



Evolution démographique de la mucoviscidose en France

Pr Pierre-Régis Burgel

Service de Pneumologie

Centre de Mucoviscidose (CRCM) adulte

Hôpital Cochin, Paris



ECFS-CLINICAL TRIALS NETWORK

Mucoviscidose en France

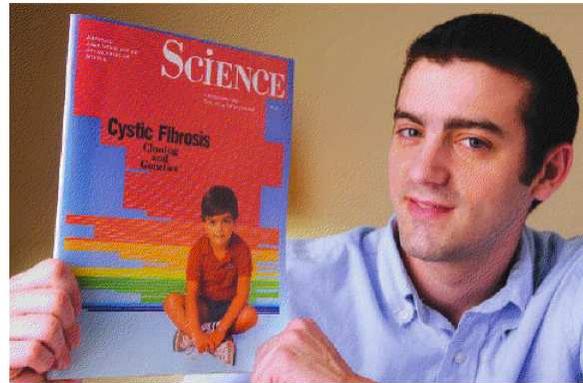
indicateurs démographiques

- **Registre Français de la Mucoviscidose depuis 1992: renseigné annuellement par les 45 CRCM et les centres associés (exhaustivité d'environ 88%)**
- **Dépistage néonatal depuis 2002: Association Française pour le Dépistage et la Prévention des Handicaps de l'Enfant (AFDPHE)**
- **Statistiques de mortalité via le Cepi-DC de l'INSERM**
- **Comparaison des données avec les autres pays européens via le registre de l'European Cystic Fibrosis Society**

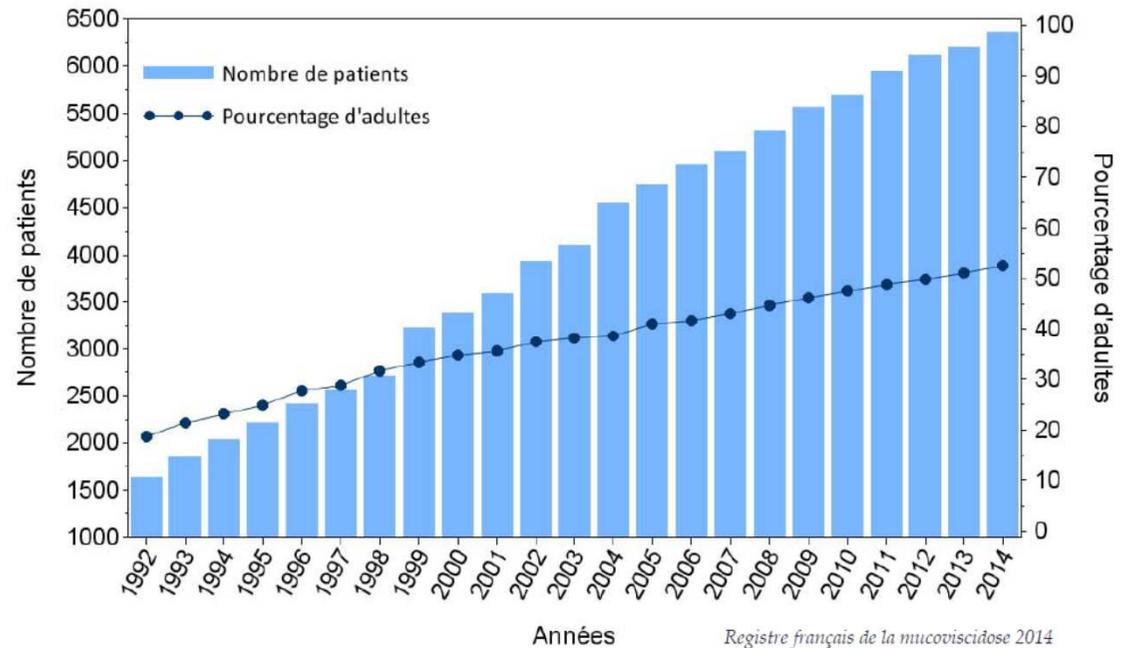
Une maladie de l'enfant...et de l'adulte



