VAINCRE LA MUCOVISCIDOSE

Filière MUCO | CFTR

BILAN DES DONNÉES 2025

REGISTRE FRANÇAIS DE LA MUCOVISCIDOSE



REGISTREDELAMUCO.ORG

Auteurs :

Adélina ANATO, Biostatisticienne, Vaincre la Mucoviscidose

Alexandre LAFOURCADE, Biostatisticien, Vaincre la Mucoviscidose

Antoine BESSOU, Directeur du pôle données de Santé, Vaincre la Mucoviscidose

Membres du Comité Stratégique du Registre :

Isabelle DURIEU, Animatrice de la Filière Muco-CFTR

Pierre-Régis BURGEL, Responsable du site coordonnateur et président de la SFM

Philippe REIX, Président du conseil médical de la mucoviscidose (CMM)

Dominique GRENET, ex Responsable du centre constitutif de transplantation, représentante CRCM Foch

Audrey CHANSARD, Présidente, Vaincre la Mucoviscidose

Dominique HUBERT, Vice-Présidente, Vaincre la Mucoviscidose

Francis FAVERDIN, Vaincre la Mucoviscidose

Thomas GRAINDORGE, Vaincre la Mucoviscidose

Thierry NOUVEL, Directeur Général, Vaincre la Mucoviscidose

Nathalie SENECAL, Directrice du pôle qualité des soins et politiques de santé, Vaincre la Mucoviscidose

Paola DE CARLI, Directrice du pôle recherche, Vaincre la Mucoviscidose

Antoine BESSOU, Directeur du pôle données de Santé, Vaincre la Mucoviscidose

Les auteurs remercient les médecins des centres et leurs équipes pour leur participation active au Registre, et tous les ARCs mobilisés dans la collecte des données.

Référence suggérée :

Registre français de la mucoviscidose – Bilan des données 2025

Vaincre la Mucoviscidose

Paris, Novembre 2026

Site Internet :

https://www.vaincrelamuco.org/registredelamuco

https://www.vaincrelamuco.org/vosdonneesdesante

BILAN DES DONNÉES 2025

REGISTRE FRANÇAIS DE LA MUCOVISCIDOSE

2025 : APRÈS LA RÉVOLUTION, LE TEMPS DE LA CONSOLIDATION ?

Il y a un peu plus de cinq ans débutait en France l'ère de la trithérapie. En 2020, 414 patients avaient pu bénéficier de Kaftrio dans le cadre de l'autorisation temporaire d'utilisation. Le Registre commençait alors à mesurer les premiers effets d'un traitement qui allait profondément modifier le cours de la mucoviscidose, avec notamment une diminution spectaculaire du recours à la transplantation pulmonaire. Les données 2025 tant du registre que celles de l'agence de biomédecine[1] confirment cette tendance : une dizaine de greffes pulmonaires par an contre près de 80 avant l'introduction de la trithérapie.

Cinq ans plus tard, les données 2025 semblent nous faire entrer dans une nouvelle période. Après les ruptures observées au début de la décennie, les principaux indicateurs de santé respiratoire tendent désormais à se stabiliser à des niveaux qui auraient semblé difficilement imaginables quelques années auparavant.

Le VEMS moyen des adultes progresse encore légèrement, de 80,1 % à 80,8 %, tandis que celui des enfants reste supérieur à 100 %. La proportion de patients ayant eu recours à des cures d'antibiotiques IV continue de diminuer, de 11,1 % à 10,4 %, tout comme la présence de *Pseudomonas aeruginosa*, qui passe de 21 % à 20 %, même si la baisse concomitante du recours au prélèvement d'expectoration chez les patients doit conduire à interpréter ce résultat avec prudence.

Focus sur la recherche : les lésions pulmonaires peuvent-elles être réversibles grâce au Kaftrio ?

Une étude de l'équipe du Pr Sermet[2], menée chez des adolescents atteints de mucoviscidose de la cohorte nationale de suivi Modul-CF adossée au registre, publiée dans le Lancet Respiratory Medicine, et soutenue financièrement par l'association Vaincre la Mucoviscidose, a montré une restauration partielle des lésions structurelles du poumon grâce à Kaftrio. Certaines dilatations bronchiques, jusqu'alors considérées comme irréversibles, ont régressé après un an de traitement chez les adolescents. Des résultats soumis pour publication montrent la même tendance chez les enfants de 6-12 ans et 2-5 ans très peu symptomatiques. Ceci suggère qu'un début précoce de Kaftrio permet de « réparer » des lésions jugées irréversibles. Ceci est associé à une diminution de l'inflammation pulmonaire évaluée sur le scanner et dans les sécrétions bronchiques. Ceci suggère que même chez des enfants qui vont bien, Kaftrio améliore l'atteinte pulmonaire « silencieuse » et pourrait prévenir l'évolution de la maladie pulmonaire.

Dans le même temps, le recours à plusieurs traitements respiratoires poursuit sa baisse : antibiotiques inhalés (17 ,7 % vs 18,8 %), macrolides (23,7 % vs 24,7 %), ou RhDNase (16,3 % vs 18,4 %). La fréquence des visites annuelles diminue également : seuls 48,7% des patients ont au moins 4 visites par an contre 53,3 % en 2024.

---

[1] *Agence de la biomédecine. (2026). Rapport annuel médical et scientifique : Greffe cardio-pulmonaire et pulmonaire (Données 2024).*

[2] *Sermet-Gaudelus I, et al.; MODUL-CF study group. Effect of elexacaftor-tezacaftor-ivacaftor on bronchial dilatations in adolescents with cystic fibrosis: a multicentre prospective observational study. Lancet Respir Med. 2026*

Focus sur la recherche : réduction des co-thérapies respiratoires à l'ère des modulateurs

Une étude, publiée en 2026, conduite par le Pr Durieu[3], basée sur les données du registre et la base nationale du SNDS, montre que la réduction ou l'arrêt de certaines co-thérapies respiratoires après l'initiation d'un modulateur de CFTR (ivacaftor ou Orkambi) n'est pas associée à une dégradation clinique mesurable. Ces résultats devront toutefois être complétés par l'étude RELIEF in CF, actuellement en cours, qui évalue l'impact de la réduction ou l'arrêt de certaines co-thérapies respiratoires chez les patients traités par Kaftrio (ETI).

Préserver dans la durée un état de santé devenu sensiblement meilleur

Il ne faut pas voir dans cette stabilisation un essoufflement du progrès. Elle traduit plutôt le changement d'échelle provoqué par les modulateurs de CFTR. En 2025, 72,3 % des patients bénéficient d'un modulateur et 69,1 % de Kaftrio. Pour une grande majorité des patients, l'enjeu n'est plus seulement d'enrayer année après année une dégradation de la fonction respiratoire : il devient celui de préserver dans la durée un état de santé devenu sensiblement meilleur.

Focus sur la recherche

Une étude de l'équipe du Pr Burgel[4], menée conjointement avec le pôle Registre de Vaincre la Mucoviscidose sur la cohorte nationale d'adultes traités par Kaftrio adossée au registre, montre que malgré une amélioration importante de la fonction respiratoire (VEMS), près d'un tiers des patients traités par Kaftrio présentent encore un déclin respiratoire significatif. Ces résultats suggèrent l'importance de poursuivre une prise en charge multidisciplinaire intégrant les autres thérapeutiques de la mucoviscidose (en particulier les antibiotiques systémiques et inhalés) et le développement de stratégies thérapeutiques visant à prévenir ce déclin, grâce à de nouveaux modulateurs de CFTR plus performants ou à des traitements ciblant l'inflammation et les infections pulmonaires. Ces résultats seront publiés prochainement dans le Lancet Respiratory Medicine.

Vivre, c'est à présent vieillir avec la mucoviscidose

Cette évolution constitue évidemment une bonne nouvelle. Mais elle fait aussi apparaître avec davantage d'acuité une autre réalité : vivre plus longtemps, c'est à présent vieillir avec la mucoviscidose. Cela fait émerger de nouveaux besoins de santé.

La démographie du Registre en est peut-être l'illustration la plus parlante. Il compte désormais 8186 patients, dont 66,7 % d'adultes (vs 65.7 % en 2024). L'âge moyen atteint 26,9 ans soit six mois de plus qu'en 2024. Surtout, 1 661 patients ont plus de 40 ans, soit environ un patient sur cinq, et leur nombre a encore progressé de plus de 7 % en un an. En 2019, avant Kaftrio, les plus de 40 ans ne représentaient encore que 13,8 % de la population recensée.

Les données concernant le cancer sont une illustration particulièrement nette de l'impact du vieillissement. Sa prévalence dans l'ensemble de la population passe de 1,7 % à 2 %, et atteint 7,2 % chez les plus de 40 ans contre 5,2 % un an auparavant.

---

[3] *Reynaud Q, et al.; investigator group of PHRC. Effect of discontinuation and reduction of respiratory cotherapies on the effectiveness of CFTR modulators. J Cyst Fibros. 2026 May 20*

[4] *Burgel et al., Longitudinal change in forced expiratory volume in 1 second in adults with cystic fibrosis treated with elexacaftor-tezacaftor-ivacaftor: a prospective observational study, accepted Lancet Respiratory Medicine*

Une attention accrue pour les patients transplantés

La situation des patients transplantés appelle une attention encore plus forte : 108 patients transplantés ont un cancer en 2025, contre 81 en 2024, et la proportion de patients ayant développé un cancer parmi les transplantés passe de 9,3 % à 12,9 %. Près de deux cancers sur trois recensés concernent désormais des patients transplantés.

Pour la deuxième année consécutive, le nombre de transplantations pulmonaires est inférieur à celui des greffes d'autres organes (11 vs 15, en 2025). Les greffes d'autres organes concernent principalement des transplantations rénales (13 en 2025), toutes réalisées chez des patients déjà greffés du poumon, conséquence possible des effets à long terme des traitements immunosuppresseurs sur la fonction rénale.

Focus sur la recherche

Vaincre la Mucoviscidose conduit, en partenariat avec un groupe de cliniciens de la filière et des patients, un projet sur le suivi médical post-greffe des patients transplantés vis-à-vis des recommandations du Protocole Nationale de Diagnostic et de Soins (PNDS) 2025. Des analyses sur les données du registre ont permis de caractériser les structures assurant le suivi des patients après transplantation à l'échelle nationale. Ces données sont complétées par un volet qualitatif : Une première enquête auprès des patients greffés est en cours d'analyse, tandis qu'une seconde, destinée aux soignants, permettra d'identifier les difficultés rencontrées dans la mise en œuvre de ces recommandations.

La mortalité invite à la même vigilance. Le Registre recense 66 décès en 2025, contre 53 en 2024 et 43 en 2023. Cette hausse annuelle doit naturellement être interprétée avec prudence : les effectifs restent relativement faibles et une évolution d'une année sur l'autre ne constitue pas à elle seule une tendance. Mais près de 70 % des personnes décédées en 2025 avaient été transplantées. Dans le même temps, l'âge médian au décès progresse et atteint 42 ans, contre 39,9 ans en 2024. Ces données dessinent ainsi moins un retour en arrière qu'un déplacement de la vulnérabilité vers des populations plus âgées et, notamment, vers les patients ayant connu la greffe.

La mucoviscidose, une maladie respiratoire mais pas que…

Alors que la population devrait aller mieux grâce à la trithérapie, la prévalence de la dépression et de l'anxiété continue de progresser de 11,5 % à 12,8 % dans l'ensemble de la population et atteint 24,6% chez les plus de 40 ans. Hypertension, arthropathies et cancers progressent également avec l'âge (respectivement 24,4 %, 11,7 %, 7,2% à 40 ans contre 8,1 %, 4,1 %, 2 % dans la population totale). La transformation de la mucoviscidose impose donc progressivement d'élargir notre regard : l'amélioration de l'état de santé ne peut plus être apprécié au seul prisme de la fonction respiratoire.

La santé digestive et hépatique n'a pas connu d'amélioration notable depuis l'introduction de la trithérapie, et d'une manière plus générale des modulateurs. Les données 2025 pour la fonction pancréatique (78,4 %), le diabète (23 %), le reflux gastro-œsophagien (26,9 %) et les maladies hépatiques (18,2 %) demeurent stables et confirment le peu d'impact de ces nouveaux traitements.

La fin du boom des naissances ?

Un chiffre 2025 interpelle particulièrement : celui des grossesses. Après l'augmentation spectaculaire observée dans les premières années de la trithérapie.

Le nombre de grossesses recensées s'établit à 75 en 2025, contre 94 à la même période pour les données 2024, soit au moment de la publication du précédent bilan. Il conviendra néanmoins de vérifier si cet écart persiste après consolidation des données, le nombre de grossesses déclarées faisant l'objet d'un rattrapage l'année suivante. Les 94 grossesses initialement recensées pour 2024 ayant finalement été consolidées à 107 dans ce bilan.

Avant l'ère Kaftrio, les débuts de grossesse oscillaient généralement autour de 50 à 60 par an : ils étaient 50 en 2019. Ils avaient ensuite fortement augmenté dès 2021.

L'éditorial du bilan des données 2022 du registre soulignait cette évolution concomitamment à l'arrivée de Kaftrio, sans pour autant conclure à une relation de cause à effet. Avec 75 grossesses en 2025, nous nous rapprochons du niveau antérieur à la trithérapie. Comprendre les raisons de cette inflexion sera important : évolution des projets de vie, effet de rattrapage après les premières années de Kaftrio, facteurs démographiques, ou autres déterminants.

En conclusion, il reste encore beaucoup à faire.

Le bilan 2025 retrace probablement moins la fin d'une révolution thérapeutique que son entrée dans une nouvelle phase. Les progrès spectaculaires des premières années sont désormais intégrés dans la vie d'une large partie des patients.

Mais cette réussite fait apparaître de nouveaux défis : préserver ces bénéfices dans le temps, mieux accompagner le vieillissement, prévenir et prendre en charge les comorbidités, la santé digestive et hépatique, porter une attention particulière aux patients transplantés et ne pas oublier les quelques 28 % de patients qui restent aujourd'hui sans accès aux modulateurs.

5 ans après la révolution thérapeutique apportée par la première trithérapie, la mucoviscidose n'a pas disparu et elle est encore moins guérie. Elle change de visage. Et avec elle, doivent évoluer la recherche, les soins et nos priorités. C'est à cela que devra répondre le projet Horizon « redéfinir l'organisation des CRCM et le parcours de soins des patients » porté par la filière MucoCFTR mais également le prochain projet stratégique de l'association, tous deux attendus pour 2027.

ANTOINE BESSOU
Directeur du pôle
Données de santé

THIERRY NOUVEL
Directeur Général
Vaincre la Mucoviscidose

Sommaire

La mucoviscidose 7
Le Registre français de la mucoviscidose 8
1. Démographie 9
2. Mortalité 13
3. Grossesses - Paternités 15
4. Diagnostic 17
5. Anthropométrie 23
6. Spirométrie 26
7. Microbiologie 28
8. Éléments de morbidité 32
9. Transplantations et chirurgies 36
10. Consultations et hospitalisations 38
11. Prise en charge thérapeutique 39
12. Données sociales 46
Annexe 1 - Compléments sur l'analyse de survie 49
Annexe 2 - Spirométrie et transplantation 50
Annexe 3 - Centres participants 53
Annexe 4 - Synthèse des données 55
Annexe 5 - Synthèse des données des transplantés et des non transplantés 57
Annexe 6 - Synthèse des données des formes classiques et des formes atypiques 59
Annexe 7 - Synthèse des données des hommes et des femmes 60

Informations générales
Les pourcentages peuvent ne pas sommer exactement à 100 du fait des arrondis.
Sont considérés comme enfants les patients de moins de 18 ans, et comme adultes les patients de 18 ans et plus.

La mucoviscidose

La mucoviscidose est une maladie héréditaire à transmission autosomique récessive : seuls les sujets ayant hérité de deux mutations – l'une provenant du père, l'autre de la mère – sont atteints.

Le gène responsable de la maladie, appelé gène *CFTR* (Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator) a été identifié en 1989 ; il est situé sur le bras long du chromosome 7 (7q31) et code pour la protéine CFTR intervenant dans la régulation du transport des ions chlorures au niveau de la membrane cellulaire. Plus de 2 000 mutations ont été identifiées à ce jour, parmi lesquelles la plus fréquente (rencontrée chez environ 80% des malades en France) est la mutation F508del.

Avant la mise en place du dépistage néonatal systématique, le diagnostic était le plus souvent évoqué, après une période d'errance diagnostique plus ou moins longue, devant des signes d'appels cliniques (ileus méconial, diarrhée graisseuse, encombrement et/ou infections récidivantes des voies respiratoires) et confirmé par un test de la sueur positif révélant un taux élevé d'ions chlorure dans la sueur. Celui-ci était complété par l'analyse moléculaire du gène *CFTR* et la recherche des mutations en cause.

Depuis 2002, le dépistage néonatal systématique a été étendu à l'ensemble du territoire métropolitain ainsi qu'en France d'Outre-mer. L'algorithme du dépistage fait appel au dosage sanguin de la trypsine immuno-réactive (TIR) et à la recherche des mutations *CFTR* les plus fréquentes (30 puis 29 depuis le 01/01/2015). La TIR est une protéine dont la présence est plus abondante en cas d'anomalie pancréatique pendant la vie fœtale et les premiers mois de vie. Son dosage permet de repérer de l'ordre de 95% des nouveau-nés atteints de mucoviscidose ; toutefois, la spécificité insuffisante du dosage de la TIR (qui sélectionne également des enfants qui ne sont pas atteints de mucoviscidose) explique la nécessité du couplage à l'analyse moléculaire.

Après recherche des principales mutations *CFTR*, trois cas de figure peuvent se présenter :

- deux mutations sont identifiées. Le nouveau-né et ses parents sont convoqués dans un centre de ressources et de compétences de la mucoviscidose (CRCM) pour une confirmation du diagnostic reposant sur l'évaluation clinique et un test de la sueur positif, ainsi que pour la mise en place du traitement et du suivi ;
- une seule mutation est identifiée (le risque qu'une deuxième mutation ne soit pas identifiée est d'environ 10%). Le test de la sueur doit être réalisé dans un centre spécialisé. Si le test est positif, l'enfant est pris en charge comme ceux du groupe précédent. Si le test se révèle négatif, l'information sur l'hétérozygotie du nouveau-né sera donnée aux parents lors d'une consultation de conseil génétique ;
- aucune mutation n'est retrouvée et la TIR est très élevée, un contrôle de TIR par prélèvement sanguin sur buvard vers 21 jours de vie est pratiqué. La persistance d'une TIR élevée à J21 conduira à une consultation dans un centre spécialisé pour évaluation complémentaire (test de la sueur).

Un test de la sueur dont le résultat est douteux (« intermédiaire ») devra être répété.

Si l'étude génétique n'est pas réalisée (absence de consentement parental au dos du buvard du Guthrie), en cas de TIR au-dessus du seuil, un contrôle de TIR par prélèvement sanguin sur buvard vers 21 jours de vie est pratiqué et en cas de persistance d'une TIR élevée, cela conduira à une consultation dans un centre spécialisé pour évaluation complémentaire (test de la sueur).

L'anomalie de fonctionnement de *CFTR* s'exprime principalement au niveau des voies respiratoires, du tube digestif, du foie, des glandes sudoripares et du tractus génital. D'un patient à l'autre, on observe une grande diversité d'expression clinique, tant pour l'âge d'apparition des premiers symptômes que pour la sévérité de l'évolution ; la sévérité de l'atteinte respiratoire conditionne le pronostic vital dans la majorité des cas.

Les traitements symptomatiques – très contraignants – reposent essentiellement sur la prise en charge respiratoire (kinésithérapie, traitements inhalés, antibiothérapie, oxygénothérapie), digestive et nutritionnelle (extraits pancréatiques et régime alimentaire). Depuis quelques années, « les nouvelles thérapies ciblées instaurées à un âge minimal encore évolutif » orientées sur les dysfonctions liées à certaines mutations de *CFTR* (traitements modulateurs ou correcteurs) visent le mécanisme causal de la maladie. L'éducation thérapeutique fait partie intégrante de la prise en charge multidisciplinaire.

Le Registre français de la mucoviscidose

Objectifs

L'association Vaincre la Mucoviscidose a mis en place en 1992 un Observatoire National de la Mucoviscidose (ONM) ayant les objectifs suivants :

- améliorer la connaissance des caractéristiques médicales et sociales,
- mieux appréhender le coût socio-économique de la maladie afin d'évaluer l'adéquation des ressources aux besoins en constante évolution,
- améliorer l'information pour éclairer les parents et les patients dans leurs choix personnels, et les partenaires institutionnels dans leurs choix stratégiques,
- mieux orienter la recherche en particulier en permettant la pré-sélection des patients éligibles à des essais cliniques,
- évaluer l'impact des interventions thérapeutiques et faciliter l'accès aux nouveaux traitements.

À ces objectifs initiaux s'est ajouté celui de l'exhaustivité de l'étude de la population malade. L'association a ainsi œuvré pour transformer l'ONM en un Registre français de la mucoviscidose. En juillet 2006, cette évolution a reçu l'avis favorable du CCTIRS ainsi que celui de la CNIL en mars 2007. Le Registre s'est soumis, depuis 2008 (avec renouvellements en 2011, 2015, 2021 et en 2025), à une qualification par le Comité d'Evaluation des Registres.

Population et données

La population du Registre est composée des personnes atteintes de mucoviscidose et suivies par les centres de soins en France (métropole et île de la Réunion) participant au Registre. Le recueil des données est effectué par les équipes des centres une fois par an à partir d'un questionnaire transmis soit via internet sécurisé, soit à partir de logiciels patients. Les informations demandées font référence à l'année échue et concernent l'identification semi-anonyme du patient, le diagnostic, le suivi médical, les thérapeutiques utilisées, les données anthropométriques, fonctionnelles respiratoires, bactériologiques et évolutives. Des questionnaires complémentaires recueillent des données sur les grossesses, le complexe *Burkholderia cepacia* et l'inclusion dans les essais cliniques, mais aussi sur les modulateurs du CFTR et les patients porteurs d'une mycobactérie atypique.

Exploitation des données

L'exploitation statistique porte sur les données pseudonymisées. Sauf indication contraire, les résultats présentés ci-après portent sur la population vue dans un centre de soins dans le courant de l'année 2025.

Les données manquantes ont été considérées comme une absence d'évènement, les pourcentages calculés peuvent donc être sous-estimés.

Utilisation des données

Les données sont utilisées pour réaliser des études sur diverses thématiques. Certaines font l'objet de publications et de communications aux congrès internationaux.

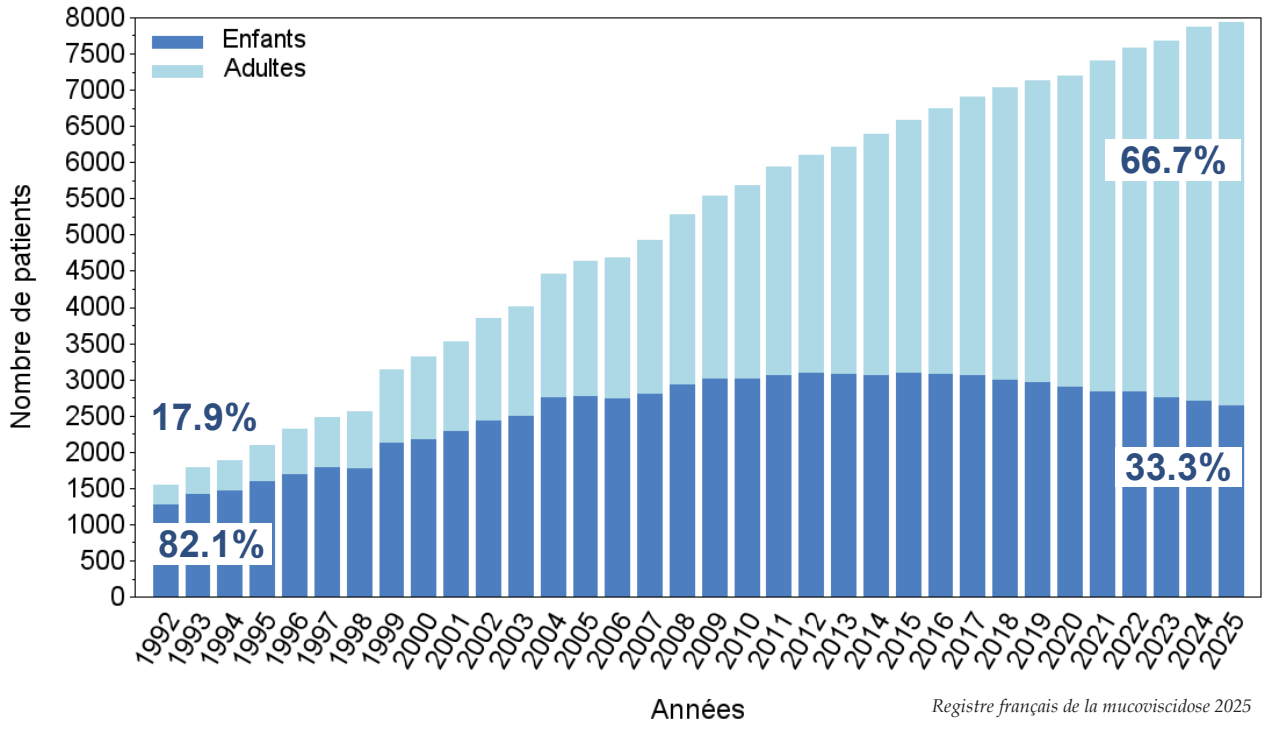
Le Registre français participe au Registre européen de la mucoviscidose (géré par la Société Européenne de la mucoviscidose-ECFS) afin de permettre une utilisation conjointe des données avec d'autres pays. Les comparaisons entre indicateurs de Registres nationaux doivent être faites avec précaution en raison de nombreux biais liés en particulier à l'impact du dépistage néonatal systématique, de la fréquence du recours à la transplantation, des conditions socio-économiques mais aussi du respect des règles de mesure, des références de populations utilisées et des limites des statistiques, notamment en cas d'un nombre trop faible de patients dans un groupe d'âges.

Dans le cadre d'un partenariat avec les Hospices Civils de Lyon (HCL), les données du Registre ont été chaînées avec celles de l'Assurance Maladie (Système National des Données de Santé). L'objectif étant de réaliser des analyses plus poussées grâce à des données plus riches.

1. Démographie

Caractéristiques de la population

Figure 1.1. Evolution du nombre de patients depuis 1992



Registre français de la mucoviscidose 2025

Tableau 1.1. Évolution annuelle des principaux indicateurs

	Années d'enquête										
Indicateurs	2015	2016	2017	2018	2019	2020	2021	2022	2023	2024	2025
Patients recensés*	6596	6757	7041	7142	7252	7349	7497	7710	7782	8066	8186
Patients vus dans l'année**	6586	6749	6902	7035	7127	7189	7396	7580	7670	7870	7941
Enfants	3085	3069	3051	3001	2957	2898	2835	2836	2747	2700	2642
- dont greffés pulmonaires	21	19	16	12	13	14	7	7	4	5	5
Adultes	3501	3680	3851	4034	4170	4291	4561	4744	4923	5170	5299
- dont greffés pulmonaires	693	762	817	852	880	910	913	883	846	828	795
+ de 40 ans	661	751	818	899	976	1047	1208	1309	1397	1547	1661
- dont greffés pulmonaires	189	221	251	280	309	336	367	384	392	427	438
Hommes	3425	3536	3607	3670	3728	3740	3843	3972	4011	4135	4167
Femmes	3161	3213	3295	3365	3399	3449	3553	3608	3659	3735	3774
Age moyen (années)	21.1	21.8	22.3	22.9	23.4	23.9	24.7	25.1	25.7	26.4	26.9
Age médian (années)	19.2	19.8	20.3	20.9	21.3	21.9	22.8	23.3	24	24.7	25.2
Age minimum (années)	0	0.1	0.1	0.1	0.1	0.1	0	0	0.1	0.1	0
Age maximum (années)	83.2	84.1	85.1	86.1	84.6	85.6	86.6	87.6	88	89.6	90

*Patients pour lesquels le statut vital est connu, qu'ils aient été vus ou non par un centre.

**Patients de référence pour les statistiques figurant dans ce rapport, hormis les données sur les décès.

Ce tableau est actualisé chaque année en tenant compte des mises à jour effectuées sur les données antérieures. Les patients avec un diagnostic en attente (18 patients en 2025) ou éliminé ont été retirés des analyses.

