

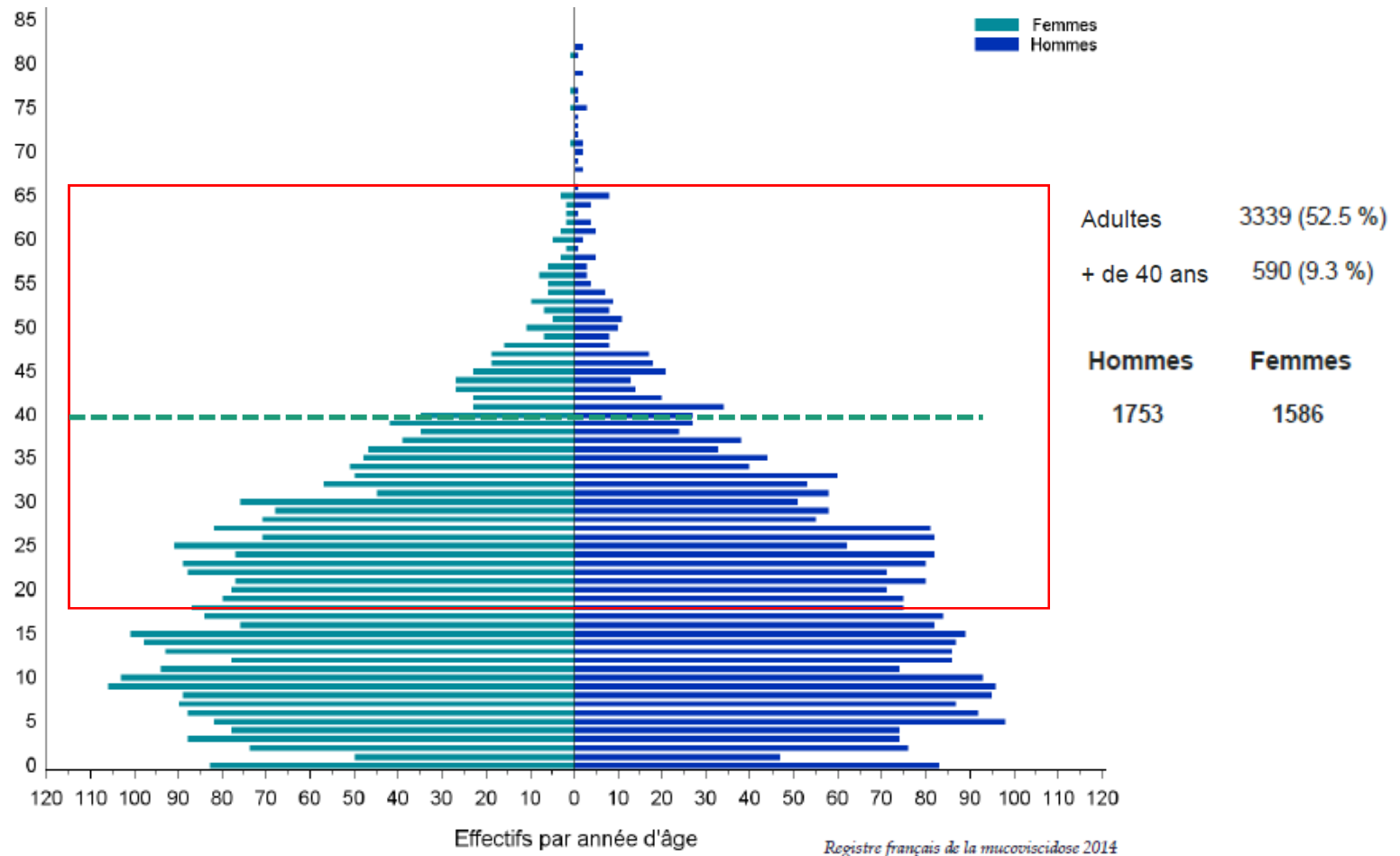
Vivre avec la Mucoviscidose à l'âge adulte

Isabelle DURIEU

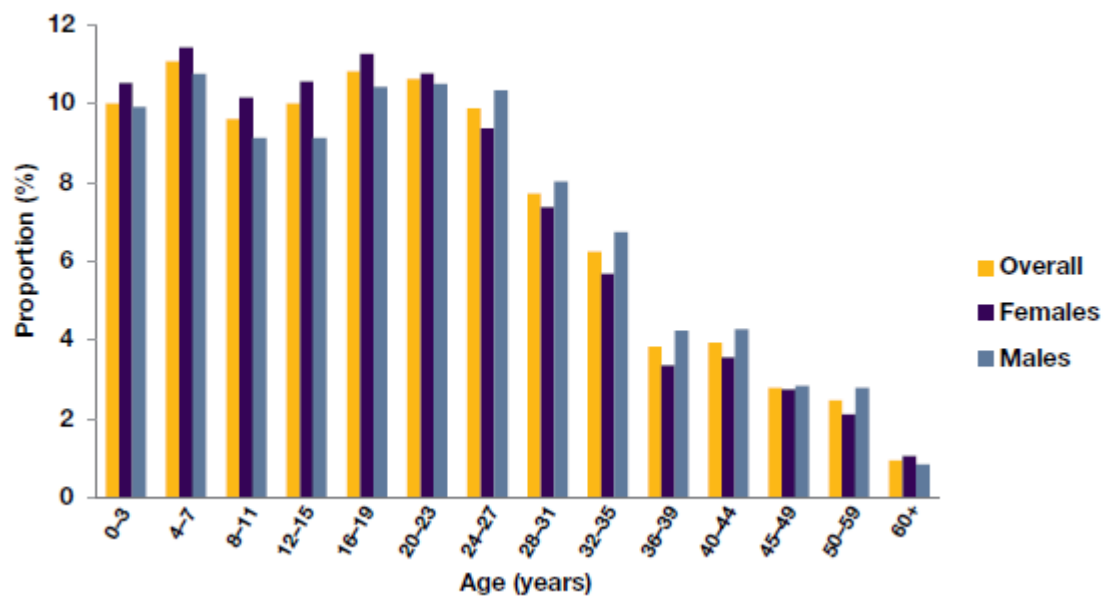


-
- Quelques données démographiques spécifiques
 - Quel est le profil clinique des patients adultes dans le registre français de la mucoviscidose ?
 - La notion de fardeau lié aux traitements
 - L'insertion socioprofessionnelle
 - La parentalité
 - « Photos de famille »

