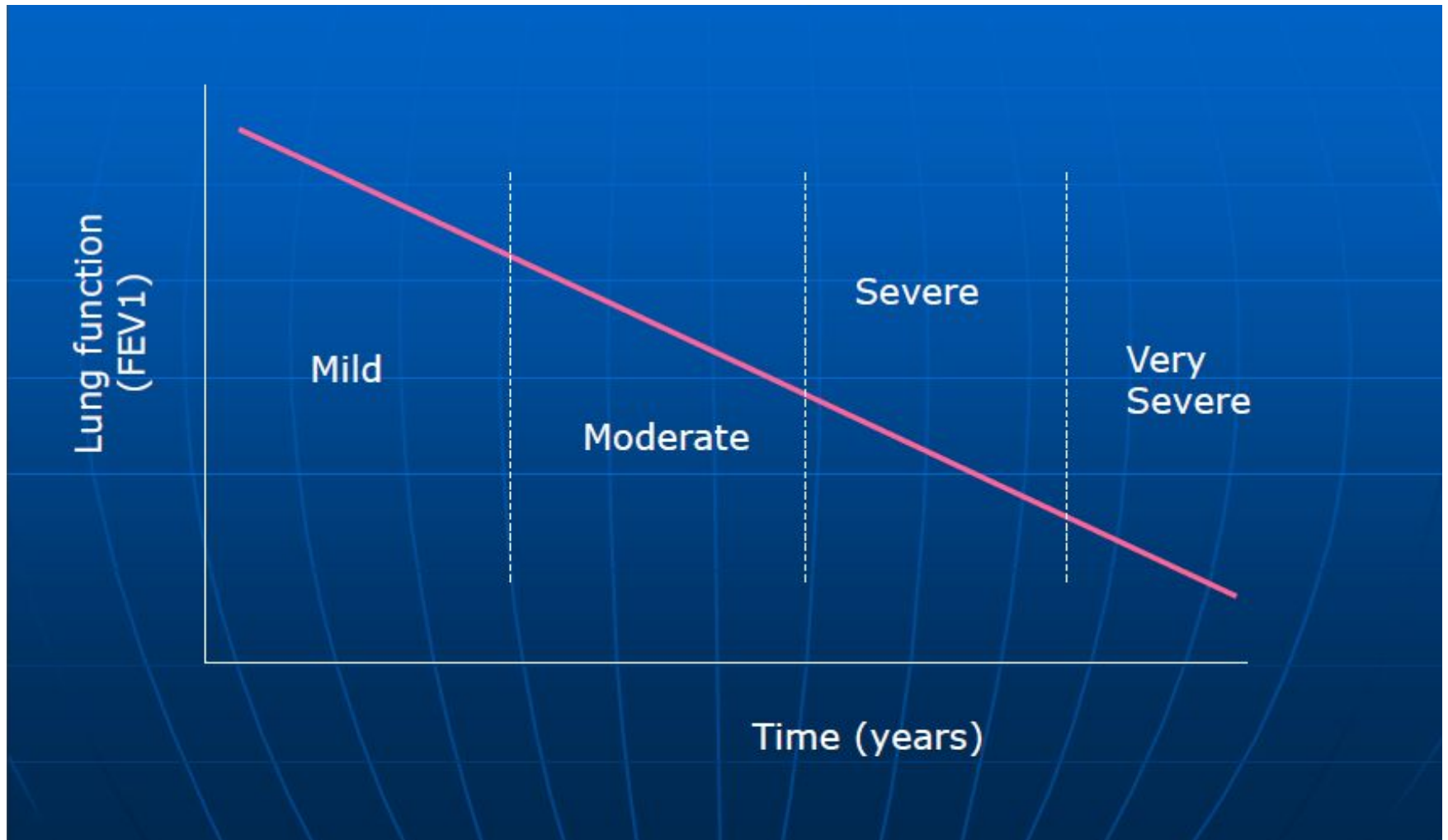


# Трансплантация легких больным муковисцидозом в России: 5-летний опыт

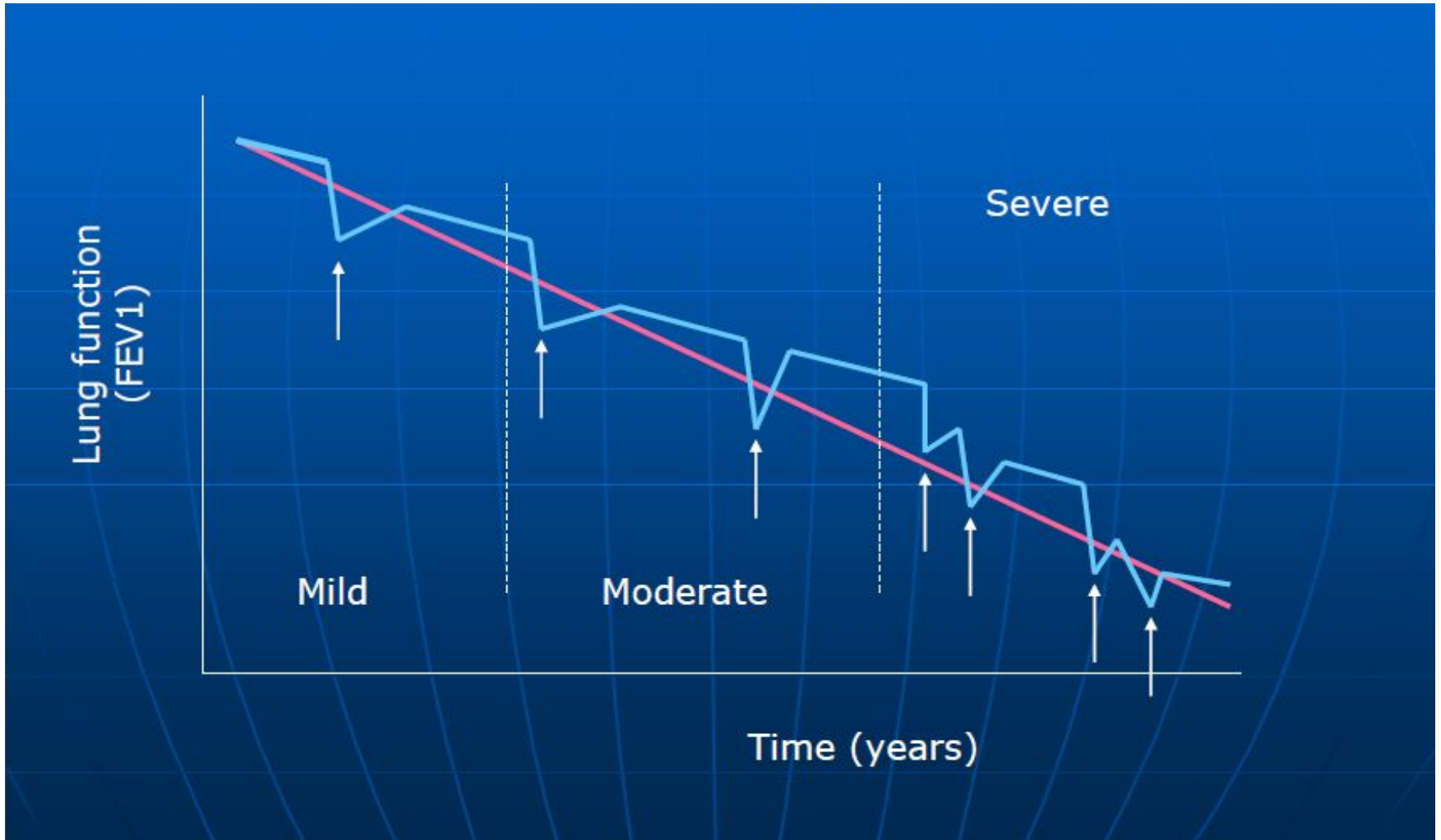