Registre français de la mucoviscidose 2025

1. Démographie

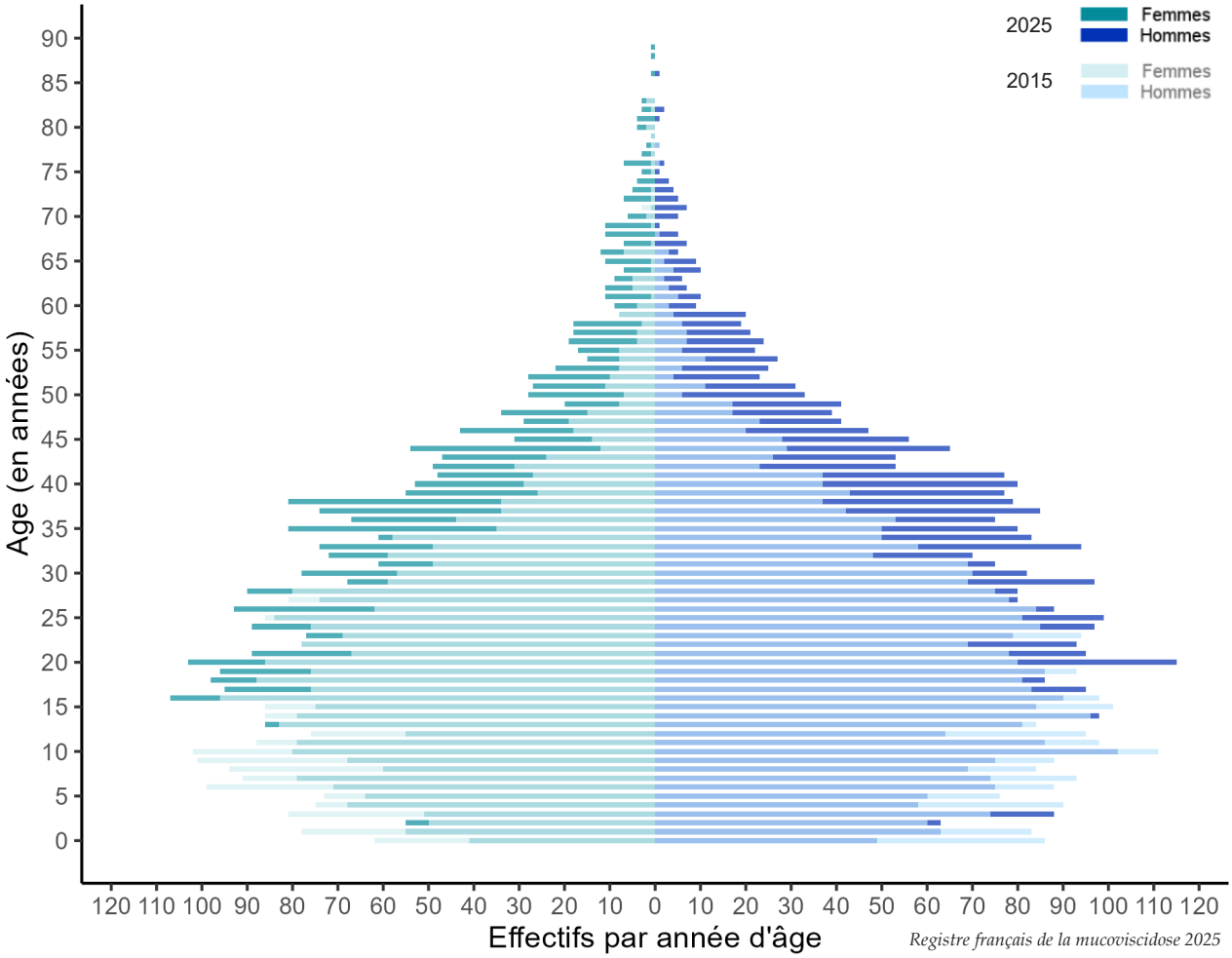
Caractéristiques de la population

Tableau 1.2. Caractéristiques de la population, par sexe et âge

Caractéristiques	2023		2024		2025	
	Hommes	Femmes	Hommes	Femmes	Hommes	Femmes
Patients vus dans l'année	4011	3659	4135	3735	4167	3774
Enfants	1410	1337	1401	1299	1374	1268
Adultes	2601	2322	2734	2436	2793	2506
Age moyen (années)	25.7	25.7	26.4	26.4	26.9	26.9
Age médian (années)	24.2	23.7	24.9	24.4	25.6	24.8

Registre français de la mucoviscidose 2025

Figure 1.2. Pyramide des âges



Registre français de la mucoviscidose 2025

Le nombre de nouveau-nés de 2025 (patients âgés de moins de 1 an) est légèrement sous-estimé car il ne tient pas compte des enfants nés en 2025 et vus pour la première fois dans un CRCM en 2026.

1. Démographie

Localisation par type de centre

Tableau 1.3. Répartition et caractéristiques des patients par type de centre

		Caractéristiques des patients			Age des patients (années)				
Types de centres	Nb	Nb (a)	%	Nb moyen par centre	Min	Max*	Moyen	Médiane	Inter-quartile
CRCM									
CRCM Pédiatriques	17	2009	25.3	118.2	0.0	69.9	11.2	11.1	9.9
CRCM Adultes	14	3596	45.3	256.9	18.1	90.0	36.9	35.0	16.8
CRCM Mixtes	16	2317	29.2	144.8	0.1	88.6	25.2	22.7	22.4
Sous-total	47	7922	99.8	168.6	0.0	90.0	26.9	25.3	23.4
Autres centres									
Centres Pédiatriques	1	6(b)	0.1	6.0	11.7	17.9	13.7	13.2	1.8
Centres Mixtes	1	13	0.2	13.0	6.9	17.8	14.1	14.8	2.3
Sous-total	2	19	0.2	9.5	6.9	17.9	14	14.1	3
Tous centres	49	7941	100.0	162.0	0.0	90.0	26.9	25.2	23.4

Registre français de la mucoviscidose 2025

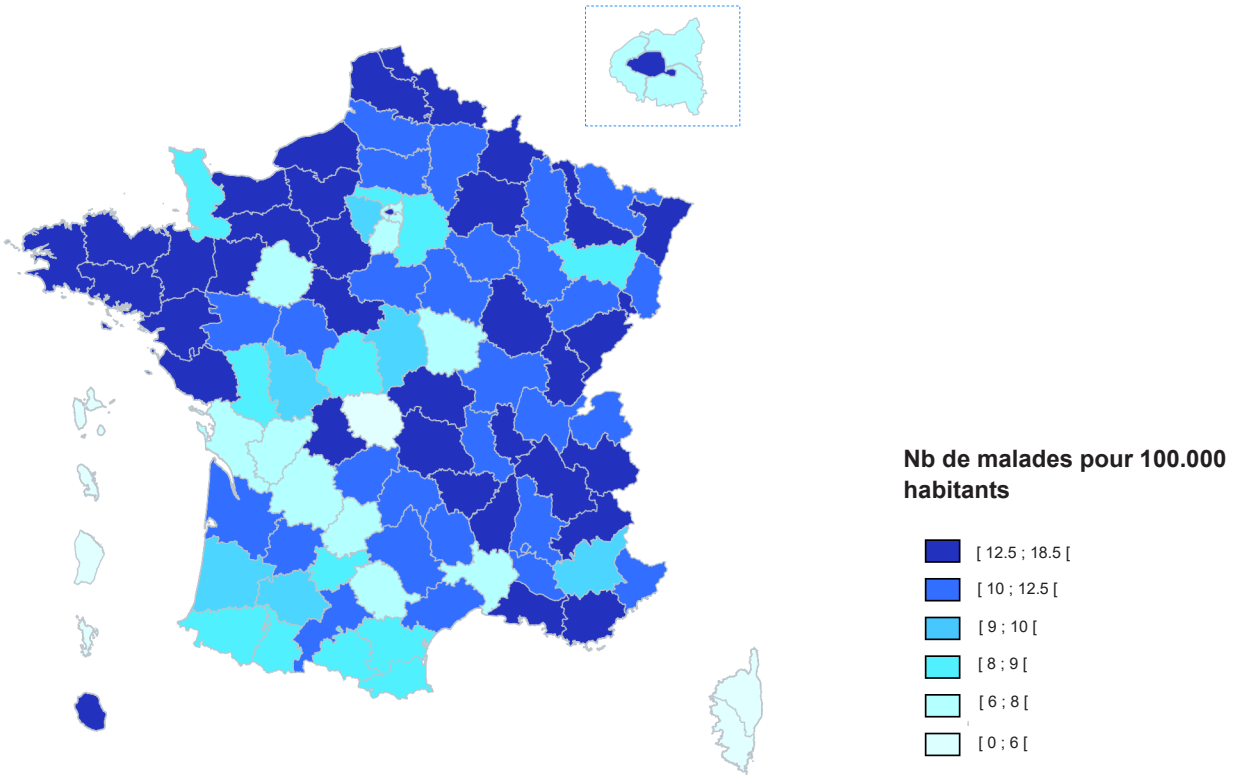
Notes : (a) Les patients vus en cours d'année dans au moins deux centres ont fait l'objet d'un traitement spécifique : un patient entrant dans cette catégorie n'a été compté qu'une seule fois et affecté au centre principal (celui qui a suivi le patient le plus régulièrement).
(b) Dont 4 patients vus également par un CRCM.

* Les situations où des centres adultes suivent des enfants, et vice versa, sont très rares et correspondent à des cas particuliers.

1. Démographie

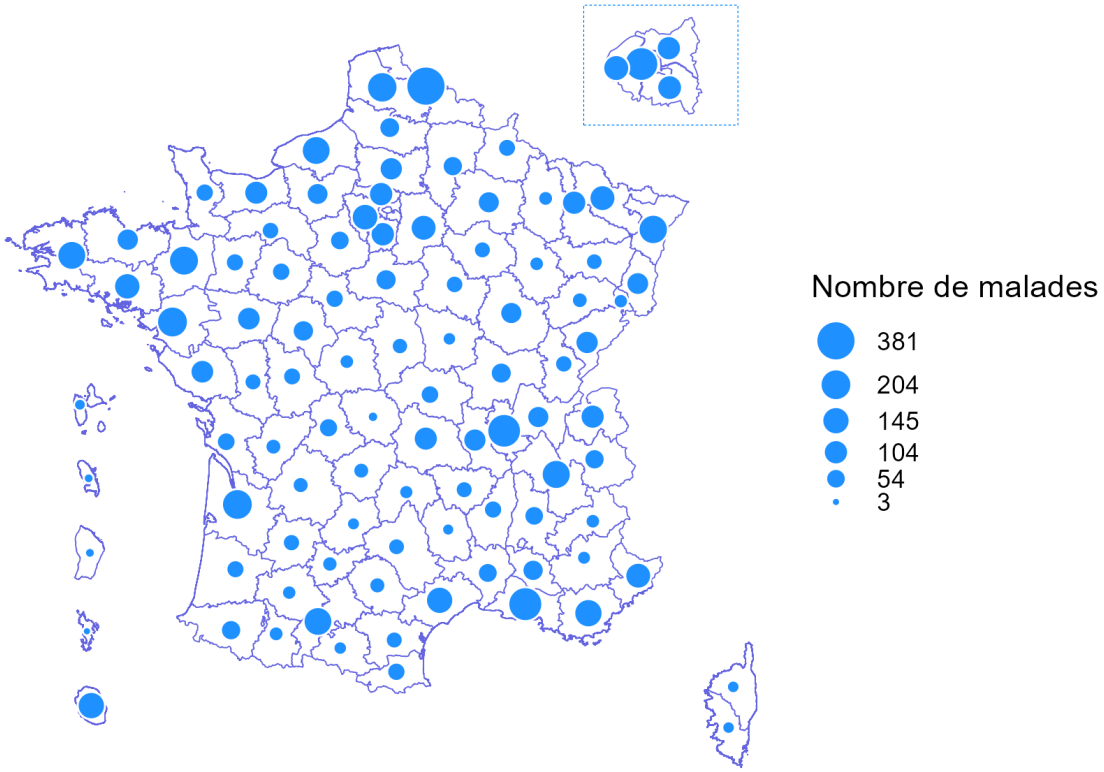
Localisation géographique

Carte 1.1. Prévalence de la mucoviscidose par département de résidence (nombre de patients pour 100 000 habitants)



Registre français de la mucoviscidose 2025

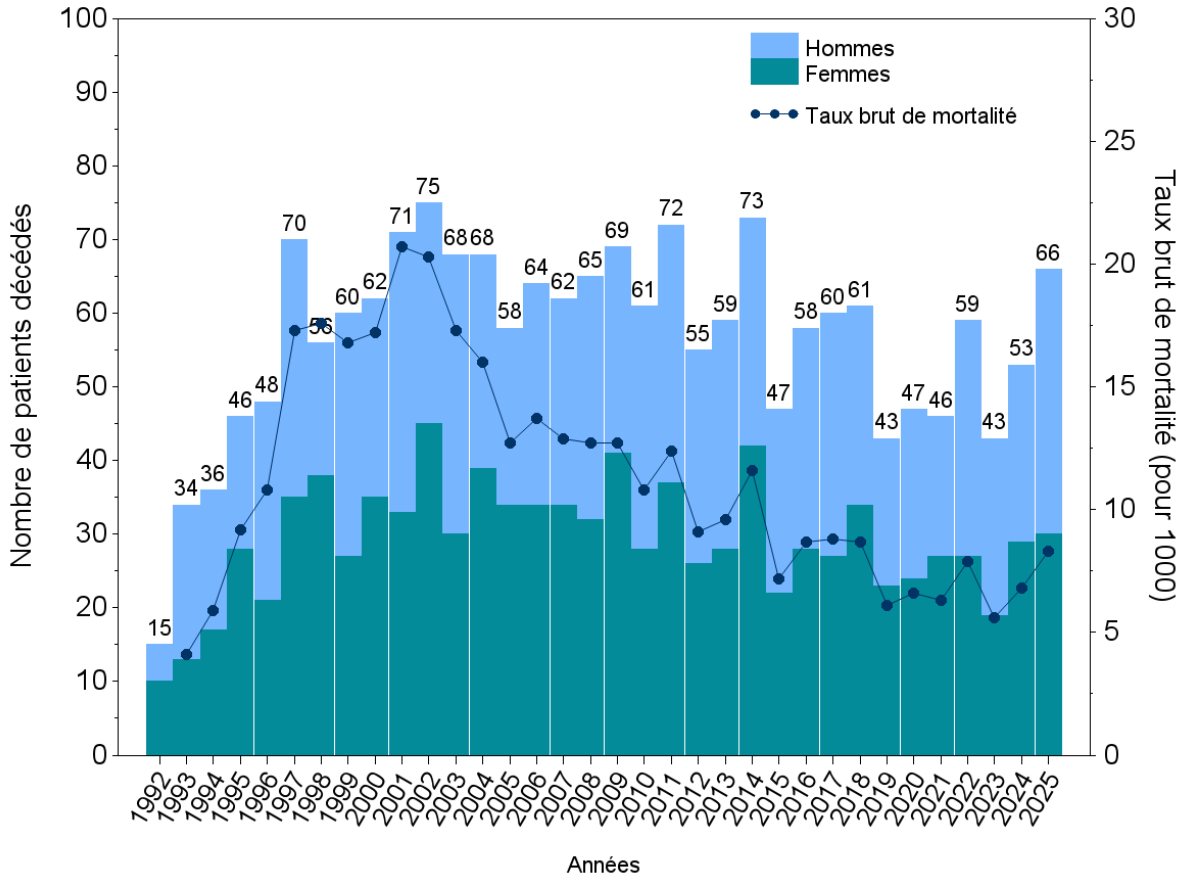
Carte 1.2. Localisation des patients selon le département de résidence (effectifs absolus)



2. Mortalité

Caractéristiques

Figure 2.1. Nombre de décès dans l'année, évolution depuis 1992



Registre français de la mucoviscidose 2025

Tableau 2.1. Caractéristiques des patients décédés

	Années d'enquête										
Indicateurs	2015	2016	2017	2018	2019	2020	2021	2022	2023	2024	2025
Nombre de décédés	47	58	60	61	43	47	46	59	43	53	66*
- dont patients porteurs d'un transplant	25	38	36	37	22	26	33	42	31	33	46
- part des transplantés dans les décès (%):	53.2	65.5	60.0	60.7	51.2	55.3	71.7	71.2	72.1	62.3	69.7
Taux brut de mortalité (pour 1000)	7.2	8.7	8.8	8.7	6.1	6.6	6.3	7.9	5.6	6.8	8.3
Age moyen (années)	35.5	32.9	35.8	34.1	35.6	37.0	42.5	44.0	39.9	41.2	41.2
Age médian (années)	32.5	28.2	33.8	31.6	35.9	33.0	39.1	41.5	38.5	39.9	42.0
Age minimum (années)	9.0	1.6	6.0	7.3	0.4	0.3	12.8	0.4	1.7	11.8	0.1
Age maximum (années)	83.2	81.7	74.3	80.9	65.9	85.8	82.2	82.2	77.2	89.6	72.2

Registre français de la mucoviscidose 2025

*Parmi ces patients, 15 n'ont pas été vus en 2025.

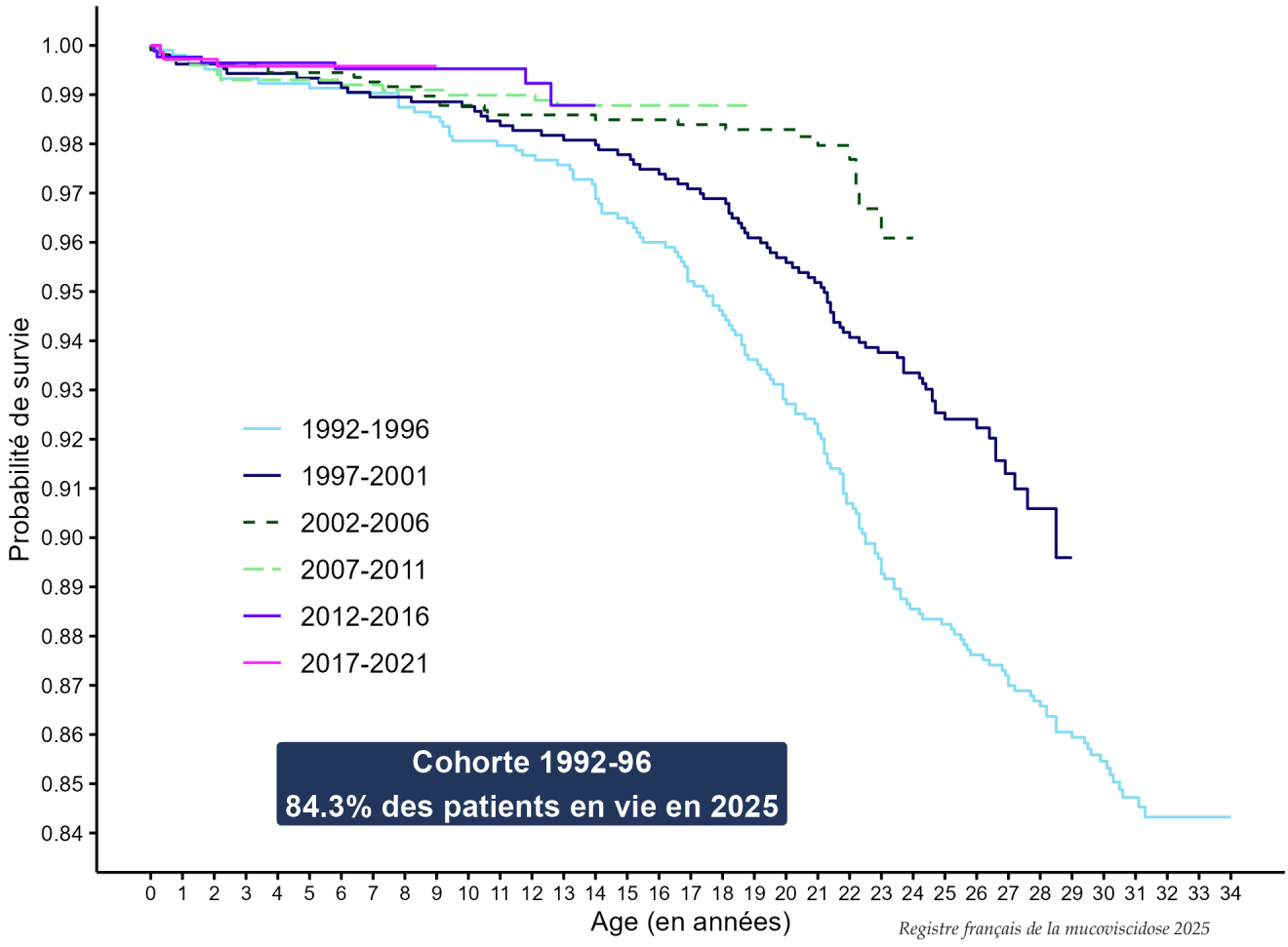
2. Mortalité

Analyse de survie

Figure 2.2. Survie selon la cohorte de naissance (méthode de Kaplan-Meier)

Pour rendre compte de l'évolution de l'état de santé des patients du Registre, une analyse de survie (méthode de Kaplan-Meier) a été réalisée pour six cohortes différenciées selon l'année de naissance ; les effectifs et les décès dans ces cohortes se répartissaient de la façon suivante :

- naissances de 1992 à 1996 (en 2025 cette cohorte a pu être suivie pendant 34 ans au maximum) : 1040 patients, chez lesquels sont survenus 152 décès
- naissances de 1997 à 2001 (29 ans de suivi au maximum) : 1057 patients, 85 décès
- naissances de 2002 à 2006 (24 ans de suivi au maximum) : 1095 patients, 25 décès
- naissances de 2007 à 2011 (19 ans de suivi au maximum) : 1004 patients, 12 décès
- naissances de 2012 à 2016 (14 ans de suivi au maximum) : 849 patients, 6 décès
- naissances de 2017 à 2021 (9 ans de suivi au maximum) : 715 patients, 3 décès

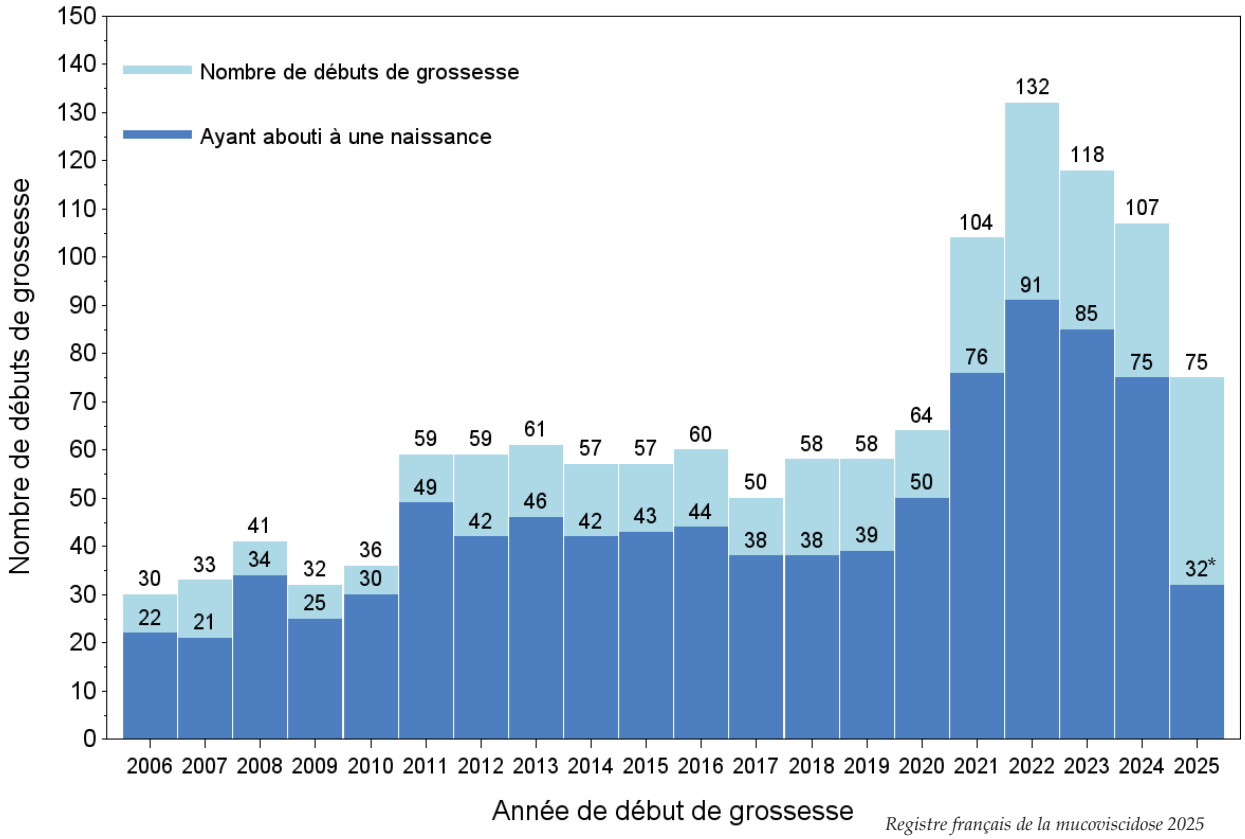


L'analyse des deux cohortes les plus anciennes (1992-1996 et 1997-2001) montre une différence de survie à partir de l'âge de 8 ans. Cette différence est statistiquement significative (test du Log-Rank = 9.50 avec p = 0.0021).

Une analyse de survie complémentaire par sexe est disponible en annexe 1.

3. Grossesses – Paternités

Figure 3.1. Nombre de débuts de grossesse et de naissances, évolution depuis 2006



* Certaines issues de grossesses n'étaient pas connues au moment du recueil des données. Les chiffres donnés pour 2025 sont donc présentés à titre informatif et ne doivent pas être considérés comme définitifs.

Tableau 3.1. Caractéristiques des débuts de grossesse

Caractéristiques	2015	2016	2017	2018	2019	2020	2021	2022	2023	2024	2025*
Nombre de débuts de grossesse	57	60	50	58	58	64	104	132	118	107	75
Taux de conception chez les femmes âgées de 15 à 49 ans (pour 1000)	32.3	32.9	26.6	30	29.4	31.4	48.7	59.6	52.1	45.8	.
Age moyen au 31/12 de l'année de début de la grossesse	30.7	28.1	29.9	30	29.9	29.5	31.1	30.2	30.4	30.3	31
Nombre de patientes transplantées pulmonaires ayant un début de la grossesse	3	4	4	10	11	4	8	9	3	3	5

Registre français de la mucoviscidose 2025

* Au moment du recueil des données les informations sur le nombre de grossesse et de naissances n'étant pas complètes, nous n'indiquons pas le taux de conception.

3. Grossesses – Paternités

Tableau 3.2. Paternités

Caractéristiques	N	Proportion (%)
Nombre de paternités, dont :	32	
- Paternité naturelle	1	3.1
- Adoption	2	6.3
- Aide médicale à la procréation, dont	26	81.3
+ ICSI + FIV	25	96.2
+ Insémination artificielle avec donneur	1	3.8
- Greffés pulmonaires	3	9.4

Registre français de la mucoviscidose 2025

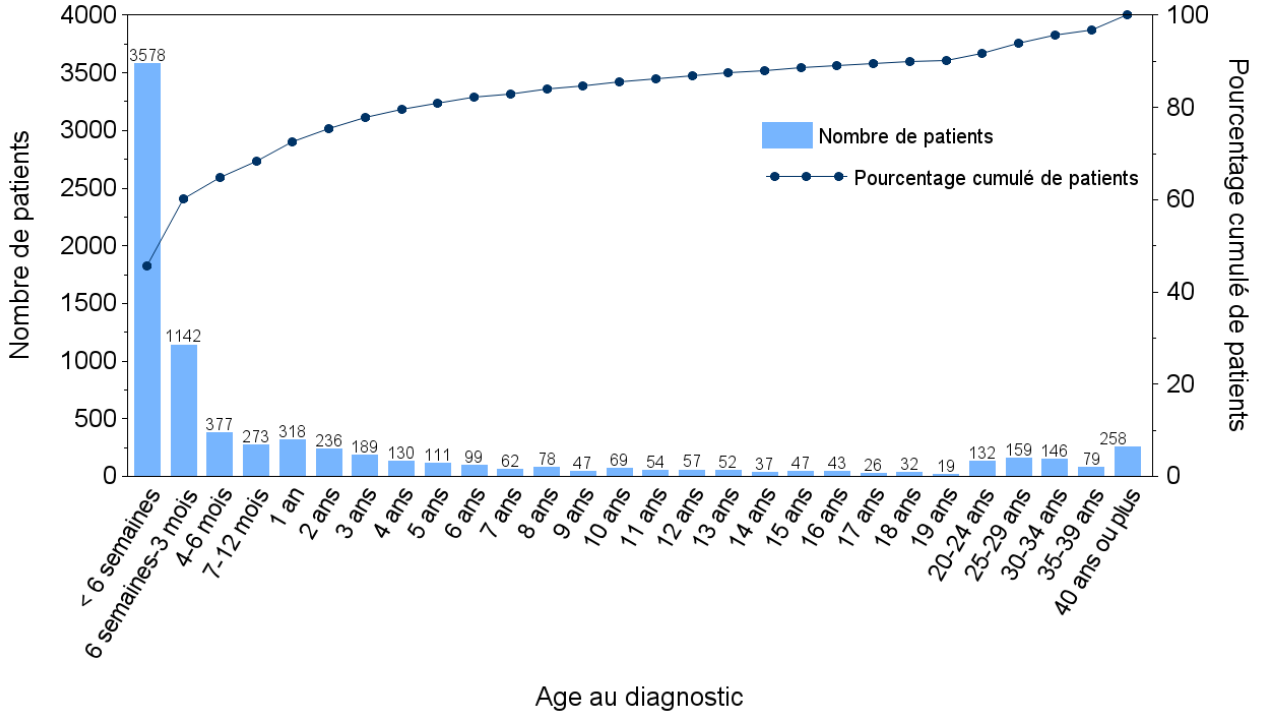
Note : La précision sur le type de paternité est non renseignée pour 3 patients.

4. Diagnostic

Principales caractéristiques

Figure 4.1. Nombre et pourcentage cumulé de patients selon l'âge au diagnostic

N = 7850 (effectif des patients pour lesquels l'âge au diagnostic est connu).