Pyramides des âges des patients adultes



Situation dans le registre du Royaume uni données 2014



Population totale: **10583**

La Proportion d'adulte est définie au-delà de 16 ans: **59,3 %**
(la tranche 16-19 est de 11%)

Environ 10 % > 40 ans

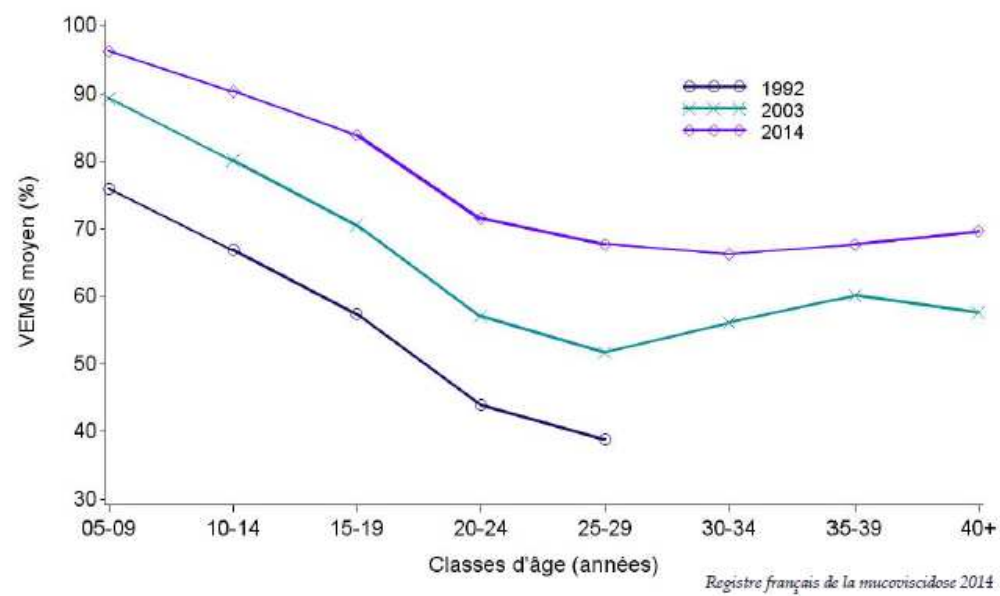
La très grande majorité des patients transplantés sont adultes

	Transplantés	Non Transplantés	Registre 2014
Patients vus dans l'année et centres participant au Registre			
- Patients vus dans l'année par les centres (nombre)* :	701	5655	6356
Démographie			
- Age des patients, en année (moyenne) :	33.3	19.2	20.8
- Age des patients, en année (médiane) :	32.7	17.0	18.9
- Patients âgés de 18 ans ou plus (%) :	96.0	47.1	52.5

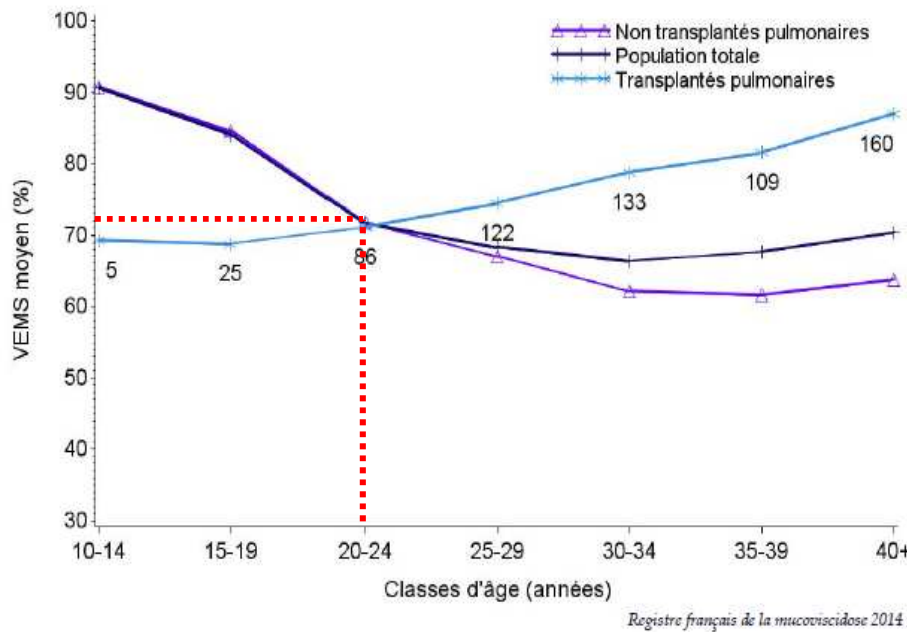
Quel est le profil clinique des patients adultes dans le registre français de la mucoviscidose ?



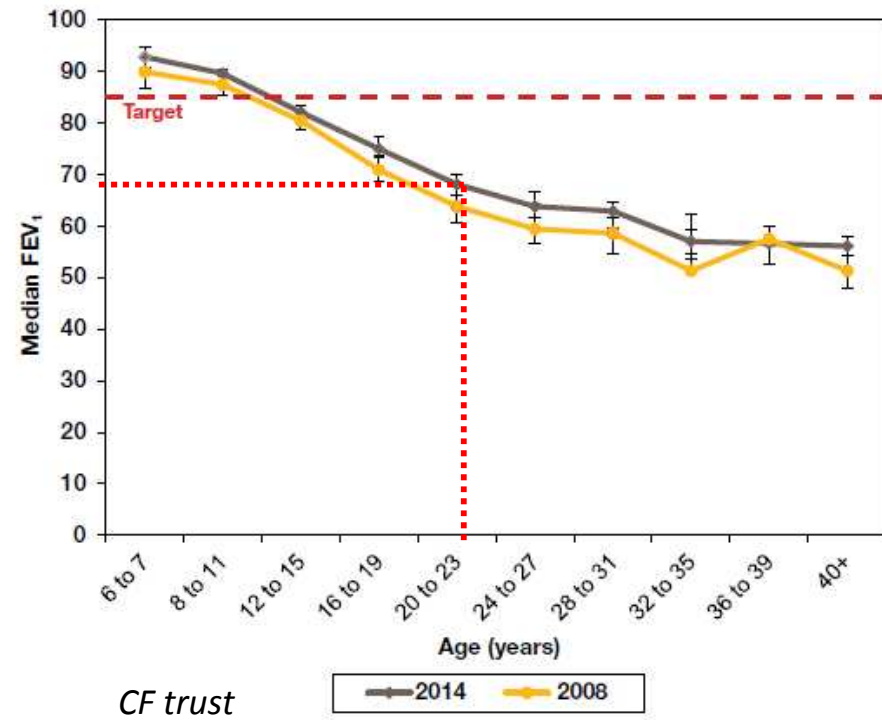
Quelle est la fonction respiratoire des patients adultes ?



