

# Registre français de la mucoviscidose

*Bilan des données 2011*

**Auteurs :**

Gil BELLIS, Institut national d'études démographiques

Marie-Hélène CAZES, Institut national d'études démographiques

Lydie LEMONNIER, Vaincre la Mucoviscidose

Marie SPONGA, Vaincre la Mucoviscidose

**Membres du Comité de pilotage du Registre français de la mucoviscidose**

Gil BELLIS, Institut national d'études démographiques

Gabriel BELLON, Centre de Référence de Lyon

Catherine BERRY, Vaincre la Mucoviscidose

Franck DUFOUR, Vaincre la Mucoviscidose

Isabelle DURIEU, Société Française de Mucoviscidose

Jean LAFOND, Vaincre la Mucoviscidose

Lydie LEMONNIER, Vaincre la Mucoviscidose

Christophe MARGUET, Conseil Médical de la Mucoviscidose

Anne MUNCK, Association Française pour le Dépistage et la Prévention des Handicaps de l'Enfant

Gilles RAULT, Centre de référence maladies rares-Mucoviscidose, CHU de Nantes

Sophie RAVILLY, Vaincre la Mucoviscidose

Philippe REIX, CRCM Pédiatrique de Lyon

Michel ROUSSEY, Association Française pour le Dépistage et la Prévention des Handicaps de l'Enfant

Virginie SCOTET, Institut National de la Santé et de la Recherche Médicale, U613

Les auteurs remercient les médecins des centres et leurs équipes pour leur participation active au registre.

**Référence suggérée :**

Registre français de la mucoviscidose – Bilan des données 2011

Vaincre la Mucoviscidose et Ined

Paris, février 2013

**Site Internet :**

[www.registredelamuco.org](http://www.registredelamuco.org)



# Sommaire

La mucoviscidose .....	4
Le Registre français de la mucoviscidose .....	5
Démographie .....	6
Mortalité .....	10
Grossesses .....	12
Diagnostic .....	13
Anthropométrie .....	19
Spirométrie .....	21
Microbiologie .....	23
Éléments de morbidité .....	26
Transplantations .....	30
Consultations et hospitalisations .....	31
Prise en charge thérapeutique .....	32
Données sociales .....	37
Annexe 1 - Compléments sur l'analyse de survie .....	39
Annexe 2 - Spirométrie et transplantation .....	40
Annexe 3 - Liste des centres participants .....	42
Annexe 4 - Synthèse des données .....	44

## 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 (ou fibrose kystique du pancréas) 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 a été identifié en 1989 ; il est situé sur le bras long du chromosome 7 (7q31) et code pour la protéine CFTR, une protéine intervenant dans la régulation du transport des ions chlorures au niveau de la membrane cellulaire. Plus de 1 900 mutations ont été identifiées à ce jour, la plus fréquente (rencontrée chez près de 80 % des malades) est la mutation F508del.

Avant la mise en place du dépistage néonatal systématique, le contexte le plus fréquent du diagnostic était le suivant : alerté par des signes d'appel cliniques (diarrhée grasseuse, encombrement des bronches, infections récidivantes des voies respiratoires), le médecin faisait pratiquer le test de la sueur ; la présence d'un taux élevé d'ions chlorures dans la sueur confirmait le diagnostic clinique ; celui-ci était complété par l'analyse moléculaire du gène CFTR et la recherche des mutations en cause.

Depuis 2002, la France procède au dépistage néonatal systématique de la mucoviscidose ; cette décision a été prise par le ministère de la Santé, qui en a confié la prise en charge à l'Association Française pour le Dépistage et la Prévention des Handicaps de l'Enfant (AFDPHE). La technique de dépistage fait appel au dosage sanguin de la trypsine immuno-réactive (TIR) et à la recherche des mutations CFTR. 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 95 à 98 % des nouveau-nés atteints de mucoviscidose ; toutefois, la spécificité insuffisante du dosage de la TIR (il sélectionne également des enfants qui ne sont pas, dans les faits, atteints par la mucoviscidose) explique la nécessité du couplage à l'analyse moléculaire.

Après recherche des principales mutations CFTR (F508del et une trentaine d'autres), 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 est d'environ 15 % qu'une deuxième mutation ne soit pas identifiée). 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 ;
- la TIR est élevée et aucune mutation n'est retrouvée. Le risque que l'enfant soit atteint de la mucoviscidose est, en ce cas, inférieur à 1 %. Un contrôle d'un prélèvement sur buvard à 21 jours de vie est cependant effectué. La persistance d'une TIR élevée à J21 conduira à une consultation dans un centre spécialisé pour évaluation complémentaire (test sudoral).

Au niveau symptomatique, l'anomalie de fonctionnement de CFTR s'exprime principalement au niveau du tube digestif, des voies respiratoires, des glandes sudoripares et du tractus génital. D'un patient à l'autre, une grande diversité d'expression clinique existe, 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 – longs, contraignants et à visée symptomatique – reposent essentiellement sur la prise en charge respiratoire (kinésithérapie, antibiothérapie, oxygénothérapie, greffe pulmonaire) et la prise en charge digestive et nutritionnelle (apports d'extraits pancréatiques et régime alimentaire hypercalorique).



# Le Registre français de la mucoviscidose

Le Conseil médical de 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 de la population atteinte de mucoviscidose et de l'impact des interventions thérapeutiques ;
- mieux appréhender le coût socio-économique de cette affection pour tenter d'obtenir une adéquation des ressources aux besoins en constante évolution ;
- améliorer l'information pour éclairer, d'une part, les parents et les patients dans leurs choix personnels, d'autre part, les associations et les autres partenaires institutionnels dans leurs choix stratégiques.

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 Comité consultatif sur le traitement de l'information en matière de recherche dans le domaine de la santé (CCTIRS) ainsi que celui de la Commission nationale de l'informatique et des libertés (CNIL) en mars 2007. Le registre a obtenu, depuis fin 2008 (avec renouvellement en 2011), sa qualification par le Comité National des Registres Maladies Rares, comité composé par l'Institut de Veille Sanitaire et l'Institut National de la Santé et de la Recherche Médicale.

La population est composée des personnes atteintes de mucoviscidose et suivies par les centres de soins en France (métropole, île de la Réunion et Guadeloupe) 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, soit sous forme d'un document papier. Les informations demandées font référence à l'année échuë et concernent l'identification semi-anonyme du patient, le diagnostic, le suivi médical, les thérapeutiques utilisées, les données anthropométriques, fonctionnelles respiratoires, bactériologiques et évolutives. L'exploitation statistique porte sur les données rendues anonymes.

Sauf indication contraire, les résultats présentés ci-après portent sur la population vue dans le courant de l'année 2011 ; ils procèdent d'une analyse transversale des données. 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 (dite des comptes multiples) n'a été compté qu'une seule fois et affecté au centre l'ayant vu le plus grand nombre de fois dans l'année.

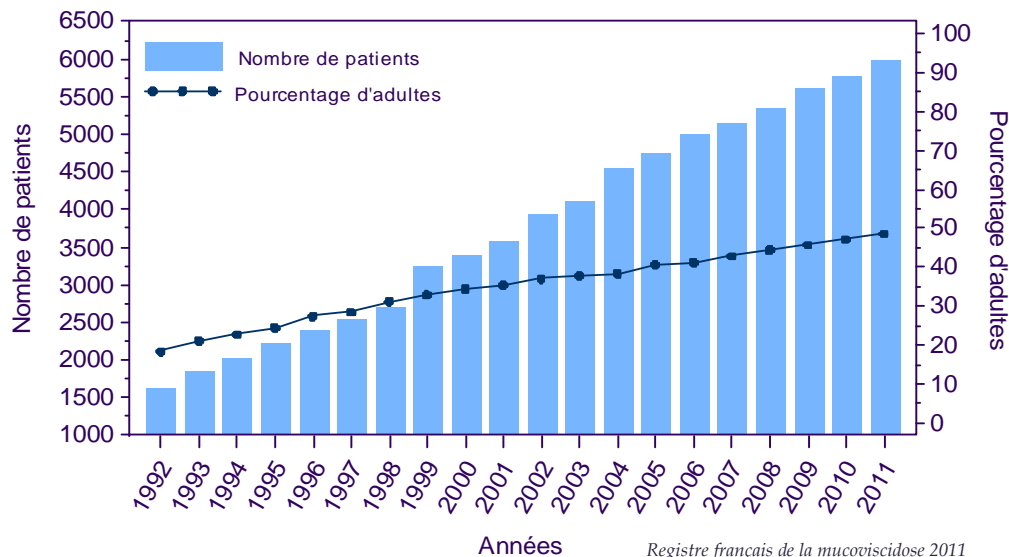
## Précautions de lecture

Les comparaisons avec les indicateurs des registres ou observatoires nationaux d'autres pays doivent être faites avec précaution en raison de nombreux biais liés notamment à l'impact du dépistage néonatal systématique, de la fréquence du recours à la transplantation, des conditions socio-économiques et des limites des statistiques notamment en cas d'un nombre trop faible de patients dans un groupe d'âges.

# Démographie

## ■ Caractéristiques de la population

**Figure 1 - Nombre de patients vus dans l'année et pourcentage d'adultes, évolution depuis 1992**



Registre français de la mucoviscidose 2011

**Tableau 1. Évolution annuelle des principaux indicateurs**

Indicateurs	Années d'enquête									
	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011
Patients recensés*	3941	4117	4549	4755	5003	5148	5379	5650	5792	6046
Patients vus dans l'année**	3936	4111	4544	4745	4994	5140	5357	5628	5758	5993
Enfants	2476	2550	2799	2812	2932	2935	2971	3049	3040	3074
Adultes	1460	1561	1745	1933	2062	2205	2386	2579	2718	2919
+ de 40 ans	119	124	160	175	196	226	272	329	358	415
Hommes	2054	2157	2368	2497	2595	2686	2786	2916	2958	3100
Femmes	1882	1954	2176	2248	2399	2454	2571	2712	2800	2893
Age moyen (années)	15.6	15.8	16	16.3	16.4	16.8	17.3	17.7	18.1	18.7
Age médian (années)	14	14	14	15	15	15	16	16	16	17
Age minimum (années)	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Age maximum (années)	71	77	78	74	76	77	78	79	80	87

Registre français de la mucoviscidose 2011

\*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.

Par comparaison, le nombre de malades déclarés en ALD par la CNAM-TS était de 5824 au 31 décembre 2011, couvrant environ 88% de la population.

# Démographie

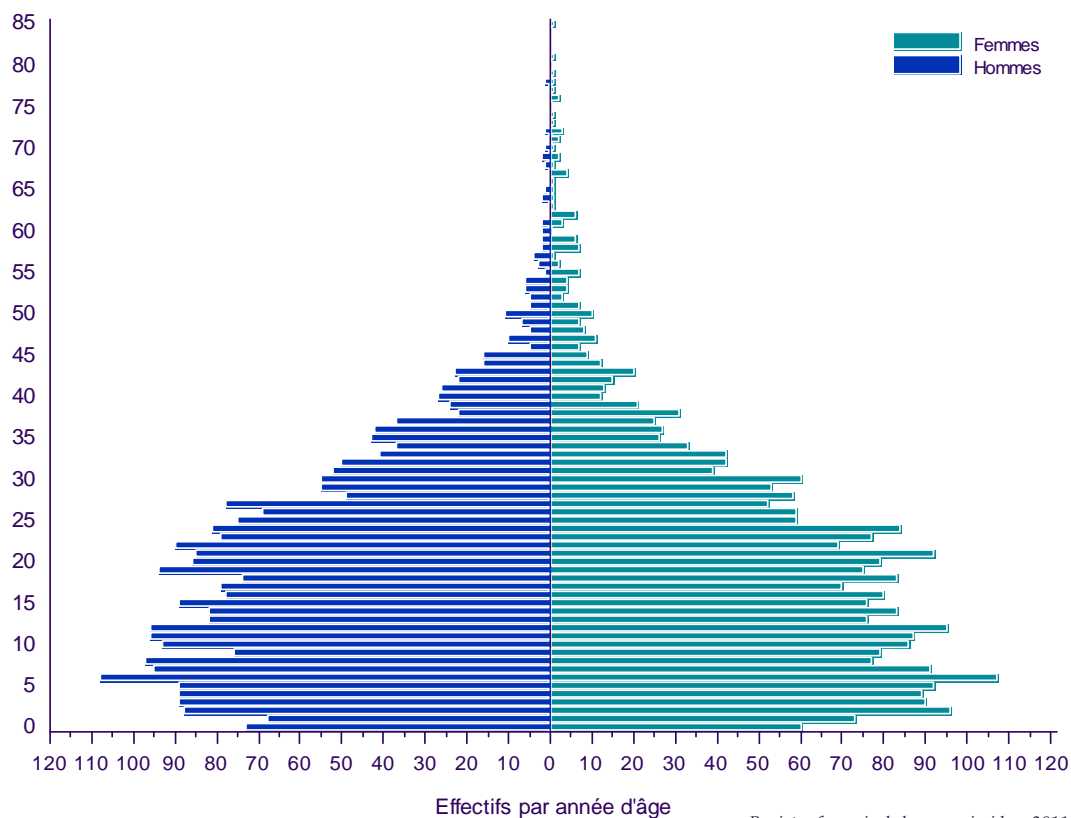
## ■ Caractéristiques de la population

**Tableau 2. Caractéristiques de la population, par sexe et âge**

Caractéristiques	2009		2010		2011	
	Hommes	Femmes	Hommes	Femmes	Hommes	Femmes
Patients vus dans l'année	2916	2712	2958	2800	3100	2893
Enfants	1553	1496	1532	1508	1567	1507
Adultes	1363	1216	1426	1292	1533	1386
Age moyen (années)	17.8	17.6	18.2	18	18.7	18.6
Age médian (années)	17	16	17	16	17	17

*Registre français de la mucoviscidose 2011*

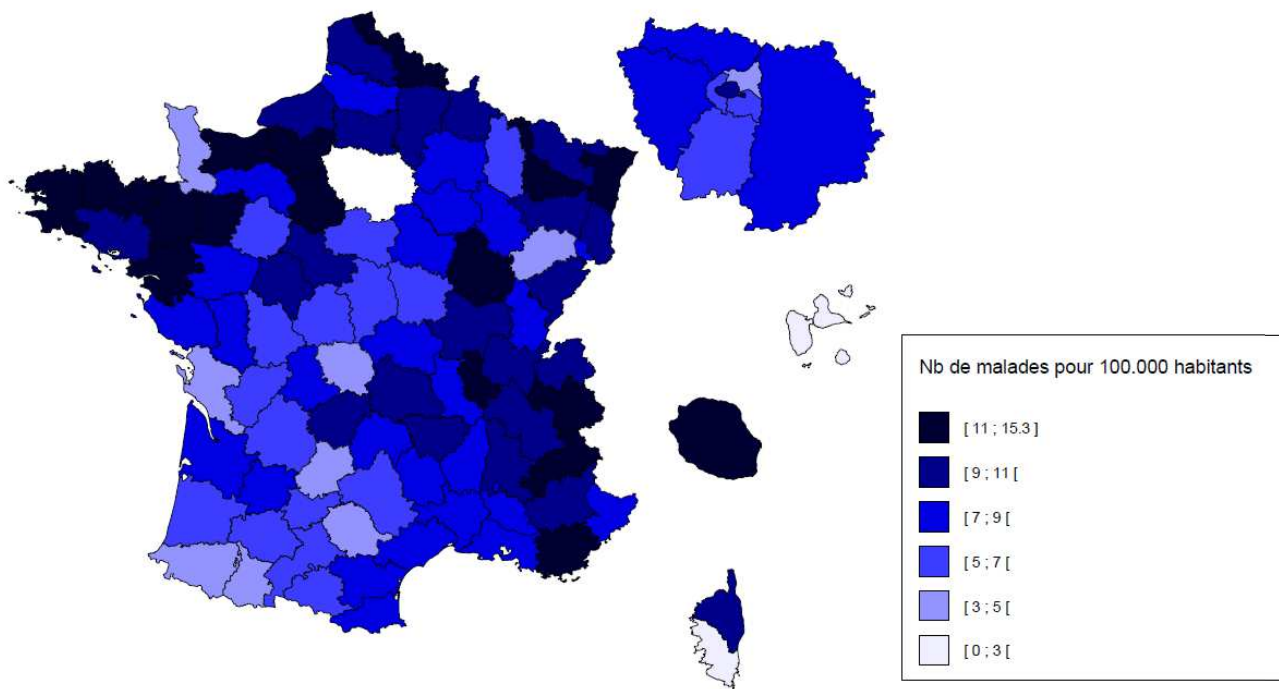
**Figure 2. Pyramide des âges**



Pour la première année de vie (soit 0 an révolu), le nombre de patients est de 133. Il y a cependant un retard à l'inclusion dans le registre, un certain nombre d'enfants diagnostiqués par dépistage néonatal à la fin d'une année n'étant enregistrés que l'année suivante.