Registre français de la mucoviscidose 2025

4. Diagnostic

Principales caractéristiques

Tableau 4.1. Caractéristiques du diagnostic

Caractéristiques	**2025**
ENSEMBLE DES PATIENTS	
Patients dont l'âge au diagnostic est connu	7850 (98.9 %)
Age au diagnostic	
- Age médian (mois)	1.8
- Age moyen (années)	5.2
- Age minimum (années)	0
- Age maximum (années)	81
NOUVEAUX PATIENTS	
Effectif *	
Nouveaux patients - N (%)	154 (1.9 %)*
- dont patients nés dans l'année - N	90
Age au diagnostic	
- Age médian (mois)	1.3
- Age moyen (années)	8.1
- Age minimum (années)	0
- Age maximum (années)	68
Contexte du diagnostic	
1. Nouveaux patients hypertrypsinémiques issus du dépistage néonatal (DNN)	**94**
- dont Diagnostic anténatal - N (%)	11 (11.7 %)
- dont Ileus méconial (IM) - N (%)	14 (14.9 %)
2. Diagnostic hors DNN	**60**
- dont IM - N (%)	5 (8.3 %)
- dont Symptômes autres qu'IM - N (%)	55 (91.7 %)
- Age moyen au diagnostic (années)	19.0

Registre français de la mucoviscidose 2025

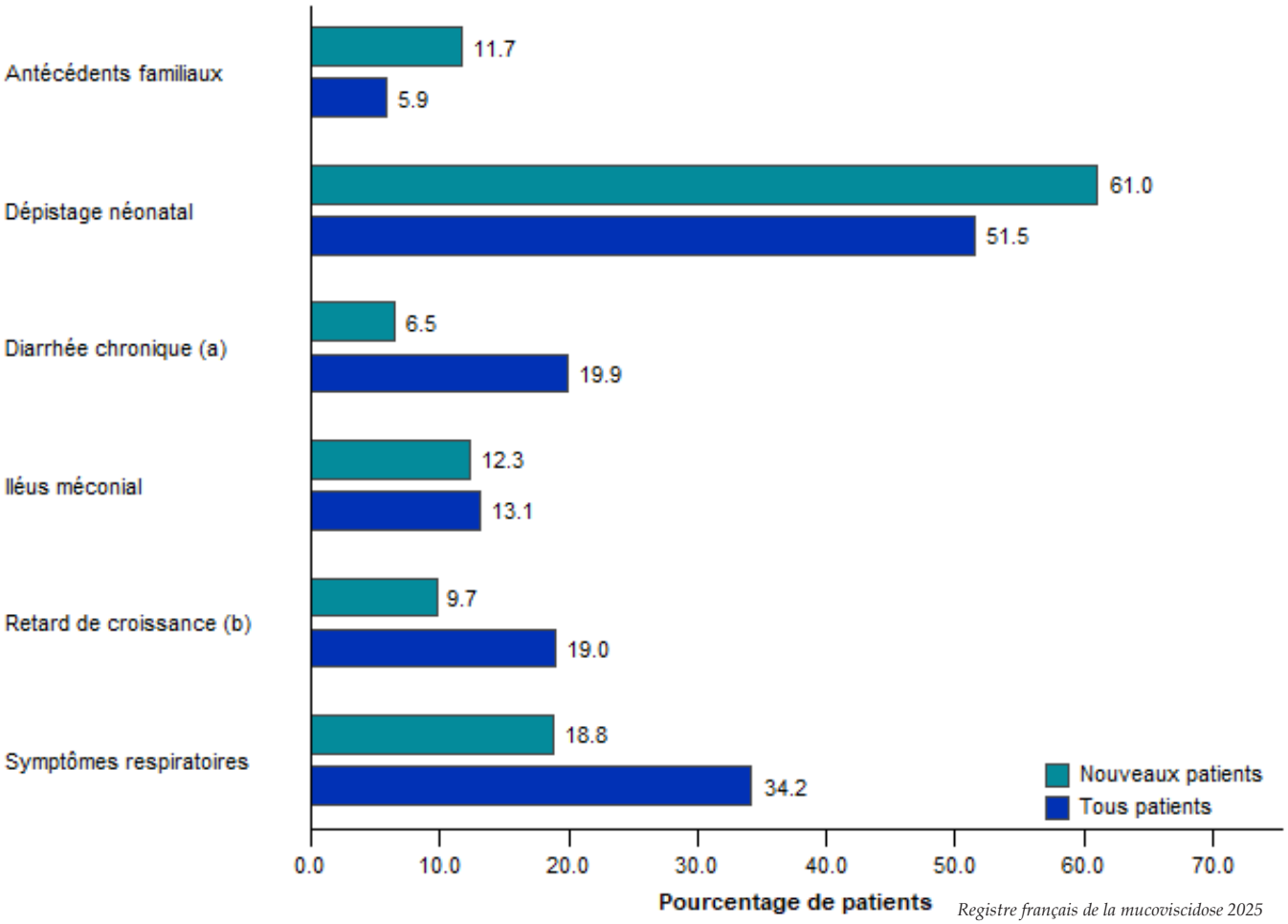
*Parmi les 154 nouveaux patients, 90 étaient des nouveau-nés de 2025. De par la méthode utilisée pour réaliser ce rapport (patients vus en 2025 dans un centre de soins), les nouveau-nés de 2025 vus pour la première fois en 2026 n'ont pas été inclus. À titre indicatif, 12 nouveau-nés de 2024 ont eu un diagnostic de mucoviscidose par dépistage néonatal établi en 2025 ; dans la pyramide des âges de 2024 l'effectif des patients âgés de 0 an qui était de 91 aurait donc pu s'élever à 91+12 = 103.

Le nombre de diagnostics issus du DNN (94) donné dans ce rapport n'est pas le nombre réel de dépistés en France au cours de l'année, mais le nombre de patients pour lesquels le dépistage a été à l'origine du diagnostic. Il exclut donc les patients pour lesquels le diagnostic a été porté avant le résultat du dépistage.

4. Diagnostic

Circonstances du diagnostic

Figure 4.2. Circonstances du diagnostic (les plus fréquentes)



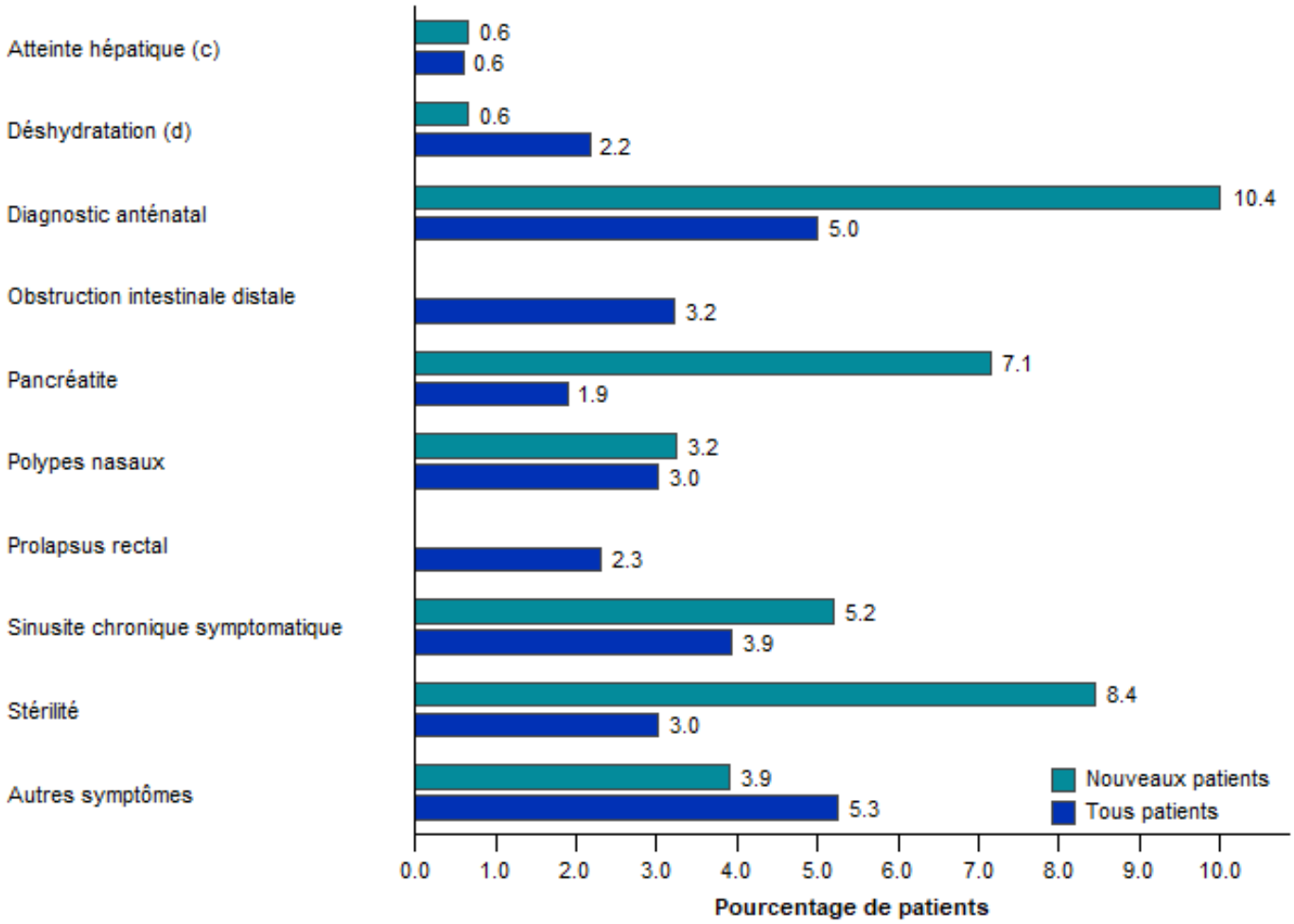
(a) Diarrhée chronique / stéatorrhée / malabsorption
(b) Retard de croissance / malnutrition

Un même patient peut être concerné par plusieurs circonstances diagnostic. Les proportions indiquées pour chaque diagnostic sont calculées indépendamment et rapportées à l'ensemble des patients.

4. Diagnostic

Circonstances du diagnostic

Figure 4.3. Circonstances du diagnostic (les moins fréquentes)



Registre français de la mucoviscidose 2025

(c) Atteinte hépatique / ictère / hypertension portale
(d) Déshydratation / troubles électrolytiques

Un même patient peut être concerné par plusieurs circonstances diagnostic. Les proportions indiquées pour chaque diagnostic sont calculées indépendamment et rapportées à l'ensemble des patients.

4. Diagnostic

Génotypes

Tableau 4.2. Prévalence des 40 mutations les plus fréquentes

Mutations	Nombre de patients *	Proportion (en%)
F508del	6582	82.9
G542X	429	5.4
N1303K	327	4.1
2789+5G>A	213	2.7
1717-1G>A	166	2.1
R117H	143	1.8
G551D	141	1.8
L206W	134	1.7
R553X	126	1.6
W1282X	120	1.5
3849+10kbC>T	117	1.5
D1152H	107	1.3
I507del	103	1.3
3272-26A>G	92	1.2
711+1G>T	89	1.1
Y122X	79	1.0
2183AA>G	77	1.0
R347P	75	0.9
3120+1G>A	70	0.9
R334W	65	0.8
R1162X	61	0.8
R347H	59	0.7
A455E	58	0.7
Y1092X	58	0.7
G85E	55	0.7
1078delT	50	0.6
3659delC	47	0.6
S945L	42	0.5
394delTT	38	0.5
E60X	37	0.5
621+1G>T	36	0.5
R1066C	36	0.5
1811+1.6kbA>G	34	0.4
W846X	34	0.4
1677delTA	31	0.4
E585X	28	0.4
L997F	27	0.3
Q220X	25	0.3
S1251N	25	0.3
G576A	23	0.3

Registre français de la mucoviscidose 2025

* Avec au moins une copie de la mutation considérée.

4. Diagnostic

Génotypes

Tableau 4.3. Proportion et âge des patients selon le génotype

Génotypes	Patients		Age (années)		
	Nombre	%	Moyen	Médian	Max
F508del / F508del	3163	39.8	25.4	24.8	71.1
F508del / Autre	3379	42.6	27.8	25.9	86.2
Autre / Autre	1279	16.1	27.2	24.5	90.0
Sous Total (génotypes renseignés)	7821	98.5	26.7	25.1	90.0
F508del / Non renseigné	40	0.5	31.0	28.5	83.5
Autre / Non renseigné	43	0.5	45.8	43.1	83.8
Non renseigné / Non renseigné	37	0.5	41.6	41.3	80.3
Sous Total (génotypes incomplets/non renseignés)	120	1.5	39.6	39.8	83.8
Total	7941	100			

Registre français de la mucoviscidose 2025

Tableau 4.4. Proportion et âge des patients avec une mutation gating ou non-sens

	Patients		Age (années)		
	Nombre	%	Moyen	Médian	Max
Au moins une mutation gating	221	2.8	27.6	25.6	75.0
Au moins une mutation non-sens	1234	15.5	25.5	23.9	83.8

Registre français de la mucoviscidose 2025

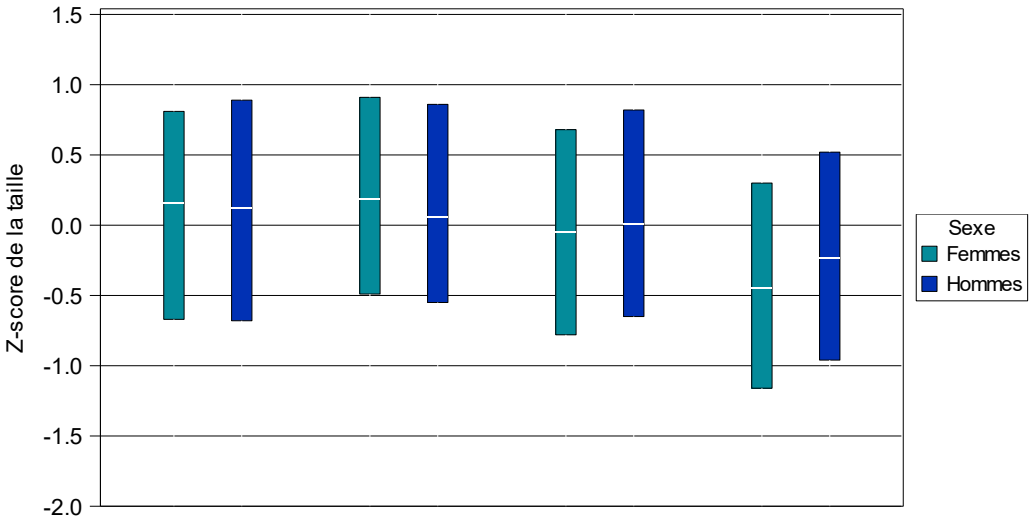
Les mutations gating sont des mutations n'empêchant pas la protéine CFTR de se fixer à la membrane cellulaire mais altérant la régulation du canal chlorure.

Les mutations non-sens entraînent l'absence de production de la protéine CFTR (codon stop).

5. Anthropométrie - hors patients greffés pulmonaires

Taille et poids chez les enfants

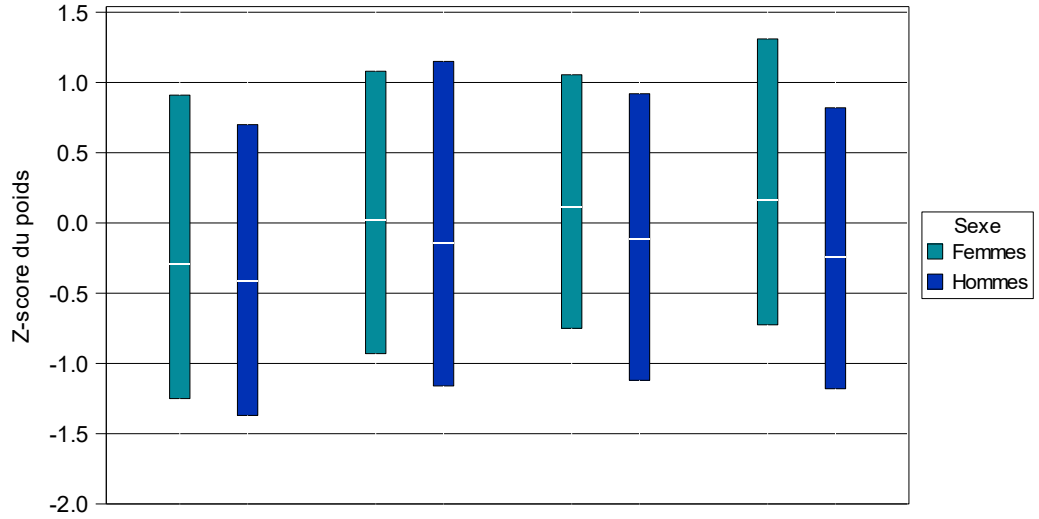
Figure 5.1. Z-score de la taille** chez les enfants, par classe d'âge selon le sexe



Classes d'âge (années)		00-04	05-09	10-14	15-19	Total
Moyenne	Femmes	0.11	0.23	0.00	-0.47	-0.08
	Hommes	0.10	0.13	0.10	-0.23	0.01
Médiane	Femmes	0.16	0.19	-0.05	-0.45	-0.07
	Hommes	0.12	0.06	0.01	-0.23	-0.03

Registre français de la mucoviscidose 2025

Figure 5.2. Z-score du poids** chez les enfants, par classe d'âge selon le sexe



Classes d'âge (années)		00-04	05-09	10-14	15-19	Total
Moyenne	Femmes	-0.15	0.17	0.21	0.28	0.16
	Hommes	-0.28	0.05	-0.05	-0.12	-0.10
Médiane	Femmes	-0.29	0.02	0.12	0.16	0.02
	Hommes	-0.41	-0.14	-0.12	-0.24	-0.19

Registre français de la mucoviscidose 2025

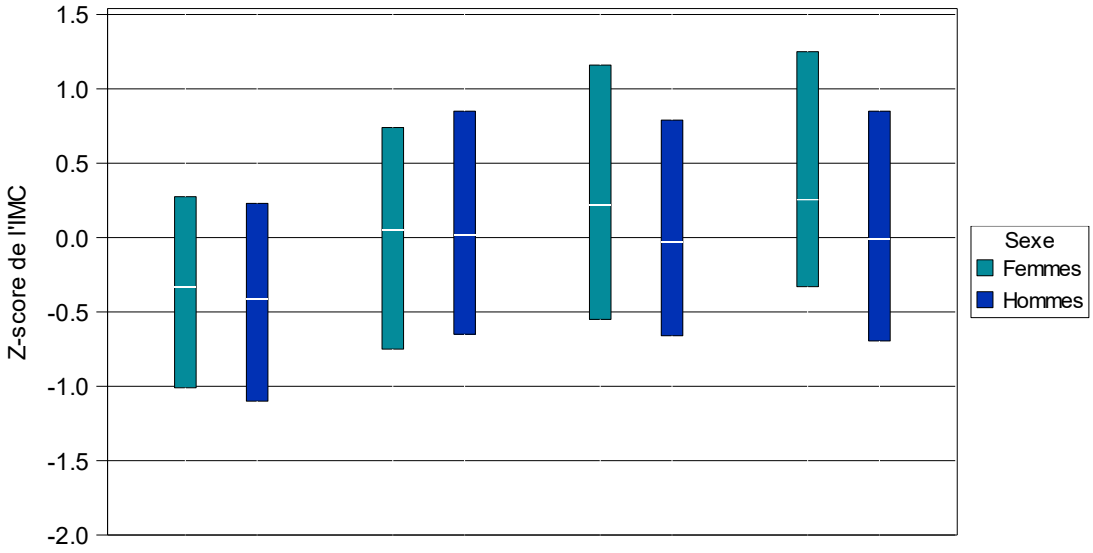
**Voir note explicative page suivante

Les tableaux récapitulatifs sur l'ensemble des patients (y compris les greffés) sont en annexe 2.

5. Anthropométrie – hors patients greffés pulmonaires

Indice de corpulence (IMC) chez les enfants

Figure 5.3. Z-score de l'IMC chez les enfants, par classe d'âge selon le sexe



Classes d'âge (années)		00-04	05-09	10-14	15-19	Total
Moyenne	Femmes	-0.26	0.14	0.40	0.47	0.24
	Hommes	-0.38	0.19	0.15	0.14	0.04
Médiane	Femmes	-0.34	0.05	0.22	0.26	0.10
	Hommes	-0.42	0.02	-0.03	-0.01	-0.12
Z-score de l'IMC >=0 (%)	Femmes	36.7	53.1	59.7	62.7	54.9
	Hommes	32.1	52.0	49.7	51.0	47.0

Registre français de la mucoviscidose 2025

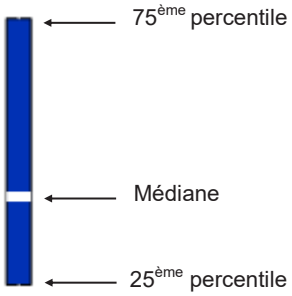
Le Z-score correspond à la variable anthropométrique centrée et réduite (Z = [mesure-moyenne]/écart-type), ajustée sur le sexe et l'âge, la moyenne et l'écart-type étant issus ici de la population française de référence de même sexe et âge que le sujet. Cet indice caractérise l'écart à la norme et tout retard statural et/ou pondéral se traduit par un score négatif.

- Les Z-scores de la taille et du poids ont été calculés par rapport à la population de référence française (Sempé M., 1997, *Auxologie – Méthode et séquences*, Méditions, Lyon, 205 p).

- Les Z-scores de l'indice de corpulence ont été calculés par rapport à la population de référence française (Rolland-Cachera MF *et al.* A. Body Mass Index variations: centiles from birth to 87 years. Eur J Clin Nutr 1991;45:13-21).

Note explicative des figures pages 23 à 26

Ces figures sont la représentation graphique des z-scores d'anthropométrie et de spirométrie.
Pour chaque classe d'âge et de sexe, le trait blanc est la médiane, et les extrémités de la barre sont le 25ème et le 75ème percentile.

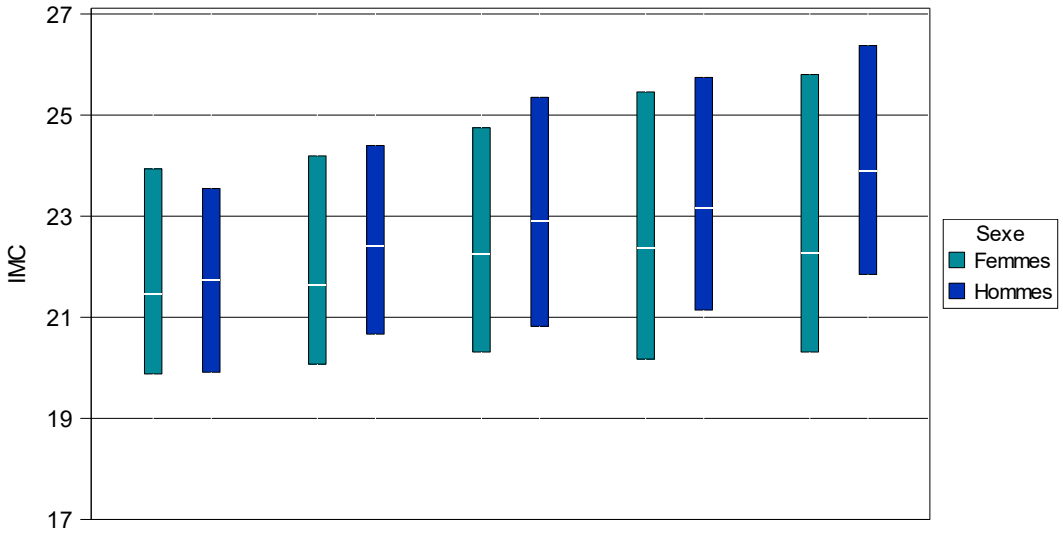


Les tableaux récapitulatifs sur l'ensemble des patients (y compris les greffés) sont en annexe 2.

5. Anthropométrie – hors patients greffés pulmonaires

Indice de corpulence (IMC) chez les adultes

Figure 5.4. Valeurs de l'IMC chez les adultes, par classe d'âge selon le sexe



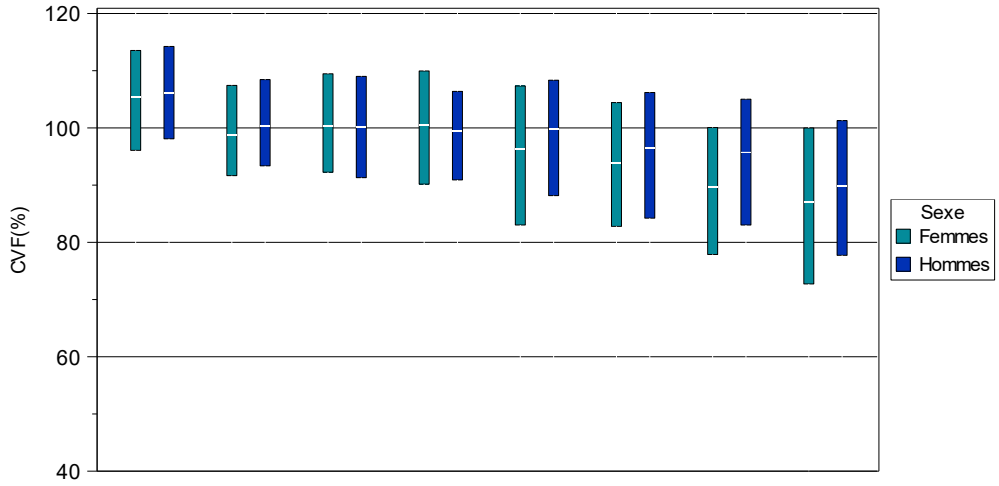
Classes d'âge (années)		20-24	25-29	30-34	35-39	40 ou +	Total
Moyenne	Femmes	22.3	22.7	22.8	23.2	23.4	22.9
	Hommes	22.1	22.8	23.5	23.7	24.4	23.4
Médiane	Femmes	21.5	21.6	22.2	22.4	22.3	22.0
	Hommes	21.7	22.4	22.9	23.2	23.9	22.9
IMC ≥ 22 (%)	Femmes	43.2	44.4	52.2	54.3	53.8	49.4
IMC ≥ 23 (%)	Hommes	33.3	41.3	47.9	52.7	61.7	48.3
IMC < 18.5 (%)	Femmes	9.5	8.3	8.3	7.1	8.7	8.5
	Hommes	11.7	7.3	5.1	5.4	2.7	6.3

Registre français de la mucoviscidose 2025

Les tableaux récapitulatifs sur l'ensemble des patients (y compris les greffés) sont en annexe 2.