ФГБУ НИИ Пульмонологии ФМБА  
Красовский С.А.

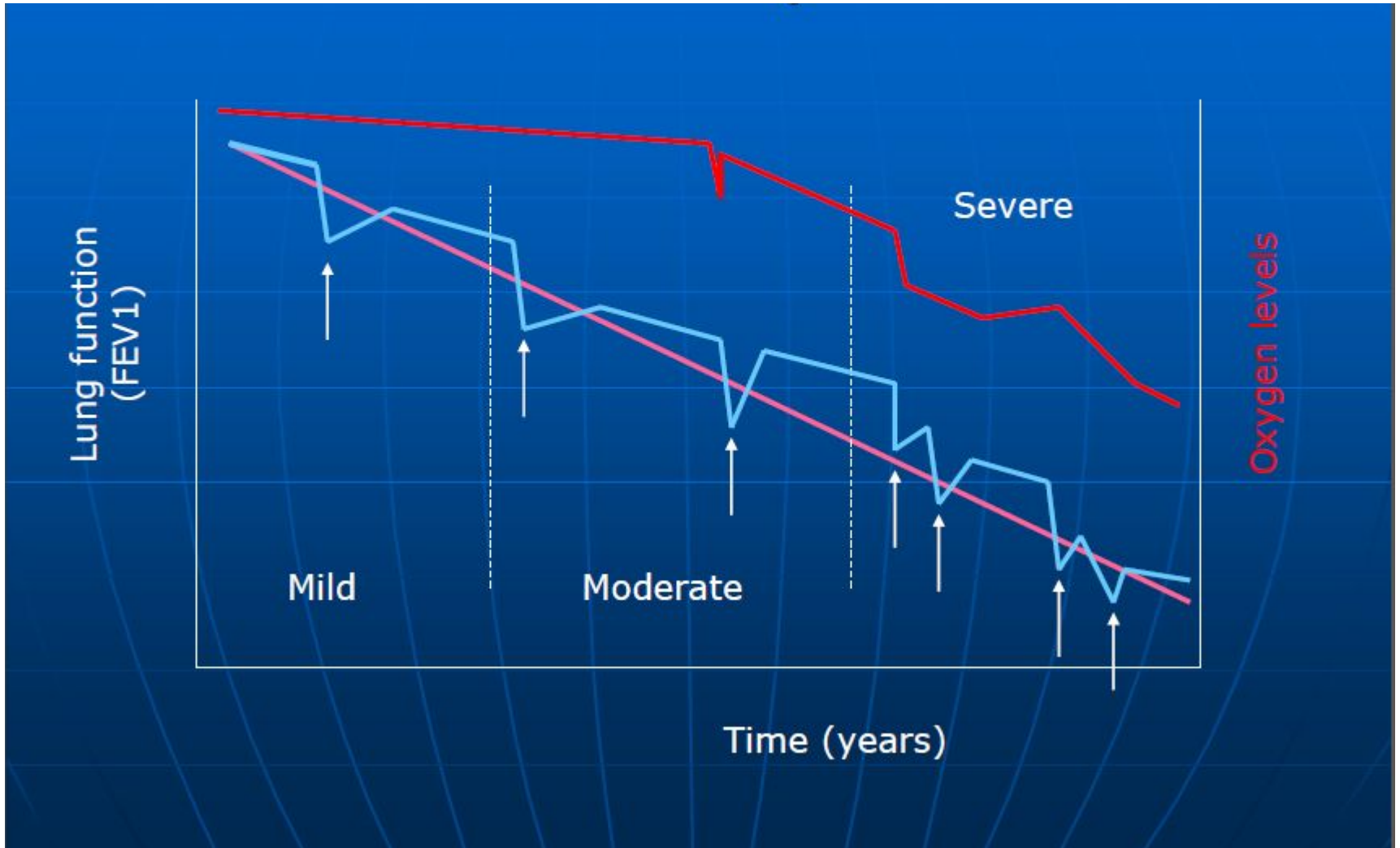
# Прогрессирование при МВ:



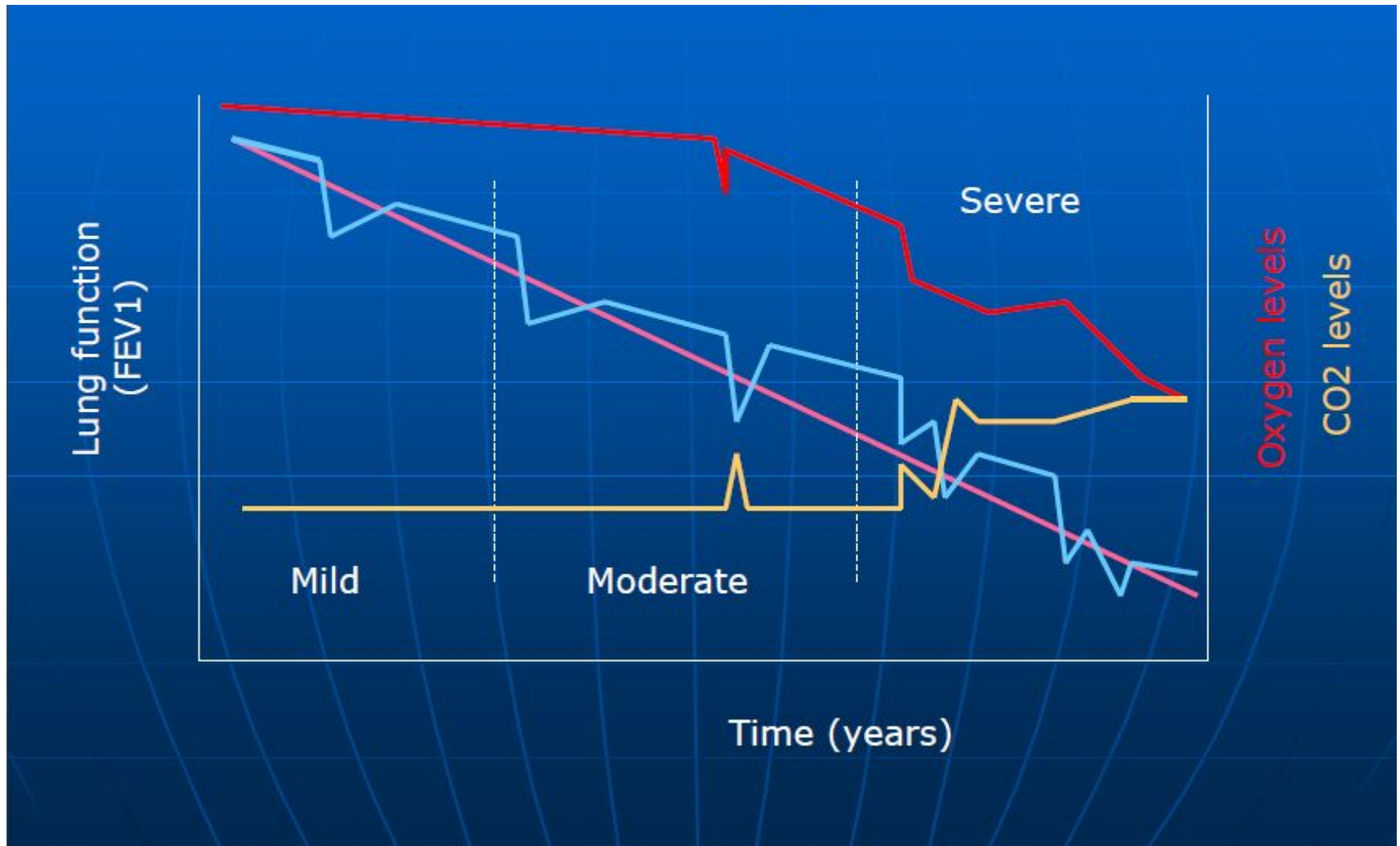
# Прогрессирование при МВ:



# Прогрессирование при МВ:

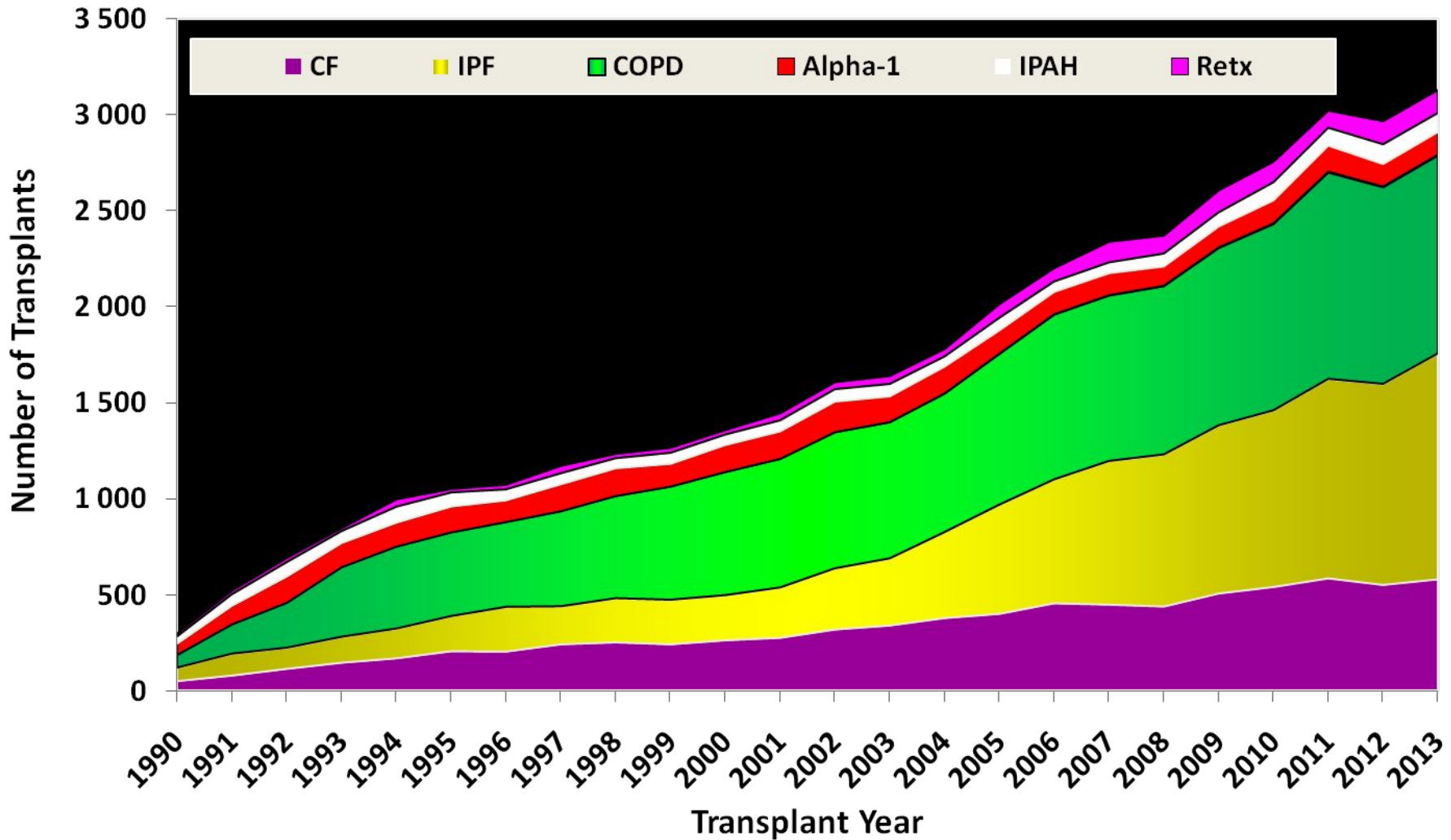


# Прогрессирование при МВ:



# Adult Lung Transplants

## Major Indications by Year (Number)



For some retransplants, a diagnosis other than retransplant was reported, so the total percentage of retransplants may be greater.