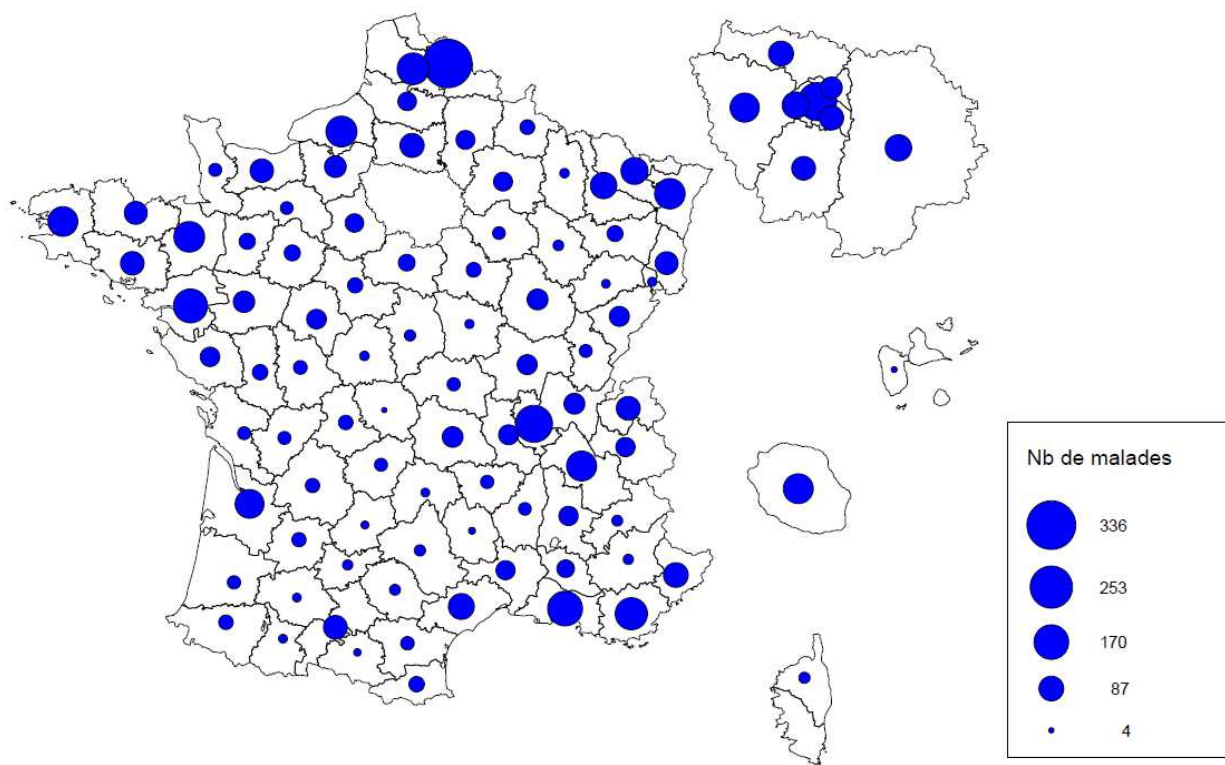
À titre indicatif, 13 nouveau-nés de 2010 ont eu un diagnostic de mucoviscidose par dépistage néonatal établi en 2011 ; sur la pyramide des âges de 2010, l'effectif des patients âgés de 0 an révolu qui était de 111 aurait donc pu s'élever à  $111 + 13 = 124$ .

**Carte 1. Prévalence de la mucoviscidose par département (nombre de patients pour 100 000 habitants)**



Registre français de la mucoviscidose 2011

**Carte 2. Localisation des patients selon le département de résidence (effectifs absolus)**



Registre français de la mucoviscidose 2011



# Démographie

## ■ Localisation par type de centre

**Tableau 3. Répartition et caractéristiques des patients par type de centre**

Types de centres		Caractéristiques des patients			Age des patients (années)				
Centres	Nb	Nb (a)	%	Nb moyen par centre	Min	Max	Moyen	Médiane	Inter-quartile
CRCM Enfants	19	2114	35.3	111.3	0	59	9.8	9	9
CRCM Adultes	12	1811	30.2	150.9	15	79	30.4	28	12
CRCM Mixtes	18	1917	32.0	106.5	0	87	17.7	15	18
<i>Tous CRCM</i>	49	5842	97.5	119.2	0	87	18.8	17	19
Relais Enfants	8	78 (b)	1.4	9.6	0	39	12.6	12	11
Relais Adultes	1	2 (c)	0.0	2.0	22	34	28.0	28	12
Relais Mixtes	2	37 (d)	0.6	18.5	3	37	17.7	16	12
Autres	5	34 (e)	0.4	6.5	2	49	18.4	17	12
<i>Autres centres</i>	16	151	2.5	9.4	0	49	15.3	14	12
<b>Tous centres</b>	65	5993	100	92.2	0	87	18.7	17	19

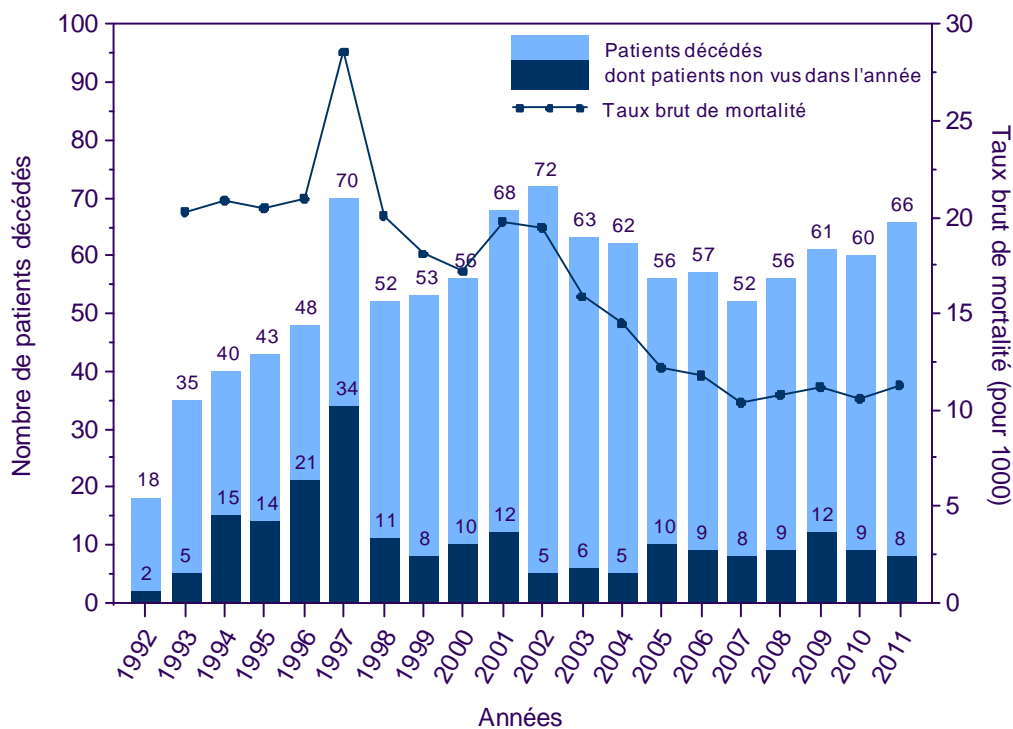
Registre français de la mucoviscidose 2011

- Notes :
- (a) Après contrôle des patients entrant dans la catégorie des comptes multiples (cf page 5)
  - (b) Dont 62 patients vus également par un CRCM.
  - (c) Dont 2 patients vus également par un CRCM.
  - (d) Dont 8 patients vus également par un CRCM.
  - (e) Dont 7 patients vus également par un CRCM.

# Mortalité

■ Caractéristiques

Figure 3. Nombre de décès dans l'année, évolution depuis 1992



Registre français de la mucoviscidose 2011

Tableau 4. Caractéristiques des patients décédés

Indicateurs	Années d'enquête									
	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011
Nombre de décédés	72	63	62	56	57	52	56	61	60	66
- dont patients non vus dans l'année*	5	6	5	10	9	8	9	12	9	8
- dont patients porteurs d'un transplant	17	6	10	9	14	22	22	26	27	31
Age moyen (années)	22	24	22	24	25	27	28	25	29	26
Age médian (années)	21	22	21	21	24	26	27	24	27	26
Age minimum (années)	0	6	0	0	4	10	0	0	0	1
Age maximum (années)	62	65	50	71	68	70	66	73	68	55

Registre français de la mucoviscidose 2011

\* Information du décès transmise sans que le patient ne soit venu dans un centre de soins pendant l'année.

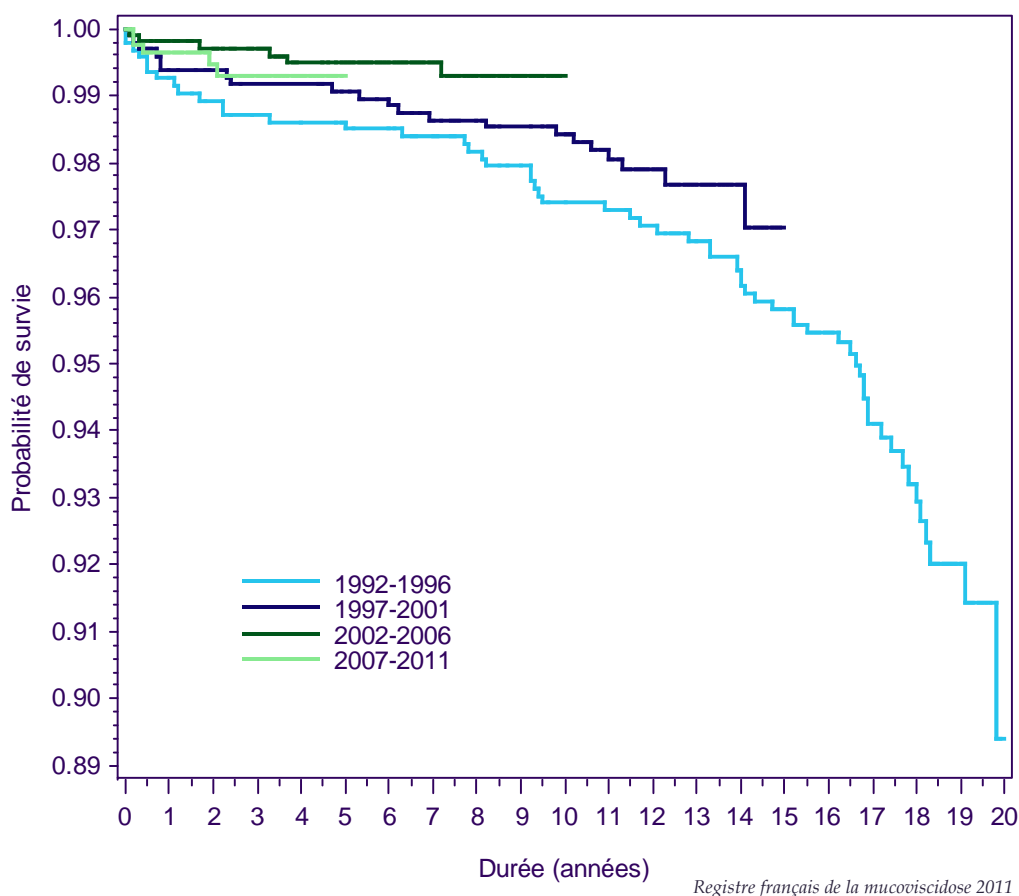
# Mortalité

■ Analyse de survie

## Figure 4. 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 quatre 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 2011, cette cohorte a pu être suivie pendant 20 ans au maximum) : 934 patients, chez lesquels sont survenus 59 décès
- naissances de 1997 à 2001 (15 ans de suivi au maximum) : 965 patients, 21 décès
- naissances de 2002 à 2006 (10 ans de suivi au maximum) : 1009 patients, 6 décès
- naissances de 2007 à 2011 (5 ans de suivi au maximum) : 848 patients, 5 décès



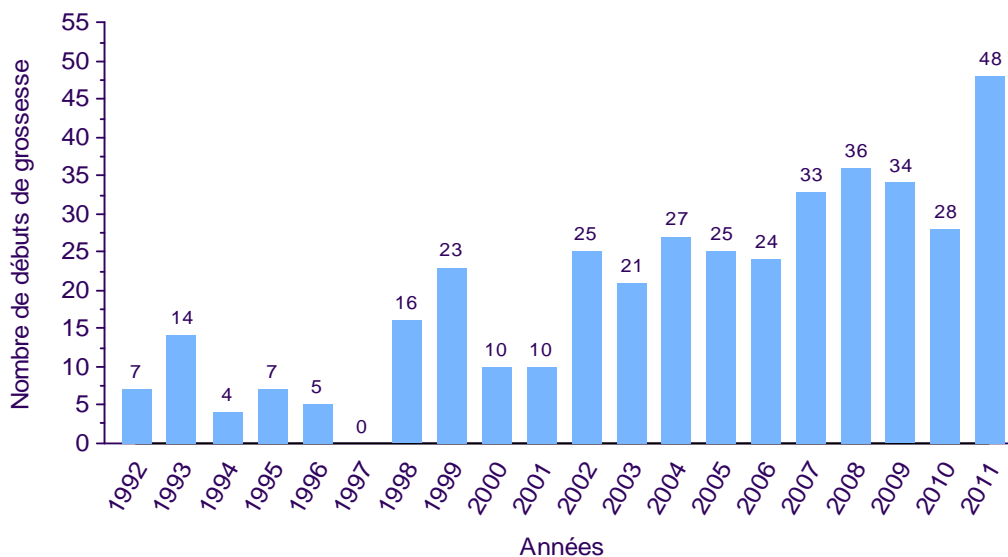
**Il n'y a pas de différence significative de la survie entre ces cohortes** (test du Log-Rank = 6,90 avec  $p = 0,075$ ).

Des analyses de survie par génotype et par sexe sont disponibles en annexe 1.

Champ : décès des patients vus par les centres participants et des patients perdus de vue.

# Grossesses

Figure 5. Nombre de débuts de grossesse, évolution depuis 1992



Registre français de la mucoviscidose 2011

Tableau 5. Caractéristiques des débuts de grossesse

Caractéristiques	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011
Nombre de débuts de grossesses	25	21	27	25	24	33	36	34	28	48
Taux de conception chez les femmes âgées de 15 à 49 ans (pour 1000)	31.6	24.4	28.6	23.9	21.5	28.2	29.1	25.8	20.1	32.8
Age moyen à la déclaration de grossesse	26.7	27	27.5	25.4	25.8	28.6	27	28.4	29.2	28

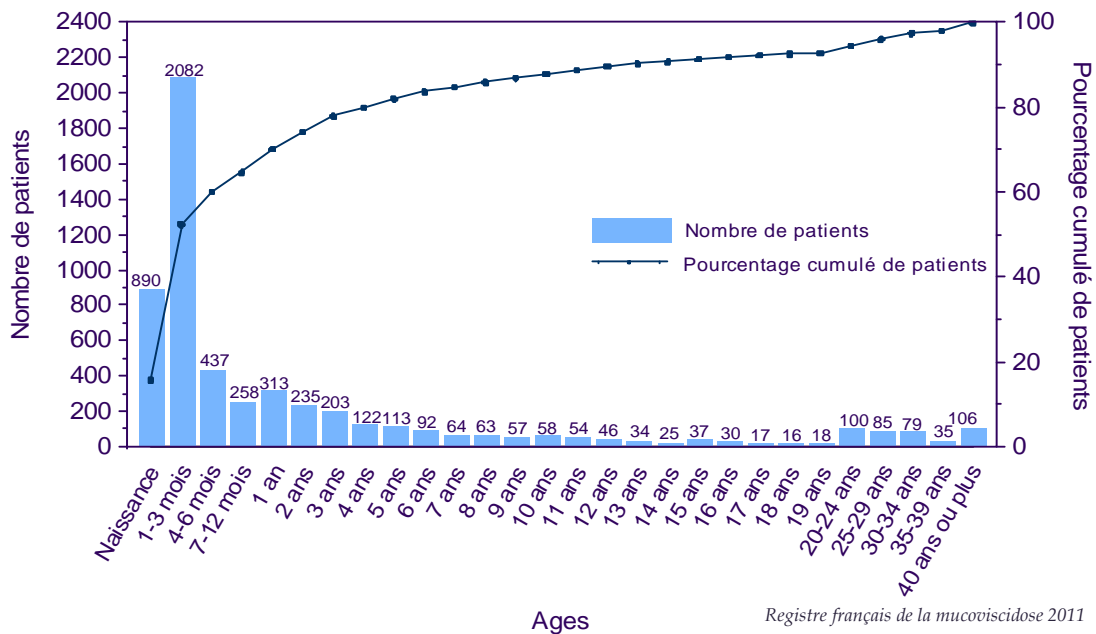
Registre français de la mucoviscidose 2011

# Diagnostic

## ■ Principales caractéristiques

**Figure 6. Nombre et pourcentage cumulé de patients selon l'âge au diagnostic**

N = 5 669 (effectif des patients pour lesquels l'âge au diagnostic est connu).