VEMS moyen chez les patients non transplantés et transplantés

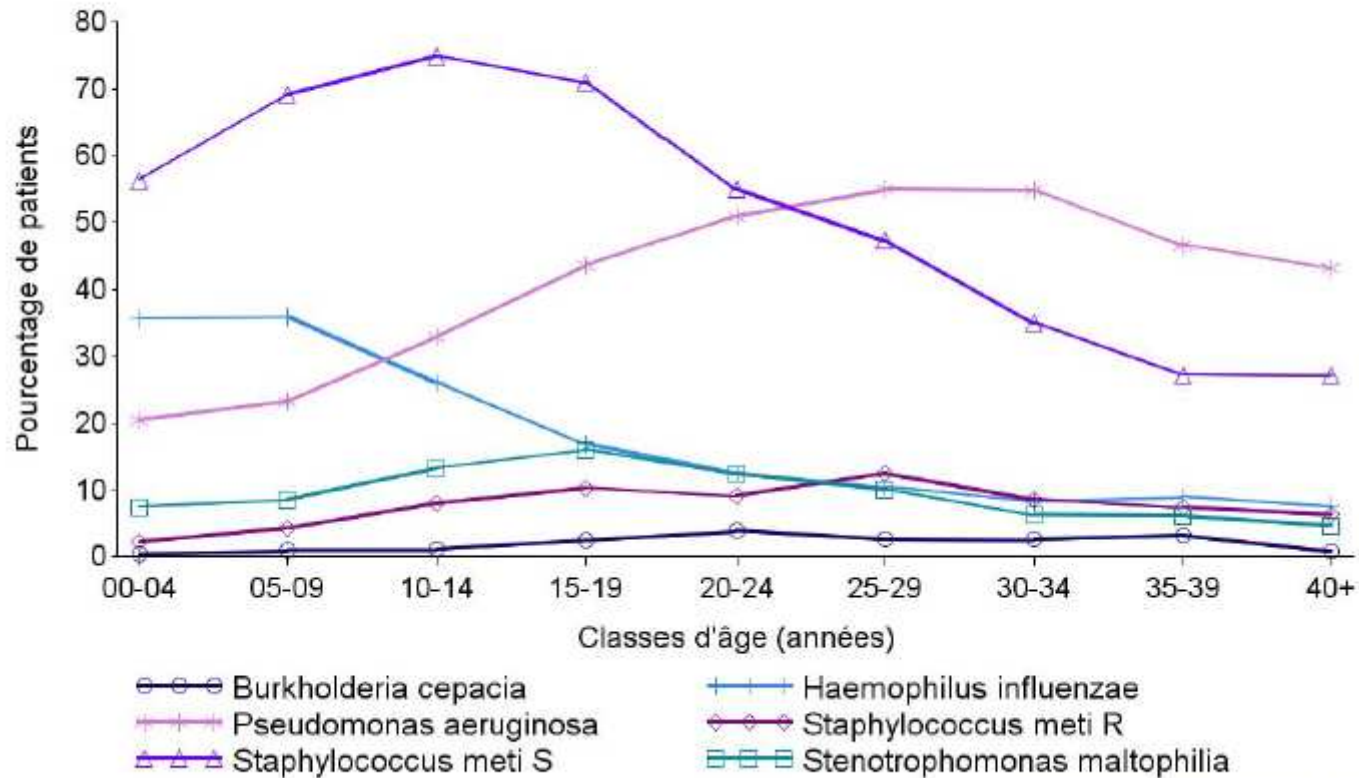


Registre UK: VEMS des patients non transplantés



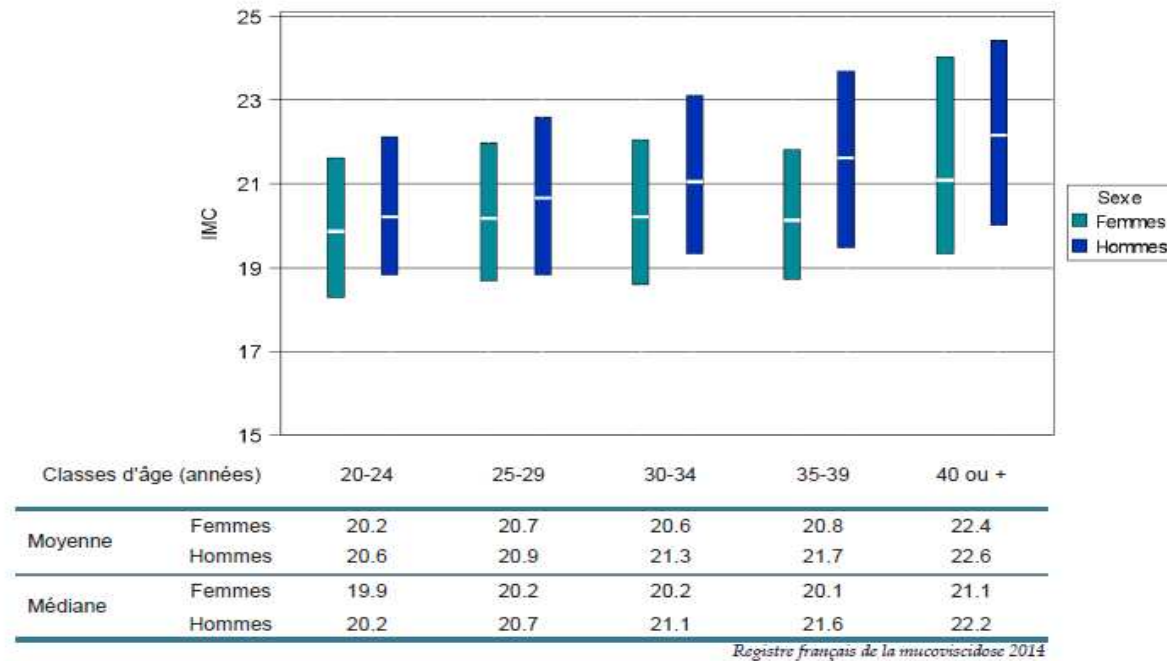
Quelles sont les bactéries présentes chez les patients adultes ?

Figure 16. Bactéries cliniquement importantes, par classe d'âge



Quel est le profil nutritionnel

Figure 11. Valeurs de l'IMC chez les adultes, par classe d'âge selon le sexe



Données population française
Enquête Obépi 2012.

