



Observatoire cepacia

Registre français de la mucoviscidose

Rapport épidémiologique 2011

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 2011
Paris, juillet 2013

Site Internet :

www.registredelamuco.org



Sommaire

Centres participant à l'enquête 2011	4
1. Colonisations par Burkholderia complexe cepacia (Bcc)	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	13
Germes associés.	14
Etat clinique et mortalité	17
2. Colonisations par d'autres espèces résistantes à la colistine	18
Prévalence et incidence de <i>Burkholderia gladioli</i> , <i>Inquilinus limosus</i> et <i>Pandoraea sp.</i>	18
Chronicité de la colonisation	19
Etat clinique et mortalité	20
3. Transplantations	21
4. Synthèse des données	22
5. Remerciements	23

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 2011

■ Localisation par type de centre

Tableau 1. Répartition des centres participants

Types de centre	Nombre
CRCM Enfants	19
CRCM Adultes	12
CRCM Mixtes	18
Tous CRCM	49
Relais Enfants	17
Relais Adultes	1
Relais Mixtes	3
Autres	6
Autres centres	27
Total	76

Observatoire cepacia 2011 / 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 2011	Incidence (pour 100 patients)
Alsace	2	9	3.5	2	0.9
Aquitaine	3	4	1.6	3	1.3
Auvergne	1	2	2.0	0	0
Bourgogne	1	1	0.9	0	0
Bretagne	3	12	2.5	1	0.2
Centre	3	7	4.0	0	0
Franche Comté	1	3	2.7	0	0
Ile de France	7	23	1.7	7	0.6
Ile de la Réunion	2	9	7.5	1	0.9
Languedoc	1	1	0.5	1	.
Limousin	1	1	1.5	0	0
Lorraine	2	6	2.5	1	0.4
Midi-Pyrénées	2	3	1.2	2	0.8
Nord-Pas-de-Calais	2	10	2.0	4	0.9
Normandie	3	4	1.3	0	0
PACA	3	8	1.4	1	0.2
Pays de Loire	3	7	1.7	2	0.5
Poitou-Charentes	1	1	2.2	0	0
Rhône-Alpes	4	12	1.6	1	0.1
Total brut	45	123	.	26	.
Total (après élimination des doublons)	.	117	1.95	26	0.5
Cas documentés par l'étude de la souche	.	116	1.9	26	0.5

45 des 76 Centres participants (59 %) ont déclaré au moins un cas de colonisation par Bcc.

Au total, 123 cas de colonisation par Bcc ont été déclarés, correspondant à **117 patients dont 26 nouveaux cas**. Le nombre de cas déclarés (117) est supérieur à celui figurant dans le bilan des données 2011 du Registre (111), suite au recensement spécifique des cas dans l'enquête cepacia.

Nous disposons d'au moins une souche pour 116 des 117 patients, et pour les 26 primocolonisations 2011. 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 **116 cas (dont 26 nouveaux cas)** documentés par l'analyse de la souche.

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

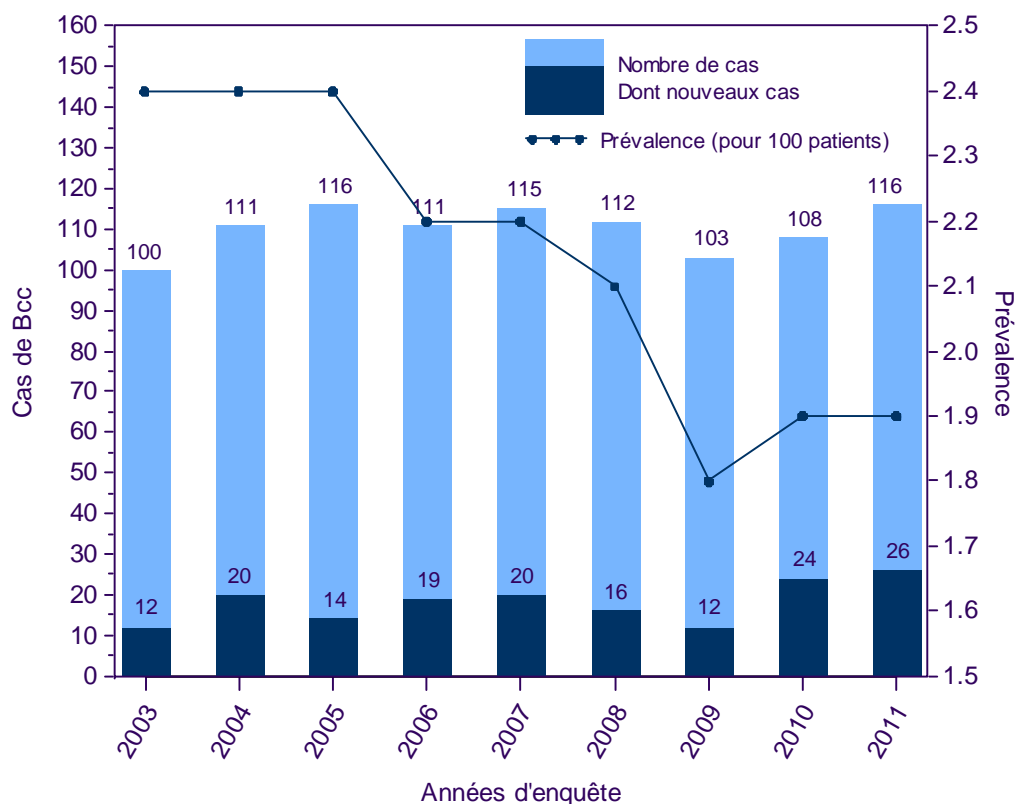
- Evolution de la prévalence et de l'incidence de Bcc (cas documentés par l'étude de la souche) depuis 2003

Tableau 3. Prévalence et incidence de Bcc (période 2003-2011)

Année	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011
Total des cas	100	111	116	111	115	112	103	108	116
- 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 %)	26 (22.4 %)
Nombre de patients vus dans le registre	4111	4544	4745	4994	5140	5357	5628	5758	5993
Prévalence (pour 100 patients)	2.4	2.4	2.4	2.2	2.2	2.1	1.8	1.9	1.9
Incidence (pour 100 patients)	0.3	0.5	0.3	0.4	0.4	0.3	0.2	0.4	0.5