Registre français de la mucoviscidose 2011

**Tableau 6. Caractéristiques du diagnostic**

Caractéristiques	2009	2010	2011
<b>ENSEMBLE DES PATIENTS</b>			
Patients dont l'âge au diagnostic est connu	5355 (95.1 %)	5453 (94.7 %)	5669 (94.6 %)
<b>Age au diagnostic</b>			
- Age médian (mois)	3	3	3
- Age moyen (années)	4.2	4.1	4.3
- Age minimum (années)	0	0	0
- Age maximum (années)	75	79	87
<b>NOUVEAUX PATIENTS DIAGNOSTIQUES DANS L'ANNEE</b>			
<b>Effectif</b>			
Nouveaux patients - N (%)	232 (4.1 %)	181 (3.1 %)	215 (3.6 %)
- dont nouveau-nés - N	162	111	133
<b>Age au diagnostic (a)</b>			
- Age médian (mois)	1	2	1
- Age moyen (années)	6.2	6.5	6.9
- Age minimum (années)	0	0	0
- Age maximum (années)	72	69	69
<b>Contexte du diagnostic</b>			
- Diagnostic anténatal - N (%)	4 (1.7 %)	8 (4.5 %)	10 (4.7 %)
- Ileus méconial [IM] - N (%)	12 (5.2 %)	10 (5.6 %)	26 (12.1 %)
- Dépistage néonatal - N (%) (b)	155 (67.4 %)	112 (62.6 %)	131 (60.9 %)
- Symptômes autres qu'IM :			
— N (%)	68 (29.6 %)	55 (30.7 %)	58 (27 %)
— Age moyen au diagnostic (années)	20.8	19.2	22.0

Registre français de la mucoviscidose 2011

## Notes :

(a) Y compris antécédents familiaux et diagnostic anténatal.

(b) Ne sont pas inclus les patients pour lesquels le diagnostic a été porté avant le résultat du dépistage.

Parmi les 215 nouveaux patients, 133 étaient des nouveau-nés de 2011. De par la méthode utilisée pour réaliser ce rapport (patients vus en 2011 dans un centre de soins), les nouveau-nés de 2011 vus pour la première fois en 2012 n'ont pas été inclus (cf note page 7).

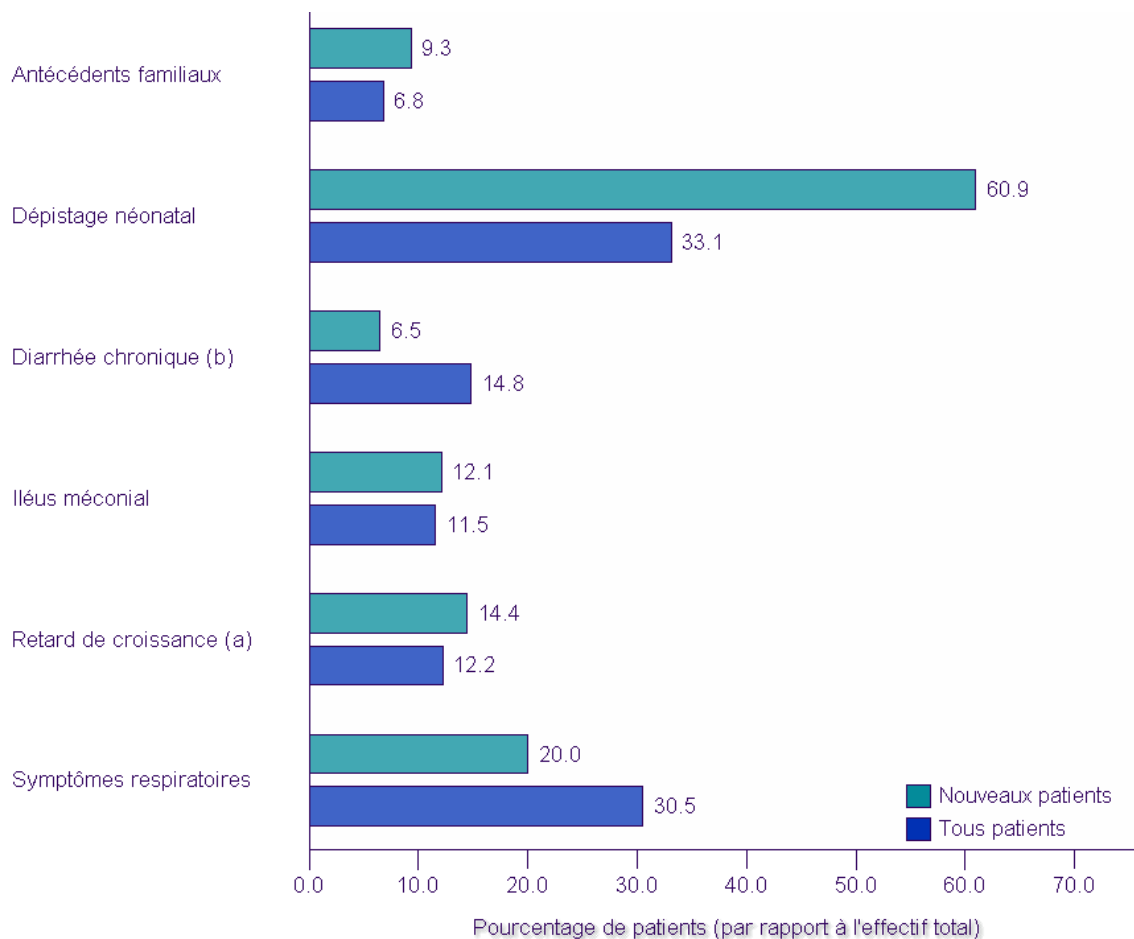
Le nombre de dépistés à la naissance (131) donné dans ce rapport n'est pas le nombre réel de dépistés en France. Il s'agit du nombre de patients pour lesquels le dépistage a été à l'origine du diagnostic. Les patients pour lesquels le diagnostic de mucoviscidose a été porté avant le résultat du dépistage, notamment en cas d'ileus méconial, ne sont pas comptés parmi les dépistés.

Pour comparaison, le nombre de nouvelles admissions en ALD18 (mucoviscidose) déclarées par la CNAM-TS était de 349 en 2011.

# Diagnostic

■ Signes d'appel du diagnostic

**Figure 7a. Signes d'appel du diagnostic - les plus fréquents**



Registre français de la mucoviscidose 2011

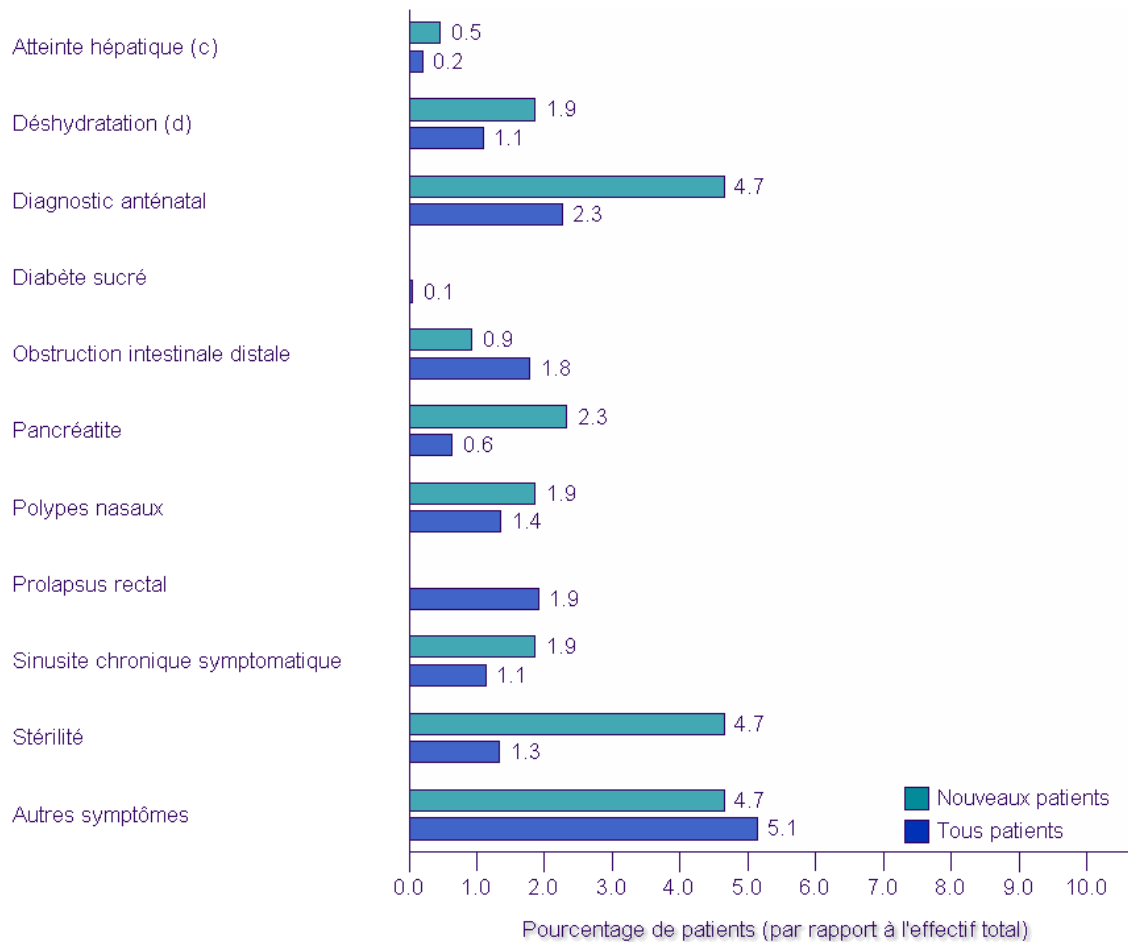
(a) Retard de croissance / malnutrition

(b) Diarrhée chronique / stéatorrhée / malabsorption

# Diagnostic

■ Signes d'appel du diagnostic

**Figure 7b. Signes d'appel du diagnostic - les moins fréquents**



Registre français de la mucoviscidose 2011

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



**Tableau 7. Répartition des génotypes**

Génotypes	Nombre de patients	Proportion (en %)
F508del / F508del	2593	43.3 %
F508del / G542X	188	3.1 %
F508del / N1303K	137	2.3 %
F508del / 2789+5G->A	95	1.6 %
F508del / 1717-1G->A	94	1.6 %
F508del / R117H	87	1.5 %
F508del / R553X	66	1.1 %
F508del / G551D	62	1.0 %
F508del / 3849+10kbC->T	47	0.8 %
F508del / 3272-26A->G	44	0.7 %
F508del / W1282X	40	0.7 %
F508del / Y122X	41	0.7 %
F508del / [delta]I507	41	0.7 %
F508del / L206W	41	0.7 %
F508del / R347P	37	0.6 %
F508del / D1152H	34	0.6 %
F508del / 2183AA->G	34	0.6 %
F508del / 5T	32	0.5 %
F508del / R1162X	29	0.5 %
F508del / A455E	27	0.5 %
F508del / 1078delT	24	0.4 %
F508del / R347H	23	0.4 %
F508del / Y1092X	22	0.4 %
F508del / R334W	22	0.4 %
F508del / 3659delC	21	0.4 %
N1303K / N1303K	21	0.4 %
F508del / 711+1G->T	20	0.3 %
G542X / G542X	20	0.3 %
F508del / S945L	20	0.3 %
F508del / 394delTT	18	0.3 %
F508del / E60X	18	0.3 %
F508del / S1251N	17	0.3 %
F508del / W846X	17	0.3 %
F508del / G85E	17	0.3 %
F508del / R1066C	16	0.3 %
F508del / 1811+1.6kbA->G	16	0.3 %
F508del / 3120+1G->A	16	0.3 %
Y122X / Y122X	14	0.2 %
711+1G->T / 711+1G->T	13	0.2 %
F508del / 621+1G->T	11	0.2 %
F508del / I148T	11	0.2 %
F508del / Q220X	10	0.2 %
Autres génotypes CFTR	1503	25.1 %
<b>Sous Total (génotypes renseignés)</b>	<b>5659</b>	<b>94.9 %</b>
F508del / Non renseigné	115	1.9 %
Autre / Non renseigné	69	1.2 %
Non renseigné / Non renseigné	150	2.5 %
<b>Sous Total (génotypes incomplets/non renseignés)</b>	<b>334</b>	<b>5.6 %</b>
<b>Total</b>	<b>5993</b>	<b>100.5 %</b>

**Tableau 8. Age des patients selon le génotype**

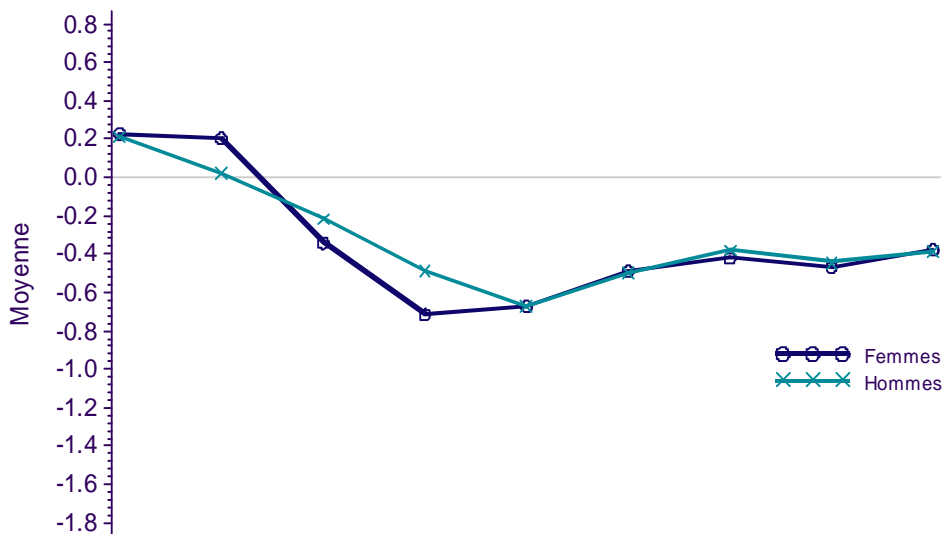
Génotypes	Patients		Age (années)		
	Nombre	%	Moyen	Médian	Max
F508del / F508del	2593	43.3	17.6	17	58
F508del / Autre	2279	38	18.5	16	74
Autre / Autre	787	13.1	18.5	16	87
F508del / Non renseigné	115	1.9	28.4	25	76
Autre / Non renseigné	69	1.2	26.1	24	81
Non renseigné / Non renseigné	150	2.5	30	26	78

*Registre français de la mucoviscidose 2011*

# Anthropométrie

■ Taille et poids

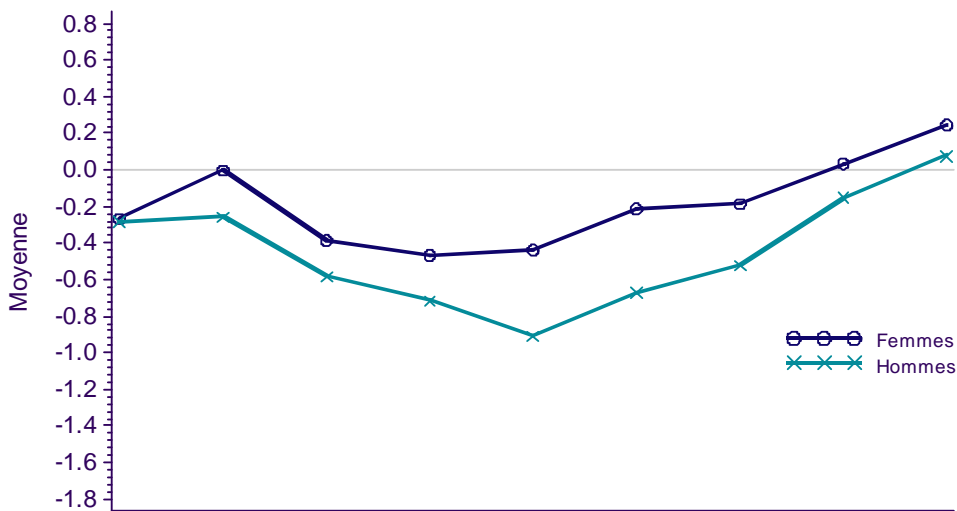
Figure 8. Moyenne du Z-score de la taille, par âge



Classes d'âge (années)	00-04	05-09	10-14	15-19	20-24	25-29	30-34	35-39	40 ou +
Femmes	0.23	0.20	-0.34	-0.71	-0.67	-0.49	-0.42	-0.47	-0.38
Hommes	0.21	0.02	-0.22	-0.48	-0.67	-0.50	-0.38	-0.44	-0.39

Registre français de la mucoviscidose 2011

Figure 9. Moyenne du Z-score du poids, par âge



Classes d'âge (années)	00-04	05-09	10-14	15-19	20-24	25-29	30-34	35-39	40 ou +
Femmes	-0.27	0.00	-0.39	-0.47	-0.44	-0.21	-0.18	0.04	0.25
Hommes	-0.28	-0.26	-0.58	-0.71	-0.91	-0.67	-0.52	-0.15	0.08

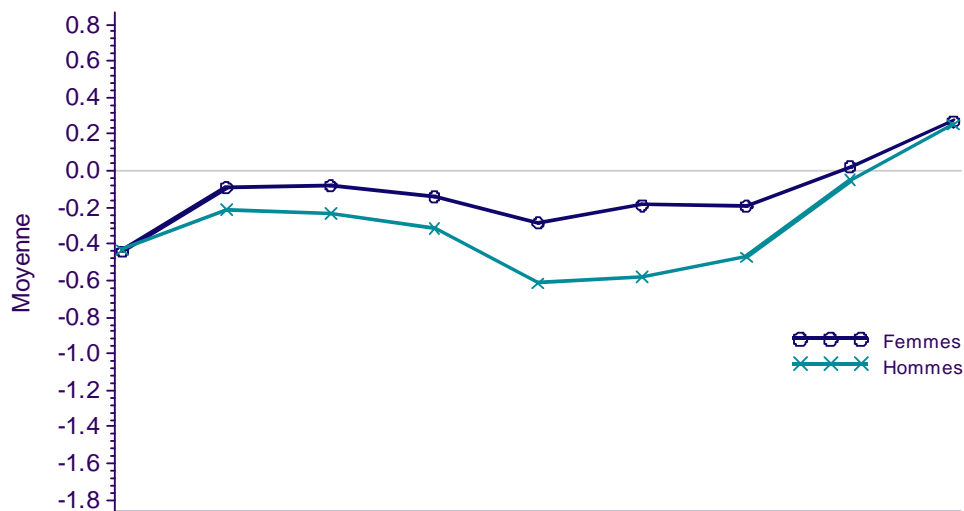
Registre français de la mucoviscidose 2011

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*, Méditations, Lyon, 205 p).