# Adult Lung Transplants

Indications (Transplants: January 1995 – June 2014)

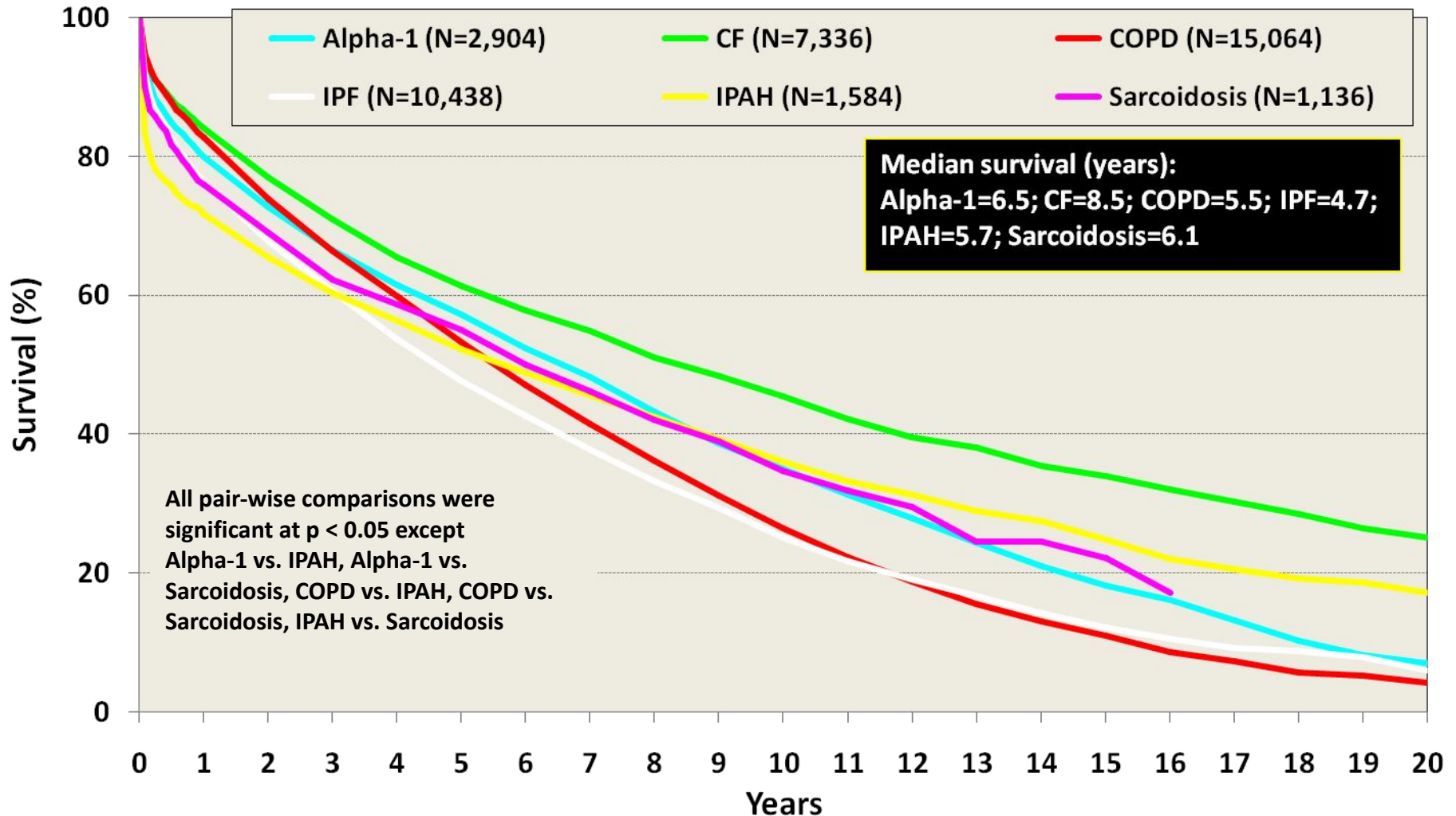
Diagnosis	SLT (N=16,226)	BLT (N=29,457)	TOTAL (N=45,683)
COPD/Emphysema	6,826 (42.1%)	7,856 (26.7%)	14,682 (32.1%)
Idiopathic Pulmonary Fibrosis	5,561 (34.3%)	5,442 (18.5%)	11,003 (24.1%)
<b>Cystic Fibrosis</b>	<b>228 (1.4%)</b>	<b>7,191 (24.4%)</b>	<b>7,419 (16.2%)</b>
Alpha-1	792 (4.9%)	1,667 (5.7%)	2,459 (5.4%)
Idiopathic Pulmonary Arterial Hypertension	91 (0.6%)	1,250 (4.2%)	1,341 (2.9%)
Pulmonary Fibrosis, Other	758 (4.7%)	1,125 (3.8%)	1,883 (4.1%)
Bronchiectasis	65 (0.4%)	1,167 (4.0%)	1,232 (2.7%)
Sarcoidosis	301 (1.9%)	857 (2.9%)	1,158 (2.5%)
Retransplant: Obliterative Bronchiolitis	338 (2.1%)	440 (1.5%)	778 (1.7%)
Connective Tissue Disease	200 (1.2%)	481 (1.6%)	681 (1.5%)
Obliterative Bronchiolitis (Not Retransplant)	110 (0.7%)	381 (1.3%)	491 (1.1%)
LAM	142 (0.9%)	330 (1.1%)	472 (1.0%)
Retransplant: Not Obliterative Bronchiolitis	210 (1.3%)	246 (0.8%)	456 (1.0%)
Congenital Heart Disease	93 (0.6%)	333 (1.1%)	426 (0.9%)
Cancer	7 (0.0%)	30 (0.1%)	37 (0.1%)
Other	504 (3.1%)	661 (2.2%)	1,165 (2.6%)

For some retransplants, a diagnosis other than retransplant was reported, so the total number and percentage of retransplants may be greater.

# Adult Lung Transplants

## Kaplan-Meier Survival by Diagnosis

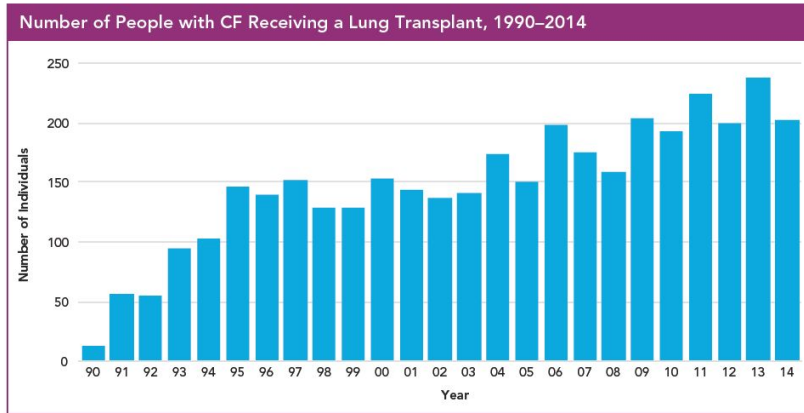
(Transplants: January 1990 – June 2013)