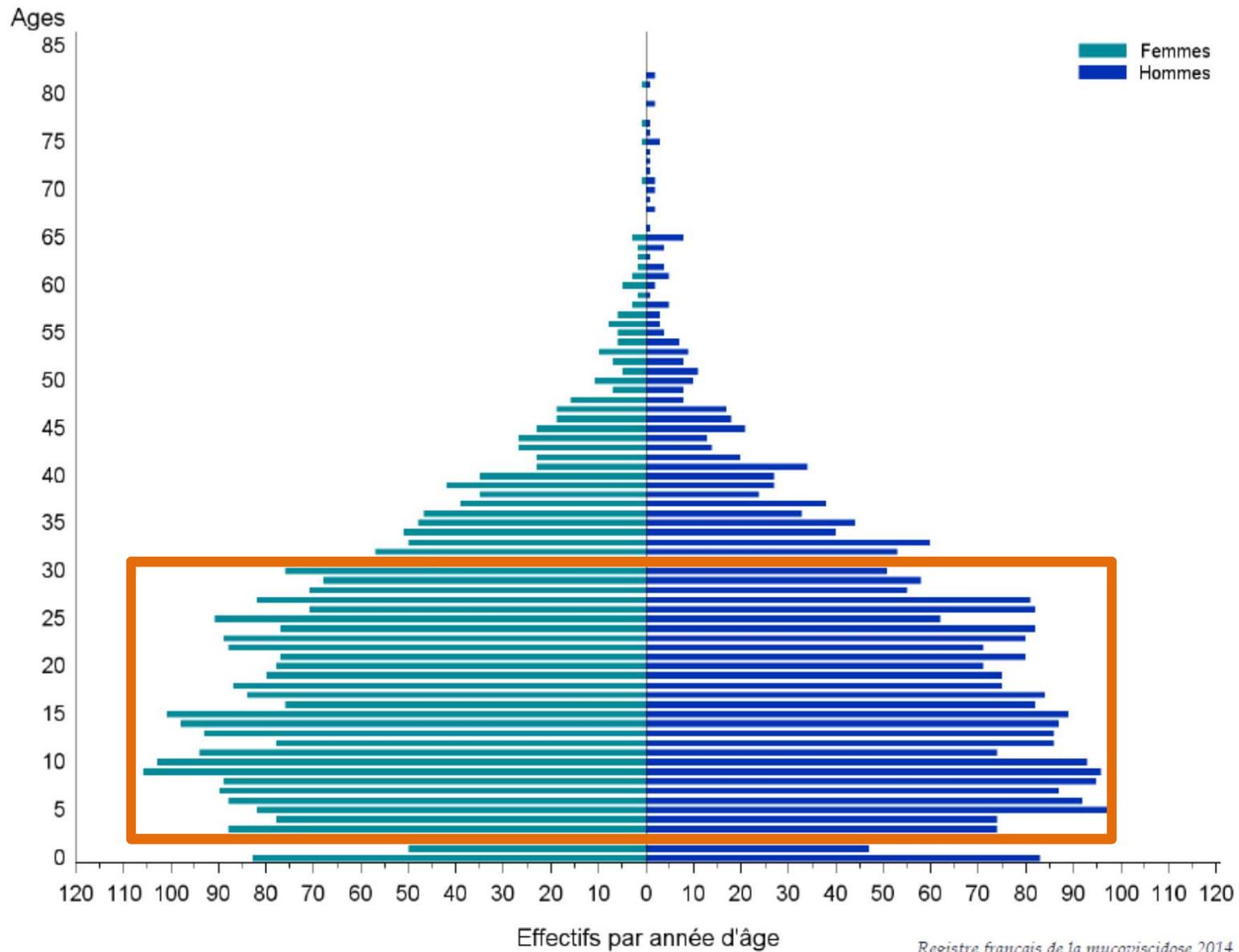
1989



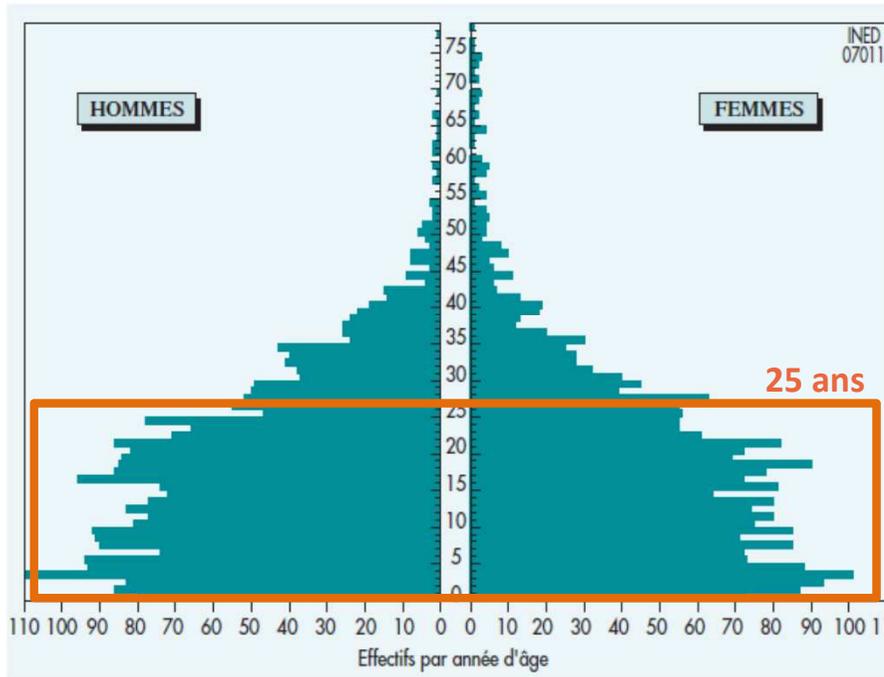
2009



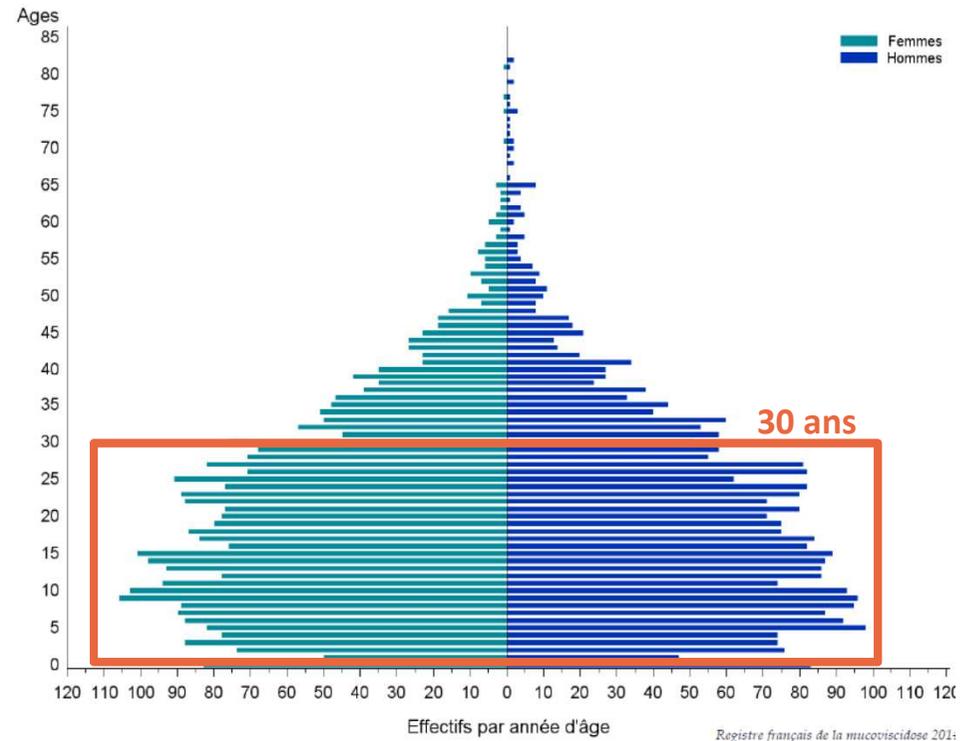
Pyramide des âges des patients mucoviscidosiques en France