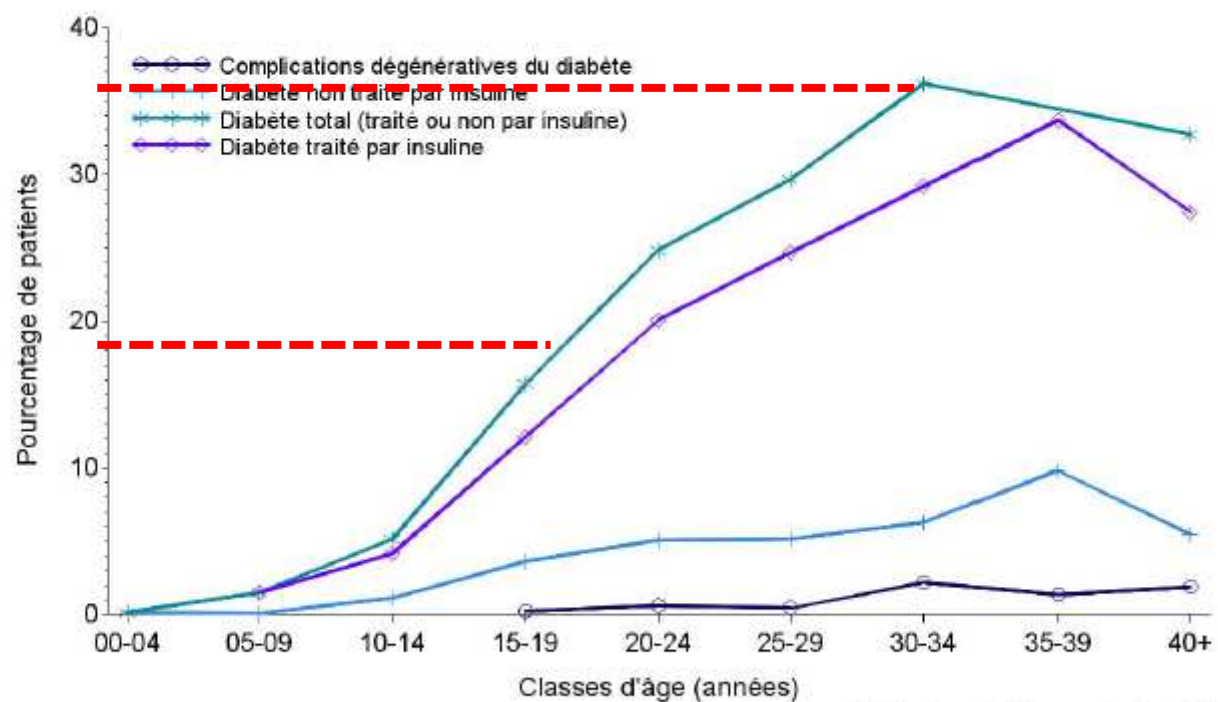
	18-24 ans	25-34 ans	34-44 ans	45-54 ans	55-64 ans	65 ans et +
IMC moyen	22,4	24,4	25,2	25,8	26,5	26,5

adultes	Transplantés	Non transplantés
Âge moyen	34,1	30,4
IMC moyen	20	21.3

le diabète

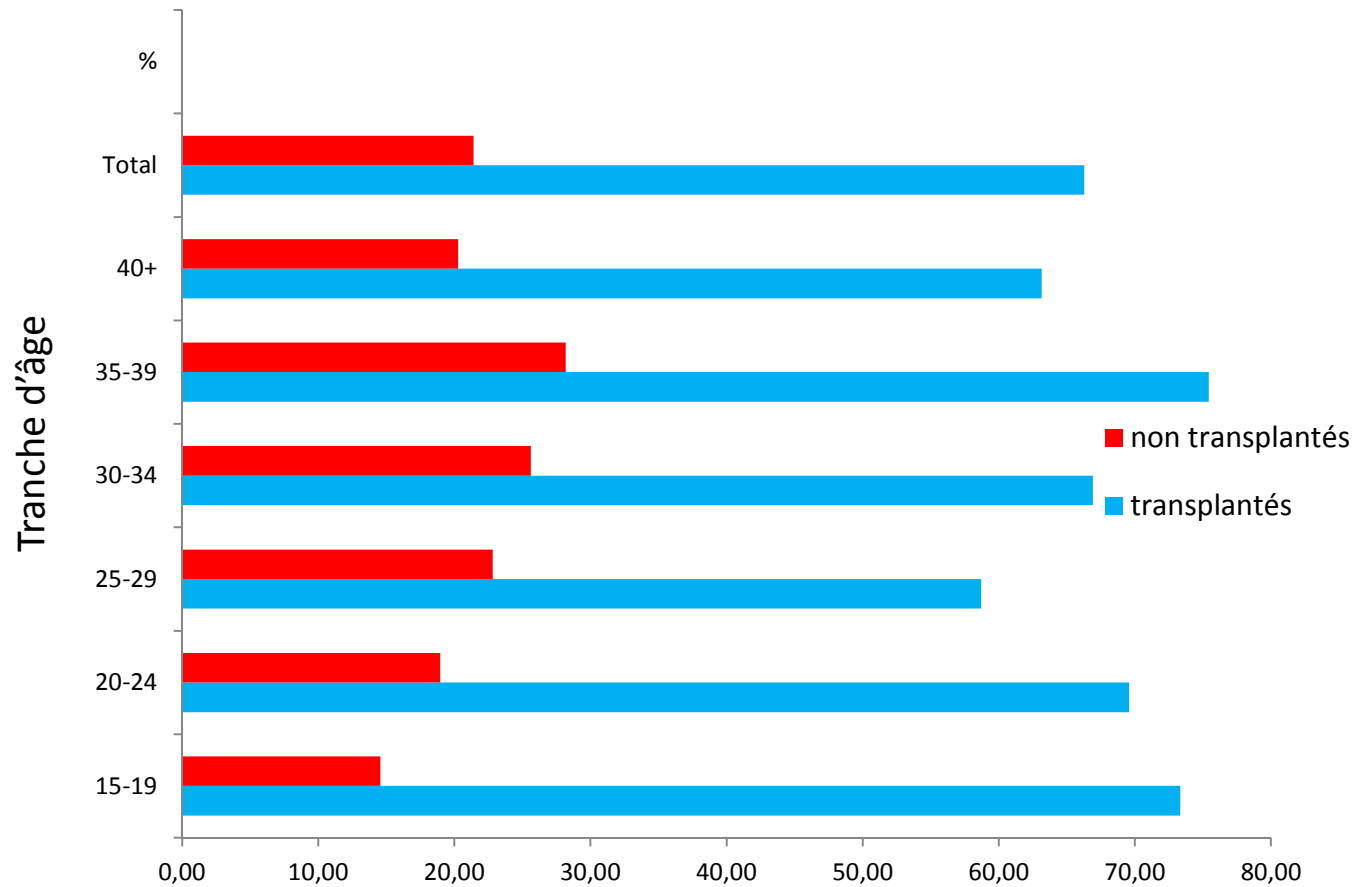
Figure 21. Diabète et complications dégénératives du diabète, par classe d'âge