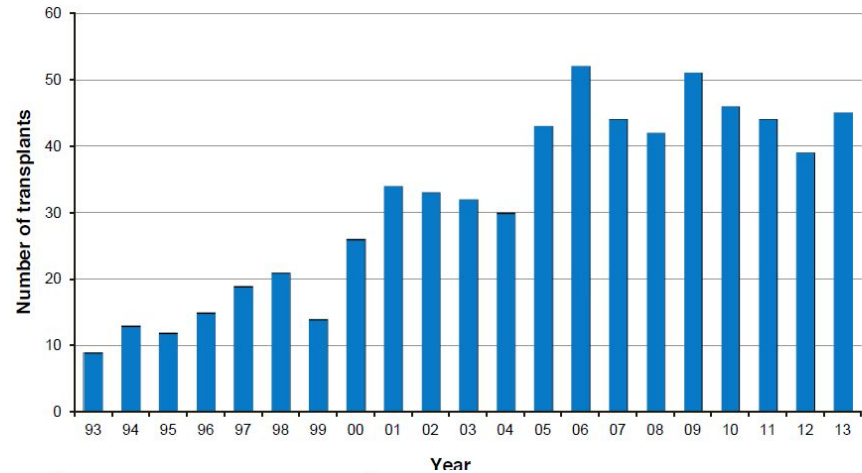


# Трансплантация легких МВ в мире:

There are 1,305 individuals in the Registry in 2014 who have ever had a lung transplant. This includes 202 individuals who received a lung transplant in 2014.