Observatoire cepacia 2011 / Registre français de la mucoviscidose

Figure 1 - Evolution du nombre de cas de colonisation par Bcc de 2003 à 2011



Observatoire cepacia 2011 / Registre français de la mucoviscidose

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

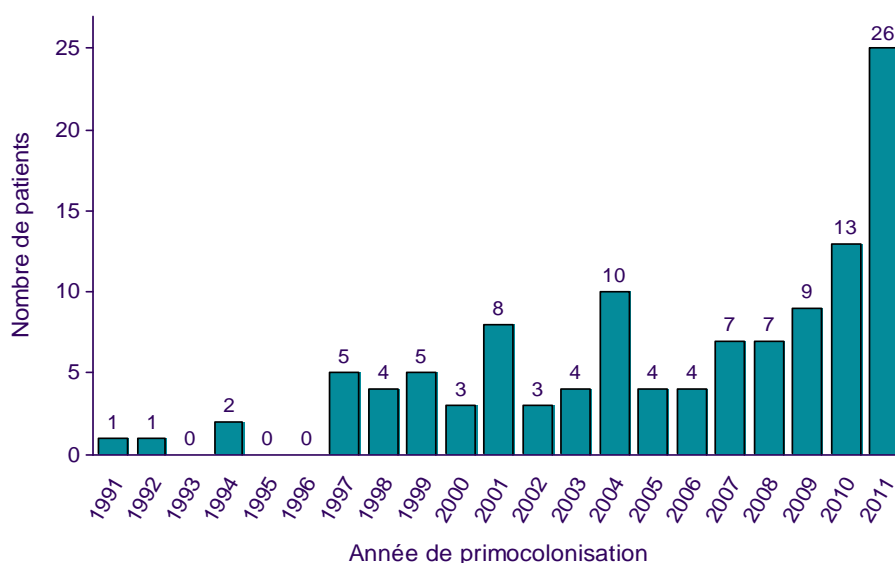
■ Caractéristiques de la population

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=116)	Ensemble de la population (N=5993)
Age		
Enfants (moins de 18 ans)	38 (32.8 %)	3074 (51.3 %)
Adultes (18 ans et plus)	78 (67.2 %)	2919 (48.7 %)
Age moyen (années)	22	18.7
Age médian (années)	21	17
Extrêmes (années)	4 - 67	0 - 87
Sexe		
Hommes	72	3100
Femmes	44	2893
Nombre d'hommes pour 100 femmes	164	107
Prévalence chez les hommes (pour 100 patients)	2.4	
Prévalence chez les femmes (pour 100 patients)	1.6	
Age à la primocolonisation		
Age moyen (années)	16.6	
Age médian (années)	16	
Extrêmes (années)	0 - 67	

Observatoire cepacia 2011 / Registre français de la mucoviscidose

Figure 2. Distribution des années de primocolonisation parmi la population colonisée par Bcc (N=116)



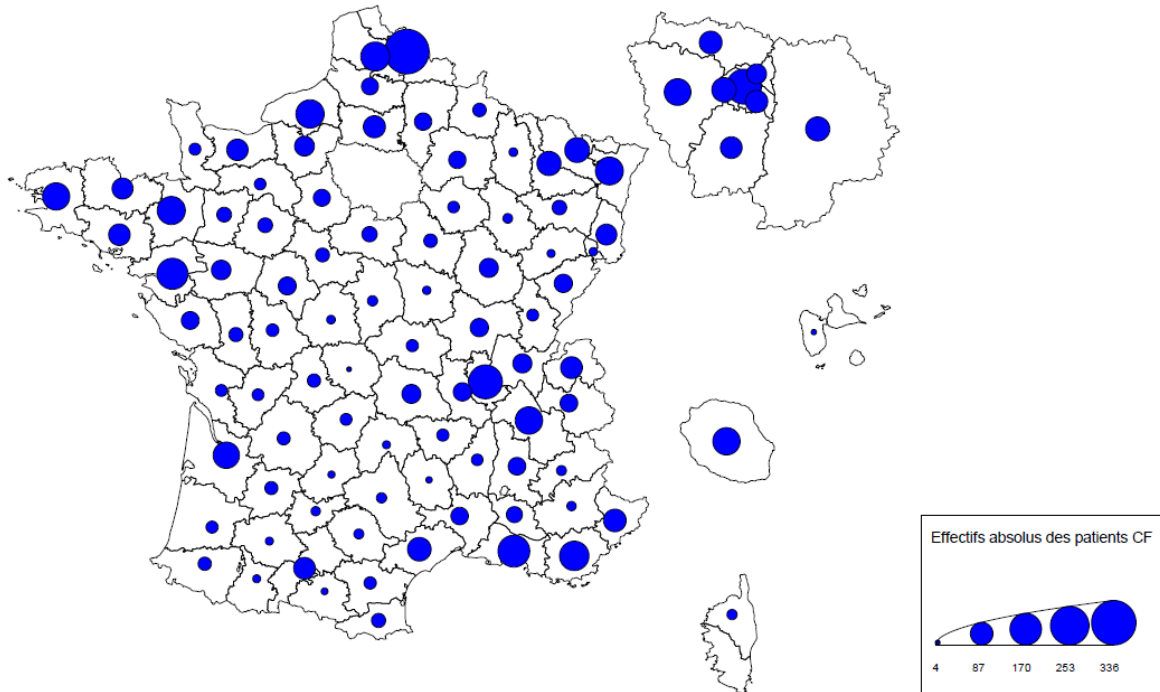
Observatoire cepacia 2011 / Registre français de la mucoviscidose



