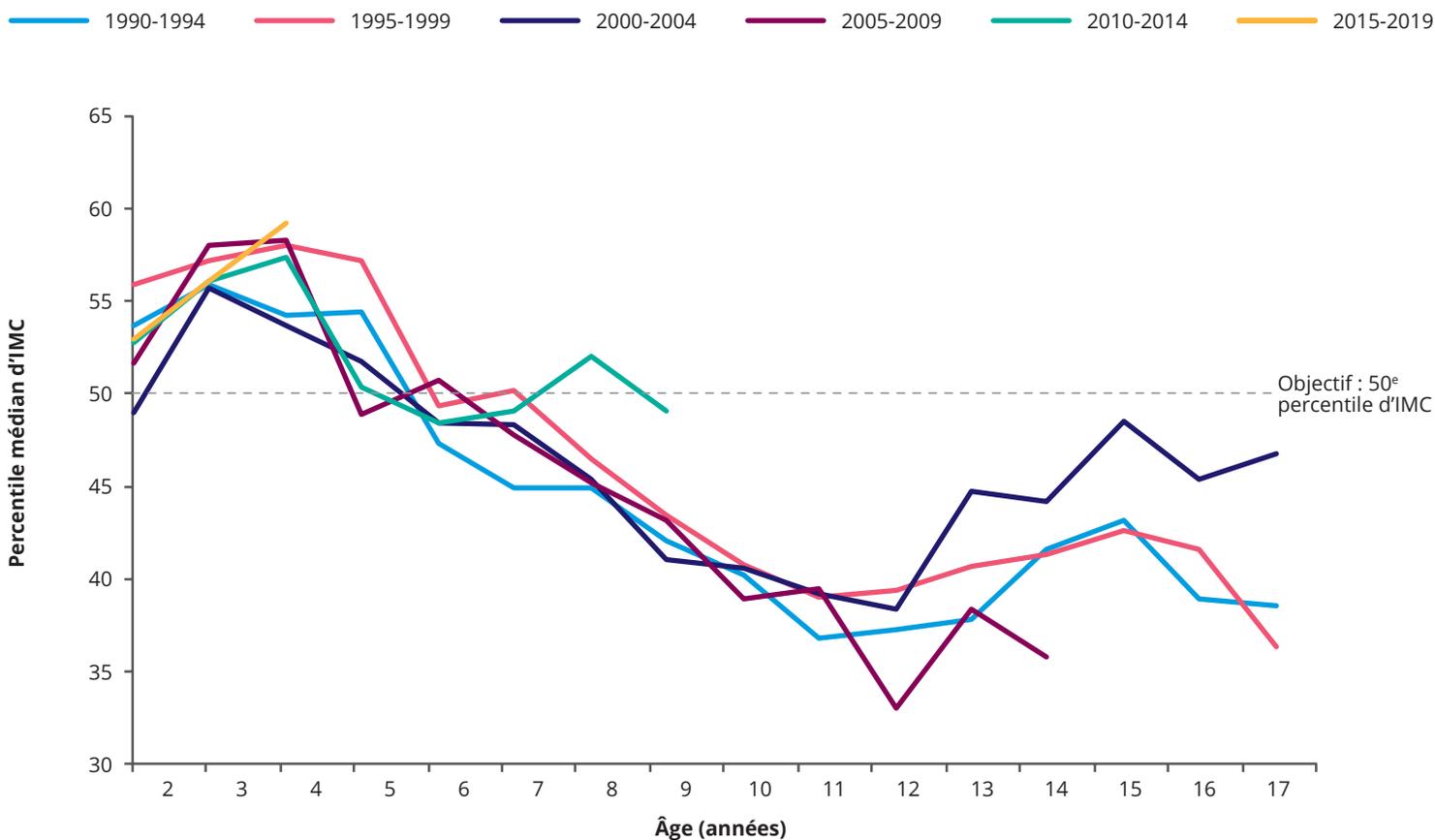
FIGURE 25
Catégories de percentiles d'IMC des enfants atteints de fibrose kystique, 2019.



PERCENTILES DE L'INDICE DE MASSE CORPORELLE (IMC)

La Figure 26 ci-dessous montre les percentiles médians d'IMC chez les enfants de 2 à 17 ans, par cohortes de naissance. En général, dans les cohortes de naissance plus récentes, les percentiles médians d'IMC à 2 ans augmentent. L'état nutritionnel est relativement stable en jeune âge (de 2 à 4 ans), puis décline graduellement au fil du temps jusqu'à l'âge de 10 ans, environ, comme le montrent les percentiles d'IMC. On constate une stabilisation de ces valeurs après 10 ans.

FIGURE 26
Percentiles médians d'IMC pour les enfants fibro-kystiques de 2 à 17 ans, par cohortes d'âges, 2019.



PERCENTILES D'IMC PAR SEXE

Les Figure 27 et Figure 28 montrent les catégories de percentiles d'IMC pour les garçons et les filles âgés de 2 ans et moins (N = 228) et de 2 à 17 ans (N = 1 486).

FIGURE 27
Catégories de percentiles d'IMC pour les enfants fibro-kystiques de moins de 2 ans, par sexe, 2019.

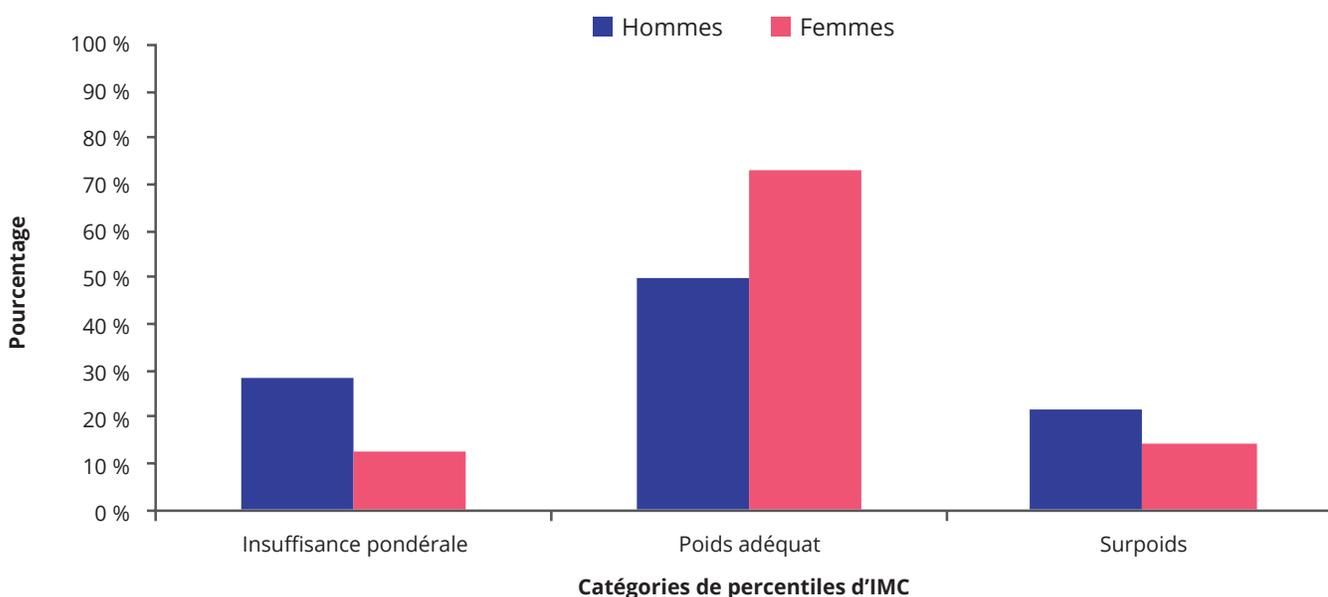
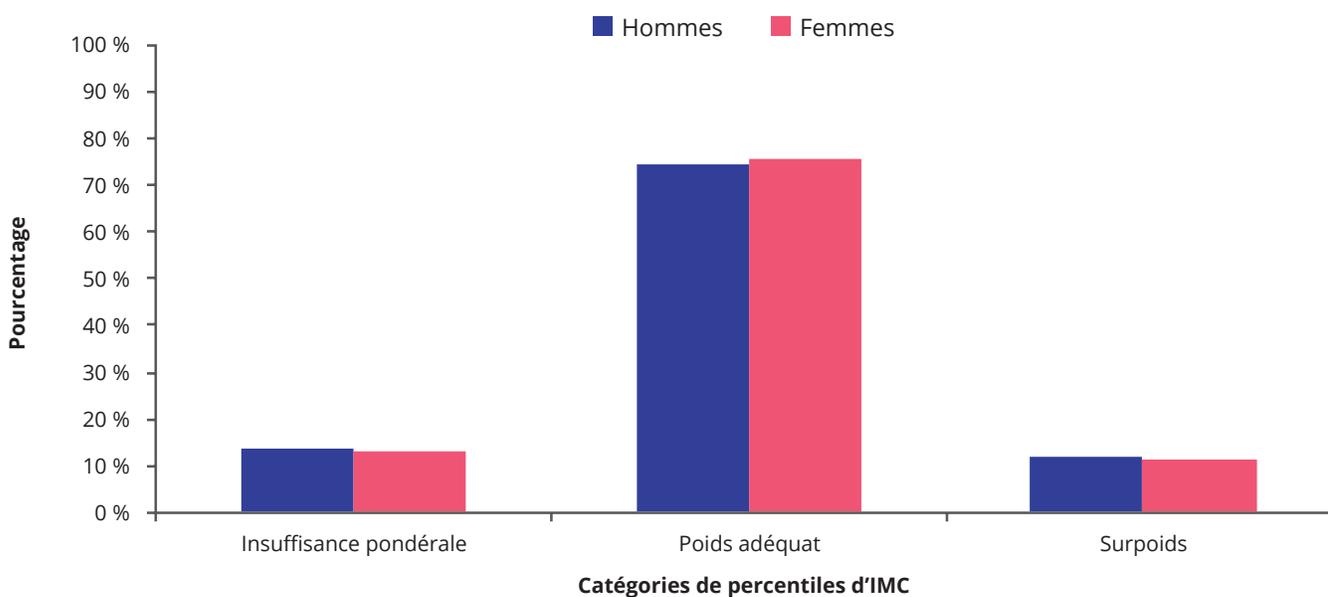


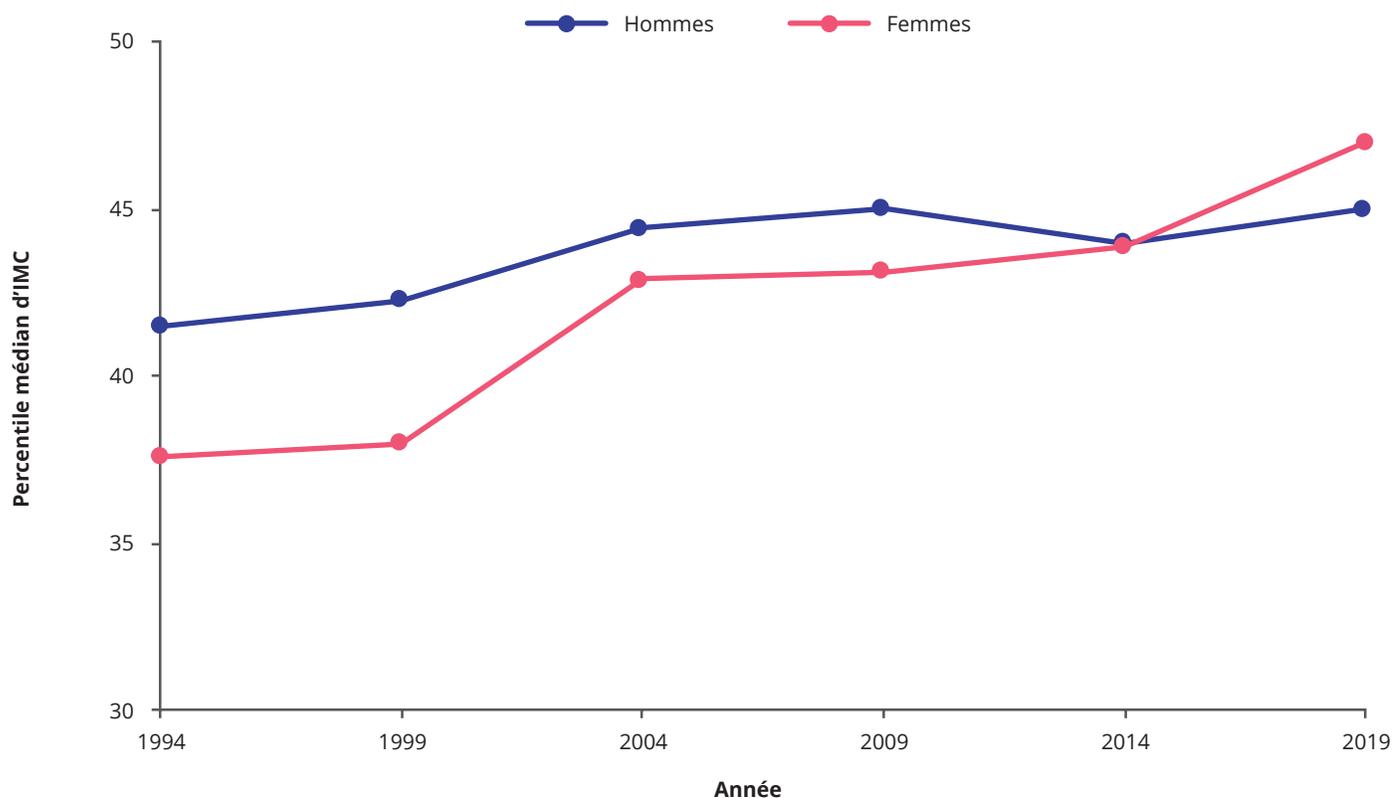
FIGURE 28
Catégories de percentiles d'IMC pour les enfants fibro-kystiques de 2 à 17 ans, par sexe, 2019.



PERCENTILES D'IMC PAR SEXE

Dans les deux groupes, les percentiles médians d'IMC ont augmenté au fil du temps. Alors que les percentiles médians d'IMC sont légèrement plus élevés dans les premières années chez les garçons, l'écart entre les sexes diminue au fil des ans. En 2019, les filles avaient un percentile médian d'IMC plus élevé que les garçons (Figure 29).

