



# Observatoire cepacia

Registre français de la mucoviscidose

Rapport épidémiologique 2010

**Auteurs :**

Christine SEGONDS, Observatoire Cepacia  
Marie SPONGA, Vaincre la Mucoviscidose  
Lydie LEMONNIER, Vaincre la Mucoviscidose

**Observatoire Cepacia (OBC) :**

C. SEGONDS  
Laboratoire de Bactériologie - Hygiène, Institut Fédératif de Biologie  
Hôpital Purpan  
31059 TOULOUSE Cedex 09

Pr. P. PLESIAT - Dr. D. TALON - Dr M. THOUVEREZ  
Laboratoire de Bactériologie - Hygiène  
Hôpital Jean - Minjoz  
25030 BESANCON

Merci à Gil Bellis (Ined) pour la réalisation de la cartographie.



Les auteurs remercient les médecins et les biologistes des Centres pour leur participation active à l'Observatoire Cepacia.

**Référence suggérée :**

Observatoire Cepacia et Registre français de la mucoviscidose  
Rapport épidémiologique 2010  
Paris, mars 2013

**Site Internet :**

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



# Sommaire

<b>Centres participant à l'enquête 2010</b> .....	4
<b>1. Colonisations par Burkholderia complexe cepacia (Bcc)</b> .....	5
Localisation régionale .....	5
Evolution de la prévalence et de l'incidence de Bcc (cas documentés par l'étude de la souche) depuis 2003. ....	6
Caractéristiques de la population. ....	7
Localisation géographique .....	8
Analyse moléculaire des souches. ....	10
Chronicité de la colonisation .....	12
Germes associés. ....	13
Etat clinique et mortalité .....	14
<b>2. Colonisations par d'autres espèces résistantes à la colistine</b> .....	15
Prévalence et incidence de <i>Burkholderia gladioli</i> , <i>Inquilinus limosus</i> et <i>Pandoraea sp.</i> ....	15
Chronicité de la colonisation .....	16
Etat clinique et mortalité .....	17
<b>3. Transplantations</b> .....	18
<b>4. Synthèse des données</b> .....	19
<b>5. Remerciements</b> .....	22

## 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.



## Centres participant à l'enquête 2010

### ■ Localisation par type de centre

**Tableau 1. Répartition des centres participants**

Types de centre	Nombre
CRCM Enfants	17
CRCM Adultes	12
CRCM Mixtes	16
<b>Tous CRCM</b>	<b>45</b>
Relais Enfants	12
Relais Mixtes	3
Autres	2
<b>Autres centres</b>	<b>17</b>
<b>Total</b>	<b>62</b>

*Observatoire cepacia 2010 / Registre français de la mucoviscidose*

# 1. Colonisations par *Burkholderia complexe cepacia* (Bcc)

## ■ Localisation régionale

**Tableau 2. Répartition régionale des cas de colonisation par *Burkholderia complexe cepacia* (Bcc)**

Région	Centres Bcc positifs (N)	Nb de cas déclarés	Prévalence (pour 100 patients)	Nb de nouveaux cas 2010	Incidence (pour 100 patients)
Alsace	1	7	2.9	0	0
Aquitaine	1	1	0.4	0	0
Auvergne	1	2	1.9	0	0
Bourgogne	1	3	2.7	1	1
Bretagne	3	12	2.4	1	0.3
Centre	2	6	3.4	1	0.7
Franche Comté	1	3	2.8	1	1
Ile de France	6	25	2.0	7	0.7
Ile de la Réunion	2	8	6.5	1	0.9
Limousin	1	1	1.4	1	1.6
Lorraine	1	4	1.7	1	0.4
Midi-Pyrénées	1	1	0.4	0	0
Nord-Pas-de-Calais	2	6	1.4	2	0.5
Normandie	3	4	1.2	0	0
PACA	3	12	2.3	4	0.9
Pays de Loire	3	4	1.0	2	0.5
Poitou-Charentes	1	1	2.4	0	0
Rhône-Alpes	3	14	1.9	4	0.6
<b>Total brut</b>	<b>36</b>	<b>114</b>	<b>.</b>	<b>26</b>	<b>.</b>
<b>Total (après élimination des doublons)</b>	<b>.</b>	<b>110</b>	<b>1.9</b>	<b>26</b>	<b>0.5</b>
<b>Cas documentés par l'étude de la souche</b>	<b>.</b>	<b>108</b>	<b>1.9</b>	<b>24</b>	<b>0.4</b>

*Observatoire cepacia 2010 / Registre français de la mucoviscidose*

**36 des 62 Centres participants (58 %) ont déclaré au moins un cas de colonisation par Bcc.**

Au total, 114 cas de colonisation par Bcc ont été déclarés, correspondant à **110 patients dont 26 nouveaux cas**. Le nombre de cas déclarés est légèrement différent de celui figurant dans le bilan des données 2010 du Registre suite au croisement des données Observatoire Cepacia / Registre.

Nous disposons d'au moins une souche pour 108 des 110 patients, et 24 des 26 primocolonisations 2010. L'exhaustivité de la documentation des cas par l'analyse de la souche par l'Observatoire Cepacia est similaire à celle des années précédentes (98 %).

L'ensemble des analyses qui suivent est basé sur les **108 cas (dont 24 nouveaux cas)** documentés par l'analyse de la souche.