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

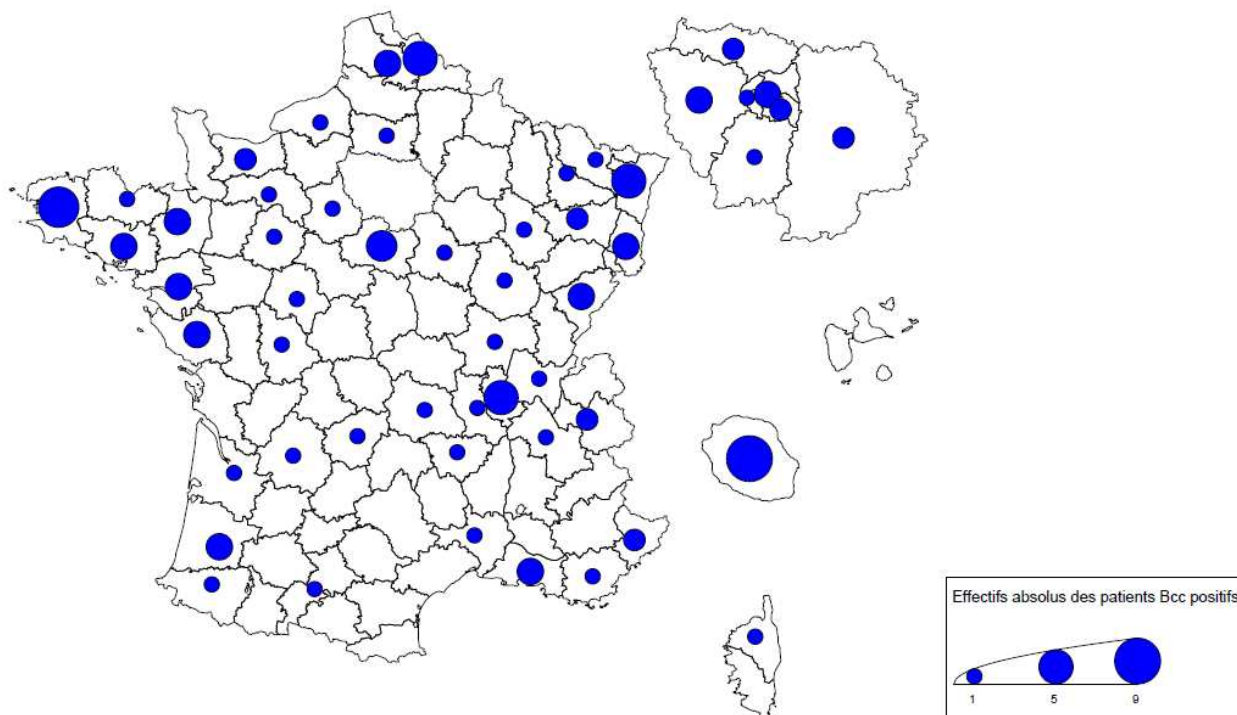
■ Localisation géographique

Carte 1. Localisation de l'ensemble de la population du Registre français de la mucoviscidose selon le département de résidence (effectifs absolus)



Observatoire cepacia 2011 / Registre français de la mucoviscidose

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

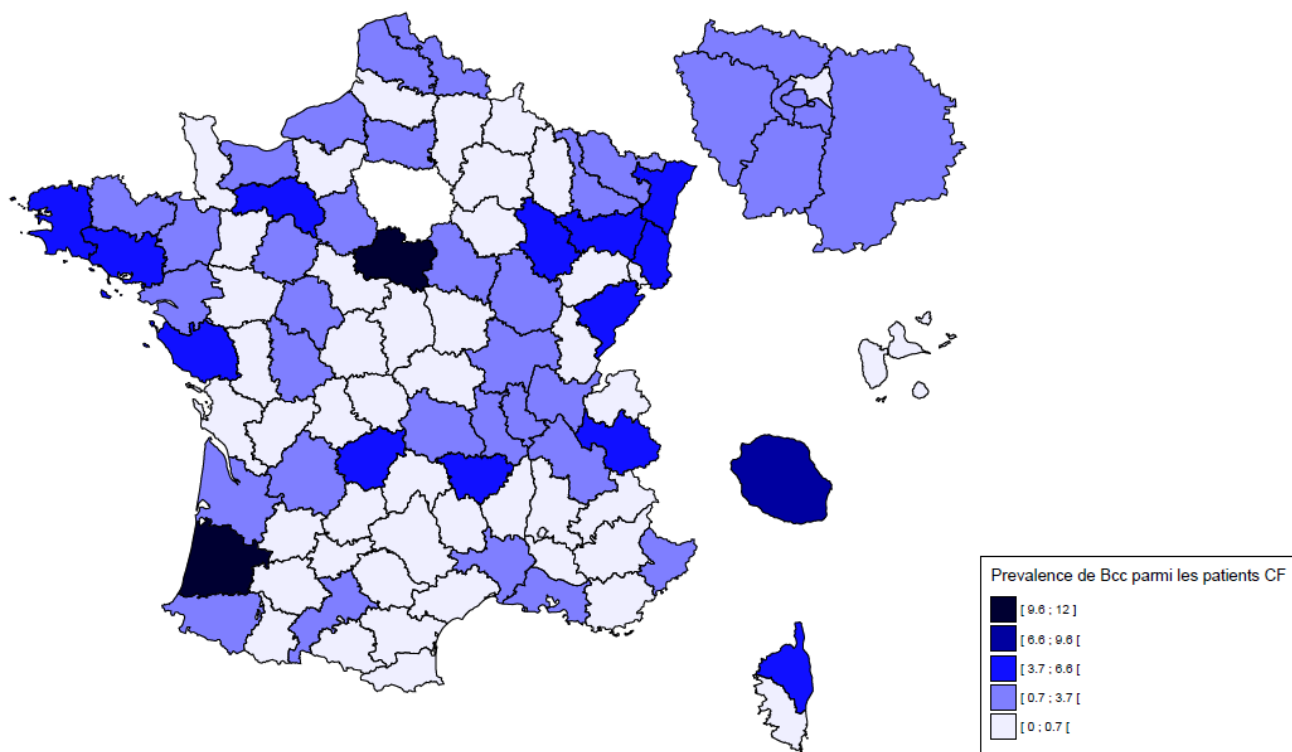


Observatoire cepacia 2011 / Registre français de la mucoviscidose

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 2011 / Registre français de la mucoviscidose

Le département (métropole et La Réunion), en tant qu'unité géographique du lieu de résidence principale, est renseigné pour 111 patients, ce qui représente 95,7 % de la population enregistrée par l'enquête OBC 2011 ; à cela s'ajoute 1 patient 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). Plus de 75 % des patients sont regroupés sur deux arcs, l'un à l'ouest (régions Bretagne, Pays-de-la-Loire, Centre, Ile-de-France, Nord-Pas-de-Calais), l'autre à l'est (régions Lorraine, Alsace, Rhône-Alpes, Provence-Alpes-Côte-d'Azur), alors que les cas de colonisation par Bcc sont quasi absents (moins de 1 % des patients) dans certains territoires : le sud (régions Midi-Pyrénées, Languedoc-Roussillon) ainsi que le nord-est de la France (régions Champagne-Ardenne, Picardie).