6. Spirométrie

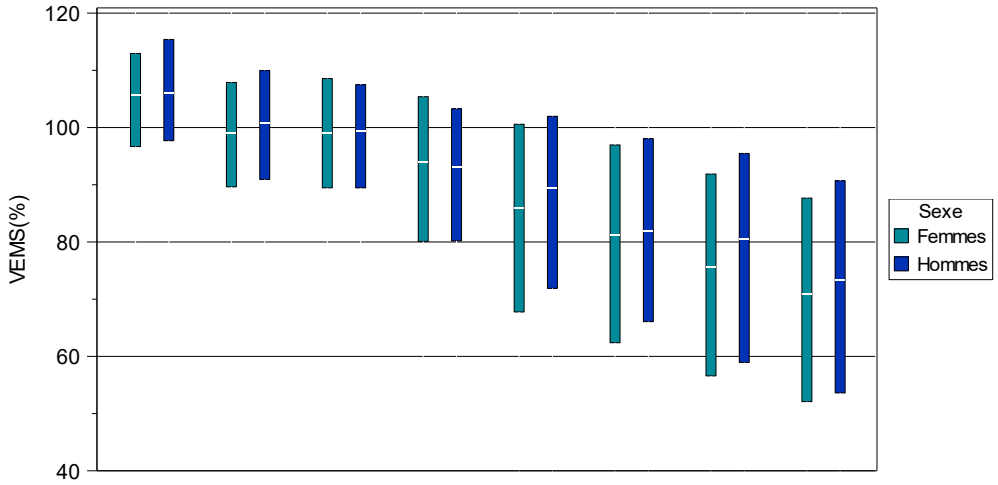
Figure 6.1. CVF (%)*, par classe d'âge selon le sexe - hors patients greffés pulmonaires



Classes d'âge (années)		05-09	10-14	15-19	20-24	25-29	30-34	35-39	40 ou +	Total
Moyenne	Femmes	104.7	99.1	99.7	98.5	94.6	91.9	88.5	85.6	94.9
	Hommes	105.1	100.0	99.3	98.3	97.6	94.6	93.2	88.4	96.3
	Tous patients	104.9	99.6	99.5	98.4	96.2	93.4	91.0	87.1	95.7
Médiane	Femmes	105.4	98.7	100.4	100.5	96.3	93.9	89.6	87.0	97.2
	Hommes	106.1	100.3	100.1	99.4	99.8	96.6	95.7	89.9	98.2
	Tous patients	105.9	99.5	100.2	99.9	98.4	95.2	92.7	88.8	97.7

Registre français de la mucoviscidose 2025

Figure 6.2. VEMS (%)*, par classe d'âge selon le sexe – hors patients greffés pulmonaires



Classes d'âge (années)		05-09	10-14	15-19	20-24	25-29	30-34	35-39	40 ou +	Total
Moyenne	Femmes	104.5	97.8	96.9	90.9	83.6	79.3	74.7	70.6	86.7
	Hommes	105.0	99.8	96.5	90.2	86.3	80.7	76.7	72.3	87.3
	Tous patients	104.8	98.8	96.7	90.6	85.1	80.1	75.8	71.6	87.0
Médiane	Femmes	105.6	99.1	99.1	94.0	85.9	81.1	75.7	70.9	91.0
	Hommes	106.1	100.8	99.4	93.2	89.4	81.9	80.5	73.3	91.9
	Tous patients	105.7	99.8	99.3	93.7	88.0	81.6	78.1	72.6	91.4

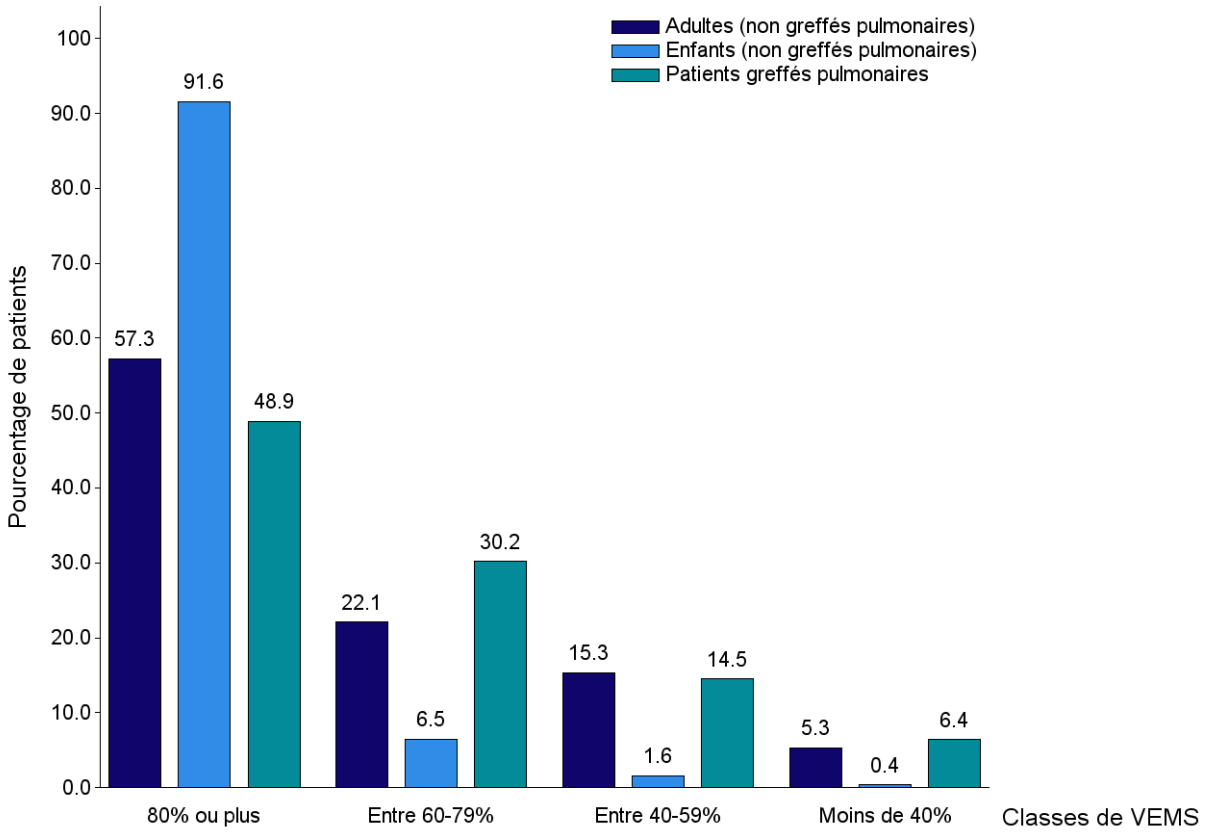
Registre français de la mucoviscidose 2025

La réalisation des épreuves fonctionnelles respiratoires nécessite une participation qui n'est pas toujours acquise avant 6 ans. La capacité vitale forcée (CVF) et le volume expiratoire maximal en 1 seconde (VEMS) sont exprimés en % de la valeur théorique (Quanjer PH *et al*. Multi-ethnic reference values for spirometry for the 3-95-yr age range: the global lung function 2012 equations. Eur Respir J. 2012;40(6):1324–1343).

6. Spirométrie

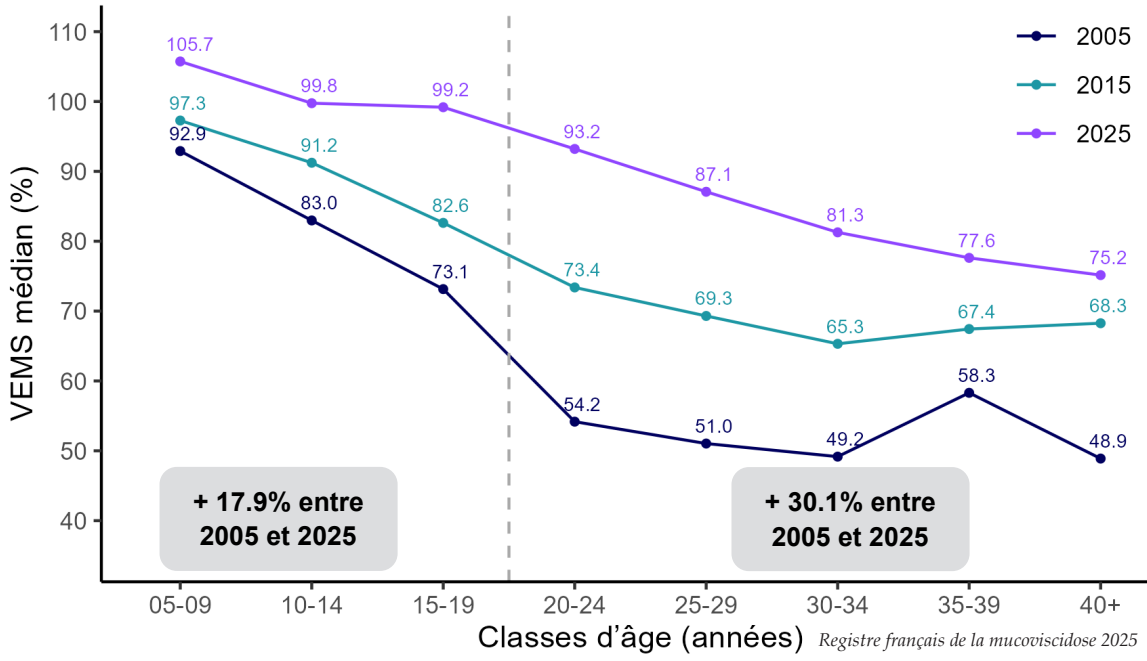
Figure 6.3. Répartition des classes de VEMS (%)

Les valeurs du VEMS (%) ont été distribuées en quatre classes « fonctionnelles » correspondant à différents degrés d'obstruction bronchique.



Registre français de la mucoviscidose 2025

Figure 6.4. VEMS (%) médians par âge, en 2005, 2015 et 2025 - tous patients



Registre français de la mucoviscidose 2025

Le VEMS (%) collecté était le dernier de l'année de 1992 à 2010 et le meilleur de l'année à partir de 2011.
Le VEMS médian des patients de 6 à 19 ans était de 83.3% en 2005 et 101% en 2025. Il était de 52.3% en 2005 et 82.4% en 2025 pour les 20 ans et plus.
Une analyse complémentaire comparant les valeurs de VEMS des transplantés pulmonaires à celles de la population générale est disponible en annexe 2.

7. Microbiologie

Tableau 7.1. Examens cytobactériologiques des crachats / Examens microbiologiques

Patients ayant eu au moins un examen	N	*Proportion (%)*
Tous patients	6280	*79.1 %*
Enfants	2539	*96.1 %*
Adultes	3741	*70.6 %*

Registre français de la mucoviscidose 2025

En 2025, 79.1% des patients ont eu au moins un ECBC et/ou prélèvement de gorge. Parmi les patients n'ayant pas eu d'examen (N=1661) dans l'année, 31.5% d'entre eux étaient porteurs d'un greffon pulmonaire.

Tableau 7.2. Répartition des germes respiratoires

	Classes d'âge (années)										
	00-04	05-09	10-14	15-19	20-24	25-29	30-34	35-39	40+	Total	%*
Effectif total	*591*	*695*	*810*	*912*	*915*	*853*	*750*	*754*	*1661*	*7941*	
Patients ayant eu au moins un examen - N (%)	**571** (96.6%)	**666** (95.8%)	**785** (96.9%)	**838** (91.9%)	**696** (76.0%)	**621** (72.8%)	**523** (69.7%)	**507** (67.2%)	**1014** (64.7%)	**6280**	**79.1 %**
Flore normale	177	211	206	206	157	131	115	105	233	1541	19.4 %
Pseudomonas aeruginosa, dont :	73	38	70	115	158	205	195	224	508	1586	20.0 %
- P. aeruginosa chronique	*7*	*4*	*20*	*56*	*100*	*136*	*147*	*166*	*368*	*1004*	*12.6 %*
Staphylocoque, dont :	346	410	598	613	486	409	282	257	462	3863	48.6 %
- Staph. meti S	*331*	*402*	*576*	*605*	*475*	*391*	*264*	*235*	*430*	*3709*	*46.7 %*
- Staph. meti S chronique	147	178	319	345	325	275	179	142	283	2193	27.6 %
- Staph. meti R	*20*	*10*	*23*	*11*	*15*	*23*	*16*	*26*	*30*	*174*	*2.2 %*
- Staph. meti R chronique	10	5	5	3	7	13	11	13	21	88	1.1 %
Achromobacter spp.	12	14	14	25	34	38	41	26	50	254	3.2 %
Burkholderia cepacia, dont :	.	1	7	12	7	9	13	13	20	82	1.0 %
- B. cepacia chronique	*.*	*1*	*6*	*3*	*5*	*7*	*7*	*12*	*12*	*53*	*0.7 %*
Stenotrophomonas maltophilia	59	28	39	37	29	37	29	38	46	342	4.3 %
Haemophilus influenzae	139	137	98	104	94	87	79	52	107	897	11.3 %
Pneumocoque	60	32	45	17	7	8	9	11	20	209	2.6 %
Entérobactérie	85	17	23	38	35	36	36	31	84	385	4.8 %

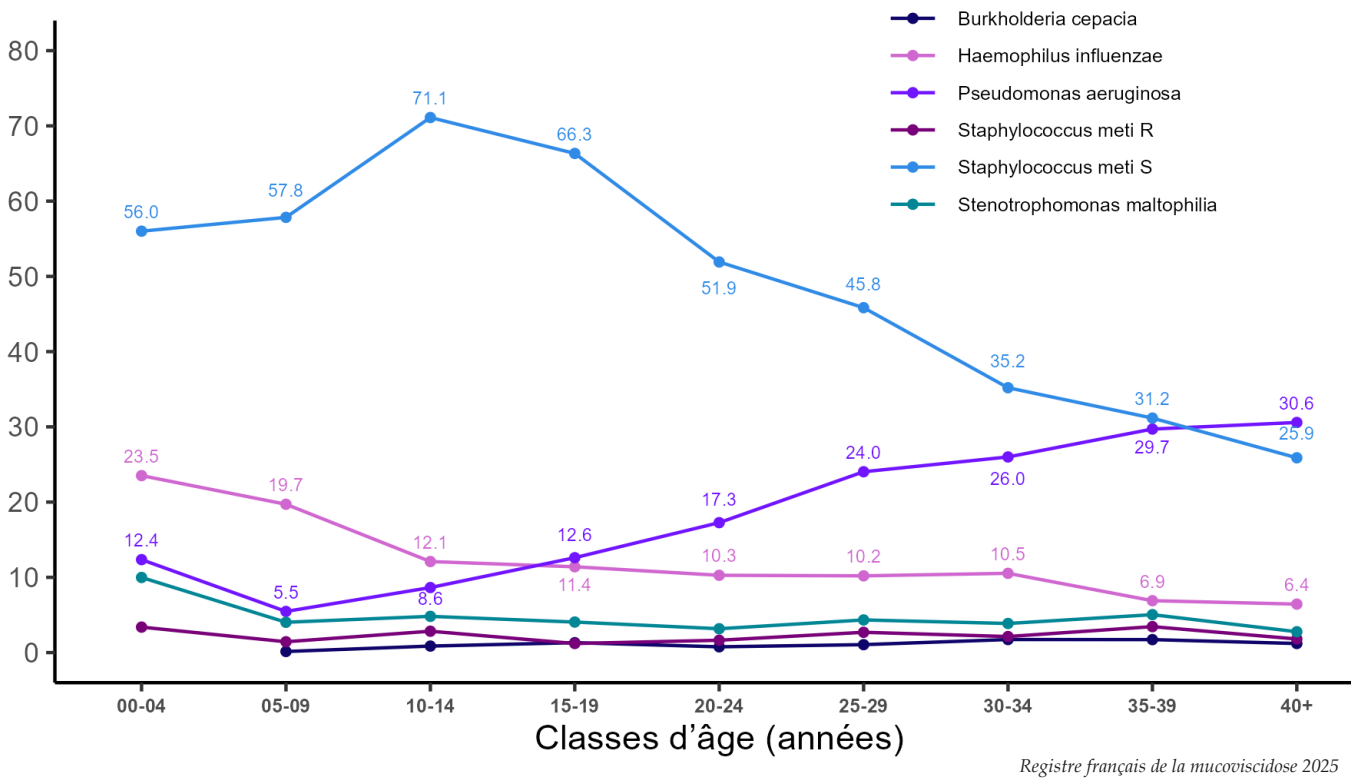
Registre français de la mucoviscidose 2025

* Pourcentage par rapport à l'effectif total

Colonisation chronique : plus de 50% des prélèvements positifs lors des 12 derniers mois (avec au moins 4 prélèvements pendant cette période).

7. Microbiologie

Figure 7.1. Bactéries cliniquement importantes



Registre français de la mucoviscidose 2025

Pourcentage par rapport à l'effectif total de chaque classe d'âge.

Tableau 7.3. Espèces de Bcc (Complexe Burkholderia cepacia)

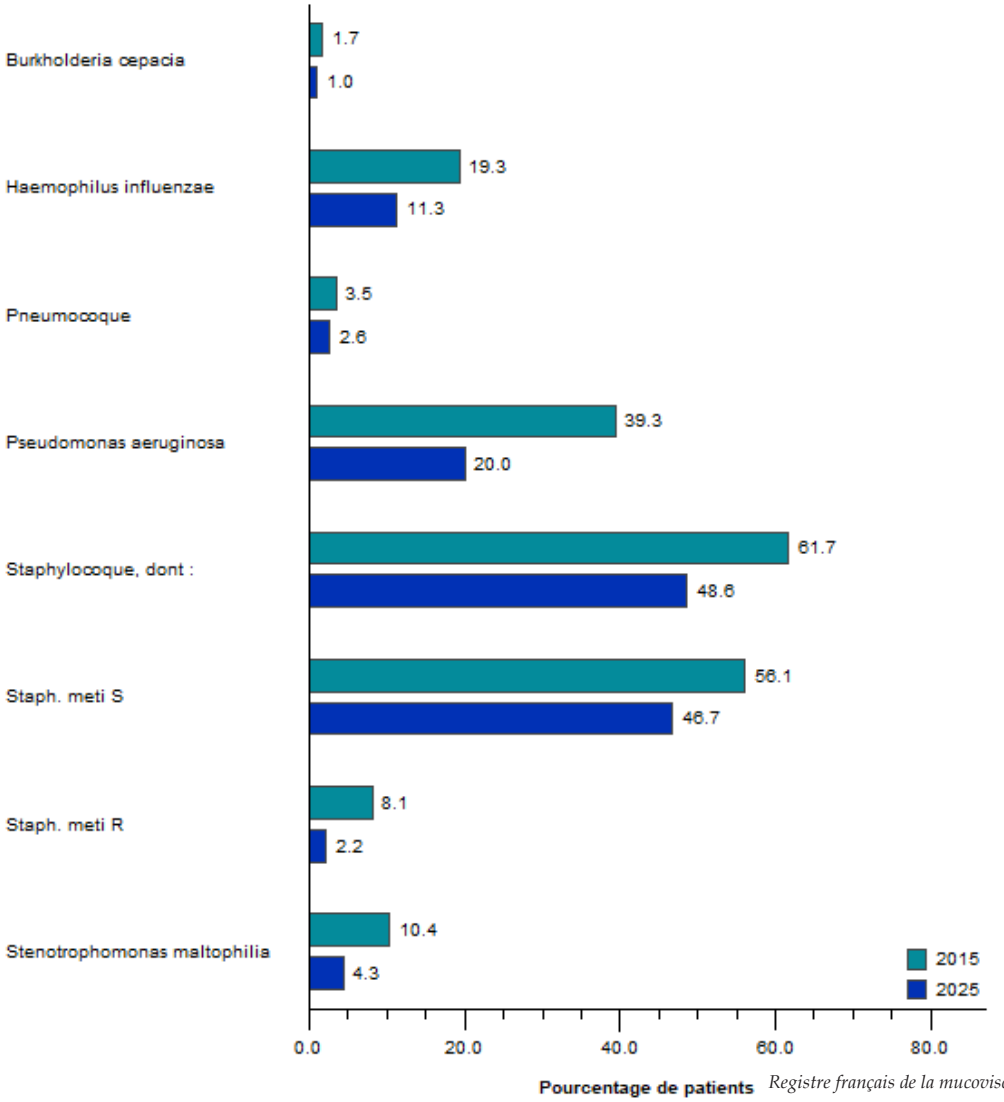
	Classes d'âge (années)										
	00-04	05-09	10-14	15-19	20-24	25-29	30-34	35-39	40+	Total	%*
Effectif total	*591*	*695*	*810*	*912*	*915*	*853*	*750*	*754*	*1661*	*7941*	.
Patients colonisés *par Bcc*	.	***1***	***7***	***12***	***7***	***9***	***13***	***13***	***20***	***82***	.
B. multivorans	.	1	2	3	3	4	5	3	6	27	32.9 %
B. cenocepacia	.	.	1	1	.	.	1	2	7	12	14.6 %
B. cepacia	.	.	1	4	2	2	4	3	4	20	24.4 %
B. vietnamiensis	.	.	1	.	.	.	.	.	.	1	1.2 %
B. contaminans	.	.	1	.	.	.	.	.	.	1	1.2 %
B. gladioli	.	.	1	2	2	2	1	4	1	13	15.9 %
Burkholderia autres	.	.	.	.	.	1	.	.	.	1	1.2 %
Non identifié	.	.	.	2	.	.	2	1	2	7	8.5 %

Registre français de la mucoviscidose 2025

* Pourcentage par rapport au nombre de patients colonisés *par Bcc*

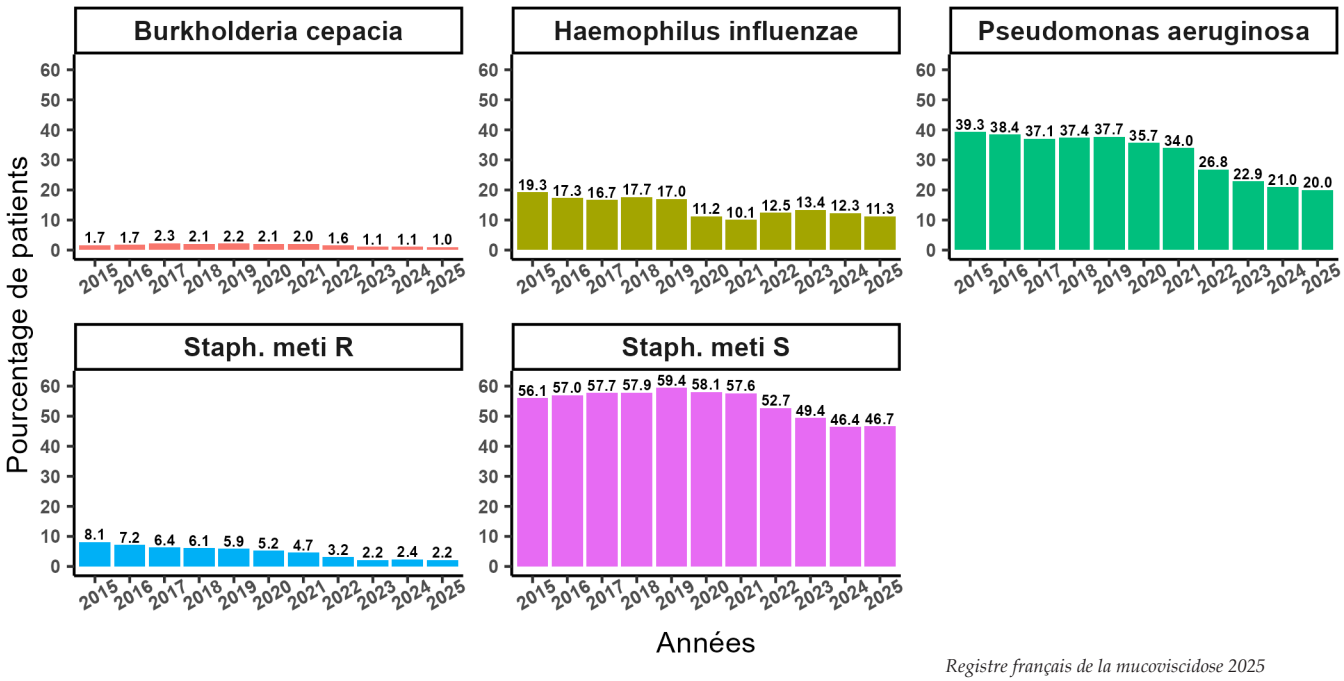
7. Microbiologie

Figure 7.2. Répartition des germes respiratoires en 2015 et 2025



Registre français de la mucoviscidose 2025

Figure 7.3. Répartition des germes respiratoires, évolution entre 2015 et 2025



Registre français de la mucoviscidose 2025

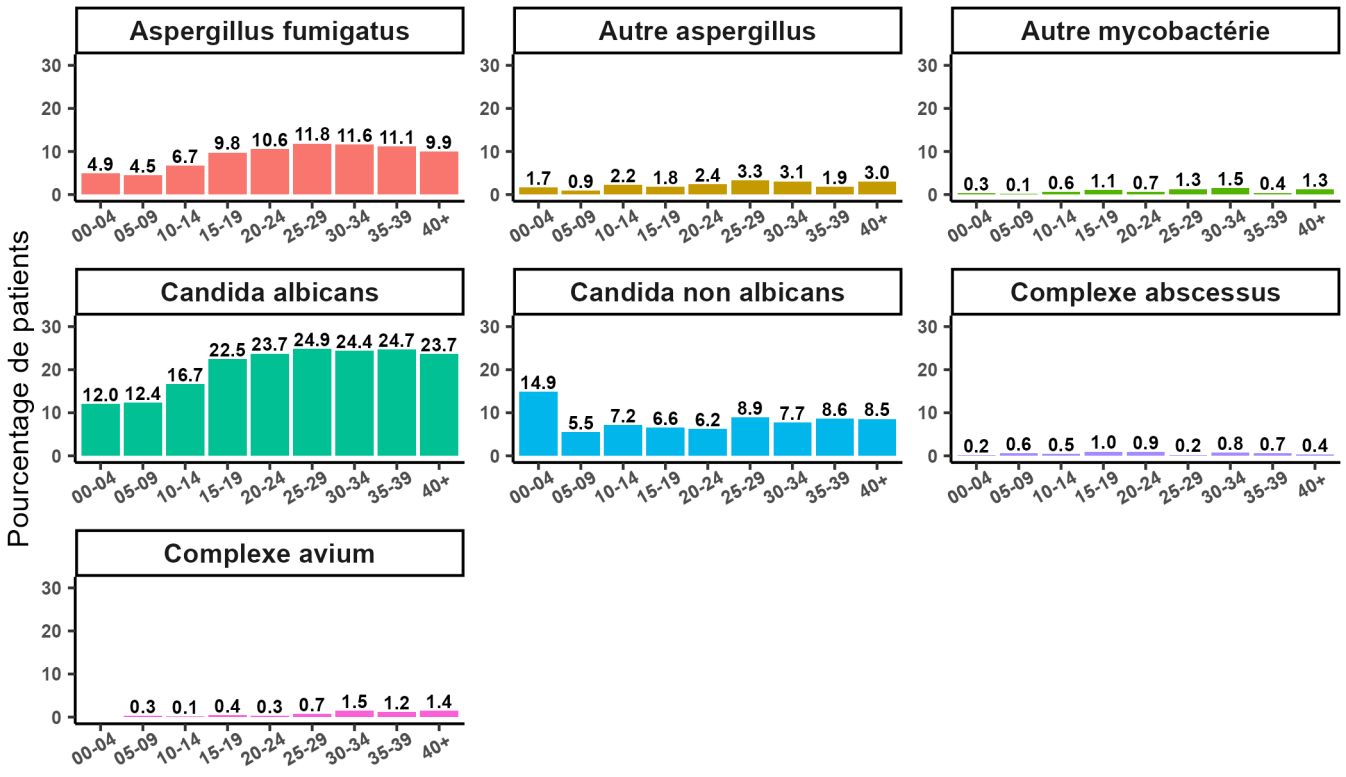
7. Microbiologie

Tableau 7.4. Répartition des éléments fongiques, mycobactéries et virus respiratoires

	Classes d'âge (années)										
	00-04	05-09	10-14	15-19	20-24	25-29	30-34	35-39	40+	Total	%
Effectif total	*591*	*695*	*810*	*912*	*915*	*853*	*750*	*754*	*1661*	*7941*	.
Aspergillus fumigatus	29	31	54	89	97	101	87	84	165	737	9.3
Autre aspergillus	10	6	18	16	22	28	23	14	49	186	2.3
Candida albicans	71	86	135	205	217	212	183	186	393	1688	21.3
Candida non albicans	88	38	58	60	57	76	58	65	142	642	8.1
Recherche de mycobactérie	201	268	350	392	367	371	311	303	656	3219	40.5
- Complexe abscessus	1	4	4	9	8	2	6	5	6	45	0.6
- Complexe avium	.	2	1	4	3	6	11	9	24	60	0.8
- Autre mycobactérie	2	1	5	10	6	11	11	3	21	70	0.9
Recherche de virus	184	121	125	107	84	80	103	91	247	1142	14.4
- Coronavirus	28	16	14	10	13	8	13	15	27	144	1.8
- Grippe A	19	13	14	17	18	17	18	14	39	169	2.1
- Grippe B	.	4	5	2	4	.	5	2	7	29	0.4

Registre français de la mucoviscidose 2025

Figure 7.4. Eléments fongiques, mycobactérie et virus respiratoires



Registre français de la mucoviscidose 2025

8. Éléments de morbidité

Respiratoire

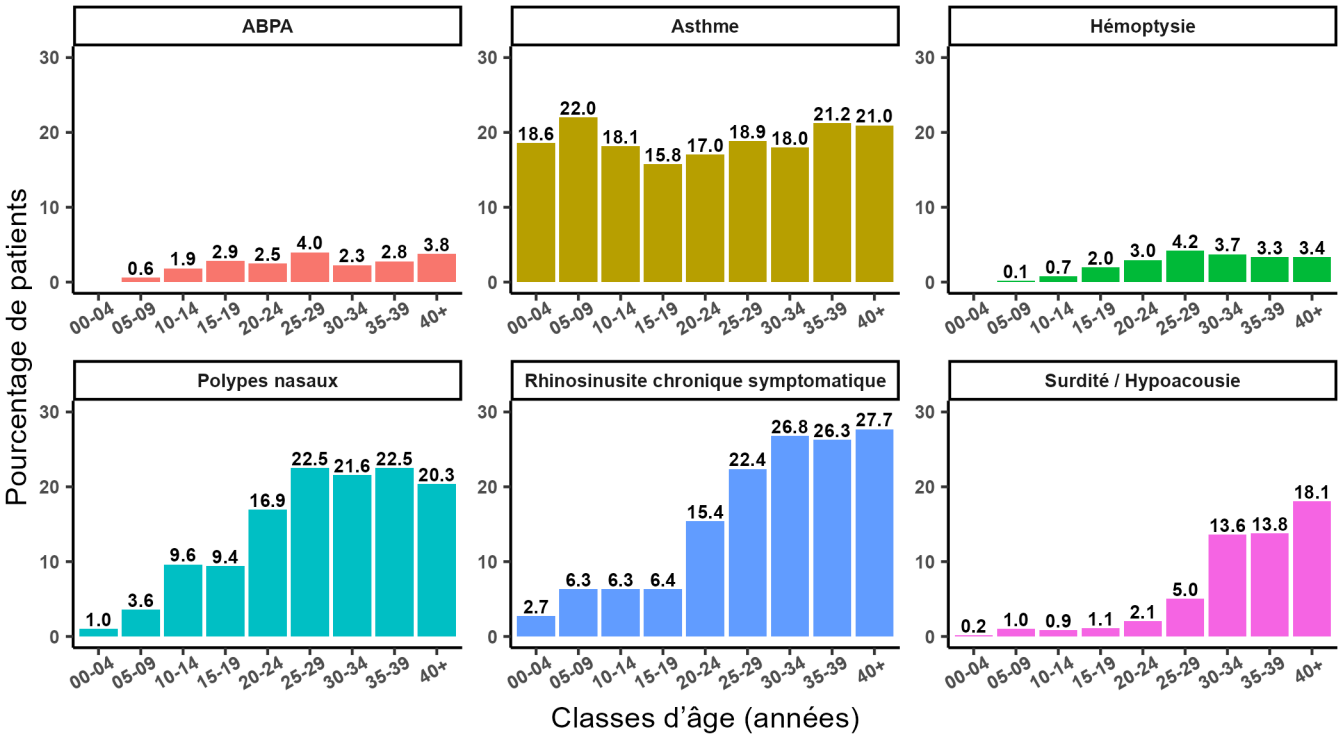
Tableau 8.1. Répartition des pathologies respiratoires et ORL

	Classes d'âge (années)										
	00-04	05-09	10-14	15-19	20-24	25-29	30-34	35-39	40+	Total	%
Effectif total	*591*	*695*	*810*	*912*	*915*	*853*	*750*	*754*	*1661*	*7941*	.
Pneumothorax	1	1	1	.	1	2	4	3	3	16	0.2
Hémoptysie	.	1	6	18	27	36	28	25	56	197	2.5
ABPA	.	4	15	26	23	34	17	21	63	203	2.6
Autre forme d'aspergillose (non ABPA)	1	.	2	5	6	7	7	6	11	45	0.6
HTAP	2	1	1	.	2	.	4	2	8	20	0.3
Asthme	110	153	147	144	156	161	135	160	348	1514	19.1
Polypes nasaux	6	25	78	86	155	192	162	170	338	1212	15.3
Rhinosinusite chronique symptomatique	16	44	51	58	141	191	201	198	460	1360	17.1
Surdité / Hypoacousie	1	7	7	10	19	43	102	104	300	593	7.5

Registre français de la mucoviscidose 2025

Figure 8.1. Pathologies respiratoires et ORL

Pourcentages par rapport à l'effectif de chaque classe d'âge.