# 1. Colonisations par *Burkholderia complexe cepacia* (Bcc)

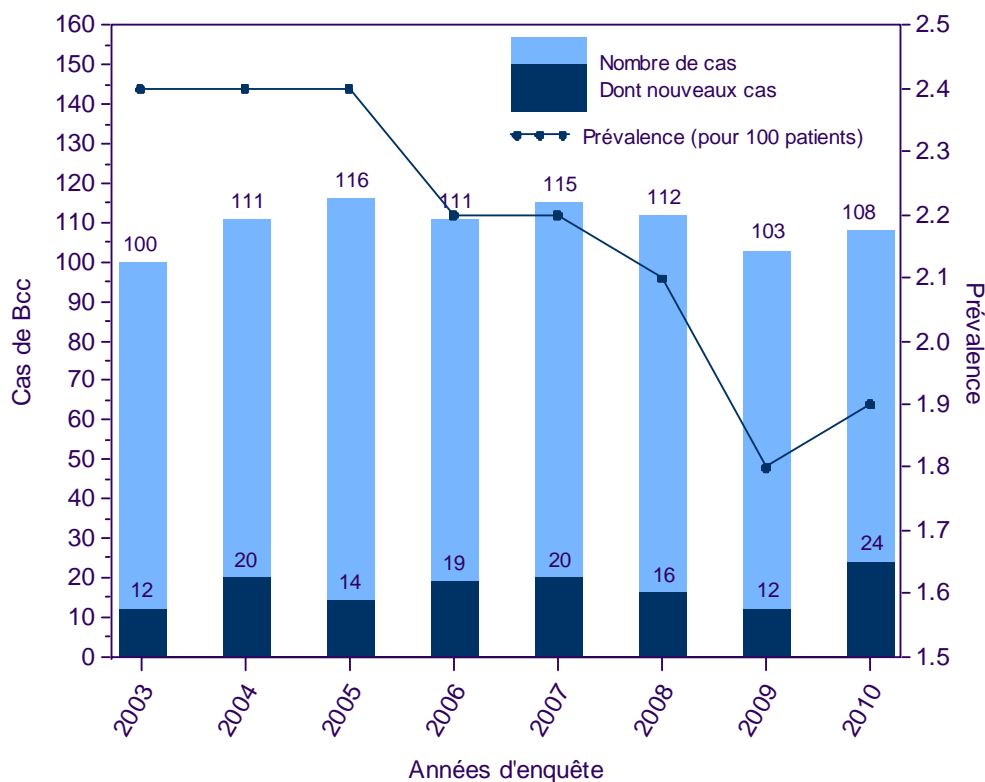
- Evolution de la prévalence et de l'incidence de Bcc (cas documentés par l'étude de la souche) depuis 2003

**Tableau 3. Prévalence et incidence de Bcc (période 2003-2010)**

Année	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010
<b>Total des cas</b>	<b>100</b>	<b>111</b>	<b>116</b>	<b>111</b>	<b>115</b>	<b>112</b>	<b>103</b>	<b>108</b>
- dont nouveaux cas (%)	12 (12 %)	20 (18 %)	14 (12.1 %)	19 (17.1 %)	20 (17.4 %)	16 (14.3 %)	12 (11.6 %)	24 (22.2 %)
Nombre de patients vus dans le registre	4111	4544	4745	4994	5140	5357	5628	5758
Prévalence (pour 100 patients)	2.4	2.4	2.4	2.2	2.2	2.1	1.8	1.9
Incidence (pour 100 patients)	0.3	0.5	0.3	0.4	0.4	0.3	0.2	0.4

Observatoire cepacia 2010 / Registre français de la mucoviscidose

**Figure 1 - Evolution du nombre de cas de colonisation par Bcc de 2003 à 2010**



Observatoire cepacia 2010 / Registre français de la mucoviscidose

# 1. Colonisations par *Burkholderia complexe cepacia* (Bcc)

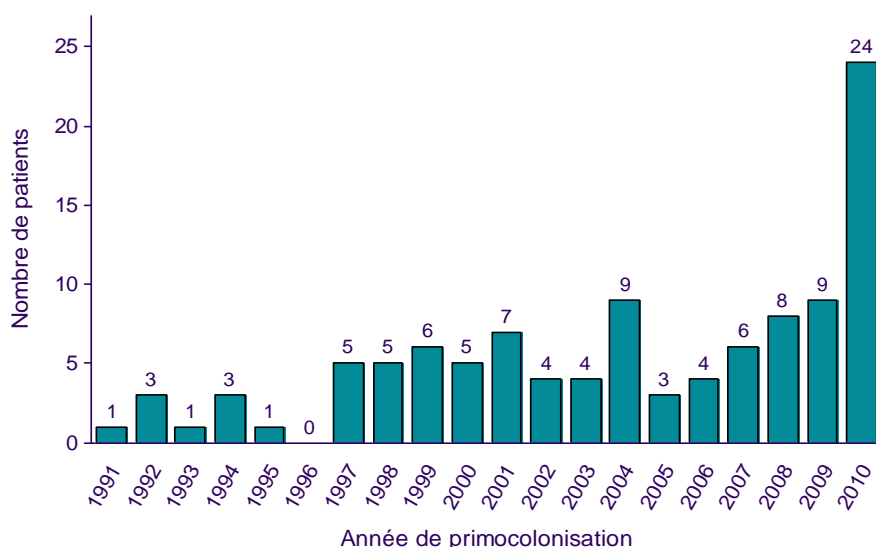
## ■ Caractéristiques de la population

**Tableau 4. Caractéristiques de la population colonisée par Bcc versus l'ensemble de la population du Registre français de la mucoviscidose**

Caractéristiques	Population colonisée à Bcc (N=108)	Ensemble de la population (N=5758)
<b>Age</b>		
Enfants (moins de 18 ans)	33 (30.6 %)	3040 (52.8 %)
Adultes (18 ans et plus)	75 (69.4 %)	2718 (47.2 %)
Age moyen (années)	22.4	18.1
Age médian (années)	22	16
Extrêmes (années)	5 - 42	0 - 80
<b>Sexe</b>		
Hommes	64	2958
Femmes	44	2800
Nombre d'hommes pour 100 femmes	145	106
Prévalence chez les hommes (pour 100 patients)	2.2	
Prévalence chez les femmes (pour 100 patients)	1.6	
<b>Age à la primocolonisation</b>		
Age moyen (années)	16.4	
Age médian (années)	16	
Extrêmes (années)	0 - 42	