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



Registre français de la mucoviscidose 2014

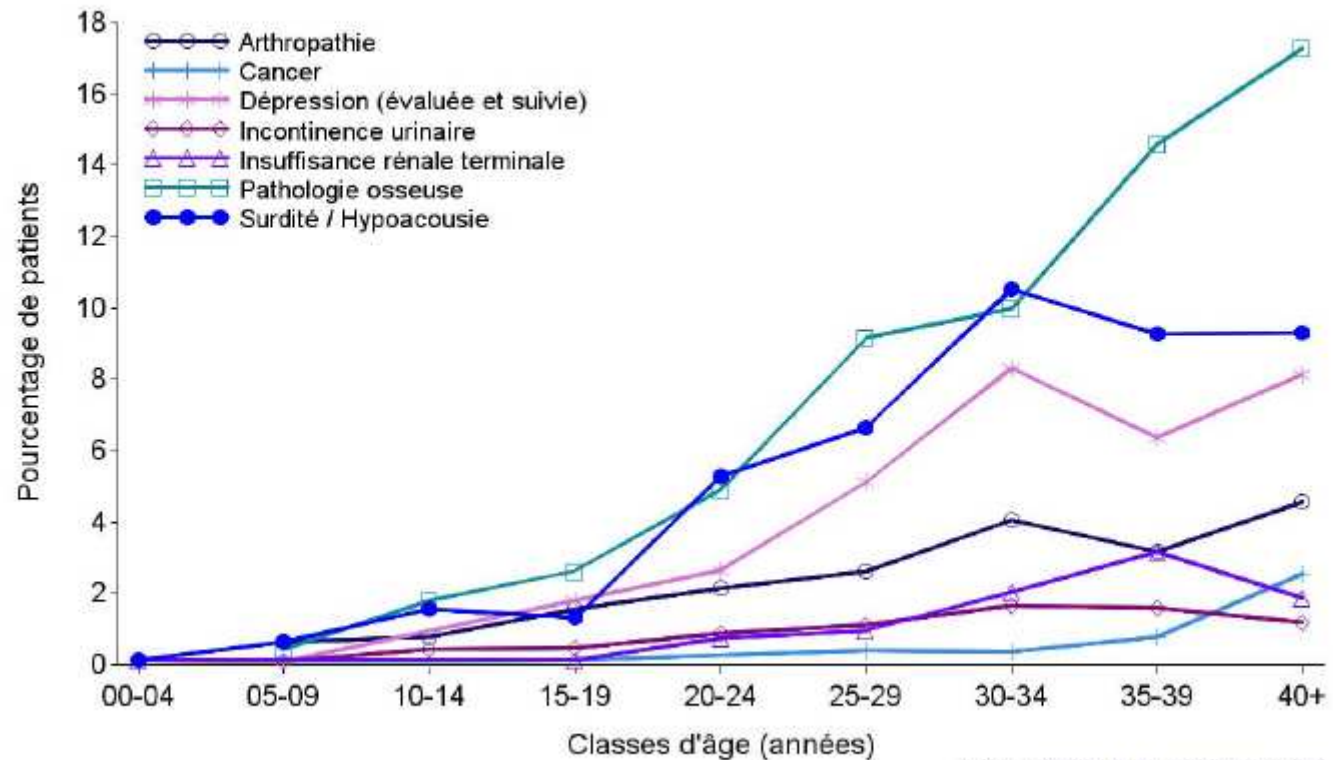
Pourcentage de diabète par tranche d'âge et en fonction du statut "transplanté"/"non transplanté"



Les autres éléments de morbidité

Figure 22. Autres éléments de morbidité, par classe d'âge

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



Registre français de la mucoviscidose 2014

Autres comorbidités en fonction du statut “transplanté”/”non transplanté”