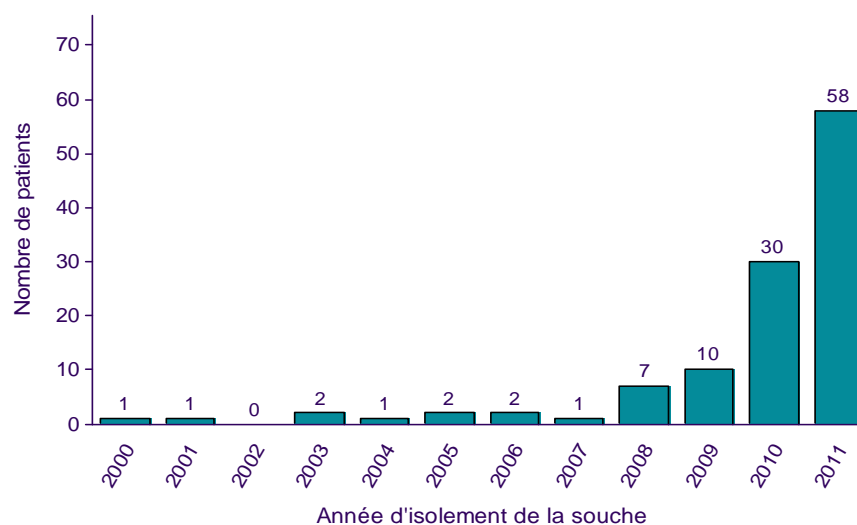
L'examen des prévalences – rapport des effectifs de patients colonisés par Bcc aux effectifs de patients atteints de mucoviscidose (ces derniers étant représentés sur la carte 1) – permet de nuancer ce schéma en éliminant l'effet de la taille des populations de patients CF par département (carte 3). Si l'on exclut les départements où la colonisation par Bcc est absente, le taux global de prévalence est de 3 % pour la France métropolitaine et La Réunion (contre 3,4 % en 2010), avec des prévalences qui varient localement dans un rapport de 1 à 18. Les plus fortes densités sont observées à La Réunion, dans les Landes et le Loiret (7 % ou plus dans ces trois départements). A l'inverse, la Gironde, le Var, l'Isère, la Moselle, les Hauts-de-Seine et la Seine-Maritime se caractérisent par les plus faibles densités (moins de 1 %).

*erratum 2010 : une erreur s'était glissée dans la légende de la carte 3 du rapport 2010 : il fallait lire effectifs pour 100 patients et non effectifs pour 100 000 patients

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=116)



Observatoire cepacia 2011 / 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
Total	116	100	26		
<i>B. multivorans</i>	63	54.3	12	8	4*
<i>B. cenocepacia</i>	35	30.2	4	2	2**
- dont <i>B. cenocepacia</i> IIIA	21	60	3	1	2**
- dont <i>B. cenocepacia</i> IIIB	14	40	1	1	0
<i>B. stabilis</i>	2	1.7	1		
<i>B. vietnamiensis</i>	3	2.6	3		
<i>B. dolosa</i>	1	0.9	1		
<i>B. ambifaria</i>	2	1.7	2		
<i>B. arboris</i>	1	0.9	1		
<i>B. contaminans</i>	2	1.7	1		
Bcc6	6	5.2	0		
Bcc non identifié	1	0.9	1		

Observatoire cepacia 2011 / Registre français de la mucoviscidose

*2 paires de patients colonisés par 2 génotypes épidémiques

** transmission croisée probable entre 2 patients épidémiologiquement reliés

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

■ Analyse moléculaire des souches

Suivi des génotypes épidémiques

Six génotypes épidémiques ont été identifiés en France ; certains d'entre eux ont également été isolés dans d'autres pays. Ils sont référencés par leur génotypage (PCR-ribotype/ribotype/pulsotype) et leur ST (sequence-type, selon le schéma MLST validé pour le complexe cepacia : <http://pubmlst.org/bcc/>). Les génotypes soulignés sont ceux pour lesquels de nouveaux cas ont encore été observés en 2011. Les génotypes épidémiques représentent 34% des cas déclarés et 19% des nouveaux cas de l'année 2011.

B. multivorans (BM)

- X/R/AB : ST 16 distribution mondiale

- France : depuis au moins 1993; épidémies Ile-de-France; Centre; en 2011, 20% des colonisations à BM; 2 nouveaux cas en 2011
- USA, Canada, Belgique, Nouvelle-Zélande, Australie
- CF/non CF

- F/A/S : ST 419/180 (1 base ≠ lepA 270/37)

- France: depuis au moins 1992; épidémie PACA; en 2011, 9.5 % des colonisations à BM; aucun nouveau cas depuis 2009
- ST 180 : Tchécoslovaquie (CF/non CF); UK (environnement)

- HV//GC: ST 751

- France : premier cas 2007; diffusion dans le Nord 2010-2012; en 2011, 6% des colonisations à BM; dernier nouveau cas en 2012
- Belgique : 1 isolat CF

B. cenocepacia IIIA

- A/D/A : ST 32 distribution mondiale

- France depuis au moins 1989; épidémies Bretagne , Lorraine; patients CF et non CF; en 2011, 33% des IIIA; dernier nouveau cas en 2000
- USA, Canada, UK, Italie, Tchécoslovaquie, Belgique; CF/non CF; 1 souche environnementale (Mexico)

B. cenocepacia IIIB

- L/Q/M : ST122 souche PHDC IS1363 + (responsable d'épidémies aux USA)

- France depuis au moins 1993; épidémie Auvergne; en 2011, 21.4% des IIIB; dernier nouveau cas en 2004
- USA, Canada; CF/non CF; environnement

- D/B/C : ST 279, France

- France depuis au moins 1991; épidémie Lorraine; en 2011, 57% des IIIB; dernier nouveau cas en 2010

Espèce	Génotype	Nombre de cas	Dont nouveaux cas
Total		41 (35.3 %)	4 (15.4 %)
	X/R/AB (ST 16)	13	2
<i>B. multivorans</i>	F/A/S (ST 180/419)	6	0
	HV//GC (ST 751)	4	2
<i>B. cenocepacia</i> IIIA	A/D/A (ST 32)	7	0
	D/B/C (ST 279)	8	0
<i>B. cenocepacia</i> IIIB	L/Q/M (ST 122)	3	0



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	20
Fratie mucoviscidose colonisée à Bcc	15

Observatoire cepacia 2011 / Registre français de la mucoviscidose

Vingt patients, parmi ceux déclarés en 2011, appartiennent à 15 fratries. Au sein de ces 15 fratries :

- Tous les membres de la fratrie sont ou ont été colonisés par une souche de même génotype (10 fratries)
- Un seul des membres de la fratrie est colonisé (5 fratries)

Aucun nouveau cas de colonisation n'a été observé au sein d'une fratrie en 2011 (1 cas avait été observé en 2010).