# Anthropométrie

■ Indice de corpulence (BMI)

Figure 10. Moyenne du Z-score de l'indice de corpulence (BMI), par âge



Classes d'âge (années)	00-04	05-09	10-14	15-19	20-24	25-29	30-34	35-39	40 ou +
Femmes	-0.44	-0.09	-0.08	-0.14	-0.28	-0.19	-0.19	0.02	0.27
Hommes	-0.43	-0.21	-0.23	-0.31	-0.61	-0.58	-0.47	-0.05	0.25

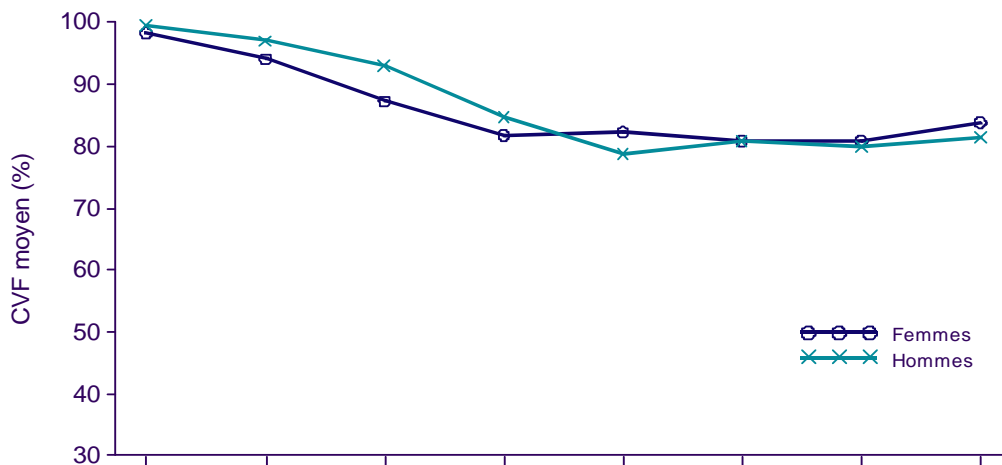
Registre français de la mucoviscidose 2011

Le Z-score correspond à la variable anthropométrique centrée et réduite ( $Z = \frac{\text{mesure} - \text{moyenne}}{\text{écart-type}}$ ), 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 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).

En 2011, 94,6 % des patients âgés de 6 ans ou plus ont eu au moins une spirométrie (contre 92,4 % en 2010 et 88,9 % en 2009).

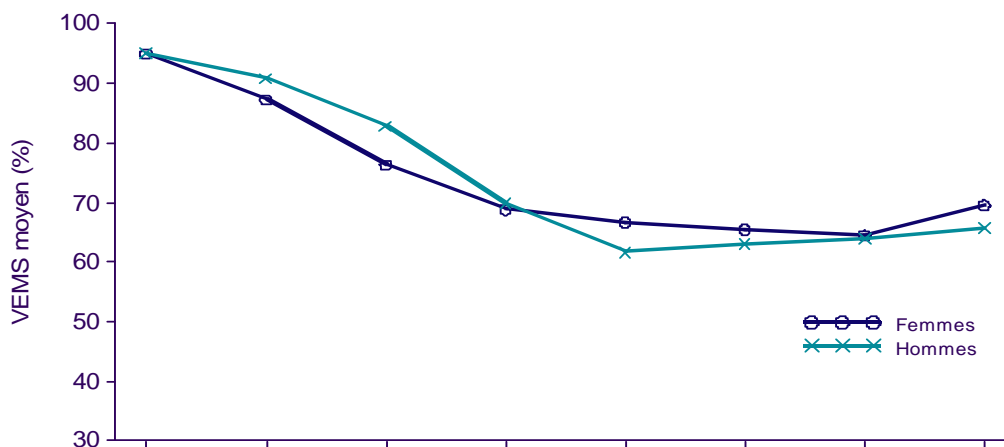
**Figure 11. Moyenne de la CVF (%), par âge**



Classes d'âge (années)	05-09	10-14	15-19	20-24	25-29	30-34	35-39	40+	Total
Femmes	98.3	94.2	87.3	81.8	82.3	80.9	80.9	83.9	87.2
Hommes	99.6	97.1	93.1	84.7	78.8	81.0	80.0	81.5	88.6
Tous patients	99.0	95.7	90.4	83.3	80.4	80.9	80.4	82.7	87.9

Registre français de la mucoviscidose 2011

**Figure 12. Moyenne du VEMS (%)\*, par âge**



Classes d'âge (années)	05-09	10-14	15-19	20-24	25-29	30-34	35-39	40+	Total
Femmes	95.1	87.3	76.4	68.8	66.7	65.4	64.5	69.5	76.2
Hommes	95.1	90.9	82.9	69.9	61.7	63.1	64.1	65.8	76.7
Tous patients	95.1	89.1	79.7	69.4	64.0	64.2	64.2	67.6	76.4

Registre français de la mucoviscidose 2011

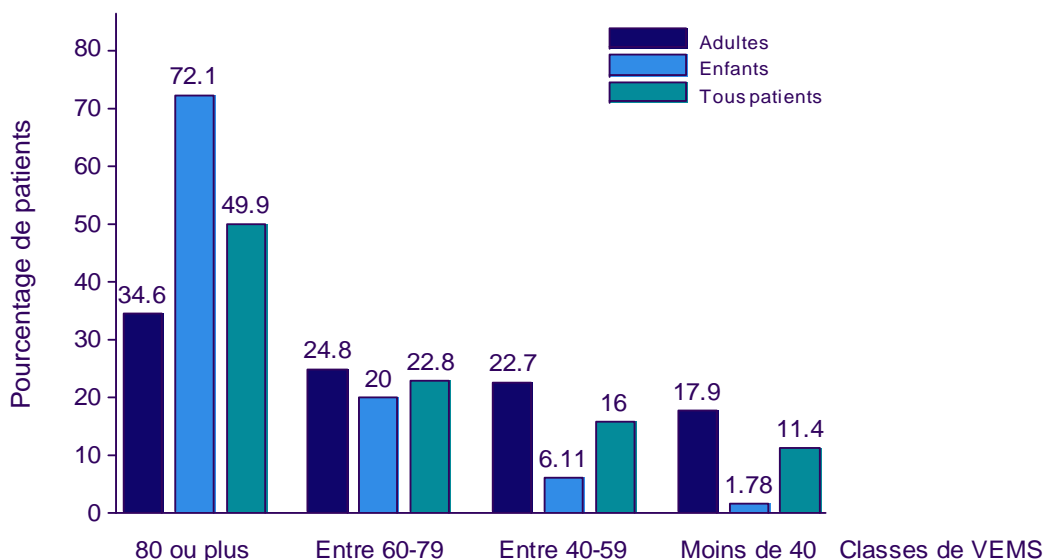
\* Depuis 2011, il n'est plus demandé le dernier VEMS (%) de l'année mais le meilleur de l'année.

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 expiré maximal en 1 seconde (VEMS) sont exprimés en % de la valeur théorique (Knudson *et al.* Changes in the normal maximal expiratory flow-volume curve with growth and aging. *Am Rev Respir Dis* 1983, 127, pp. 725-734).

Une analyse complémentaire comparant les transplantés pulmonaires à la population générale est disponible en annexe 2.

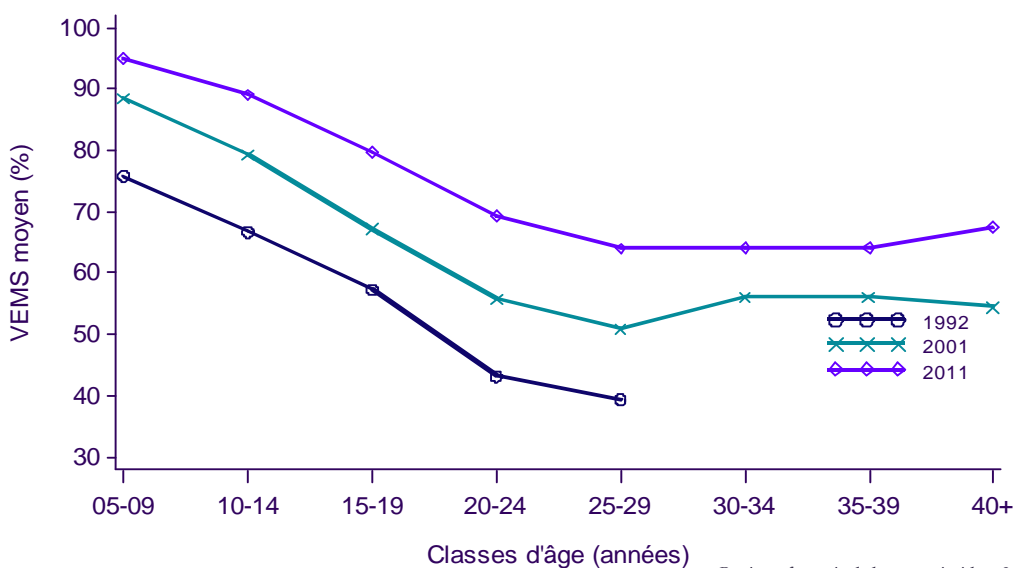
**Figure 13. Répartition des classes de VEMS (%)**

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



Registre français de la mucoviscidose 2011

**Figure 14. Moyenne des VEMS (%)\* par âge, en 1992, 2001 et 2011**



Registre français de la mucoviscidose 2011

\* En 1992 et 2001 : était collecté le dernier VEMS (%) de l'année. En 2011 : c'est le meilleur VEMS (%) de l'année.

**Tableau 9. ECBC**

Patients ayant eu au moins un ECBC	N	Proportion (%)
Tous patients	5495	91.7 %
Enfants	2986	97.1 %
Adultes	2509	86.0 %

Registre Français de la Mucoviscidose 2011

En 2011, 91.7 % des patients ont eu au moins un examen cyto bactériologique des crachats ; cette proportion reste stable puisqu'elle était de 92,9 % en 2010 et de 92,4 % en 2009. Concernant les patients n'ayant pas eu d'ECBC (N=498) dans l'année, il est à noter que 49,3 % d'entre eux sont porteurs d'un transplant.

**Tableau 10. Répartition des germes**

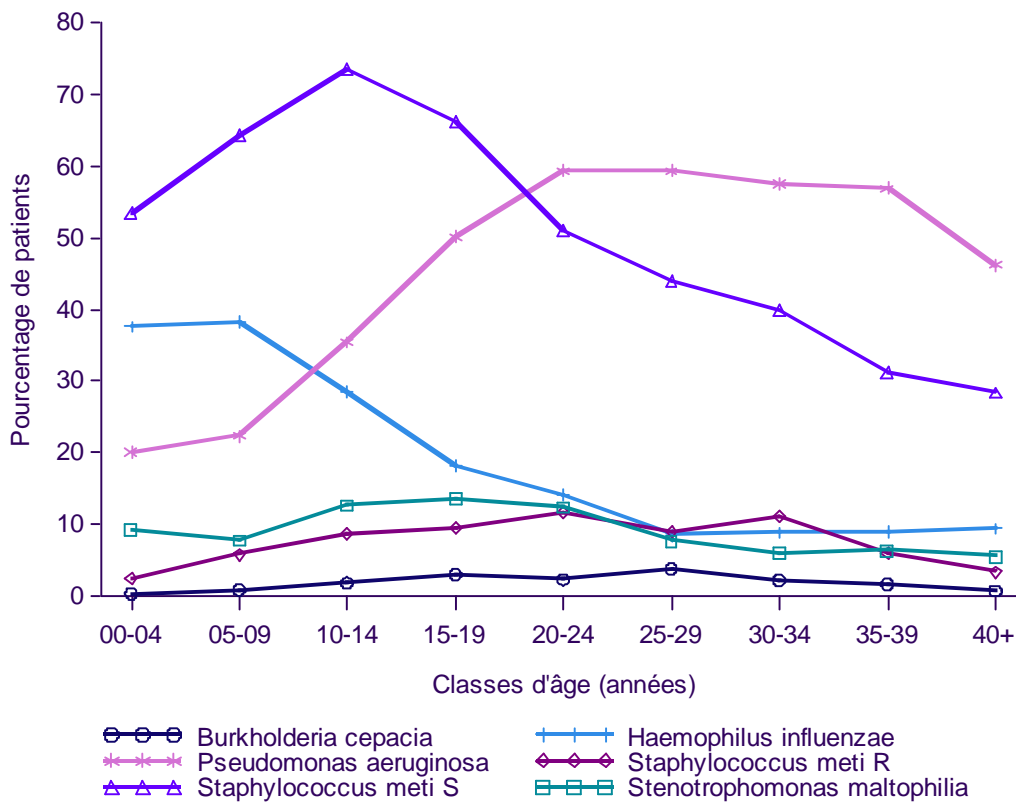
	Classes d'âge (années)									Total	%*
	00-04	05-09	10-14	15-19	20-24	25-29	30-34	35-39	40+		
<i>Effectif total</i>	815	911	876	798	822	607	451	298	415	5993	
<b>Patients ayant eu au moins un ECBC</b>	<b>781</b>	<b>884</b>	<b>859</b>	<b>776</b>	<b>748</b>	<b>529</b>	<b>371</b>	<b>233</b>	<b>314</b>	<b>5495</b>	<b>91.7 %</b>
Flore normale	432	419	295	192	95	63	55	25	66	1642	27.4 %
<i>Achromobacter xylosoxidans</i>	11	29	54	60	56	44	24	20	21	319	5.3 %
<i>Aspergillus</i>	35	118	239	261	256	168	130	57	91	1355	22.6 %
<i>Burkholderia cepacia</i>	3	8	16	24	19	23	10	5	3	111	1.9 %
<i>Haemophilus influenzae</i>	307	349	250	146	116	52	40	27	39	1326	22.1 %
Mycobactérie atypique	1	4	17	27	29	22	10	5	17	132	2.2 %
Pneumocoque	84	64	30	10	13	6	6	4	12	229	3.8 %
<i>Pseudomonas aeruginosa</i> , dont :	164	204	311	401	489	361	260	170	192	2552	42.6 %
- <i>P. aeruginosa</i> chronique	7	40	105	177	346	262	175	115	130	1357	22.6 %
- <i>P. aeruginosa</i> multi-résistant	21	33	35	80	111	91	62	37	58	528	8.8 %
Staphylocoque, dont :	455	629	708	600	507	317	225	113	131	3685	61.5 %
- <i>Staph. meti</i> S	437	587	646	529	420	267	180	93	118	3277	54.7 %
- <i>Staph. meti</i> R	20	53	77	76	96	55	50	18	14	459	7.7 %
<i>Stenotrophomonas maltophilia</i>	75	71	111	108	102	47	27	19	23	583	9.7 %
Streptocoque (hors <i>pneumoniae</i> )	51	65	38	34	41	37	18	13	19	316	5.3 %