Chez les patients transplantés

N= 673

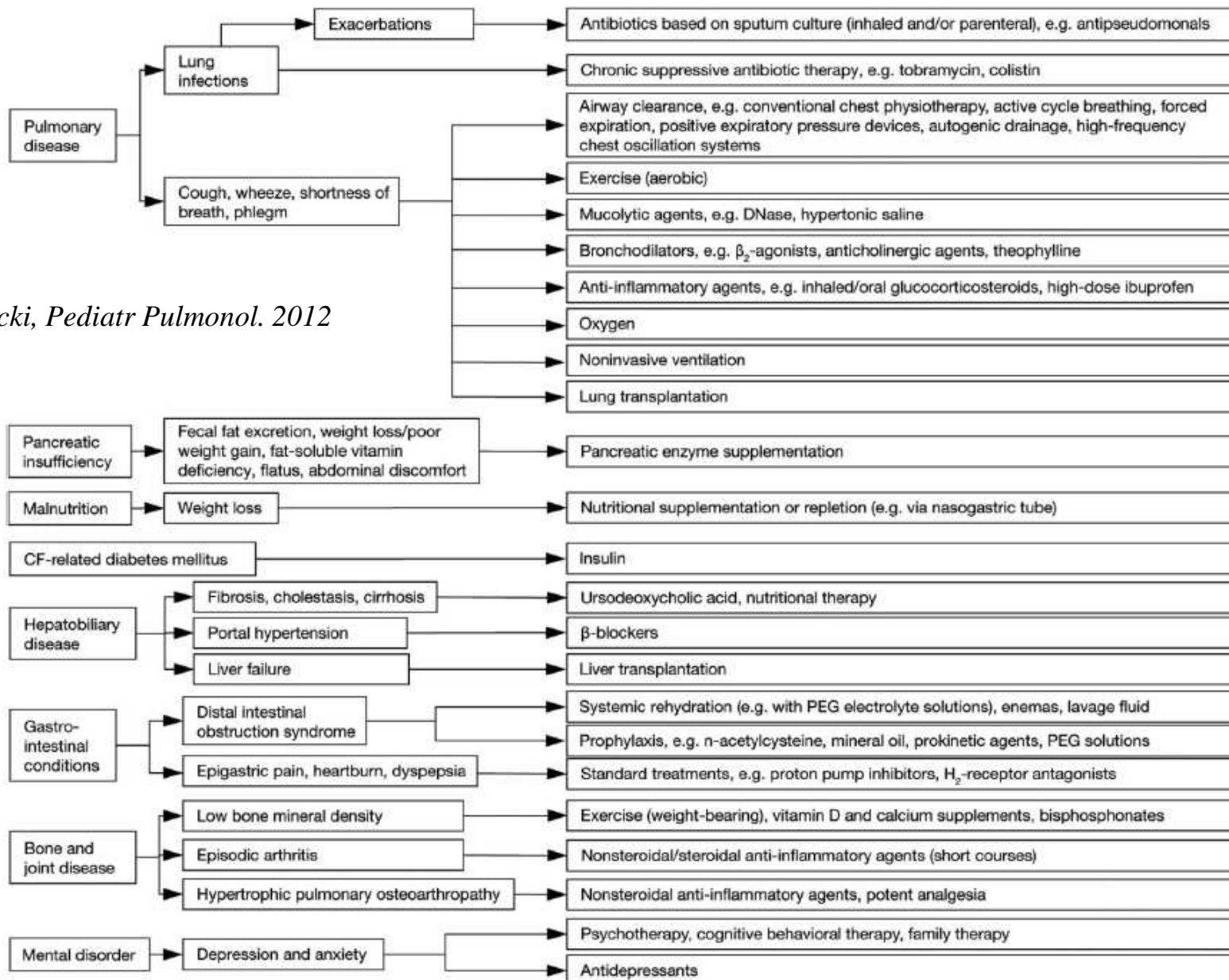
	Total	%
Arthropathie	26	3.9 %
Cancer	8	1.2 %
Dépression (évaluée et suivie)	52	7.7 %
Incontinence urinaire		
Insuffisance rénale terminale	43	6.4 %
Pathologie osseuse	139	20.7 %
Surdité / Hypoacousie	74	11.0 %

Chez les patients non transplantés

N= 2666

	Total	%
Arthropathie	77	2.9 %
Cancer	15	0.6 %
Dépression (évaluée et suivie)	132	5.0 %
Incontinence urinaire	39	1.5 %
Insuffisance rénale terminale	4	0.2 %
Pathologie osseuse	186	7.0 %
Surdité / Hypoacousie	166	6.2 %

Une maladie complexe avec beaucoup de traitements



GS Sawicki, *Pediatr Pulmonol.* 2012

Fig. 1. CF is a complex disease that requires complicated and time-consuming management.

Des traitements lourds tout au long de la vie

- **Matin**
 - Drainage bronchique
 - Aérosolthérapie
 - Extraits pancréatiques et vitamines
 - (antibiothérapie intraveineuse intermittente)
- **Midi**
 - Extraits pancréatiques et vitamines
- **Collation**
 - Extraits pancréatiques
- **Soir**
 - Drainage bronchique
 - Aérosolthérapie
 - Extraits pancréatiques et vitamines
 - (antibiothérapie intraveineuse intermittente)

Il faut aussi ajouter au fil du temps

- Diabète et insulinothérapie
- Compléments ou assistance nutritionnelle
- Ostéoporose
- Oxygénothérapie et/ou VNI
- ...

Et prendre en compte parfois

- Atteinte hépatique
- Pathologie intestinale
- Un reflux gastro œsophagien
- ...

Le « fardeau » induit par les traitements

Treatment activities reported by CF adults

	# medications reported taking yesterday	
	Median	Range
Total	7	0-20
Nebulized	2	0-5
Inhaled	1	0-4
Oral	3	0-7
	# of minutes needed to complete therapy	
	Mean	SD
Total	108	58
Nebulized	41	31
Oral	9	8
Airway clearance	29	27
Exercise	29	23

Predictors of higher treatment burden: multivariate linear regression results ^a

Level of activity	Adjusted ^b	
	Parameter	p
≥2 nebulized medications	-9.61	0.0024
≥2 inhaled medications		NS
≥3 oral medications		NS
≥30 min for ACT	-12.72	.0001

^a Using ≥ 2 inhaled medications and ≥3 oral medications were not significant predictors and were dropped from the model during stepwise selection.

^b Adjusted for age, gender, FEV1, adjusted R-squared=0.198.

Les questions en suspens

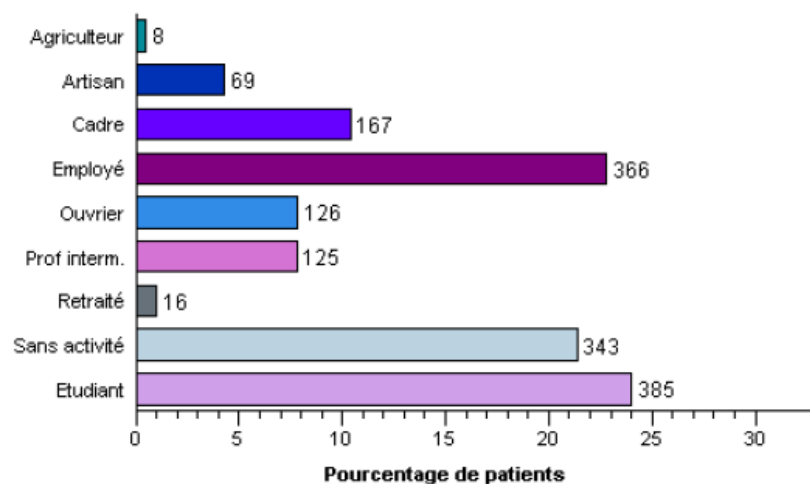
- Comment trouver le juste équilibre entre la prescription des traitements recommandés et la charge quotidienne liée au traitement ?
 - Intégrer plus largement la pratique de la **prise de décision partagée** ?
- Comment les nouveaux traitements vont-ils modifier le poids des traitements actuels ?
 - Importance des études de suivi

Malgré des traitements lourds....



Figure 30. Situation professionnelle des hommes de 18 ans et plus

N = 1605 (effectif des patients pour lesquels la situation professionnelle est connue, ce qui correspond à 91.6 % des hommes adultes).