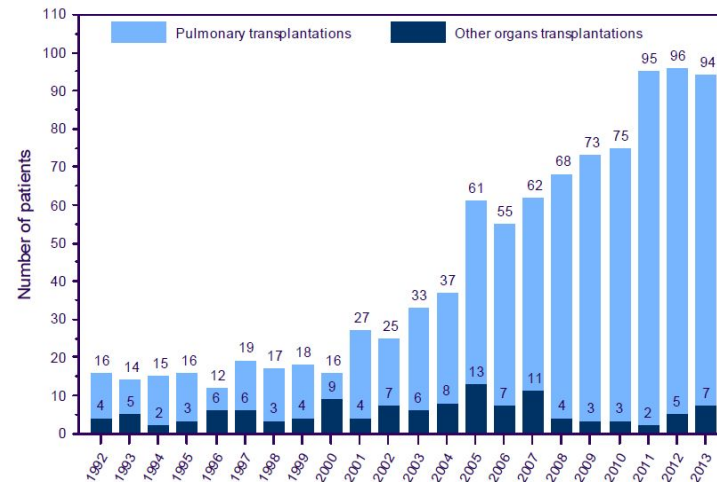


Number of transplants per year, 1993 to 2013

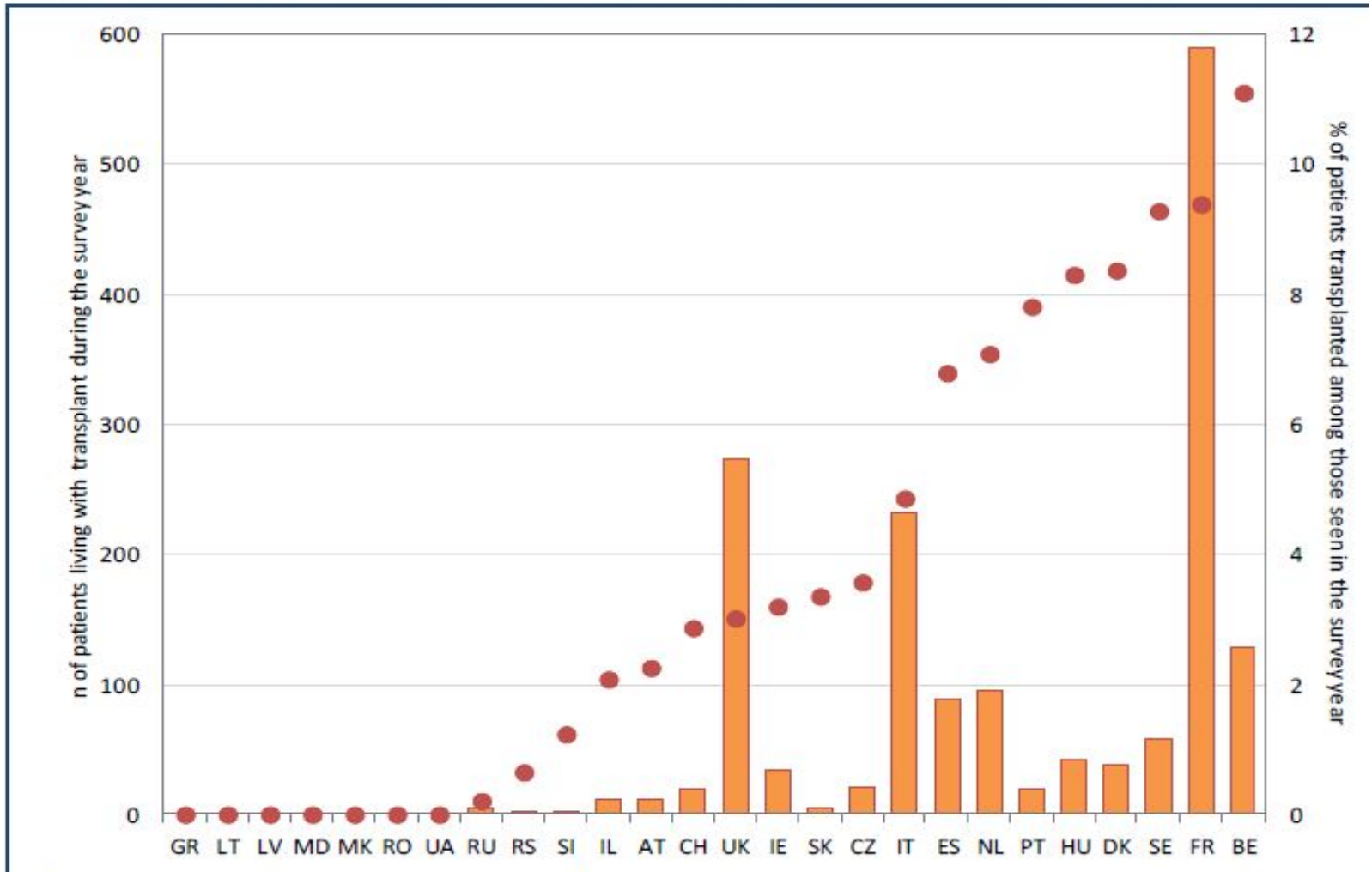


## ACFDR 2013: Patients receiving lung transplants in 2013

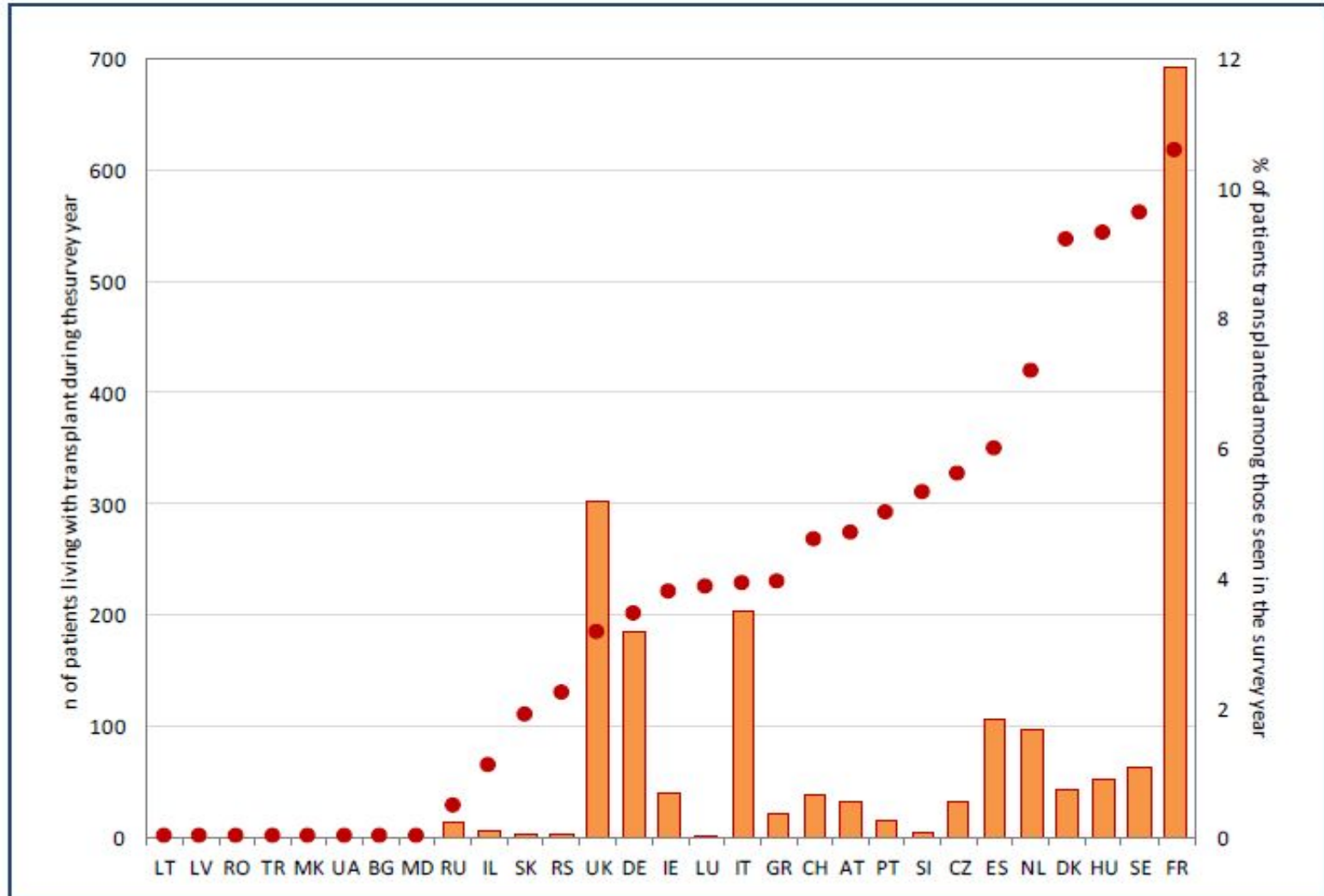
Age group:	Males	Females	Persons
12 - 17 years	0	2	2
18 - 29 years	3	5	8
30 years and over	9	9	18
All ages	12	16	28



# Европа 2013г:



# Европа 2015г:



# Показания к трансплантации легких при муковисцидозе

---

- FEV1 < 30% или быстрое снижение FEV1
  - При обострении заболевания требуется интенсивная терапия
  - Увеличение числа обострений
  - Рецидивирующие пневмотораксы
  - Кровохарканье, не контролируемое эмболизацией
- **Кислородозависимая дыхательная недостаточность**
  - **Гиперкапния**
  - **Легочная гипертензия**

# Относительные противопоказания

---

- Возраст старше 65 лет
- Низкий реабилитационный потенциал
- Колонизация высокоустойчивой и высоковирулентной флорой
- Тяжелый остеопороз
- Потребность в ИВЛ
- **Инфекция V.сераσία complex (V.сепосераσία)**

1) ERS / ATS / ISHLT 1998

2) update: Orens et al; JHLTX 2006; 25:745-55

# Абсолютные противопоказания к трансплантации легких

---

- Злокачественные новообразования в течение последних 2 лет.
- Декомпенсация других крупных органов и систем или заболевания сердца, ассоциирующиеся со значительно сниженной функцией левого желудочка.
- Неизлечимые хронические инфекции (гепатит В, гепатит С, ВИЧ)
- Значительная деформация грудной стенки
- Несоблюдение или неспособность следовать рекомендациям по медикаментозной терапии.
- Отсутствие способности к сотрудничеству.
- Отсутствие надежной и последовательной системы социальной поддержки.
- Курение, прием алкоголя и наркотиков в последние 6 месяцев

