



**HAL**  
open science

## Registre Français de la Mucoviscidose. Bilan des données 2010

Gil Bellis, Marie-Hélène Cazes, Lydie Lemonnier, Marie Sponga

### ► To cite this version:

Gil Bellis, Marie-Hélène Cazes, Lydie Lemonnier, Marie Sponga. Registre Français de la Mucoviscidose. Bilan des données 2010. [Rapport de recherche] Vaincre la Mucoviscidose. 2012, pp.44. <hal-02521081>

**HAL Id: hal-02521081**

**<https://hal.science/hal-02521081v1>**

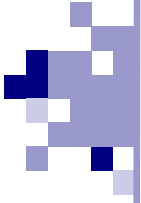
Submitted on 27 Mar 2020

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire HAL, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.



HAL Authorization



# Registre Français de la Mucoviscidose

*Bilan des données 2010*

**Auteurs :**

Gil BELLIS\*, Institut national d'études démographiques,  
Marie-Hélène CAZES, Institut national d'études démographiques,  
Lydie LEMONNIER\*, Association Vaincre la Mucoviscidose,  
Marie SPONGA, Association Vaincre la Mucoviscidose.

**Relecteurs\* :**

Gabriel BELLON, Société Française de Mucoviscidose,  
Franck DUFOUR, Vaincre la Mucoviscidose,  
Isabelle DURIEU, CRCM Adulte de Lyon,  
Jean LAFOND, Vaincre la Mucoviscidose,  
Christophe MARGUET, Conseil Médical de la Mucoviscidose,  
Sarah McFEE, Vaincre 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, Centre de Référence 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.

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

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 2010  
Vaincre la Mucoviscidose et Ined  
Paris, mars 2012

**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 .....	18
Spirométrie .....	20
Microbiologie .....	22
Éléments de morbidité .....	25
Transplantations .....	29
Consultations et hospitalisations .....	30
Prise en charge thérapeutique .....	31
Données sociales .....	36
Annexe 1 - Spirométrie et transplantation .....	38
Annexe 2 - Compléments sur l'analyse de survie .....	39
Annexe 3 - Liste des centres participants .....	40
Annexe 4 - Synthèse des données .....	42

## 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 1 600 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 nouveaux-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 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, soit sous forme d'un document papier. 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. 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 2010 ; 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 % d'adultes, évolution depuis 1992

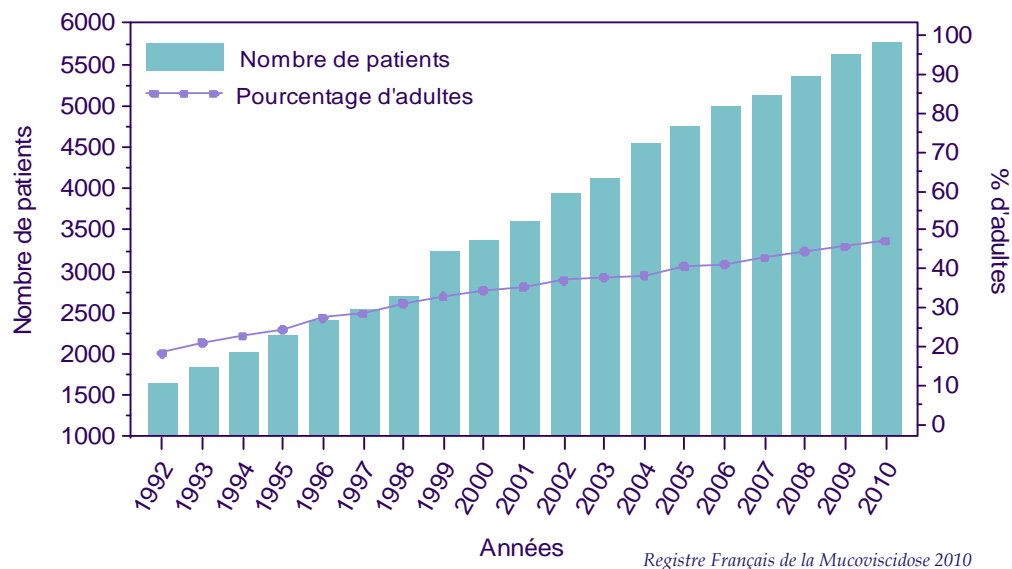


Tableau 1. Evolution annuelle des principaux indicateurs

Indicateurs	Années d'enquête									
	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010
Patients recensés*	3601	3941	4117	4549	4755	5003	5148	5379	5650	5792
Patients vus dans l'année**	3589	3936	4111	4544	4745	4994	5140	5357	5628	5758
Enfants	2317	2476	2550	2799	2812	2932	2935	2971	3049	3040
Adultes	1272	1460	1561	1745	1933	2062	2205	2386	2579	2718
+ de 40 ans	90	119	124	160	175	196	226	272	329	358
Hommes	1875	2054	2157	2368	2497	2595	2686	2786	2916	2958
Femmes	1714	1882	1954	2176	2248	2399	2454	2571	2712	2800
Age moyen (années)	15.2	15.6	15.8	16	16.3	16.4	16.8	17.3	17.7	18.1
Age médian (années)	14	14	14	14	15	15	15	16	16	16
Age minimum (années)	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Age maximum (années)	72	71	77	78	74	76	77	78	79	80

Registre Français de la Mucoviscidose 2010

\*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.

# Démographie

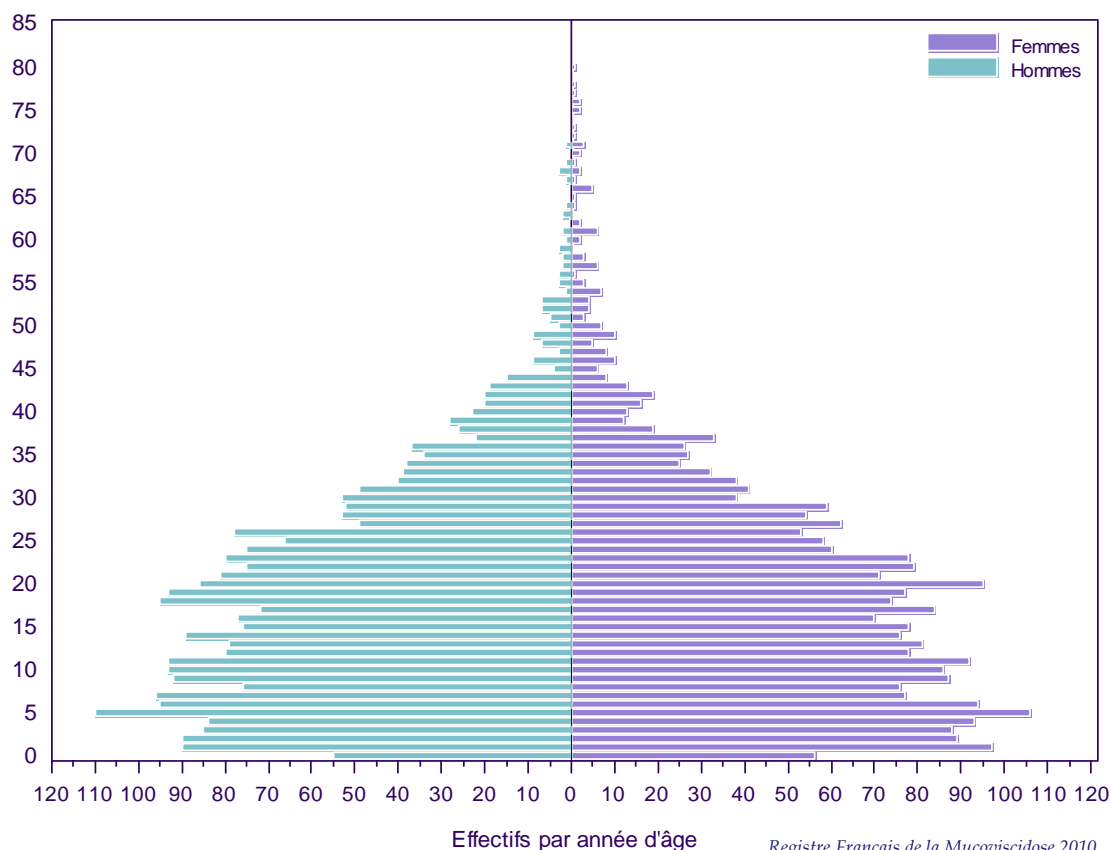
## ■ Caractéristiques de la population

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

Caractéristiques	2008		2009		2010	
	Hommes	Femmes	Hommes	Femmes	Hommes	Femmes
Patients vus dans l'année	2786	2571	2916	2712	2958	2800
Enfants	1539	1432	1553	1496	1532	1508
Adultes	1247	1139	1363	1216	1426	1292
Age moyen (années)	17.1	17.4	17.8	17.6	18.2	18
Age médian (années)	16	16	17	16	17	16

Registre Français de la Mucoviscidose 2010

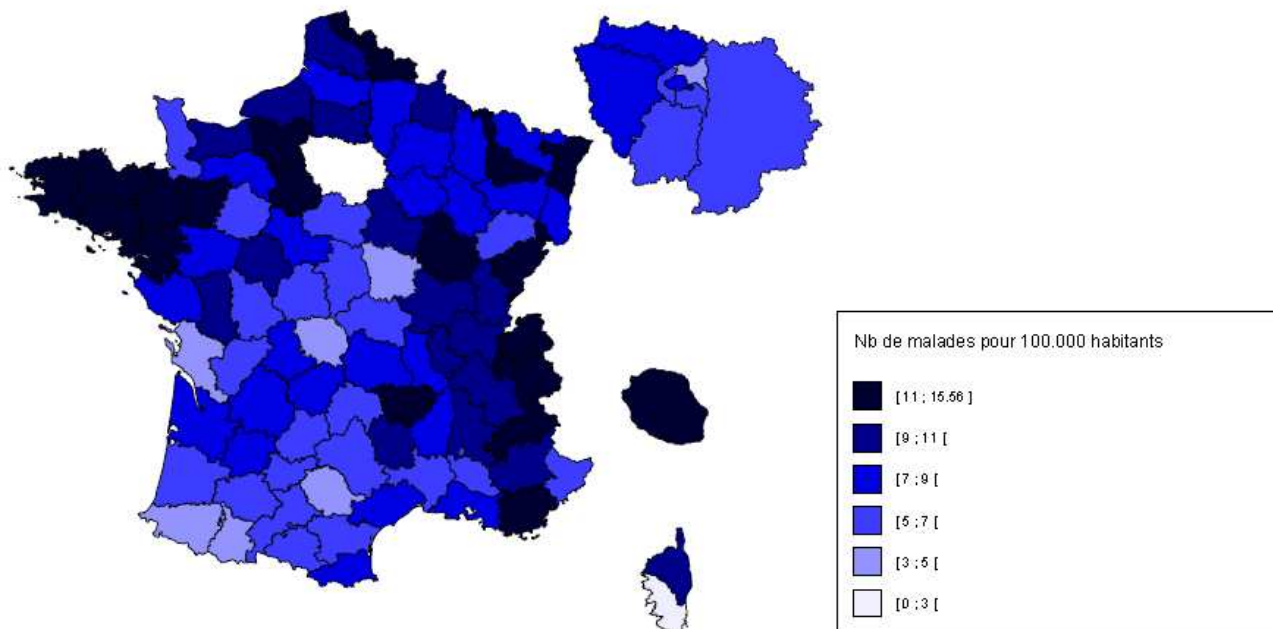
**Figure 2. Pyramide des âges**



Pour la première année de vie (soit 0 an révolu), le nombre de patients est de 111. 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.

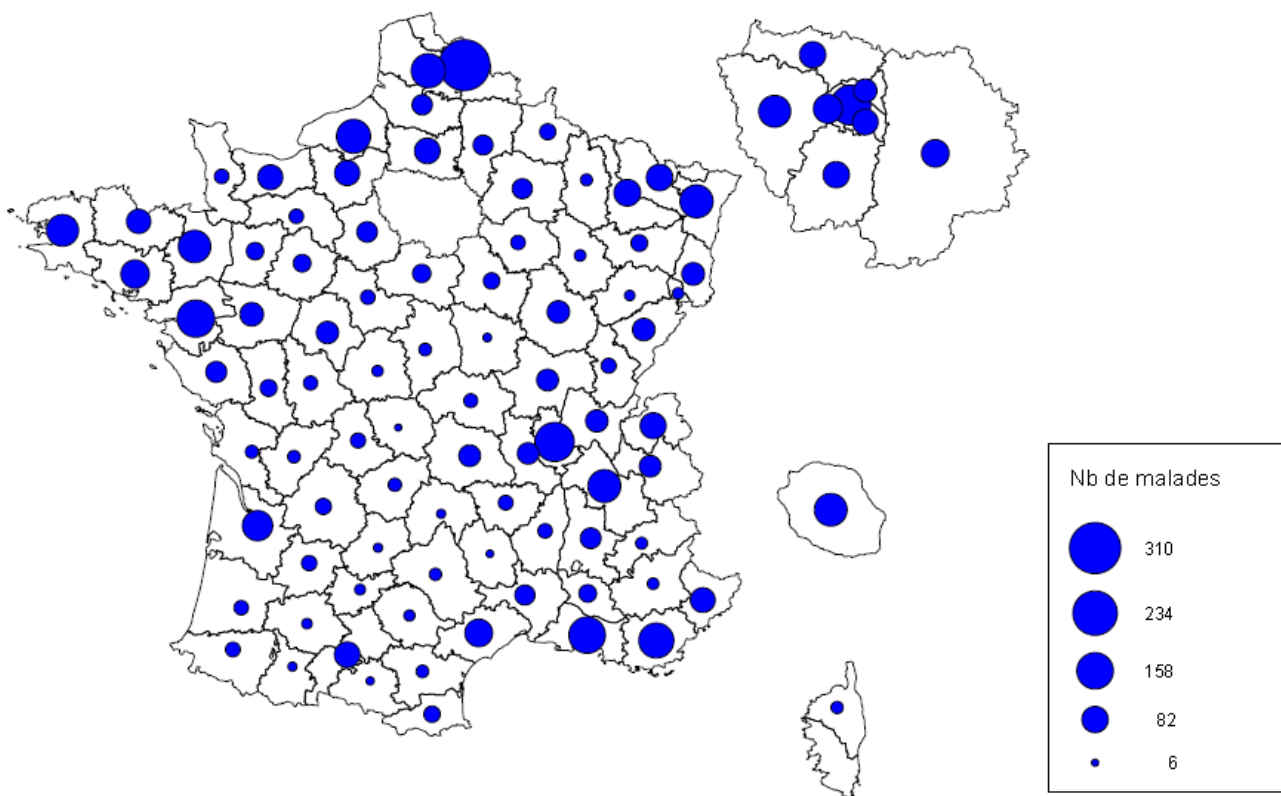
À titre indicatif, 14 nouveau-nés de 2009 (dont 7 du mois de décembre) ont eu un diagnostic de mucoviscidose par dépistage néonatal établi en 2010 ; sur la pyramide des âges de 2009, l'effectif des patients âgés de 0 an révolu qui était de 162 aurait donc pu s'élever à  $162 + 14 = 176$ .