Pyramide des âges des patients mucoviscidosiques en France: évolution 2008-2014



Registre Français de la Mucoviscidose 2008

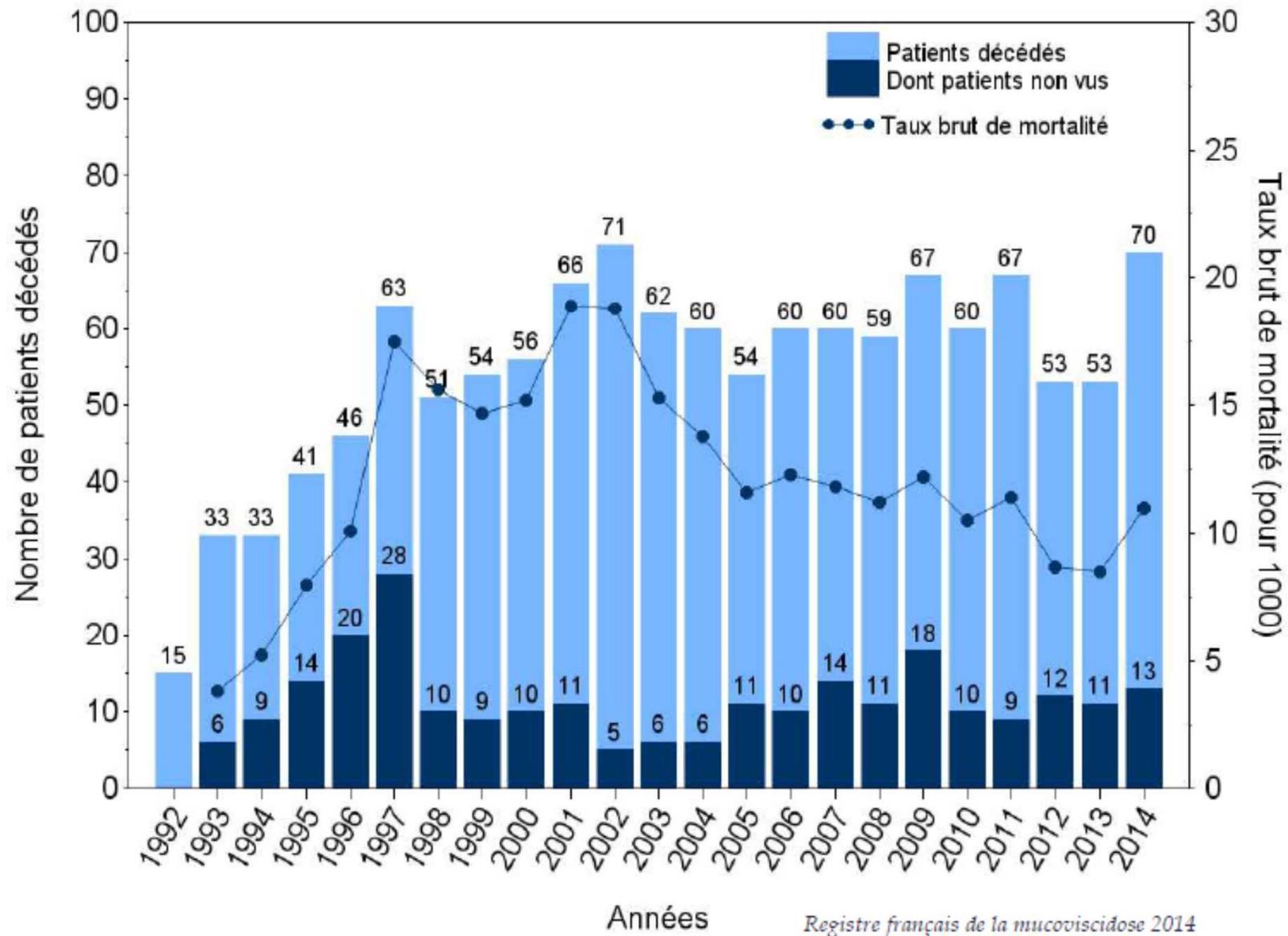


Registre Français de la Mucoviscidose 2014

Les nouveaux diagnostics de mucoviscidose en France 2010-2014

Caractéristiques	2010	2011	2012	2013	2014
NOUVEAUX DIAGNOSTICS DANS L'ANNEE					
Effectif					
Nouveaux patients - N (%)	181 (3.1 %)	215 (3.6 %)	188 (3.1 %)	156 (2.5 %)	183 (2.9 %)
- dont nouveau-nés - N	111	133	119	85	125
Age au diagnostic (a)					
- Age médian (mois)	2	1	1	1.7	1.3
- Age moyen (années)	6.4	6.9	5.5	9.6	6.7
- Age minimum (années)	0	0	0	0	0
- Age maximum (années)	69	69	72	72	77
Contexte du diagnostic					
- Diagnostic anténatal - N (%)	8 (4.4 %)	10 (4.7 %)	6 (3.2 %)	2 (2.4 %)	1 (0.8 %)
- Ileus méconial [IM] - N (%)	11 (6.8 %)	26 (12.1 %)	13 (6.9 %)	8 (9.4 %)	7 (5.7 %)
- Dépistage néonatal - N (%) (b)	112 (61.9 %)	131 (60.9 %)	124 (66 %)	71	61
- Symptômes autres qu'IM :				7 (9.9 %)	14 (23.0 %)