\* Pourcentage par rapport à l'effectif total

Registre français de la mucoviscidose 2011

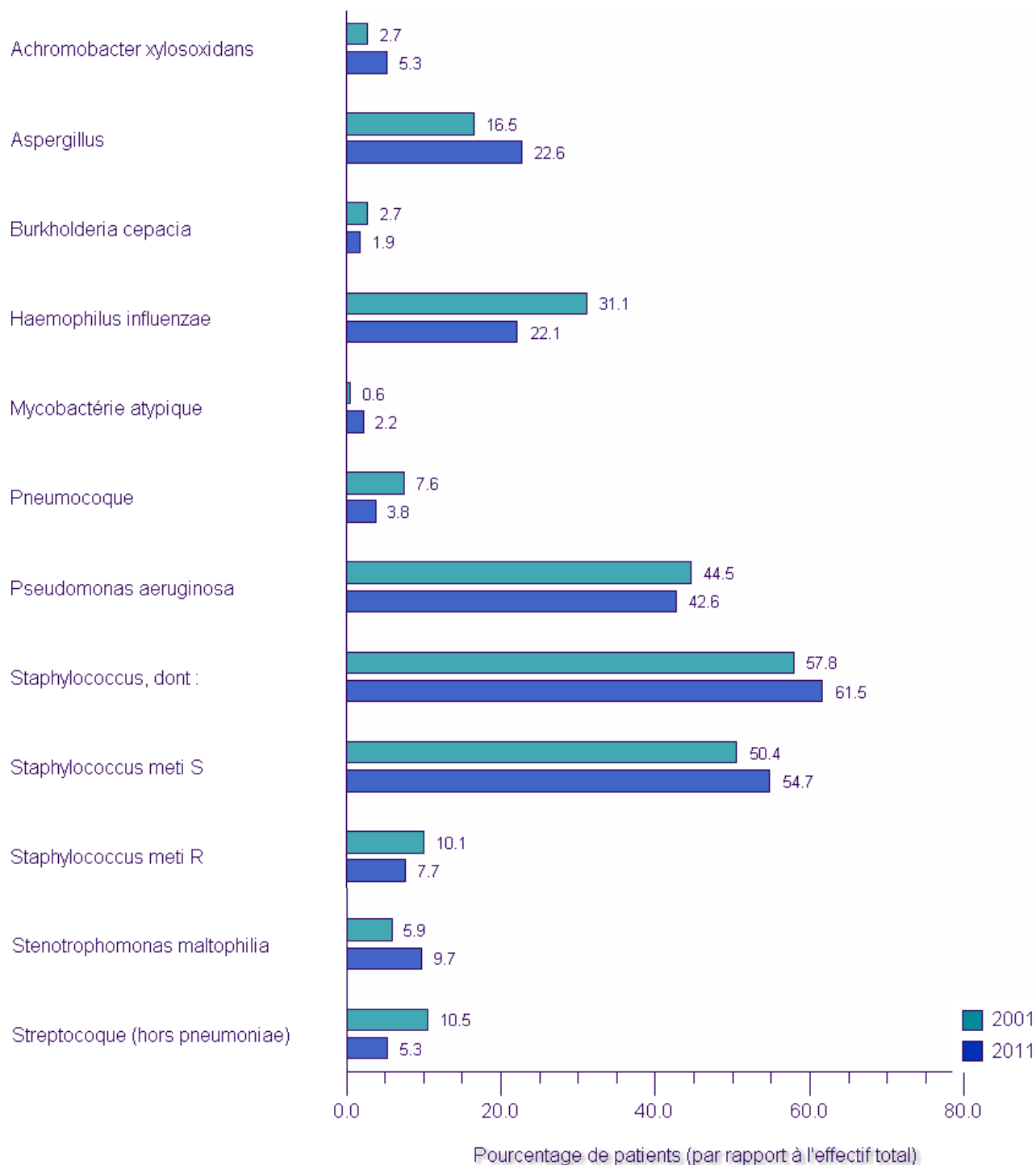
Colonisation chronique : plus de 50 % des prélèvements positifs lors des 12 derniers mois (avec au moins 4 prélèvements pendant cette période) et/ou augmentation significative des Ac anti PA (selon le laboratoire).

Colonisation multi-résistante : résistant à tous les antibiotiques dans au moins deux classes d'antibiotiques.

**Figure 15. Bactéries cliniquement importantes, par âge**


Registre français de la mucoviscidose 2011



**Figure 16. Répartition des germes en 2001 et 2011**

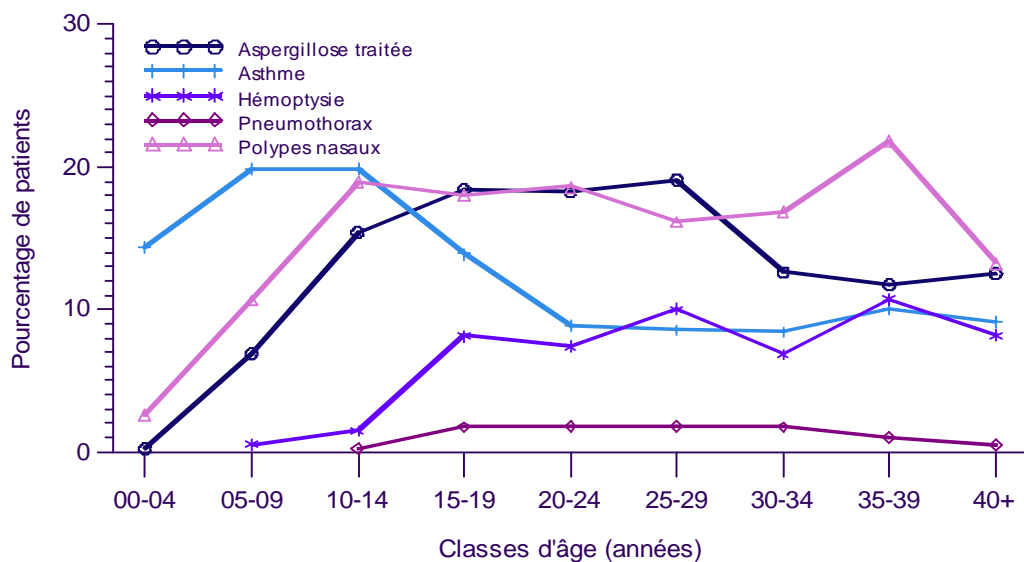
Registre français de la mucoviscidose 2011

# Éléments de morbidité

■ Respiratoire

**Tableau 11. Répartition des pathologies respiratoires**

	Classes d'âge (années)									Total	%
	00-04	05-09	10-14	15-19	20-24	25-29	30-34	35-39	40+		
<i>Effectif total</i>	815	911	876	798	822	607	451	298	415	5993	
Aspergillose traitée	2	63	135	147	150	116	57	35	52	757	12.6 %
Asthme	117	181	174	111	73	52	38	30	38	814	13.6 %
Hémoptysie	0	5	13	65	61	61	31	32	34	302	5.0 %
Pneumothorax	0	0	2	14	15	11	8	3	2	55	0.9 %
Polypes nasaux	21	97	166	144	153	98	76	65	55	875	14.6 %

*Registre français de la mucoviscidose 2011*
**Figure 17. Pathologies respiratoires, par âge**

*Registre français de la mucoviscidose 2011*

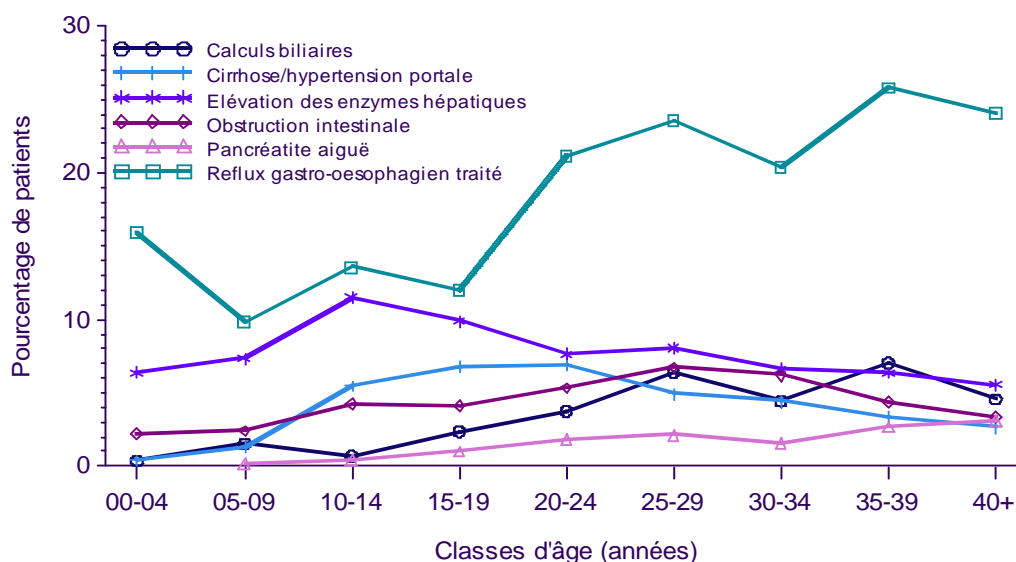
# Éléments de morbidité

■ Digestive

**Tableau 12. Répartition des pathologies digestives**

	Classes d'âge (années)									Total	%
	00-04	05-09	10-14	15-19	20-24	25-29	30-34	35-39	40+		
<i>Effectif total</i>	815	911	876	798	822	607	451	298	415	5993	
Calculs biliaires	3	14	6	19	31	39	20	21	19	172	2.9 %
Cirrhose/hypertension portale	3	12	48	54	57	30	20	10	11	245	4.1 %
Élévation des enzymes hépatiques	52	67	101	79	63	49	30	19	23	483	8.1 %
Obstruction intestinale	18	22	37	33	44	41	28	13	14	250	4.2 %
Pancréatite aiguë	0	2	4	8	15	13	7	8	13	70	1.2 %
Reflux gastro-oesophagien traité	130	90	119	96	174	143	92	77	100	1021	17.0 %

Registre français de la mucoviscidose 2011

**Figure 18. Pathologies digestives, par âge**


Registre français de la mucoviscidose 2011

# Éléments de morbidité

## ■ Diabète

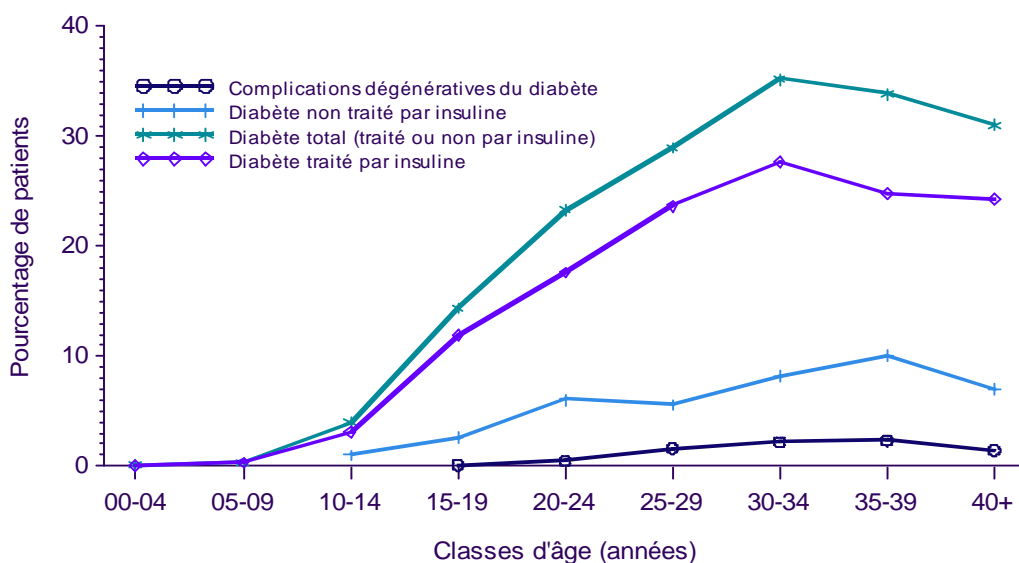
**Tableau 13. Répartition du diabète et des complications dégénératives du diabète**

	Classes d'âge (années)									Total	%
	00-04	05-09	10-14	15-19	20-24	25-29	30-34	35-39	40+		
<i>Effectif total</i>	815	911	876	798	822	607	451	298	415	5993	
Complications dégénératives du diabète	0	0	0	1	4	10	10	7	6	38	0.6 %
Diabète non traité par insuline	0	0	9	21	50	34	37	30	29	210	3.5 %
Diabète traité par insuline	1	3	27	95	145	144	125	74	101	715	11.9 %
Diabète total (traité ou non par insuline)	1	3	35	115	192	176	159	101	129	911	15.2 %

Registre français de la mucoviscidose 2011

La ligne « Diabète traité ou non par insuline » comptabilise le nombre de patients ayant eu au moins un des deux types de diabète. Parmi les 911 patients, 14 patients ont présenté les deux formes de diabète en cours d'année.

**Figure 19. Diabète et complications dégénératives du diabète, par âge**



Registre français de la mucoviscidose 2011

# Éléments de morbidité

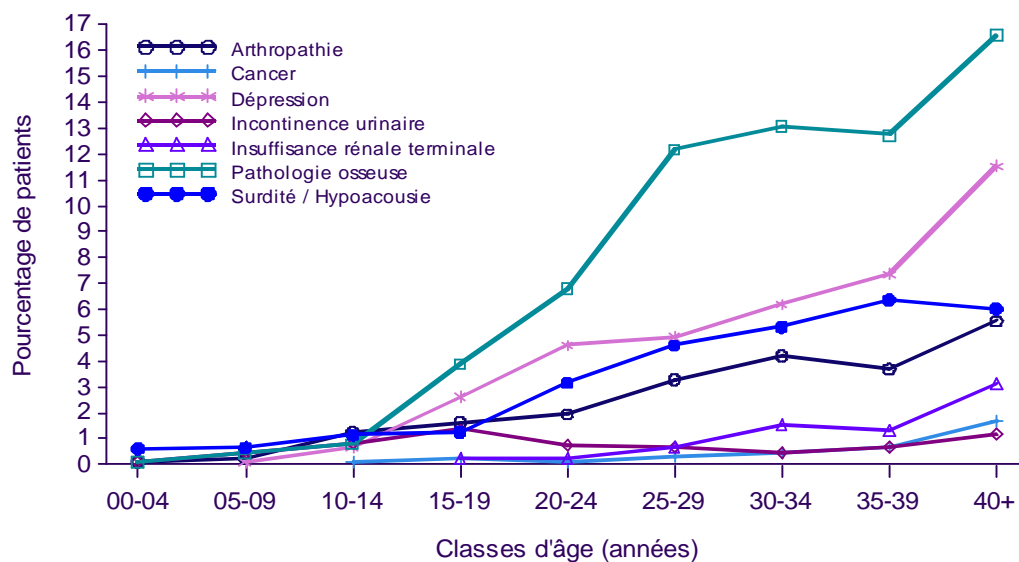
## ■ Autres éléments

**Tableau 14. Répartition des autres éléments de morbidité**

	Classes d'âge (années)									Total	%
	00-04	05-09	10-14	15-19	20-24	25-29	30-34	35-39	40+		
<i>Effectif total</i>	815	911	876	798	822	607	451	298	415	5993	
Arthropathie	1	2	11	13	16	20	19	11	23	116	1.9 %
Cancer	0	0	1	2	1	2	2	2	7	17	0.3 %
Dépression	0	1	6	21	38	30	28	22	48	194	3.2 %
Incontinence urinaire	1	4	7	11	6	4	2	2	5	42	0.7 %
Insuffisance rénale terminale	0	0	0	2	2	4	7	4	13	32	0.5 %
Pathologie osseuse	1	4	7	31	56	74	59	38	69	339	5.7 %
Surdité / Hypoacousie	5	6	10	10	26	28	24	19	25	153	2.6 %