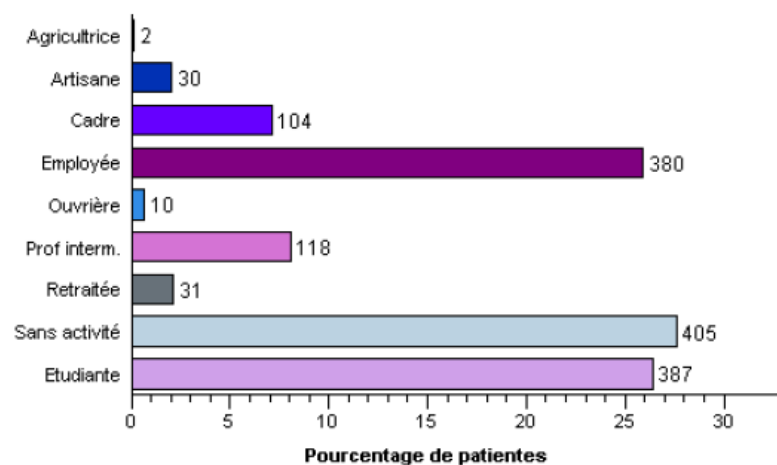
Registre français de la mucoviscidose 2014

Parmi les hommes de 18 à 65 ans, 49.3 % exercent une activité professionnelle.

Parmi les hommes de 18 à 25 ans, 56.7 % sont étudiants.

Figure 31. Situation professionnelle des femmes de 18 ans et plus

N = 1467 (effectif des patientes pour lesquelles la situation professionnelle est connue, ce qui correspond à 92.5 % des femmes adultes).



Registre français de la mucoviscidose 2014

Parmi les femmes de 18 à 65 ans, 41.3 % exercent une activité professionnelle.

Parmi les femmes de 18 à 25 ans, 60.3 % sont étudiantes.

Patient reported status	Number of patients (%) (n=5592)
Full-time employment	1634 (29.2)
Part-time employment	703 (12.6)
Student	976 (17.5)
Homemaker	258 (4.6)
Disabled	272 (4.9)
Unemployed	821 (14.7)
Retired	85 (1.5)
'Unknown' entered	930 (16.6)
No data recorded	39 (0.7)

Des adultes actifs malgré la charge en soins

Situation professionnelle en fonction du statut “transplanté” / “non transplanté”

	adultes transplantés (N=673)		adultes non transplantés (N=2666)	
	N	%	N	%
Age moyen		34,1		30,4
Non renseigné	88	.	179	.
Agriculteur	1	0.2 %	9	0.4 %
Artisan	21	3.6 %	78	3.1 %
Cadre	54	9.2 %	217	8.7 %
Employé	153	26.2 %	593	23.8 %
Ouvrier	19	3.2 %	117	4.7 %
Prof interm.	53	9.1 %	190	7.6 %
Retraité	3	0.5 %	44	1.8 %
Sans activité	201	34.4 %	547	22.0 %
Etudiant	80	13.7 %	692	27.8 %