— N (%)	56 (30.9 %)	58 (27 %)	41 (21.8 %)	64 (90.1 %)	47 (77.0 %)
— Age moyen au diagnostic (années)	18.8	22.0	17.5	20.9	19.9

Décès par mucoviscidose en France



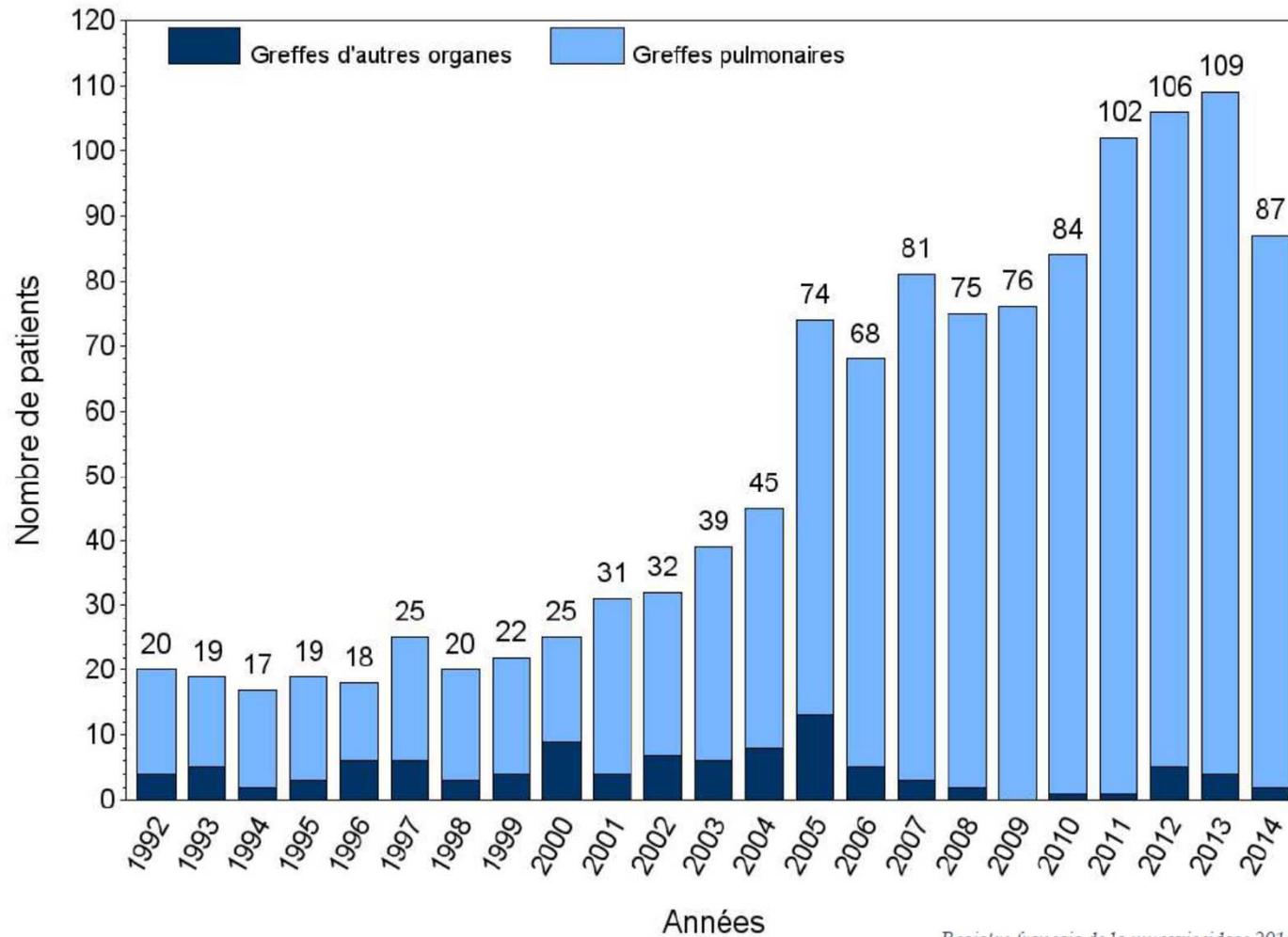
Caractéristiques des patients décédés en France 2004-2014

Indicateurs	Années d'enquête											
	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012	2013	2014	
Nombre de décédés	60	54	60	60	59	67	60	67	53	53	70	
- dont patients non vus dans l'année*	2004-2008 12,1 pour 1000				11	18	10	2010-2014 10 pour 1000				3
- dont patients porteurs d'un transplant					26	34	28					3
Taux brut de mortalité (pour 1000)	13.8	11.6	12.3	11.8	11.2	12.2	10.5	11.4	8.7	8.5	11.0	
Age moyen (années)	23	26	25	27	29	25	29	26	32	34	29	
Age médian (années)	21	24	23	26	28	23	28	25	28	31	27	
Age minimum (années)	2004-2008 24 ans				0	0	0	2010-2014 28 ans				
Age maximum (années)					66	73	69					

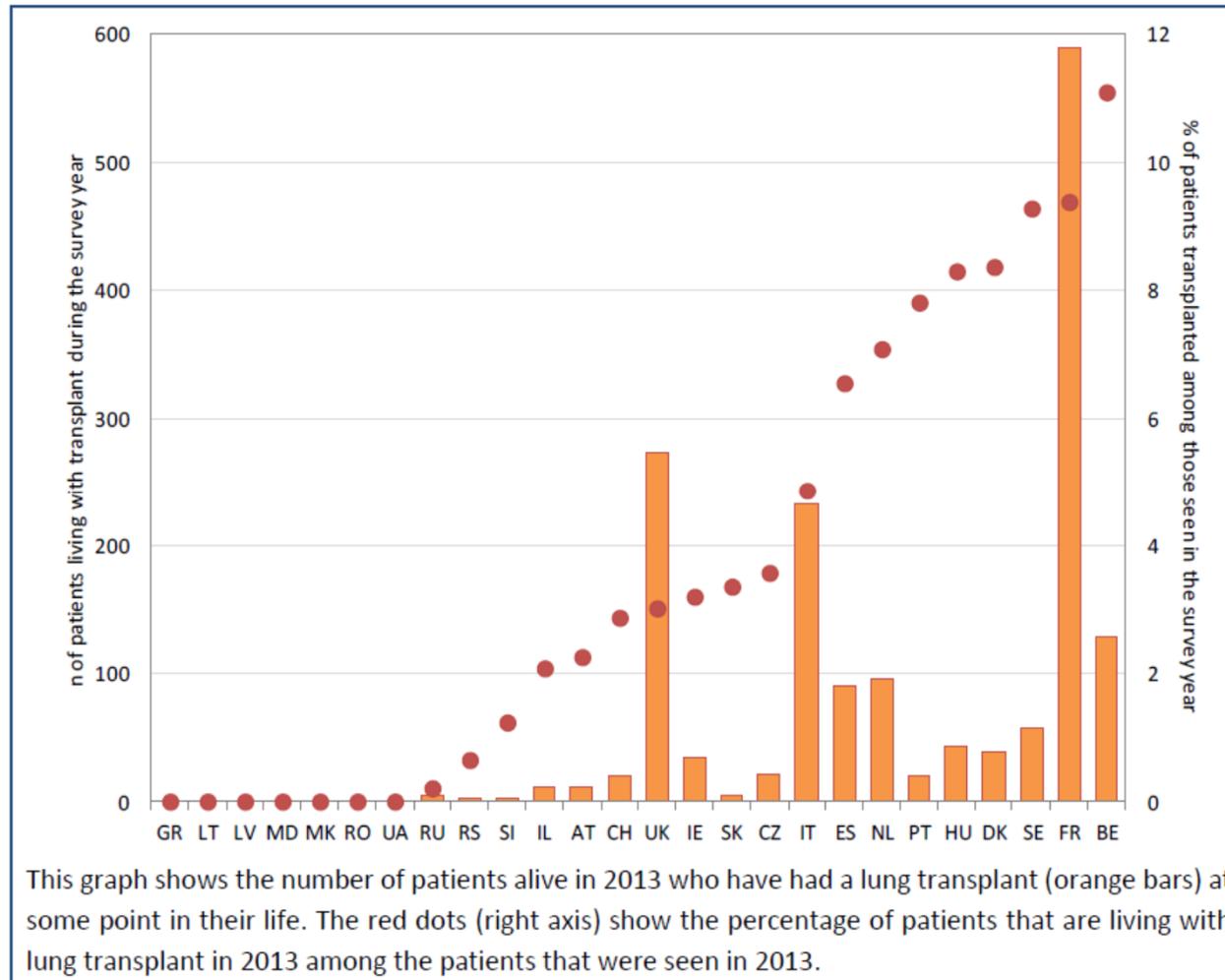
Caractéristiques des patients décédés en France 2004-2014