Registre français de la mucoviscidose 2011

**Figure 20. Autres éléments de morbidité, par âge**



Registre français de la mucoviscidose 2011

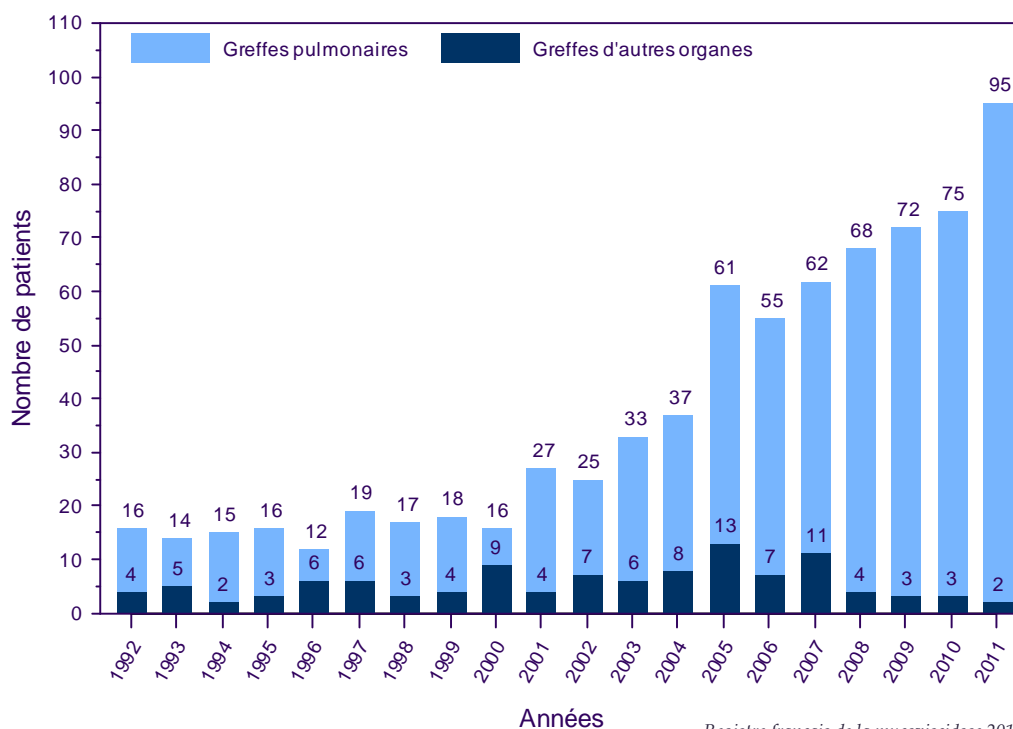
# Transplantations

## Tableau 15. Caractéristiques de la liste d'attente et des transplantations

	Toutes années confondues	En 2011
<b>LISTE D'ATTENTE DE GREFFE</b>		
	Tous inscrits	Inscrits en 2011
Nb de patients	177	98
Age moyen (années)	28.2	28
Âges extrêmes (années)	6-59	6-59
Décédés sur liste d'attente	1	0
<b>TRANSPLANTATION</b>		
	Tous greffés	Transplantés en 2011
Nb de patients	529	97
- dont porteur d'un coeur-poumon - N (%)	31 (5.9 %)	2 (2.1 %)
- dont porteur d'un bi-poumons - N (%)	475 (89.8 %)	93 (95.9 %)
- dont porteur d'un foie - N (%)	36 (6.8 %)	4 (4.1 %)
- dont porteur d'un rein - N (%)	30 (5.7 %)	2 (2.1 %)
- dont porteur d'un autre organe - N (%)	13 (2.5 %)	2 (2.1 %)
Âge moyen (années)	30.7	27.3
Âges extrêmes (années)	10-59	10-59
Décédés post-greffe	31	13

Registre français de la mucoviscidose 2011

## Figure 21 : Nombre de transplantation dans l'année, évolution depuis 1992



Registre français de la mucoviscidose 2011

# Consultations et hospitalisations

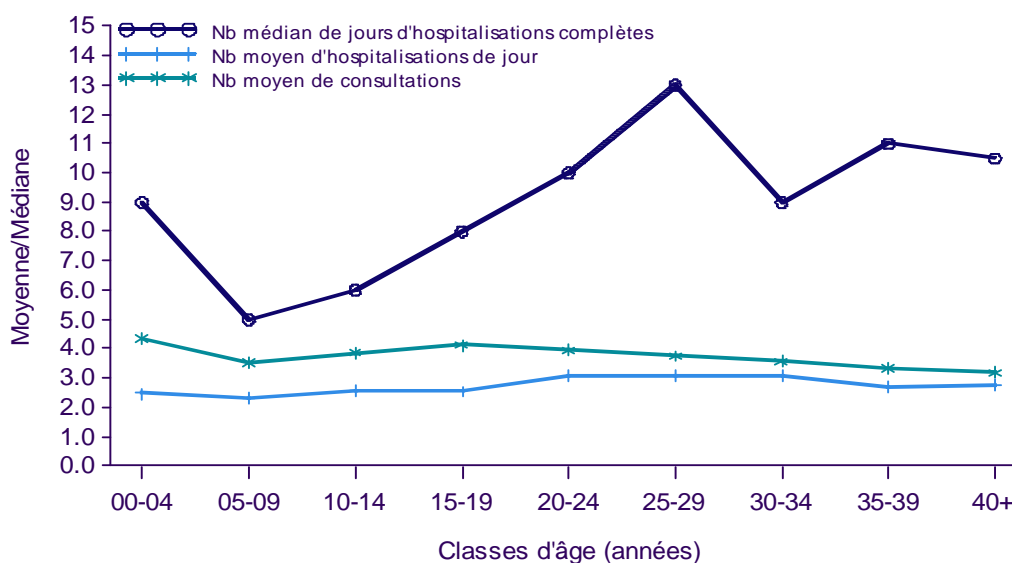
## Tableau 16. Caractéristiques des visites

	Classes d'âge (années)									Total
	00-04	05-09	10-14	15-19	20-24	25-29	30-34	35-39	40+	
<b>Effectif total</b>	815	911	876	798	822	607	451	298	415	5993
< 4 visites/an	147	229	152	181	228	180	153	108	161	1539
>= 4 visites/an	668	682	724	617	594	427	298	190	254	4454
<b>Consultations</b>	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.
Médiane	4	3	3	3	3	3	3	3	3	3
Moyenne	4.4	3.5	3.9	4.1	4.0	3.8	3.6	3.3	3.2	3.7
<b>Hospitalisations de jour</b>										
Médiane	1	1	1	1	2	2	2	2	2	2
Moyenne	2.5	2.3	2.6	2.6	3.1	3.1	3.1	2.7	2.7	2.7
<b>Hospitalisations complètes</b>										
Médiane	1	1	1	2	2	2	2	2	2	2
Moyenne	1.7	2.0	2.0	2.2	2.2	2.5	2.4	2.3	2.3	2.2
Jours (Médiane)	9	5	6	8	10	13	9	11	10.5	9
Jours (Moyenne)	17	12	16	19	21	22	19	23	21	19

Registre français de la mucoviscidose 2011

Note : Les visites correspondent aux consultations externes, hospitalisations de jour et hospitalisations complètes.

## Figure 22. Consultations et hospitalisations, par âge



Registre français de la mucoviscidose 2011

# Prise en charge thérapeutique

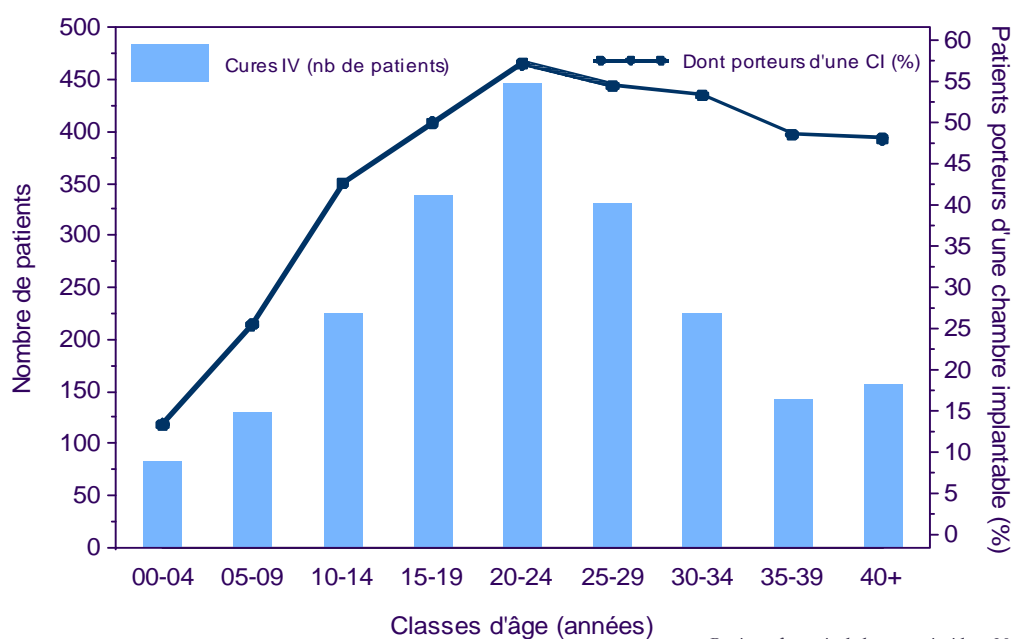
## ■ Cures d'antibiotiques – Chambre implantable

**Tableau 17. 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+	
<i>Effectif total</i>	815	911	876	798	822	607	451	298	415	5993
Nb de patients avec au moins une cure et porteurs d'une chambre implantable	11	33	96	169	255	181	120	69	75	1009
Nb de cures réalisées	113	223	467	759	1160	782	495	322	349	4670
Nb de jours de cures dont :	1460	2986	6829	11157	17155	11040	7305	4640	4976	67548
- à l'hôpital	994	1017	2028	2751	3375	2092	1225	1399	1509	16390
- à domicile	451	1805	4646	7959	12381	8672	5831	3017	3404	48166
Chambre implantable (avec ou sans cure)	12	46	112	184	293	206	148	87	103	1191

Registre français de la mucoviscidose 2011

**Figure 23. Patients ayant eu au moins une cure IV, dont patients porteurs d'une chambre implantable (CI), par âge**



Registre français de la mucoviscidose 2011



# Prise en charge thérapeutique

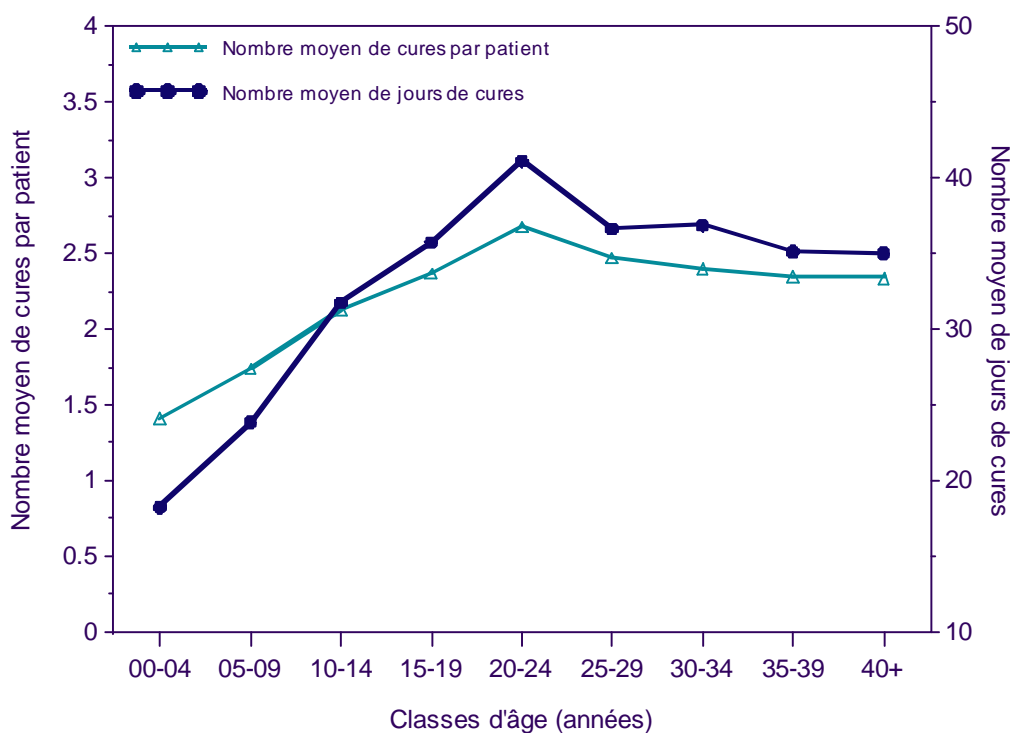
■ Cures d'antibiotiques

**Tableau 18. Répartition des cures**

	Classes d'âge (années)									Total
	00-04	05-09	10-14	15-19	20-24	25-29	30-34	35-39	40+	
Nb moyen de cures par patient	1.4	1.7	2.1	2.4	2.7	2.5	2.4	2.4	2.3	2.3
Nb moyen de jours de cures	18.3	23.9	31.8	35.8	41.1	36.7	36.9	35.2	35.0	35.1

Registre français de la mucoviscidose 2011

**Figure 24. Nombre moyen de cures et de jours de cures, par âge**



Registre français de la mucoviscidose 2011

# Prise en charge thérapeutique

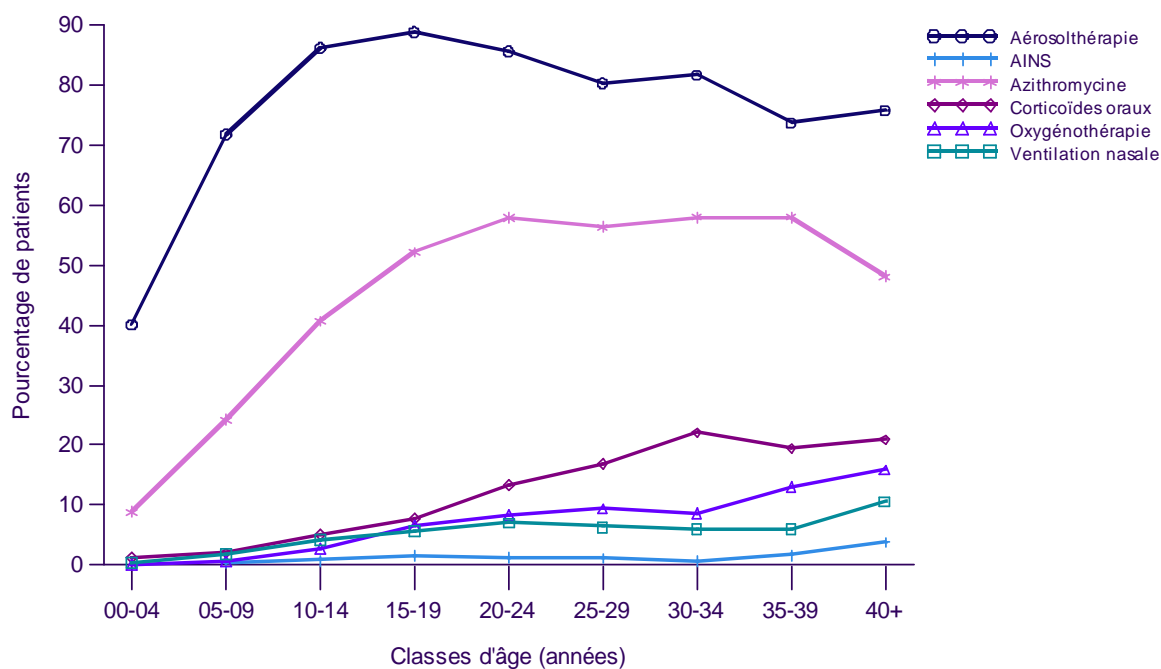
## ■ Respiratoire

**Tableau 19. Thérapeutiques à visée respiratoire**

	Classes d'âge (années)									Total	%
	00-04	05-09	10-14	15-19	20-24	25-29	30-34	35-39	40+		
<b>Effectif total</b>	<b>815</b>	<b>911</b>	<b>876</b>	<b>798</b>	<b>822</b>	<b>607</b>	<b>451</b>	<b>298</b>	<b>415</b>	<b>5993</b>	
Aérosolthérapie	327	655	756	710	705	488	369	220	315	4545	75.8 %
AINS	0	3	7	13	11	7	3	5	16	65	1.1 %
Azithromycine	73	221	357	417	477	343	262	173	200	2523	42.1 %
Oxygénothérapie	1	6	24	53	69	57	39	39	66	354	5.9 %
Corticoïdes oraux	10	19	45	62	110	103	100	58	87	594	9.9 %
Ventilation nasale	4	17	37	46	58	39	27	18	44	290	4.8 %