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



Registre Français de la Mucoviscidose 2010

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



Registre Français de la Mucoviscidose 2010

# Démographie

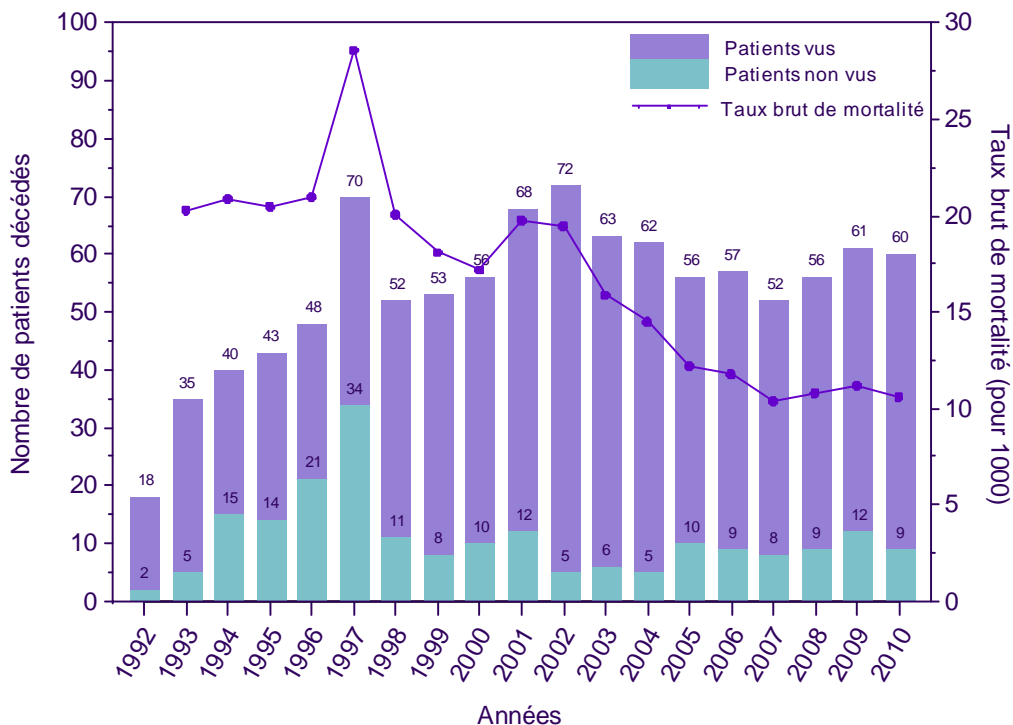
## ■ Localisation par type de centre

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

Types de centres		Patients dans les centres			Age des patients (années)				
Centres	Nb	Nb (a)	%	Moyen	Min	Max	Moyen	Médiane	Inter- quartile
CRCM Enfants	19	2127	36.9	111.9	0.0	58.0	9.7	9.0	9.0
CRCM Adultes	12	1641	28.5	136.8	14.0	78.0	30.1	28.0	12.0
CRCM Mixtes	18	1845	32.0	102.5	0.0	80.0	17.3	15.0	18.0
<b>Tous CRCM</b>	<b>49</b>	<b>5613</b>	<b>97.5</b>	<b>114.5</b>	<b>0.0</b>	<b>80.0</b>	<b>18.2</b>	<b>17.0</b>	<b>18.0</b>
Relais Enfants	10	117 (b)	2.0	11.7	1.0	62.0	15.0	14.0	13.0
Relais Mixtes	1	16 (c)	0.3	16.0	8.0	36.0	19.8	16.5	16.5
Autres	4	12 (d)	0.2	3.0	6.0	36.0	16.1	14.5	7.5
<b>Autres centres</b>	<b>15</b>	<b>145</b>	<b>2.5</b>	<b>9.7</b>	<b>1.0</b>	<b>62.0</b>	<b>15.6</b>	<b>14.0</b>	<b>12.0</b>
<b>Tous centres</b>	<b>64</b>	<b>5758</b>	<b>100</b>	<b>90</b>	<b>0.0</b>	<b>80.0</b>	<b>18.1</b>	<b>16.0</b>	<b>18.0</b>

Registre Français de la Mucoviscidose 2010

Notes : (a) Après contrôle des patients entrant dans la catégorie des comptes multiples (cf page 5)  
 (b) Dont 49 patients vus également par un CRCM.  
 (c) Dont 7 patients vus également par un CRCM.  
 (d) Dont 1 patients vus également par un CRCM.

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


Registre Français de la Mucoviscidose 2010

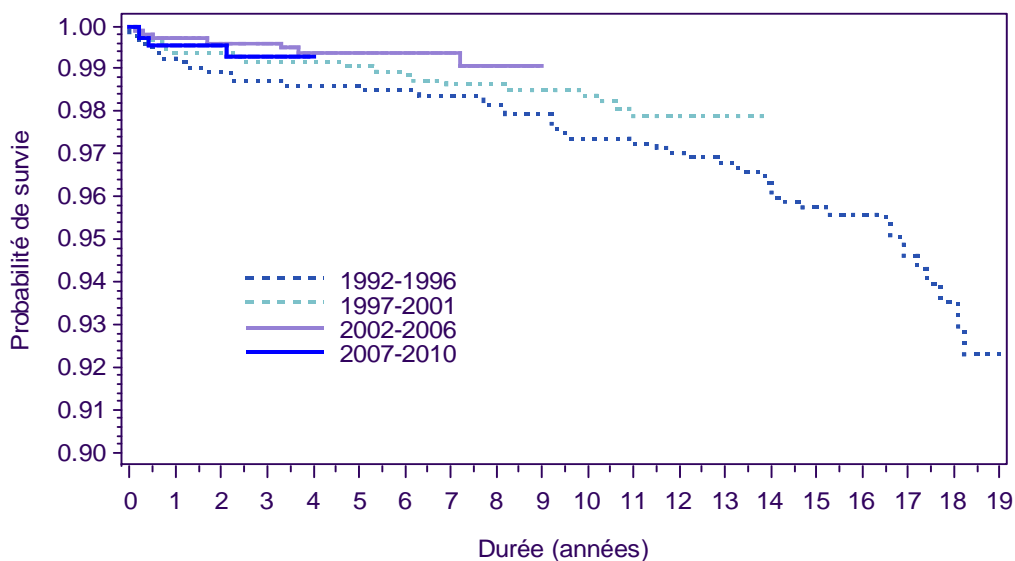
**Tableau 4. Caractéristiques des patients décédés**

Indicateurs	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010
Nombre de décédés	68	72	63	62	56	57	52	56	61	60
- dont patients non vus dans l'année*	12	5	6	5	10	9	8	9	12	9
- dont patients porteurs d'un transplant	10	17	6	10	9	14	22	22	26	27
Age moyen (années)	23	22	24	22	24	25	27	28	25	29
Age médian (années)	23	21	22	21	21	24	26	27	24	27
Age minimum (années)	0	0	6	0	0	4	10	0	0	0
Age maximum (années)	64	62	65	50	71	68	70	66	73	68

Registre Français de la Mucoviscidose 2010

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

**Figure 4. Survie selon la cohorte de naissance (méthode de Kaplan-Meier)**



Registre Français de la Mucoviscidose 2010

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

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 :

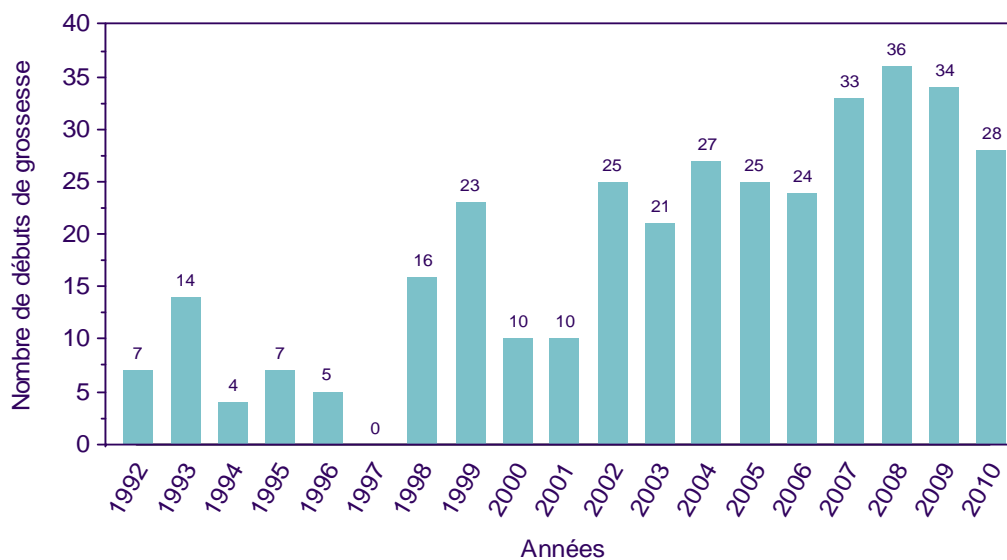
- naissances de 1992 à 1996 (en 2010 cette cohorte a pu être suivie pendant 19 ans au maximum) : 922 patients, chez lesquels sont survenus 48 décès
- naissances de 1997 à 2001 (14 ans de suivi au maximum) : 953 patients, 18 décès
- naissances de 2002 à 2006 (9 ans de suivi au maximum) : 997 patients, 7 décès
- naissances de 2007 à 2010 (4 ans de suivi au maximum) : 675 patients, 4 décès

Il n'y a pas de différence significative de la survie entre ces cohortes (test du Log-Rank = 4,94 avec  $p = 0,177$ ).

Des analyses de survie par génotype et par sexe sont disponibles en annexe 2.

# Grossesses

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



Registre Français de la Mucoviscidose 2010

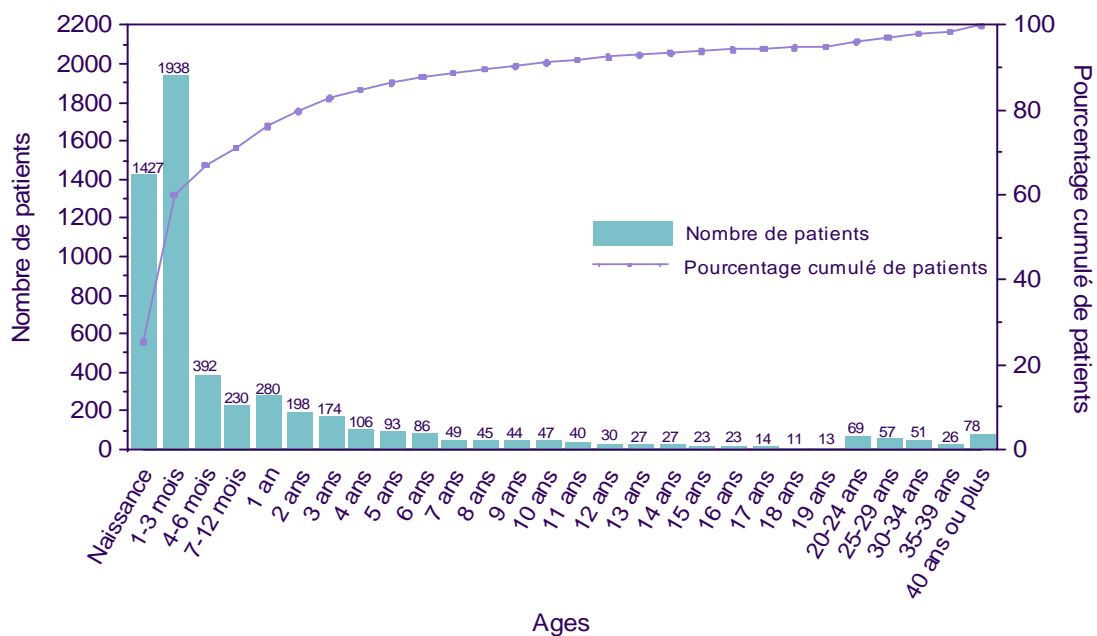
Tableau 5. Caractéristiques des débuts de grossesse

Caractéristiques	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010
Nombre de débuts de grossesse	10	25	21	27	25	24	33	36	34	28
Taux de conception chez les femmes âgées de 15 à 49 ans (pour 1000)	14.2	31.6	24.4	28.6	23.9	21.5	28.2	29.1	25.8	20.1
Age moyen à la déclaration de grossesse	21.2	26.7	27.0	27.5	25.4	25.8	28.6	27.0	28.4	29.2

Registre Français de la Mucoviscidose 2010

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

N = 5 598 (effectif des patients pour lesquels l'âge au diagnostic est connu).



Registre Français de la Mucoviscidose 2010

**Tableau 6. Caractéristiques du diagnostic**

Caractéristiques	2008	2009	2010
<b>ENSEMBLE DES PATIENTS</b>			
Patients dont l'âge au diagnostic est connu - N (%)	5265 (98.3 %)	5503 (97.8 %)	5598 (97.2 %)
Age moyen (mois)	36.4	40.1	38.5
Age médian (mois)	2	2	2
Age minimum (années)	0	0	0
Age maximum (années)	74.8	74.8	74.8
<b>NOUVEAUX PATIENTS DIAGNOSTIQUES DANS L'ANNEE</b>			
<b>Effectif - âge au diagnostic (a)</b>			
Nouveaux patients - N (%)	235 (4.4 %)	232 (4.1 %)	181 (3.1 %)
Age moyen (mois)	60.4	73.5	77.6
Age médian (mois)	1	1	2
Age minimum (années)	0	0	0
Age maximum (années)	58.8	72.1	69.1
<b>Contexte du diagnostic</b>			
Diagnostics anténatals - N (%)	5 (2.1 %)	4 (1.7 %)	8 (4.5 %)
Ileus méconial [IM] - N (%)	27 (11.5 %)	12 (5.2 %)	11 (5.6 %)
Dépistage néonatal - N (%) (b)	158 (67.2 %)	156 (67.1 %)	112 (62.6 %)
Autres symptômes que IM - N (%)	60 (25.5 %)	69 (29.9 %)	56 (30.7 %)
Autres symptômes que IM - Age moyen au diagnostic (années)	19.2	20.2	19.2

Re-

## 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 181 nouveaux patients, 111 étaient des nouveau-nés de 2010. De par la méthode utilisée pour réaliser ce rapport (patients vus en 2010 dans un centre de soins), les nouveau-nés de 2010 vus pour la première fois en 2011 n'ont pas été inclus (cf note page 7).