Indicateurs	Années d'enquête										
	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012	2013	2014
Nombre de décédés	60	54	60	60	59	67	60	67	53	53	70
- dont patients non vus dans l'année*	6	11	10	14	11	18	10	9	12	11	13
- dont patients porteurs d'un transplant	9	9	16	28	26	34	28	34	27	28	43
Taux brut de mortalité (pour 1000)	13.8	11.6	12.3	11.8	11.2	12.2	10.5	11.4	8.7	8.5	11.0
Age moyen (années)	23	26	25	27	29	25	29	26	32	34	29
Age médian (années)	21	24	23	26	28	23	28	25	28	31	27
Age minimum (années)	0	6	5	2	0	0	0	2	2	1	0
Age maximum (années)	51	72	69	70	66	73	69	56	88	83	71

Transplantation pour mucoviscidose

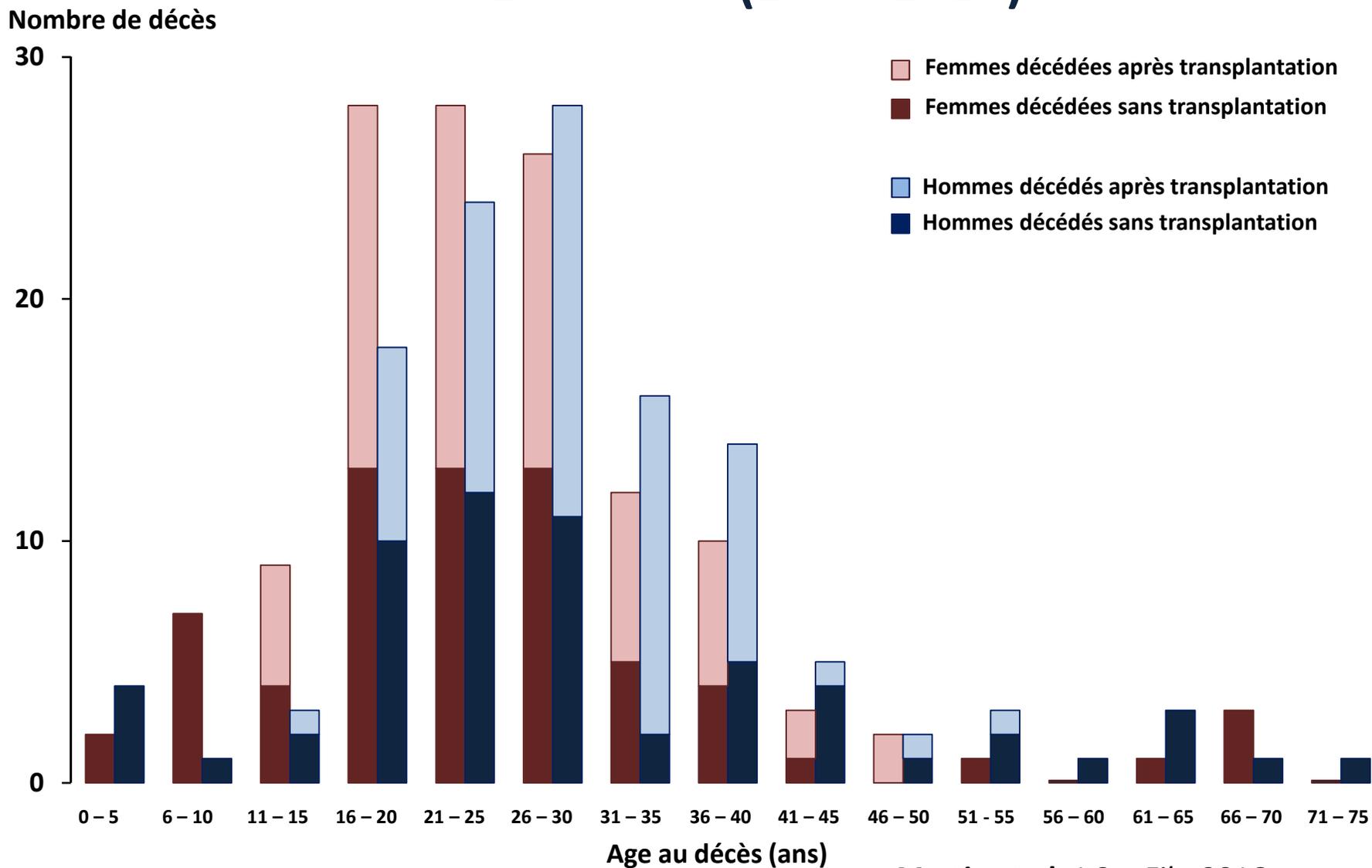


Patients mucoviscidosiques vivant avec une greffe pulmonaire en Europe

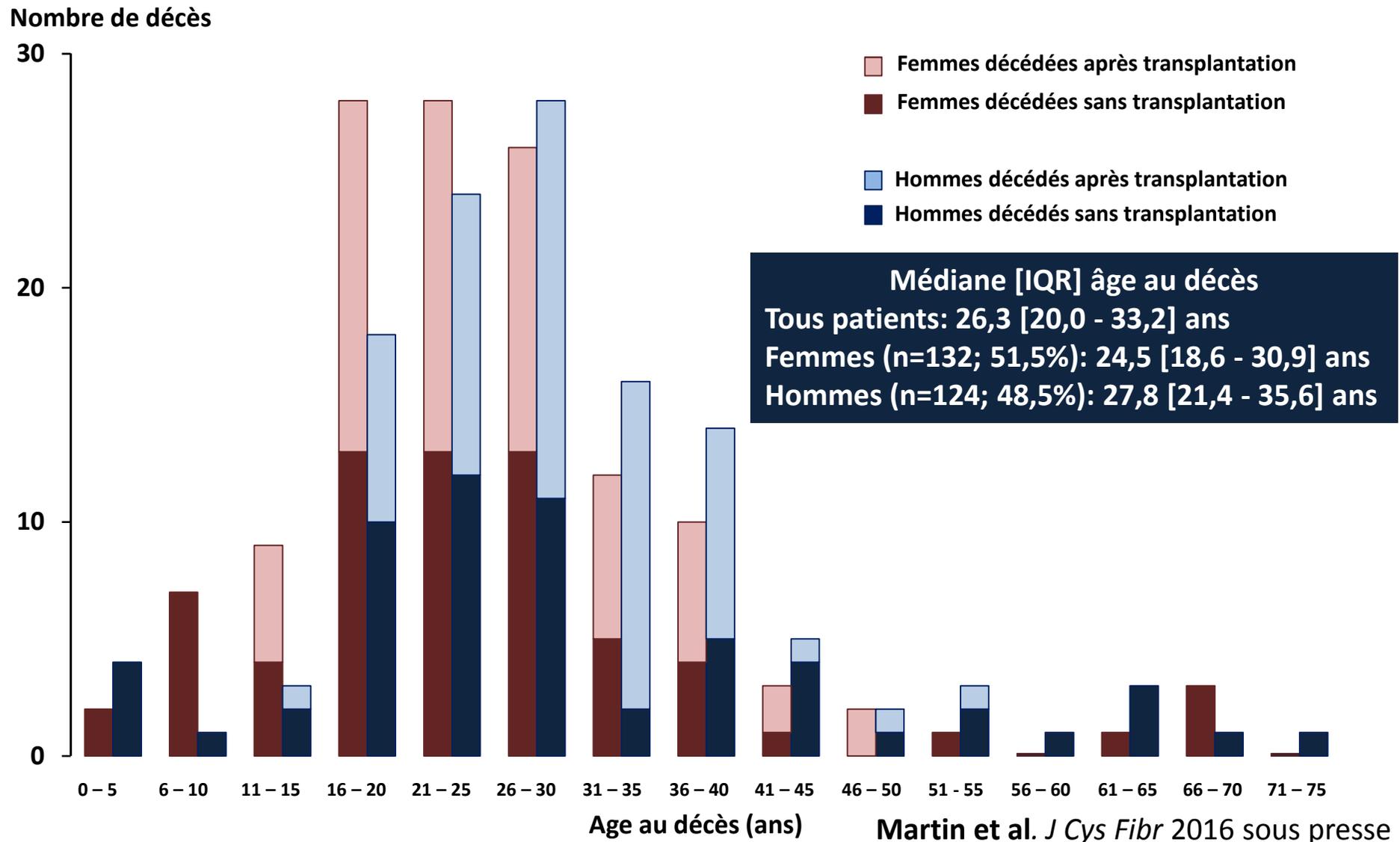


Source: ECFS patient registry 2013

Distribution de l'âge au décès selon le sexe et le statut transplanté ou non n = 256 décès (2007-2010)

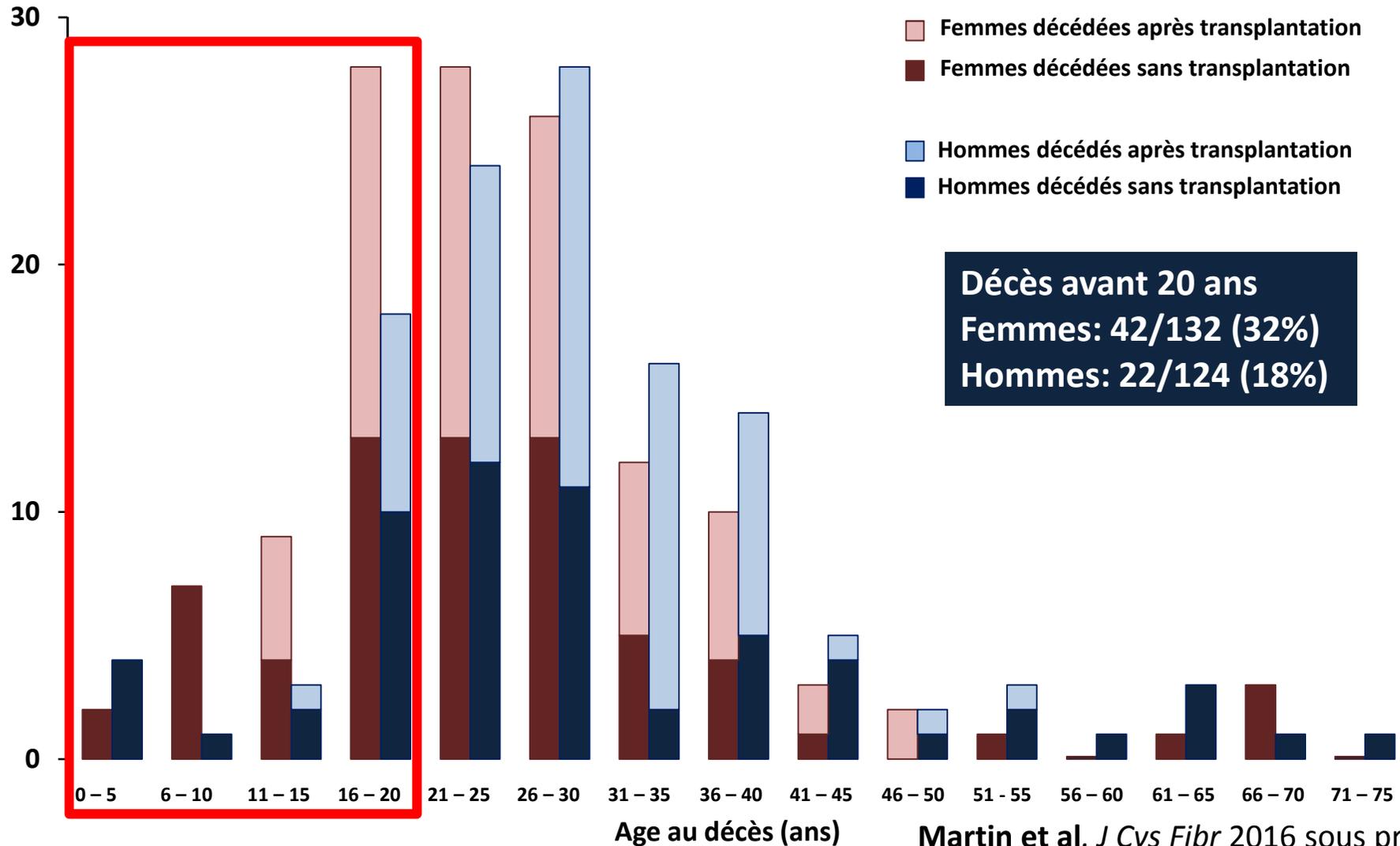


Distribution de l'âge au décès selon le sexe et le statut transplanté ou non n = 256 décès (2007-2010)