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

■ Chronicité de la colonisation

Tableau 7. Evaluation de la chronicité de la colonisation

La chronicité de la colonisation a été évaluée chez les patients dont la primocolonisation était antérieure à 2011.

	Nombre de patients (%)
Patients primocolonisés avant 2011	90
<i>Ayant eu au moins 4 ECBC en 2011</i>	59 (65.5%)
<i>et dont le nombre d'expectorations positives à cepacia est documenté en 2011</i>	49 (54.4 %)
Patients colonisés chroniques* par Bcc	32 (65.3 %)

Observatoire cepacia 2011 / 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).

Par ailleurs, le nombre de patients recolonisés en 2011 après une période de négativation des expectorations est de 6/116 (5.2%).

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	1	6	18	28	21	19	10	7	4	115*	
Registre 2011	815	911	876	798	822	607	451	298	415	5993	
<i>Achromobacter xylosoxidans</i>	.	.	3	2	1	1	.	1	.	8	7 %
	11	29	54	60	56	44	24	20	21	319	5.3 %
<i>Aspergillus</i>	1	.	6	9	7	4	2	1	.	30	26.1 %
	35	118	239	261	256	168	130	57	91	1355	22.6 %
<i>Haemophilus influenzae</i>	1	3	4	7	4	3	1	1	.	24	20.9 %
	307	349	250	146	116	52	40	27	39	1326	22.1 %
Pneumocoque	.	1	1	.	2	1.7 %
	84	64	30	10	13	6	6	4	12	229	3.8 %
<i>Pseudomonas aeruginosa</i>	.	3	6	8	9	13	5	4	.	48	41.7%
	164	204	311	401	489	361	260	170	192	2552	42.6 %
<i>Staphylococcus aureus</i>	1	6	14	21	15	7	5	5	1	76	66.1 %
	455	629	708	600	507	317	225	113	131	3685	61.5 %
<i>Stenotrophomonas maltophilia</i>	.	1	3	3	5	1	.	.	1	14	12.2 %
	75	71	111	108	102	47	27	19	23	583	9.7 %

Observatoire cepacia 2011 / Registre français de la mucoviscidose

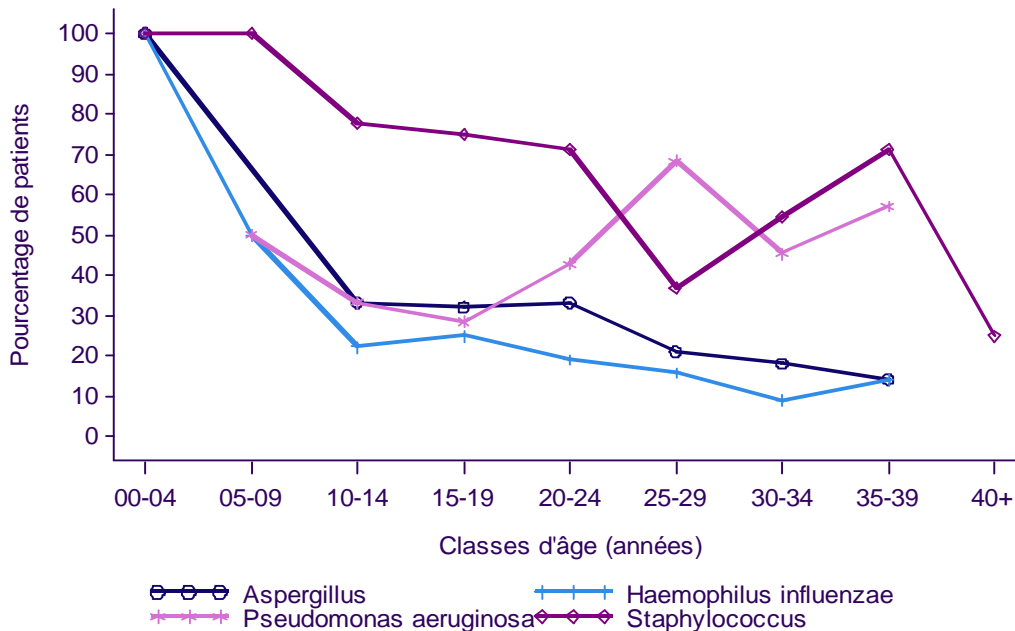
*Parmi les 116 cas documentés par l'analyse de la souche, 115 suivis annuels 2011 ont été transmis au Registre.

Les lignes grisées correspondent aux données de l'ensemble de la population atteinte de mucoviscidose (extraites des données 2011 du Registre français de la mucoviscidose) et les lignes blanches à la population Bcc positive.

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

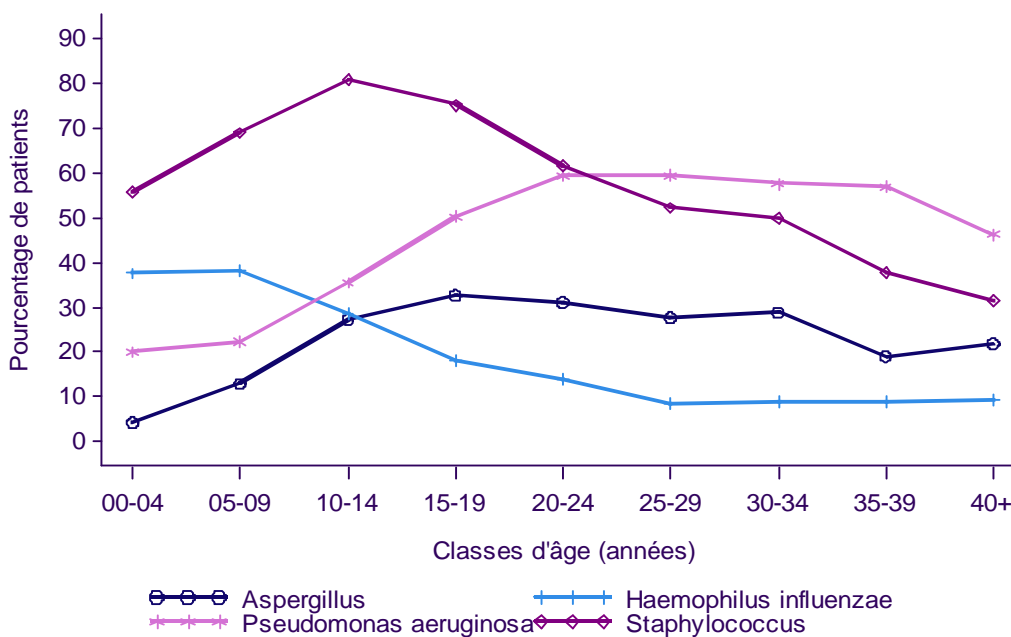
■ Germes associés

Figure 4. Germes potentiellement pathogènes de la population colonisée par Bcc, par âge