FIGURE 29
Percentiles d'IMC médians pour les enfants fibro-kystiques (2 à 17 ans), par sexe, 1994 à 2019.



IMC

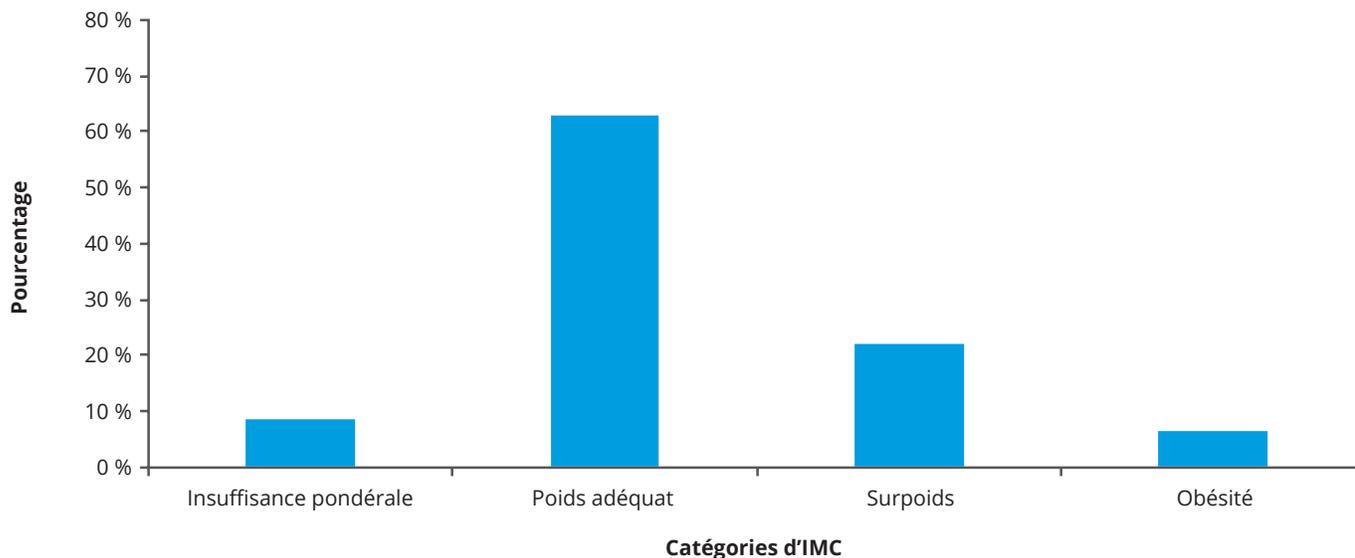
Le Tableau 5 ci-dessous décrit les catégories d'IMC et leurs fourchettes, définies selon les lignes directrices de l'OMS⁴. Ces lignes directrices ont été mises à jour en 2016, par conséquent les fourchettes de chaque catégorie d'IMC diffèrent de celles des rapports antérieurs à 2016. Notez également que « poids normal » a été remplacé par « poids adéquat » après 2016. En 2019, l'IMC médian national chez les adultes (≥ 18 ans) était de 22,7 kg/m².

TABLEAU 5
Catégories d'IMC

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

La majorité (62,9 %) des adultes de la population FK avaient un poids adéquat, alors que 8,8 % étaient considérés comme ayant un poids insuffisant, et 6,4 % étaient considérés comme obèses (Figure 30).

FIGURE 30
Catégories d'IMC pour les adultes fibro-kystiques, 2019.



IMC SELON LE SEXE DES PATIENTS

La Figure 31 montre la répartition en fonction des catégories d'IMC pour les hommes et les femmes adultes. Les personnes athlétiques peuvent avoir un IMC plus élevé en raison du poids associé à une masse musculaire plus importante.

En 2019, un pourcentage plus important de femmes (11,0 %) étaient considérées comme ayant un poids insuffisant par rapport aux hommes (6,9 %); or au cours des 25 dernières années, l'IMC médian a été en constante augmentation au sein de la population fibro-kystique, pour les deux sexes (Figure 32), ce qui peut s'expliquer par la baisse du nombre de personnes dénutries et le fait que plus d'adultes sont classés comme étant en surpoids ou obèses (Figure 33 et Figure 34).

FIGURE 31
Catégories d'IMC pour les adultes fibro-kystiques, par sexe, 2019.

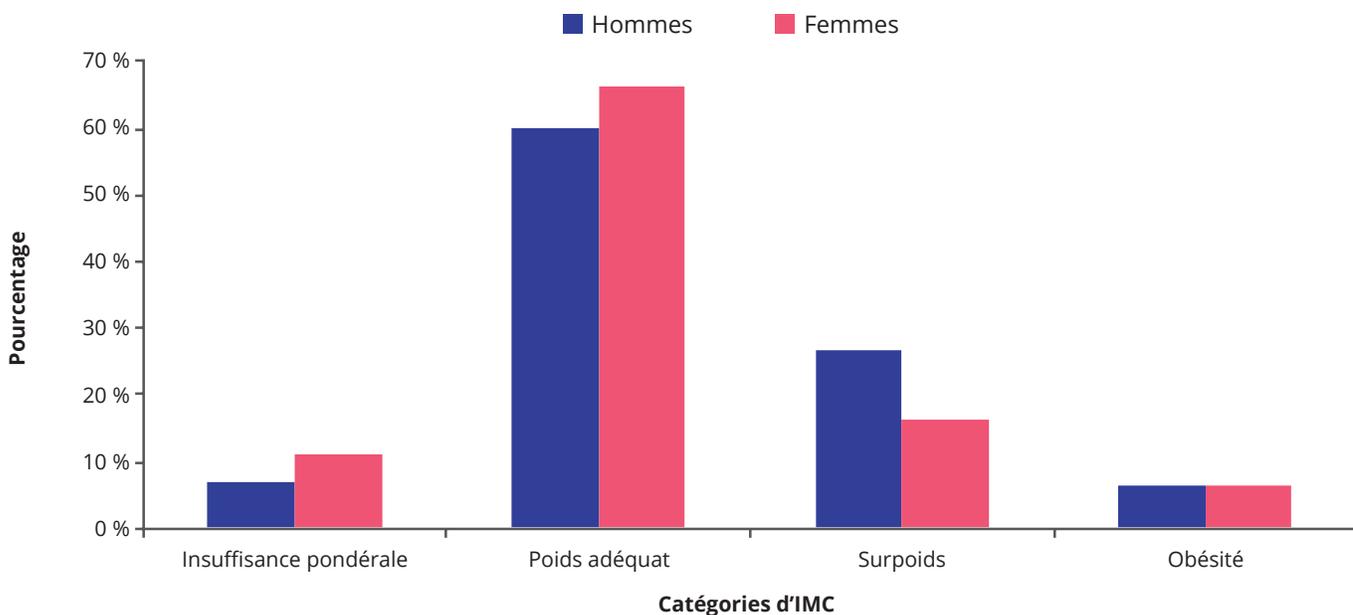
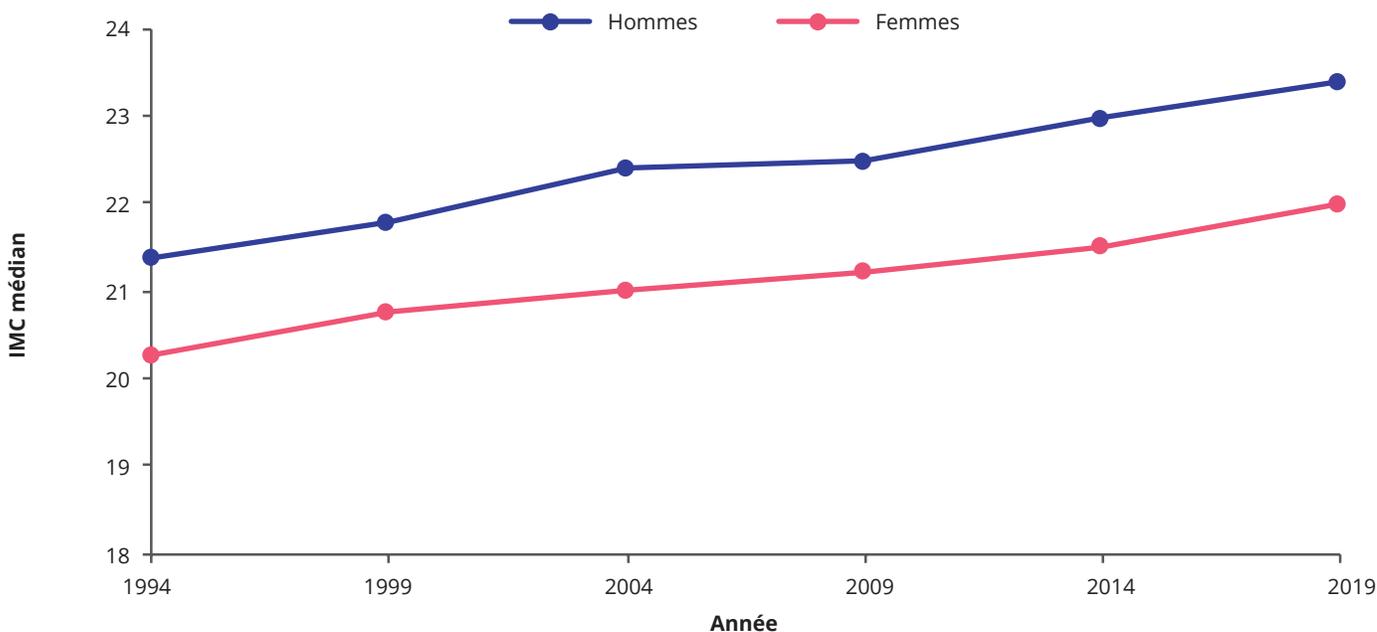


FIGURE 32
IMC médians pour les adultes fibro-kystiques, par sexe, 1994 à 2019.



IMC SELON LE SEXE DES PATIENTS

FIGURE 33
Pourcentage des hommes adultes fibro-kystiques par catégories d'IMC, 1994 à 2019.

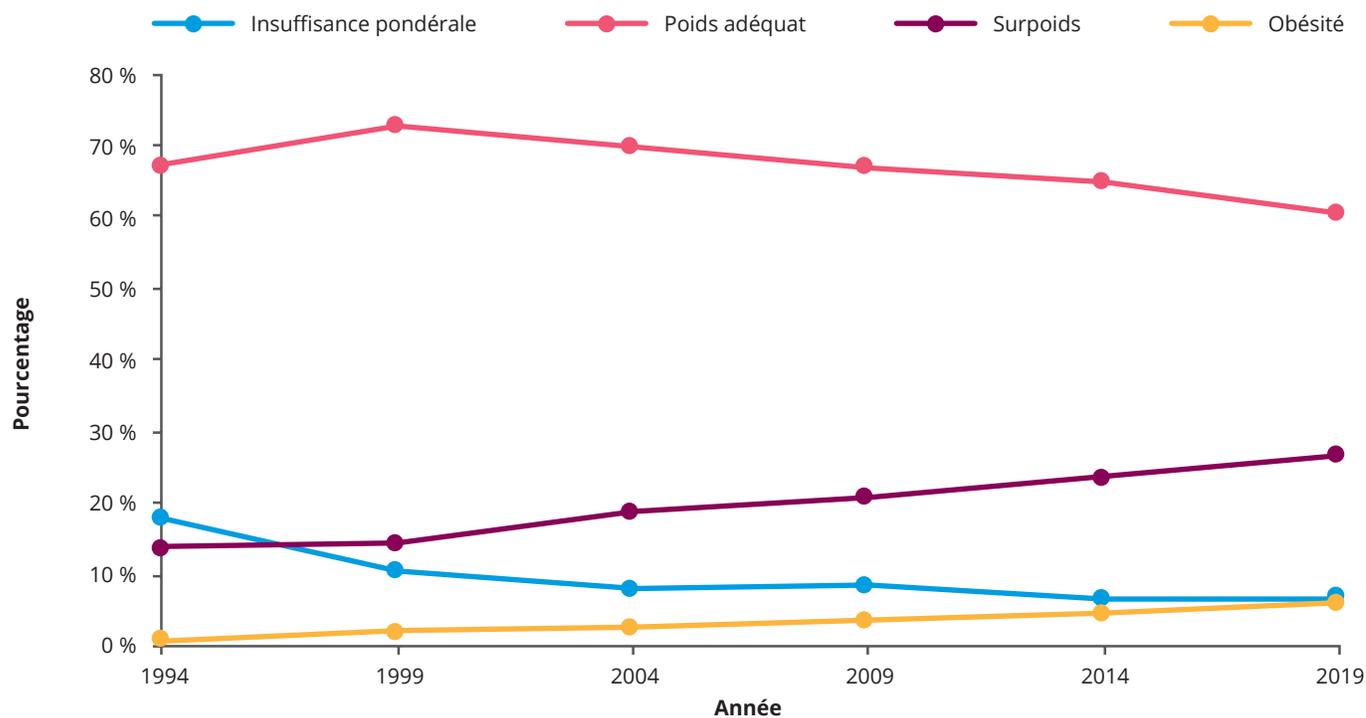
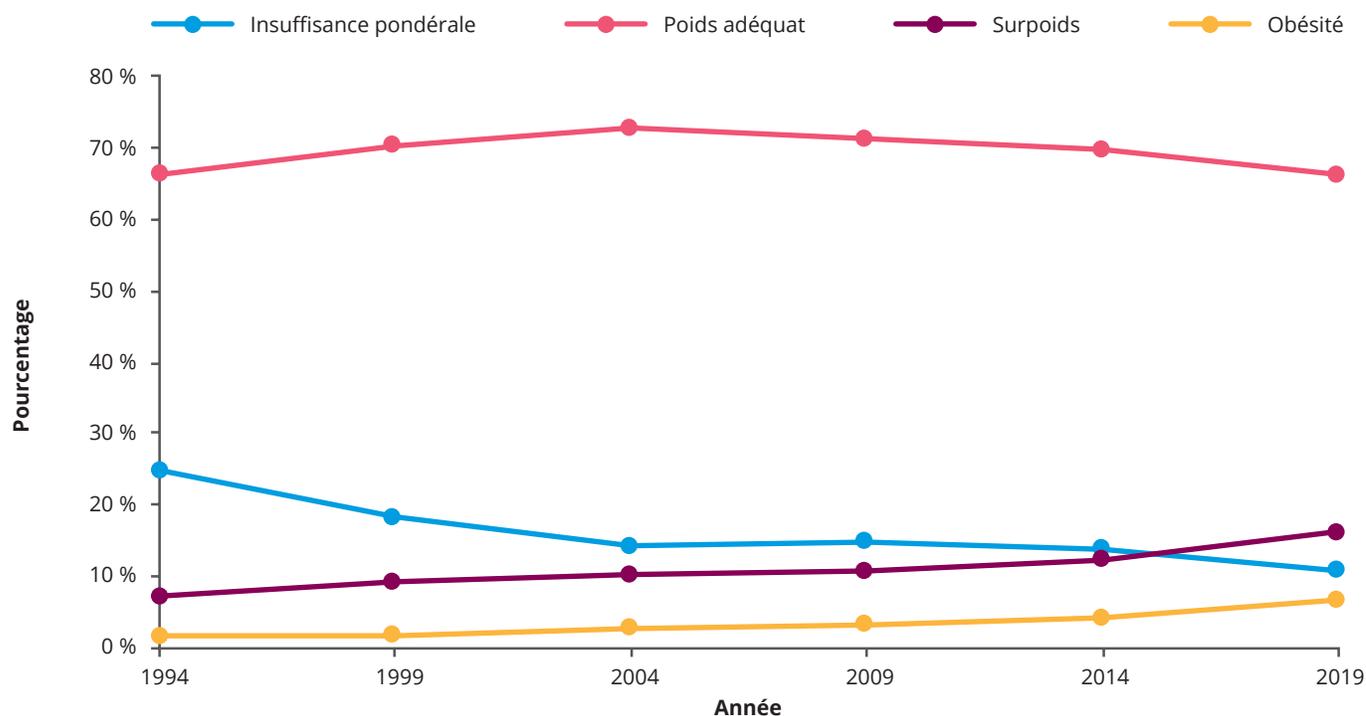