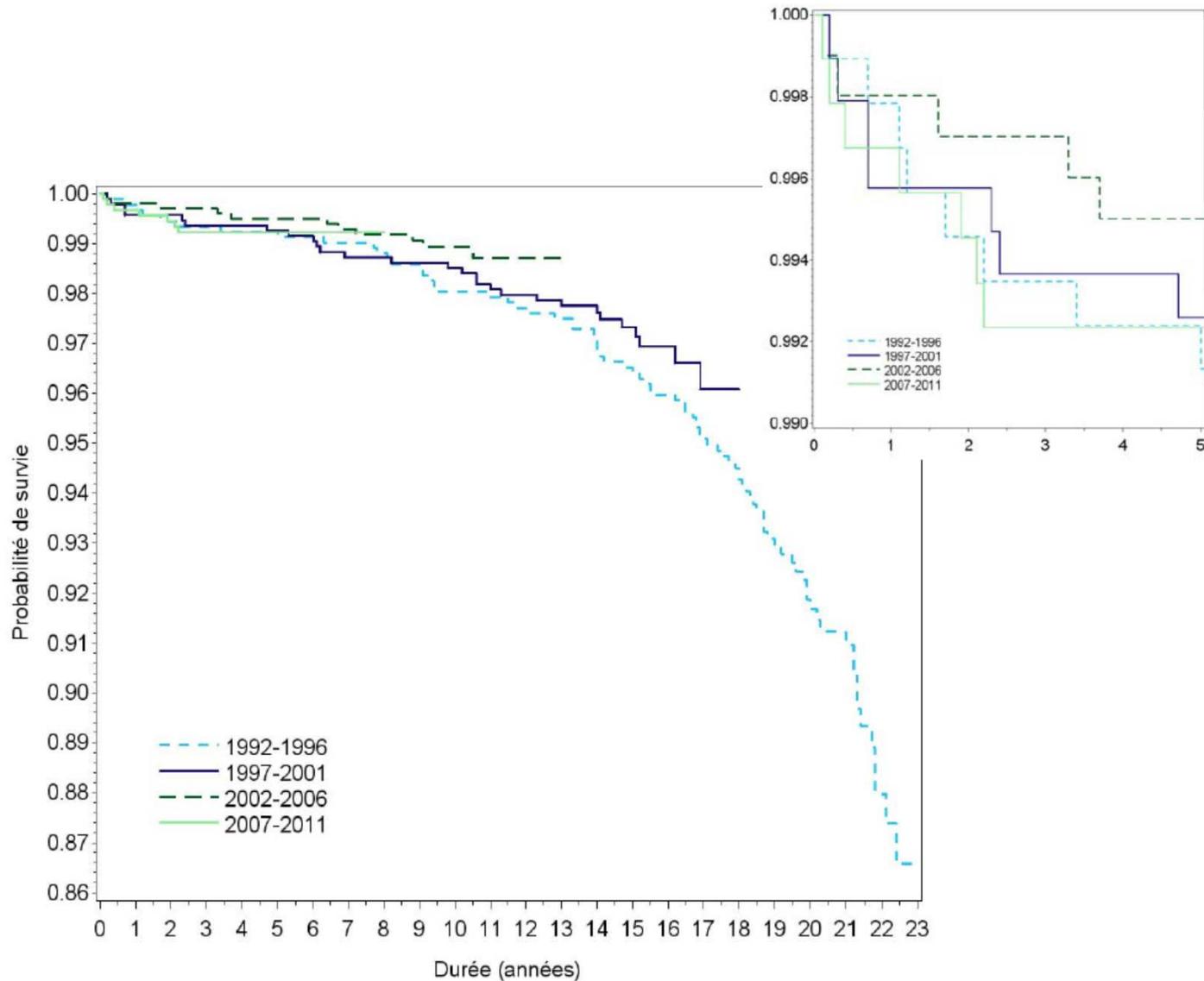


Distribution de l'âge au décès selon le sexe et le statut transplanté ou non n = 256 décès (2007-2010)

Nombre de décès



Survie par cohortes de naissance



Modélisation des perspectives démographiques de la mucoviscidose en France

- **Objectif:**
 - estimer le nombre d'enfants et d'adultes mucoviscidosiques en France d'ici 2025**

- **But:**
 - Décrire l'évolution démographique de la mucoviscidose en France**
 - Permettre l'adaptation du système de soins**

Prévisions démographiques: la méthode des flux

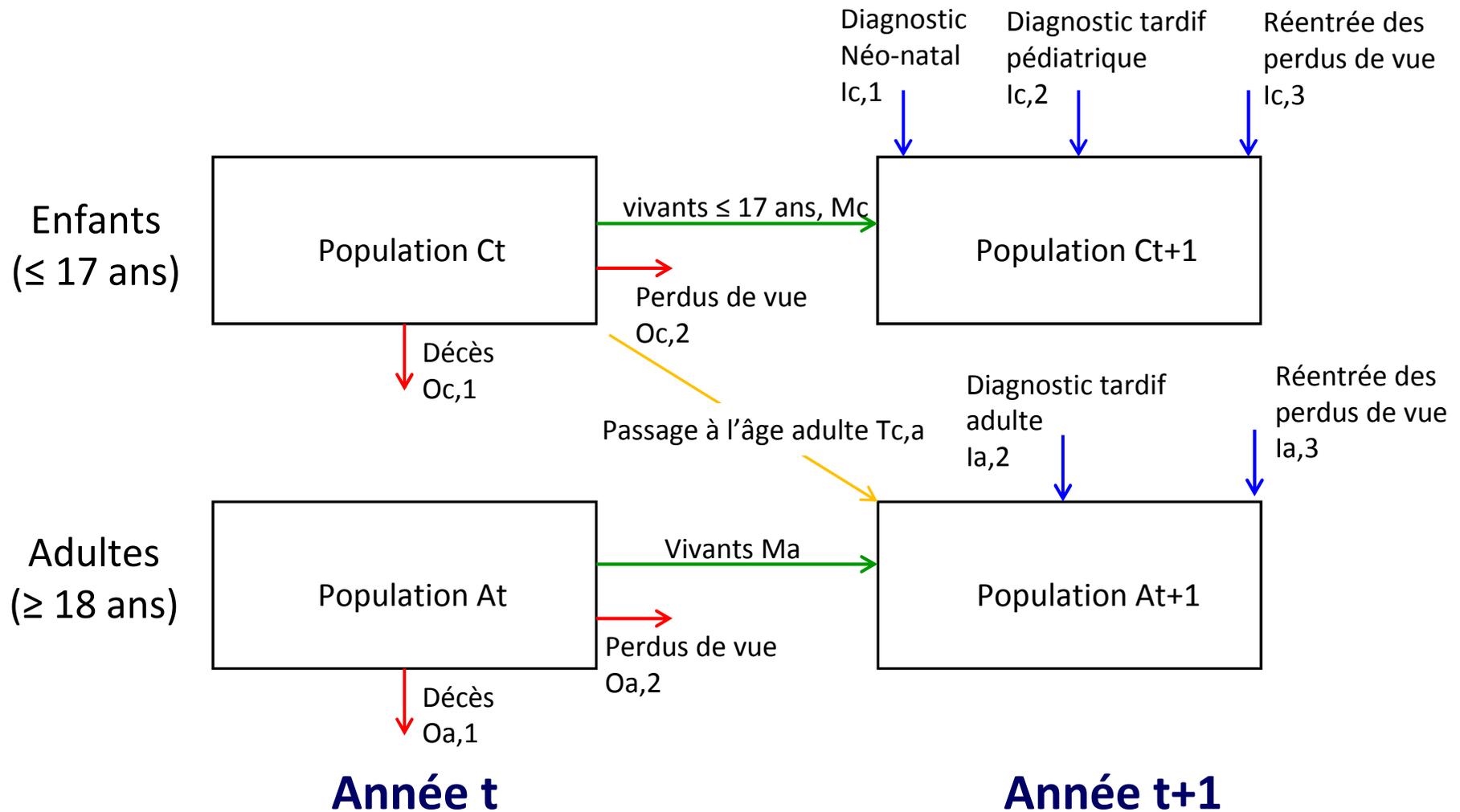
- **Une méthode démographique utilisée pour décrire l'évolution d'une population bien caractérisée**

utilisée par l'éducation nationale pour estimer le nombre d'enfants sur les bancs de l'école

- **Nécessite des données de bonne qualité**
 - Registre Français de la Mucoviscidose: 86% d'exhaustivité
 - Suivi longitudinal des patients

Thonstad T. *Analysing and projecting school enrolment in developing countries: a manual of methodology*. Paris: UNESCO; 1981.