\* Par nébulisation, spray et/ou poudre

Registre français de la mucoviscidose 2011

**Figure 25. Thérapeutiques à visée respiratoire, par âge**


Registre français de la mucoviscidose 2011

# Prise en charge thérapeutique

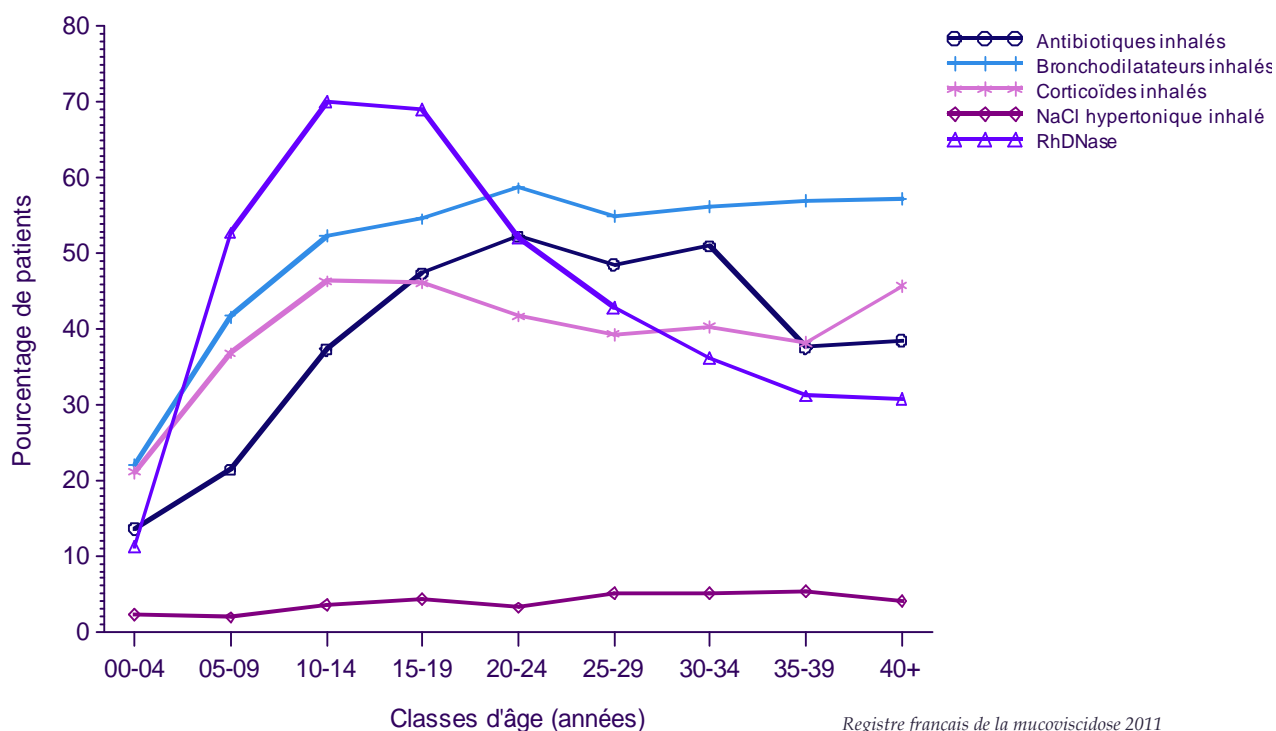
## ■ Aérosolthérapie

**Tableau 20. Produits administrés en aérosolthérapie**

	Classes d'âge (années)									Total	%
	00-04	05-09	10-14	15-19	20-24	25-29	30-34	35-39	40+		
<i>Effectif total</i>	815	911	876	798	822	607	451	298	415	5993	
<b>Patients sous aérosolthérapie*</b>	<b>327</b>	<b>655</b>	<b>756</b>	<b>710</b>	<b>705</b>	<b>488</b>	<b>369</b>	<b>220</b>	<b>315</b>	<b>4545</b>	<b>75.8 %</b>
Antibiotiques inhalés	111	195	327	378	430	295	230	112	160	2238	37.3 %
Bronchodilatateurs inhalés	180	380	459	436	483	334	254	170	238	2934	49.0 %
Corticoïdes inhalés	172	336	406	368	343	239	182	114	190	2350	39.2 %
NaCl hypertonique inhalé	19	17	31	34	26	31	23	16	17	214	3.6 %
RhDNase	92	481	615	551	429	260	163	93	128	2812	46.9 %

\* Par nébulisation, spray et/ou poudre

Registre français de la mucoviscidose 2011

**Figure 26. Produits administrés en aérosolthérapie, par âge**


Registre français de la mucoviscidose 2011

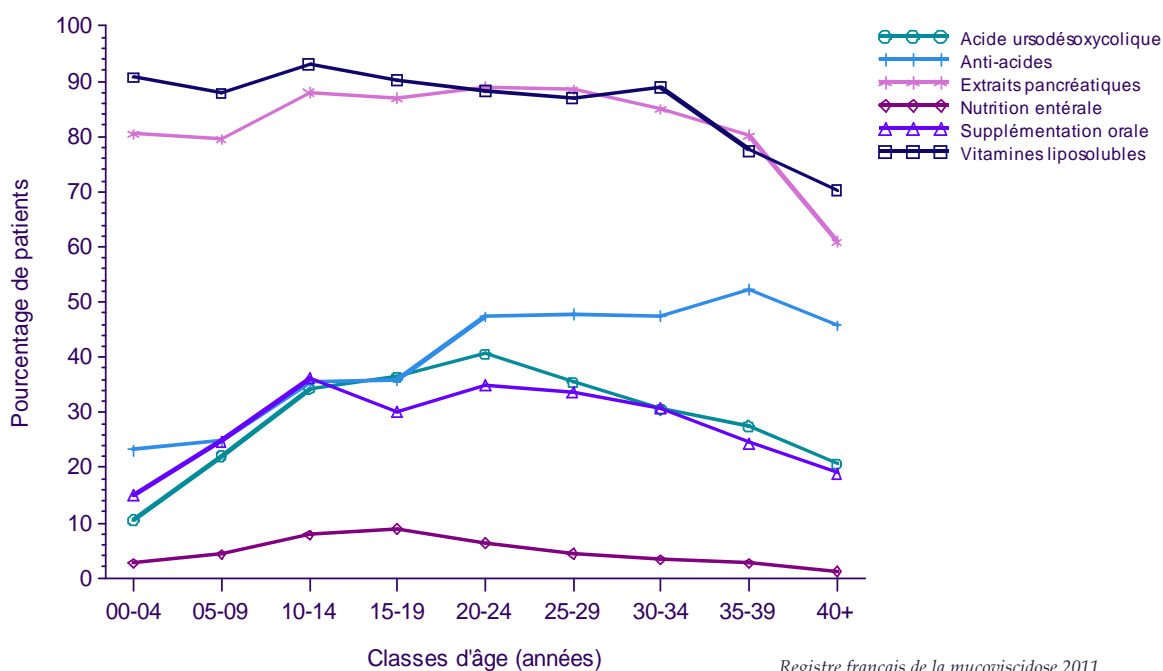
# Prise en charge thérapeutique

## ■ Digestive et nutritionnelle

**Tableau 21. Thérapeutiques à visée digestive et nutritionnelle**

	Classes d'âge (années)									Total	%
	00-04	05-09	10-14	15-19	20-24	25-29	30-34	35-39	40+		
<b>Effectif total</b>	<b>815</b>	<b>911</b>	<b>876</b>	<b>798</b>	<b>822</b>	<b>607</b>	<b>451</b>	<b>298</b>	<b>415</b>	<b>5993</b>	
Acide ursodésoxycolique	86	202	301	291	334	215	138	82	86	1735	29.0 %
Anti-acides	189	226	312	286	389	290	214	156	190	2252	37.6 %
Extraits pancréatiques	656	724	771	694	731	537	383	239	253	4988	83.2 %
Nutrition entérale	22	39	69	72	52	27	15	8	5	309	5.2 %
Supplémentation orale	123	226	318	240	287	204	139	73	79	1689	28.2 %
Vitamines liposolubles	740	800	816	721	726	528	401	231	292	5255	87.7 %

Registre français de la mucoviscidose 2011

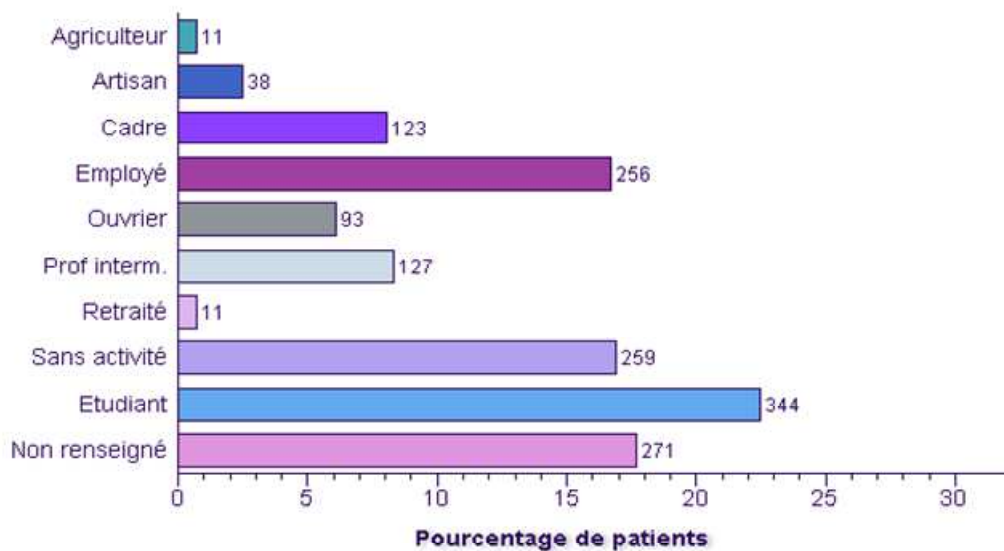
**Figure 27. Thérapeutiques à visée digestive et nutritionnelle, par âge**


Registre français de la mucoviscidose 2011

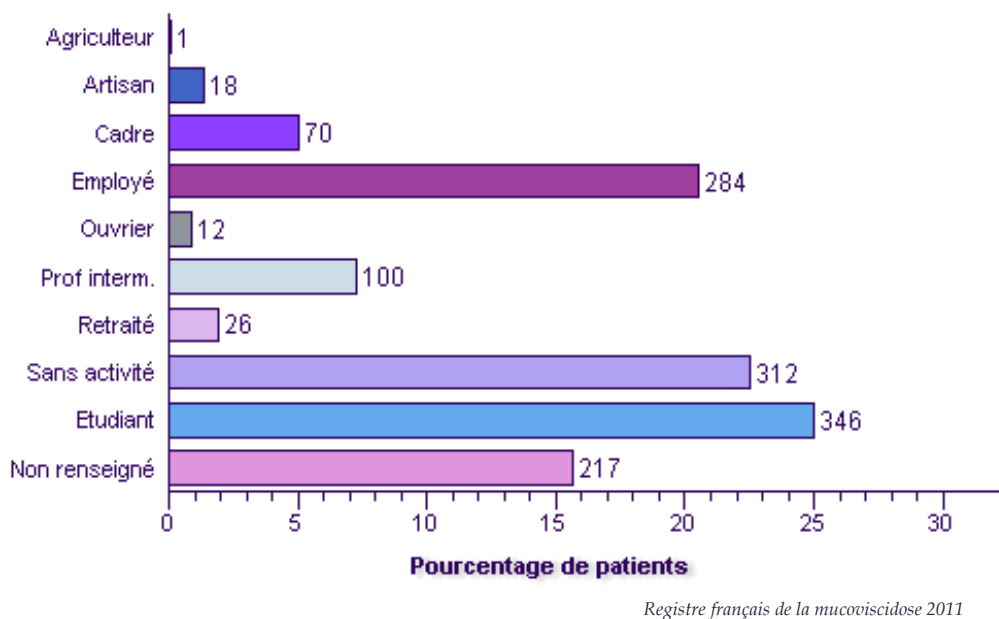
# Données sociales

■ Situation professionnelle

**Figure 28. Situation professionnelle des hommes de 18 ans et plus**



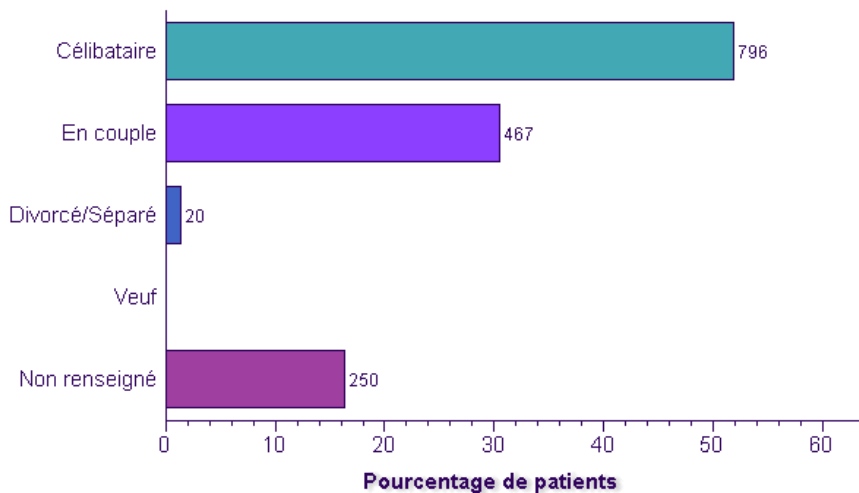
**Figure 29. Situation professionnelle des femmes de 18 ans et plus**



# Données sociales

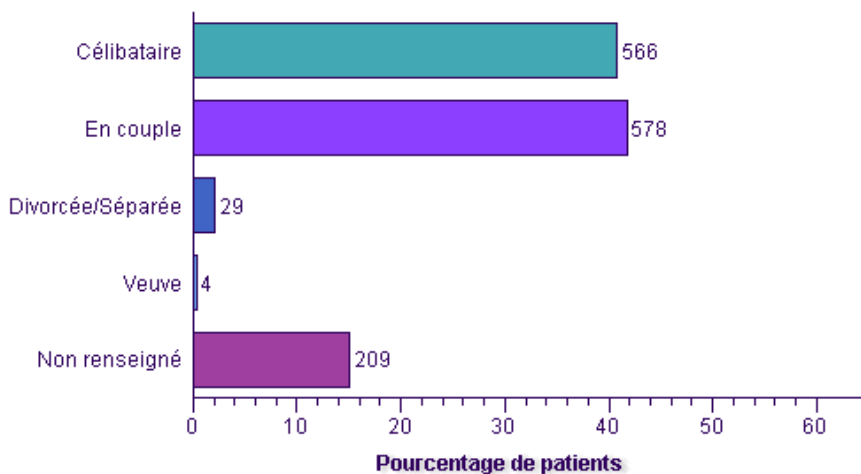
■ Situation matrimoniale

**Figure 30. Situation matrimoniale des hommes de 18 ans et plus**



Registre français de la mucoviscidose 2011

**Figure 31. Situation matrimoniale des femmes de 18 ans et plus**



Registre français de la mucoviscidose 2011

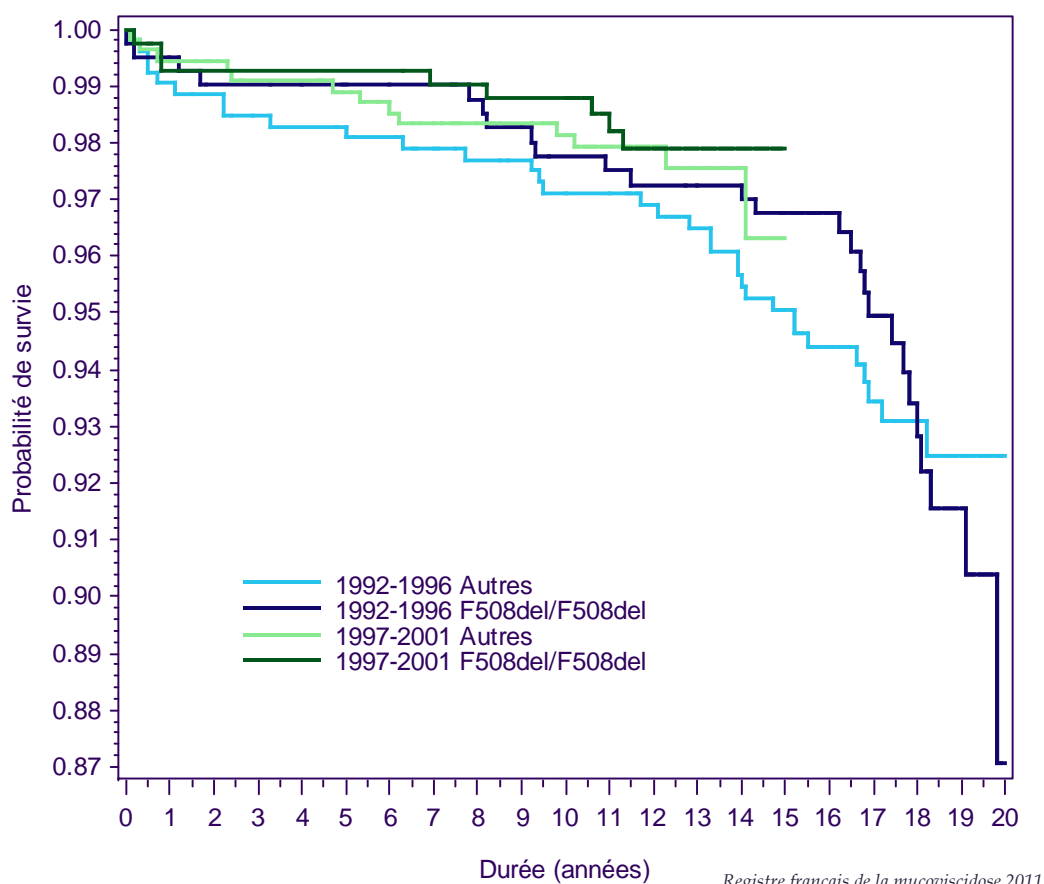
# Annexe 1 (1/2)

## ■ Compléments sur l'analyse de survie – stratification par génotype

**Figure 32. Survie selon la cohorte de naissance et le génotype (méthode de Kaplan-Meier)**

L'analyse de survie (fig. 4) a été complétée pour les deux cohortes de naissance les plus anciennes, stratifiées selon le génotype :

- *naissances de 1992 à 1996* :
  - F508del/F508del : 409 patients, 26 décès
  - autres génotypes : 525 patients, 33 décès
- *naissances de 1997 à 2001* :
  - F508del/F508del : 417 patients, 8 décès
  - autres génotypes : 548 patients, 13 décès