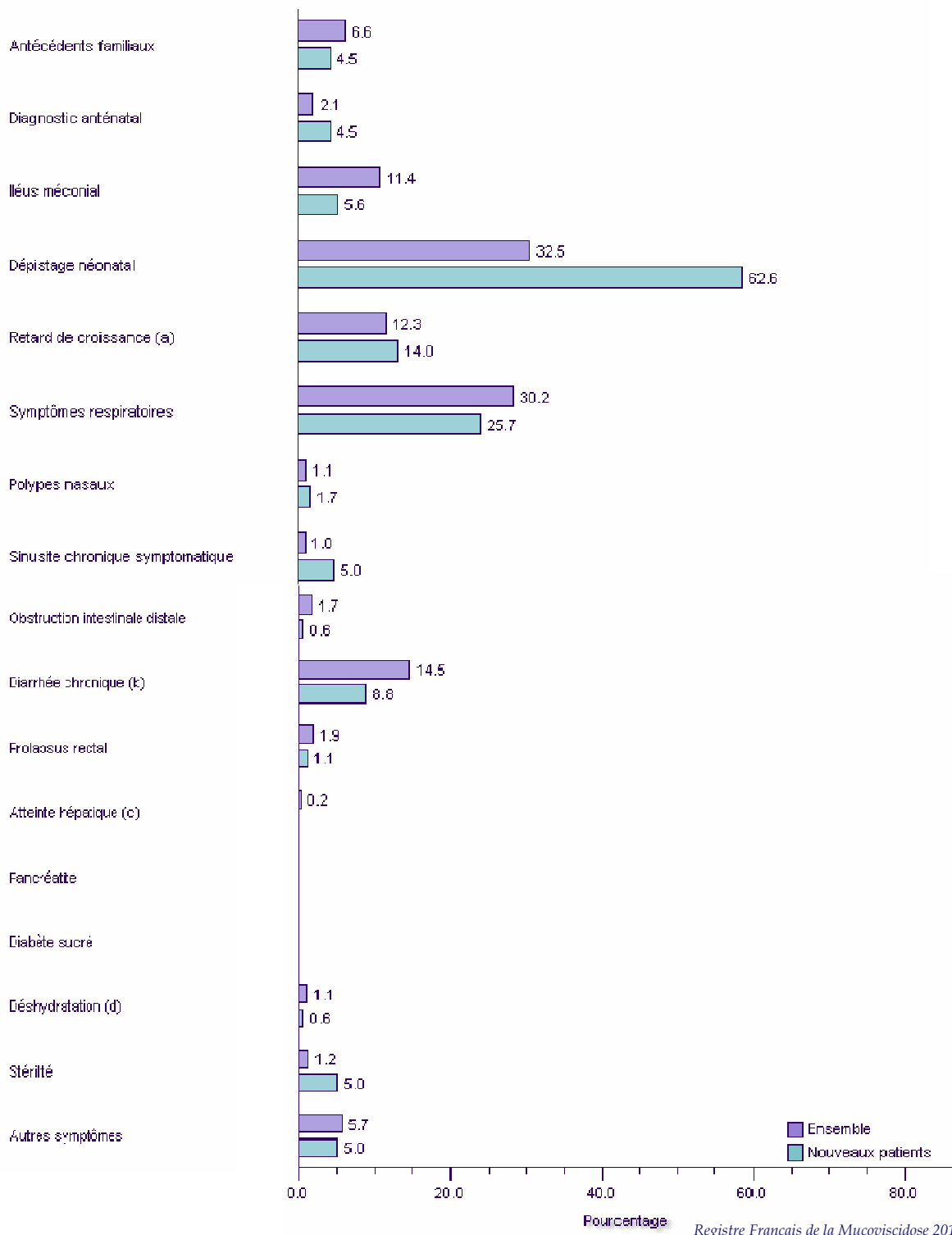
Le nombre de dépistés (112) donné dans ce rapport n'est pas le nombre réel de dépistés en France. Il s'agit du nombre de patients pour lesquels le dépistage a été à l'origine du diagnostic. Les patients pour lesquels le diagnostic de mucoviscidose a été porté avant le résultat du dépistage, notamment en cas d'ileus méconial, ne sont pas comptés parmi les dépistés.



# Diagnostic

## ■ Signes d'appel du diagnostic

Figure 7. Signes d'appel du diagnostic



Notes :

Pourcentages de patients par rapport à l'effectif total.

(a) Retard de croissance / malnutrition

(b) Diarrhée chronique / stéatorrhée / malabsorption

(c) Atteinte hépatique / ictère / hypertension portale

(d) Déshydratation / troubles électrolytiques

**Tableau 7. Répartition des génotypes**

Génotypes	Nombre de patients	Proportion (en %)
F508del / F508del	2511	43.6
F508del / G542X	177	3.1
F508del / N1303K	135	2.3
F508del / 2789+5G->A	84	1.5
F508del / 1717-1G->A	85	1.5
F508del / R117H	81	1.4
F508del / R553X	65	1.1
F508del / G551D	57	1
F508del / 3849+10kbC->T	45	0.8
F508del / 3272-26A->G	45	0.8
F508del / W1282X	42	0.7
F508del / Y122X	40	0.7
F508del / R347P	37	0.6
F508del / [delta]I507	37	0.6
F508del / L206W	33	0.6
F508del / D1152H	29	0.5
F508del / 2183AA->G	29	0.5
F508del / A455E	27	0.5
F508del / R1162X	25	0.4
F508del / 1078delT	25	0.4
F508del / R347H	22	0.4
F508del / Y1092X	22	0.4
F508del / 3659delC	22	0.4
N1303K / N1303K	20	0.3
F508del / 5T	21	0.4
F508del / 711+1G->T	20	0.3
G542X / G542X	18	0.3
F508del / S1251N	18	0.3
F508del / 394delTT	17	0.3
F508del / E60X	17	0.3
F508del / R1066C	17	0.3
F508del / 1811+1.6kbA->G	16	0.3
F508del / S945L	16	0.3
F508del / W846X	16	0.3
F508del / 3120+1G->A	15	0.3
F508del / R334W	15	0.3
F508del / G85E	17	0.3
Y122X / Y122X	13	0.2
711+1G->T / 711+1G->T	12	0.2
F508del / 621+1G->T	10	0.2
F508del / I148T	11	0.2
F508del / Q220X	10	0.2
Autres types CFTR	1430	24.8
<b>Sous Total (génotypes renseignés)</b>	<b>5404</b>	<b>93.9</b>
F508del / Non renseigné	106	1.8
Autre / Non renseigné	65	1.1
Non renseigné / Non renseigné	183	3.2
<b>Sous Total (génotypes incomplets/non renseignés)</b>	<b>354</b>	<b>6.1</b>
<b>Total</b>	<b>5758</b>	<b>100</b>

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

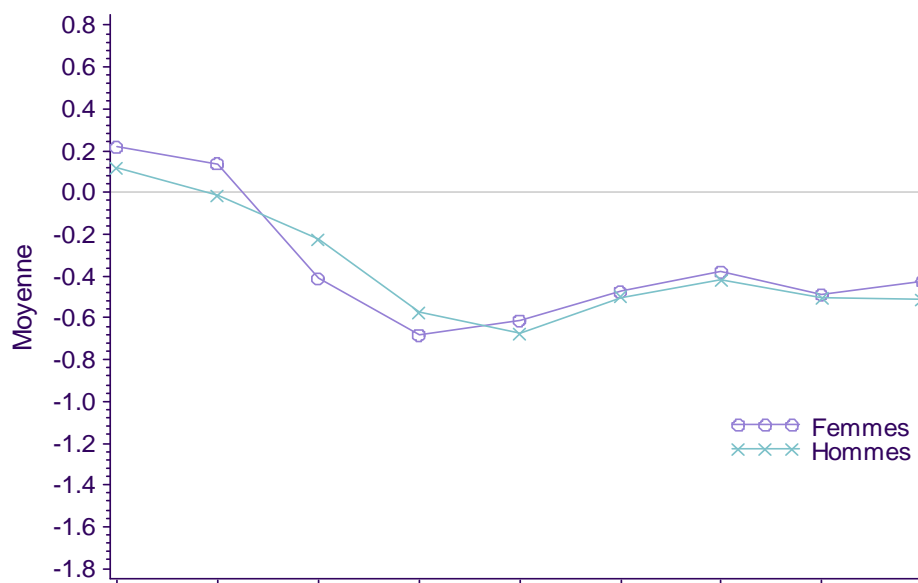
Génotypes	Nombre	%	Age (années)		
			Moyen	Médian	Max
F508del / F508del	2511	43.6	17.2	17	57
F508del / Autre	2158	37.5	17.7	15	73
Autre / Autre	735	12.8	17.7	15	78
F508del / Non renseigné	106	1.8	25.8	23	75
Autre / Non renseigné	65	1.1	25.4	23	80
Non renseigné / Non renseigné	183	3.2	29.2	26	76

*Registre Français de la Mucoviscidose 2010*

# Anthropométrie

■ Taille et poids

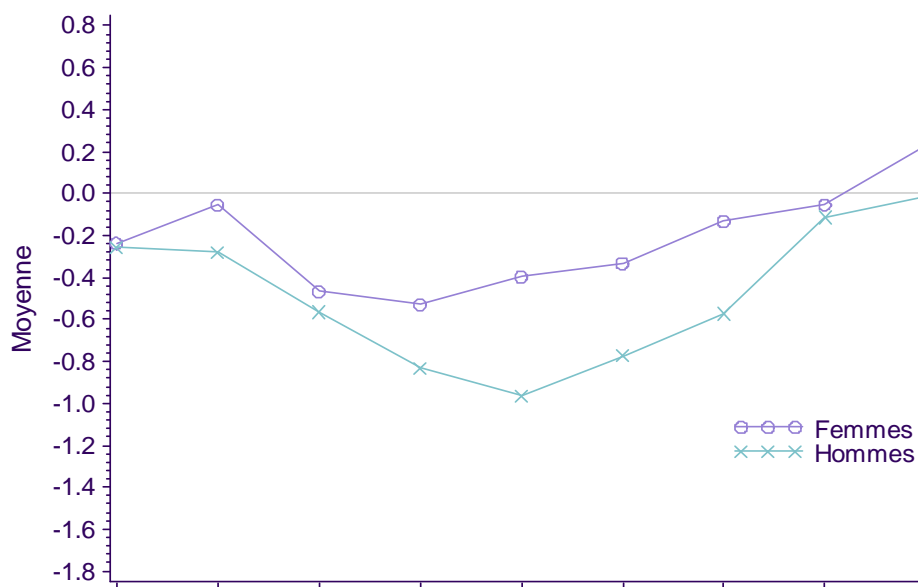
Figure 8. Moyenne du Z-score de la taille, par âge



Classes d'âge (années)	00-04	05-09	10-14	15-19	20-24	25-29	30-34	35-39	40 ou +
Femmes	0.22	0.14	-0.41	-0.68	-0.61	-0.48	-0.38	-0.49	-0.43
Hommes	0.12	-0.01	-0.23	-0.57	-0.67	-0.50	-0.42	-0.50	-0.51

Registre Français de la Mucoviscidose 2010

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	-0.24	-0.05	-0.47	-0.53	-0.40	-0.33	-0.13	-0.05	0.23
Hommes	-0.25	-0.28	-0.56	-0.83	-0.96	-0.77	-0.57	-0.11	-0.01

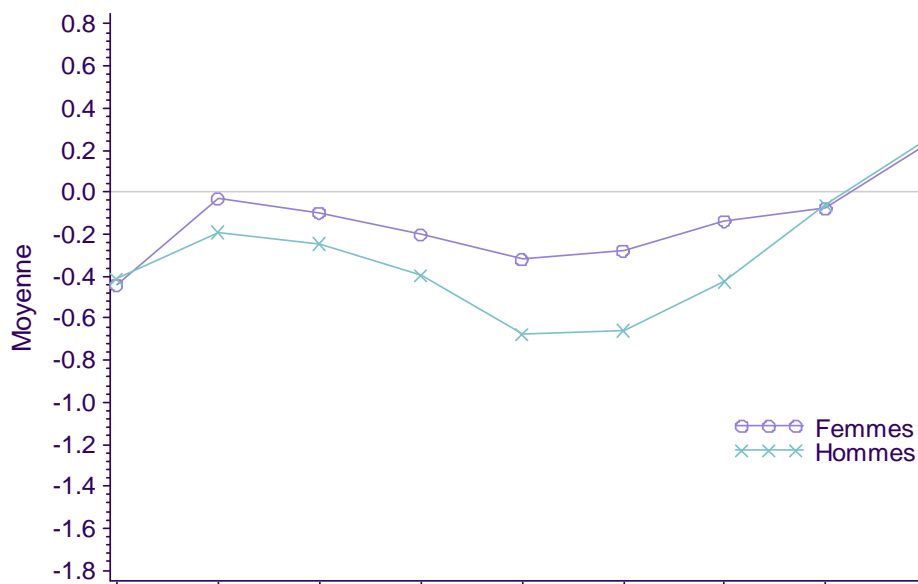
Registre Français de la Mucoviscidose 2010

Les Z-scores du poids et de la taille 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	-0.03	-0.10	-0.20	-0.32	-0.28	-0.14	-0.08	0.23
Hommes	-0.41	-0.19	-0.25	-0.40	-0.68	-0.66	-0.42	-0.06	0.25

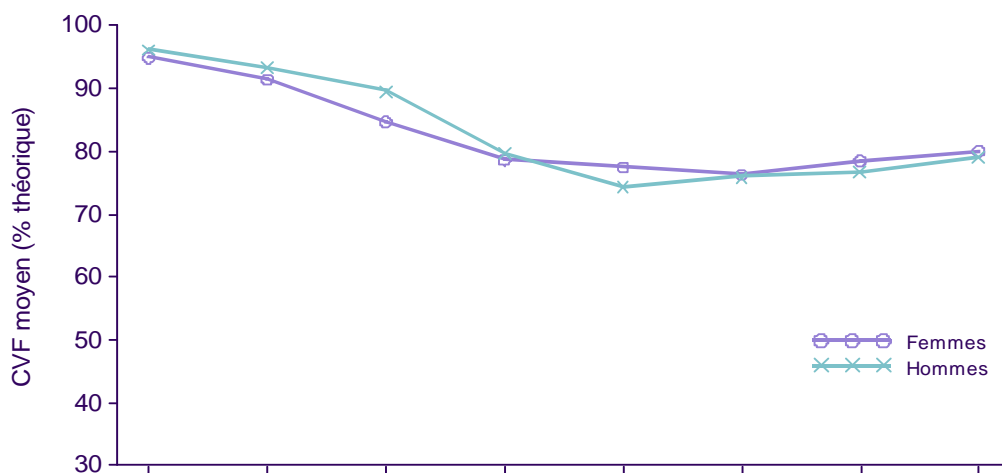
Registre Français de la Mucoviscidose 2010

Le Z-score correspond à la variable anthropométrique centrée et réduite ( $Z = [\text{mesure} - \text{moyenne}] / \text{écart-type}$ ), 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 2010, 92,4 % des patients âgés de 6 ans ou plus ont eu au moins une spirométrie (contre 88,9 % en 2009 et 90,9 % en 2008).