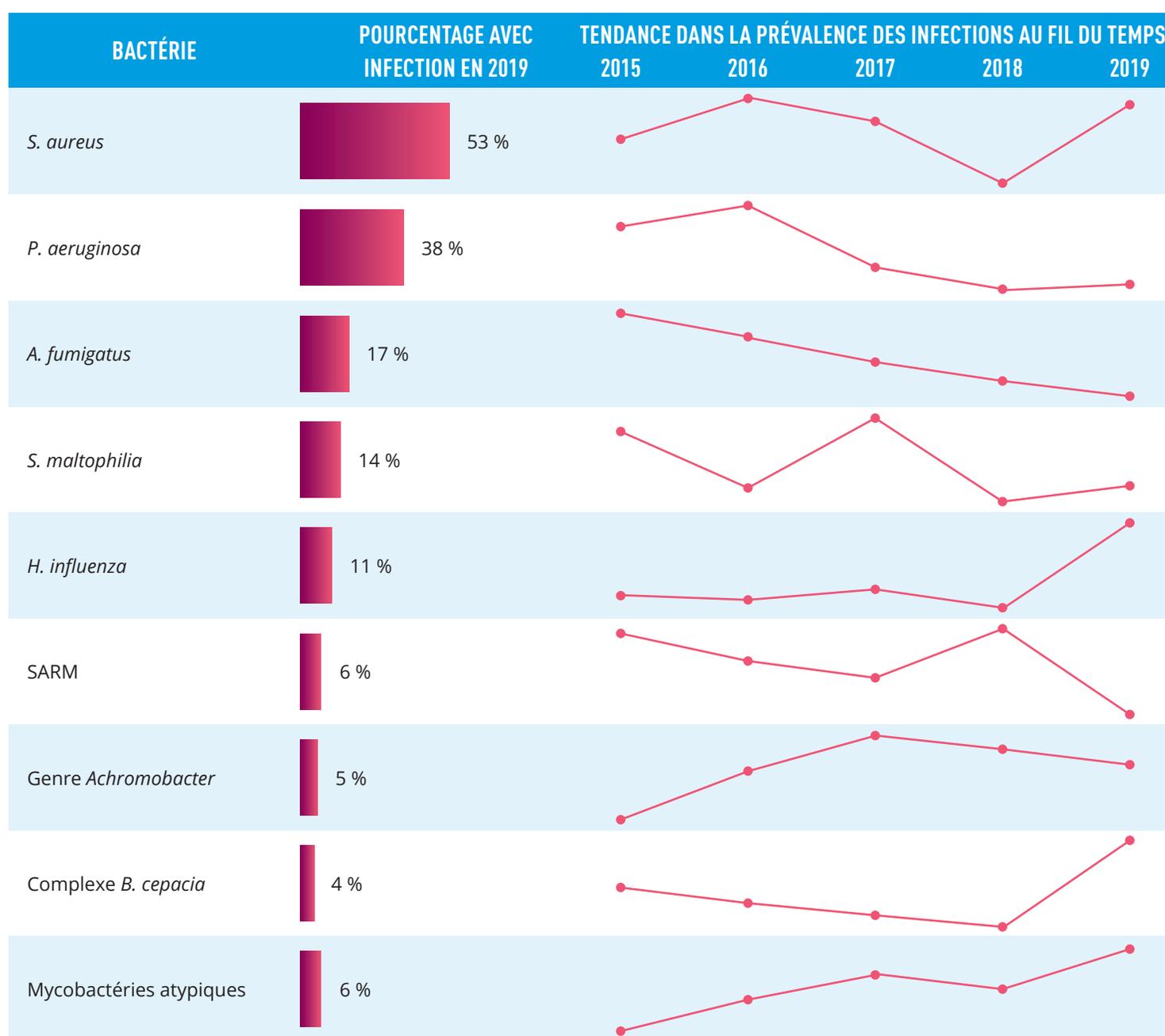
FIGURE 34
Pourcentage des femmes adultes fibro-kystiques par catégories d'IMC, 1994 à 2019.



ESPÈCES BACTÉRIENNES ET INFECTIONS RESPIRATOIRES

Les infections chroniques et récurrentes des voies respiratoires sont l'une des conséquences les plus graves de la fibrose kystique. *Staphylococcus aureus* (*S. aureus*) et *Pseudomonas aeruginosa* (*P. aeruginosa*) sont les agents pathogènes le plus communément trouvés dans les poumons de toutes les personnes canadiennes atteintes de fibrose kystique (Tableau 6), présents chez 52,9 % et 38,3 % de ces personnes, respectivement. Au cours des cinq dernières années, la prévalence des infections causées par les trois bactéries les plus courantes (*S. aureus*, *P. aeruginosa* et *A. fumigatus*) a diminué de façon stable. Le RCFK sert à faire le suivi des espèces bactériennes pertinentes qui touchent la population fibro-kystique, et plusieurs ont été ajoutées au cours des dernières années, notamment SARM (2003), le genre *Achromobacter* (appelé auparavant *Alcaligenes*) (2011) et les mycobactéries atypiques (2011).

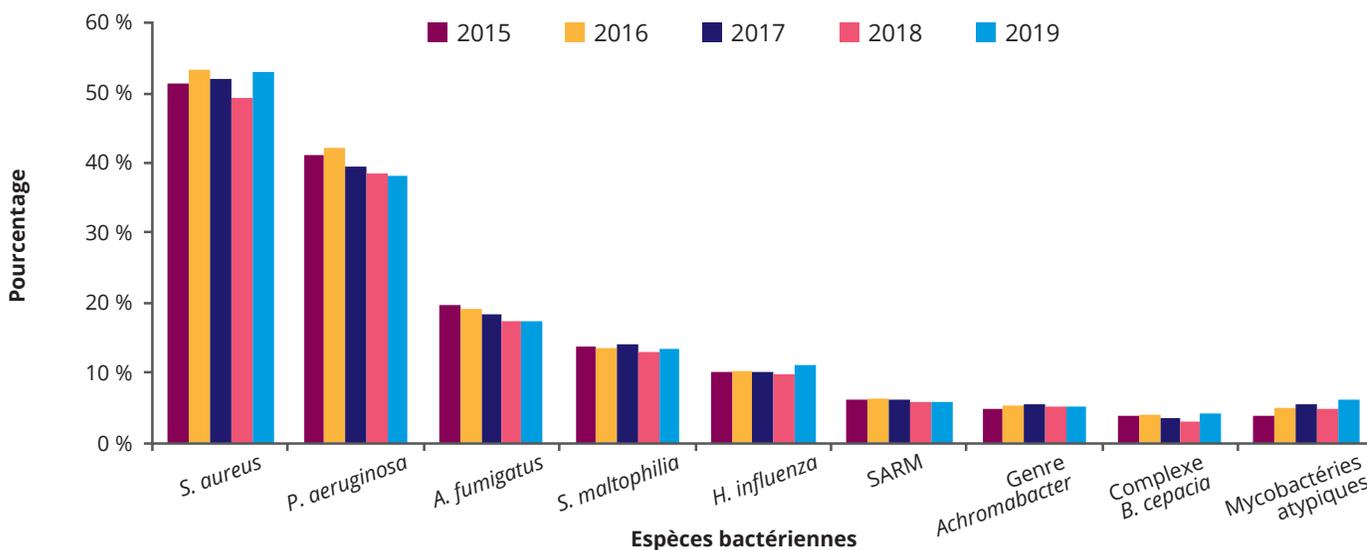
TABLEAU 6
Prévalence des espèces de bactéries prélevées dans les voies respiratoires des personnes fibro-kystiques (tous âges), 2019.



ESPÈCES BACTÉRIENNES ET INFECTIONS RESPIRATOIRES

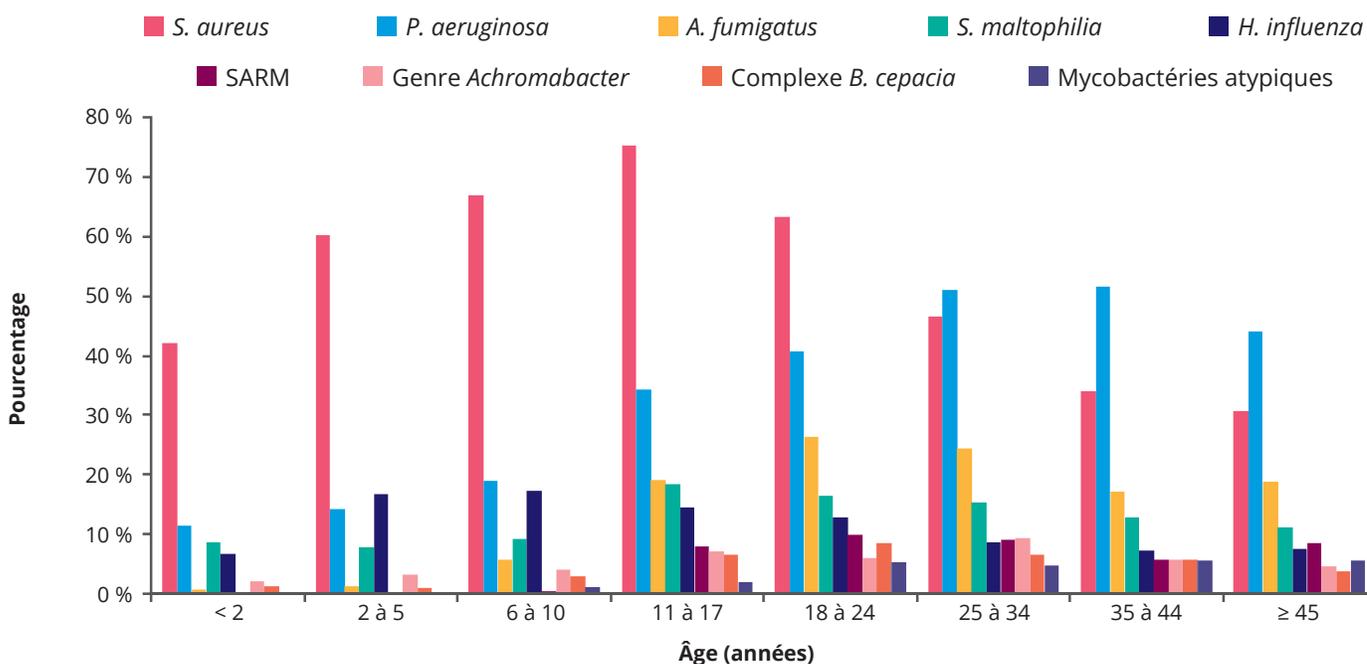
La Figure 35 montre qu'au cours des dernières années, *S. aureus* et *P. aeruginosa* sont demeurés les agents pathogènes pulmonaires les plus prévalents chez les personnes fibro-kystiques, bien que leur prévalence ait diminué. Il y a aussi eu une légère augmentation de ceux qui sont plus rares, comme le genre *Achromobacter* (appelé auparavant *Alcaligenes*) et les mycobactéries atypiques. Ces constatations pourraient découler, en partie, d'une augmentation des signalements de ces organismes plutôt que d'une réelle augmentation de leur prévalence.

FIGURE 35
Prévalence des infections respiratoires chez les personnes fibro-kystiques, 2015 à 2019.



Quand on se penche sur la prévalence des agents pathogènes selon les groupes d'âge (Figure 36), on constate que *S. aureus* est plus courant chez les enfants fibro-kystiques, alors que *P. aeruginosa* touche principalement les adultes fibro-kystiques. Le complexe *Burkholderia cepacia* (CBC) est plus souvent retrouvé chez les personnes fibro-kystiques plus âgées, mais sa prévalence est faible chez toute la population FK (3,7 %). De plus, les nouvelles infections au CBC sont peu fréquentes, et généralement, les espèces du CBC signalées proviennent d'une souche environnementale et non de la souche épidémique *cenopacia* (voir la Figure 37 et la Figure 38 pour en savoir plus).

FIGURE 36
Prévalence des infections respiratoires chez les personnes fibro-kystiques en fonction de l'âge, 2019.