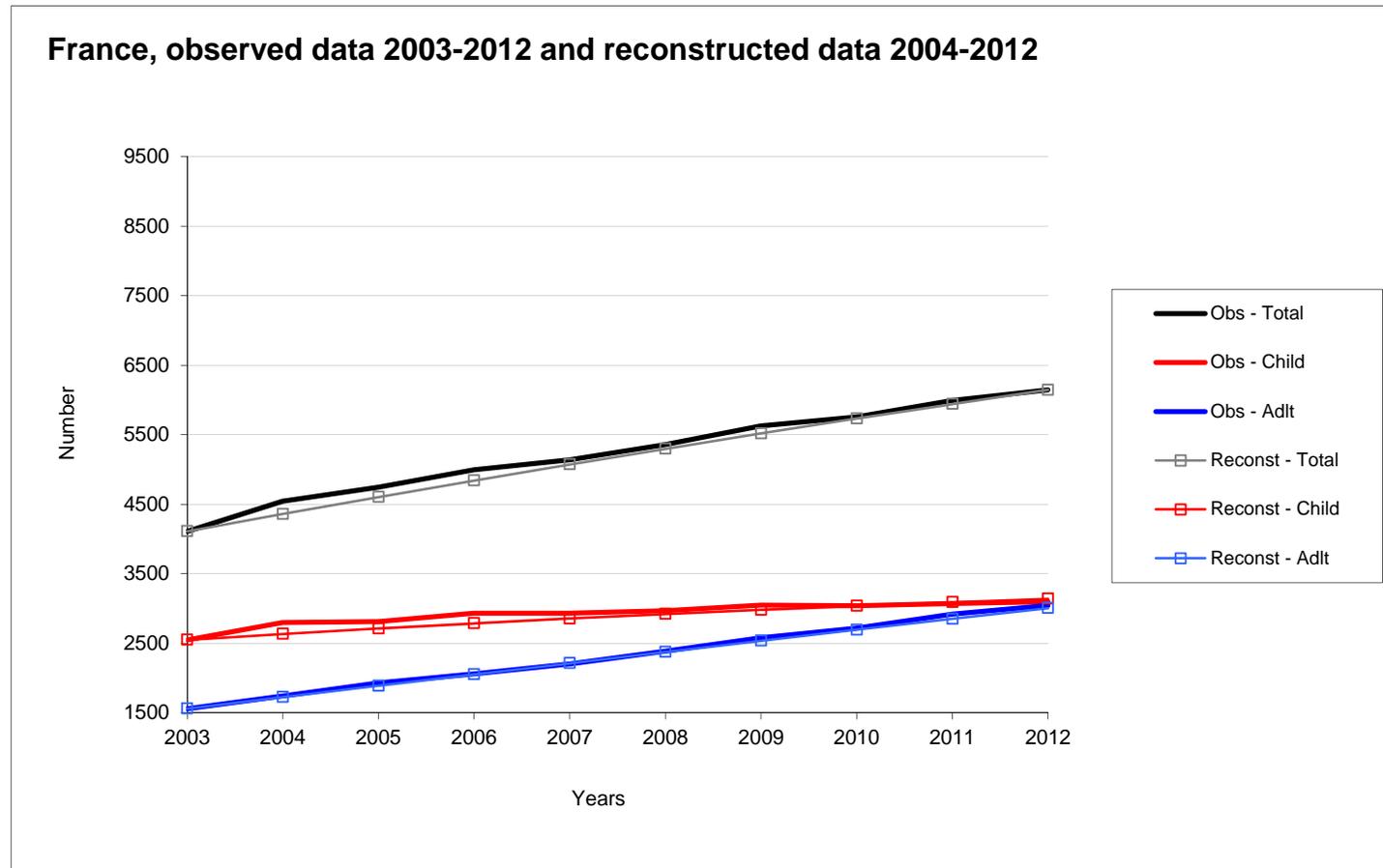
La méthode des flux démographiques



Estimation des flux démographiques à partir des données du Registre Français de la Mucoviscidose (2003-2012)

	2003		2004		2005		2011		2012		2003-2012
Notations	N	p	N	p	N	p	N	p	N	p	Moyennes
Enfants	2550		2799		2812		3074		3099		
Décès	17	0,0067	22	0,0079	16	0,0057	11	0,0036	3	0,0010	0,0039
Sc,2	56	0,0220	116	0,0414	103	0,0366	51	0,0166			0,0328
Mc	2362	0,9263	2500	0,8932	2549	0,9065	2865	0,9320			0,9116
Pc,a	115	0,0451	161	0,0575	144	0,0512	147	0,0478			0,0514
Ec,1			151		145		131		124		140
Ec,2			211		123		72		69		112
Ec,3	75	0,0294	44	0,0157	88	0,0313	41	0,0133			0,0228
Adultes	1561		1745		1933		2919		3046		
Décès	46	0,0295	40	0,0229	40	0,0207	55	0,0188	51	0,0167	0,0211
Sa,2	105	0,0673	125	0,0716	142	0,0735	146	0,0500			0,0635
Ma	1410	0,9033	1580	0,9054	1751	0,9058	2718	0,9311			0,9149
Ea,2			119		78		87		68		80
Ea,3	101	0,0647	114	0,0653	101	0,0523	113	0,0387			0,0555
	4111		4544		4745		5993		6145		
	38,0		38,4		40,7		48,7		49,6		

Comparaisons des effectifs observés et calculés par la méthode des flux dans le Registre Français de la mucoviscidose 2003-2012

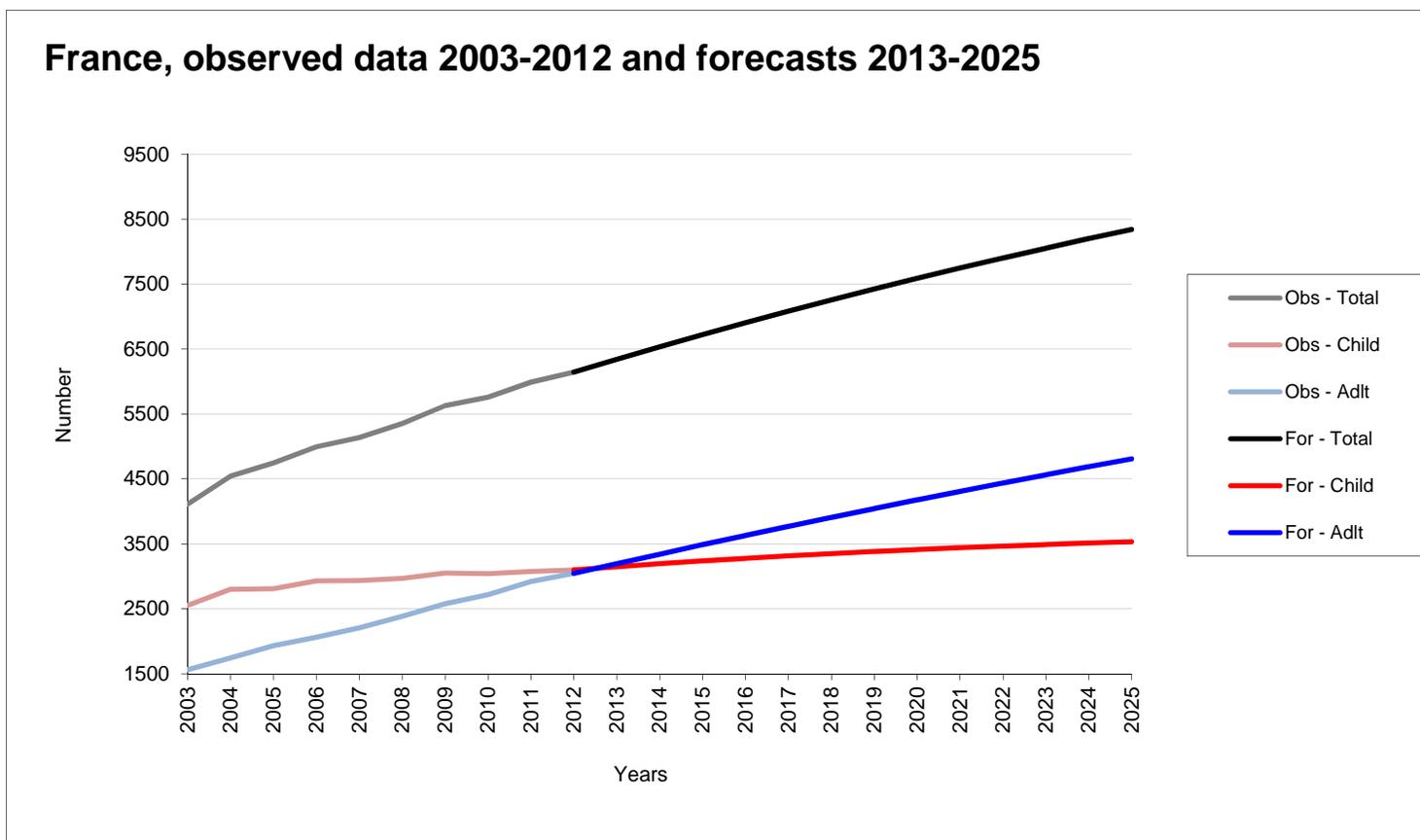


Prévisions démographiques en France

Observations 2003-2012 et analyse principale 2013-2025

	Données observées			Données prévisionnelles		
	Total	Enfants	Adultes	Total	Enfants	Adultes
2003	4111	2550	1561			
2004	4544	2799	1745			
2005	4745	2812	1933			
2006	4994	2932	2062			
2007	5140	2935	2205			
2008	5357	2971	2386			
2009	5628	3049	2579			
2010	5758	3040	2718			
2011	5993	3074	2919			
2012	6145	3099	3046	6145	3099	3046
2013				6343	3148	3195
2014				6536	3194	3342
2015				6724	3237	3487
2016				6907	3277	3630
2017				7084	3314	3770
2018				7257	3349	3908
2019				7425	3381	4044
2020				7589	3411	4178
2021				7748	3439	4309
2022				7904	3466	4438
2023				8054	3490	4564
2024				8201	3513	4688
2025				8344	3534	4810