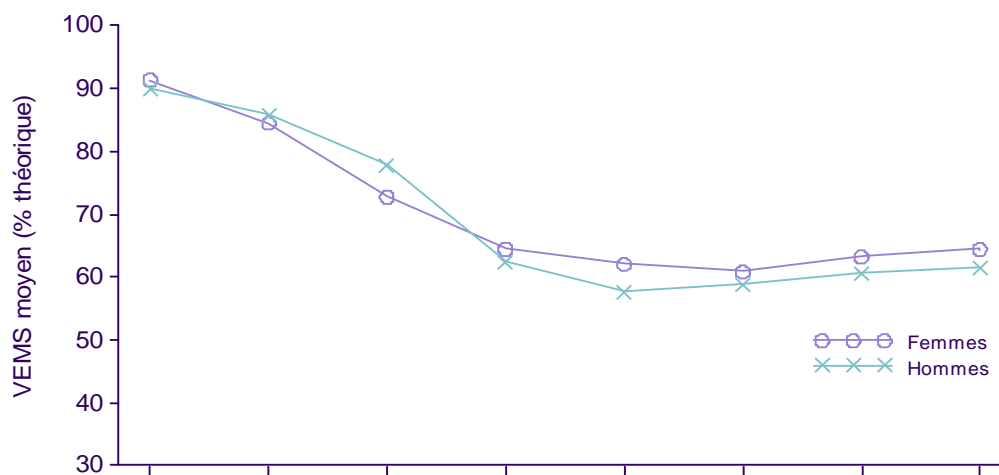
**Figure 11. Moyenne de la CVF (%), par âge**



Classes d'âge (années)	05-09	10-14	15-19	20-24	25-29	30-34	35-39	40 ou +	05-80
Femmes	95.0	91.5	84.8	78.6	77.5	76.3	78.5	80.0	84.0
Hommes	96.2	93.4	89.6	79.6	74.4	76.0	76.7	79.0	85.0
Tous patients	95.6	92.5	87.3	79.2	75.9	76.1	77.5	79.5	84.5

Registre Français de la Mucoviscidose 2010

**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 ou +	05-80
Femmes	91.4	84.5	72.7	64.4	62.0	60.8	63.2	64.4	72.6
Hommes	90.0	85.9	77.9	62.4	57.7	58.8	60.7	61.6	72.1
Tous patients	90.6	85.2	75.4	63.4	59.8	59.7	61.8	63.0	72.3

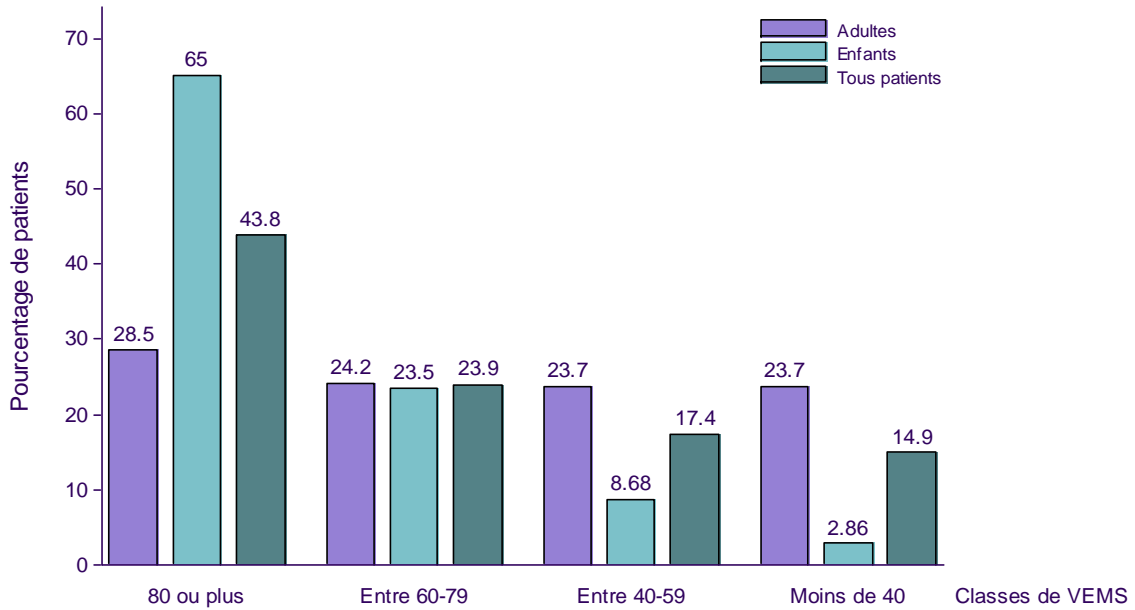
Registre Français de la Mucoviscidose 2010

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 1.

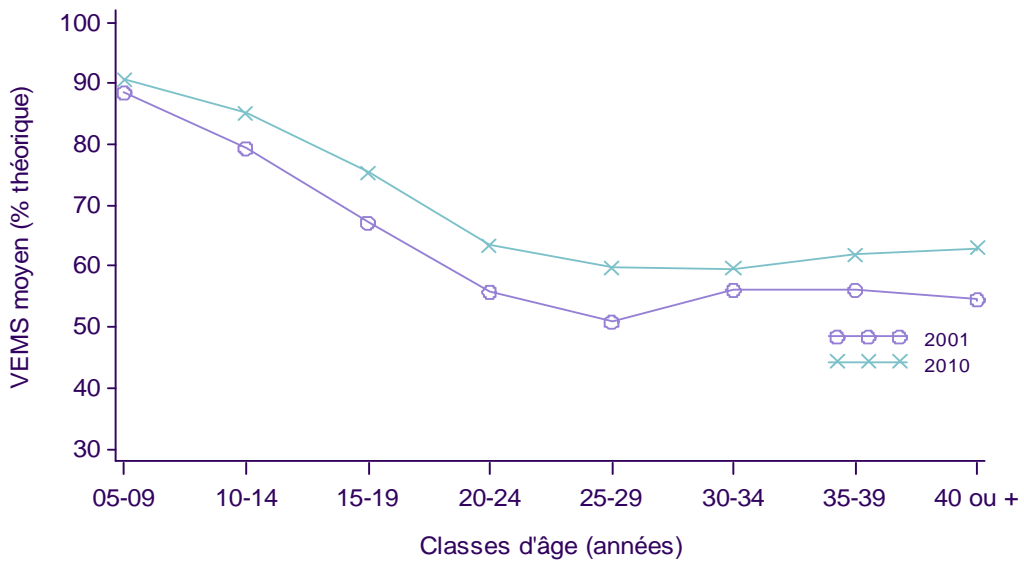
**Figure 13. Répartition des classes de VEMS (%)**

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



Registre Français de la Mucoviscidose 2010

**Figure 14. Comparaison du VEMS (%) en 2010 et en 2001, par âge**



Registre Français de la Mucoviscidose 2010

**Tableau 9. ECBC**

Patients ayant eu au moins un ECBC	N	Proportion (%)
Tous patients	5354	93.0 %
Enfants	2950	97.0 %
Adultes	2404	88.4 %

Registre Français de la Mucoviscidose 2010

En 2010, 93 % des patients ont eu au moins un examen cyto bactériologique des crachats ; cette proportion reste stable puisqu'elle était de 92,4 % en 2009, de 92,6 % en 2008. Concernant les patients n'ayant pas eu d'ECBC (N=404) dans l'année, il est à noter que 46,5 % 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 ou +		
<i>Effectif total</i>	827	909	847	796	780	584	393	264	358	5758	
<b>Patients avec au moins un ECBC</b>	<b>790</b>	<b>886</b>	<b>828</b>	<b>770</b>	<b>726</b>	<b>527</b>	<b>330</b>	<b>210</b>	<b>287</b>	<b>5354</b>	<b>92.9 %</b>
Flore normale	385	396	281	194	109	75	46	30	52	1568	27.2 %
Achromobacter xylosoxidans	8	31	34	44	56	34	20	12	17	256	4.4 %
Aspergillus	29	115	224	247	235	165	91	41	62	1209	21 %
Burkholderia cepacia	.	8	13	27	19	25	13	7	3	115	2.0 %
Haemophilus influenzae	276	371	257	194	94	59	36	22	38	1347	23.4 %
Mycobactérie atypique	6	11	16	29	36	23	10	6	14	151	2.6 %
Pneumocoque	82	55	41	13	3	8	4	5	11	222	3.9 %
Pseudomonas aeruginosa, dont :	165	226	309	402	469	350	232	143	172	2468	42.9 %
- P. aeruginosa chronique	16	41	102	204	340	253	173	107	119	1355	23.5 %
- P. aeruginosa multi-résistant	4	10	35	75	122	110	76	52	53	537	9.3 %
Staphylococcus, dont :	464	644	674	591	506	329	183	99	111	3601	62.5 %
- Staphylococcus methi S	419	568	587	490	416	274	146	82	101	3083	53.5 %
- Staphylococcus methi R	15	68	71	76	95	66	38	20	14	463	8 %
Stenotrophomonas maltophilia	60	74	73	96	77	47	24	14	26	491	8.5 %
Streptocoque (hors pneumoniae)	45	53	23	38	41	35	18	13	15	281	4.9 %

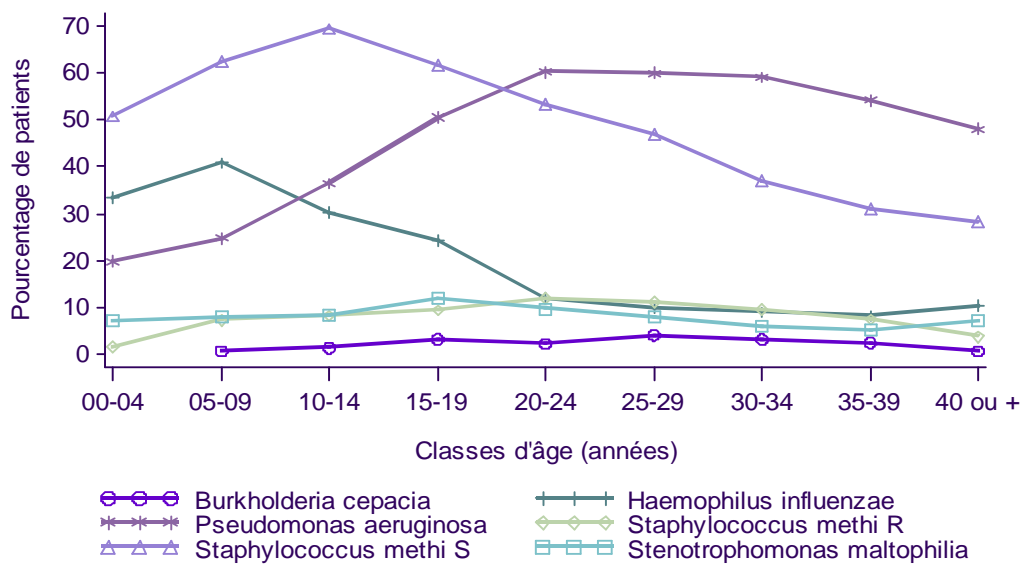
Registre Français de la Mucoviscidose 2010

\* 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) 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.

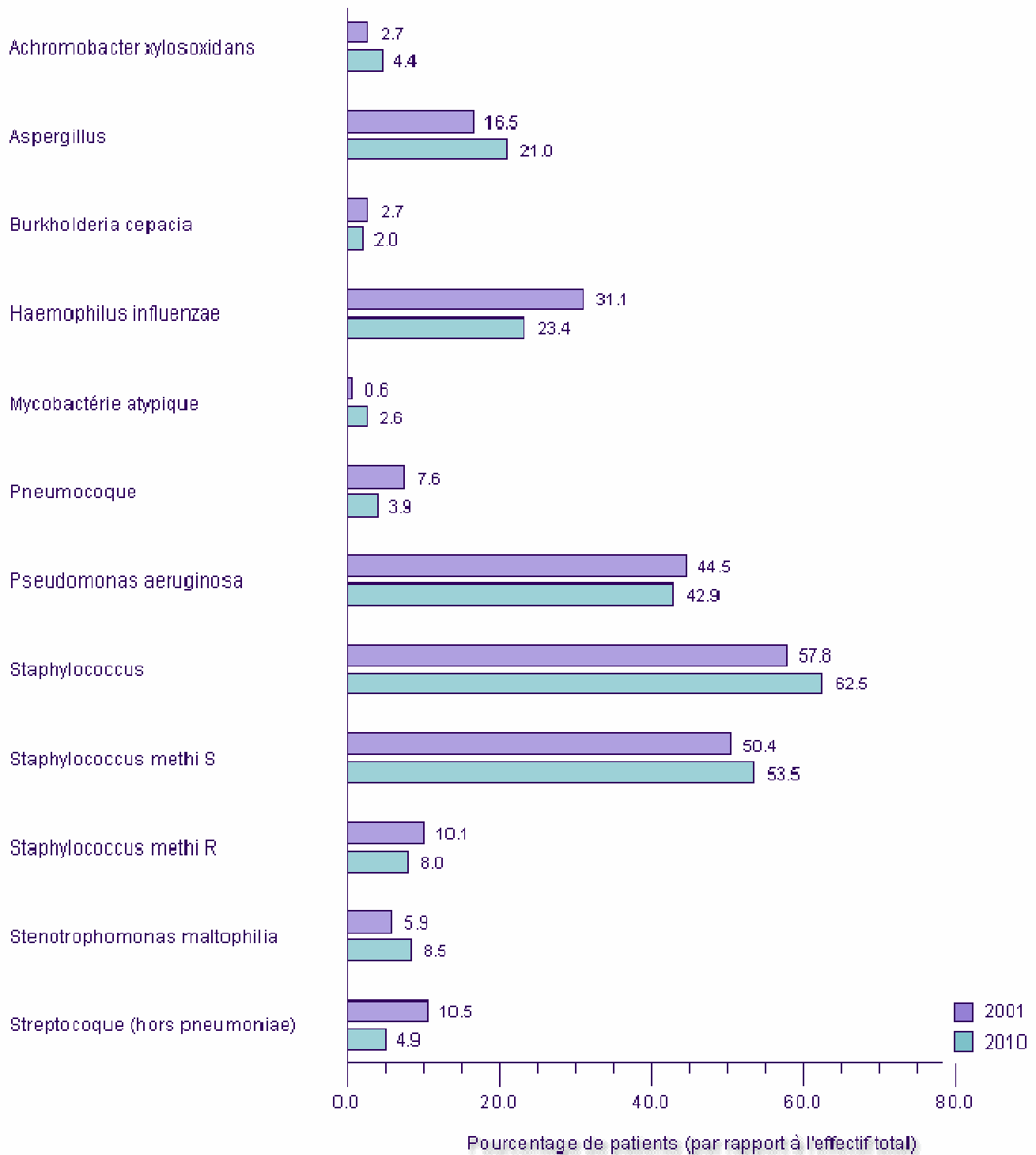
**Figure 15. Bactéries cliniquement importantes**