**Il n'y a pas de différence significative de la survie entre ces cohortes (test du Log-Rank = 1,86, p = 0,601).**

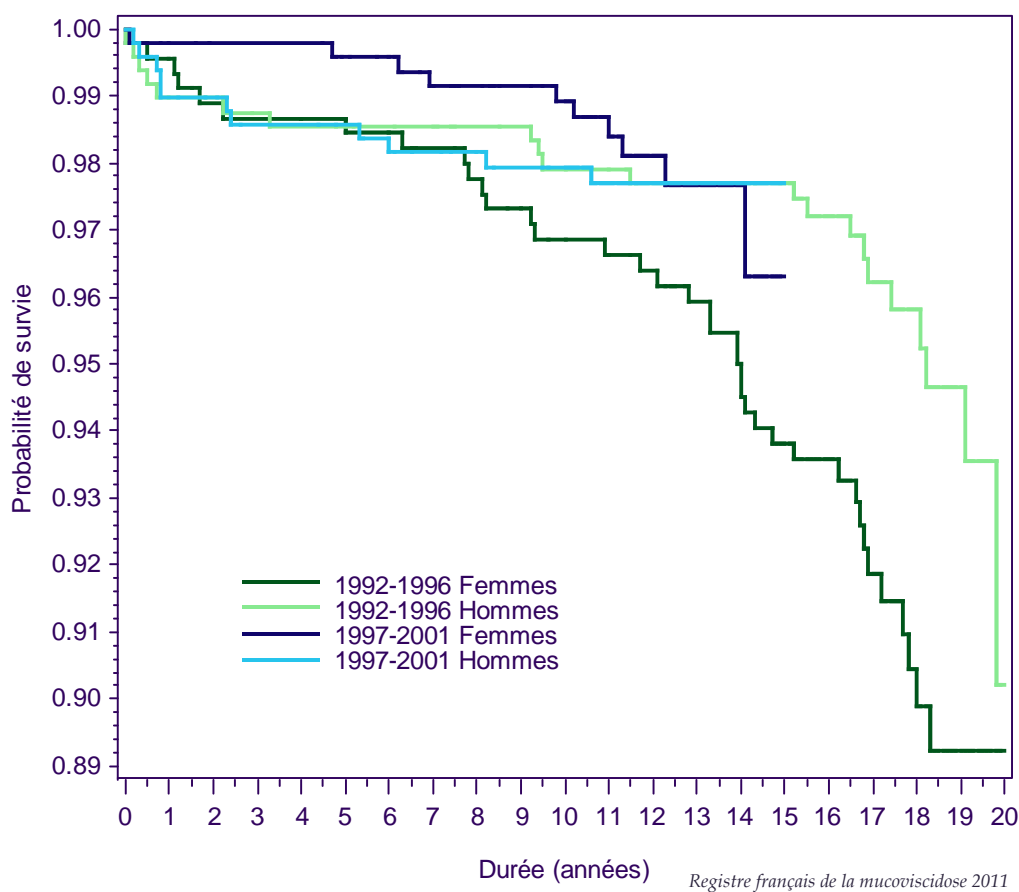
# Annexe 1 (2/2)

## ■ Compléments sur l'analyse de survie – stratification par sexe

**Figure 33. Survie selon la cohorte de naissance et le sexe (méthode de Kaplan-Meier)**

L'analyse de survie (fig. 4) a été complétée pour les deux cohortes de naissance les plus anciennes, stratifiées selon le sexe :

- *naissances de 1992 à 1996* :
  - hommes : 483 patients, 21 décès
  - femmes : 451 patientes, 38 décès
- *naissances de 1997 à 2001* :
  - hommes : 490 patients, 11 décès
  - femmes : 475 patientes, 10 décès



**Il y a une différence significative de la survie entre les cohortes 1992-1996, hommes vs femmes (test du Log-Rank = 6,59,  $p = 0,01$ ) mais pas pour les cohortes 1997-2001.**



## Annexe 2

### ■ Spirométrie et transplantation

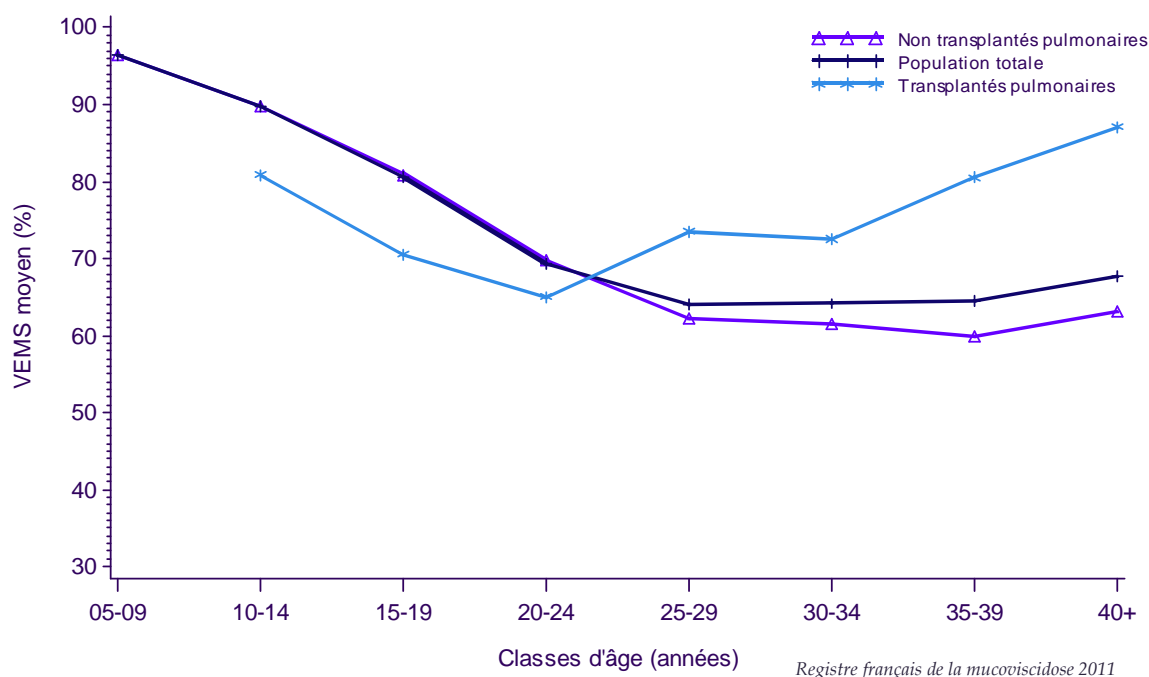
À titre d'approfondissement, les courbes par âge du VEMS (%) en 2011 ont fait l'objet de la comparaison supplémentaire suivante :

Le VEMS (%) de l'ensemble des patients a été comparé à celui des patients porteurs ou non porteurs d'un transplant cardio-pulmonaire ou bi-pulmonaire.

Les courbes de la population totale et des patients non transplantés sont identiques jusqu'à 20-24 ans ; ensuite, le VEMS (%) des non-transplantés accuse une baisse plus importante que celui de la population totale, l'écart atteignant près de 5 points de pourcentage de la valeur théorique à 35-39 ans ; chez les patients les plus âgés (40 ans et plus), une hausse modérée est observée pour les deux catégories de patients, suggérant un effet de sélection des patients ayant les formes les moins sévères de la mucoviscidose à ces âges.

Chez les transplantés pulmonaires, où la moyenne du VEMS (%) n'est disponible qu'à partir de 10-14 ans, les valeurs sont initialement élevées (de l'ordre de 81 %), chutent à 65 % jusqu'à 20-24 ans, puis s'améliorent très nettement avec l'âge (supérieures à 74 % dès 25-29 ans).

**Figure 34. Moyenne du VEMS (%) et transplantation**



# Annexe 3

## Liste des centres participants

**Tableau 22. Liste des CRCM**

CRCM	Nombre de patients*
<b>CRCM Enfants</b>	
AMIENS Hôpital Nord	89
BORDEAUX Groupe Pellegrin Hôpital d'Enfants	151
GRENOBLE Hôpital de la Tronche Pédiatrie	106
LE HAVRE Hôpital Flaubert	23
LILLE Hôpital Jeanne de Flandres Pédiatrie	206
LISIEUX Centre Hospitalier Robert Bisson	21
LYON Hôpital Mère-Enfant / Groupt Hosp. Est	303
MARSEILLE Hôpital La Timone Pédiatrie	112
NANCY Hôpital d'enfants	131
NANTES Hôpital Mère-Enfant	92
NICE CHU de Laval et Pasteur	60
PARIS Hôpital Armand Trousseau	97
PARIS Hôpital Necker	175
PARIS Hôpital Robert Debré	167
RENNES Hôpital Sud Pédiatrie	121
ST DENIS DE LA REUNION Hôpital d'Enfants	62
TOULOUSE Hôpital des Enfants	121
TOURS Hôpital de Clocheville Pédiatrie	121
VERSAILLES Hôpital Mignot Pédiatrie	72
<b>CRCM Adultes</b>	
BORDEAUX-PESSAC Groupe Sud Hospitalier	81
GRENOBLE Hôpital de la Tronche Pneumologie	107
LILLE Hôpital Calmette Pneumologie	170
LYON SUD Centre Hospitalier	244
MARSEILLE CHU Nord	171
NANCY Hôpital de Brabois Pneumologie	105
NANTES Hôpital Laënnec	172
PARIS Hôpital Cochin	381
RENNES Hôpital Pontchaillou Pneumologie	84
SURESNES Hôpital Foch	317
TOULOUSE Hôpital Larrey Pneumologie	138
TOURS Hôpital Bretonneau Pneumologie	53
<b>CRCM Mixtes</b>	
ANGERS - LE MANS	121
BESANCON Adultes et Pédiatrie	112
CAEN Adultes et Pédiatrie	103
CLERMONT FERRAND CHU d'Estaing	90
CRETEIL Centre Hospitalier Intercommunal	97
DIJON Hôpital d'Enfants du Bocage	117
DUNKERQUE Centre Hospitalier	65
GIENS Hôpital Renée Sabran	214
LENS Centre Hospitalier	47
LIMOGES Hôpital Mère/Enfant	52
MONTPELLIER Hôpital Arnaud de Villeneuve	190
POITIERS Hôpital La Milétrie	39
REIMS American Memorial Hospital	112
ROSCOFF Centre de Perharidy	145
ROUEN Adultes et Pédiatrie	162
ST PIERRE DE LA REUNION Groupe Hosp. Sud	58
STRASBOURG Adultes et Pédiatrie	230
VANNES-LORIENT	87

# Annexe 3

## ■ Liste des centres participants

**Tableau 23. Liste des centres (hors CRCM)**

Centre	Nombre de patients*
<b>Relais Enfants</b>	
BREST Hôpital Augustin Morvan	7
COLMAR CHG Louis Pasteur Pédiatrie	8
DAX Centre Hospitalier	12
ELBEUF Hôpital des Feugrais	1
MONTLUCON Centre Hospitalier	9
MULHOUSE Centre Hospitalier Pédiatrie	14
ST BRIEUC Centre Hospitalier Yves Le Foll	40
ST ETIENNE Hôpital Nord	3
ST TROJAN LES BAINS Centre Hélios Marin	7
<b>Relais Adultes</b>	
MULHOUSE Centre Hospitalier Pneumologie	4
<b>Relais Mixtes</b>	
BRIVE Centre Hospitalier	16
ST NAZAIRE Centre Hospitalier	22
<b>Autres centres</b>	
DIEULEFIT Centre Médical/Climatique Bellevue	2
PARIS Hôp. Européen G.Pompidou Greffes	18
POINTE A PITRE CHU	6
ST QUENTIN Centre Hospitalier Général	1

*Registre français de la mucoviscidose 2011*

\* 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

**Tableau 24. Synthèse des données**

	2011	2010	2009
<b>Patients vus dans l'année et centres participant au registre</b>			
- Patients recensés par le registre* (nombre) :	6046	5792	5 650
- Patients vus dans l'année par les centres** (nombre) :	5993	5758	5 628
- Centres (nombre) :	65	64	64
CRCM enfants :	19	19	19
CRCM adultes :	12	12	12
CRCM mixtes :	18	18	18
Autres centres :	16	15	15
<b>Démographie</b>			
- Patients de sexe masculin (%) :	51,7	51,4	51,8
- Age des patients, en année (moyenne) :	18,7	18,1	17,7
- Age des patients, en année (médiane) :	17	16	16
- Age des patients, en année (extrêmes) :	0 - 87	0 - 80	0 - 79
- Patients âgés de 18 ans ou plus (%) :	48,7	47,2	45,8
- Débuts de grossesses dans l'année (nombre) :	48	28	34
- Taux de conception chez les femmes âgées de 15 à 49 ans (pour 1 000) :	32,8	20,1	25,8
- Age des patientes ayant déclaré un début de grossesse, en années (moyenne) :	28	29	28,4
- Décès (nombre) :	66	60	61
dont décès de patients perdus de vue :	8	9	12
- Taux brut de mortalité (pour 1 000) :	11,3	10,6	11,2
- Age des patients décédés, en années (moyenne) :	26	29	25,5
- Age des patients décédés, en années (médiane) :	26	27	24
<b>Diagnostic et génétique</b>			
- Age au diagnostic, en mois (médiane) :	3	3	3
- Nouveaux patients diagnostiqués dans l'année (nombre) :	215	181	232
dont diagnostiqués grâce au dépistage néonatal :	131	112	155
- Age au diagnostic des nouveaux patients, en mois (médiane) :	1	2	1
- Age au diagnostic des nouveaux patients, en années (extrêmes) :	0 - 69	0 - 69	0 - 72
- Génotypes complets identifiés (%) :	94,9	93,9	93,9
F508del / F508del :	43,3	43,6	43,6
F508del / Autre :	38	37,5	37,2
Autre / Autre :	13,1	12,8	13,1
F508del / Non renseigné :	1,9	1,8	2,0
Autre / Non renseigné :	1,2	1,1	1,2
Non renseigné / Non renseigné :	2,5	3,2	2,9
<b>Anthropométrie</b>			
- Z-score de la taille, patients âgés de 17 ans ou moins (moyenne) :	-0,08	-0,13	-0,16
- Z-score de la taille, patients âgés de 18 ans ou plus (moyenne) :	-0,52	-0,53	-0,54
- Z-score du poids, patients âgés de 17 ans ou moins (moyenne) :	-0,33	-0,37	-0,39
- Z-score du poids, patients âgés de 18 ans ou plus (moyenne) :	-0,41	-0,46	-0,46

\* 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.



# Annexe 4

**Tableau 24. Synthèse des données (suite)**

	2011	2010	2009
<b>Spirométrie</b>			
- VEMS (%) moyen (Knudson), patients âgés de 17 ans ou moins	89,7*	85,4**	84,3**
- VEMS (%) moyen (Knudson), patients âgés de 18 ans ou plus	67,3*	62,9**	62,3**
<b>Microbiologie</b>			
- Patients ayant eu au moins 1 ECBC dans l'année (%) :	91,7	93	92,4
<i>H. influenzae</i> :	22,1	23,4	24,1
<i>Staph. meti S</i> :	54,7	53,5	48,9
<i>Staph. meti R</i> :	7,7	8	7,9
<i>P. aeruginosa</i> :	42,6	42,9	41,4
<i>S. maltophilia</i> :	9,7	8,5	7,8
<i>B. cepacia</i> :	1,9	2	1,9
<i>Aspergillus</i> :	22,6	21	19,2
<b>Morbidité et transplantations</b>			
- Hémoptysie (%) :	5,0	5,8	5,3
- Cirrhose / hypertension portale (%) :	4,1	3,9	3,6
- Diabète traité ou non traité par insuline (%) :	15,2	14,8	14,1
- Patients porteurs d'un transplant (nombre) :	529	440	400
dont transplantés dans l'année :	97	78	74
- Patients inscrits en liste d'attente de greffe (nombre) :	177	136	161
dont inscrits dans l'année :	98	75	65
décédés dans l'année sans avoir été transplantés :	0	1	3
<b>Prise en charge thérapeutique</b>			
- Cures d'antibiotiques IV (%) :	34,6	34,4	35,3
- Oxygénothérapie (%) :	5,9	6,5	6,3
- Ventilation nasale (%) :	4,8	3,9	4,1
- Azithromycine (%) :	42,1	42,4	40,6
- Antibiotiques inhalés (%) :	37,3	38,8	35,9
- rhDNase (%) :	46,9	45,1	43,4
- Bronchodilatateurs inhalés (%) :	49	48,8	49,1
- Corticoïdes inhalés (%) :	39,2	40,8	40,5
- Extraits pancréatiques (%) :	83,2	82,8	82,7

\* Meilleur VEMS (%) de l'année

\*\* Dernier VEMS (%) de l'année

Registre français de la mucoviscidose 2011

**Vaincre la Mucoviscidose**

181, rue de Tolbiac – Paris 13<sup>e</sup>

Téléphone : 01 40 78 91 95 – Télécopie : 01 45 80 86 44

[www.vaincrelamuco.org](http://www.vaincrelamuco.org)



**Institut national d'études démographiques**

133, boulevard Davout – Paris 20<sup>e</sup>

Téléphone : 01 56 06 20 00 – Télécopie : 01 56 06 21 00

[www.ined.fr](http://www.ined.fr)