Modélisation sur la période 2013-2025



* Main analysis: continuation of the trend observed in 2003-2012

Comparaison données modélisées (registre 2010)- données observées pour l'année 2014

	Modélisé	Observé
Total	6571	6356 (6412)
Nombre d'enfants	3251	3017
Nombre d'adultes	3320	3339
% adultes	50,5 %	52,5 %

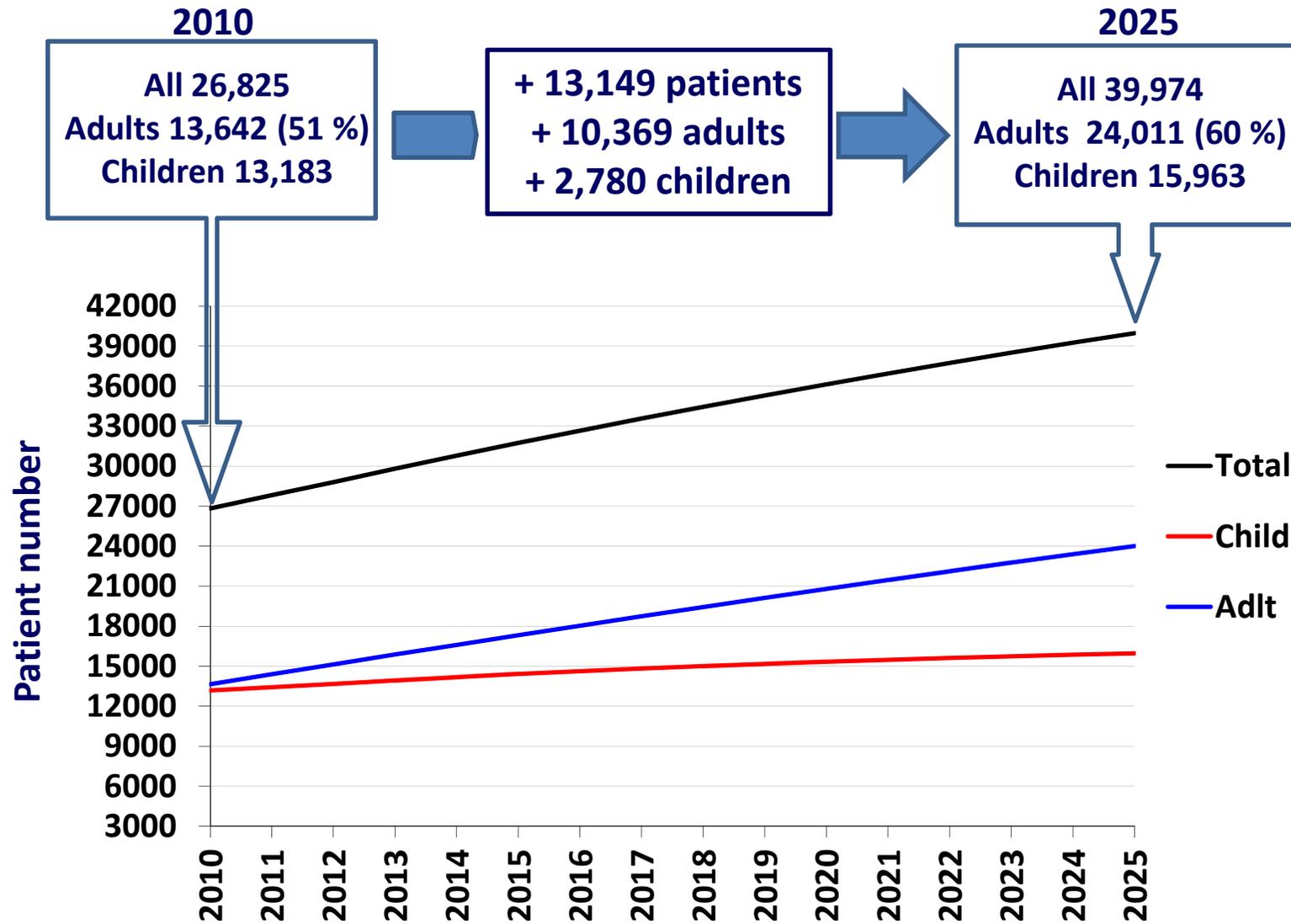
Et dans les autres pays d'Europe? principalement Union Européenne

TABLE 3 Summary of the 2010–2025 cystic fibrosis population forecasts for countries in groups A and B

Group	Country	Children age ≤17 years			Adults age ≥18 years			Total		
		2010	2025	Growth rate %	2010	2025	Growth rate %	2010	2025	Growth rate %
A	Belgium	559	661	18.3	615	1093	77.7	1174	1754	49.4
	Czech Republic	293	313	6.8	230	372	61.7	523	685	31.0
	Denmark	192	192	0.0	265	337	27.2	457	529	15.8
	France	3040	3599	18.4	2718	4776	75.7	5758	8375	45.5
	UK	4435	5539	24.9	4,950	8876	79.3	9385	14 415	53.6
	The Netherlands	591	659	11.5	715	1402	96.1	1306	2061	57.8
	All in group	9110	10 963	20.3	9493	16 856	77.6	18 603	27 819	49.5
B	Germany	2413	2976	23.3	2590	4380	69.1	5003	7356	47.0
	Hungary	339	388	14.5	218	506	132.1	557	894	60.5
	Ireland	527	640	21.4	554	915	65.2	1081	1555	43.9
	Israel	268	327	22.0	284	476	67.6	552	803	45.5
	Latvia	22	19	-13.6	8	12	50.0	30	31	3.3
	Moldova	34	36	5.9	8	25	212.5	42	61	45.2
	Serbia	86	109	26.7	35	94	168.6	121	203	67.8
	Sweden	264	315	19.3	329	523	59.0	593	838	41.3
	Slovenia	55	74	34.6	25	66	164.0	80	140	75.0
	Slovakia	151	202	33.8	182	292	60.4	333	494	48.4
	All in group	4159	5086	22.3	4233	7289	72.2	8392	12 375	47.5

CF population forecasts: A and B type countries

16 countries: Belgium, Czech Republic, Denmark, France, UK, the Netherlands
Germany, Hungary, Ireland, Israel, Lavia, Moldova, Serbia, Sweden, Slovenia, Slovakia



Conclusions

- **Changements majeurs dans la démographie de la mucoviscidose dans les 2 dernières décennies qui va s'amplifier dans les prochaines années**
- **Modélisation sur la période 2013-2025:**
 - **Augmentation du nombre total: + 2200 patients (+ 36%)**
 - **Augmentation des adultes: + 1764 patients (+58 %); sous-estimée?**
 - **Augmentation des enfants: + 488 enfants (+16 %); surestimée?**
 - **Environ 60% de patients adultes en 2025**
- **Possibilité d'effectuer des analyses de sensibilité:**
 - **Diminution mortalité ou diminution incidence**
 - **Peu d'impact sur ces chiffres qui dépendent principalement du passage à l'âge adulte des enfants**
- **Importance d'un suivi démographique de qualité (Registre Français de la mucoviscidose)**
- **Adaptation du système de soins à l'augmentation importante de la population mucoviscidosique adulte et à ses besoins spécifiques**

Remerciements

- **Registre Français de la Mucoviscidose**
 - Lydie Lemonnier, Marie Sponga (Vaincre la Muco)
 - Equipes médicales qui renseignent le registre
- **Gil Bellis, Institut National d'Etudes Démographiques**
- **Task Force European Respiratory Society/
European Cystic Fibrosis Society**