Registre Français de la Mucoviscidose 2010



# Microbiologie



Registre Français de la Mucoviscidose 2010

# Éléments de morbidité

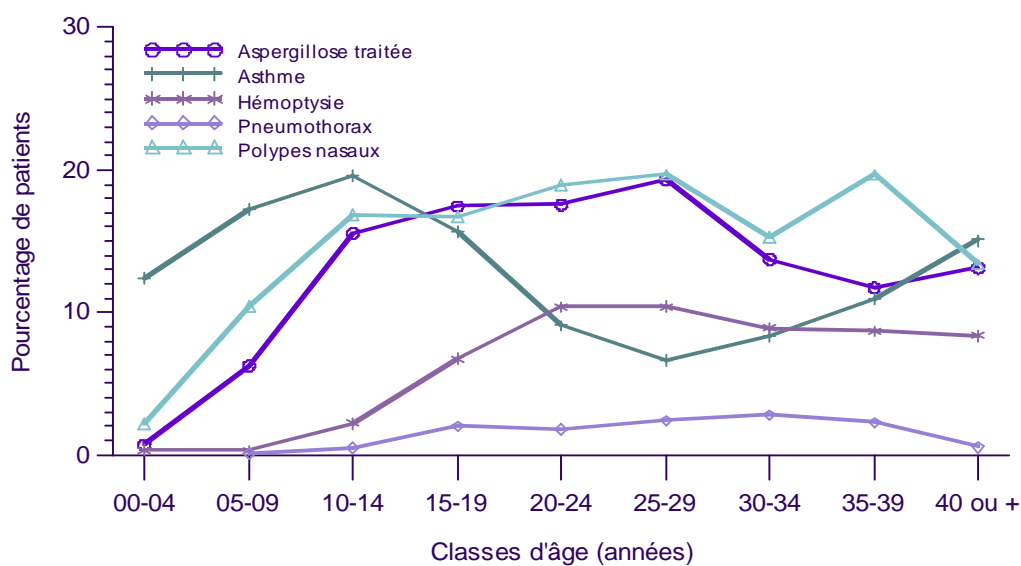
■ Respiratoire

**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 ou +		
<b>Effectif total</b>	<b>827</b>	<b>909</b>	<b>847</b>	<b>796</b>	<b>780</b>	<b>584</b>	<b>393</b>	<b>264</b>	<b>358</b>	<b>5758</b>	
Aspergillose traitée	6	57	132	139	137	113	54	31	47	716	12.4 %
Asthme	103	157	166	125	71	39	33	29	54	777	13.5 %
Hémoptysie	3	3	19	54	81	61	35	23	30	309	5.4 %
Pneumothorax	.	1	4	16	14	14	11	6	2	68	1.2 %
Polypes nasaux	18	95	143	133	148	115	60	52	48	812	14.1 %

Registre Français de la Mucoviscidose 2010

**Figure 17. Pathologies respiratoires**



Registre Français de la Mucoviscidose 2010

# Éléments de morbidité

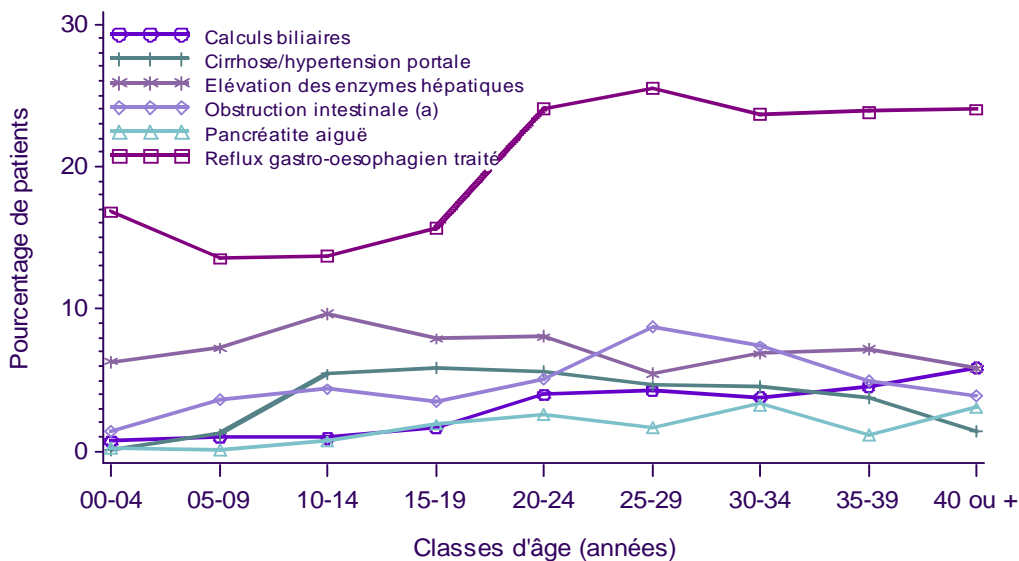
■ Digestive

**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 ou +		
<i>Effectif total</i>	827	909	847	796	780	584	393	264	358	5758	
Calculs biliaires	6	9	8	13	31	25	15	12	21	140	2.4 %
Cirrhose/hypertension portale	1	11	46	47	44	27	18	10	5	209	3.6 %
Élévation des enzymes hépatiques	52	66	82	63	63	32	27	19	21	425	7.4 %
Pancréatite aiguë	2	1	6	15	20	10	13	3	11	81	1.4 %
Reflux gastro-oesophagien traité	139	123	116	125	188	149	93	63	86	1082	18.8%
Obstruction intestinale (a)	12	33	37	28	40	51	29	13	14	257	4.5 %

Registre Français de la Mucoviscidose 2010

**Figure 18. Pathologies digestives**



Registre Français de la Mucoviscidose 2010

Note :  
(a) Autre qu'iléus méconial.

# Éléments de morbidité

■ Diabète

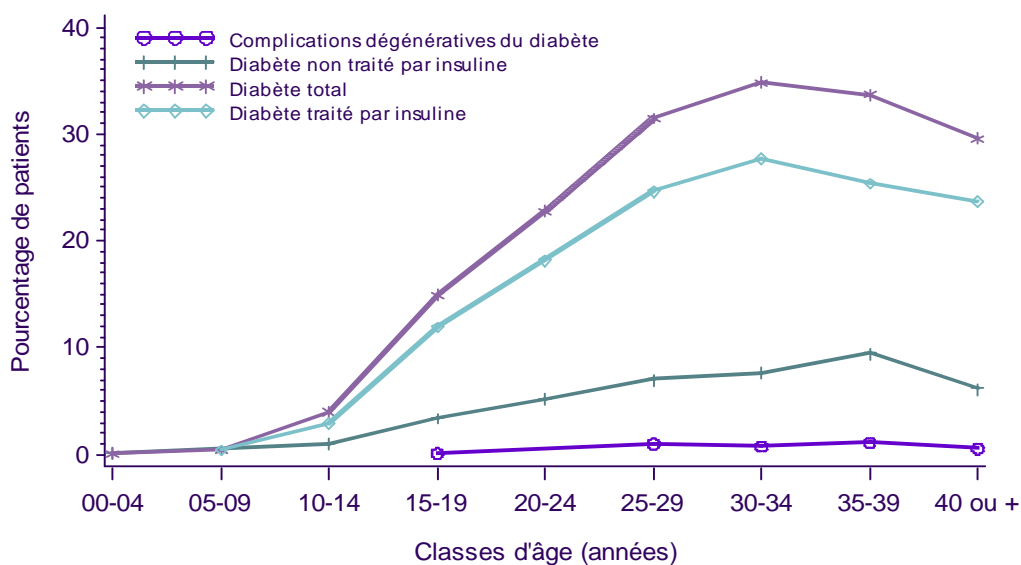
**Tableau 13. Répartition du diabète et des complications dégénératives du diabète**

	Classes d'âge (années)									Total	%
	00-04	05-09	10-14	15-19	20-24	25-29	30-34	35-39	40 ou +		
<b>Effectif total</b>	<b>827</b>	<b>909</b>	<b>847</b>	<b>796</b>	<b>780</b>	<b>584</b>	<b>393</b>	<b>264</b>	<b>358</b>	<b>5758</b>	
Complications dégénératives du diabète				1		6	3	3	2	15	0.3 %
Diabète non traité par insuline	1		9	27	41	41	30	25	22	196	3.4 %
Diabète traité par insuline		4	25	95	142	144	109	67	85	671	11.7 %
<b>Diabète total (traité ou non par insuline)</b>	<b>1</b>	<b>4</b>	<b>34</b>	<b>119</b>	<b>178</b>	<b>184</b>	<b>137</b>	<b>89</b>	<b>106</b>	<b>852</b>	<b>14.8 %</b>

Registre Français de la Mucoviscidose 2010

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 852 patients, 15 patients ont présenté les deux formes de diabète en cours d'année.

**Figure 19. Diabète et complications dégénératives du diabète**



Registre Français de la Mucoviscidose 2010

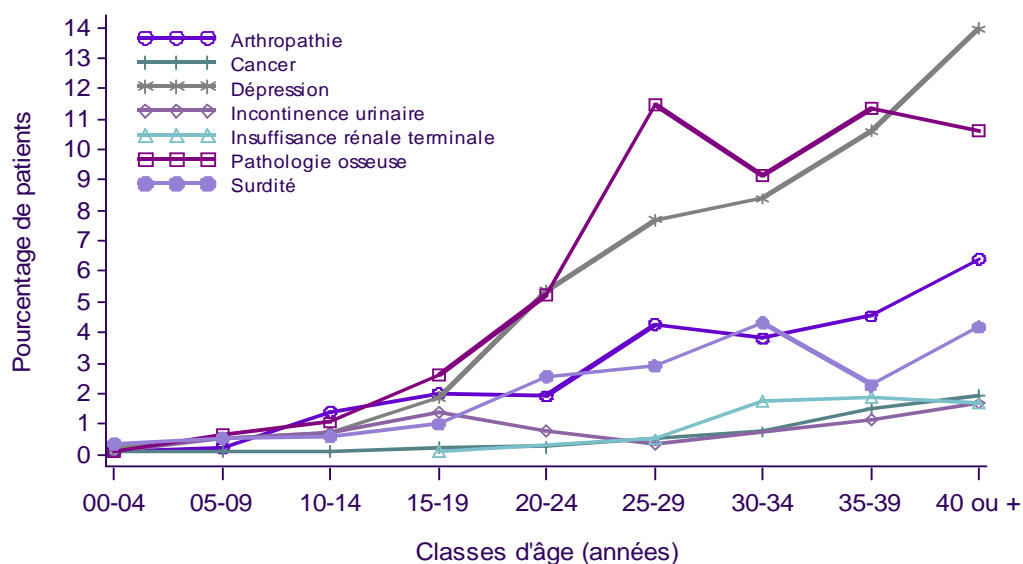
# Éléments de morbidité

■ 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 ou +		
<i>Effectif total</i>	827	909	847	796	780	584	393	264	358	5758	
Arthropathie	1	2	12	16	15	25	15	12	23	121	2.1 %
Pathologie osseuse	1	6	9	21	41	67	36	30	38	249	4.3 %
Cancer	1	1	1	2	2	3	3	4	7	24	0.4 %
Dépression	2	5	6	15	42	45	33	28	50	226	3.9 %
Incontinence urinaire	1	5	6	11	6	2	.	3	6	40	0.7 %
Insuffisance rénale terminale				1		3	7	5	6	22	0.4 %
Surdité / Hypoacousie	3	5	5	8	20	17	17	6	15	96	1.7 %