COMPLEXE *BURKHOLDERIA CEPACIA* (CBC)

Parmi toutes les personnes fibro-kystiques pour qui des espèces bactériennes ont été consignées en 2019, 162 patients uniques (3,7 %) étaient porteurs d'au moins une espèce du complexe *Burkholderia cepacia* (CBC). Les deux espèces les plus courantes du CBC sont *B. cenocepacia* (41,5 %) et *B. multivorans* (32,7 %) (Figure 37). Parmi les porteurs uniques du CBC en 2018, 142 (87,7 %) sont des adultes et 46 (28,4 %) sont âgés de plus de 40 ans (Figure 38). L'analyse génotypique n'a pas été réalisée pour tous les échantillons du CBC, c'est pourquoi 7,4 % des espèces du CBC sont classifiés dans « Inconnue » aux fins du RCFK. Même si le CBC figure au RCFK depuis des décennies, la précision de l'espèce n'a été ajoutée qu'en 2011.

Remarque : La prévalence de *B. gladioli* était de 9,2 % et n'a pas été incluse à la Figure 37, car cette espèce n'est pas officiellement reconnue comme faisant partie du CBC.

FIGURE 37
Prévalence des espèces du complexe *Burkholderia cepacia* chez les personnes fibro-kystiques (N = 162), 2019.

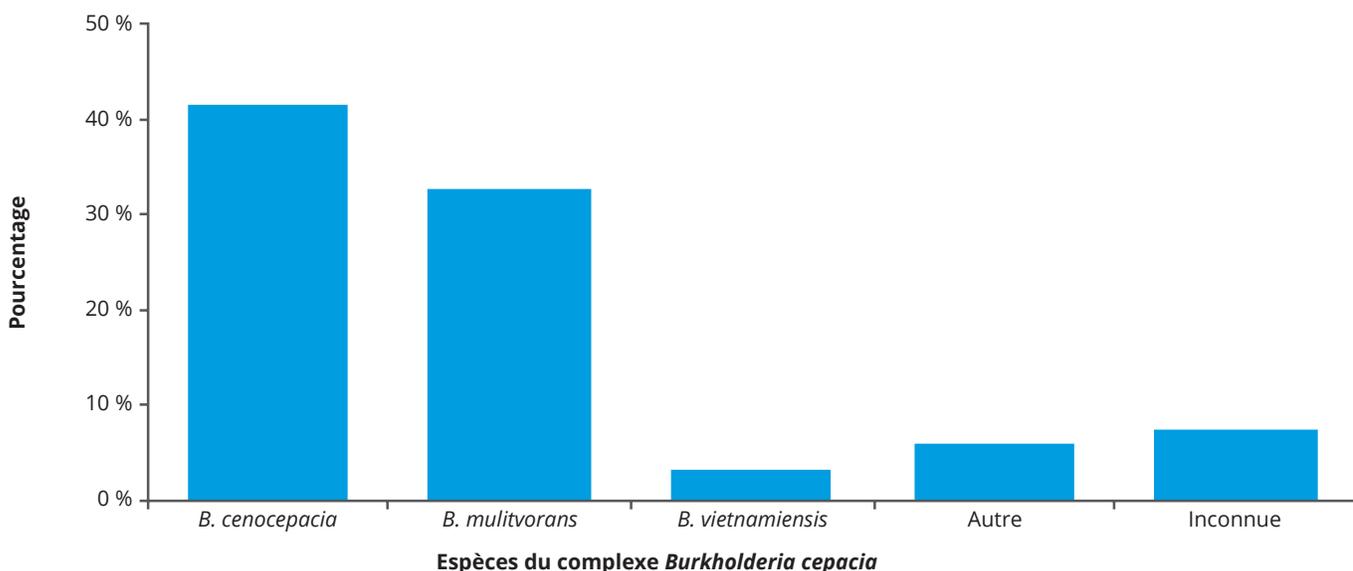
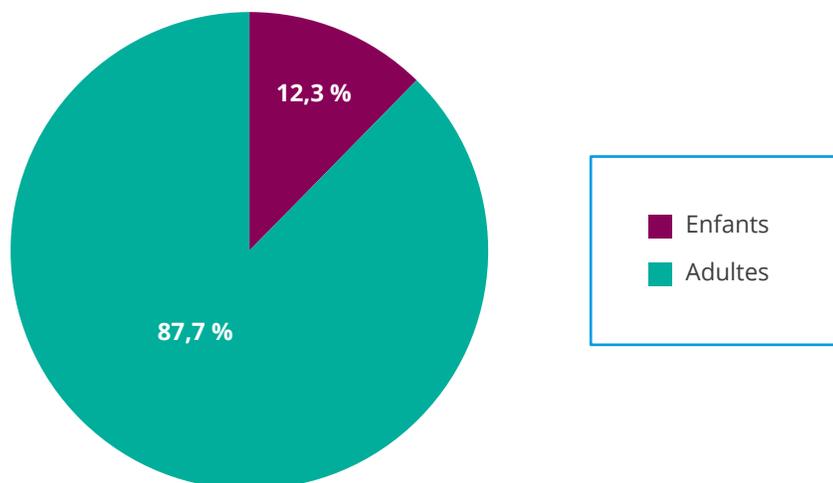


FIGURE 38
Distribution du complexe *Burkholderia cepacia* chez les personnes fibro-kystiques, par âge, 2019.

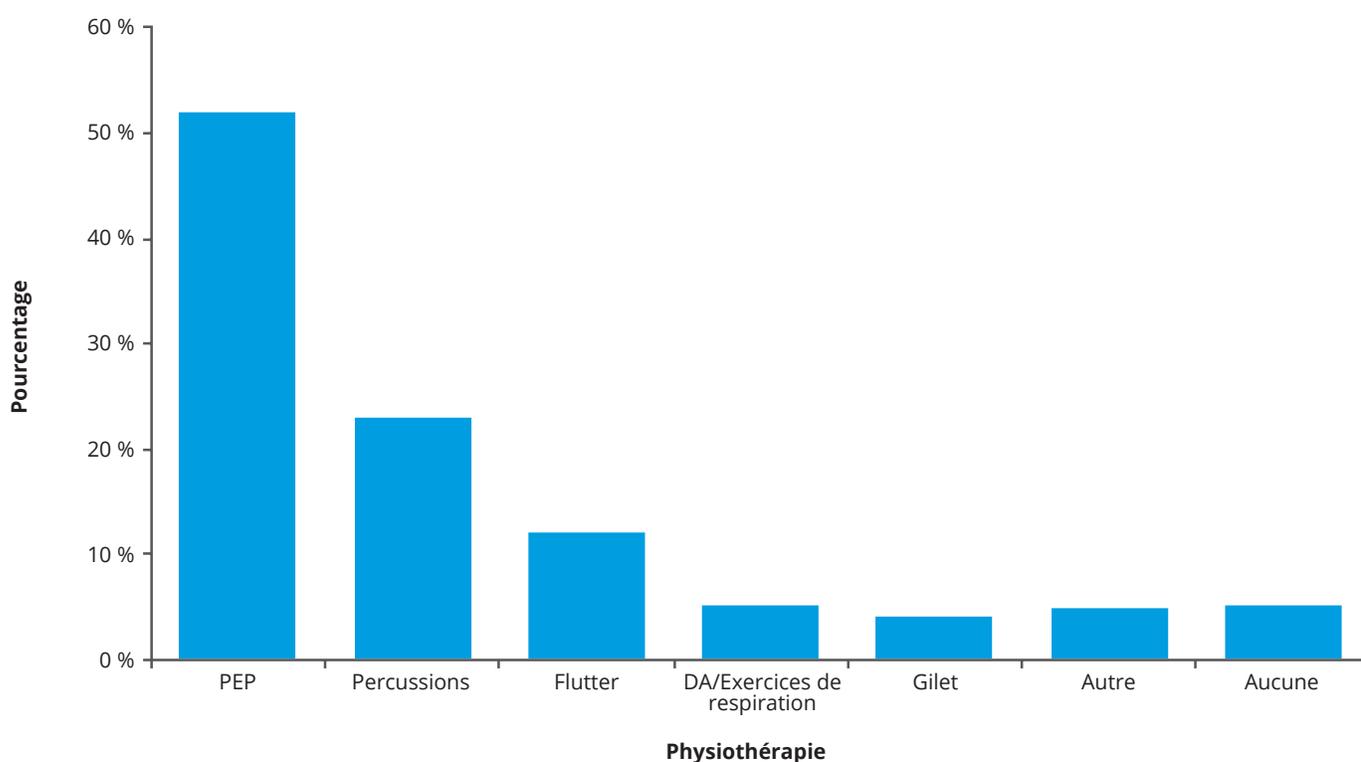


PHYSIOTHÉRAPIE

La physiothérapie sert à dégager le mucus des voies respiratoires à l'aide de diverses méthodes. La Figure 39 montre les différentes formes de physiothérapie qui sont consignées au RCFK. Les formes les plus couramment utilisées sont la pression expiratoire positive (PEP) (51,9 %) et le drainage postural avec percussions (22,9 %), alors que 5,2 % de la population ont indiqué ne pas recourir à aucune forme de physiothérapie.

Remarque : Les personnes qui ont reçu une transplantation (7,8 % de la population FK consignée en 2019) ont été exclues de ces calculs, car généralement elles n'ont pas besoin de physiothérapie étant donné que les poumons transplantés ne sont pas touchés par la FK.

FIGURE 39
Recours à la physiothérapie par les personnes fibro-kystiques (N = 4 006), 2019.

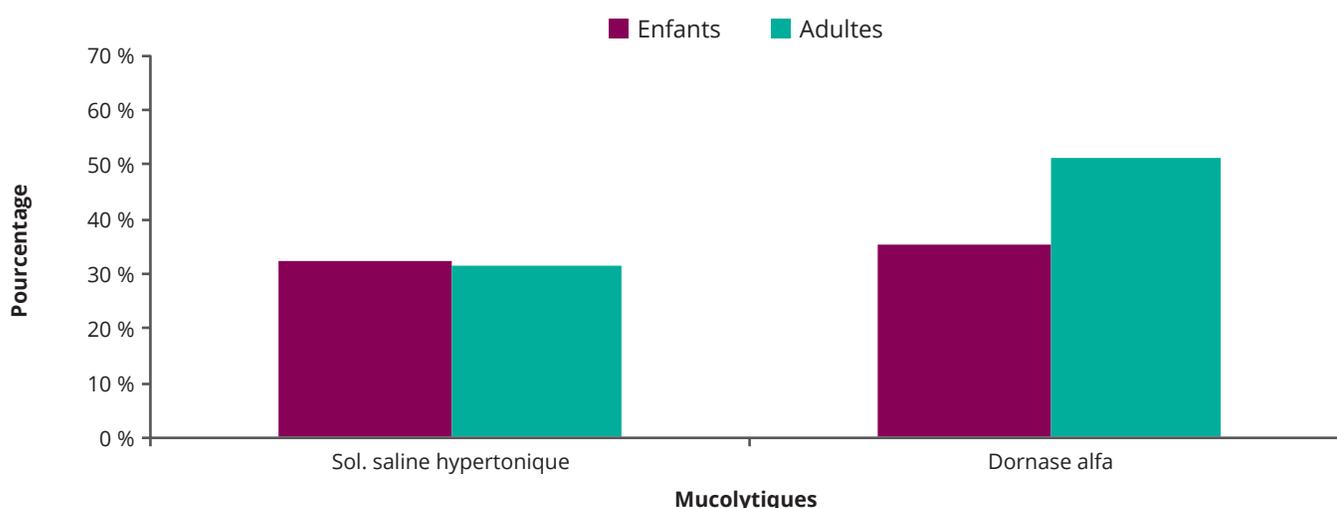


MÉDICAMENTS

En 2019, on comptait un total de 4 006 personnes (1 640 enfants et 2 366 adultes) qui n'avaient jamais reçu de transplantation. Les personnes qui avaient déjà reçu une transplantation (de tout organe) étaient exclues des figures qui suivent, car les médicaments sur lesquels elles portent ne sont généralement pas prescrits après une transplantation.

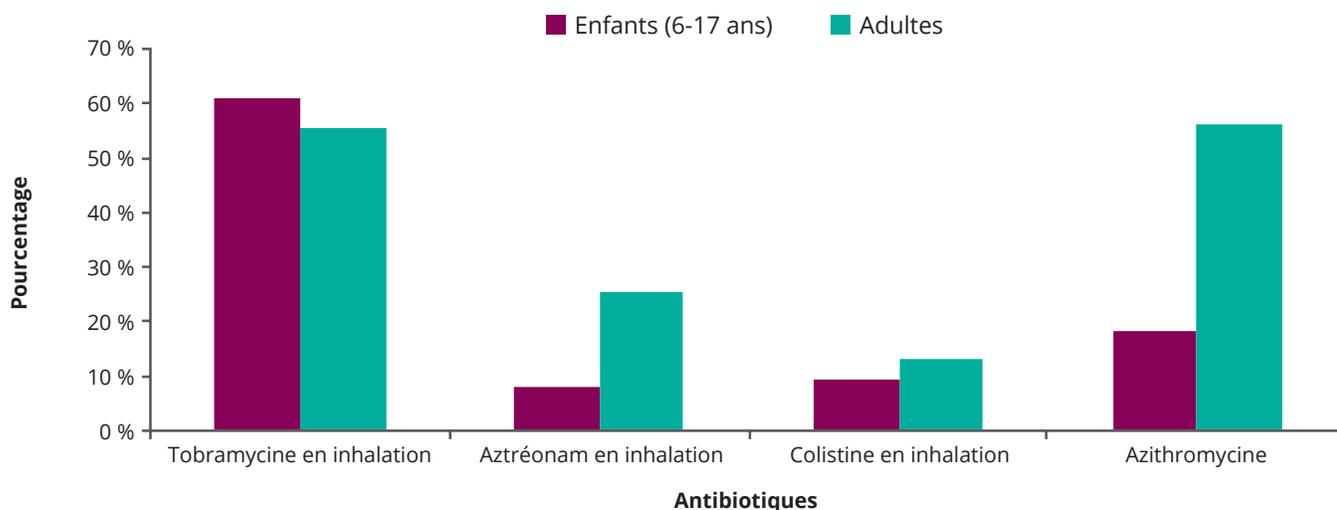
La Figure 40 montre que parmi les personnes n'ayant jamais reçu de transplantation, 2 431 (60,7 %) se sont fait prescrire des mucolytiques (solution saline hypertonique ou dornase alfa) au cours de l'année.

FIGURE 40
Pourcentage de personnes fibro-kystiques sous mucolytiques, par groupes d'âge, 2019.