Observatoire cepacia 2010 / Registre français de la mucoviscidose

**Figure 2. Distribution des années de primocolonisation parmi la population colonisée par Bcc (N=108)**

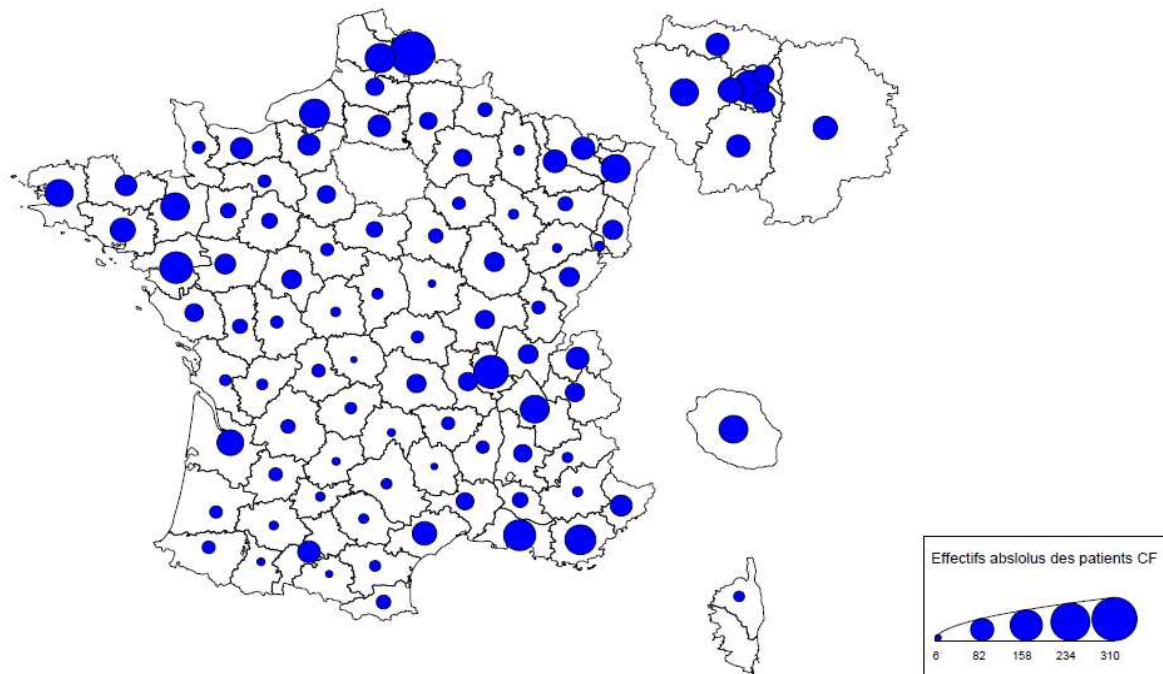


Observatoire cepacia 2010 / Registre français de la mucoviscidose

# 1. Colonisations par *Burkholderia complexe cepacia* (Bcc)

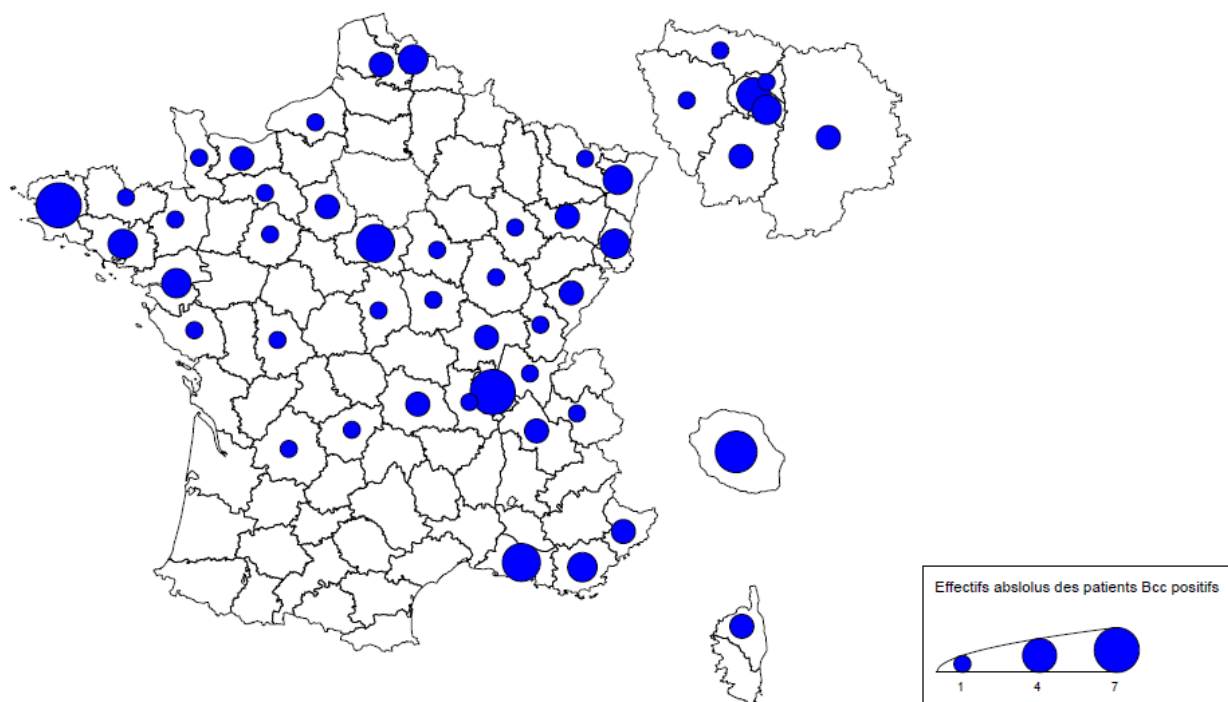
■ Localisation géographique

**Carte 1. Localisation des patients mucoviscidosiques selon le département de résidence (effectifs absolus)**



Observatoire cepacia 2010 / Registre français de la mucoviscidose

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



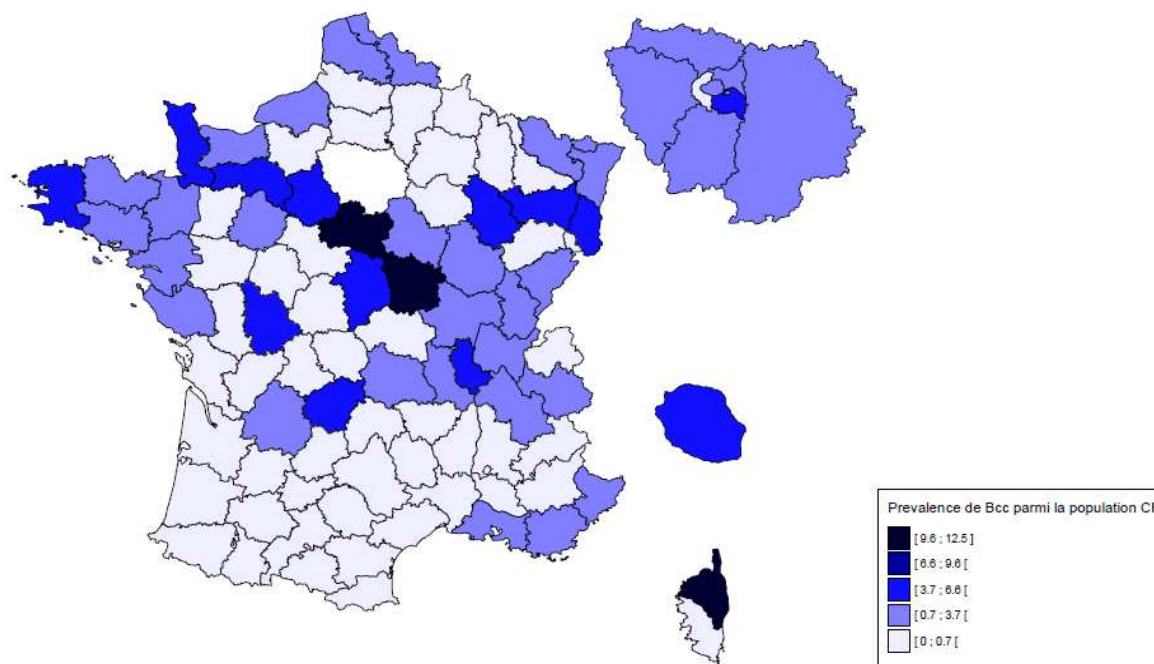
Observatoire cepacia 2010 / Registre français de la mucoviscidose