Registre Français de la Mucoviscidose 2010

**Figure 20. Autres éléments de morbidité**


Registre Français de la Mucoviscidose 2010

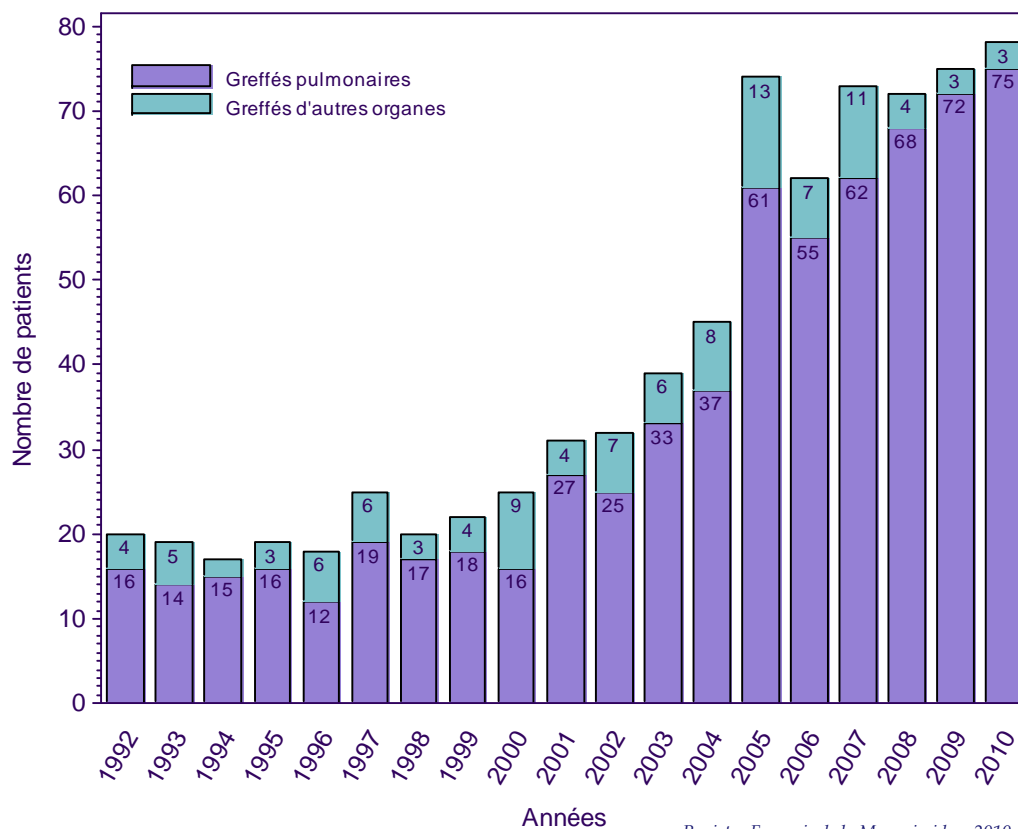
# Transplantations

## Tableau 15. Caractéristiques des transplantations

Caractéristiques	Ensemble des patients	Patients
<b>LISTE D'ATTENTE DE GREFFE</b>		
	Tous inscrits	Inscrits en 2010
Nb de patients	136	75
Age moyen (années)	27.2	26.9
Ages extrêmes (années)	10-57	10-57
Décédés sur liste d'attente	1	1
<b>TRANSPLANTATION</b>		
	Tous greffés	Greffés en 2010
Nb de patients	440	78
- dont porteurs d'un coeur-poumon - N (%)	30 (6.8 %)	2 (2.6 %)
- dont porteurs d'un bi-poumons - N (%)	388 (88 %)	75 (97.4 %)
- dont porteurs d'un foie - N (%)	34 (7.7 %)	1 (1.3 %)
- dont porteurs d'un rein - N (%)	28 (6.3 %)	2 (2.6 %)
- dont porteurs d'un autre organe - N (%)	12 (2.7 %)	
Age moyen (années)	30.7	27.3
Ages extrêmes (années)	11-57	11-49
Décédés post-greffe	27	8

Registre Français de la Mucoviscidose 2010

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



Registre Français de la Mucoviscidose 2010

# Consultations et hospitalisations

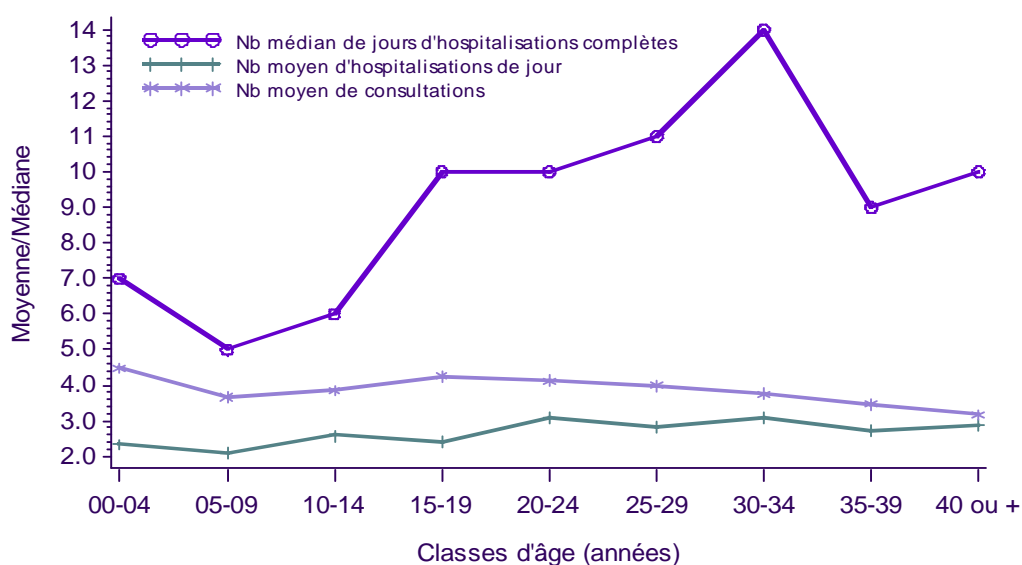
## Tableau 16. Caractéristiques des visites

	Classes d'âge (années)									Total
	00-04	05-09	10-14	15-19	20-24	25-29	30-34	35-39	40 ou +	
<b>Effectif total</b>	<b>827</b>	<b>909</b>	<b>847</b>	<b>796</b>	<b>780</b>	<b>584</b>	<b>393</b>	<b>264</b>	<b>358</b>	<b>5758</b>
< 4 visites/an	162	215	158	174	240	176	132	104	140	1501
>= 4 visites/an	665	694	689	622	540	408	261	160	218	4257
<b>Consultations</b>										
Médiane	4.0	3.0	4.0	4.0	3.0	3.0	3.0	3.0	3.0	3.0
Moyenne	4.5	3.7	3.9	4.3	4.1	4.0	3.8	3.5	3.2	3.9
<b>Hospitalisations de jour</b>										
Médiane	1.0	1.0	1.0	1.0	1.0	1.0	2.0	1.0	2.0	1.0
Moyenne	2.3	2.1	2.6	2.4	3.1	2.8	3.1	2.7	2.9	2.7
<b>Hospitalisations complètes</b>										
Médiane	1.0	1.0	1.0	2.0	2.0	2.0	2.0	1.0	1.0	1.0
Moyenne	1.7	1.6	1.8	2.3	2.4	2.4	2.3	2.0	1.9	2.0
Jours (Médiane)	7.0	5.0	6.0	10	10	11	14	9.0	10	10
Jours (Moyenne)	15	9.8	15	19	19	21	22	24	18	18

Registre Français de la Mucoviscidose 2010

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

## Figure 22. Consultations et hospitalisations



Registre Français de la Mucoviscidose 2010

# Prise en charge thérapeutique

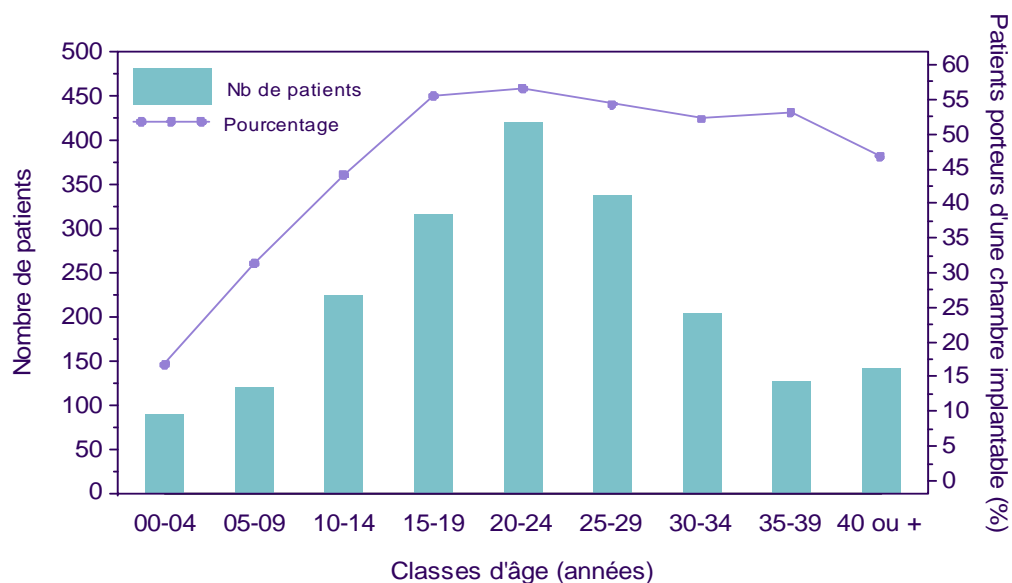
■ Cures d'antibiotiques – Chambre implantable

**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 ou +	
<i>Effectif total</i>	827	909	847	796	780	584	393	264	358	5758
<b>Nb de patients avec au moins une cure IV</b>	<b>89</b>	<b>121</b>	<b>224</b>	<b>317</b>	<b>422</b>	<b>337</b>	<b>203</b>	<b>126</b>	<b>141</b>	<b>1980</b>
Nb de cures	113	211	470	755	1083	817	457	270	328	4504
Nb de jours de cures dont :	1490	2927	6223	11439	15911	11422	6997	4066	4387	64862
- à l'hôpital	798	960	1495	2639	2838	2322	1394	1219	1242	14907
- à domicile	692	1806	4771	8775	12940	8454	5474	2728	3106	48746
Chambre implantable	18	45	114	198	268	217	127	87	79	1153

Registre Français de la Mucoviscidose 2010

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



Registre Français de la Mucoviscidose 2010

# Prise en charge thérapeutique

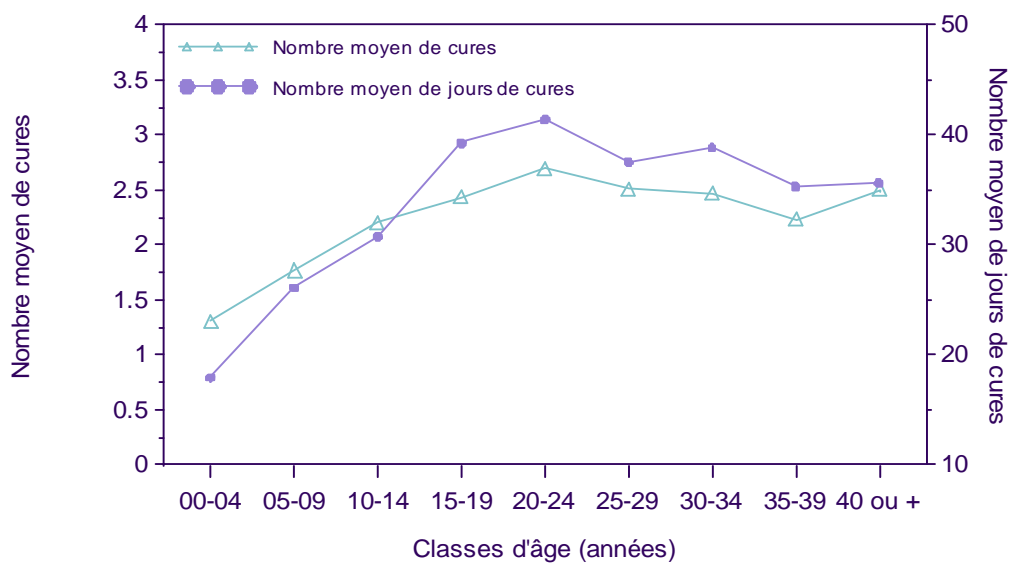
■ Cures d'antibiotiques

**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 ou +	
Nb moyen de cures	1.3	1.8	2.2	2.4	2.7	2.5	2.5	2.2	2.5	2.4
Nb moyen de jours de cures	18.0	26.1	30.8	39.3	41.4	37.6	38.9	35.4	35.7	36.2

Registre Français de la Mucoviscidose 2010

**Figure 24. Nombre moyen de cures et de jours de cures**



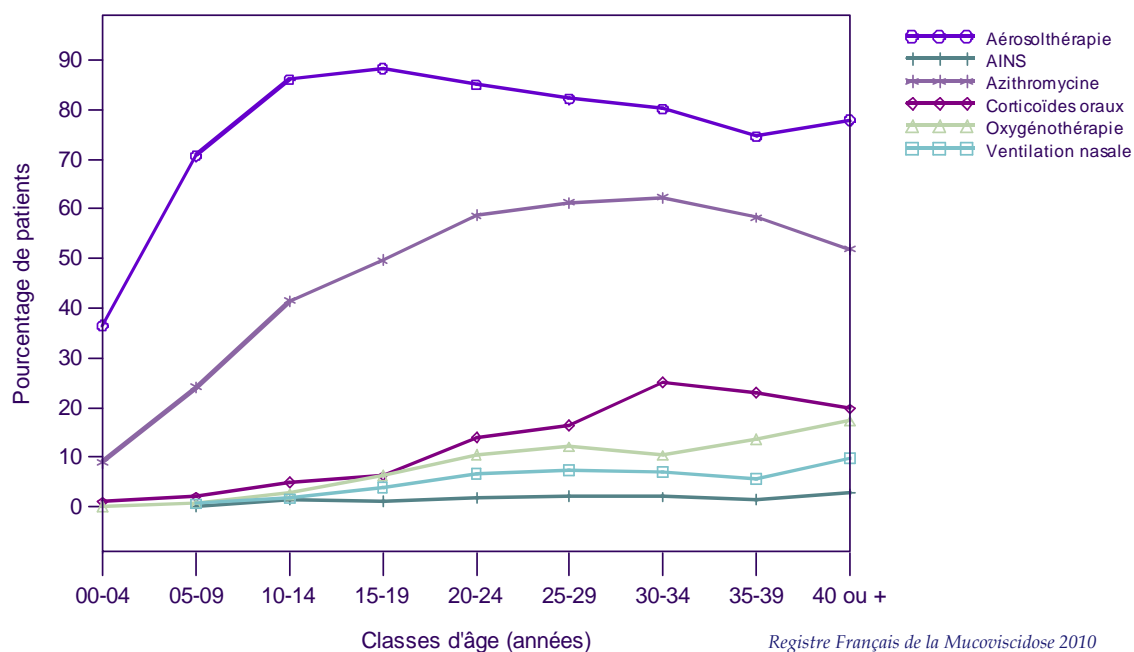
# Prise en charge thérapeutique

## ■ 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 ou +		
<b>Effectif total</b>	<b>827</b>	<b>909</b>	<b>847</b>	<b>796</b>	<b>780</b>	<b>584</b>	<b>393</b>	<b>264</b>	<b>358</b>	<b>5758</b>	
Aérosolthérapie	302	643	729	703	663	480	315	197	279	4311	74.9 %
AINS		2	12	10	14	13	8	4	10	73	1.3 %
Azithromycine	74	220	352	396	458	358	245	154	186	2443	42.4 %
Oxygénothérapie	1	6	23	51	83	71	41	36	62	374	6.5 %
Corticoïdes oraux	9	19	42	50	109	96	99	61	71	556	9.7 %
Ventilation nasale		6	15	31	53	44	28	15	35	227	3.9 %