Registre français de la mucoviscidose 2025

8. Éléments de morbidité

Digestive et hépatique

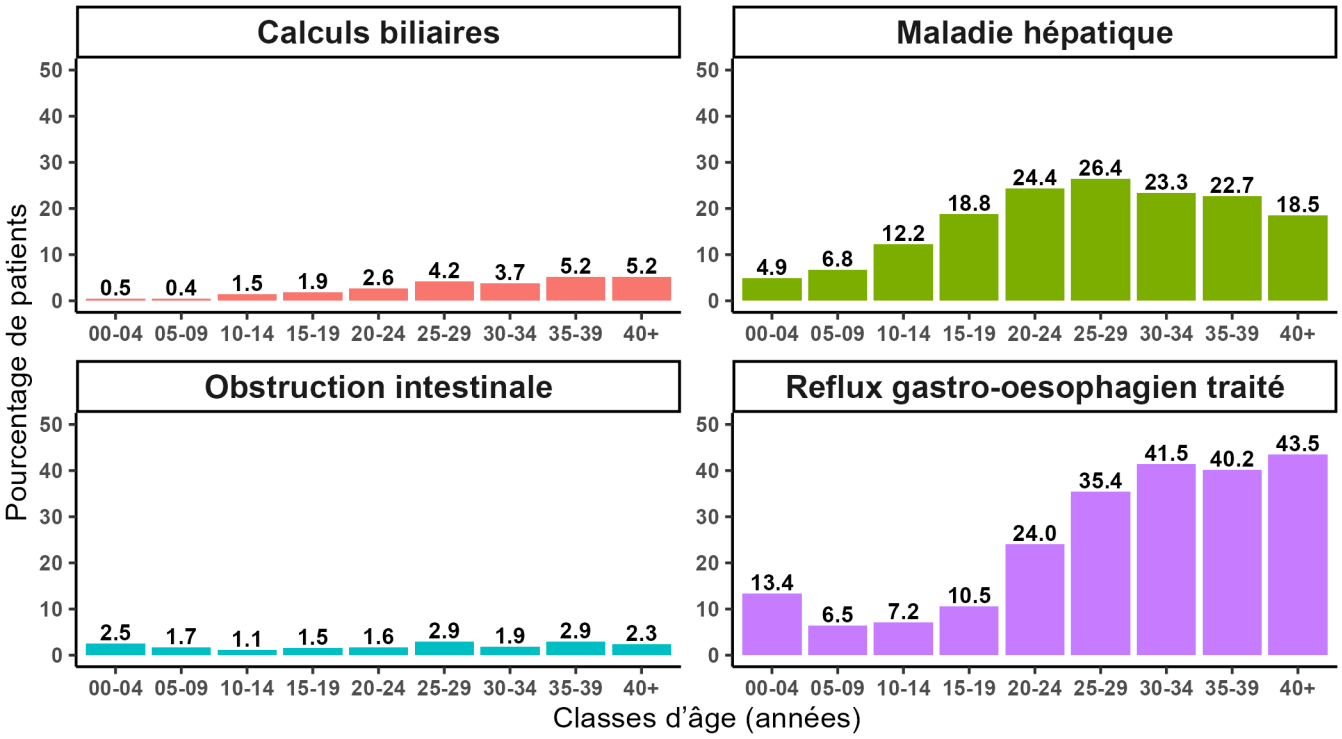
Tableau 8.2. Répartition des pathologies digestives et hépatiques

	Classes d'âge (années)										
	00-04	05-09	10-14	15-19	20-24	25-29	30-34	35-39	40+	Total	%
Effectif total	*591*	*695*	*810*	*912*	*915*	*853*	*750*	*754*	*1661*	*7941*	.
Fonction pancréatique exocrine anormale	463	511	611	708	736	728	636	614	1219	6226	78.4
Reflux gastro-oesophagien traité	79	45	58	96	220	302	311	303	722	2136	26.9
Maladie hépatique	29	47	99	171	223	225	175	171	308	1448	18.2
- Sans cirrhose	25	39	77	130	165	174	136	130	238	1114	14.0
- Cirrhose avec hypertension portale	1	3	9	20	31	24	22	13	16	139	1.8
- Cirrhose sans hypertension portale	1	2	3	13	17	15	9	16	38	114	1.4
Hémorragie digestive	.	.	1	.	1	.	2	1	4	9	0.1
Calculs biliaires	3	3	12	17	24	36	28	39	87	249	3.1
Obstruction intestinale	15	12	9	14	15	25	14	22	39	165	2.1
Pancréatite aiguë	1	2	3	5	4	4	10	7	26	62	0.8

Registre français de la mucoviscidose 2025

Figure 8.2. Pathologies digestives et hépatiques

Pourcentages par rapport à l'effectif de chaque classe d'âge.



Registre français de la mucoviscidose 2025

8. Éléments de morbidité

Métabolique

Tableau 8.3. Répartition des pathologies métaboliques

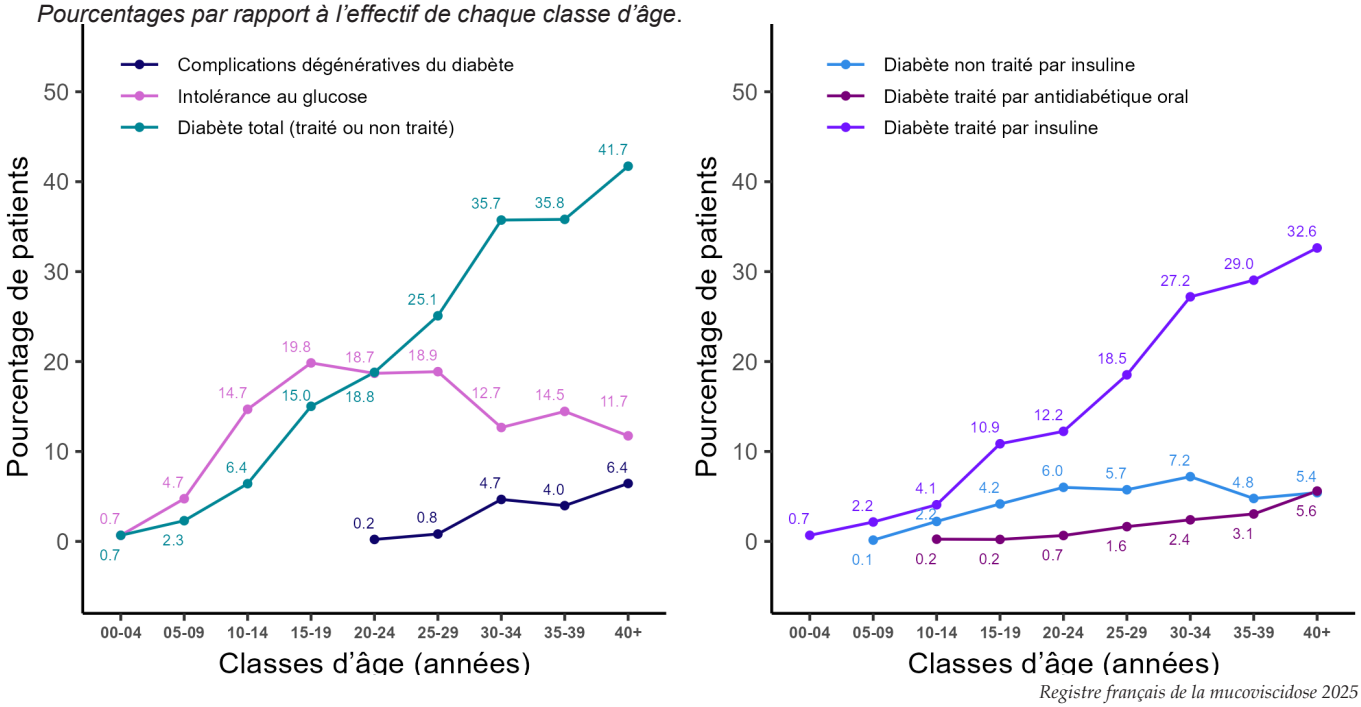
	Classes d'âge (années)										
	00-04	05-09	10-14	15-19	20-24	25-29	30-34	35-39	40+	Total	%
Effectif total	*591*	*695*	*810*	*912*	*915*	*853*	*750*	*754*	*1661*	*7941*	·
Test HGPO réalisé - N (%)	6 (1.0%)	47 (6.8%)	336 (41.5%)	335 (36.7%)	307 (33.6%)	250 (32.3%)	164 (29.3%)	153 (20.3%)	267 (16.1%)	1865	23.5
Intolérance au glucose	4	33	119	181	171	161	95	109	195	1068	13.4
Diabète total (traité ou non par insuline ou antidiabétique oral)*	4	16	52	137	172	214	268	270	693	1826	23.0
Diabète non traité par insuline	.	1	18	38	55	49	54	36	90	341	4.3
Diabète traité par antidiabétique oral	.	.	2	2	6	14	18	23	93	158	2.0
Diabète traité par insuline	4	15	33	99	112	158	204	219	542	1386	17.5
Complications dégénératives du diabète	.	.	.	.	2	7	35	30	107	181	2.3
- Rétinopathie	.	.	.	.	1	2	11	12	45	71	0.9
- Néphropathie	.	.	.	.	1	7	29	27	76	140	1.8
- Neuropathie	.	.	.	.	.	2	5	1	18	26	0.3
- Macroangiopathie diabétique	.	.	.	.	.	.	1	.	9	10	0.1
Insuffisance surrénalienne	.	.	2	.	8	6	12	21	35	84	1.1

Registre français de la mucoviscidose 2025

*La ligne « Diabète total (traité ou non par insuline ou antidiabétique oral) » comptabilise le nombre de patients ayant eu au moins un des trois types de diabète. Parmi les 1826 patients concernés, 4 patients ont présenté les trois formes de diabète en cours d'année.

Figure 8.3. Diabète et complications dégénératives du diabète

Pourcentages par rapport à l'effectif de chaque classe d'âge.



Registre français de la mucoviscidose 2025

8. Éléments de morbidité

Autre élément

Tableau 8.4. Répartition des autres éléments de morbidité

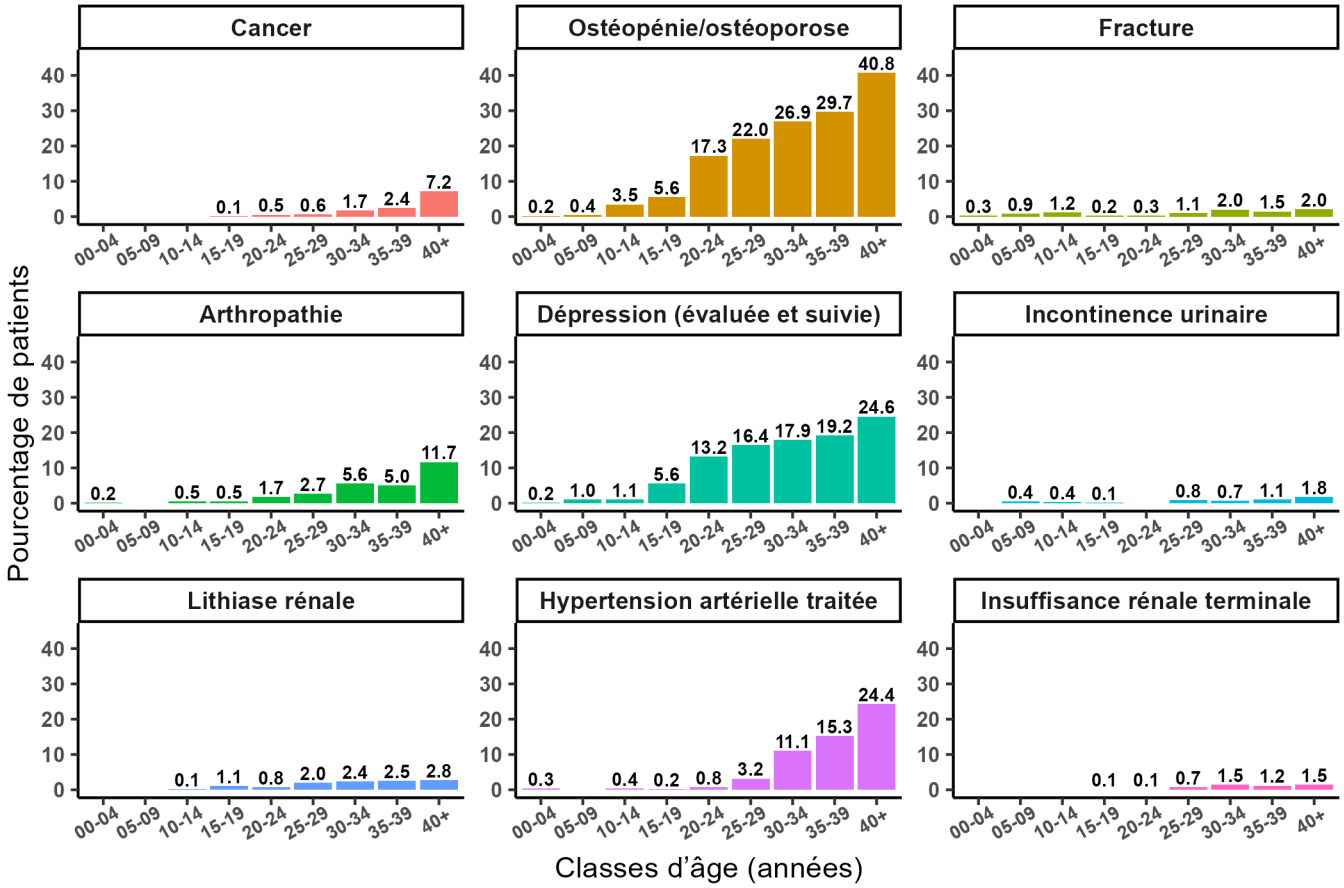
	Classes d'âge (années)										
	00-04	05-09	10-14	15-19	20-24	25-29	30-34	35-39	40+	Total	%
Effectif total	*591*	*695*	*810*	*912*	*915*	*853*	*750*	*754*	*1661*	*7941*	.
Cancer dont	.	.	.	1	5	5	13	18	119	161*	2.0
- tumeurs solides	.	.	.	1	2	2	6	10	66	87	54.0
- hémopathies	.	.	.	.	1	2	3	4	15	25	15.5
- tumeurs cutanées épithéliales	.	.	.	.	.	1	3	4	32	40	24.8
Ostéopénie / ostéoporose	1	3	28	51	158	188	202	224	678	1533	19.3
Fracture	2	6	10	2	3	9	15	11	34	92	1.2
Arthropathie	1	.	4	5	16	23	42	38	194	323	4.1
Incontinence urinaire	.	3	3	1	.	7	5	8	30	57	0.7
Lithiase rénale	.	.	1	10	7	17	18	19	46	118	1.5
Hypertension artérielle traitée	2	.	3	2	7	27	83	115	405	644	8.1
Insuffisance rénale terminale	.	.	.	1	1	6	11	9	25	53	0.7
Dépression (évaluée et suivie)	1	7	9	51	121	140	134	145	408	1016	12.8

Registre français de la mucoviscidose 2025

* dont 108 chez les patients transplantés

Figure 8.4. Autres éléments de morbidité

Pourcentages par rapport à l'effectif de chaque classe d'âge.



Registre français de la mucoviscidose 2025

9. Transplantations et chirurgies

Tableau 9.1.a Caractéristiques des patients sur liste d'attente et transplantés

Ont été inclus dans ce tableau les patients vus et/ou décédés en 2025.

	Toutes années confondues	2025
LISTE D'ATTENTE DE GREFFE	Tous inscrits(#)	Inscrits en 2025
Nombre de patients	**48**	**18**
Age moyen et écart-type (années)	37.3 ± 11.6	33.6 ± 12.7
Ages extrêmes (années)	9.45-55.6	9.45-55.3
Décédés sur liste d'attente	.	.
TRANSPLANTATION	Tous greffés*	Transplantés en 2025
Nombre de patients	**849**	**26**
Patients porteurs de greffon pulmonaire	809	11
Nombre de Greffes mono-organes*:		
- bi-poumons - N (%)	824 (97.1 %)	9 (34.6 %)
- foie - N (%)	38 (4.5 %)	
- rein - N (%)	101 (11.9 %)	13 (50.0 %)
- bi-lobaire - N (%)		
- mono-pulmonaire - N (%)	7 (0.8 %)	1 (3.8 %)
- ilôts pancréatiques - N (%)	1 (0.1 %)	
- moelle osseuse - N (%)	1 (0.1 %)	
Nombre de Greffes multi-organes* :		
- coeur-poumon - N (%)	12 (1.4 %)	
- coeur-poumon / foie - N (%)		
- bi-poumons / foie - N (%)	28 (3.3 %)	
- bi-poumons / rein - N (%)	8 (0.9 %)	1 (3.8 %)
- bi-poumons / ilôts de Langherans - N (%)	6 (0.7 %)	
- foie / mono-poumon - N (%)		
- foie / rein - N (%)	1 (0.1 %)	
- foie / pancréas - N (%)	1 (0.1 %)	
- foie / ilôts pancréatiques - N (%)	1 (0.1 %)	
- rein / pancréas - N (%)	4 (0.5 %)	1 (3.8 %)
Age moyen (années)	41.3	36
Écart-type	10.4	11.3
Âges extrêmes (années)	8.57-76.3	9.45-50.9
Décédés post-greffe	46	3

(#) Tous organes confondus et patients transplantés en 2025 inclus

Registre français de la mucoviscidose 2025

*Le comptage est fait par organe et non par patient. Ainsi, un même patient est compté plusieurs fois, s'il a reçu plusieurs greffes au cours de sa vie. Par exemple, 164 patients ont eu 2 greffes ou plus, dont 70 ont eu au moins 2 greffes pulmonaires.

9. Transplantations et chirurgies

Tableau 9.1.b Caractéristiques des patients transplantés

Ont été inclus dans ce tableau les patients vus et/ou décédés en 2025.

Nouvelles Greffes 2025	Nb patients
Greffés pulmonaires - N	**11**
- Première transplantation pulmonaire - N (%)	6 (54.5 %)
- Retransplantation pulmonaire - N (%)	4 (36.4 %)
- Deuxième retransplantation pulmonaire - N (%)	1 (9.1 %)
Greffés autres organes	**15**
- Rein isolé - N (%)	13 (86.7 %)
- Foie isolé - N (%)	
- Rein/ pancréas isolé - N (%)	1 (6.7 %)
- Autres organes - N (%)	1 (6.7 %)

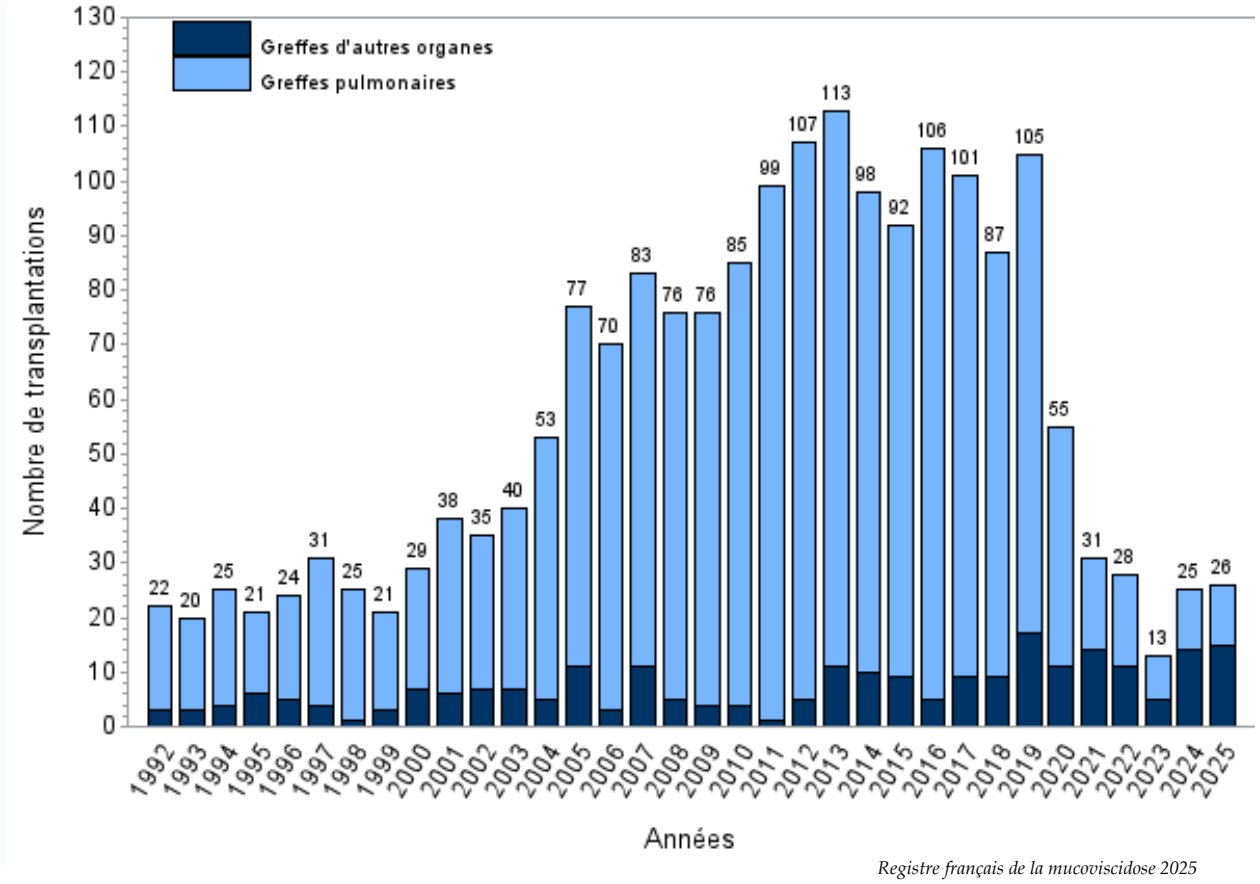
Patients porteurs de greffon pulmonaire en 2025	Nb patients
Greffés pulmonaires - N	**809**
- Porteur uniquement de greffon pulmonaire - N (%)	670 (82.8 %)
- Porteur de greffon pulmonaire et de greffon du rein - N (%)	86 (10.6 %)
- Porteur de greffon pulmonaire et de greffon du foie - N (%)	26 (3.2 %)
- Porteur de greffon pulmonaire, de greffon du cœur et de greffon du rein - N (%)	8 (1.0 %)
- Porteur d'un greffon pulmonaire, de greffon du rein et de greffon du foie - N (%)	7 (0.9 %)
- Porteur de greffon pulmonaire et de greffon d'ilots de Langherans	4 (0.5 %)
- Porteur de greffon pulmonaire et de greffon du cœur - N (%)	4 (0.5 %)
- Porteur de greffon pulmonaire et de greffon(s) d'autre(s) organe(s)	4 (0.5 %)
Retransplantés pulmonaires - N	**70**
- Retransplantés du poumon une fois - N (%)	64 (91.4 %)
- Retransplantés du poumon deux fois - N (%)	6 (8.6 %)
- Retransplantés poumon / rein - N (%)	5 (7.1 %)

Patients porteurs de greffon d'un autre organe en 2025	Nb patients
Greffés autres organes - N	**40**
- Foie - N (%)	31 (77.5 %)
- Rein - N (%)	3 (7.5 %)
- Moelle osseuse - N (%)	1 (2.5 %)
- Foie / Rein - N (%)	1 (2.5 %)
- Foie / Pancréas - N (%)	1 (2.5 %)
- Rein / Pancréas - N (%)	1 (2.5 %)

9. Transplantations et chirurgies

Figure 9.1. Nombre de transplantations par an, depuis 1992

Depuis 1992, 1937 greffes ont été réalisées.



Registre français de la mucoviscidose 2025

Tableau 9.2. Répartition des transplantations, évolution depuis 2010

	Années															
Greffes	2010	2011	2012	2013	2014	2015	2016	2017	2018	2019	2020	2021	2022	2023	2024	2025
Pulmonaires*	81	98	102	102	88	83	101	92	78	88	44	17	17	8	11	11
Autres organes	4	1	5	11	10	9	5	9	9	17	11	14	11	5	14	15

Registre français de la mucoviscidose 2025

* monopulmonaire, bi-lobaire, bipulmonaire, cœur-poumon, en greffes simples ou combinées.