# 1. Colonisations par *Burkholderia complexe cepacia* (Bcc)

## ■ Localisation géographique

**Carte 3. Prévalence de Bcc parmi la population mucoviscidose selon le département de résidence (effectifs pour 100 patients)**



Observatoire cepacia 2010 / Registre français de la mucoviscidose

Le département (métropole et La Réunion), en tant qu'unité géographique du lieu de résidence principale, est renseigné pour 102 patients, ce qui représente 94,4 % de la population enregistrée par l'enquête OBC 2010 ; à cela s'ajoutent 2 patients résidant à l'étranger, non pris en compte dans l'analyse cartographique des données.

Les patients colonisés par Bcc sont très inégalement répartis sur le territoire métropolitain (carte 2). Près de 61 % des patients sont regroupés dans une large transversale (régions Bretagne, Centre, Ile-de-France) rejoignant un arc est (régions Alsace, Rhône-Alpes, Provence-Alpes-Côte d'Azur), alors que les cas de colonisation par Bcc sont quasi absents (moins de 2 % des patients) dans certains territoires : le grand sud-ouest (régions Aquitaine, Midi-Pyrénées, Languedoc-Roussillon) ainsi que le nord-est de la France (régions Picardie, Champagne-Ardenne).

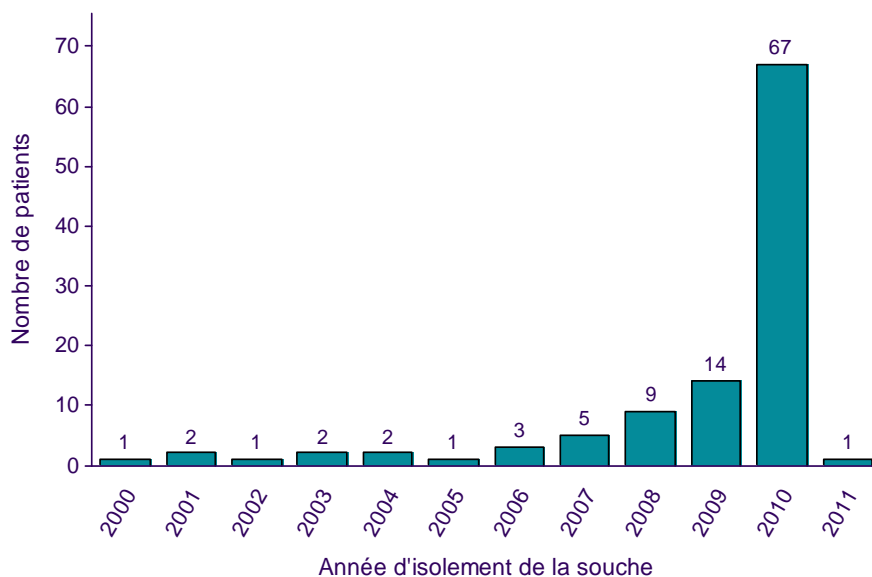
L'examen des prévalences – rapport des effectifs de patients colonisés par Bcc aux effectifs de patients atteints de mucoviscidose (carte 1) – permet de nuancer ce schéma en éliminant l'effet de la taille des populations de patients CF par département (carte 3).

Si l'on exclut les départements où la colonisation par Bcc est absente, le taux global de prévalence est de 3,4 % pour la France métropolitaine et La Réunion, avec des prévalences qui varient localement dans un rapport de 1 à 17. Les plus fortes densités sont observées en Haute-Corse, dans le Loiret et la Nièvre (11 % ou plus dans ces trois départements). A l'inverse, la Moselle (région Lorraine), les deux départements de la région Nord-Pas-de-Calais, la Seine-Maritime (Haute-Normandie), les Côtes d'Armor et l'Ille-et-Vilaine (Bretagne), les Yvelines et le Val d'Oise (Ile-de-France) se caractérisent par les plus faibles densités (moins de 1,5 %).

# 1. Colonisations par *Burkholderia complexe cepacia* (Bcc)

## ■ Analyse moléculaire des souches

**Figure 3. Distribution des années d'isolement de la souche analysée parmi la population colonisée par Bcc (N=108)**



Observatoire cepacia 2010 / Registre français de la mucoviscidose

**Tableau 5. Distribution des espèces du Bcc dans la population colonisée**

Espèce	Cas déclarés	% par rapport au total	Nouveaux cas	Dont génotypes uniques	Dont génotypes partagés
<b>Total</b>	<b>108</b>	<b>100</b>	<b>24</b>	<b>14</b>	<b>10</b>
<i>B. multivorans</i>	56	51.9	15	8	7
<i>B. cenocepacia</i>	41	38.0	5	2	3
- dont <i>B. cenocepacia</i> IIIA	23	56.1	4	2	2
- dont <i>B. cenocepacia</i> IIIB	18	43.9	1	0	1
<i>B. stabilis</i>	2	1.9	1	1	0
<i>B. vietnamiensis</i>	2	1.9	1	1	0
<i>B. contaminans</i>	2	1.9	1	1	0
Bcc6	5	4.6	1	1	0

Observatoire cepacia 2010 / Registre français de la mucoviscidose

Parmi les 24 primocolonisations, **14 correspondent à des génotypes uniques à ce jour, et 10 à des génotypes rencontrés chez plusieurs patients :**