En 2019, 1 486 personnes de plus de 6 ans qui n'avaient jamais reçu de transplantation étaient porteuses de *Pseudomonas aeruginosa*, dont 313 enfants (6 à 17 ans) (21,1 %) et 1 173 adultes (78,9 %). Parmi celles-ci, de la tobramycine par inhalation a été prescrite à 191 enfants (61,0 %) et à 652 adultes (55,6 %), et 57 enfants (18,2 %) et 660 adultes (56,3 %) ont reçu une ordonnance d'un macrolide (azithromycine) (Figure 41).

FIGURE 41
Pourcentage de personnes fibro-kystiques sous antibiotiques, par groupes d'âge, 2019.



MODULATEURS DE LA CFTR (RÉGULATEUR TRANSMEMBRANAIRE DE LA FIBROSE KYSTIQUE)

Les traitements modulateurs de la CFTR (régulateur transmembranaire de la fibrose kystique) sont conçus pour améliorer la production, le traitement intracellulaire et la fonction de protéine défailante produite par le gène *CFTR*. Ces médicaments constituent une avancée importante dans la prise en charge de la FK, toutefois leur efficacité dépend des mutations précises présentes chez un patient en particulier, étant donné que les anomalies diffèrent en fonction des mutations en cause.

L'ivacaftor a été homologué le 26 novembre 2012 par Santé Canada, en monothérapie, pour les patients porteurs de la mutation G551D. En juin 2014, l'ivacaftor a été approuvé pour neuf mutations additionnelles, puis pour la mutation R117H en mars 2015. L'association lumacaftor-ivacaftor a été homologuée en janvier 2016, et l'association ivacaftor-tézacaftor, en janvier 2018. En 2020, l'accès à la triple association élexacaftor-ivacaftor-tézacaftor demeure réservé aux programmes d'accès pour des raisons humanitaires.

En 2019, 658 personnes uniques (216 enfants et 442 adultes) recevaient un traitement modulateur de la CFTR (Tableau 7).

TABLEAU 7
Nombre de personnes fibro-kystiques sous modulateurs de la CFTR par groupes d'âge, 2019.

MODULATEURS DE LA CFTR	DESCRIPTION	ENFANTS	ADULTES
ivacaftor	Indiqué dans le traitement de la FK chez les patients de 6 ans ou plus qui présentent une mutation G551D.	52	94
lumacaftor-ivacaftor	Indiqué dans le traitement de la FK chez les patients de 2 ans et plus qui sont homozygotes pour la mutation F508del du gène <i>CFTR</i> .	132	236
ivacaftor-tézacaftor	Indiqué dans le traitement de la FK chez les patients qui présentent certaines mutations génétiques précises.	38	148
élexacaftor-ivacaftor-tézacaftor	Non présenté à Santé Canada à des fins d'homologation.	S. o.	S. o.

ÉVÉNEMENTS LIÉS À DES SOINS DE SANTÉ

Au total, 4 316 (99,4 %) personnes fibro-kystiques ont consulté une clinique de FK (une date de consultation ou un résultat clinique a été consigné) au moins une fois en 2019, et 3 367 (77,5 %) l'ont fait au moins trois fois. Les consultations effectuées par télémédecine et grâce aux technologies de télécommunication pendant lesquelles ont été reçus de l'éducation médicale ou des conseils et des renseignements sur la santé ont été prises en compte. Chez les personnes qui ont consulté une clinique au moins trois fois, 1 525 (92,6 %) étaient des enfants, et 1 842 (68,3 %), des adultes. En 2019, 18 960 consultations en clinique ont été réalisées (Tableau 8).

Le RCFK recueille la date de début et de fin des hospitalisations. C'est à partir de ces données que le nombre total d'hospitalisations par patient est calculé. En 2019, 1 209 (27,8 %) personnes fibro-kystiques ont été hospitalisées, passant cumulativement plus de 25 246 jours à l'hôpital au cours des 1 952 hospitalisations consignées dans le registre, en excluant les visites en clinique ambulatoire de FK.

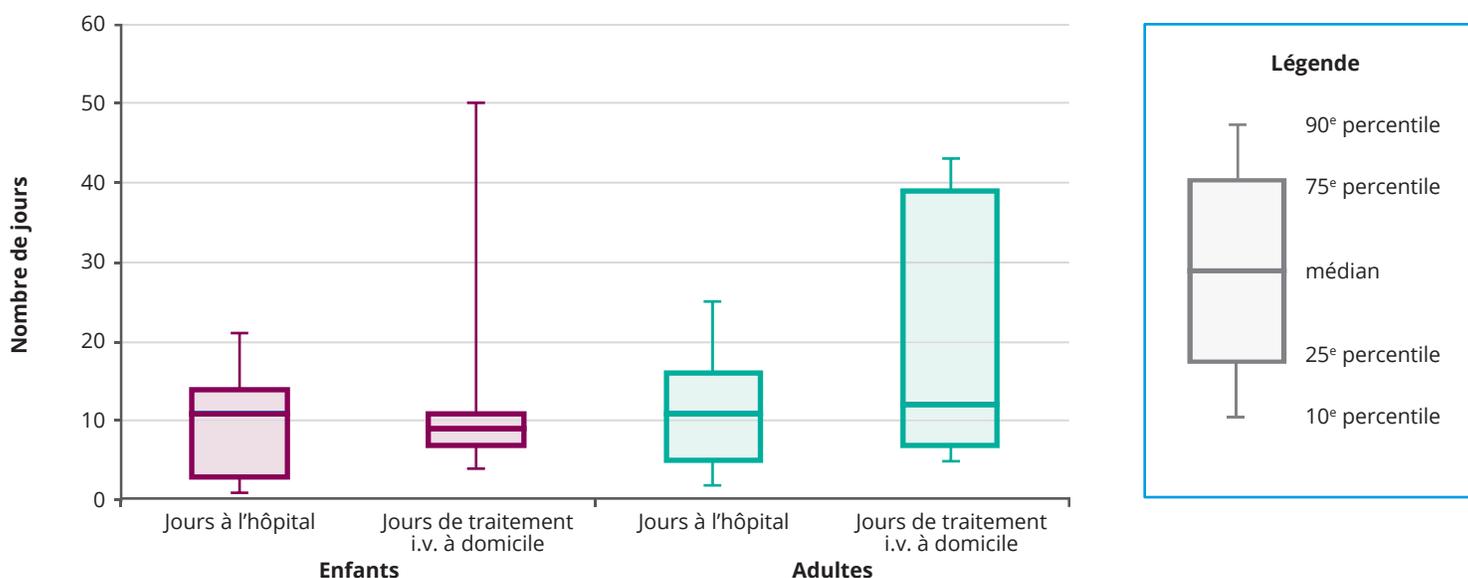
Les personnes fibro-kystiques ont passé plus de 15 530 jours de traitement i.v. à domicile, soit 842 cycles.

TABLEAU 8
Nombre total d'événements liés à des soins de santé consignés pour les personnes fibro-kystiques, 2019.

	TOTAL
Visites en clinique	18 960
Hospitalisations	1 952
Jours à l'hôpital	25 246
Cycles de traitement i.v. à domicile	842
Jours de traitement i.v. à domicile	15 530

La Figure 42 montre la distribution des hospitalisations et des cycles de traitement i.v. à domicile par groupes d'âge. En 2019, la distribution des jours d'hospitalisation était relativement comparable entre les groupes d'âge; les enfants ont été hospitalisés en moyenne 11 jours et les adultes, 14 jours. Toutefois, le nombre de jours de traitement i.v. à domicile a varié plus chez les adultes que chez les enfants, bien que le nombre médian de jours de traitement i.v. à domicile ait été similaire entre les enfants et les adultes (9 jours p/r à 12 jours). Le quart de tous les adultes ont passé plus de 40 jours de traitement i.v. à domicile en 2019.

FIGURE 42
Distribution des hospitalisations et des cycles de traitement i.v. à domicile, par groupes d'âge, 2019.



DIABÈTE ASSOCIÉ À LA FK (DAFK)

Le DAFK est un type de diabète unique, qui touche couramment les personnes atteintes de fibrose kystique. Il est souvent associé à une perte pondérale et à un déclin de la fonction pulmonaire. Il peut être efficacement pris en charge grâce à un diagnostic rapide et à un traitement adéquat. En 2019, le DAFK a été signalé chez 957 (22,0 %) personnes atteintes de fibrose kystique, touchant 54 (3,3 %) enfants et 903 (33,5 %) adultes (Figure 43). Parmi ces personnes, 49,8 % sont des femmes, 23,7 % ont eu une transplantation, et 51,2 % étaient âgées de 35 ans ou plus. Bien que le DAFK ait été consigné chez peu d'enfants, sa prévalence a augmenté chez les adultes (Figure 44).

FIGURE 43
Pourcentage d'enfants et d'adultes consignés comme étant atteints de DAFK, 2019.

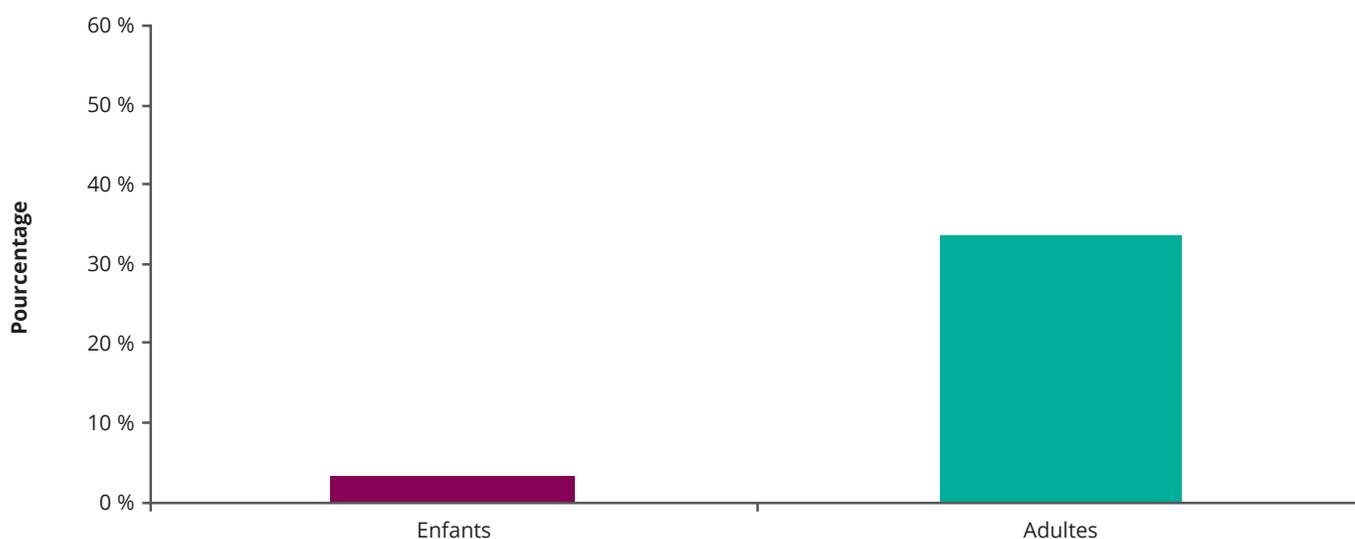
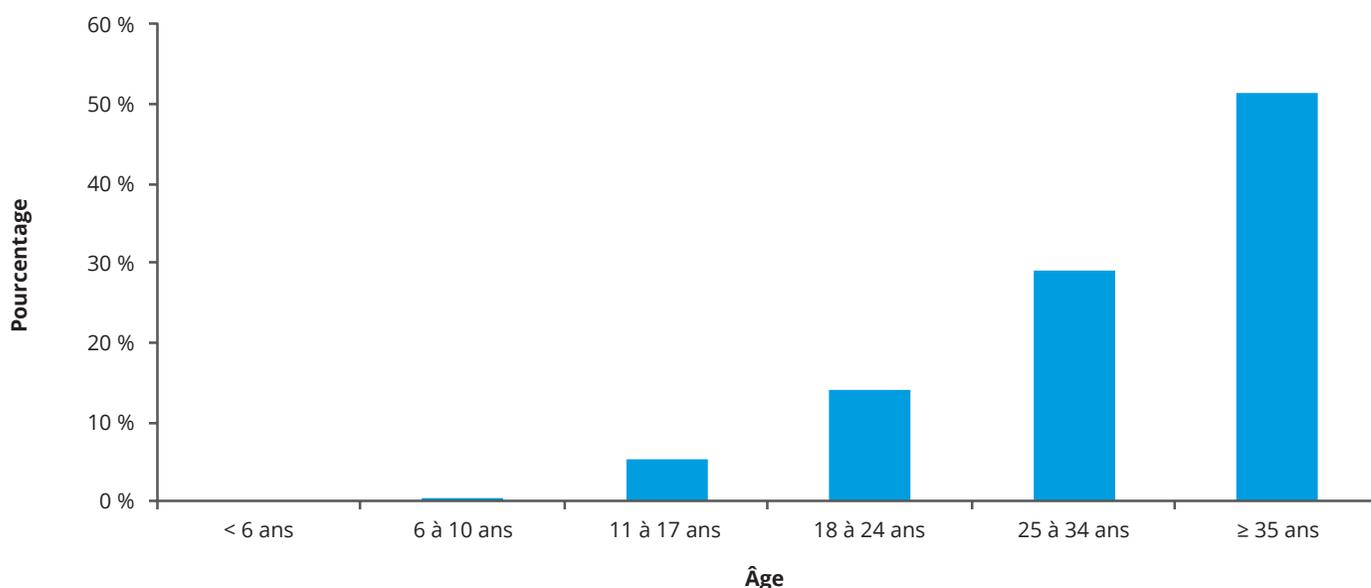


FIGURE 44
Pourcentage de personnes fibro-kystiques atteintes de DAFK par catégories d'âge, 2019.