1) ERS / ATS / ISHLT 1998

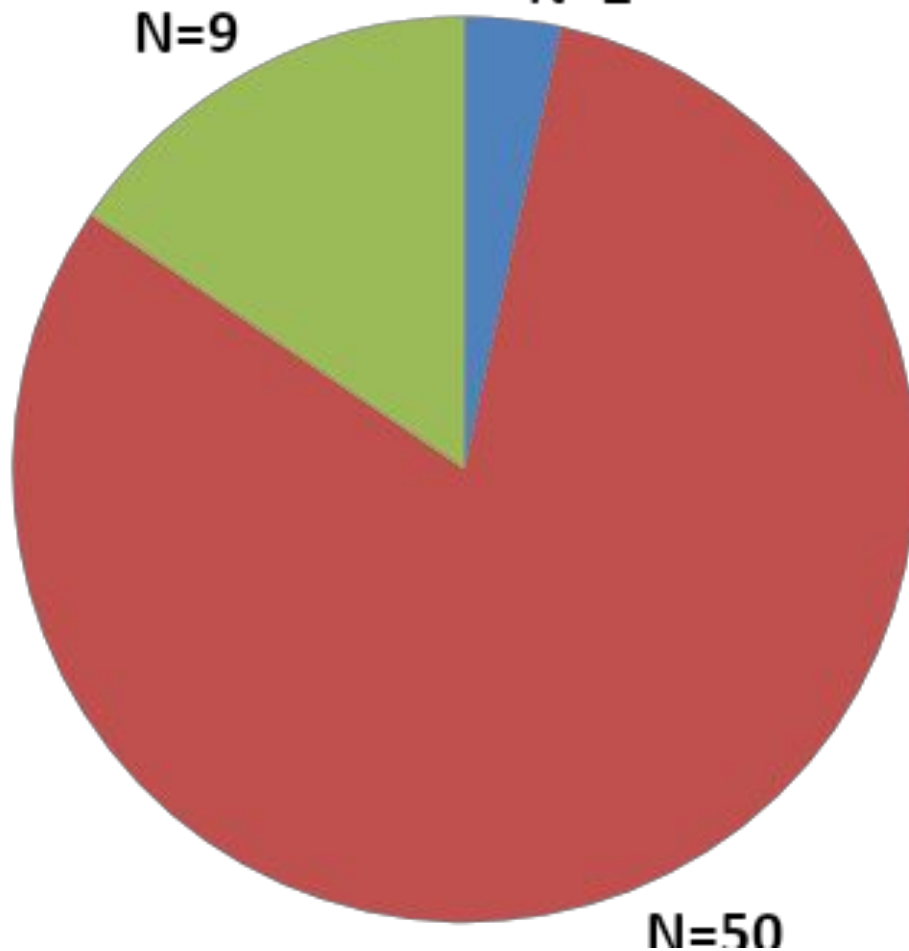
2) update: Orens et al; JHLTX 2006; 25:745-55

# Лист ожидания (ноябрь 2011- ноябрь 2017г):

- 61 пациентов: 29 мужчин/32 женщины
- Возраст:  $25,1 \pm 4,8$  (17-37 лет)
- ОФВ<sub>1</sub>:  $18,2 \pm 4,2\%$  ( 13-35% должн.)
- ФЖЕЛ:  $37,4 \pm 9,1\%$  (19-51% должн.)
- ИМТ:  $16,9 \pm 2,3\text{кг/м}^2$  (12,8-21,3кг/м<sup>2</sup>)
  
- Возраст диагноза:  $9,2 \pm 8,3$ лет (0,1-37,0 лет)