Observatoire cepacia 2011 / Registre français de la mucoviscidose

Figure 5. Germes potentiellement pathogènes de l'ensemble de la population du Registre français de la mucoviscidose, par âge



Observatoire cepacia 2011 / Registre français de la mucoviscidose

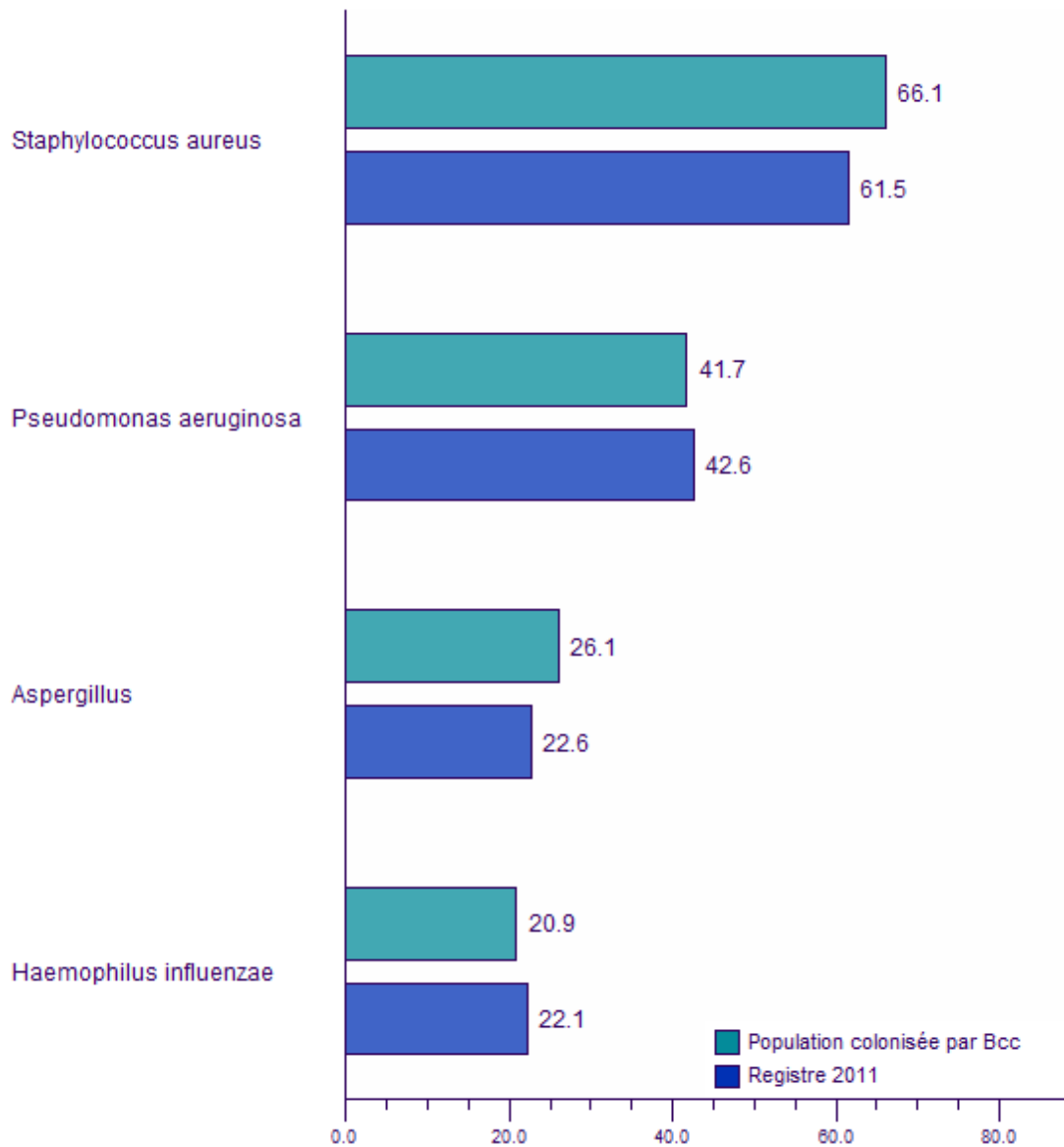
Dans la population colonisée par Bcc, la courbe de prévalence de *Pseudomonas aeruginosa* en fonction de l'âge est décalée par rapport à celle observée dans la population générale.

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

■ Germes associés

Figure 6. Comparaison des principaux germes : population colonisée Bcc versus l'ensemble de la population du Registre français de la mucoviscidose

Les pourcentages ont été calculé par rapport à chaque population.



Observatoire cepacia 2011 / Registre français de la mucoviscidose

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

■ Etat clinique et mortalité

Tableau 9. Etat clinique en fonction de l'année de primocolonisation (N=116 dont 88 documentés)

Année de primocolonisation	Total des cas	Etat clinique documenté	Patients vivants au 31 décembre 2011 (N=81)			Patients décédés au cours de 2011 (N=7)
			Stable	Détérioration	dont syndrome cepacia	Décès
Total	116	88 (75.9 %)	57	26		7
Antérieure à 2000	18	11 (61.1%)	8	2	2	2
2000 à 2004	28	23 (82.1 %)	12	9	1	3
2005 à 2009	31	25 (80.6 %)	17	8		
2010	39	29 (74.4 %)	20	7		2

Observatoire cepacia 2011 / Registre français de la mucoviscidose

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

Indicateurs de mortalité	
Nombre de patients colonisés	116
Nombre de décès dans l'année (%)	7 (6 %)
<u>Cause de décès</u>	
- respiratoire/cardio-respiratoire	4
- autre cause de décès	3
Age moyen au décès (en années)	29.3
Ecart-type (en années)	8.4
Age médian au décès (en années)	28
Extrêmes (années)	14 - 40

Observatoire cepacia 2011 / 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>
Total des cas	14	7	10
- dont nouveaux cas	2	0	6
Prévalence (pour 100 patients)	0.23	0.12	0.17
Incidence (pour 100 patients)	0.03	0	0.1

Observatoire cepacia 2011 / Registre français de la mucoviscidose

Parmi les 7 cas de colonisation à *Inquilinus limosus*, un patient a été recolonisé en 2011 après négativation des ECBC en 2010. Parmi les 6 nouveaux cas de colonisation à *Pandoraea*, 3 sont survenus dans le même Centre de soins et 2 de ces 3 cas sont imputables à une souche épidémique. Les autres cas ne sont pas reliés.