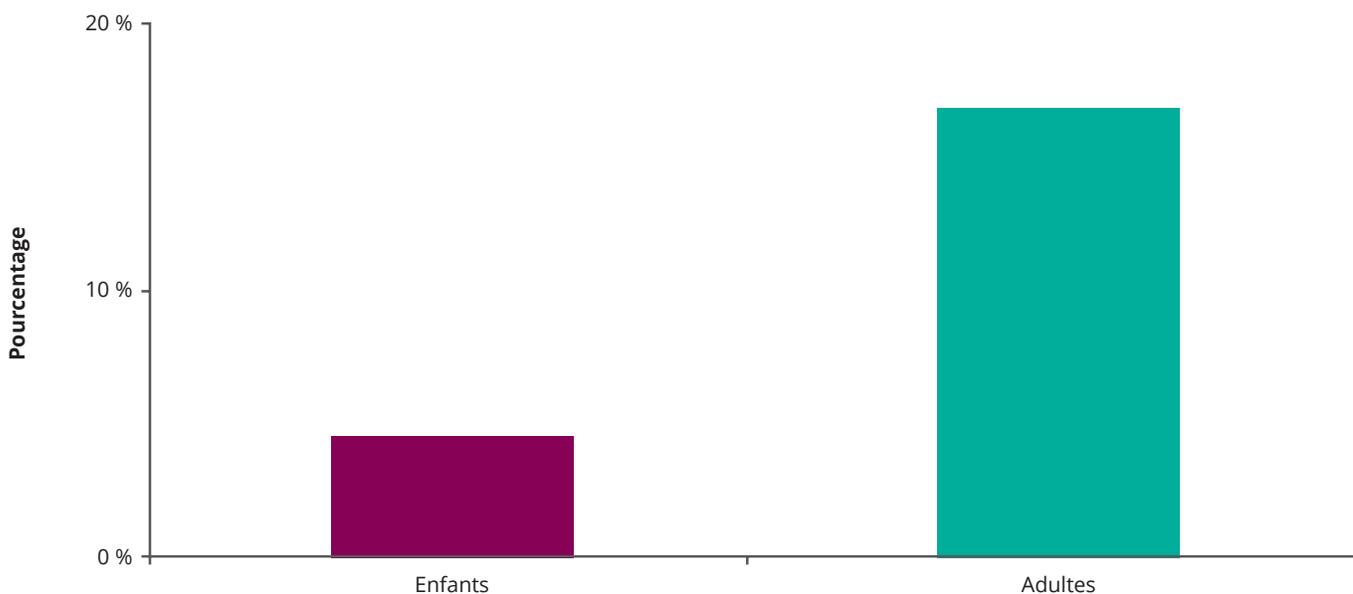


SANTÉ MENTALE

En 2019, on a rapporté un diagnostic clinique de dépression ou d'anxiété chez 528 (12,2 % de la population FK) personnes fibro-kystiques : 75 de ces diagnostics portaient sur des enfants et 453, sur des adultes, soit 4,6 % de tous les enfants et 16,8 % de tous les adultes fibro-kystiques (Figure 45).

Ces taux de prévalence concordent avec les résultats de l'étude *The International Depression/Anxiety Epidemiology Study* (TIDES)^{5,6} qui a montré des taux élevés de dépression et d'anxiété chez les personnes atteintes de fibrose kystique et leurs parents/aidants naturels.

FIGURE 45
Pourcentage d'enfants et d'adultes ayant reçu un diagnostic de dépression ou d'anxiété, 2019.

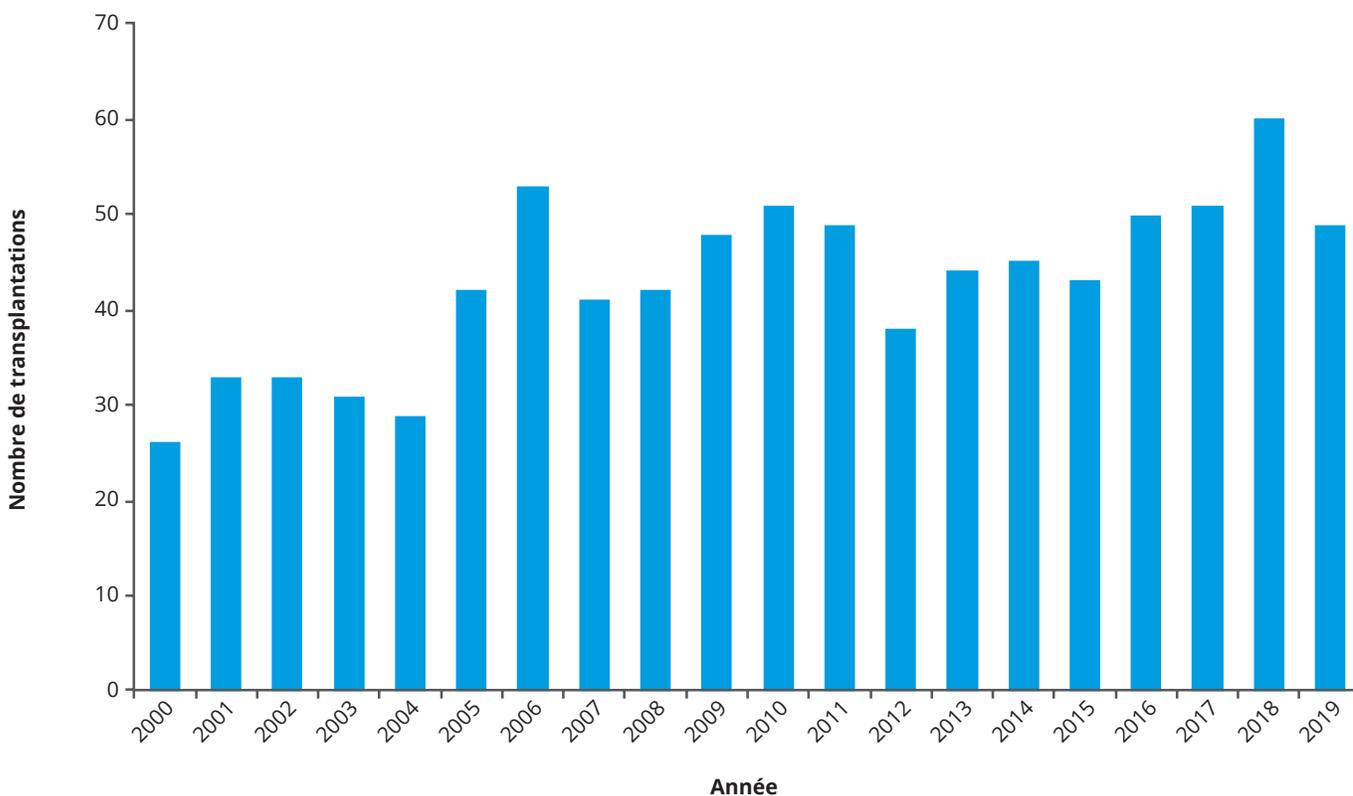


TRANSPLANTATION

Chez certaines personnes dont la maladie est avancée, la transplantation peut être la prochaine étape à entreprendre pour retrouver la santé. La Figure 46 montre le nombre de transplantations réalisées annuellement tel que rapporté dans le RCFK. En 2019, 49 patients fibro-kystiques, dont l'âge médian était de 33,2 ans, ont subi une transplantation. Quoique les nombres soumis représentent principalement des transplantations pulmonaires (46 transplantations pulmonaires en 2019), les personnes ayant reçu d'autres types de transplantation ou d'organes (p. ex. poumon et foie, foie, cœur et poumon, cœur) ont aussi été incluses au total.

La première transplantation consignée dans le RCFK a eu lieu en 1988, et en date du 31 décembre 2019, 916 personnes fibro-kystiques uniques avaient reçu au moins une transplantation (peu importe l'organe), selon les données consignées, et leur âge médian était de 28,7 ans au moment de l'intervention. Parmi ces patients, 60 (6,6 %) ont reçu au moins deux transplantations pulmonaires, 517 (56,4 %) étaient consignées comme étant en vie et 284 (54,9 %) étaient des hommes.

FIGURE 46
Nombre de personnes fibro-kystiques ayant reçu une transplantation par année, 2000 à 2019.



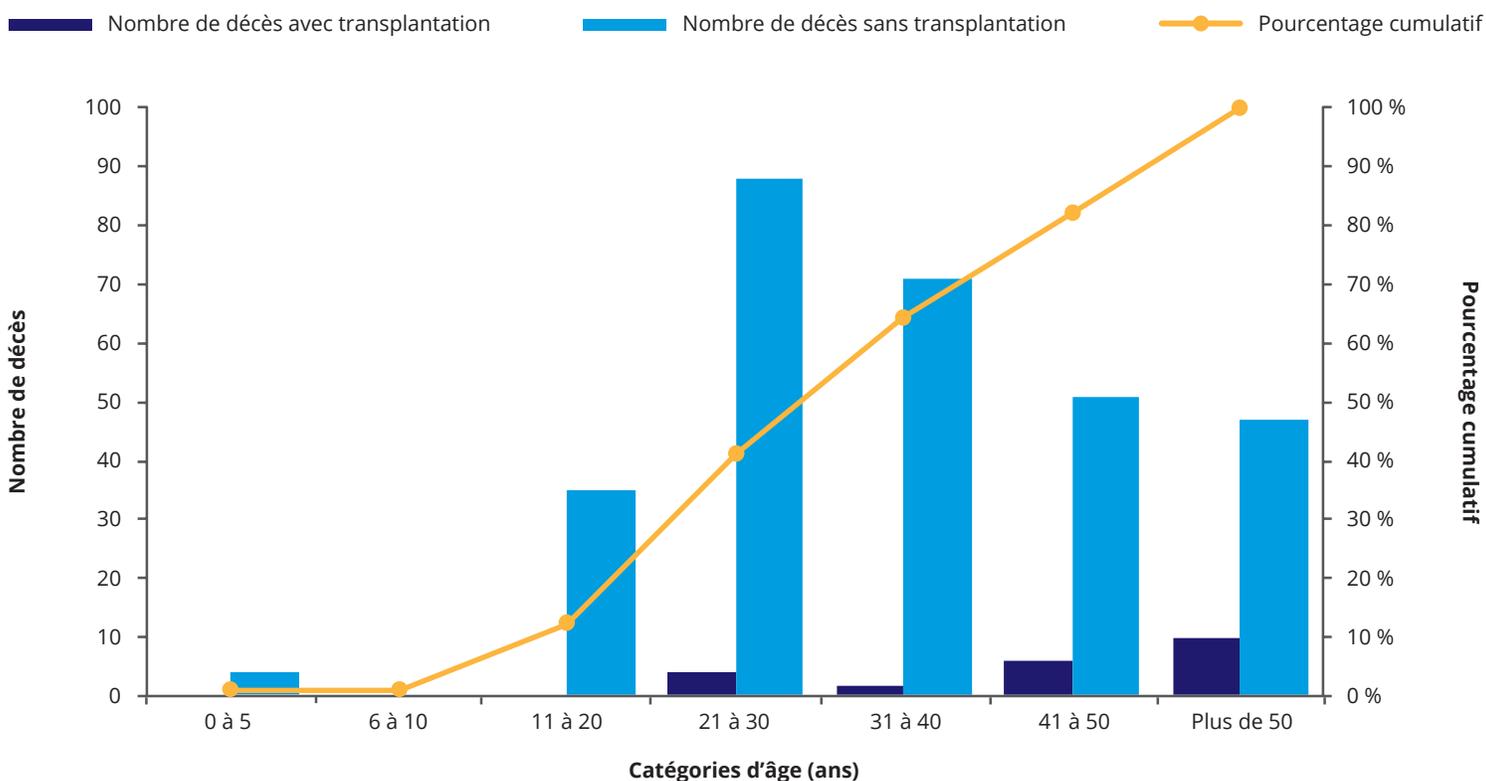
SURVIE

La survie et les résultats sur la santé des Canadiens atteints de fibrose kystique ne cessent de s'améliorer au fil du temps. En 2019, 49 décès ont été consignés dans le RCFK, comparativement à 53 en 2018. Le nombre cumulé de décès déclarés de 2015 à 2019 a été inclus dans la Figure 47.

Des facteurs de risque comme les exacerbations de la maladie pulmonaire et la malnutrition sont souvent associés à un risque accru de décès. En 2019, des complications pulmonaires/infectieuses/cardiovasculaires ont causé le décès dans 80,5 % de tous les cas pour lesquels une cause de décès avait été consignée (41 décès; 83,7 %).

Vingt-neuf (59,2 %) personnes fibro-kystiques parmi celles qui sont décédées en 2019 n'avaient jamais subi de transplantation (de tout organe).

FIGURE 47
Nombre cumulé de décès et âge au décès, 2015 à 2019.



SURVIE

Au cours des deux dernières décennies, une augmentation graduelle de l'âge médian au décès a été constatée. Il était de 42,1 ans en 2019, comparativement à 33,0 ans en 2018 et à 27,7 ans en 2000 (Figure 48). L'âge médian au décès nous indique que la moitié des personnes décédées étaient plus jeunes que 42,1 ans, et l'autre moitié, plus âgées. On constate de grandes fluctuations dans l'âge médian au décès chaque année, car il y a relativement peu de décès au cours d'une année donnée. Toutefois, le taux annuel de décès (calculé en prenant le nombre de décès divisé par le nombre total de personnes consignées au cours de l'année) est en déclin constant depuis 2000 (Figure 49). En 2019, cette valeur était de 1,1 %.

FIGURE 48
Âge médian au décès, par année, 2000 à 2019.