Tableau 9.3. Répartition des chirurgies

	Type de chirurgies			
	Abdominale	Thoracique	ORL	Autre
Nombre de chirurgies réalisées en 2025	150	34	92	274

Registre français de la mucoviscidose 2025

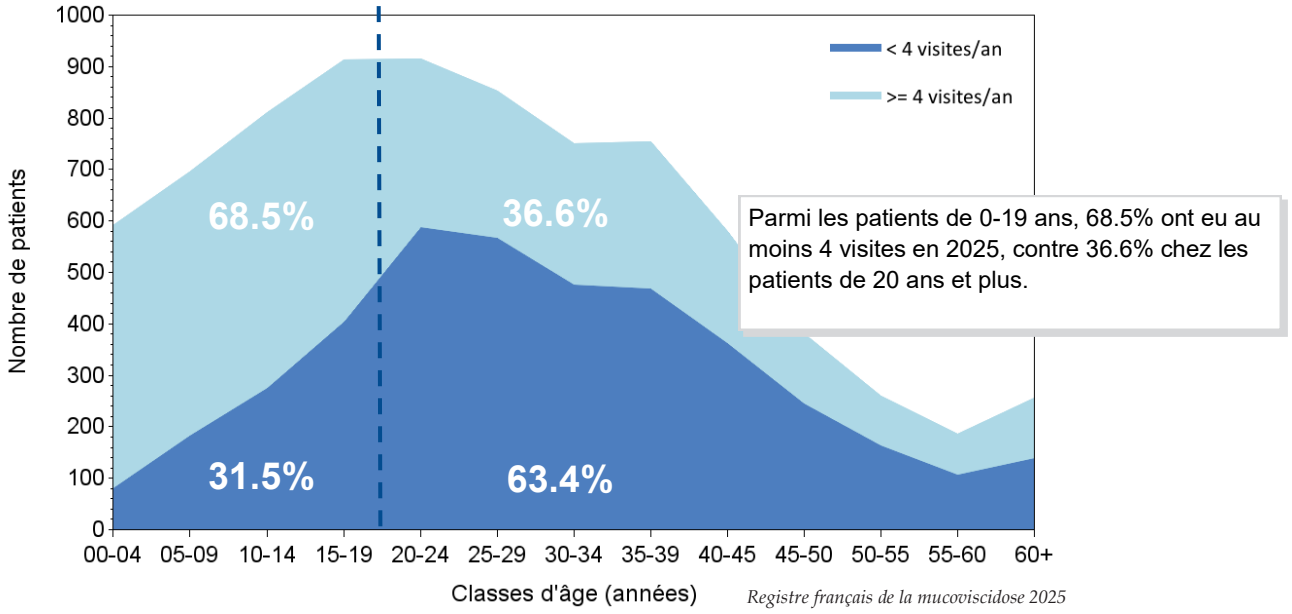
10. Consultations et hospitalisations

Tableau 10.1. Caractéristiques des visites

	Classes d'âge (années)									
	00-04	05-09	10-14	15-19	20-24	25-29	30-34	35-39	40+	Total
Effectif total	*591*	*695*	*810*	*912*	*915*	*853*	*750*	*754*	*1661*	*7941*
< 4 visites/an* - N (%)	82 (13.9 %)	183 (26.3%)	276 (34.1%)	406 (44.5%)	589 (64.4%)	568 (66.6%)	477 (63.6%)	469 (62.2%)	1023 (61.6%)	4073 (51.3%)
≥ 4 visites/an* - N (%)	509 (86.1%)	512 (73.7%)	534 (65.9%)	506 (55.5%)	326 (35.6%)	285 (33.4%)	273 (36.4%)	285 (37.8%)	638 (38.4%)	3868 (48.7%)
Consultations										
Nombre de patients ayant eu au moins une consultation	*277*	*240*	*268*	*325*	*406*	*422*	*378*	*365*	*850*	*3531*
Médiane	3.0	2.0	3.0	2.0	2.0	2.0	2.0	2.0	2.0	2.0
Moyenne	3.2	2.8	2.8	2.7	2.4	2.5	2.4	2.7	2.4	2.6
Téléconsultations										
Nombre de patients ayant eu au moins une téléconsultation	*57.0*	*70.0*	*79.0*	*77.0*	*84.0*	*77.0*	*63.0*	*65.0*	*122*	*694*
Médiane	1.0	1.0	1.0	1.0	1.0	1.0	1.0	1.0	1.0	1.0
Moyenne	2.2	1.5	1.3	1.5	2.1	2.9	2.8	2.2	2.1	2.1
Hospitalisations de jour										
Nombre de patients ayant eu au moins une hospitalisation de jour	*562*	*674*	*784*	*871*	*787*	*725*	*602*	*617*	*1350*	*6972*
Médiane	4.0	4.0	3.0	3.0	2.0	2.0	2.0	2.0	2.0	3.0
Moyenne	4.7	3.6	3.4	3.3	2.5	2.5	2.5	2.5	2.5	3.0
Hospitalisations complètes										
Nombre de patients ayant eu au moins une hospitalisation complète	*156*	*57.0*	*84.0*	*123*	*117*	*109*	*111*	*97.0*	*277*	*1131*
Médiane	1.0	1.0	1.0	1.0	1.0	1.0	1.0	1.0	1.0	1.0
Moyenne	1.7	1.7	2.0	1.8	1.9	2.0	2.9	1.6	1.9	2.0
Jours (Médiane)	9.0	4.0	6.0	8.0	9.0	8.0	7.0	7.0	8.0	8.0
Jours (Moyenne)	25.8	14.0	16.7	15.2	15.0	18.0	16.1	13.8	14.0	16.7

Registre français de la mucoviscidose 2025

Figure 10.1. Nombre de visites



Registre français de la mucoviscidose 2025

*Notes:
- Les visites correspondent aux consultations externes, hospitalisations de jour et hospitalisations complètes.
- Les moyennes et médianes sont calculées sur les populations de patients présentant au moins un des types de visites

11. Prise en charge thérapeutique

Cures d'antibiotiques – Voie d'abord

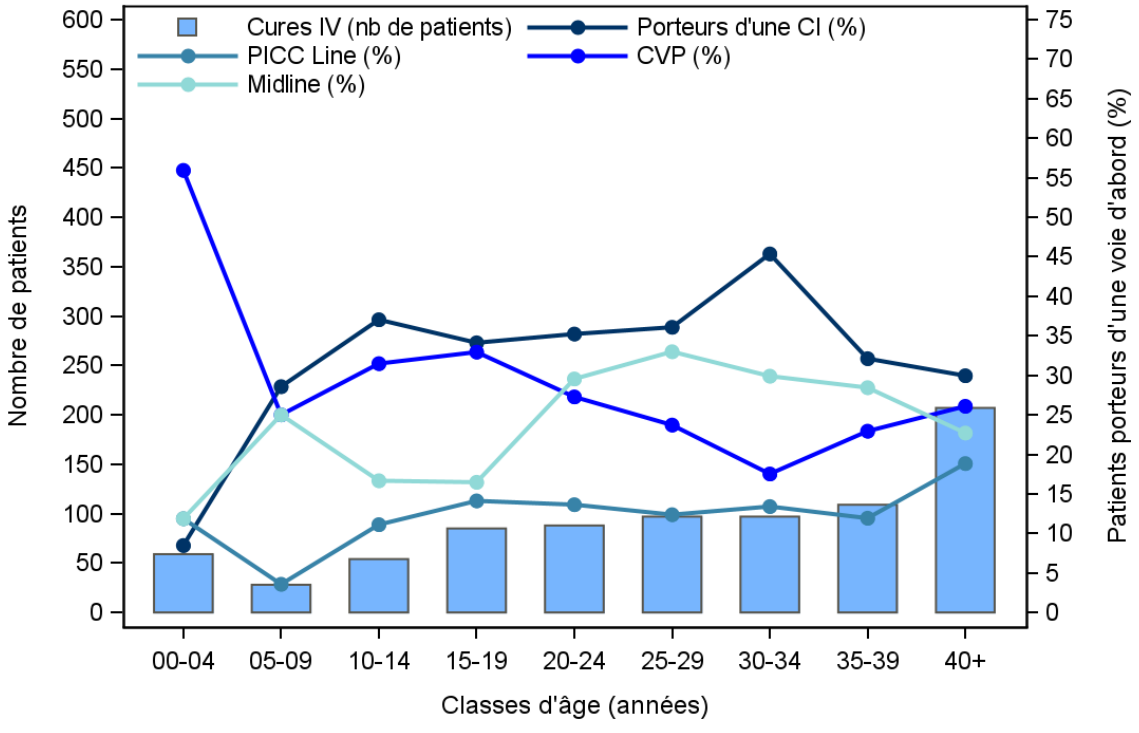
Tableau 11.1. Répartition des patients avec cures d'antibiotiques IV

	Classes d'âge (années)									Total
	00-04	05-09	10-14	15-19	20-24	25-29	30-34	35-39	40+	
Effectif total	591	695	810	912	915	853	750	754	1661	7941
Patients avec au moins une cure-N (%), et porteurs de	59 (10.0%)	28 (4.0%)	54 (6.7%)	85 (9.3%)	88 (9.6%)	97 (11.4%)	97 (12.9%)	109 (14.5%)	207 (12.5%)	824 (10.4%)
- chambre implantable (CI)	5	8	20	29	31	35	44	35	62	269
- PICC Line	7	1	6	12	12	12	13	13	39	115
- cathéter veineux périphérique	33	7	17	28	24	23	17	25	54	228
- Midline	7	7	9	14	26	32	29	31	47	202
Nombre de cures réalisées	106	50	104	155	187	172	170	184	356	1484
Nombre de jours de cures* dont :	1003	600	1378	2918	2584	2387	2478	2620	4975	20943
- à l'hôpital	785	154	635	1065	951	897	718	583	1448	7236
- à domicile	105	299	687	1714	1454	1462	1718	1860	3430	12729
Nombre de patients avec chambre implantable (avec ou sans cure)	5	9	22	34	33	40	47	35	62	287

Registre français de la mucoviscidose 2025

* Parfois le lieu de la cure est inconnu

Figure 11.1. Patients ayant eu au moins une cure IV, dont patients porteurs d'une voie d'abord



Registre français de la mucoviscidose 2025

11. Prise en charge thérapeutique

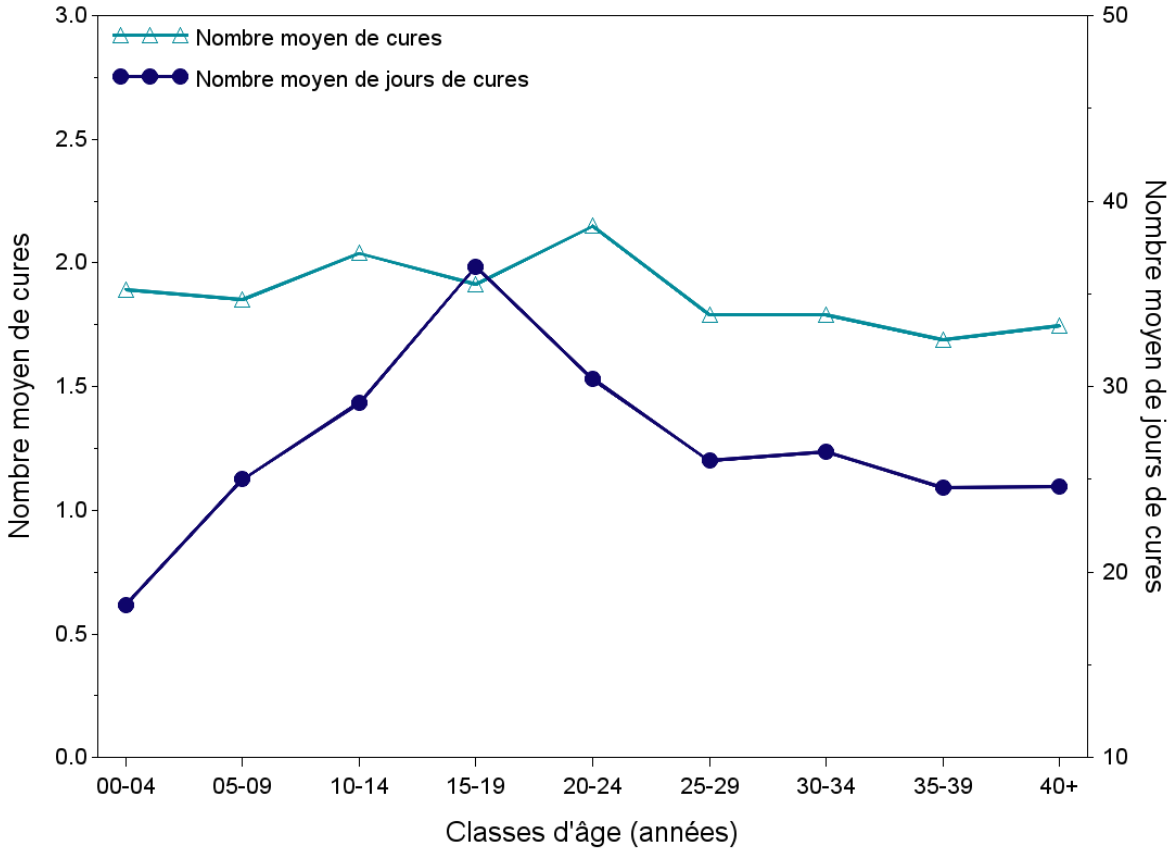
Cures d'antibiotiques par intra-veineuse (IV)

Tableau 11.2. Nombre de cures d'antibiotiques IV et de jours de cures par patient *

	Classes d'âge (années)									Total
	00-04	05-09	10-14	15-19	20-24	25-29	30-34	35-39	40+	
Cures d'antibiotiques IV										
Nb moyen	1.9	1.9	2.0	1.9	2.1	1.8	1.8	1.7	1.7	1.8
Ecart-type	3.7	1.1	1.3	1.4	1.7	1.3	1.7	1.4	1.5	1.7
Jours de cures										
Nb moyen	18.2	25.0	29.1	36.5	30.4	26.0	26.5	24.6	24.6	26.7
Ecart-type	11.5	18.3	25.4	51.1	28.2	22.3	31.9	25.2	19.7	28.1
Nb médian	14.0	16.5	18.0	25.0	22.0	15.0	15.0	15.0	15.5	15.0
1er quartile (Q1)	14.0	14.0	14.0	14.0	14.0	14.0	14.0	14.0	14.0	14.0
3ème quartile (Q3)	18.0	38.5	44.0	30.0	34.0	31.0	28.0	28.0	29.0	29.0

Registre français de la mucoviscidose 2025

Figure 11.2. Nombre de cures et de jours de cures d'antibiotiques IV par patient *



* Parmi les patients avec au moins une cure.

11. Prise en charge thérapeutique

Respiratoire / Modulateurs du gène *CFTR*

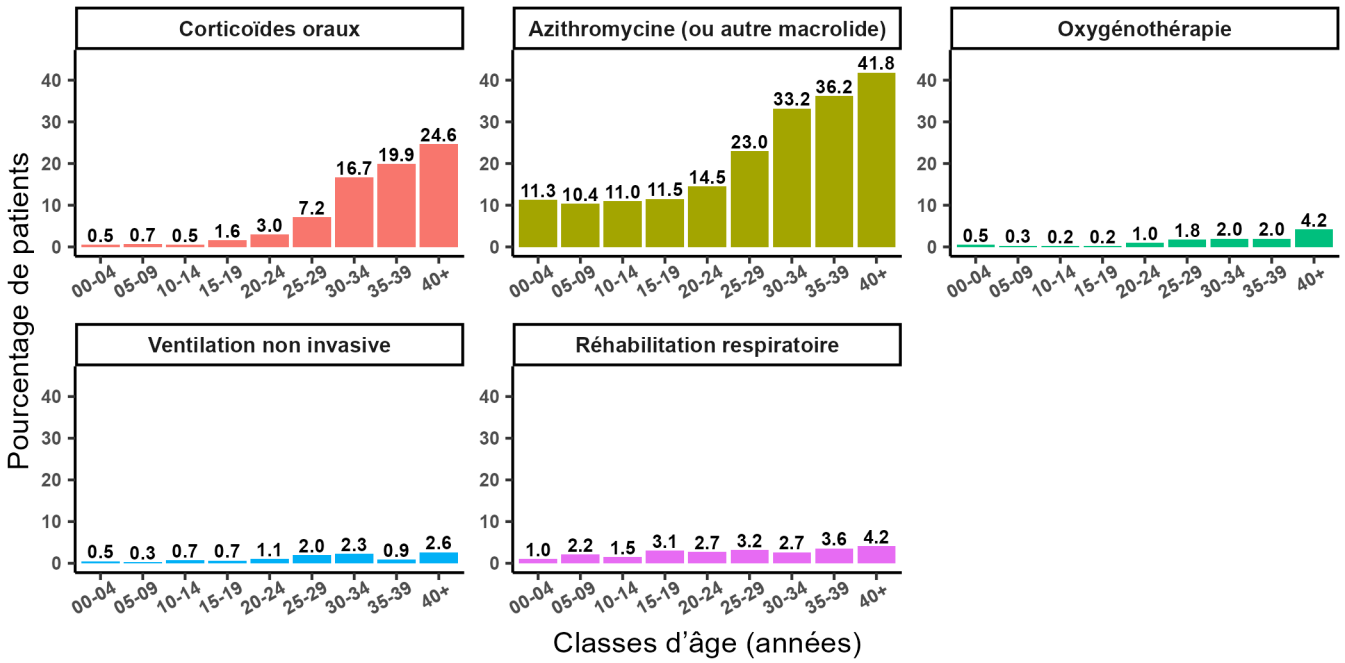
Tableau 11.3. Thérapeutiques à visée respiratoire (≥ 3 mois)

	Classes d'âge (années)										
	00-04	05-09	10-14	15-19	20-24	25-29	30-34	35-39	40+	Total	%
Effectif total	*591*	*695*	*810*	*912*	*915*	*853*	*750*	*754*	*1661*	*7941*	.
Aérosolthérapie*	333	463	536	572	579	579	505	532	1216	5315	66.9 %
Corticoïdes oraux	3	5	4	15	27	61	125	150	409	799	10.1 %
Azithromycine (ou autre macrolide)	67	72	89	105	133	196	249	273	695	1879	23.7 %
Oxygénothérapie	3	2	2	2	9	15	15	15	70	133	1.7 %
Ventilation non invasive	3	2	6	6	10	17	17	7	44	112	1.4 %
Réhabilitation respiratoire	6	15	12	28	25	27	20	27	69	229	2.9 %

Registre français de la mucoviscidose 2025

* Par nébulisation, spray et/ou poudre

Figure 11.3. Thérapeutiques à visée respiratoire (≥ 3 mois)



Registre français de la mucoviscidose 2025

11. Prise en charge thérapeutique

Respiratoire / Modulateurs du gène *CFTR*

Tableau 11.4a. Modulateurs du gène *CFTR*

	Classes d'âge (années)									
	00-04	05-09	10-14	15-19	20-24	25-29	30-34	35-39	40+	Total
Effectif total	*591*	*695*	*810*	*912*	*915*	*853*	*750*	*754*	*1661*	*7941*
Patients sous modulateurs - N (%)	**315** (53.3%)	**548** (78.8%)	**650** (80.2%)	**749** (82.1%)	**750** (82.0%)	**702** (82.3%)	**534** (71.2%)	**512** (67.9%)	**981** (59.1%)	**5741** (72.3%)
Ivacaftor - N (%)	16 (2.7%)	8 (1.2%)	7 (0.9%)	12 (1.3%)	4 (0.4%)	11 (1.3%)	7 (0.9%)	5 (0.7%)	22 (1.3%)	92 (1.2%)
Lumacaftor-ivacaftor - N (%)	35 (5.9%)	4 (0.6%)	3 (0.4%)	3 (0.3%)	7 (0.8%)	1 (0.1%)	1 (0.1%)	2 (0.3%)	4 (0.2%)	60 (0.8%)
Tezacaftor-ivacaftor / ivacaftor - N (%)	.	1 (0.1%)	4 (0.5%)	2 (0.2%)	3 (0.3%)	4 (0.5%)	2 (0.3%)	5 (0.7%)	27 (1.6%)	48 (0.6%)
Tezacaftor-elexacaftor-ivacaftor / ivacaftor - N (%)	263 (44.5%)	532 (76.5%)	633 (78.1%)	727 (79.7%)	732 (80.0%)	681 (79.8%)	516 (68.8%)	490 (65.0%)	910 (54.8%)	5484 (69.1%)
Autre modulateur* - N (%)	1 (0.2%)	3 (0.4%)	3 (0.4%)	5 (0.5%)	4 (0.4%)	5 (0.6%)	8 (1.1%)	10 (1.3%)	18 (1.1%)	57 (0.7%)

Registre français de la mucoviscidose 2025

Tableau 11.4b. Patients transplantés sous modulateurs

Patients sous modulateurs	
- Porteurs de greffes pulmonaires associé ou non à un autre organe - N	37
- Transplantés autre organe sans transplantation pulmonaire - N	34
Patients sous Tezacaftor-elexacaftor-ivafcaftor / ivacaftor	
-Porteurs de greffes pulmonaires associé ou non à un autre organe - N	36
-Transplantés autre organe sans transplantation pulmonaire - N	32

Registre français de la mucoviscidose 2025

Dans le cas où deux modulateurs ont été prescrits dans l'année, seul le dernier a été pris en compte dans ces tableaux.

Note:

-% par rapport à l'effectif total de la classe d'âge

*Patients bénéficiant d'un modulateur dans le cadre d'un essai clinique ou d'un schéma thérapeutique autre que ceux décrits

11. Prise en charge thérapeutique

Aérosolthérapie

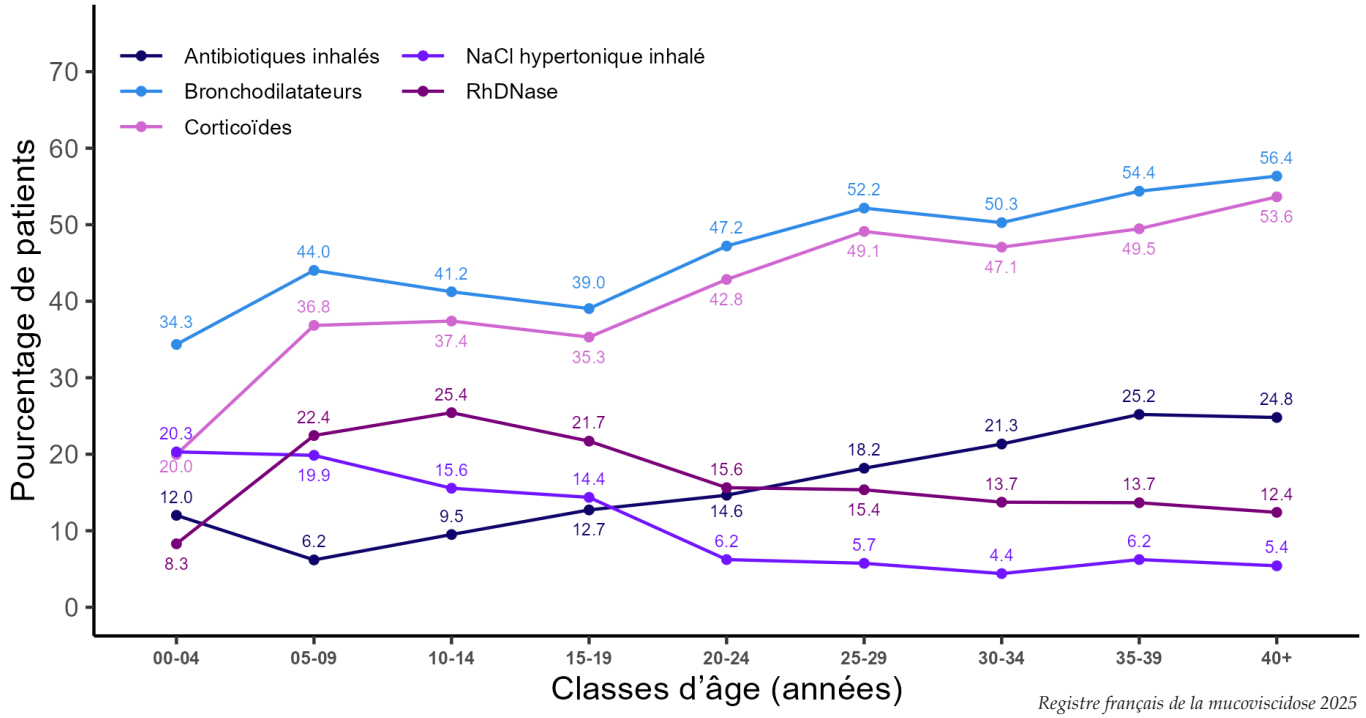
Tableau 11.5. Produits administrés en aérosolthérapie (≥ 3 mois)

	Classes d'âge (années)										
	00-04	05-09	10-14	15-19	20-24	25-29	30-34	35-39	40+	Total	%
Effectif total	*591*	*695*	*810*	*912*	*915*	*853*	*750*	*754*	*1661*	*7941*	.
Patients sous aérosolthérapie* - N (%)	**333** (56.3%)	**463** (66.6%)	**536** (66.2%)	**572** (62.7%)	**579** (63.3%)	**579** (67.9%)	**505** (67.3%)	**532** (70.6%)	**1216** (73.2%)	**5315**	**66.9 %**
Antibiotiques inhalés, dont :	71	43	77	116	134	155	160	190	412	1358	17.1 %
- Tobramycine	*19*	*18*	*41*	*56*	*55*	*70*	*50*	*62*	*88*	*459*	*5.8 %*
- Colistine	*29*	*16*	*46*	*57*	*85*	*99*	*103*	*120*	*278*	*833*	*10.5 %*
- Aztréonam	.	*1*	*5*	*1*	*3*	*7*	*9*	*13*	*36*	*75*	*0.9 %*
Bronchodilatateurs	203	306	334	356	432	445	377	410	936	3799	47.8 %
- inhalés seuls	*173*	*245*	*248*	*255*	*313*	*324*	*271*	*315*	*663*	*2807*	*35.3 %*
- nébulisés	*42*	*19*	*18*	*11*	*14*	*19*	*13*	*24*	*56*	*216*	*2.7 %*
Corticoïdes	118	256	303	322	392	419	353	373	891	3427	43.2 %
- inhalés seuls	*98*	*41*	*43*	*30*	*21*	*17*	*14*	*16*	*56*	*336*	*4.2 %*
- nébulisés	*29*	*12*	*13*	*8*	*2*	*2*	*1*	*5*	*5*	*77*	*1.0 %*
- traitement corticoïde intra-nasal	*49*	*148*	*184*	*201*	*217*	*265*	*210*	*225*	*496*	*1995*	*25.1 %*
Association bronchodilatateurs et corticoïdes inhalés	*59*	*154*	*179*	*176*	*262*	*276*	*246*	*247*	*614*	*2213*	*27.9 %*
NaCl hypertonique inhalé	120	138	126	131	57	49	33	47	90	791	10.0 %
RhDNase	49	156	206	198	143	131	103	103	206	1295	16.3 %

Registre français de la mucoviscidose 2025

* Par nébulisation, spray et/ou poudre

Figure 11.4. Produits administrés en aérosolthérapie (≥ 3 mois)



Registre français de la mucoviscidose 2025

11. Prise en charge thérapeutique

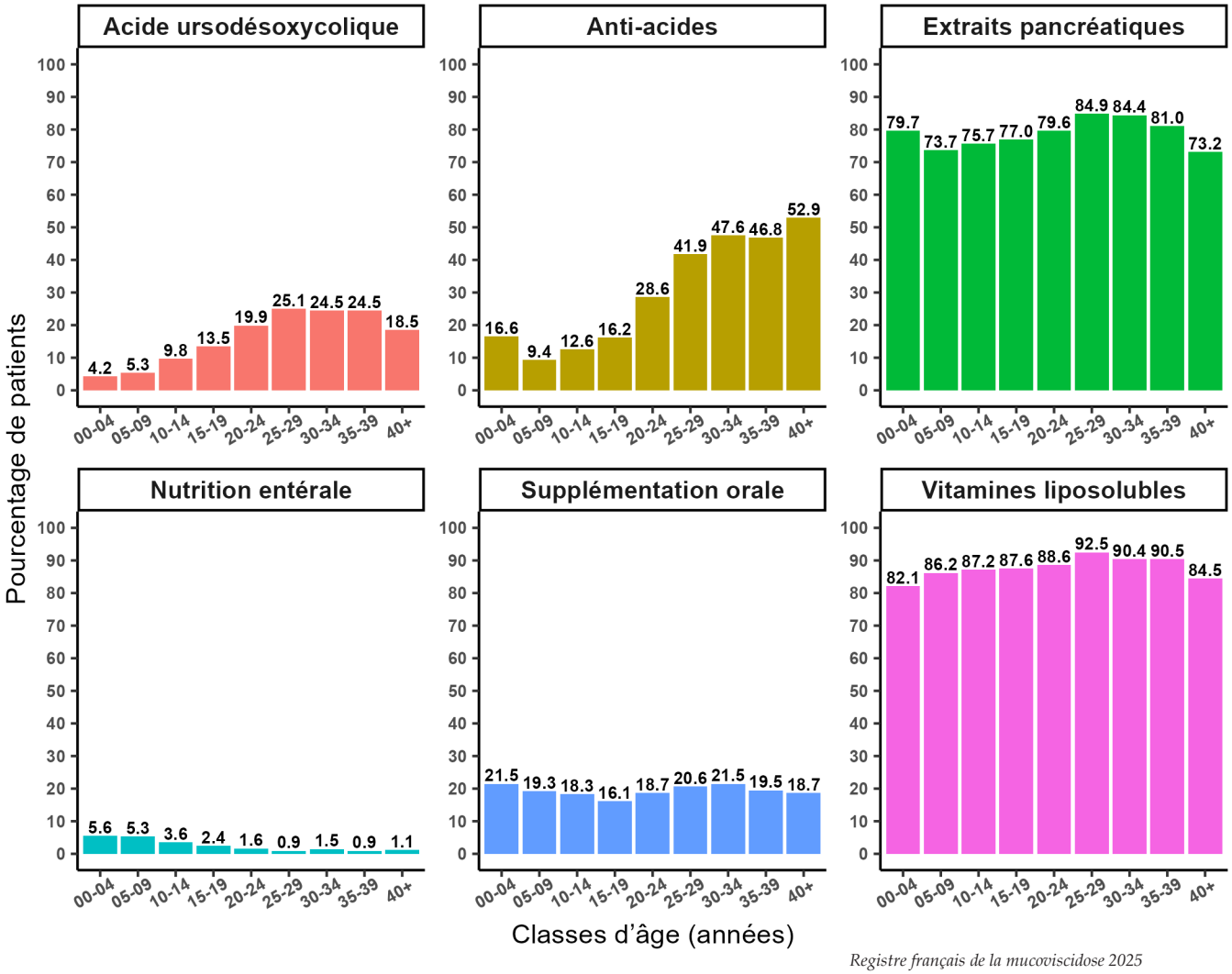
Digestive et nutritionnelle

Tableau 11.6. Thérapeutiques à visées hépatique, digestive et nutritionnelle (≥ 3 mois)

	Classes d'âge (années)										
	00-04	05-09	10-14	15-19	20-24	25-29	30-34	35-39	40+	Total	%
Effectif total	*591*	*695*	*810*	*912*	*915*	*853*	*750*	*754*	*1661*	*7941*	.
Acide ursodésoxycolique	25	37	79	123	182	214	184	185	307	1336	16.8 %
Anti-acides	98	65	102	148	262	357	357	353	879	2621	33.0 %
Extraits pancréatiques	471	512	613	702	728	724	633	611	1216	6210	78.2 %
Nutrition entérale	33	37	29	22	15	8	11	7	19	181	2.3 %
Supplémentation orale	127	134	148	147	171	176	161	147	310	1521	19.2 %
Vitamines liposolubles	485	599	706	799	811	789	678	682	1403	6952	87.5 %

Registre français de la mucoviscidose 2025

Figure 11.5. Thérapeutiques à visée hépatique, digestive et nutritionnelle (≥ 3 mois)



Registre français de la mucoviscidose 2025

11. Prise en charge thérapeutique

Autre thérapeutique

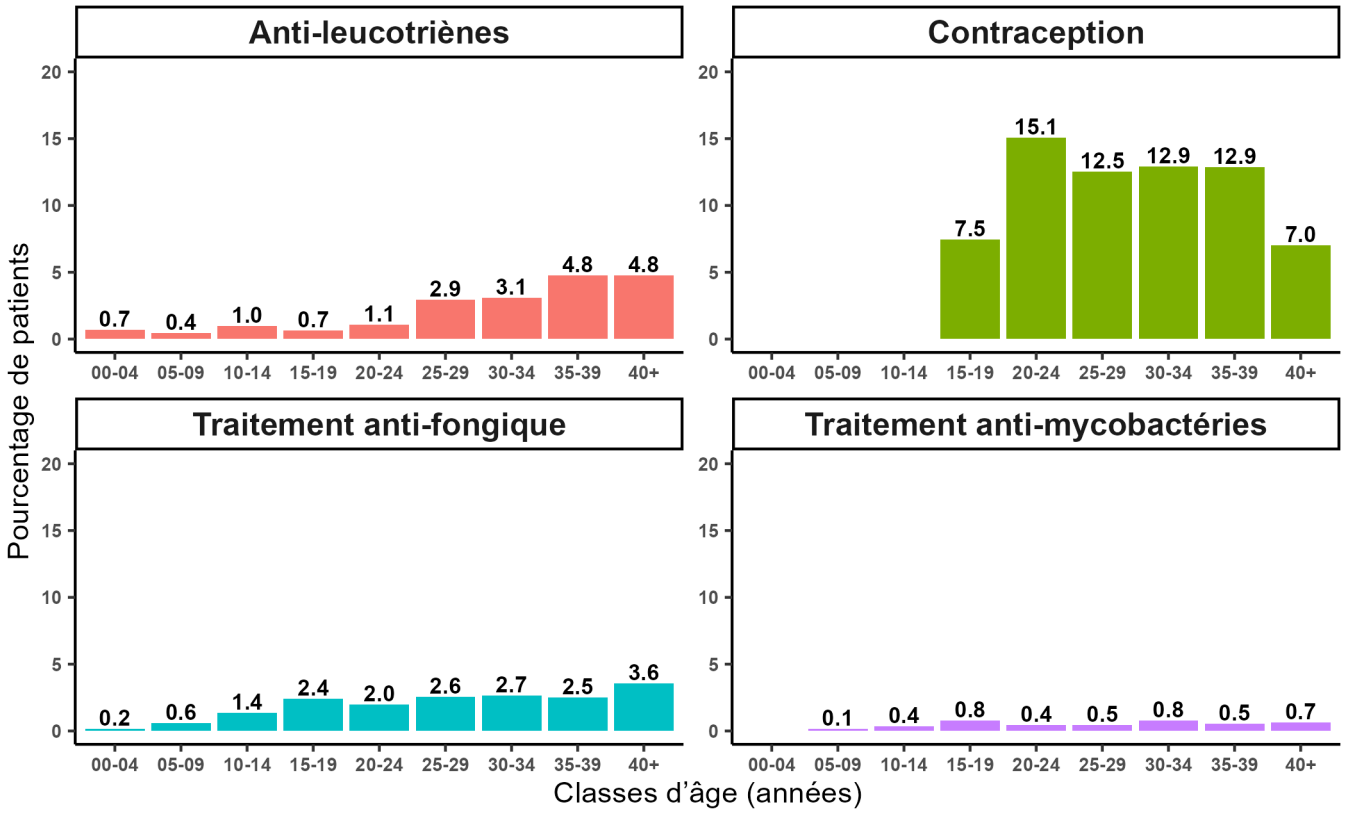
Tableau 11.7. Autres thérapeutiques

	Classes d'âge (années)										
	00-04	05-09	10-14	15-19	20-24	25-29	30-34	35-39	40+	Total	%
Effectif total	*591*	*695*	*810*	*912*	*915*	*853*	*750*	*754*	*1661*	*7941*	.
Traitement anti-fongique	1	4	11	22	18	22	20	19	59	176	2.2 %
Traitement anti-mycobactéries	.	1	3	7	4	4	6	4	11	40	0.5 %
Anti-leucotriènes	4	3	8	6	10	25	23	36	79	194	2.4 %
Contraception	.	.	.	68	138	107	97	97	117	624	7.9 %

Registre français de la mucoviscidose 2025

* Parmi les femmes de 15 à 49 ans, 25.1% sont sous contraception.