Registre Français de la Mucoviscidose 2010

**Figure 25. Thérapeutiques à visée respiratoire**


Registre Français de la Mucoviscidose 2010

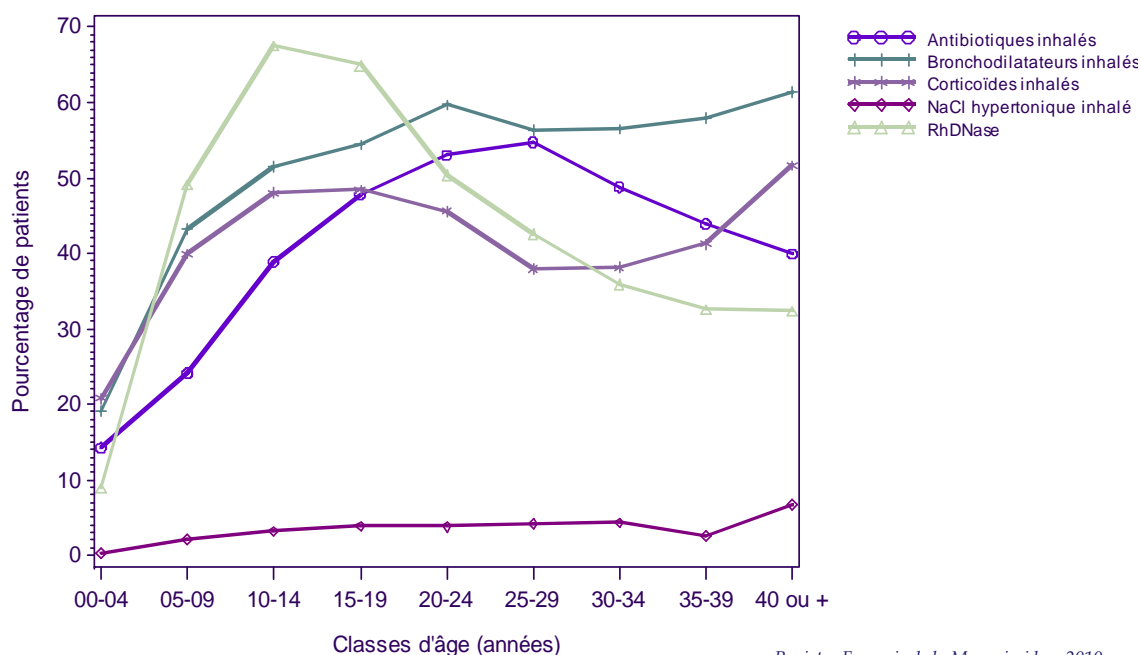
# Prise en charge thérapeutique

## ■ 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 ou +		
<i>Effectif total</i>	827	909	847	796	780	584	393	264	358	5758	
<b>Patients sous aérosolthérapie</b>	<b>302</b>	<b>643</b>	<b>729</b>	<b>703</b>	<b>663</b>	<b>480</b>	<b>315</b>	<b>197</b>	<b>279</b>	<b>4311</b>	<b>74.9 %</b>
Antibiotiques inhalés	118	220	330	381	414	320	192	116	143	2234	38.8 %
Bronchodilatateurs inhalés	158	394	437	433	466	329	222	153	220	2812	48.8 %
Corticoïdes inhalés	172	363	407	386	356	222	150	109	185	2350	40.8 %
NaCl hypertonique inhalé	3	20	27	31	30	25	17	7	24	184	3.2 %
RhDNase	74	447	572	517	393	249	141	86	116	2595	45.1 %

Registre Français de la Mucoviscidose 2010

**Figure 26. Produits administrés en aérosolthérapie**


Registre Français de la Mucoviscidose 2010

# Prise en charge thérapeutique

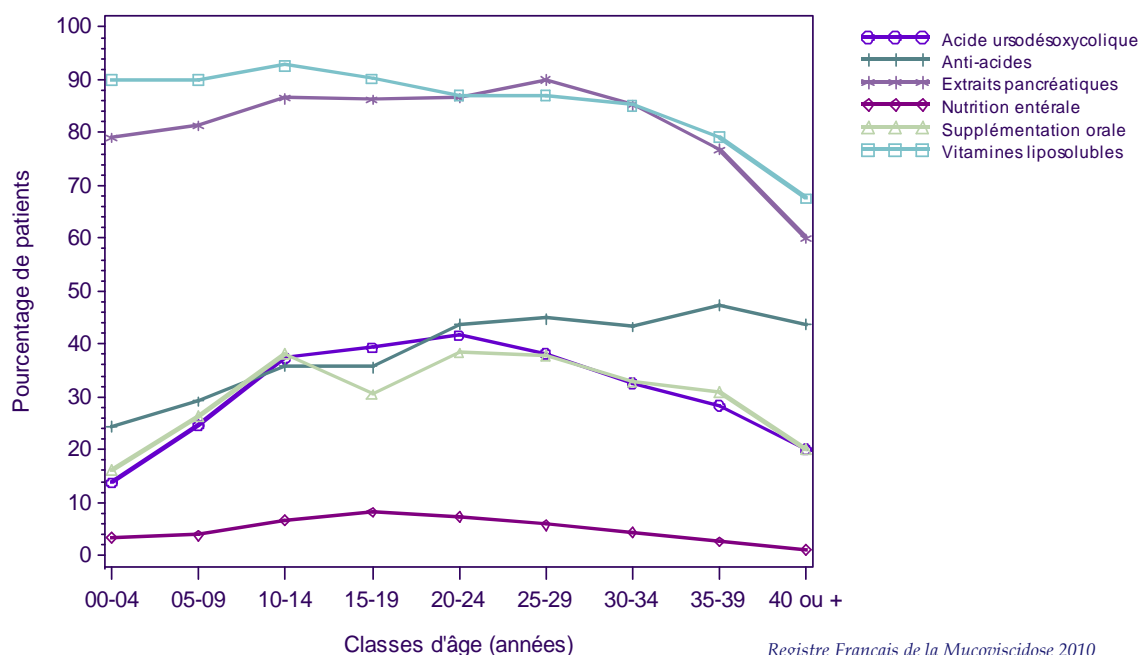
## Digestive et nutritionnelle

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 ou +		
Effectif total	827	909	847	796	780	584	393	264	358	5758	
Acide ursodésoxycolique	114	224	316	313	325	223	128	75	72	1790	31.1 %
Anti-acides	202	265	303	284	341	262	170	125	157	2109	36.6 %
Extraits pancréatiques	654	740	733	687	676	526	335	203	215	4769	82.8 %
Nutrition entérale	28	35	56	65	58	34	17	7	4	304	5.3 %
Supplémentation orale	134	240	324	243	299	221	129	82	72	1744	30.3 %
Vitamines liposolubles	744	819	786	718	679	509	335	209	242	5041	87.5 %

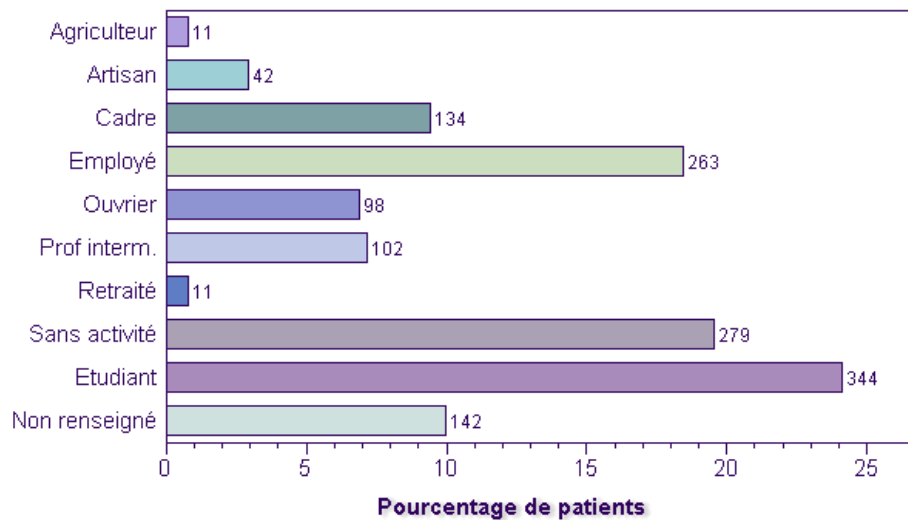
Registre Français de la Mucoviscidose 2010

Figure 27. Thérapeutiques à visée digestive et nutritionnelle



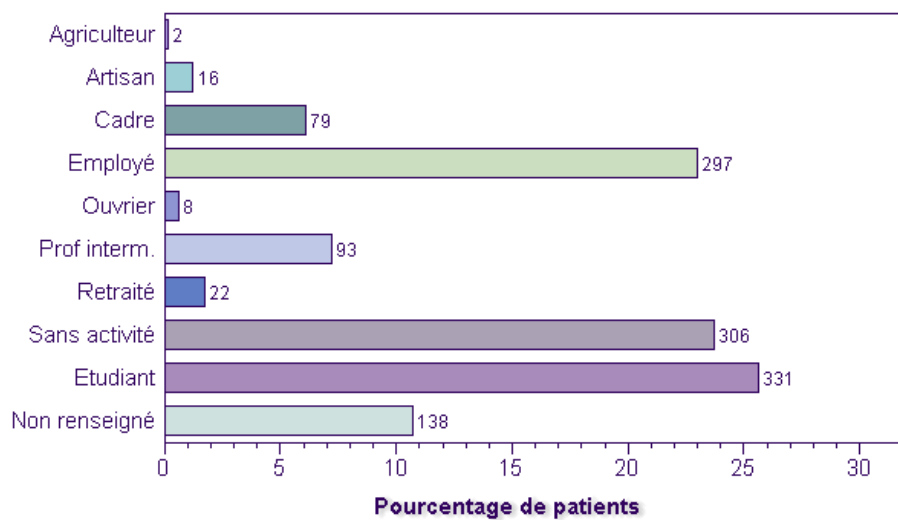
Registre Français de la Mucoviscidose 2010

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



Registre Français de la Mucoviscidose 2010

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

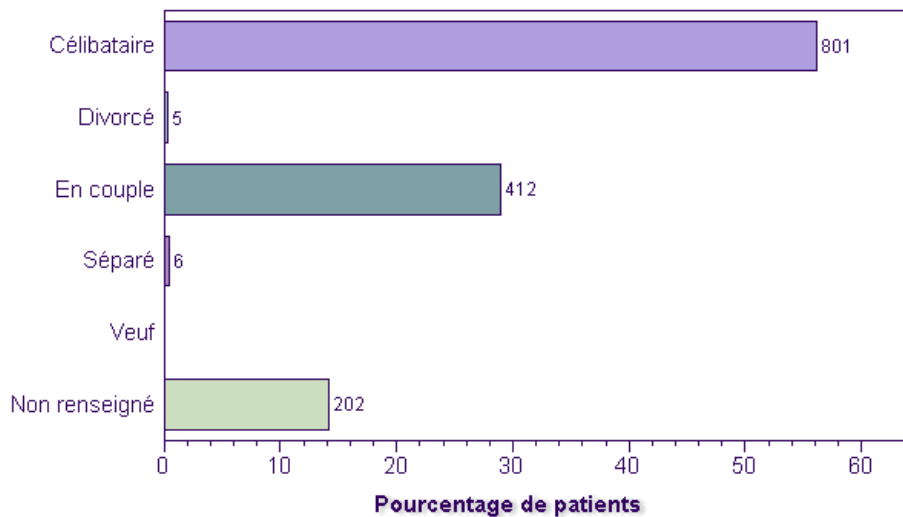


Registre Français de la Mucoviscidose 2010

# Données sociales

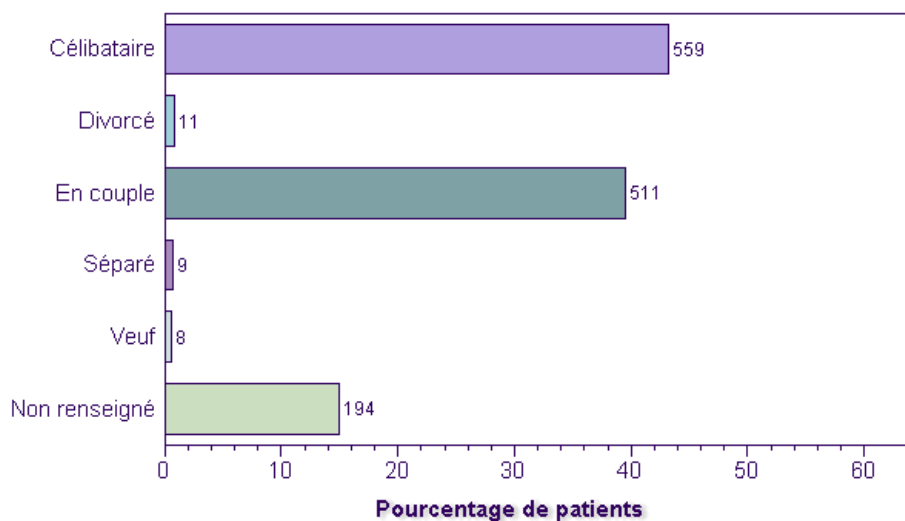
■ Situation matrimoniale

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



Registre Français de la Mucoviscidose 2010

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



Registre Français de la Mucoviscidose 2010

# Annexe 1

## Spirométrie et transplantation

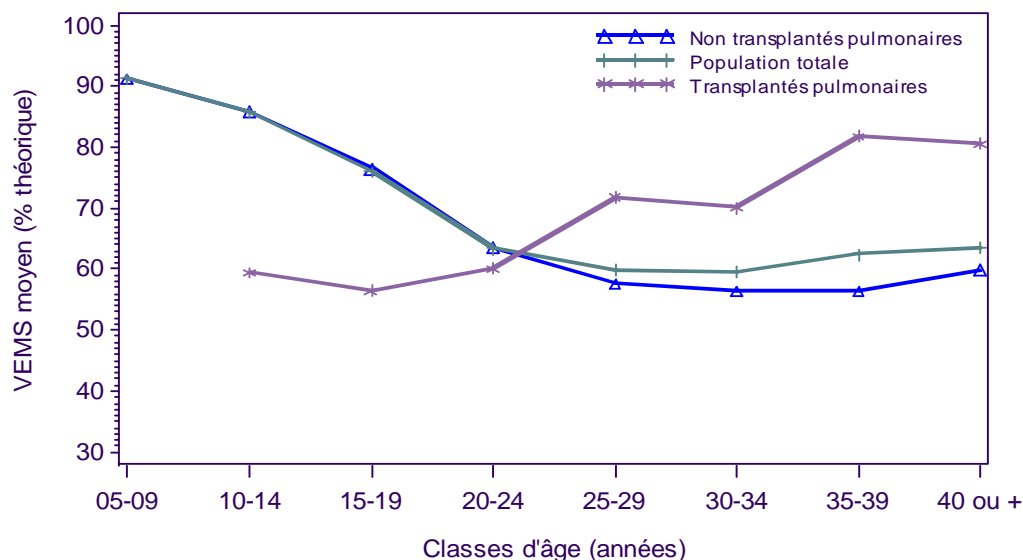
À titre d'approfondissement, les courbes par âge du VEMS en 2010 ont fait l'objet de la comparaison supplémentaire suivante :

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 7 points de pourcentage de la valeur théorique à 35-39 ans ; chez les patients les plus âgés (40 ans et plus), un infléchissement à la hausse est observé 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 peu élevées (inférieures à 60 %) puis s'améliorent très nettement avec l'âge (supérieures à 70 % dès 25-29 ans).