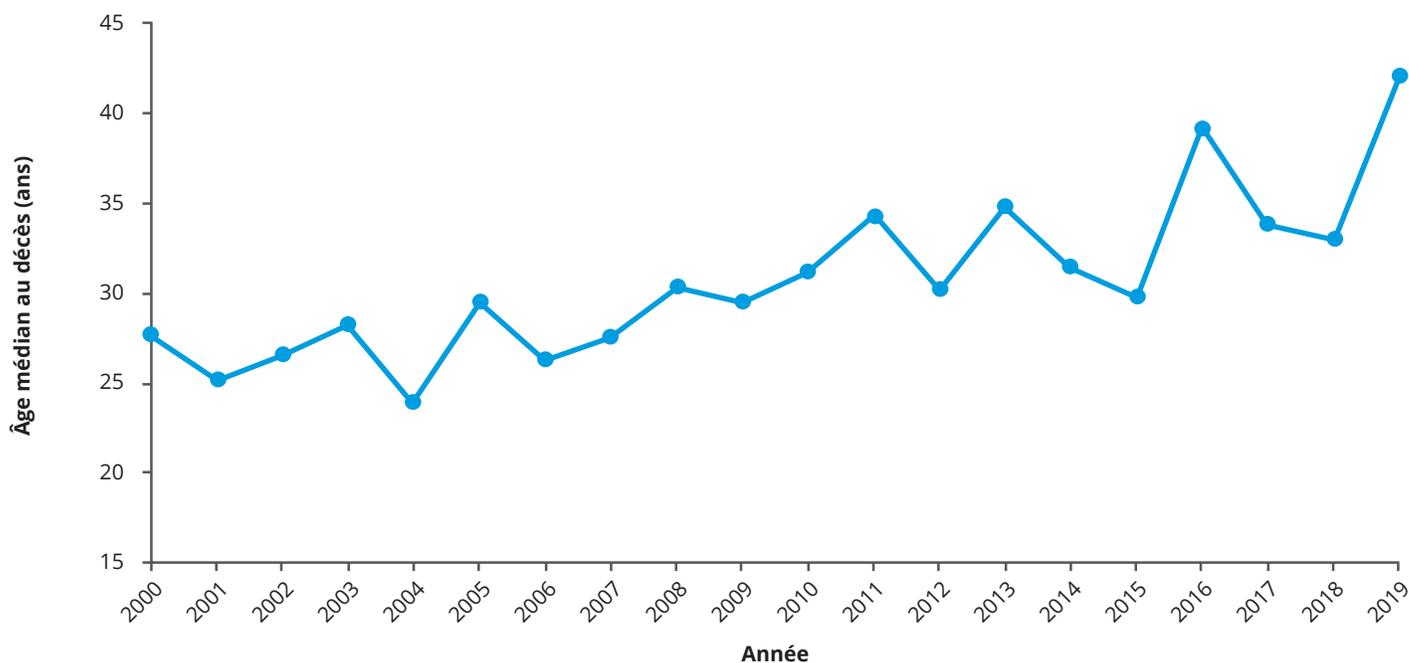
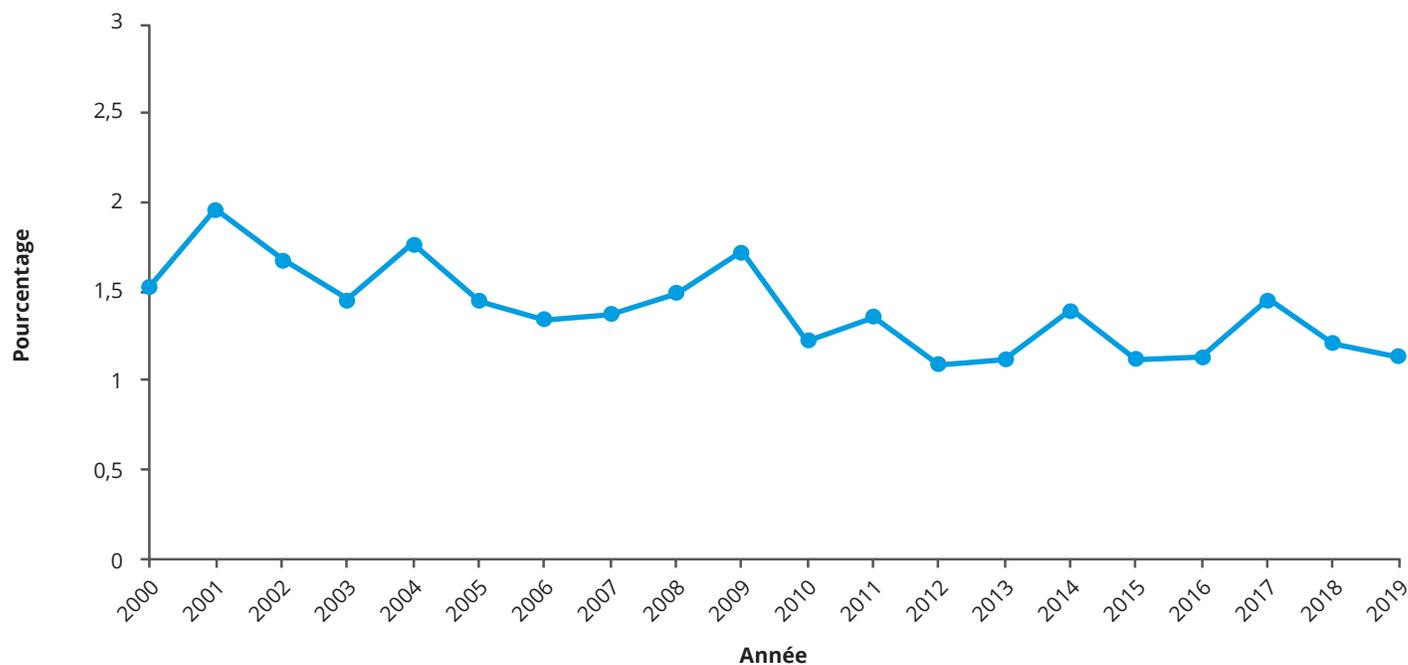


FIGURE 49
Taux de décès, par année, 2000 à 2019.

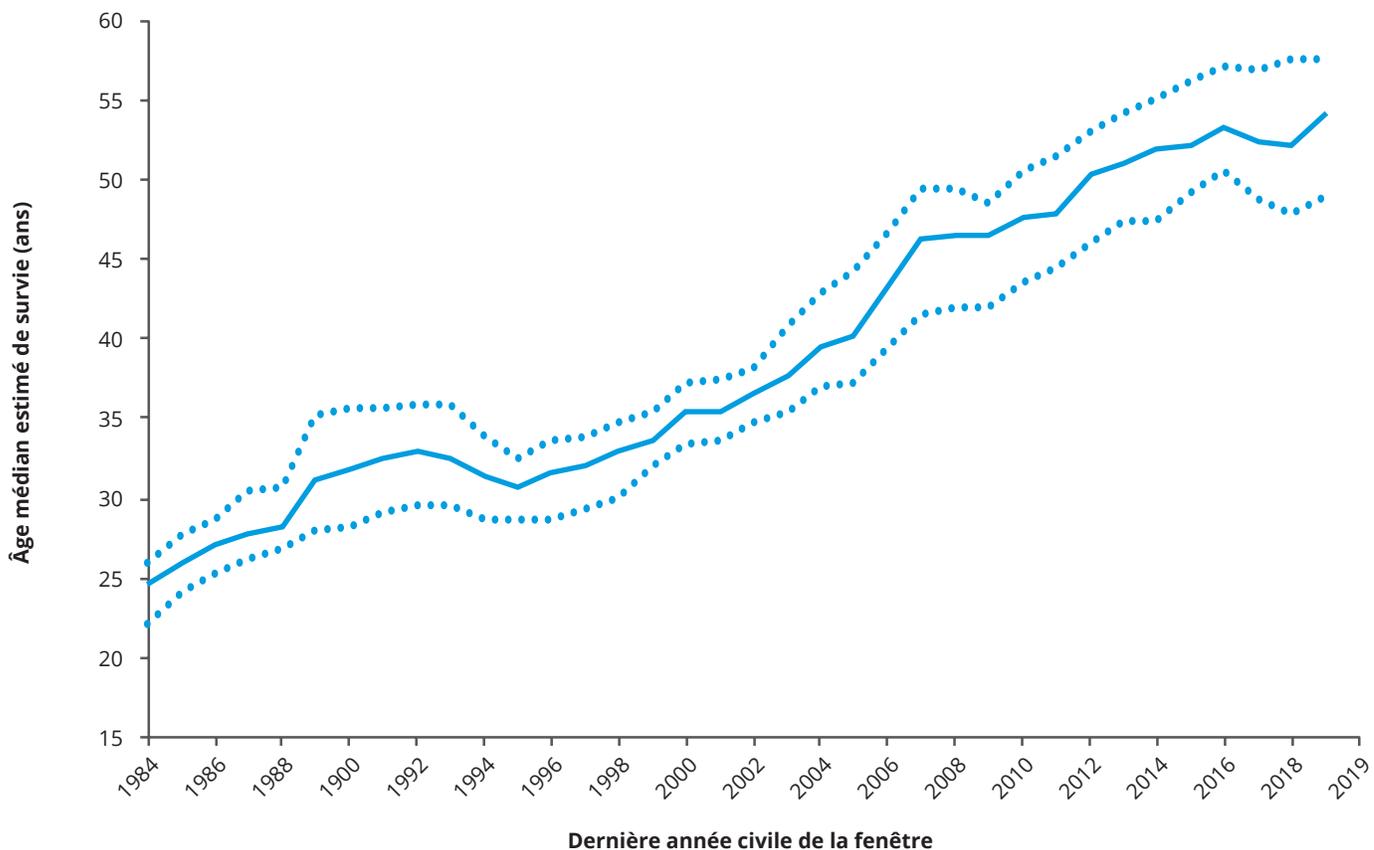


ÂGE MÉDIAN ESTIMÉ DE SURVIE

Afin d'obtenir des estimations plus stables au fil du temps, une moyenne mobile sur 5 ans a servi à calculer l'âge médian estimé de survie à l'aide du modèle de risques proportionnels de Cox. La plus récente moyenne mobile sur 5 ans (2015-2019) a porté sur 5 066 personnes fibro-kystiques et 260 décès. Au total, 174 personnes (3,4 %) ont été perdues au suivi (personnes fibro-kystiques vivantes, mais pour qui aucune donnée n'ont été consignées au cours des deux dernières années).

En 2019, l'âge médian de survie était estimé à 54,3 ans (Figure 50). En 2012, l'âge médian de survie a dépassé les 50 ans pour la première fois, et il n'a fait qu'augmenter depuis. L'âge médian de survie est l'âge auquel on s'attend à ce que 50 % des bébés nés avec la fibrose kystique aujourd'hui vivent, en tenant pour acquis que les taux de mortalité actuels par âge demeurent stables. L'analyse tient compte des personnes ayant reçu une transplantation, étant donné qu'il s'agit d'une forme de traitement de la FK au stade ultime et que l'exclusion des décès suivant l'intervention aurait biaisé les taux estimés de survie et donc entraîné un âge médian de survie plus élevé⁷.

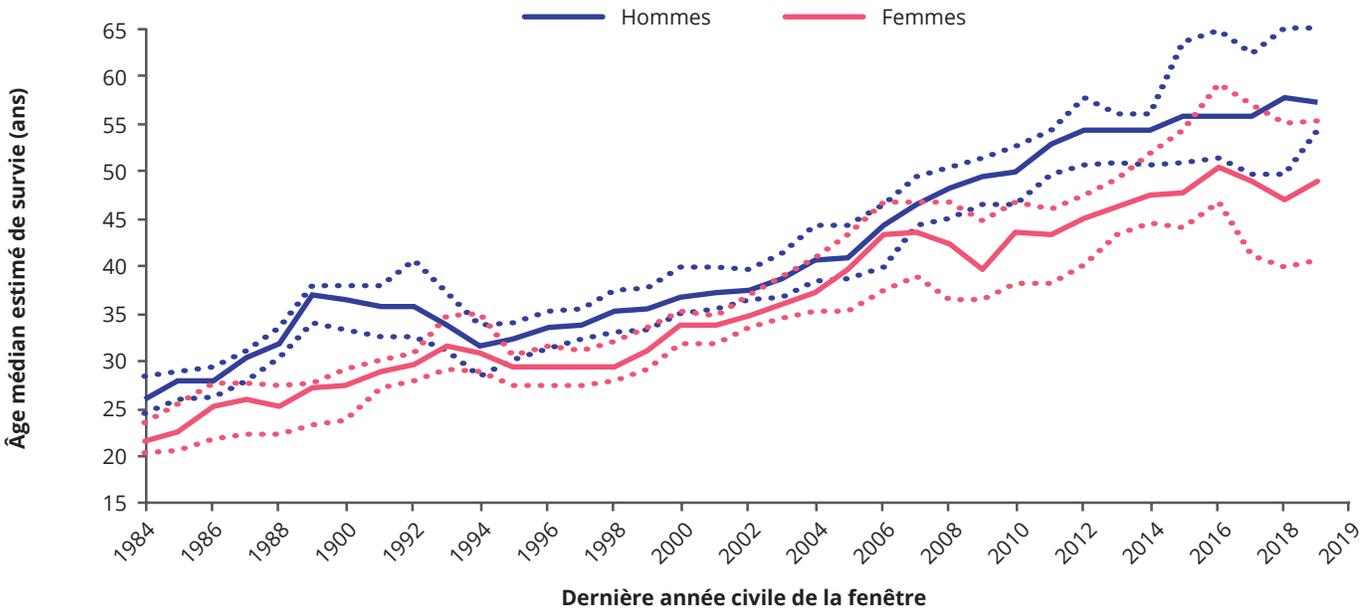
FIGURE 50
Âge médian de survie estimé pour une moyenne mobile sur 5 ans, intervalle de confiance à 95 %, 1984 à 2019.