Par ailleurs, ont été recensés un cas de colonisation par *Burkholderia thailandensis* (colonisation chronique) et 1 cas de colonisation par *Burkholderia fungorum* (colonisation transitoire).

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>
Age			
Enfants (moins de 18 ans)	6	1	3
Adultes (18 ans et plus)	8	6	7
Age moyen (années)	20.9	22.9	24
Age médian (années)	20.5	23	20
Extrêmes (années)	9 - 34	13 - 34	14 - 51
Sexe			
Hommes	13	3	8
Femmes	1	4	2
Age à la primocolonisation			
Age moyen (années)	18.3	17.3	23.1
Age médian (années)	17	18	18
Extrêmes (années)	7 - 33	10 - 26	14 - 48

Observatoire cepacia 2011 / 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

La chronicité de la colonisation a été évaluée chez les patients dont la primocolonisation était antérieure à 2011.

	<i>Burkholderia gladioli</i>	<i>Inquilinus limosus</i>	<i>Pandoraea sp.</i>
	Nombre de patients (%)		
Patients primocolonisés avant 2011	12	7	4
<i>Ayant eu au moins 4 ECBC en 2011</i>	9 (75 %)	5 (71.4 %)	4 (100 %)
<i>et dont le nombre d'expectorations positives est documenté en 2011</i>	8 (66.6 %)	3 (42.8 %)	4 (100 %)
Patients colonisés chroniques*	7 (87.5%)	3 (100 %)	4 (100 %)

Observatoire cepacia 2011 / 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).

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

■ Etat clinique et mortalité

Tableau 14. Etat clinique

	Total des cas	Etat clinique documenté	Stable	Détérioration	Décès
<i>Burkholderia gladioli</i>	14	9	6	3	0
<i>Inquilinus limosus</i>	7	3	1	2	0
<i>Pandoraea sp.</i>	10	5	2	3	0

Observatoire cepacia 2011 / Registre français de la mucoviscidose

3. Transplantations

Tableau 15. Transplantations pulmonaires : bilan 2003-2011

Ont été inclus les patients présentant une colonisation chronique par *Burkholderia* et transplantés pendant la période 2003-2011 (N=38). Trente-cinq patients (16 de sexe féminin et 19 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=22)					Patients vivants (N=16)	
Espèce	N	Age moyen (années)	Délai moyen entre primocolonisation et greffe (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>	17	25.9	10	3	8	2	2	4	30.8 ^{NS}	9	41.9 (18-80)
<i>B. cenocepacia</i>	13	24.9	7.6	7	9	8	0	1	7.0 ^{NS}	4	48.2 (31-115)*
<i>B. vietnamiensis</i>	3	20.7	4.6	1	2	1	1	0	7.3	1	37
<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	
Total Bcc	35	25.1	8.7	11	21	13	3	5	15.1	14	
<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	52.3
Total	38	25 (12.5-41)	8.6 (<1-18)	13	22	14	3	5	14.6	16	49.03 (18-115)

Observatoire cepacia 2011 / Registre français de la mucoviscidose

^{NS} non significatif (p=0.08) ; *erratum 2010 : une erreur s'était glissée dans le rapport 2010 au niveau de cette cellule : il fallait lire 61 (12.5-114.7) et non 61 (12.5-32.7)

Les patients étaient âgés en moyenne de 25 ans lors de la greffe (extrêmes 12.5-41 ans). L'âge moyen lors de la greffe chez ces patients était significativement inférieur à celui des patients non colonisés par *Burkholderia* (419 patients, âge moyen lors de la greffe : 27 ans, extrêmes 8-59 ans, p=0.0149) greffés pendant la même période.

Le délai moyen entre la primocolonisation et la greffe était de 8.6 ans (extrêmes <1-18 ans), la différence constatée en 2010 entre les patients colonisés par *B. cenocepacia* et par *B. multivorans* n'a pas été retrouvée et était probablement imputable aux petits effectifs analysés.

Des **septicémies** ont été observées chez 13 des 38 patients (34%), soit chez 11 des 35 patients colonisés par *Burkholderia* complexe *cepacia* et chez les 2 patients colonisés par *Burkholderia gladioli*.

Les décès précoces (moins de 6 mois après la transplantation) 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=0.08).

Enfin, la persistance de *Burkholderia* après greffe est documentée chez 24 patients ; une négativation est observée chez 10 patients ; parmi les 14 patients ayant présenté une colonisation post-greffe, celle-ci s'est avérée transitoire chez 3 patients, chronique chez 4 patients, non documentée chez les 7 derniers patients.