**Figure 32. Moyenne du VEMS (%) et transplantation**



Registre Français de la Mucoviscidose 2010

# Annexe 2

## ■ Compléments sur l'analyse de survie

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

### 1) le génotype (figure 33) :

- naissances de 1992 à 1996 : F508del/F508del : 406 patients, 17 décès ; autres génotypes : 516 patients, 31 décès
- naissances de 1997 à 2001 : F508del/F508del : 415 patients, 7 décès ; autres génotypes : 538 patients, 11 décès

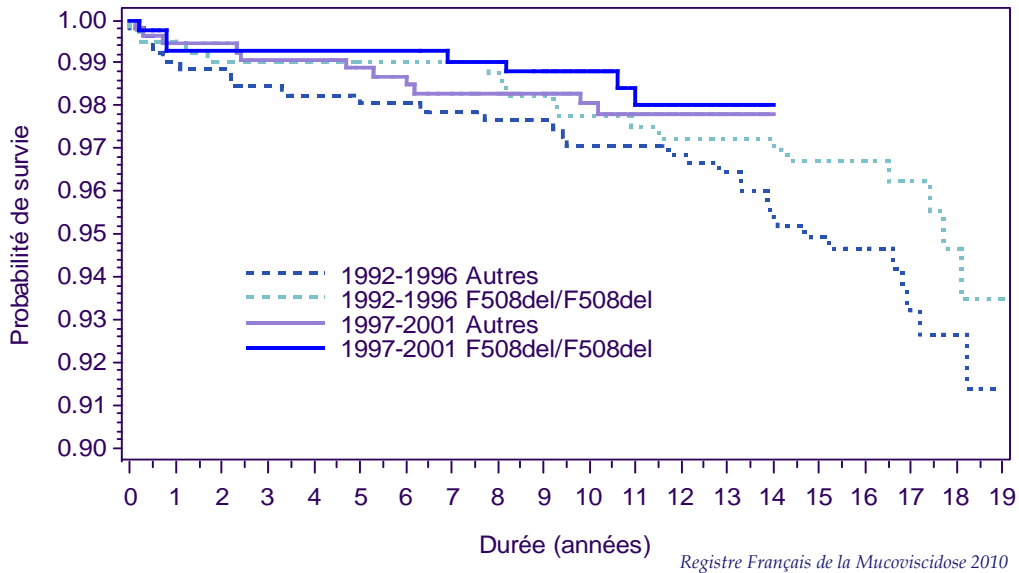
Il n'y a pas de différence significative de la survie entre ces cohortes (test du Log-Rank = 4,16,  $p = 0,244$ ).

### 2) le sexe (figure 34) :

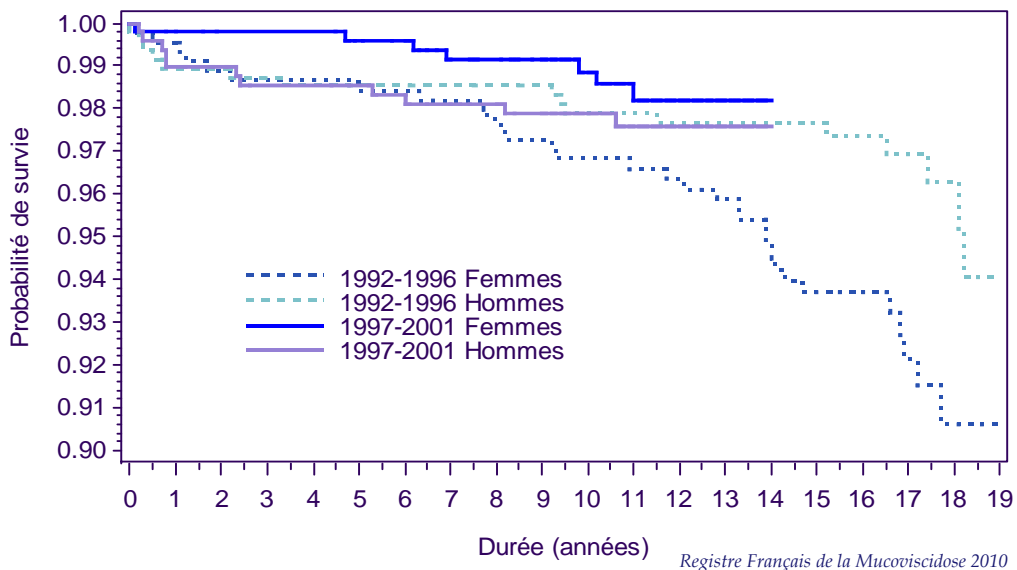
- naissances de 1992 à 1996 : hommes : 475 patients, 16 décès ; femmes : 447 patientes, 32 décès
- naissances de 1997 à 2001 : hommes : 482 patients, 11 décès ; femmes : 471 patientes, 7 décès

Il y a une différence significative de la survie entre les cohortes 1992-1996, hommes vs femmes (test du Log-Rank = 6,80,  $p = 0,009$ ) mais pas pour les cohortes 1997-2001.

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



**Figure 34. Survie selon la cohorte de naissance et le sexe (méthode de Kaplan-Meier)**



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

# Annexe 3

## Liste des centres participants

**Tableau 22. Liste des CRCM**

CRCM	Nombre de patients*
<b>CRCM Enfants</b>	
AMIENS Hôpital Nord	82
BORDEAUX Groupe Pellegrin Hôpital d'Enfants	150
GRENOBLE Hôpital de la Tronche Pédiatrie	109
LE HAVRE Hôpital Flaubert	27
LILLE Hôpital Jeanne de Flandres Pédiatrie	189
LISIEUX Centre Hospitalier Robert Bisson	21
LYON Hôpital Mère-Enfant / Groupé Hosp. Est	306
MARSEILLE Hôpital La Timone Pédiatrie	111
NANCY Hôpital d'enfants	136
NANTES Hôpital Mère-Enfant	96
NICE CHU-LENVAL	39
PARIS Hôpital Armand Trousseau	106
PARIS Hôpital Necker	197
PARIS Hôpital Robert Debré	156
RENNES Hôpital Sud Pédiatrie	123
ST DENIS DE LA REUNION Hôpital d'Enfants	65
TOULOUSE Hôpital des Enfants	121
TOURS Hôpital de Clocheville Pédiatrie	123
VERSAILLES Hôpital Mignot Pédiatrie	74
<b>CRCM Adultes</b>	
BORDEAUX-PESSAC Groupe Sud Hospitalier	75
GRENOBLE Hôpital de la Tronche Pneumologie	103
LILLE Hôpital Calmette Pneumologie	148
LYON SUD Centre Hospitalier	227
MARSEILLE Hôpital Sainte Marguerite Pôle Thorax	142
NANCY Hôpital de Brabois Pneumologie	104
NANTES Hôpital Laënnec	168
PARIS Hôpital Cochin	353
RENNES Hôpital Pontchaillou Pneumologie	83
SURESNES Hôpital Foch	271
TOULOUSE Hôpital Larrey Pneumologie	121
TOURS Hôpital Bretonneau Pneumologie	50
<b>CRCM Mixtes</b>	
ANGERS - LE MANS	118
BESANCON Adultes et Pédiatrie	106
CAEN Adultes et Pédiatrie	116
CLERMONT-FERRAND Adultes et Pédiatrie	94
CRETEIL Centre Hospitalier Intercommunal	84
DIJON Hôpital d'Enfants du Bocage	111
DUNKERQUE Centre Hospitalier	62
GIENS Hôpital Renée Sabran	224
LENS Centre Hospitalier	44
LIMOGES Hôpital Mère/Enfant	52
MONTPELLIER Hôpital Arnaud de Villeneuve	174
POITIERS Hôpital La Milétrie	35
REIMS American Memorial Hospital	111
ROSCOFF Centre de Perharidy	159
ROUEN Adultes et Pédiatrie	146
ST PIERRE DE LA REUNION Groupe Hosp. Sud	58
STRASBOURG Adultes et Pédiatrie	213
VANNES-LORIENT	78

# 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	8
COLMAR CHG Louis Pasteur Pédiatrie	8
DAX Centre Hospitalier	13
ELBEUF Hôpital des Feugrais	14
MONTLUCON Centre Hospitalier	10
MULHOUSE Centre Hospitalier Pédiatrie	14
ST BRIEUC Centre Hospitalier Yves Le Foll	40
ST ETIENNE Hôpital Nord	3
ST TROJAN LES BAINS Centre Hélio Marin	7
<b>Relais Adultes</b>	
MULHOUSE Centre Hospitalier Pneumologie	4
<b>Relais Mixtes</b>	
BRIVE Centre Hospitalier	17
ST NAZAIRE Centre Hospitalier	23
<b>Autres centres</b>	
DIEULEFIT Centre Médical/Climatique Bellevue	2
MONTARGIS Centre Hospitalier	1
ST QUENTIN Centre Hospitalier Général	1

*Registre Français de la Mucoviscidose 2010*

\* Nombre de patients venus dans le centre pendant l'année. Les patients de la file active qui ne sont pas venus ne sont donc pas pris en compte.

# Annexe 4

## Tableau 24. Synthèse des données

	2010	2009
<b>Patients vus dans l'année et centres participant au registre</b>		
- Patients recensés par le registre* (N) :	5792	5 650
- Patients vus dans l'année par les centres** (N) :	5758	5 628
- Centres (nombre) :	64	64
CRCM enfants :	19	19
CRCM adultes :	12	12
CRCM mixtes :	18	18
Autres centres :	15	15
<b>Démographie</b>		
- Patients de sexe masculin (%) :	51,4	51,8
- Age des patients, en année (moyenne) :	18,1	17,7
- Age des patients, en année (médiane) :	16,0	16,0
- Age des patients, en année (extrêmes) :	0 – 80	0 – 79
- Patients âgés de 18 ans ou plus (%) :	47,2	45,8
- Débuts de grossesses dans l'année (N) :	28	34
- Taux de conception chez les femmes âgées de 15 à 49 ans (pour 1 000) :	20,1	25,8
- Age des patientes ayant déclaré un début de grossesse, en années (moyenne) :	29,0	28,4
- Décès (N) :	60	61
dont décès de patients perdus de vue :	9	12
- Taux brut de mortalité (pour 1 000) :	10,6	11,2
- Age des patients décédés, en années (moyenne) :	29,0	25,5
- Age des patients décédés, en années (médiane) :	27,0	24,0
<b>Diagnostic et génétique</b>		
- Age au diagnostic, en mois (médiane) :	2,0	2,0
- Nouveaux patients diagnostiqués dans l'année (N) :	181	230
dont diagnostiqués grâce au dépistage néonatal :	112	146
- Age au diagnostic des nouveaux patients, en années (extrêmes) :	0 – 69	0 – 72
- Génotypes complets identifiés (%) :	93,9	93,9
F508del / F508del :	43,6	43,6
F508del / Autre :	37,5	37,2
Autre / Autre :	12,8	13,1
F508del / Non renseigné :	1,8	2,0
Autre / Non renseigné :	1,1	1,2
Non renseigné / Non renseigné :	3,2	2,9
<b>Anthropométrie et spirométrie</b>		
- Z-score de la taille, patients âgés de 17 ans ou moins (moyenne) :	- 0,13	- 0,16
- Z-score de la taille, patients âgés de 18 ans ou plus (moyenne) :	- 0,53	- 0,54
- Z-score du poids, patients âgés de 17 ans ou moins (moyenne) :	- 0,37	- 0,39
- Z-score du poids, patients âgés de 18 ans ou plus (moyenne) :	- 0,46	- 0,46
- VEMS % théorique norme Knudson, patients âgés de 17 ans ou moins (moyenne) :	85,4	84,31
- VEMS % théorique norme Knudson, patients âgés de 18 ans ou plus (moyenne) :	62,9	62,26



# Annexe 4

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

	2010	2009
<b>Microbiologie</b>		
- Patients ayant eu au moins 1 ECBC dans l'année (%) :	93,0	92,4
<i>H. influenzae</i> :	23,4	24,1
<i>S. aureus</i> méti S :	53,5	48,9
<i>S. aureus</i> méti R :	8	7,9
<i>P. aeruginosa</i> :	42,9	41,4
<i>S. maltophilia</i> :	8,5	7,8
<i>B. cepacia</i> :	2	1,9
<i>Aspergillus</i> :	21	19,2
<b>Morbidité et transplantations</b>		
- Hémoptysie (%) :	5,4	5,3
- Cirrhose / hypertension portale (%) :	3,6	3,6
- Diabète traité ou non traité par insuline (%) :	14,8	14,1
- Patients porteurs d'un transplant (N) :	440	400
dont transplantés dans l'année :	78	74
- Patients inscrits en liste d'attente de greffe (N) :	136	161
dont inscrits dans l'année :	75	65
décédés dans l'année sans avoir été transplantés :	1	3
<b>Prise en charge thérapeutique</b>		
- Cures d'antibiotiques IV (%) :	34,4	35,3
- Oxygénothérapie (%) :	6,5	6,3
- Ventilation nasale (%) :	3,9	4,1
- Azithromycine (%) :	42,4	40,6
- Antibiotiques inhalés (%) :	38,8	35,9
- rhDNase (%) :	45,1	43,4
- Bronchodilatateurs inhalés (%) :	48,8	49,1
- Corticoïdes inhalés (%) :	40,8	40,5
- Extraits pancréatiques (%) :	82,8	82,7

Registre Français de la Mucoviscidose 2010

\* 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.

**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)