- 5/10 correspondent à des génotypes connus comme transmissibles (*B. multivorans*, génotype X/R/AB, 3 patients ; *B. multivorans*, génotype F/A/S, 1 patient ; *B. cenocepacia*, génotype D/B/C, 1 patient)
- 2/10 patients partagent le même génotype de *B. multivorans* (HV/GC) ; ce génotype a diffusé en 2011 et 2012 dans un Centre de soins, colonisant 6 patients au total et il a été retrouvé en 2012 chez un 7ème patient suivi dans un autre Centre de soins ; il pourrait donc s'agir d'un nouveau génotype transmissible.
- 1/10 patient partage un génotype avec un patient épidémiologiquement relié (*B. multivorans*)
- 2/10 patients primocolonisés en 2010 et non épidémiologiquement reliés partagent le même génotype (*B. cenocepacia* IIIA)

**Au total en 2010, 8/24 primocolonisations résultent probablement d'une acquisition croisée et un nouveau génotype transmissible de *B. multivorans* semble émerger.**



## 1. Colonisations par *Burkholderia complexe cepacia* (Bcc)

### ■ Analyse moléculaire des souches

**Tableau 6. Colonisation par Bcc au sein des fratries**

	Nombre de patients
Fratie mucoviscidose documentée	15
Fratie mucoviscidose colonisée à Bcc	10

*Observatoire cepacia 2010 / Registre français de la mucoviscidose*

Quinze des patients déclarés en 2010 appartiennent à 12 fratries de 2 à 3 patients atteints de mucoviscidose. Au sein de ces 12 fratries, les situations suivantes sont observées :

- tous les membres de la fratrie sont ou ont été colonisés par une souche de même génotype (9 fratries)
  - ◆ La colonisation de tous les membres de la fratrie est ou a été (en cas de décès d'un des membres de la fratrie, 4 cas) chronique : 5 fratries
  - ◆ La colonisation d'un des membres de la fratrie est chronique, la colonisation de l'autre membre de la fratrie a été transitoire ou est intermittente : 4 fratries
- un seul des membres de la fratrie est colonisé : 3 fratries



## 1. Colonisations par *Burkholderia complexe cepacia* (Bcc)

### ■ Chronicité de la colonisation

**Tableau 7. Evaluation de la chronicité de la colonisation**

	Nombre de patients (%)
Patients primocolonisés avant 2010	84
<i>Ayant eu au moins 4 ECBC en 2010</i>	51 (60.7 %)
<i>et dont le nombre d'expectorations positives à cepacia est documenté en 2010</i>	44 (52.4 %)
Patients colonisés chroniques* par Bcc	28 (63.6 %)

*Observatoire cepacia 2010 / Registre français de la mucoviscidose*

\*Colonisation chronique : plus de 50% des prélèvements positifs lors des 12 derniers mois (avec au moins 4 prélèvements pendant cette période) chez les patients évaluables (primocolonisation antérieure à 2010)

Par ailleurs, le nombre de patients recolonisés en 2010 après une période de négativation des expectorations est de 2/108 (1.9%).

# 1. Colonisations par *Burkholderia complexe cepacia* (Bcc)

## ■ Germes associés

**Tableau 8. Répartition des germes potentiellement pathogènes de la population colonisée par Bcc versus l'ensemble de la population du Registre français de la mucoviscidose (selon l'âge)**

	Classes d'âge (années)									Total	%
	00-04	05-09	10-14	15-19	20-24	25-29	30-34	35-39	40+		
Population Bcc positive	.	7	12	25	16	23	13	6	3	<b>105*</b>	
Registre 2010	827	909	847	796	780	584	393	264	358	<b>5758</b>	
<i>Achromobacter xylosoxidans</i>	.	1	1	3	1	.	1	.	.	<b>7</b>	<b>6.7 %</b>
	8	31	34	44	56	34	20	12	17	<b>256</b>	<b>4.4 %</b>
<i>Aspergillus</i>	.	2	1	3	2	6	1	1	2	<b>18</b>	<b>17.1 %</b>
	29	115	224	247	235	165	91	41	62	<b>1209</b>	<b>21 %</b>
<i>Haemophilus influenzae</i>	.	2	2	6	2	5	1	.	.	<b>18</b>	<b>17.1 %</b>
	276	371	257	194	94	59	36	22	38	<b>1347</b>	<b>23.4 %</b>
Pneumocoque	.	.	.	1	.	.	.	.	.	<b>1</b>	<b>0.9 %</b>
	82	55	41	13	3	8	4	5	11	<b>222</b>	<b>3.9 %</b>
<i>Pseudomonas aeruginosa</i>	.	5	5	10	11	13	7	3	1	<b>55</b>	<b>52.4 %</b>
	165	226	309	402	469	350	232	143	172	<b>2468</b>	<b>42.3 %</b>
<i>Staphylococcus aureus</i>	.	5	10	17	10	11	7	3	.	<b>63</b>	<b>60 %</b>
	464	644	674	591	506	329	183	99	111	<b>3601</b>	<b>62.5 %</b>
<i>Stenotrophomonas maltophilia</i>	.	1	1	5	.	.	.	.	.	<b>7</b>	<b>6.7 %</b>
	60	74	73	96	77	47	24	14	26	<b>491</b>	<b>8.5 %</b>

Observatoire cepacia 2010 / Registre français de la mucoviscidose

\*Parmi les 108 cas documentés par l'analyse de la souche, 105 suivis annuels 2010 ont été transmis au Registre.

Les lignes grisées correspondent aux données de l'ensemble de la population atteinte de mucoviscidose (extraites des données 2010 du Registre français de la mucoviscidose) et les lignes blanches à la population Bcc positive.

# 1. Colonisations par *Burkholderia complexe cepacia* (Bcc)

## ■ Etat clinique et mortalité

**Tableau 9. Etat clinique en fonction de l'année de primocolonisation (N=108 dont 81 documentés)**

Les pourcentages sont calculés par rapport à chaque sous population.