4. Synthèse des données

Tableau 16. Synthèse des données

	2011	2010	2009
REPRESENTATIVITE DE L'ENQUETE			
- Centres de soins	76	62	78
<i>dont CRCM</i>	49	45	49
COLONISATIONS PAR BURKHOLDERIA COMPLEXE CEPACIA (BCC)			
- Centres Bcc positifs	45	36	37
<u>Prévalence et incidence</u>			
- Cas déclarés / Cas documentés par l'analyse de la souche	117 / 116	110 / 108	105 / 103
- Nouveaux cas / Cas documentés par l'analyse de la souche	26 / 26	26 / 24	14 / 12
- Prévalence (pour 100 patients)	1.9	1.9	1.8
- Incidence (pour 100 patients)	0.5	0.4	0.2
<u>Caractéristiques de la population</u>			
- Patients âgés de 18 ans ou plus (en %)	67.2	69.4	68
- Rapport de masculinité	164	145	145
- Age moyen des patients lors de la primocolonisation, en années (extrêmes)	16.6 (0 - 67)	16.4 (0 - 42)	15.4 (0 - 35)
<u>Distribution des espèces du Bcc (en %)</u>			
- <i>B. multivorans</i>	54.3	51.9	48.5
- <i>B. cenocepacia</i>	30.2	38	44.5
- <i>B. stabilis</i>	1.7	1.9	1
- <i>B. vietnamiensis</i>	2.6	1.9	2
- <i>B. contaminans</i>	1.7	1.9	1
- <i>B. dolosa</i>	0.9	0	1
- Bcc6	5.2	4.6	2
- <i>B. ambifaria</i>	1.7		
- <i>B. arboris</i>	0.9		
- Bcc non identifié	0.9		
- Acquisition croisée probable (chez les nouveaux cas)	6/26	8/24	3/12
<u>Chronicité</u>			
- Patients colonisés chroniques par Bcc (%)	62.7	63.6	
<u>Etat clinique et mortalité</u>			
- Décès dans l'année (nombre)	7	5	7
- Etat jugé stable (%)	65	72	62
COLONISATIONS PAR D'AUTRES ESPECES RESISTANTES A LA COLISTINE			
- <i>Burkholderia gladioli</i> (nombre)	14	15	10
- <i>Inquilinus limosus</i> (nombre)	7	6	8
- <i>Pandoraea sp.</i> (nombre)	10	8	9
TRANSPLANTATIONS PULMONAIRES : bilan depuis 2003			
- Transplantés (nombre)	38	35	30
<i>dont patients colonisés par Bcc</i>	35	32	28
<i>dont patients colonisés par autres Burkholderia</i>	3	3	2
- Age moyen lors de la greffe, en années	25	24.8	24
- Délai moyen entre primocolonisation et greffe (années)	8.6	8	
- Septicémies (nombre)	13	12	11
- Décès post-greffe (nombre)	22	19	16

5. Remerciements

Nous tenons à remercier les correspondants des Centres qui nous ont communiqué leurs données pour l'enquête 2011 :

Tableau 17. Liste des CRCM

CRCM	Correspondant (s)
CRCM Enfants	
AMIENS Hôpital Nord	Dr Pautard, Dr Rames
BORDEAUX Groupe Pellegrin Hôpital d'Enfants	Dr Ceccato, Pr Fayon, Dr Bui
GRENOBLE Hôpital de la Tronche Pédiatrie	Dr Pin
LE HAVRE Hôpital Flaubert	Dr Le Roux
LILLE Hôpital Jeanne de Flandres Pédiatrie	Dr Wizla
LISIEUX Centre Hospitalier Robert Bisson	Dr Guillot
LYON Hôpital Mère-Enfant / Groupé 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 Lénval 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 Dumonceaux
TOULOUSE Hôpital des Enfants	Dr Brémont
TOURS Hôpital de Clocheville Pédiatrie	Dr Marchand
VERSAILLES Hôpital Mignot Pédiatrie	Dr Foucaud, Dr Bonnel
CRCM Adultes	
BORDEAUX-PESSAC Groupe Sud Hospitalier	Dr Domblides
GRENOBLE Hôpital de la Tronche Pneumologie	Dr Quétant, Dr Mammar
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, Dr Caillon
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 Henri-Gerolt
CRCM Mixtes	
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
LENS Centre Hospitalier	Dr Marteletti, Dr Mitha
LIMOGES Hôpital Mère/Enfant	Dr Languepin
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, Dr Ramel
ROUEN Adultes et Pédiatrie	Pr Marguet, Dr Dominique, B. Masseline (IDE)
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 Vigneron, Dr Uffredi, Dr Storni



5. Remerciements

Tableau 18. Liste des centres (hors CRCM)

Centre	Correspondant (s)
Relais Enfants	
AIX EN PROVENCE Centre hospitalier du Pays d'Aix	Dr Thevenieau
ARRAS Centre Hospitalier	Dr Douchain
BLOIS Centre Hospitalier	Dr Diekmann
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
MONTLUCON Centre Hospitalier	Dr Renaud, Dr Sellam
MULHOUSE Centre Hospitalier Pédiatrie	Dr Vodoff
ORLEANS Hôpital Porte Madeleine	Dr Druelle
PALAVAS LES FLOTS Institut St Pierre	Dr Doan
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
Relais Adultes	
BREST Hôpital Augustin Morvan	Dr Quiot
Relais Mixtes	
BRIVE Centre Hospitalier	Dr Gautry
ST NAZAIRE Centre Hospitalier	Dr Marty, Dr Siret
TOULOUSE Mucozenne	Dr Sablayrolles
Autres centres	
DIEULEFIT Centre Médical/Climatique Bellevue	Dr Chavanne
HAGUENAU Centre Hospitalier Général	Dr Lejri
MONTARGIS Centre Hospitalier	Dr Lehnert
PARIS Hôpital Européen G.Pompidou Greffes	Dr Boussaud
SAINT AVOLD Centre Hospitalier Hospitalor	Dr Scheid
SAINT QUENTIN Centre Hospitalier Général	Dr Dolhem, C. Josse

Observatoire cepacia 2011 / Registre français de la mucoviscidose

5. Remerciements

Nous tenons à remercier également les biologistes qui nous ont communiqué les isolats pour l'enquête 2011 :

Tableau 19. Liste des biologistes

Ville	Biologiste (s)
Bordeaux	Dr Maugein, Dr Lehours, Dr Peuchant
Caen	Dr Vergnaud
Créteil	Dr Aberrane
Dax	Dr Lafargue
Giens	Dr Degand
Grenoble	Dr Recule
Lille	Dr Husson, Dr Wallet
Lyon	Dr De Montclos, Dr Freydiere
Marseille	Pr Raoult
Montpellier	Dr Marchandin
Nancy	Dr Tronel, Dr Hadou
Nantes	Dr Caillon
Orléans	Dr Poisson
Paris Cochin	Dr Morand
Paris Robert-Debré	Dr Mariani
Paris Trousseau	Dr Vu Thien
Rennes	Dr Piau-Couapel
Roscoff / Brest	Dr Héry
Saint-Denis de la Réunion	Dr Belmonte
Saint-Pierre de la Réunion	Dr Picot
Strasbourg	Dr Murbach-Joste
Suresnes	Dr Honderlick
Toulouse	Dr Segonds
Tours	Dr De Gialluly
Vannes	Dr Pouedras
Versailles	Dr Pangon

Observatoire cepacia 2011 / 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^e

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

www.vaincrelamuco.org