ÂGE MÉDIAN ESTIMÉ DE SURVIE

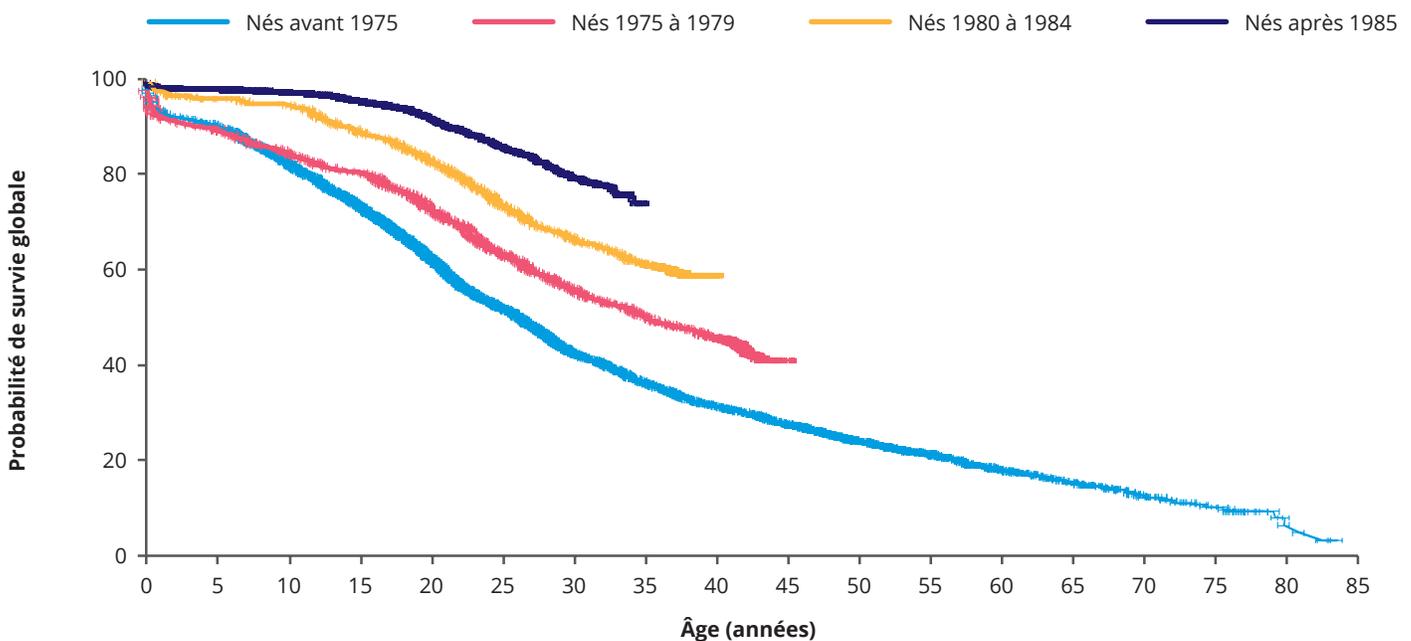
L'âge médian de survie demeure stable tant chez les hommes que chez les femmes (Figure 51) et celui des hommes continue d'être plus élevé que celui des femmes. La raison pour laquelle les femmes survivent moins longtemps n'est pas bien comprise, mais cette tendance a été documentée dans la littérature médicale portant sur la FK^{8,9,10}.

FIGURE 51
Âge médian estimé de survie pour une moyenne mobile sur 5 ans, intervalle de confiance à 95 %, par sexe, 1984 à 2019.



La survie par cohortes de naissance est présentée à la Figure 52 et montre que l'âge médian attendu de survie est plus élevé chez les personnes nées plus récemment. La probabilité de survie au-delà de 20 ans est de 91,6 % pour les personnes nées à partir de 1985, comparativement à 62,1 % pour celles nées avant 1975.

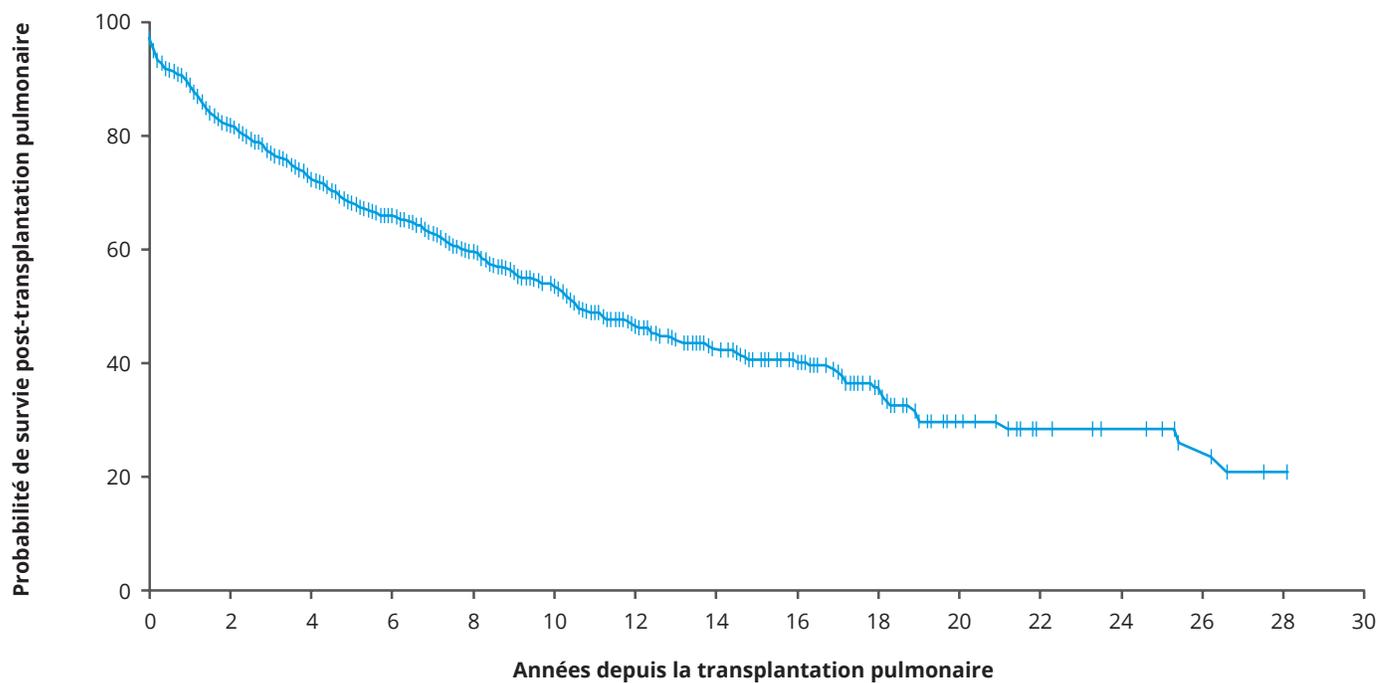
FIGURE 52
Survie globale des personnes fibro-kystiques, par cohortes de naissances, 2019.



SURVIE POST-TRANSPLANTATION

Entre 1988 et 2019, 884 personnes ont reçu une transplantation pulmonaire, et 385 décès sont survenus à la suite de ces interventions. La Figure 53 montre la probabilité de survie à la suite d'une transplantation pulmonaire, qui est de 88,9 % après un an, de 77,0 % après trois ans et de 68,2 % après cinq ans. Dans l'ensemble, on s'attend à ce que 50 % des patients qui subissent une transplantation pulmonaire aujourd'hui vivent plus de 10,6 ans après l'intervention.

FIGURE 53
Survie post-transplantation, 2019.



GLOSSAIRE

Espérance de vie

L'espérance de vie est l'âge moyen jusqu'auquel on s'attend à ce qu'une personne vive. En d'autres mots, il s'agit de la **durée de vie moyenne prévue en fonction des taux de mortalité basés sur l'âge**. Pour la population générale contemporaine, l'espérance de vie au Canada est de 80 ans pour les hommes et de 84 ans pour les femmes, selon l'Organisation mondiale de la Santé¹¹. Cela signifie qu'en moyenne, on peut s'attendre à ce qu'un bébé garçon qui naît aujourd'hui vive, en moyenne, jusqu'à 80 ans et qu'un bébé fille vive jusqu'à 84 ans, en moyenne. L'espérance de vie diffère de l'âge médian de survie. En comparaison, l'âge médian de survie est l'âge estimé au-delà duquel 50 % de la population vivra — il ne s'agit pas d'une moyenne.

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

Âge médian au décès

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

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

Âge médian de survie

L'âge médian de survie est calculé à partir de données transversales (c.-à-d. des données tirées de différents groupes d'âge) portant sur la population fibro-kystique et tient compte du nombre de personnes décédées ET du nombre de personnes encore en vie. Il s'agit de **l'âge au-delà duquel on s'attend à ce que 50 % des bébés atteints de fibrose kystique nés aujourd'hui vivent, en supposant que le taux de mortalité actuel par âge demeure inchangé au courant de leur vie**¹². Il NE s'agit PAS de l'âge auquel on s'attend à ce que les personnes atteintes de fibrose kystique décèdent (c.-à-d. le temps de vie moyen d'une personne — voir *espérance de vie* ci-dessus). L'âge médian de survie est simplement une façon d'évaluer la survie au sein de la population FK; toutefois, il existe d'autres méthodes qui nous renseignent davantage sur la durée de vie des personnes fibro-kystiques (par exemple, l'âge médian au décès et le taux annuel de décès).

Quand on dit que l'âge médian de survie en 2019 était de 54,3 ans, cela signifie qu'un enfant né au Canada avec la fibrose kystique en 2019 aurait 50 % de chance de vivre au-delà de 54,3 ans en fonction des taux actuels de mortalité. En d'autres termes, on s'attend à ce que la moitié de la population FK vive après cet âge. Bien entendu, les taux de mortalité ne sont pas statiques et changent constamment au fur et à mesure que de nouveaux traitements et médicaments contre la FK sont mis au point. Néanmoins, ce chiffre reflète les données les plus à jour dont on dispose pour 2019.

Il est important de noter que ces estimations concernant la survie s'appliquent à une population et non pas à une personne en particulier.

RÉFÉRENCES

1. Stanojevic, S. *et al.* Reference ranges for spirometry across all ages: a new approach. *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* **177**, 253–60 (2008).
2. 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).
3. Cole, T. J., Bellizzi, M. C., Flegal, K. M. & Dietz, W. H. Establishing a standard definition for child overweight and obesity worldwide: international survey. *BMJ* **320**, (2000).
4. Obesity: preventing and managing the global epidemic. Report of a WHO consultation. *World Heal. Organ. - Tech. Rep. Ser.* **894**, i–xii, 1-253 (2000).
5. Quittner, A. L. *et al.* Prevalence of depression and anxiety in patients with cystic fibrosis and parent caregivers: results of The International Depression Epidemiological Study across nine countries. *Thorax* **69**, 1090–1097 (2014).
6. Quittner, A. L. *et al.* International Committee on Mental Health in Cystic Fibrosis: Cystic Fibrosis Foundation and European Cystic Fibrosis Society consensus statements for screening and treating depression and anxiety. *Thorax* **0**, 1–9 (2015).
7. Sykes, J. *et al.* A standardized approach to estimating survival statistics for population-based cystic fibrosis registry cohorts. *J. Clin. Epidemiol.* **70**, 206–13 (2016).
8. Harness-Brumley, C. L. *et al.* Gender differences in outcomes of patients with cystic fibrosis. *J. Womens Health.* **23**, 1012-1020 (2014).
9. McIntyre, K. Gender and survival in cystic fibrosis. *Curr. Opin. Pulm. Med.* **19**, 692-697 (2013).
10. Keogh, R. H. *et al.* Up-to-date and projected estimates of survival for people with cystic fibrosis using baseline characteristics: A longitudinal study using UK patient registry data. *J. Cyst. Fibros.* **17**, 218-227 (2018).
11. Organisation mondiale de la Santé. Statistiques pour la santé mondiale : Life expectancy, Data by country. (2016). Accessible à : <http://apps.who.int/gho/data/node.main.SDG2016LEX?lang=fr>. (Consulté le 1^{er} septembre 2016).
12. Keogh, R. H. & Stanojevic, S. A guide to interpreting estimated median age of survival in cystic fibrosis patient registry reports. *J. Cyst. Fibros.* **17**, 213-217 (2018).

REMERCIEMENTS

Nous remercions les personnes et groupes suivants qui ont contribué de manière exceptionnelle au *Registre canadien sur la fibrose kystique* et au présent rapport de données annuel de 2019.

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

D^r John Wallenburg, directeur en chef des activités scientifiques, Fibrose kystique Canada

Stephanie Cheng, directrice, Données et analyse, Registre, Fibrose kystique Canada

Theresa Le, analyste de données, Registre, Fibrose kystique Canada

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

D^{re} Sanja Stanojevic, biostatisticienne, Dalhousie University, Halifax

GRUPE DE TRAVAIL SUR LE REGISTRE CANADIEN SUR LA FK

D ^r Mark Chilvers (BC Children's Hospital, Vancouver)	D ^{re} Anne Stephenson (Fibrose kystique Canada et St. Michael's Hospital, Toronto)
D ^{re} Sophie Corriveau (McMaster University, Hamilton)	D ^{re} Lisa Strug (The Hospital for Sick Children, Toronto)
D ^r Larry Lands (Hôpital de Montréal pour enfants, Montréal)	D ^r Julian Tam (Royal University Hospital, Saskatoon)
D ^r Bradley Quon (St. Paul's Hospital, Vancouver)	D ^r Ian Waters (Royal Jubilee Hospital, Victoria)
D ^{re} Ranjani Somayaji (Foothills Medical Centre, Calgary)	D ^{re} Valerie Waters (The Hospital for Sick Children, Toronto)

CLINIQUES CANADIENNES DE FK

Victoria General Hospital, Victoria	The Hospital for Sick Children, Toronto
Royal Jubilee Hospital, Victoria	St. Michael's Hospital, Toronto
BC Children's Hospital, Vancouver	Kingston Health Sciences Centre, Kingston
St. Paul's Hospital, Vancouver	Centre hospitalier pour enfants de l'est de l'Ontario, Ottawa
Alberta Children's Hospital, Calgary	Hôpital d'Ottawa, Ottawa
Foothills Hospital, Calgary	Centre de santé et de services sociaux de Gatineau, Hull
Stollery Children's Hospital, Edmonton	Hôpital de Montréal pour enfants, Montréal
University of Alberta Hospitals, Edmonton	Institut thoracique de Montréal, Montréal
Jim Pattison Children's Hospital, Saskatoon	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/ <i>Horizon Santé-Nord</i> , Sudbury	Hôpital de Chicoutimi, Chicoutimi
Windsor Regional Hospital, Windsor	Centre hospitalier régional de Rimouski, Rimouski
London Health Sciences Centre, London	Centre de santé et des services sociaux de Rouyn-Noranda, Rouyn-Noranda
Children's Hospital, London Health Sciences Centre, London	IWK Health Centre, Halifax
Grand River Hospital, Kitchener	QEII Health Sciences Centre, Halifax
St. Mary's Hospital, Kitchener	Saint John Regional Hospital, Saint John
Hamilton Health Sciences Corporation, Hamilton	Janeway Children's Health Centre, St. John's
McMaster Children's Hospital, Hamilton	Health Sciences Centre, St. John's



LA CONCEPTION ET LA DISTRIBUTION DE CE RAPPORT ONT ÉTÉ GÉNÉREUSEMENT
FINANCÉES PAR UNE SUBVENTION OCTROYÉE SANS RESTRICTIONS PAR



VIATRISTM

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

2323, rue Yonge, bureau 800 | Toronto (Ontario) M4P 2C9
2020-12 | This publication is also available in English
N° d'organisme de bienfaisance : 10684 5100 RR0001