Année de primocolonisation	Total des cas	Etat clinique documenté	Patients vivants au 31 décembre 2010 (N=76)			Patients décédés au cours de 2010 (N=5)
			Stable	Détérioration	dont syndrome cepacia	Décès
<b>Total</b>	<b>108</b>	<b>81 (75 %)</b>	<b>58 (71.6 %)</b>	<b>18 (22.2 %)</b>	<b>2 (2.4 %)</b>	<b>5 (6.1 %)</b>
Antérieure à 2000	25	19 (76 %)	12 (63 %)	5 (26.3 %)	1* (5.2 %)	2** (10.5 %)
2000 à 2004	29	21 (72.4 %)	14 (66.6 %)	5 (23.8 %)	1* (4.7 %)	2 (9.5 %)
2005 à 2009	30	24 (80%)	19 (79.1 %)	5 (20.8 %)		
2010	24	17 (70.8%)	13 (76.4 %)	3 (17.6 %)		1 (5.9 %)

Observatoire cepacia 2010 / Registre français de la mucoviscidose

\*patients décédés en 2011

\*\*dont 1 décès en suites de transplantation par infection généralisée à Bcc

**Tableau 10. Mortalité annuelle au sein de la population colonisée par Bcc**

Indicateurs de mortalité	
<b>Nombre de patients colonisés</b>	<b>108</b>
Nombre de décès dans l'année (%)	5 (4.6 %)
<u>Cause de décès</u>	
- respiratoire/cardio-respiratoire	4
- cause non documentée	1
Age moyen au décès (années)	26
Ecart-type	6.4
Age médian au décès (années)	28
Extrêmes (années)	19 - 34

Observatoire cepacia 2010 / Registre français de la mucoviscidose

## 2. Colonisations par d'autres espèces résistantes à la colistine

- Prévalence et incidence de *Burkholderia gladioli*, *Inquilinus limosus* et *Pandoraea sp.*

L'ensemble des analyses qui suivent est basé sur les cas documentés par l'analyse de la souche.

**Tableau 11. Cas de colonisation par *Burkholderia gladioli*, *Inquilinus limosus* et *Pandoraea sp.***

	<i>Burkholderia gladioli</i>	<i>Inquilinus limosus</i>	<i>Pandoraea sp.</i>
<b>Total des cas</b>	<b>15</b>	<b>6</b>	<b>8</b>
- dont nouveaux cas	5	2	1
Prévalence* (pour 100 patients)	0.26	0.1	0.14
Incidence* (pour 100 patients)	0.09	0.04	0.02

Observatoire cepacia 2010 / Registre français de la mucoviscidose

\*La prévalence et l'incidence ont été calculés par rapport aux 5758 patients vus dans le Registre en 2010.

La répartition des espèces parmi les patients colonisés par *Pandoraea* est la suivante : *P. pulmonicola* : 6 (même génotype, souche épidémique) ; *P. sputorum* : 1 ; *P. pnomensua* : 1.

**Tableau 12. Caractéristiques de la population colonisée par *Burkholderia gladioli*, *Inquilinus limosus* et *Pandoraea sp.***

Caractéristiques	Population colonisée à		
	<i>Burkholderia gladioli</i>	<i>Inquilinus limosus</i>	<i>Pandoraea sp.</i>
<b>Age</b>			
Enfants (moins de 18 ans)	7	0	1
Adultes (18 ans et plus)	8	6	7
Age moyen (années)	18.9	22.5	27.4
Age médian (années)	19	21	23.5
Extrêmes (années)	5 - 34	18 - 33	14 - 50
<b>Sexe</b>			
Hommes	12	2	4
Femmes	3	4	4
<b>Age à la primocolonisation</b>			
Age moyen (années)	17	18.2	26
Age médian (années)	15	18	21
Extrêmes (années)	5 - 32	10 - 26	14 - 48

Observatoire cepacia 2010 / Registre français de la mucoviscidose

## 2. Colonisations par d'autres espèces résistantes à la colistine

### ■ Chronicité de la colonisation

**Tableau 13. Evaluation de la chronicité de la colonisation**

	<i>Burkholderia gladioli</i>	<i>Inquilinus limosus</i>	<i>Pandoraea sp.</i>
	Nombre de patients (%)		
Patients primocolonisés avant 2010	10	4	7
<i>Ayant eu au moins 4 ECBC en 2010</i>	6 (60 %)	3 (75 %)	6 (85.7 %)
<i>et dont le nombre d'expectorations positives est documenté en 2010</i>	5 (50 %)	1 (25 %)	6 (85.7 %)
Patients colonisés chroniques*	4 (80 %)	0	5 (83.3 %)

*Observatoire cepacia 2010 / Registre français de la mucoviscidose*

\*Colonisation chronique : plus de 50% des prélèvements positifs lors des 12 derniers mois (avec au moins 4 prélèvements pendant cette période) chez les patients évaluables (primocolonisation antérieure à 2010).



## 2. Colonisations par d'autres espèces résistantes à la colistine

### ■ Etat clinique et mortalité

#### Tableau 14. Etat clinique

L'état clinique était documenté pour :

- 9 patients sur 15 colonisés par *Burkholderia gladioli*
- 3 patients sur 6 colonisés par *Inquilinus limosus*
- 5 patients sur 8 colonisés par *Pandoraea sp.*

	Total des	Etat clinique	Stable	Détérioration	Décès
<b><i>Burkholderia gladioli</i></b>	<b>15</b>	9	7 (77.8 %)	2 (22.2 %)	0
<b><i>Inquilinus limosus</i></b>	<b>6</b>	3	2 (66.6 %)	1 (33.3 %)	0
<b><i>Pandoraea sp.</i></b>	<b>8</b>	5	4 (80 %)	1 (20 %)	1* (20 %)

*Observatoire cepacia 2010 / Registre français de la mucoviscidose*

\*Patient décédé en suites de transplantation d'une septicémie à *P. aeruginosa*.

### 3. Transplantations

**Tableau 15. Transplantations pulmonaires : bilan 2003-2010**

Ont été inclus les patients présentant une colonisation chronique par *Burkholderia* et transplantés pendant la période 2003-2010. Trente-deux patients (16 de sexe féminin et 16 de sexe masculin) étaient colonisés par une espèce du complexe *cepacia* (Bcc), 2 patients par *Burkholderia gladioli* et 1 patient par *Burkholderia thailandensis*.