Figure 11. 6. Autres thérapeutiques



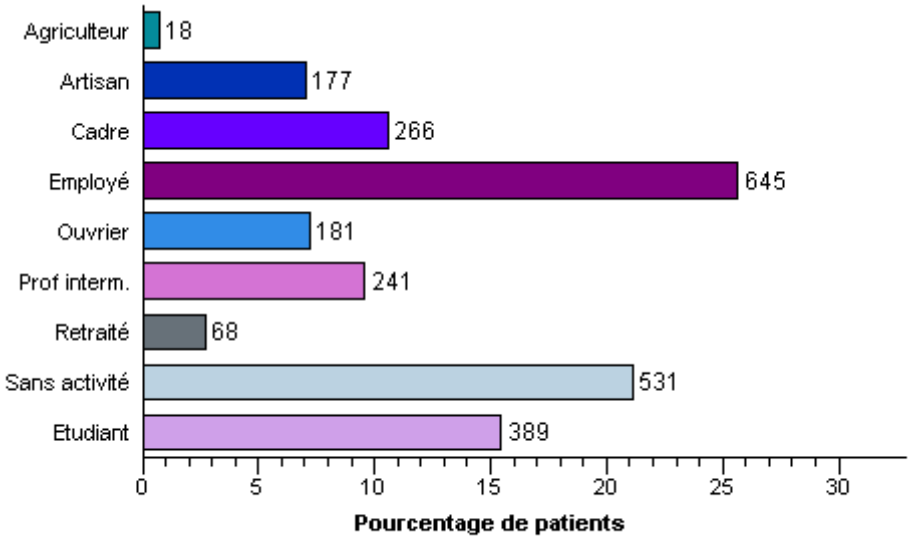
Registre français de la mucoviscidose 2025

12. Données sociales

Situation professionnelle

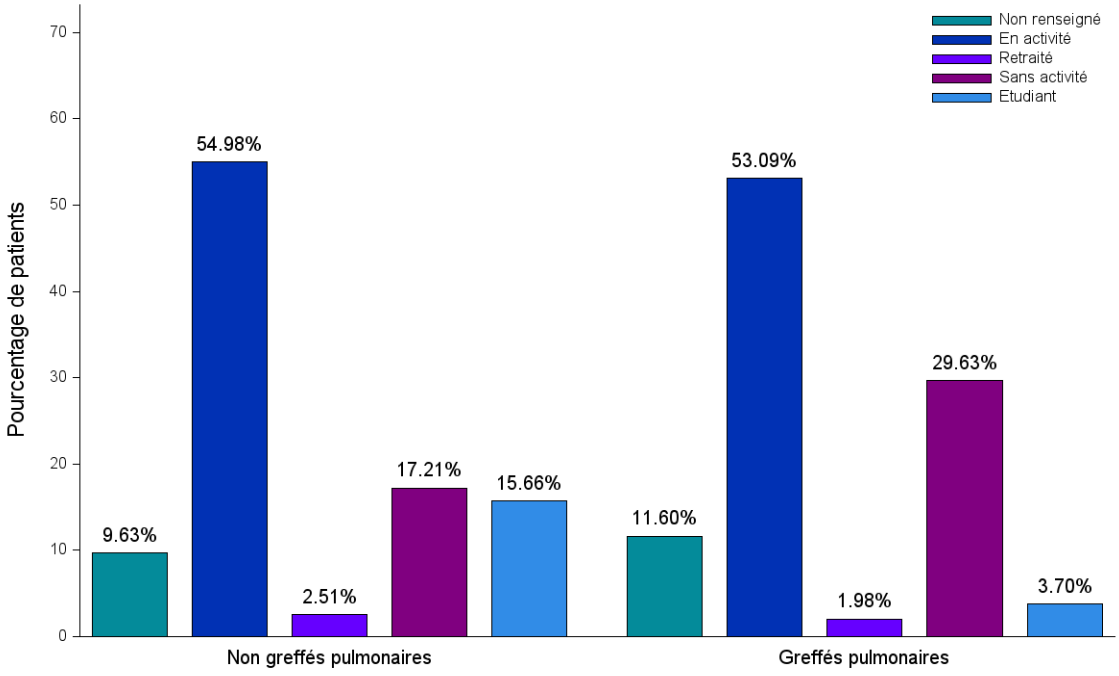
Figure 12.1a. Situation professionnelle des hommes de 18 ans et plus

N = 2516 (effectif des patients pour lesquels la situation professionnelle est connue, ce qui correspond à 90.1% des hommes adultes).



Registre français de la mucoviscidose 2025

Figure 12.1b. Situation professionnelle des adultes hommes greffés/non greffés pulmonaires



Registre français de la mucoviscidose 2025

Parmi les hommes de 18 à 65 ans, 55.7% exercent une activité professionnelle.

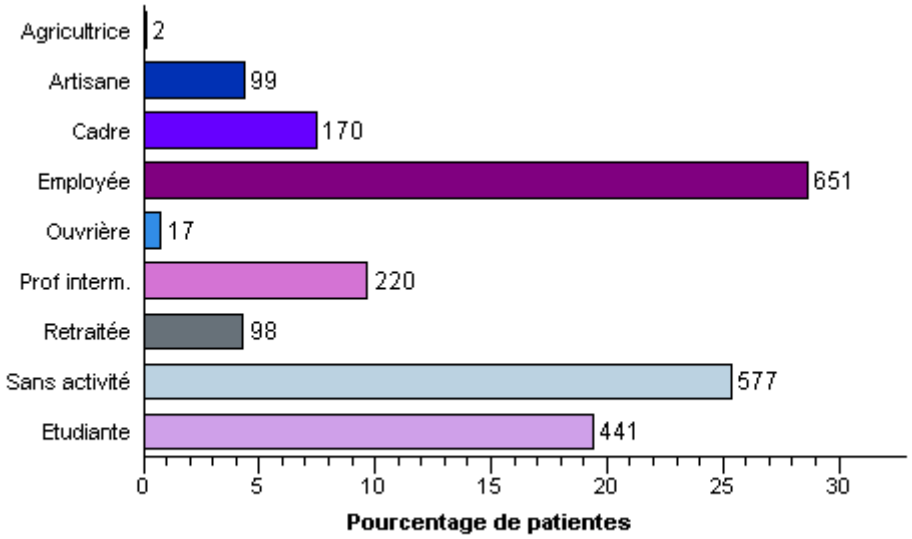
Parmi les hommes de 18 à 25 ans, 46.5% sont étudiants.

12. Données sociales

Situation professionnelle

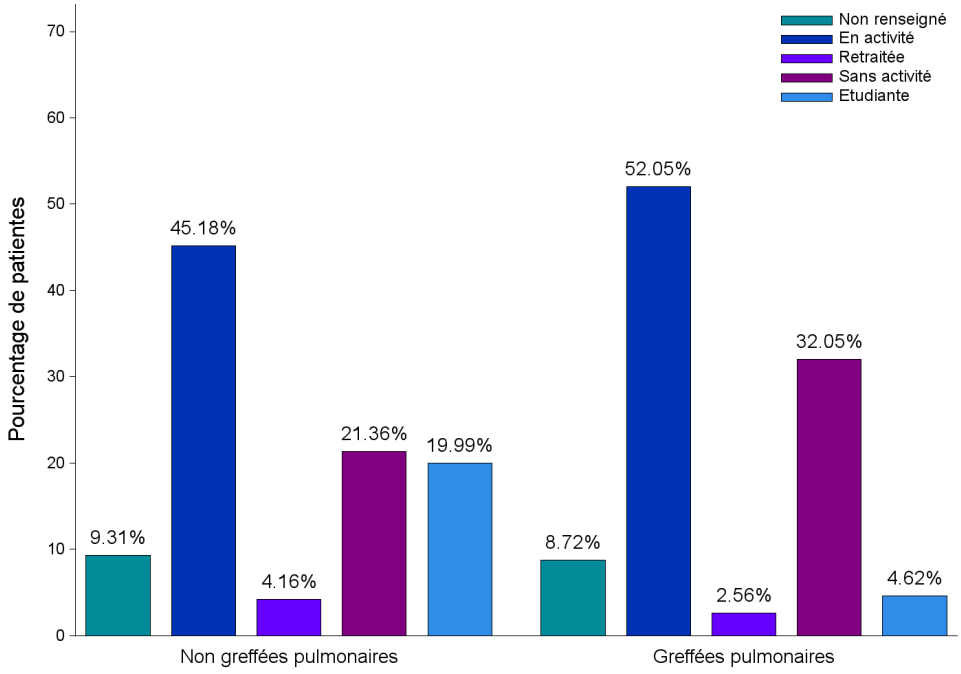
Figure 12.2a. Situation professionnelle des femmes de 18 ans et plus

N = 2275 (effectif des patientes pour lesquels la situation professionnelle est connue, ce qui correspond à 90.8% des femmes adultes).



Registre français de la mucoviscidose 2025

Figure 12.2b. Situation professionnelle des adultes femmes greffées/non greffées pulmonaires



Registre français de la mucoviscidose 2025

Parmi les femmes de 18 à 65 ans, 47.9% exercent une activité professionnelle.

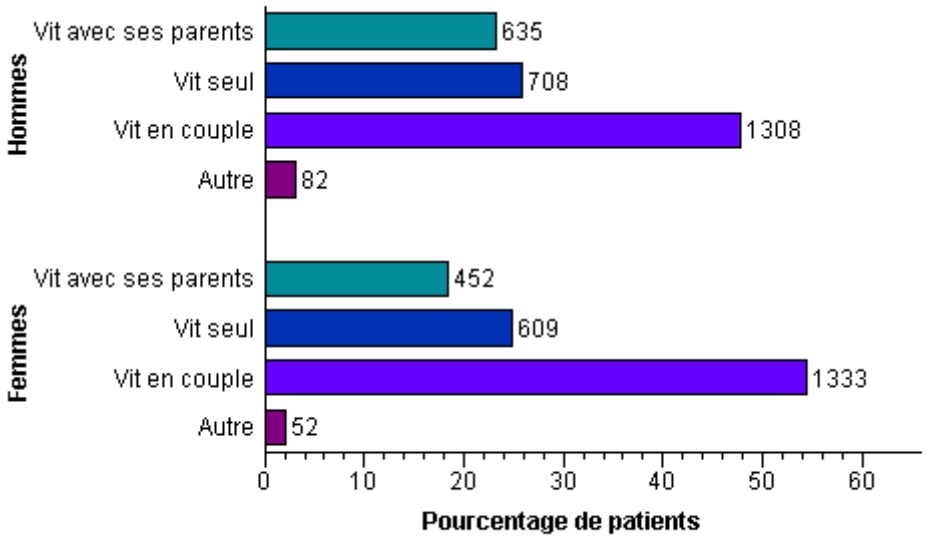
Parmi les femmes de 18 à 25 ans, 54.1% sont étudiantes.

12. Données sociales

Situation familiale et niveau de scolarité

Figure 12.3. Situation familiale des adultes

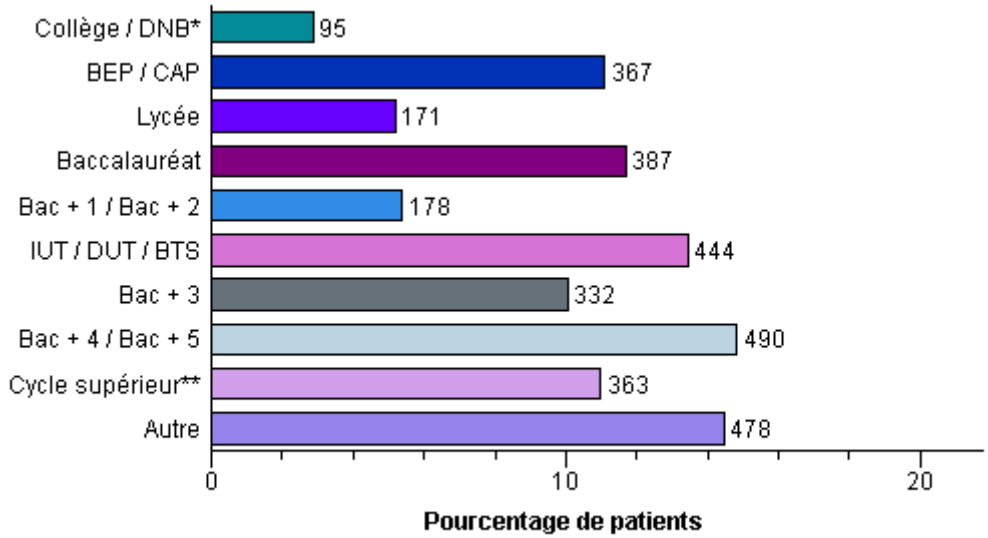
La situation familiale est connue pour 2733 hommes (97.85% des hommes adultes), et pour 2446 femmes (97.61% des femmes adultes).



Registre français de la mucoviscidose 2025

Figure 12.4. Niveau de scolarité des adultes

Le niveau de scolarité est connu pour 3305 patients (62.4% des adultes).



* DNB : Diplôme National du Brevet

** Niveau non précisé

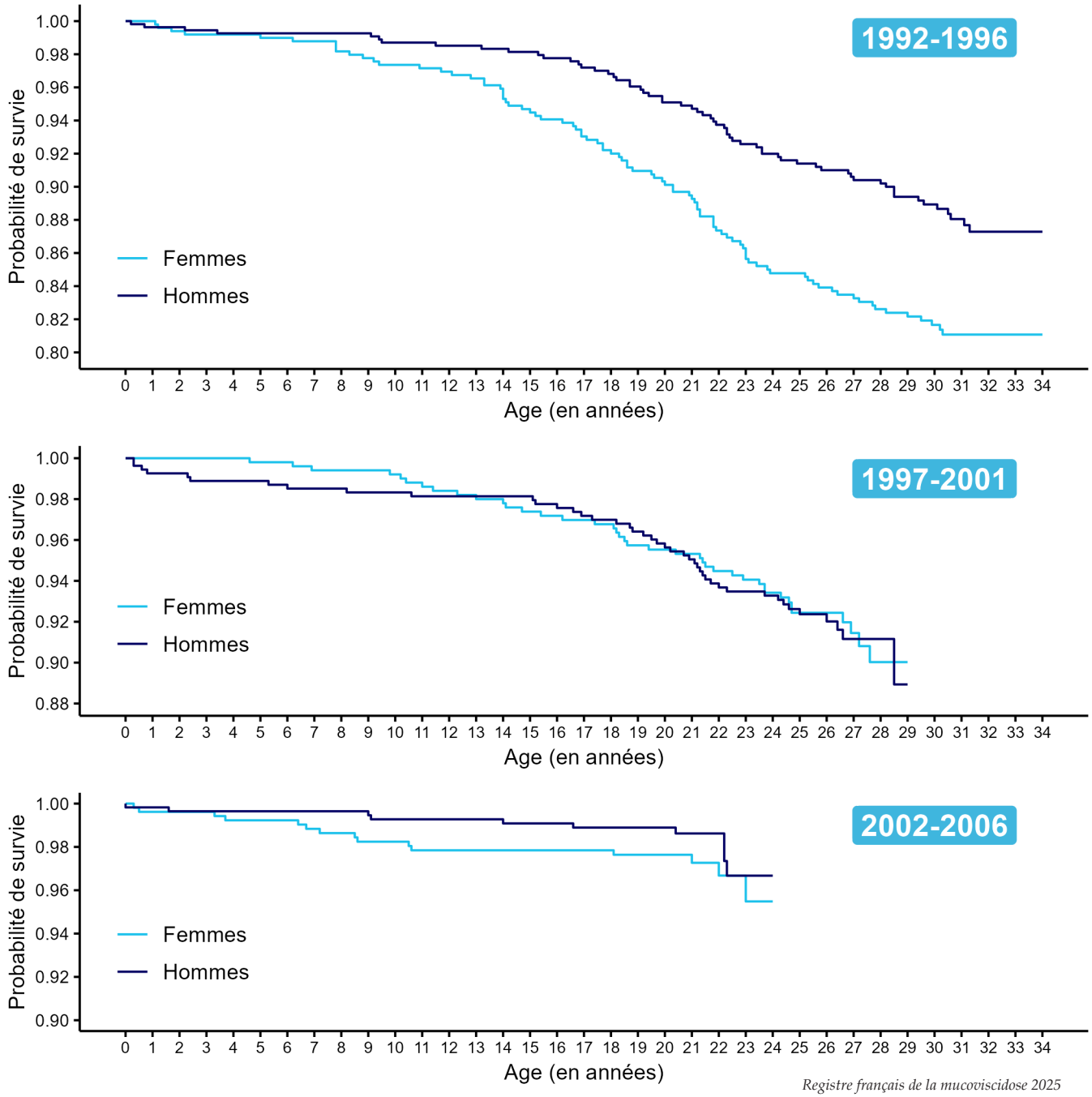
Registre français de la mucoviscidose 2025

Annexe 1

Compléments sur l'analyse de survie – stratification par sexe

Figure A1.1. Survie selon la cohorte de naissance et le sexe (méthode de Kaplan-Meier)

Cohortes de naissance	Hommes		Femmes	
	Patients (N)	Décès (N)	Patients (N)	Décès (N)
1992-1996	482	63	406	89
1997-2001	497	43	475	42
2002-2006	560	10	510	15



Registre français de la mucoviscidose 2025

Annexe 2

Anthropométrie —tous patients

Tableau A2.1. Z-score de la taille chez les enfants, par classe d'âge selon le sexe

Classes d'âge (années)		00-04	05-09	10-14	15-19	Total
Moyenne	Femmes	0.11	0.23	0.00	-0.48	-0.08
	Hommes	0.10	0.13	0.10	-0.24	0.01
Médiane	Femmes	0.16	0.19	-0.05	-0.46	-0.08
	Hommes	0.12	0.06	0.01	-0.24	-0.03

Tableau A2.2. Z-score du poids chez les enfants, par classe d'âge selon le sexe

Classes d'âge (années)		00-04	05-09	10-14	15-19	Total
Moyenne	Femmes	-0.15	0.17	0.22	0.26	0.15
	Hommes	-0.28	0.06	-0.05	-0.13	-0.10
Médiane	Femmes	-0.29	0.02	0.12	0.14	0.02
	Hommes	-0.41	-0.14	-0.12	-0.24	-0.19

Tableau A2.3. Z-score de l'IMC chez les enfants, par classe d'âge selon le sexe

Classes d'âge (années)		00-04	05-09	10-14	15-19	Total
Moyenne	Femmes	-0.26	0.14	0.40	0.46	0.24
	Hommes	-0.38	0.20	0.15	0.14	0.04
Médiane	Femmes	-0.34	0.05	0.23	0.24	0.09
	Hommes	-0.42	0.02	-0.03	-0.01	-0.12
Z-score de l'IMC >=0 (%)	Femmes	36.7	53.1	59.8	62.1	54.8
	Hommes	32.1	52.1	49.7	50.8	46.9

Tableau A2.4. Valeurs de l'IMC chez les adultes , par classe d'âge selon le sexe

Classes d'âge (années)		20-24	25-29	30-34	35-39	40 ou +	Total
Moyenne	Femmes	22.18	22.34	22.27	22.74	22.59	22.44
	Hommes	22.02	22.68	22.92	23.11	23.53	22.95
Médiane	Femmes	21.38	21.47	21.82	22.01	21.60	21.61
	Hommes	21.72	22.23	22.65	22.71	23.12	22.53
IMC ≥ 22 (%)	Femmes	42.3	42.0	47.1	50.0	45.8	45.3
IMC ≥ 23 (%)	Hommes	32.8	39.9	43.8	46.3	51.6	44.2
IMC < 18.5 (%)	Femmes	10.2	11.1	13.2	11.3	15.7	12.8
	Hommes	12.6	9.2	11.2	8.9	7.6	9.5

Chez les adultes, la taille moyenne est de 172,8 cm pour les hommes et 160,5 cm pour les femmes.

Chez les adultes, le poids moyen est de 68,8 kg pour les hommes et 57,85 kg pour les femmes.

Annexe 2

Spirométrie—tous patients

Tableau A2.5. CVF (%), par classe d'âge selon le sexe

Classes d'âge (années)		05-09	10-14	15-19	20-24	25-29	30-34	35-39	40 ou +	Total
Moyenne	Femmes	104.7	99.0	99.4	98.1	93.4	90.6	88.4	85.9	93.9
	Hommes	105.0	100.0	99.2	98.0	96.7	92.7	91.5	88.0	95.2
	Tous patients	104.9	99.5	99.3	98.1	95.1	91.7	90.1	87.1	94.6
Médiane	Femmes	105.4	98.7	100.2	100.1	95.4	91.9	88.7	87.3	95.9
	Hommes	106.0	100.3	100.1	99.2	99.0	95.2	93.1	89.7	97.4
	Tous patients	105.7	99.5	100.1	99.6	97.3	93.6	91.0	88.7	96.8

Tableau A2.6. VEMS (%), par classe d'âge selon le sexe

Classes d'âge (années)		05-09	10-14	15-19	20-24	25-29	30-34	35-39	40 ou +	Total
Moyenne	Femmes	104.5	97.6	96.7	90.6	82.7	78.1	74.9	73.3	85.6
	Hommes	105.0	99.8	96.4	89.9	85.6	79.9	76.5	74.3	86.3
	Tous patients	104.7	98.8	96.6	90.3	84.2	79.1	75.8	73.8	86.0
Médiane	Femmes	105.6	98.9	99.1	93.9	84.8	79.1	75.7	74.1	89.4
	Hommes	105.9	100.8	99.3	92.9	88.6	82.4	79.1	76.0	90.7
	Tous patients	105.7	99.8	99.2	93.2	87.1	81.3	77.6	75.2	90.0

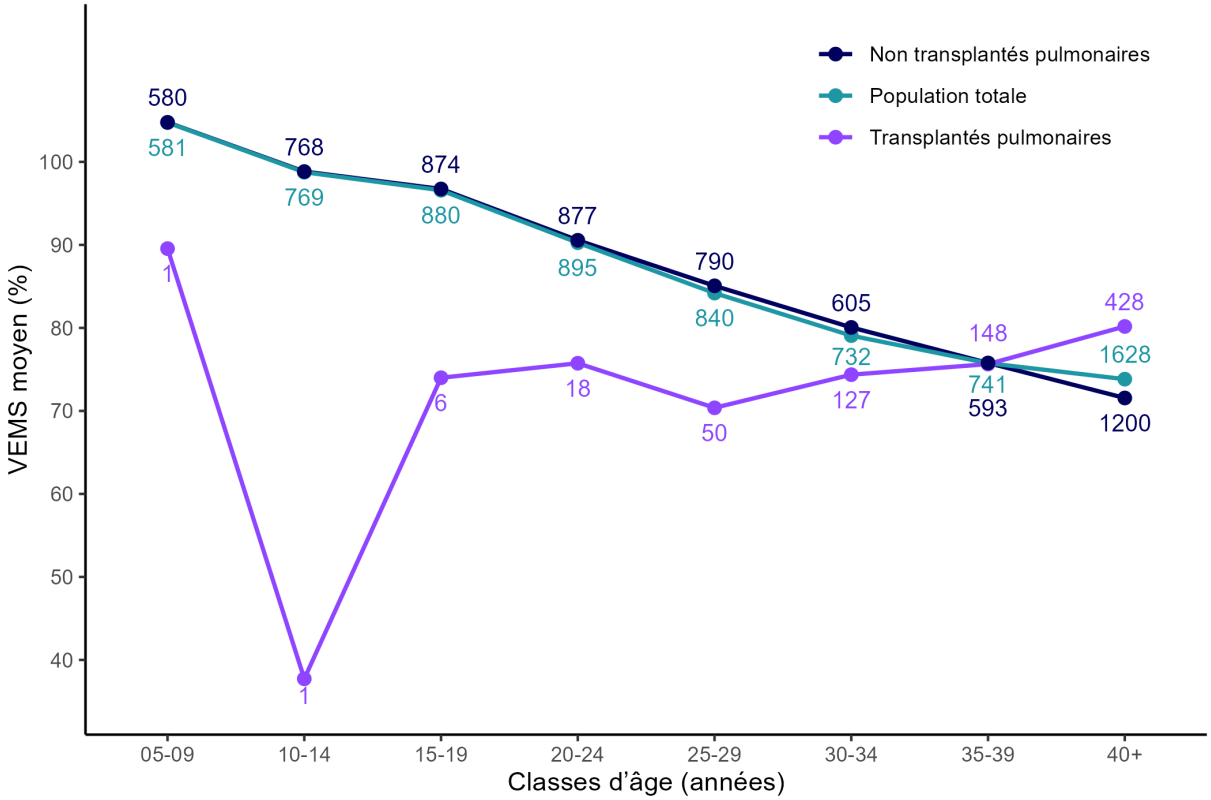
Annexe 2

Spirométrie et transplantation

À titre d'approfondissement, les moyennes du VEMS (%) par classe d'âge, observées en 2025, ont fait l'objet de la comparaison supplémentaire suivante : le VEMS (%) moyen de l'ensemble des patients a été comparé à celui des patients porteurs ou non porteurs d'un transplant cardio-pulmonaire ou bi-pulmonaire.

La figure ci-dessous montre que les moyennes de la population totale et des patients non transplantés sont quasi identiques jusqu'à 20-24 ans. Ensuite, le VEMS moyen (%) de la population totale accuse une baisse plus importante que celui des non transplantés jusqu'au 35-39 ans où la tendance s'inverse avec un écart atteignant plus de 2 points de pourcentage de la valeur théorique à 40 ans.

Figure A2.1. Moyenne du VEMS (%) chez les patients transplantés et non transplantés



Registre français de la mucoviscidose 2025

Courbe « Transplantés pulmonaires » :
- les valeurs situées **sur** la courbe représentent le nombre de patients transplantés pulmonaires ayant une valeur de VEMS renseignée en 2025 et présents dans chaque classe d'âge (ex: 50 patients chez les 25-29 ans).
- Aucune transplantation pulmonaire n'a été recensée chez les patients de moins de 5 ans.

Courbe « Non transplantés pulmonaires » :
- les valeurs situées **sur** la courbe représentent le nombre de patients non transplantés pulmonaires ayant une valeur de VEMS renseignée en 2025 et présents dans chaque classe d'âge (ex: 790 patients chez les 25-29 ans).