Parentalité et mucoviscidose



la lettre ^{n°}69

aux adultes atteints de mucoviscidose HIVER 2016

DOSSIER SPÉCIAL

ON NE NAÎT PAS PARENT,
ON LE DEVIENT



EN CHIFFRES

D'après le Registre français
de la mucoviscidose

Bilan des données 2013



554

patients atteints de
mucoviscidose



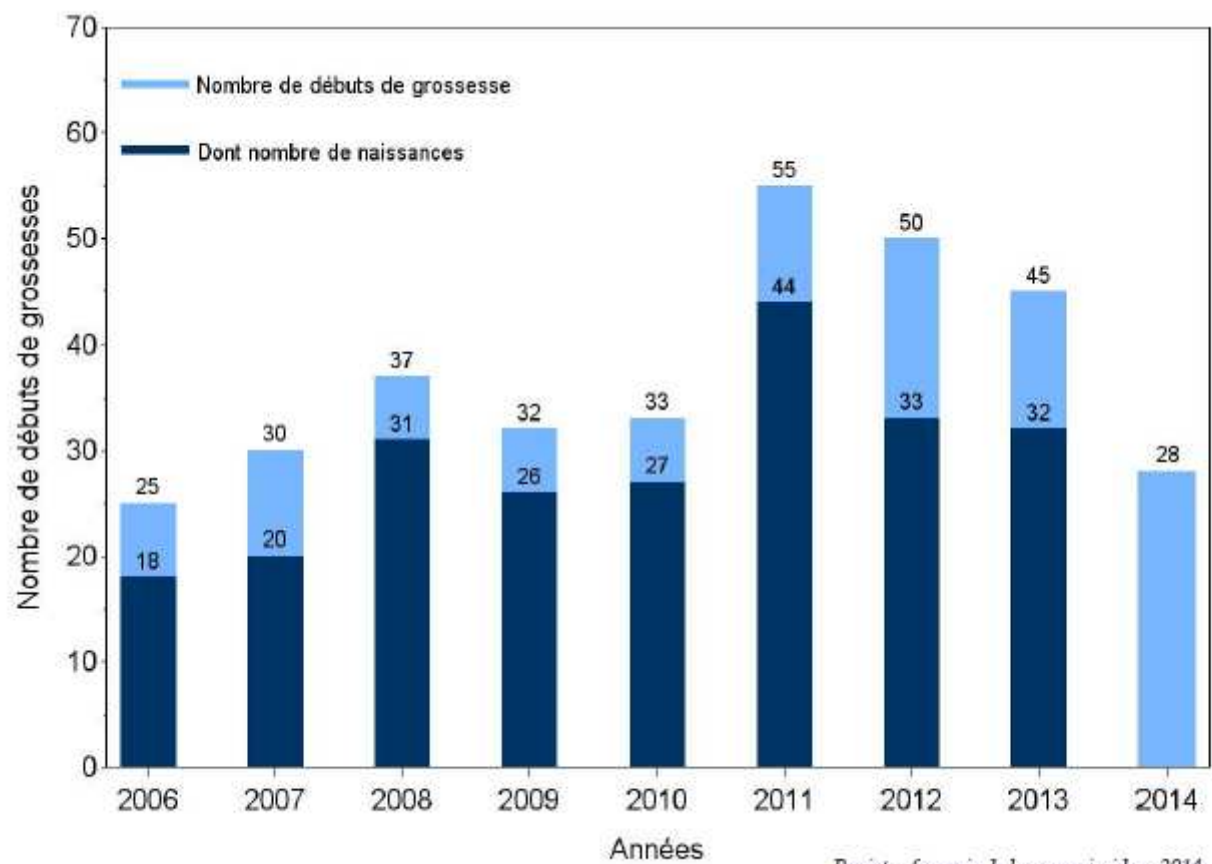
sont les
parents de

879

enfants



Les grossesses



Age moyen au 31/12 de l'année de début de grossesse

27.2 27.2 27 27.2 28.8 28.7 28.1 28.6 28.7

Nombre de patientes transplantées pulmonaires avant le début de la grossesse

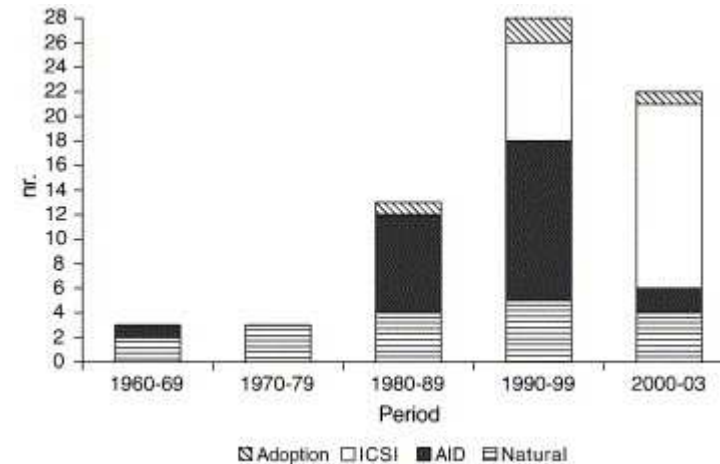
1 2 1 2 3 3 7 4 0

Paternity in men with cystic fibrosis: A retrospective survey in France[☆]

Ingrid Duguépéroux^a, Dominique Hubert^b, Stéphane Dominique^c, Gil Bellis^d,
 Marc De Braekeleer^{a,d,*}, Isabelle Durieu^e

Journal of Cystic Fibrosis 5 (2006) 215 – 221

Nombre de pères	48
Age à la première paternité	30.7 ± 5.2
Naissance spontanée	18 (26%)
insémination	24 (34%)
ICSI	23 (33%)
Adoption	4 (5%)



24 pères (36 enfants) soit **15%**
 Majoritairement ICSI pour les paternités récentes

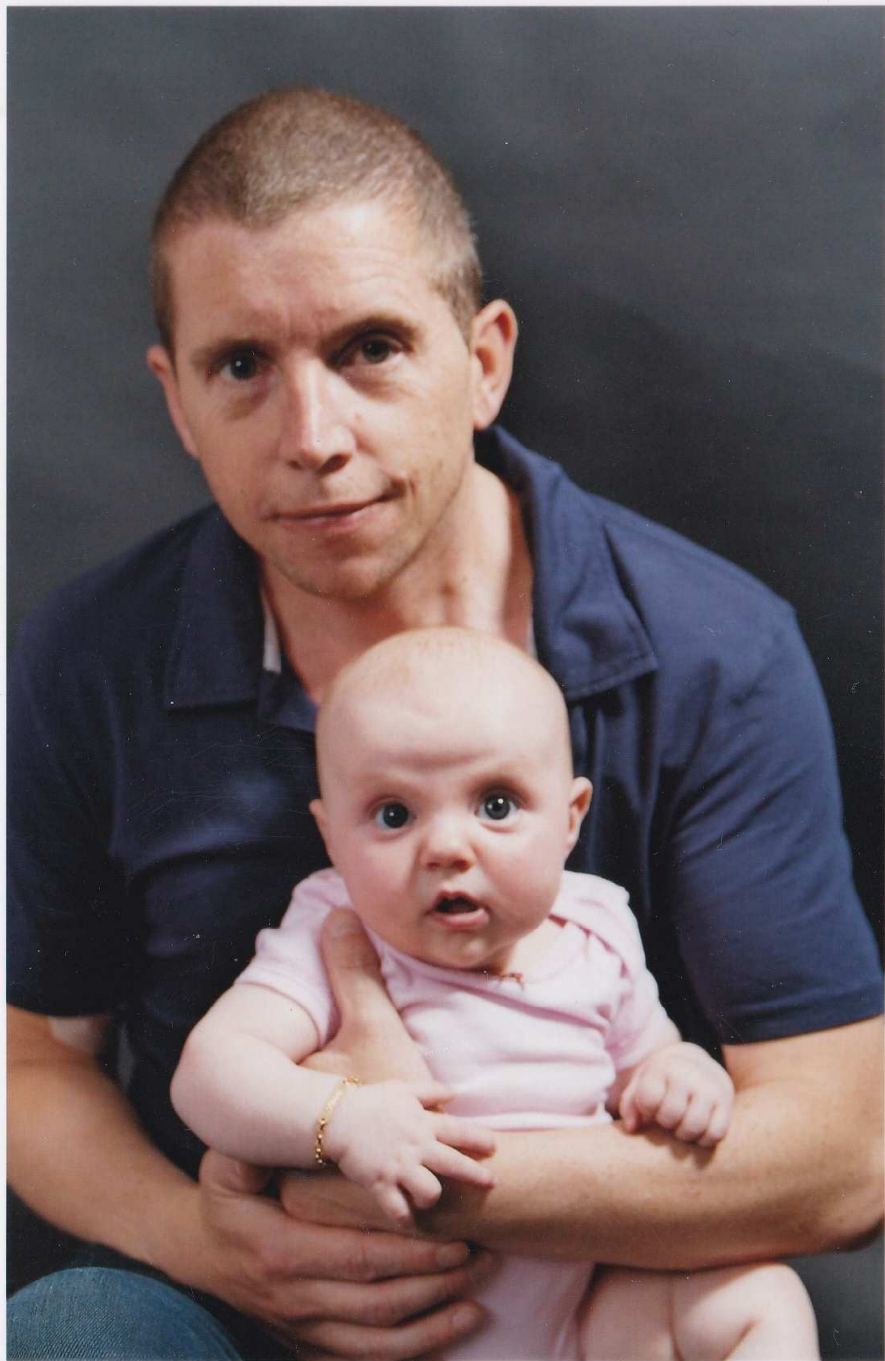
Album photos du CRCM de Lyon

Merci à celles et ceux qui ont accepté de nous confier
quelques uns de leur moment de bonheur

Des pères comblés



Des pères comblés



Des pères comblés





Des mères épanouies



Des mères épanouies

Des mères épanouies



Des grand-mères ébahies



Des grand-mères ébahies



Merci à celles et ceux qui ont accepté de nous confier quelques uns de leur moment de bonheur à partager