Caractéristiques des patients lors de la greffe				Septicémies	Patients décédés (N=19)					Patients vivants (N=16)	
Espèce	N	Age moyen (années)	Délai moyen entre greffe et primocolonisation (années)		N	<6 M post-greffe	6-24 M post-greffe	>24 M post-greffe	Délai moyen post-greffe (mois)	N	Délai moyen de suivi post-greffe (mois)
<i>B. multivorans</i>	16	25.9	10*	3	7	2	1	4	30.8 <sup>NS</sup>	9	36 (7.5-70.9)
<i>B. cenocepacia</i>	11	24.2	5.9*	6	7	7	0	0	7.5 <sup>NS</sup>	4	61 (12.5-114.7)
<i>B. vietnamiensis</i>	3	20.7	4.6	1	2	1	1	0	7.3	1	35.8
<i>B. dolosa</i>	1	27.6	9	0	1	1	0	0	<1	0	
<i>B. pyrrocinia</i>	1	24.6	11	0	1	1	0	0	<1	0	
<b>Total Bcc</b>	<b>32</b>	<b>24.8</b>	<b>8</b>	<b>10</b>	<b>18</b>	<b>12</b>	<b>2</b>	<b>4</b>	<b>15.7</b>	<b>14</b>	
<i>B. gladioli</i>	2	23.1	10.5	2	1	1	0	0	5.8	1	38.4
<i>B. thailandensis</i>	1	26	4	0	0	0	0	0		1	40.3
<b>Total</b>	<b>35</b>	<b>24.8 (12.5-40)</b>	<b>8 (&lt;1-18)</b>	<b>12</b>	<b>19</b>	<b>13</b>	<b>2</b>	<b>4</b>	<b>15.2</b>	<b>16</b>	<b>42.9 (7.5-114.7)</b>

Observatoire cepacia 2010 / Registre français de la mucoviscidose

\*Statistiquement significatif ( $p < 0.05$ ), <sup>NS</sup> non significatif

Ils étaient âgés en moyenne de 24.8 ans lors de la greffe (extrêmes 12.5-40 ans). L'âge moyen lors de la greffe chez ces patients était significativement inférieur à celui des patients greffés non colonisés par *Burkholderia* (328 patients, âge moyen lors de la greffe : 27.5 ans, extrêmes 8-54 ans,  $p=0.004$ ) greffés pendant la même période.

Le délai moyen entre la primocolonisation et la greffe était de 8 ans (extrêmes <1-18 ans), et significativement ( $p=0.04$ ) plus court chez les patients colonisés par *B. cenocepacia* (5.9 ans) que chez les patients colonisés par *B. multivorans* (10 ans), ce qui pourrait être le témoin d'une aggravation plus rapide chez les patients colonisés par *B. cenocepacia*. Cependant, le fait que l'âge moyen lors de la primocolonisation soit légèrement plus élevé (différence non significative) dans la population greffée colonisée par *B. cenocepacia* (18 ans) que dans la population greffée colonisée par *B. multivorans* (16 ans) incite à la prudence dans l'interprétation des résultats.

Des **septicémies** ont été observées chez 12 des 35 patients (34%), soit chez 10 des 32 patients colonisés par *Burkholderia* complexe *cepacia* et chez les 2 patients colonisés par *Burkholderia gladioli*.

Les décès précoces sont plus fréquents, et le délai moyen entre la transplantation et le décès est plus court chez les patients colonisés par *B. cenocepacia* que chez les patients colonisés par *B. multivorans*, mais cette différence n'est pas statistiquement significative ( $p=0.1$ ).

## 4. Synthèse des données

**Tableau 16. Synthèse des données**

	2010	2009
<b>REPRESENTATIVITE DE L'ENQUETE</b>		
- Centres de soins	62	78
<i>dont CRCM</i>	45	49
<b>COLONISATIONS PAR BURKHOLDERIA COMPLEXE CEPACIA (BCC)</b>		
- Centres Bcc positifs	36	37
<u>Prévalence et incidence</u>		
- Cas déclarés / Cas documentés par l'analyse de la souche	110 / 108	105 / 103
- Nouveaux cas / Cas documentés par l'analyse de la souche	26 / 24	14 / 12
- Prévalence (pour 100 patients)	1.9	1.8
- Incidence (pour 100 patients)	0.4	0.2
<u>Caractéristiques de la population</u>		
- Patients âgés de 18 ans ou plus (en %)	69.4	68
- Rapport de masculinité	145	145
- Age moyen des patients lors de la primocolonisation, en années (extrêmes)	16.4 (0 - 42)	15.4 (0 - 35)
<u>Analyse moléculaire des souches</u> (% calculé par rapport aux 108 cas)		
- <i>B. multivorans</i>	51.9	48.5
- <i>B. cenocepacia</i>	38	44.5
- <i>B. stabilis</i>	1.9	1
- <i>B. vietnamiensis</i>	1.9	2
- <i>B. contaminans</i>	1.9	1
- <i>B. dolosa</i>	0	1
- Bcc6	4.6	2
- Acquisition croisée probable	8/24	3/12
<u>Chronicité</u>		
- Patients colonisés chroniques par Bcc (%)	63.6	
<u>Etat clinique et mortalité</u>		
- Décès dans l'année	5	7
- Etat jugé stable (%)	72	62
<b>COLONISATIONS PAR D'AUTRES ESPECES RESISTANTES A LA COLISTINE</b>		
- <i>Burkholderia gladioli</i> (nombre)	15	10
- <i>Inquilinus limosus</i> (nombre)	6	8
- <i>Pandoraea sp.</i> (nombre)	8	9
<b>TRANSPLANTATIONS PULMONAIRES : bilan 2003-2010</b>		
- Transplantés (nombre)	35	30
<i>dont patients colonisés par Bcc</i>	32	28
<i>dont patients colonisés par autres Burkholderia</i>	3	2
- Age moyen lors de la greffe, en années	24.8	24
- Délai moyen entre greffe et primocolonisation, en années	8	
- Septicémies (nombre)	12	11
- Décès post-greffe (nombre)	19	16

## 5. Remerciements

Nous tenons à remercier les correspondants des Centres qui nous ont communiqué leurs données pour l'enquête 2010 :