Annexe 3 (1/2)

Centres participants

Tableau A3.1. Liste des CRCM

CRCM Pédiatriques	Nombre de patients*
Besançon	71
Bordeaux	167
Grenoble	85
Lille	168
Lyon	233
Marseille	131
Nancy	125
Nantes	117
Paris Necker	157
Paris Robert Debré	124
Paris Trousseau	58
Rennes St Brieuc	113
Saint Denis de la Réunion	71
Strasbourg	111
Toulouse	119
Tours	114
Versailles	62
CRCM Adultes	
Besançon	82
Bordeaux	260
Grenoble	163
Lille	275
Lyon	486
Marseille	280
Nancy	119
Nantes	277
Paris Cochin	625
Rennes	173
Strasbourg	205
Suresnes Foch	452
Toulouse	249
Tours	120
CRCM Mixtes	
Amiens	121
Angers-Le Mans	149
Caen	148
Clermont-Ferrand	168
Créteil	131
Dijon	140
Dunkerque	93
Giens	206
Limoges	85
Montpellier	265
Nice	140
Reims	153
Roscoff	178
Rouen	255
Saint Pierre de la Réunion	84
Vannes-Lorient	116

Registre français de la mucoviscidose 2025

Annexe 3 (2/2)

Centres participants

Tableau A3.2. Liste des centres (hors CRCM)

Centre	Nombre de patients*
Centres Pédiatriques	
Le Havre	6
Centres Mixtes	
Lens	13

Registre français de la mucoviscidose 2025

* Nombre de patients venus dans le centre pendant l'année. Les patients de la file active qui n'ont pas été vus pendant l'année n'ont donc pas été pris en compte.

Annexe 4 (1/2)

Tableau A4.1. Synthèse des données

	2021	2022	2023	2024	2025
Patients vus dans l'année et centres participant au Registre					
- Patients recensés par le Registre* (nombre) :	7497	7710	7782	8066	8186
- Patients vus dans l'année par les centres** (nombre) :	7396	7580	7670	7870	7941
- Centres (nombre) :					
CRCM enfants :	17	17	17	17	17
CRCM adultes :	14	14	14	14	14
CRCM mixtes :	16	16	16	16	16
Autres centres :	3	2	2	2	2
Démographie					
- Patients de sexe masculin (%) :	52	52.4	52.3	52.5	52.5
- Age des patients, en année (moyenne) :	24.7	25.1	25.7	26.4	26.9
- Age des patients, en année (médiane) :	22.8	23.3	24	24.7	25.2
- Age des patients, en année (extrêmes) :	0-86.6	0-87.6	0.1-88	0.1-89.6	0-90
- Patients âgés de 18 ans ou plus (%) :	61.7	62.6	64.2	65.7	66.7
- Débuts de grossesses dans l'année (nombre) :	104	132	118	107	75
- Taux de conception chez les femmes âgées de 15 à 49 ans (pour 1 000) :	48.7	59.6	52.1	45.8	31.3
- Age des patientes ayant déclaré un début de grossesse, en années (moyenne) :	31.1	30.2	30.4	30.3	31
- Décès (nombre) :	46	59	43	53	66
- Taux brut de mortalité (pour 1 000) :	6.3	7.9	5.6	6.8	8.3
- Age des patients décédés, en années (moyenne) :	42.5	44	39.9	41.2	41.2
- Age des patients décédés, en années (médiane) :	39.1	41.5	38.5	39.9	42
Diagnostic et génétique					
- Age au diagnostic, en mois (médiane) :	1.9	1.9	1.8	1.9	1.8
- Nouveaux diagnostics dans l'année (nombre) :	150	193	158	163	154
- Age au diagnostic des nouveaux patients, en mois (médiane) :	1.1	1.3	1.4	1.5	1.25
- Age au diagnostic des nouveaux patients, en années (extrêmes) :	0-75	0-77	0-80	0-81	0-68
- Génotypes complets identifiés (%) :	98.7	98.7	98.7	98.6	98.5
F508del / F508del :	40.8	40.6	40.4	40.1	39.8
F508del / Autre :	42.2	42.4	42.4	42.6	42.6
Autre / Autre :	15.7	15.8	15.9	15.9	16.1
F508del / Non renseigné :	0.3	0.4	0.4	0.4	0.5
Autre / Non renseigné :	0.6	0.6	0.6	0.5	0.5
Non renseigné / Non renseigné :	0.4	0.4	0.4	0.4	0.5
Anthropométrie					
- Patients d'âge < 18 ans, Z-score de la taille (moyenne) :	0.08	0.04	0.05	0.03	0.03
Z-score du poids (moyenne) :	-0.06	-0.06	-0.02	0	0.02
Z-score de l'IMC (moyenne) :	-0.02	-0.01	0.03	0.07	0.12
- Patients d'âge ≥18 ans, IMC (moyenne) :	21.96	22.16	22.29	22.49	22.64
Spirométrie					
- patients d'âge < 18 ans, VEMS (%) moyen (GLI[1]) :	95	97.3	98.8	100.2	100.1
- patients d'âge ≥ 18 ans, VEMS (%) moyen (GLI[1]) :	76.6	79.1	79.5	80.1	80.8

Registre français de la mucoviscidose 2025

* Patients pour lesquels le statut vital est connu, qu'ils aient été vus ou non par un centre.

** Patients de référence pour les statistiques figurant dans ce rapport, hormis les données sur les décès.

[1] Global Lung Function Initiative (GLI)

Annexe 4 (2/2)

Tableau A4.1. Synthèse des données (suite)

	2021	2022	2023	2024	2025
Microbiologie					
- Patients ayant eu au moins 1 ECBC dans l'année (%) :	83.7	82.1	80	79.4	79.1
H. influenzae :	10.1	12.5	13.4	12.3	11.3
Staph. meti R :	4.7	3.2	2.2	2.4	2.2
Staph. meti S:	57.6	52.7	49.4	46.4	46.7
P. aeruginosa :	34	26.8	22.9	21	20
S. maltophilia :	9.3	6.3	4.8	4.7	4.3
B. cepacia :	2	1.6	1.1	1.1	1
Achromobacter spp. :	6.4	3.9	3.6	3.5	3.2
Aspergillus fumigatus :	21.8	12.2	9.4	9.4	9.3
Morbidité et transplantation					
- ABPA	6.3	4	3.6	2.9	2.6
- Autre forme d'aspergillose (non ABPA)	2.3	1.6	1.3	0.7	0.6
- Fonction pancréatique exocrine anormale (%) :	80.5	80.4	79.6	78.7	78.4
- Reflux gastro-oesophagien traité (%) :	28.2	27.4	26.5	26	26.9
- Ostéopénie/ostéoporose (%) :	16.1	17.4	18.9	19.2	19.3
- Hémoptysie (%) :	4.1	2.3	2.2	2.4	2.5
- Maladie hépatique (%) :	18.1	18.6	18.1	18.1	18.2
- Diabète traité ou non par insuline ou par antidiabétique oral (%) :	22.7	22.7	22.5	22.5	23
- Patients porteurs d'un transplant (nombre) :	955	933	890	874	849
dont transplantés dans l'année (nombre) :	31	26	13	24	26
dont transplantés décédés (%):	0.4	0.6	0.4	0.4	0.6
- Patients inscrits en liste d'attente de greffe (nombre) :	48	38	36	51	48
dont inscrits dans l'année :	24	18	19	24	18
décédés dans l'année sans avoir été transplantés :	.	.	2	1	.
Prise en charge thérapeutique					
- Cures d'antibiotiques IV (%) :	19.9	12.5	11.4	11	10.4
- Oxygénothérapie (%) :	2.7	1.7	1.8	1.9	1.7
- Ventilation non invasive (%) :	2.1	1.5	1.9	1.8	1.4
- Azithromycine (ou autre macrolide) (%) :	36.1	30.6	26.4	24.8	23.7
- Antibiotiques inhalés (%) :	34.1	25	21.5	18.8	17.1
- Bronchodilatateurs (%) :	58.3	52.9	49.9	48.4	47.8
- RhDNase (%) :	41.4	29.2	22.3	18.4	16.3
- Corticoïdes (%) :	49.6	46.2	43.9	42	43.2
- Extraits pancréatiques (%) :	80.3	80.2	79.5	78.7	78.2
- Modulateurs du CFTR (%) :	52.4	62.3	70.4	71.6	72.3

Annexe 5 (1/2)

Tableau A5.1. Synthèse des données des transplantés et des non transplantés

	Transplantés	Non Transplantés	Registre 2025
Patients vus dans l'année et centres participant au Registre			
- Patients vus dans l'année par les centres (nombre)* :	839	7102	7941
Démographie			
- Age des patients, en année (moyenne) :	41.3	25.2	26.9
- Age des patients, en année (médiane) :	40.8	23	25.2
- Patients âgés de 18 ans ou plus (%) :	99.2	62.9	66.7
- Débuts de grossesses dans l'année (nombre) :	6	69	75
- Décès (nombre) :	46	20	66
Diagnostic et génétique			
- Age au diagnostic, en mois (médiane) :	5.4	1.6	1.8
- Génotypes complets identifiés (%) :	98.1	98.5	98.5
F508del / F508del :	48.4	38.8	39.8
F508del / Autre :	37.7	43.1	42.6
Autre / Autre :	12	16.6	16.1
F508del / Non renseigné :	0.4	0.5	0.5
Autre / Non renseigné :	0.6	0.5	0.5
Non renseigné / Non renseigné :	1	0.4	0.5
Anthropométrie			
- Patients d'âge < 18 ans, Z-score de la taille (moyenne) :	-1.19	0.03	0.03
Z-score du poids (moyenne) :	-0.98	0.02	0.02
Z-score de l'IMC (moyenne) :	-0.1	0.12	0.12
- Patients d'âge ≥ 18 ans, IMC (moyenne) :	20.5	23	22.6
Spirométrie			
- Patients d'âge < 18 ans, VEMS (%) moyen (GLI[1]) :	76.8	100.2	100.1
- Patients d'âge ≥ 18 ans, VEMS (%) moyen (GLI[1]) :	77.3	81.5	80.8
Prise en charge thérapeutique			
- Extraits pancréatiques (%) :	96.3	76.1	78.2
- Corticoïdes oraux (%) :	78.7	2	10.1
- Modulateurs du CFTR (%):	8.5	79.8	72.3
- Dont transplantés pulmonaires (%):	4.4	.	0.5
- Tezacaftor-elexacaftor-ivacaftor / ivacaftor (%):	8.1	76.3	69.1
- Dont transplantés pulmonaires** (%):	4.3	.	0.5

Registre français de la mucoviscidose 2025

** La différence entre le nombre de patients transplantés page 36 (849) et le nombre de patients transplantés présenté dans ce tableau (839) s'explique par la non prise en compte des patients non-vus décédés en 2025.*

*** dont 1 patient ayant arrêté le traitement post greffe en 2025*

[1] Global Lung Function Initiative (GLI)

Annexe 5 (2/2)

Tableau A5.2. Synthèse des pathologies des transplantés et des non transplantés

	Transplantés	Non Transplantés	Registre 2025
Pathologies respiratoires et ORL			
Pneumothorax (%) :	0.6	0.2	0.2
Hémoptysie (%) :	1.3	2.6	2.5
ABPA (%) :	2.4	2.6	2.6
Autre forme d'aspergillose (non ABPA) (%) :	1.5	0.5	0.6
HTAP (%) :	0.6	0.2	0.3
Asthme (%) :	13	19.8	19.1
Polypes nasaux (%) :	28.8	13.7	15.3
Rhinosinusite chronique symptomatique (%) :	30.9	15.5	17.1
Surdité / Hypoacousie (%) :	26.9	5.2	7.5
Pathologies digestives et hépatiques			
Fonction pancréatique exocrine anormale (%) :	96.9	76.2	78.4
Reflux gastro-oesophagien traité (%) :	66	22.3	26.9
Maladie hépatique (%) :	24.7	17.5	18.2
- Sans cirrhose (%) :	20.7	13.2	14
- Cirrhose avec hypertension portale (%) :	1.7	1.8	1.8
- Cirrhose sans hypertension portale (%) :	1	1.5	1.4
Hémorragie digestive (%) :	.	0.1	0.1
Calculs biliaires (%) :	4.4	3	3.1
Obstruction intestinale (%) :	2.9	2	2.1
Pancréatite aiguë (%) :	0.4	0.8	0.8
Pathologies métaboliques			
Test HGPO réalisé (%) :	5.4	25.6	23.5
Intolérance au glucose (%) :	5.1	14.4	13.4
Diabète total (traité ou non par insuline ou antidiabétique oral) (%) :	71.5	17.3	23
Diabète non traité par insuline (%) :	3.2	4.4	4.3
Diabète traité par antidiabétique oral (%) :	3.6	1.8	2
Diabète traité par insuline (%) :	66.4	11.7	17.5
Complications dégénératives du diabète (%) :	16.2	0.6	2.3
- Rétinopathie (%) :	5.7	0.3	0.9
- Néphropathie (%) :	13.2	0.4	1.8
- Neuropathie (%) :	1.9	0.1	0.3
- Macroangiopathie diabétique (%) :	0.8	0	0.1
Insuffisance surrénalienne (%) :	2.5	0.9	1.1
Autres éléments de morbidité			
Cancer (%) :	12.9	0.7	2
- tumeurs solides (%) :	6.3	0.5	1.1
- hémopathies (%) :	1.7	0.2	0.3
- tumeurs cutanées (%) :	4.4	0	0.5
- autres (%) :	0.5	0	0.1
Ostéopénie / ostéoporose (%) :	58	14.7	19.3
Fracture (%) :	1.8	1.1	1.2
Arthropathie (%) :	8.6	3.5	4.1
Incontinence urinaire (%) :	1.1	0.7	0.7
Lithiase rénale (%) :	4.1	1.2	1.5
Hypertension artérielle traitée (%) :	53.4	2.8	8.1
Insuffisance rénale terminale (%) :	5.8	0.1	0.7
Dépression (évaluée et suivie) (%) :	30.9	10.7	12.8

Annexe 6

Tableau A6.1. Synthèse des données des formes classiques et des formes atypiques

Les formes atypiques sont celles issues du dépistage néonatal (CFSPID/CRMS) et les formes mono-symptomatiques (CFTR-RD).

	Mucoviscidose classique	Forme atypique	Registre 2025
Patients vus dans l'année et centres participant au Registre			
- Patients vus dans l'année par les centres (nombre)* :	7365	560	7941
Démographie			
- Age des patients, en année (moyenne) :	26.7	30.3	26.9
- Age des patients, en année (médiane) :	25.3	24.2	25.2
- Patients âgés de 18 ans ou plus (%) :	67.1	62.1	66.7
- Débuts de grossesses dans l'année (nombre) :	73	2	75
- Décès (nombre) :	64	2	66
Diagnostic et génétique			
- Age au diagnostic, en mois (médiane) :	1.6	114.5	1.8
- Génotypes complets identifiés (%) :	99.2	90.2	98.5
F508del / F508del :	42.9	0.4	39.8
F508del / Autre :	41.2	60.5	42.6
Autre / Autre :	15.1	29.3	16.1
F508del / Non renseigné :	0.3	2.9	0.5
Autre / Non renseigné :	0.2	4.8	0.5
Non renseigné / Non renseigné :	0.3	2.1	0.5
Anthropométrie			
- patients d'âge < 18 ans, Z-score de la taille (moyenne) :	-0.01	0.47	0.03
Z-score du poids (moyenne) :	-0.02	0.48	0.02
Z-score de l'IMC (moyenne) :	0.11	0.31	0.12
- patients d'âge ≥ 18 ans, IMC (moyenne) :	22.5	24.6	22.6
Spirométrie			
- patients d'âge < 18 ans, VEMS (%) moyen (GLI[1]) :	100	100.8	100.1
- patients d'âge ≥ 18 ans, VEMS (%) moyen (GLI[1]) :	80.1	91.3	80.8
Morbidité			
- ABPA (%) :	2.6	1.8	2.6
- Autre forme d'aspergillose (non ABPA) (%) :	0.6	0.2	0.6
- Fonction pancréatique exocrine anormale (%) :	83.5	12	78.4
- Reflux gastro-oesophagien traité (%) :	27.8	14.6	26.9
- Ostéopénie/ostéoporose (%) :	20	10.2	19.3
- Hémoptysie (%) :	2.6	1.1	2.5
- Maladie hépatique (%) :	19.3	4.5	18.2
- Diabète traité ou non par insuline ou par antidiabétique oral (%) :	24.4	4.5	23
Prise en charge thérapeutique			
- Extraits pancréatiques (%) :	83.2	12.9	78.2
- Corticoïdes oraux (%) :	10.7	1.4	10.1
- Modulateurs du CFTR (%) :	76.2	22.3	72.3

** Le type de diagnostic est manquant pour 16 patients.*
Les données de ces patients ne sont donc pas présentées dans les groupes Mucoviscidose classique et Forme atypique.

Registre français de la mucoviscidose 2025

[1] Global Lung Function Initiative (GLI)

Annexe 7 (1/2)

Tableau A7.1. Synthèse des données des hommes et des femmes

	Hommes	Femmes	Registre 2025
Patients vus dans l'année et centres participant au Registre			
- Patients vus dans l'année par les centres (nombre)* :	4167	3774	7941
Démographie			
- Age des patients, en année (moyenne) :	26.9	26.9	26.9
- Age des patients, en année (médiane) :	25.6	24.8	25.2
- Patients âgés de 18 ans ou plus (%) :	67	66.4	66.7
- Débuts de grossesses dans l'année (nombre) :	.	75	75
- Décès (nombre) :	36	30	66
Diagnostic et génétique			
- Age au diagnostic, en mois (médiane) :	1.8	1.8	1.8
- Génotypes complets identifiés (%) :	98.8	98.2	98.5
F508del / F508del :	41.3	38.3	39.8
F508del / Autre :	42	43.2	42.6
Autre / Autre :	15.6	16.7	16.1
F508del / Non renseigné :	0.4	0.6	0.5
Autre / Non renseigné :	0.4	0.7	0.5
Non renseigné / Non renseigné :	0.4	0.5	0.5
Anthropométrie			
- Patients d'âge < 18 ans, Z-score de la taille (moyenne) :	0.06	-0.02	0.03
Z-score du poids (moyenne) :	-0.08	0.13	0.02
Z-score de l'IMC (moyenne) :	0.05	0.21	0.12
- Patients d'âge ≥ 18 ans, IMC (moyenne) :	22.8	22.4	22.6
Spirométrie			
- Patients d'âge < 18 ans, VEMS (%) moyen (GLI[1]) :	100.7	99.5	100.1
- Patients d'âge ≥ 18 ans, VEMS (%) moyen (GLI[1]) :	81.2	80.5	80.8
Prise en charge thérapeutique			
- Extraits pancréatiques (%) :	80.2	76	78.2
- Corticoïdes oraux (%) :	9.4	10.8	10.1
- Modulateurs du CFTR (%):	73.5	71	72.3
- Dont transplantés pulmonaires (%):	0.5	0.5	0.5
- Tezacaftor-elexacaftor-ivacaftor / ivacaftor (%):	70.3	67.7	69.1
- Dont transplantés pulmonaires (%):	0.5	0.5	0.5

Registre français de la mucoviscidose 2025

[1] Global Lung Function Initiative (GLI)

Annexe 7 (2/2)

Tableau A7.2. Synthèse des pathologies des hommes et des femmes

	Hommes	Femmes	Registre 2025
Pathologies respiratoires et ORL			
Pneumothorax (%) :	0.2	0.2	0.2
Hémoptysie (%) :	1.8	3.3	2.5
ABPA (%) :	2.5	2.6	2.6
Autre forme d'aspergillose (non ABPA) (%) :	0.7	0.5	0.6
HTAP (%) :	0.3	0.2	0.3
Asthme (%) :	18.2	20	19.1
Polypes nasaux (%) :	15.9	14.6	15.3
Rhinosinusite chronique symptomatique (%) :	16	18.3	17.1
Surdité / Hypoacousie (%) :	6.9	8.1	7.5
Pathologies digestives et hépatiques			
Fonction pancréatique exocrine anormale (%) :	80.6	76	78.4
Reflux gastro-oesophagien traité (%) :	25.1	28.9	26.9
Maladie hépatique (%) :	20	16.2	18.2
- Sans cirrhose (%) :	15.1	12.9	14
- Cirrhose avec hypertension portale (%) :	2.1	1.4	1.8
- Cirrhose sans hypertension portale (%) :	1.8	1	1.4
Hémorragie digestive (%) :	0.1	0.1	0.1
Calculs biliaires (%) :	3	3.2	3.1
Obstruction intestinale (%) :	2.2	2	2.1
Pancréatite aiguë (%) :	0.8	0.8	0.8
Pathologies métaboliques			
Test HGPO réalisé (%) :	23.7	23.2	23.5
Intolérance au glucose (%) :	13.7	13.2	13.4
Diabète total (traité ou non par insuline ou antidiabétique oral) (%) :	22.3	23.7	23
Diabète non traité par insuline (%) :	4.1	4.5	4.3
Diabète traité par antidiabétique oral (%) :	2.2	1.8	2
Diabète traité par insuline (%) :	16.9	18.1	17.5
Complications dégénératives du diabète (%) :	2.4	2.1	2.3
- Rétinopathie (%) :	0.9	0.9	0.9
- Néphropathie (%) :	1.9	1.6	1.8
- Neuropathie (%) :	0.4	0.3	0.3
- Macroangiopathie diabétique (%) :	0.1	0.1	0.1
Insuffisance surrénalienne (%) :	1	1.1	1.1
Autres éléments de morbidité			
Cancer (%) :	1.9	2.2	2
- tumeurs solides (%) :	0.9	1.3	1.1
- hémopathies (%) :	0.3	0.3	0.3
- tumeurs cutanées (%) :	0.6	0.4	0.5
- autres (%) :	0.1	0.2	0.1
Ostéopénie / ostéoporose (%) :	20	18.5	19.3
Fracture (%) :	1.1	1.2	1.2
Arthropathie (%) :	3	5.3	4.1
Incontinence urinaire (%) :	0.2	1.3	0.7
Lithiase rénale (%) :	1.3	1.7	1.5
Hypertension artérielle traitée (%) :	8.2	8	8.1
Insuffisance rénale terminale (%) :	0.7	0.7	0.7
Dépression (évaluée et suivie) (%) :	9.1	16.8	12.8

LA MUCOVISCIDOSE EN CHIFFRES
FOCUS DU BILAN DES DONNÉES 2025

Géré par l'association Vaincre la Mucoviscidose, le Registre français de la mucoviscidose recueille chaque année des données précises auprès des centres de soins (CRCM).
Cet outil épidémiologique incontournable permet d'évaluer les caractéristiques, l'état de santé et le suivi des patients atteints de mucoviscidose.
Le présent Focus résume les principaux indicateurs collectés. L'association s'engage pour une utilisation responsable des données de santé : transparente, sécurisée et éthique.

8 186
PATIENTS
DONT 66.7 % D'ADULTES

154
NOUVEAUX PATIENTS

ÂGE MOYEN DES PATIENTS
26.9 ans

42 ans
ÂGE MÉDIAN AU DÉCÈS



CHEZ LES HOMMES
52.5 % DES PATIENTS

VEMS MÉDIAN
volume expiratoire maximal/seconde.
90.7 %

46.5 %
DES HOMMES DE 18 À 25 ANS SONT DES ÉTUDIANTS

55.7 %
DES HOMMES DE 18 À 65 ANS EXERCENT UN EMPLOI



9.1 %
DES HOMMES SOUFFRENT DE DÉPRESSION ET D'ANXIÉTÉ*
**évaluée et suivie*

CHEZ LES FEMMES
47.5 % DES PATIENTS

VEMS MÉDIAN
volume expiratoire maximal/seconde.
89.4 %

54.1 %
DES FEMMES DE 18 À 25 ANS SONT DES ÉTUDIANTES

47.9 %
DES FEMMES DE 18 À 65 ANS EXERCENT UN EMPLOI



16.8 %
DES FEMMES SOUFFRENT DE DÉPRESSION ET D'ANXIÉTÉ*
**évaluée et suivie*



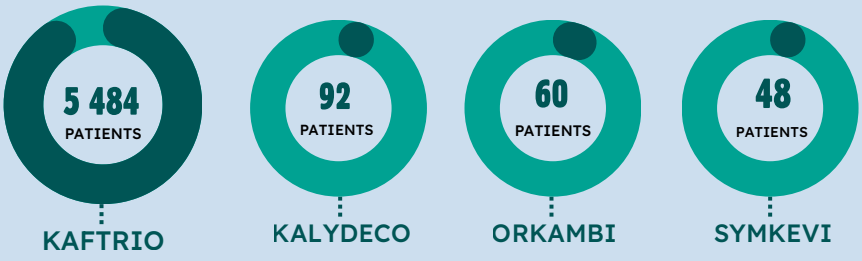
694 PATIENTS ONT EU AU MOINS UNE TÉLÉCONSULTATION

1 131 PATIENTS HOSPITALISÉS AU MOINS 1 FOIS

16.7 JOURS
Durée moyenne de l'hospitalisation

5 741

PATIENTS SOUS MODULATEURS DE CFTR (72.3%).



2 200 PATIENTS SANS MODULATEURS DE CFTR (27.7%).*

**Dont 763 porteurs d'un greffon pulmonaire. Soit 1 437 patients sans modulateur et sans greffon pulmonaire.*

20 % INFECTION À *PSEUDOMONAS AERUGINOSA*

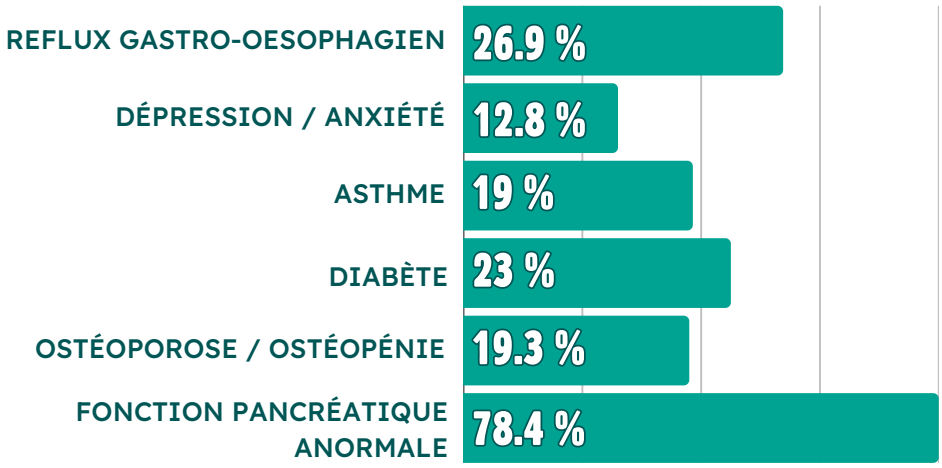


10.4 % de patients avec au moins une cure d'antibiotiques en intraveineuse.

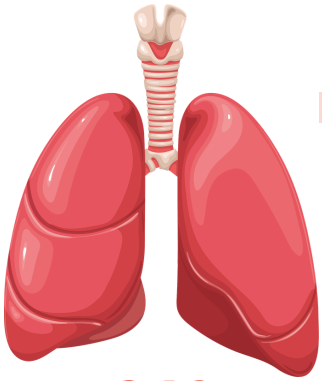
17.1 % de patients avec au moins un antibiotique inhalé.



COMPLICATIONS



LES PATIENTS TRANSPLANTÉS :



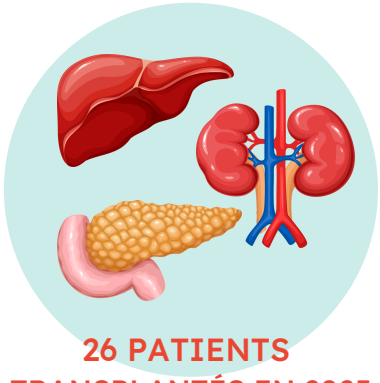
849

PATIENTS PORTEURS D'UN GREFFON

DONT 809 PULMONAIRES

ÂGE MOYEN : 41.3 ANS

ILS REPRÉSENTENT 10.6 % DES PATIENTS ADULTES. MAIS ÉGALEMENT 69.7 % DES DÉCÈS.



26 PATIENTS TRANSPLANTÉS EN 2025

DONT 11 PULMONAIRES

71.5 % DES PATIENTS TRANSPLANTÉS ONT DU DIABÈTE.

12.9 % DES PATIENTS TRANSPLANTÉS ONT UN CANCER.

108 cas de cancer en 2025.
Les transplantés représentent 67.1 % des cancers des patients mucoviscidose.

30.9 % DES PATIENTS TRANSPLANTÉS SOUFFRENT DE DÉPRESSION ET D'ANXIÉTÉ.

VAINCRE LA MUCOVISCIDOSE
181 rue de Tolbiac - 75013 Paris
Tél. : 01 40 78 91 91 I vaincrelamuco.org

Nous respectons le RGPD et les autorisations de la CNIL. Pour plus d'informations rendez-vous sur notre page : www.vaincrelamuco.org/vosdonneesdesante.

BILAN DES DONNÉES 2025

REGISTRE FRANÇAIS DE LA MUCOVISCIDOSE

Géré par l'association Vaincre la Mucoviscidose, le Registre français de la mucoviscidose recueille chaque année des données précises auprès des centres de soins (CRCM). Cet outil épidémiologique incontournable permet d'évaluer les caractéristiques, l'état de santé et le suivi des patients atteints de mucoviscidose. Il sert également de base à de nombreuses études de recherche et facilite, entre autres l'identification des malades pouvant participer aux études cliniques.

Le bilan annuel est réalisé en partenariat avec les professionnels de la filière Muco-CFTR.

L'association Vaincre la mucoviscidose s'engage pour une utilisation des données de santé de manière transparente, sécurisée et éthique, afin d'améliorer la connaissance de la maladie, la recherche, et les soins des patients atteints de mucoviscidose. Pour ce faire, nos actions s'inscrivent dans le prolongement du règlement général de la protection des données (RGPD) et des autorisations qui nous sont délivrées par la CNIL.

Pour plus d'informations rendez-vous sur :
www.vaincrelamuco.org/vosdonneesdesante

Pour retrouver tous les bilans du registre français de la mucoviscidose, scannez le QR-code ci-contre.

VAINCRE LA MUCOVISCIDOSE

vaincrelamuco.org

Filière MUCO | CFTR

muco-cftr.fr