**Tableau 17. Liste des CRCM**

CRCM	Correspondant (s)
<b>CRCM Enfants</b>	
BORDEAUX Groupe Pellegrin Hôpital d'Enfants	Dr Ceccato, Pr Fayon, Dr Bui
GRENOBLE Hôpital de la Tronche Pédiatrie	Dr Pin
LILLE Hôpital Jeanne de Flandres Pédiatrie	Dr Wizla
LISIEUX Centre Hospitalier Robert Bisson	Dr Guillot
LYON Hôpital Mère-Enfant / Groupt Hosp. Est	Pr Bellon, Dr Reix
MARSEILLE Hôpital La Timone Pédiatrie	Pr Dubus, Dr Stremler
NANCY Hôpital d'Enfants	Dr Derelle
NANTES Hôpital Mère-Enfant	Dr David
NICE CHU de Lrenal et Pasteur	Dr Albertini, Dr Berlioz Baudoin
PARIS Hôpital Armand Trousseau	Pr Clément, Dr Tamalet, Dr Corvol
PARIS Hôpital Necker	Dr Le Bourgeois, Pr Sermet
PARIS Hôpital Robert Debré	Dr Gérardin, Dr Munck
RENNES Hôpital Sud Pédiatrie	Pr Roussey, Dr Deneuille
ST DENIS DE LA REUNION Hôpital d'Enfants	Dr Fleurence, Dr Dumonceaux
TOULOUSE Hôpital des Enfants	Dr Brémont
TOURS Hôpital de Clocheville Pédiatrie	Dr Marchand
VERSAILLES Hôpital Mignot Pédiatrie	Dr Foucaud, Dr Bonnel
<b>CRCM Adultes</b>	
BORDEAUX-PESSAC Groupe Sud Hospitalier	Dr Domblides
GRENOBLE Hôpital de la Tronche Pneumologie	Dr Cracowski, Dr Quétant
LILLE Hôpital Calmette Pneumologie	Dr Prévotat
LYON SUD Centre Hospitalier	Pr Durieu, Dr Nové-Josserand
MARSEILLE Hôpital Nord	Pr Reynaud Gaubert
NANCY Hôpital de Brabois Pneumologie	Dr Godbert, Dr Corhut
NANTES Hôpital Laënnec	Dr Haloun, Dr Danner-Boucher
PARIS Hôpital Cochin	Dr Hubert
RENNES Hôpital Pontchaillou Pneumologie	Pr Desrues, Dr Belleguic
SURESNES Hôpital Foch	Dr Grenet
TOULOUSE Hôpital Larrey Pneumologie	Dr Murriss
TOURS Hôpital Bretonneau Pneumologie	Dr Varaigne, Dr Henriët-Gerolt
<b>CRCM Mixtes</b>	
ANGERS - LE MANS	Dr Chevalier, Pr Ginies
BESANCON Adultes et Pédiatrie	Dr Dalphin M-L., Pr Dalphin J-C., C. Todeschini
CAEN Adultes et Pédiatrie	Dr Laurans, Pr Zalcman
CLERMONT FERRAND CHU d'Estaing	Dr Hager, Dr Heraud
CRETEIL Centre Hospitalier Intercommunal	Dr Bassinet, Dr Remus
DIJON Hôpital d'Enfants du Bocage	Pr Huet
DUNKERQUE Centre Hospitalier	Dr Loeuille
GIENS Hôpital Renée Sabran	Dr Mély, Dr Vallier
MONTPELLIER Hôpital Arnaud de Villeneuve	Dr Chiron
POITIERS Hôpital La Milétrie	Dr Gambert
REIMS American Memorial Hospital	Pr Abely, Dr Rouger
ROSCOFF Centre de Perharidy	Dr Rault, Dr Dirou
ROUEN Adultes et Pédiatrie	Pr Marguet, Dr Dominique
ST PIERRE DE LA REUNION Groupe Hosp. Sud	Dr Renouil
STRASBOURG Adultes et Pédiatrie	Pr Kessler, Dr Rosner, Dr Weiss
VANNES-LORIENT	Dr Journal, Dr Vignerou, Dr Uffredi, Dr Storni



## 5. Remerciements

**Tableau 18. Liste des centres (hors CRCM)**

Centre	Correspondant (s)
<b>Relais Enfants</b>	
AIX EN PROVENCE Centre hospitalier du Pays d'Aix	Dr Thevenieau
ARRAS Centre Hospitalier	Dr Douchain
BREST Hôpital Augustin Morvan	Dr Munck
COLMAR CHG Louis Pasteur Pédiatrie	Dr Kretz
DAX Centre Hospitalier	Dr Barbier
ELBEUF Hôpital des Feugrais	Dr Lahsinat
QUIMPER Centre Hospitalier Intercommunal de Cornouaille	Dr Vic
SAINTES Centre Hospitalier	Dr Ansoborlo
ST BRIEUC Centre Hospitalier Yves Le Foll	Dr Dagonne
ST ETIENNE Hôpital Nord	Dr Rayet
ST TROJAN LES BAINS Centre Hélio Marin	Dr Massicot
TROYES Centre Hospitalier	Dr Soto
<b>Relais Mixtes</b>	
BRIVE Centre Hospitalier	Dr Gautry
ST NAZAIRE Centre Hospitalier	Dr Marty, Dr Siret
TOULOUSE Mucozenne	Dr Sablayrolles
<b>Autres centres</b>	
DIEULEFIT Centre Médical/Climatique Bellevue	Dr Chavanne
PARIS Hôp. Européen G.Pompidou Greffes	Dr Boussaud

*Observatoire cepacia 2010 / Registre français de la mucoviscidose*



## 5. Remerciements

Nous tenons à remercier également les biologistes qui nous ont communiqué les isolats pour l'enquête 2010 :

**Tableau 19. Liste des biologistes**

Ville	Biologiste (s)
Angers	Dr Kempf
Besançon	Pr Plésiat
Bordeaux	Dr Maugein, Dr Lehours
Brive	Dr Sommabere
Créteil	Dr Aberrane
Dijon	Pr Neuwirth
Giens	Dr Degand
Grenoble	Dr Recule
Le Mans	Dr Varache
Lille	Dr Husson, Dr Wallet
Lyon	Dr De Montclos, Dr Freydiere
Mulhouse	Dr Gravet
Nancy	Dr Tronel, Dr Hadou
Nantes	Dr Caillon
Paris Cochin	Dr Morand
Paris Robert-Debré	Dr Mariani
Roscoff	Dr Pelletier
Saint-Denis de la Réunion	Dr Belmonte
Saint-Pierre de la Réunion	Dr Picot
Strasbourg	Dr Murbach-Joste
Suresnes	Dr Honderlick
Tours	Dr De Gialluly
Vannes	Dr Pouedras

*Observatoire cepacia 2010 / Registre français de la mucoviscidose*



### **Observatoire Cepacia**

Laboratoire de Bactériologie - Hygiène, Institut Fédératif de Biologie

Hôpital Purpan

31059 TOULOUSE Cedex 09



Laboratoire de Bactériologie - Hygiène

Hôpital Jean - Minjoz

25030 BESANCON



### **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)