# Лист ожидания (ноябрь 2011- ноябрь 2017г)

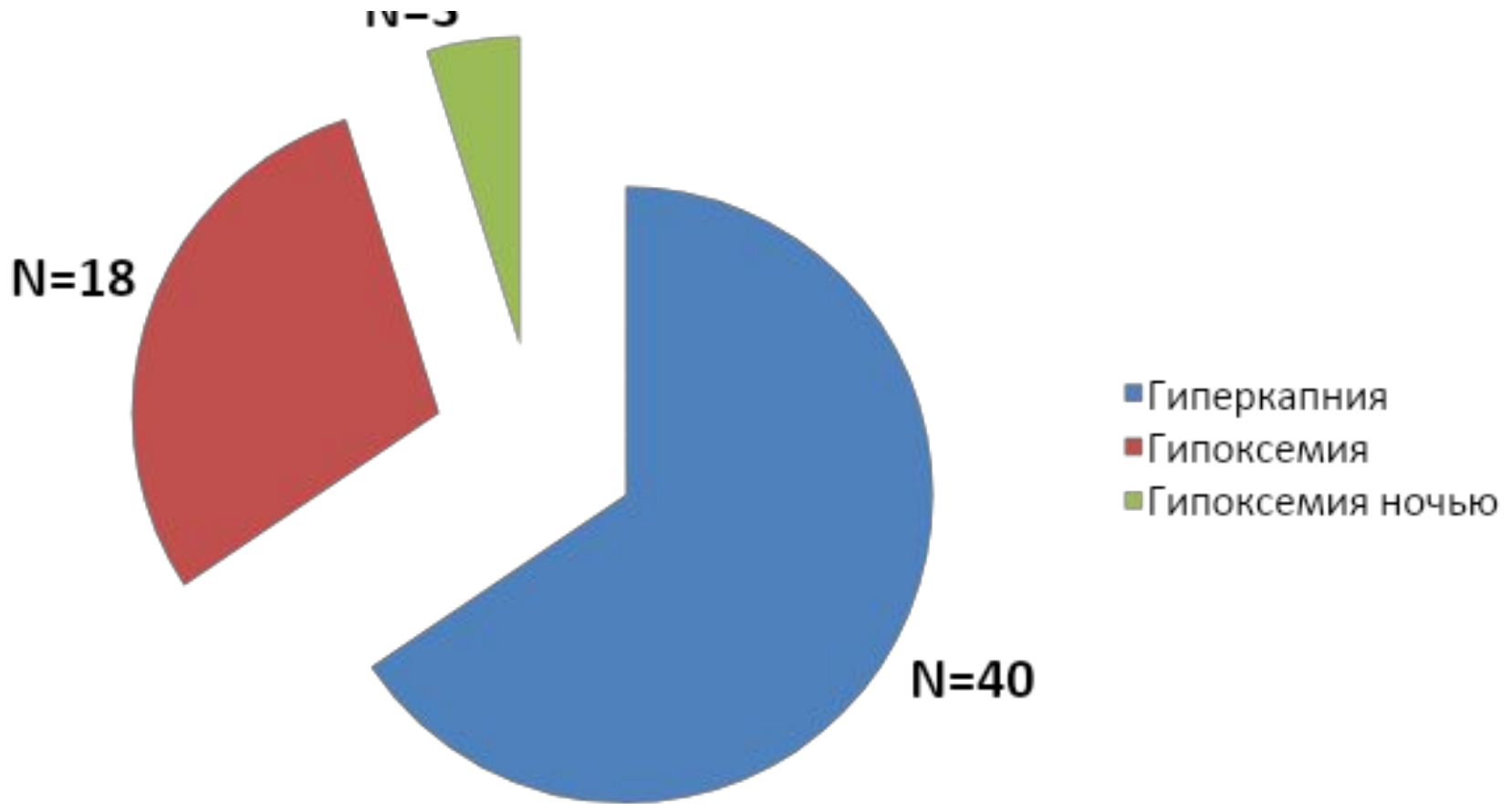
Микробиология  
N=2



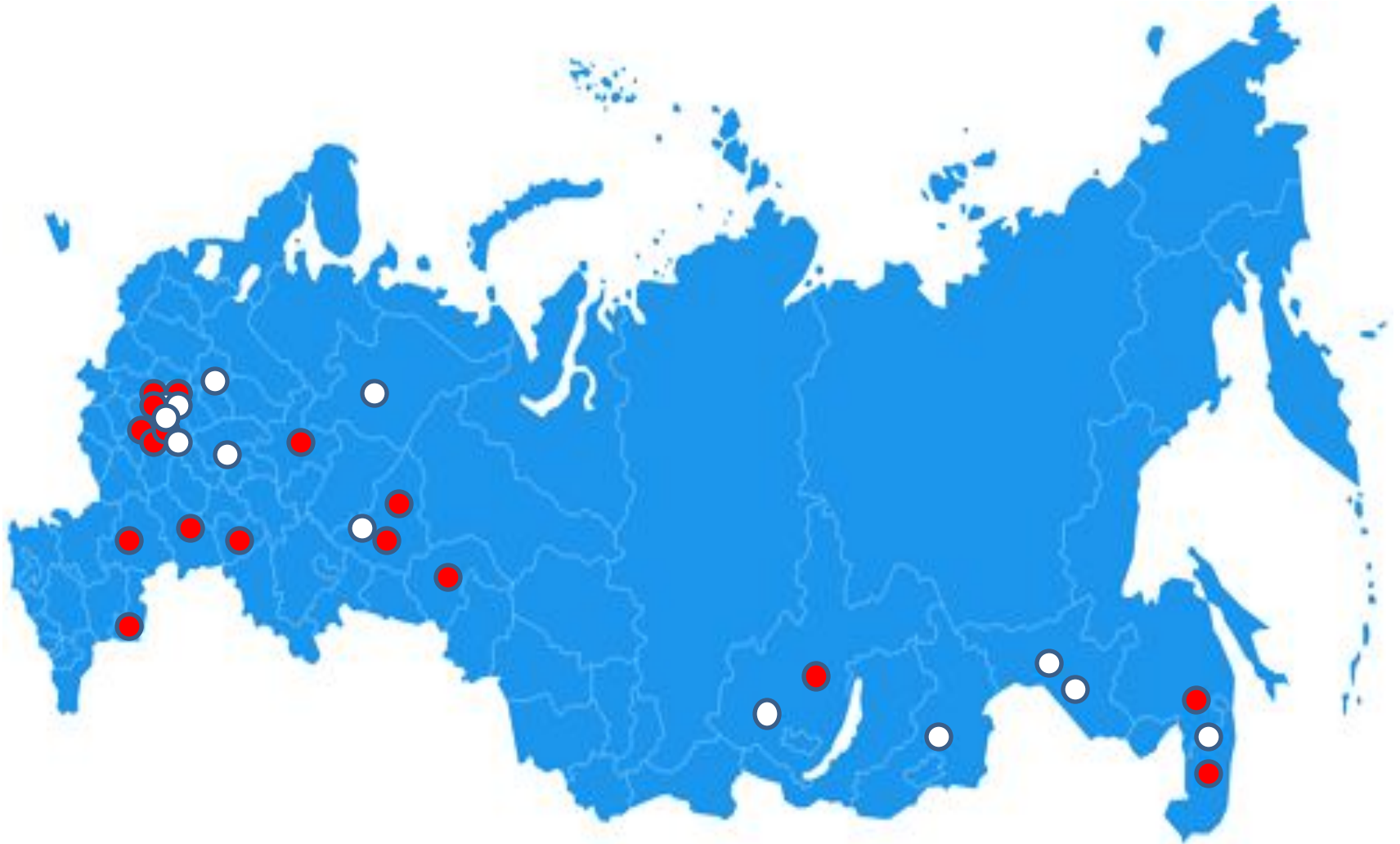
- S.aureus
- non Bcc
- Bcc



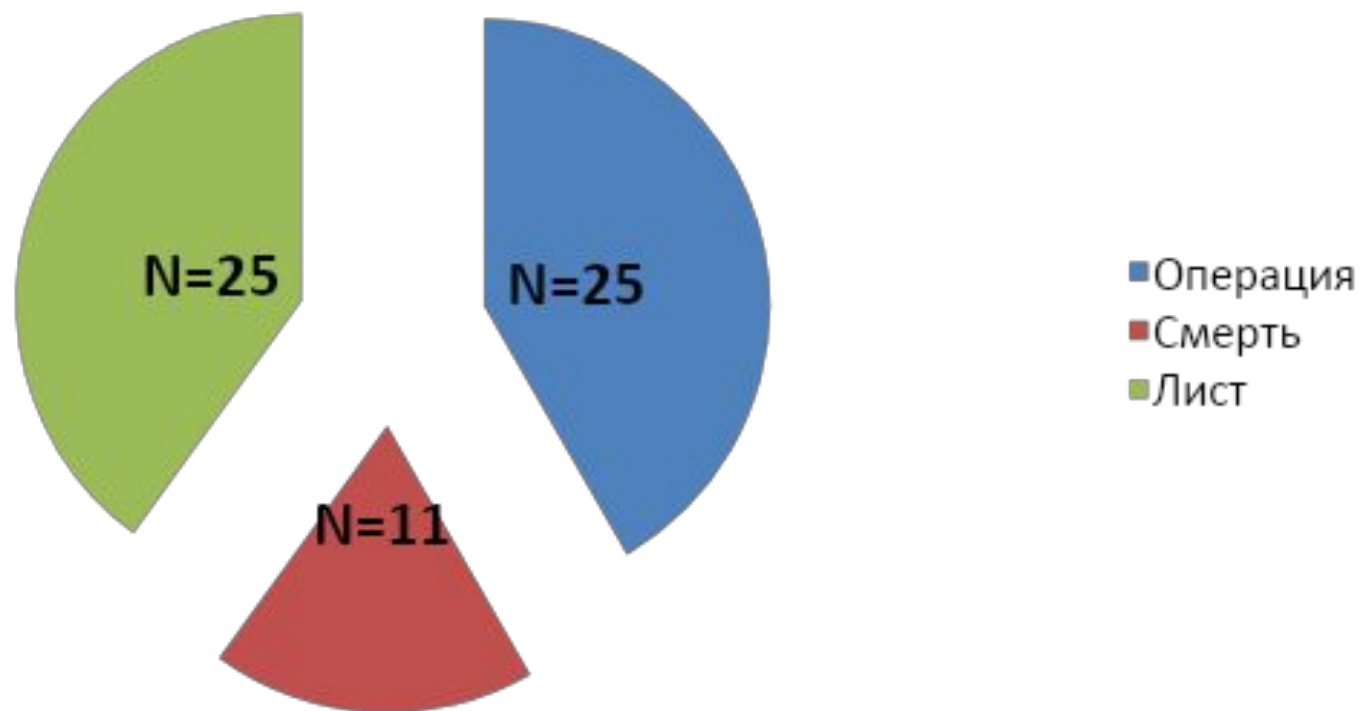
# Лист ожидания: дыхательная недостаточность



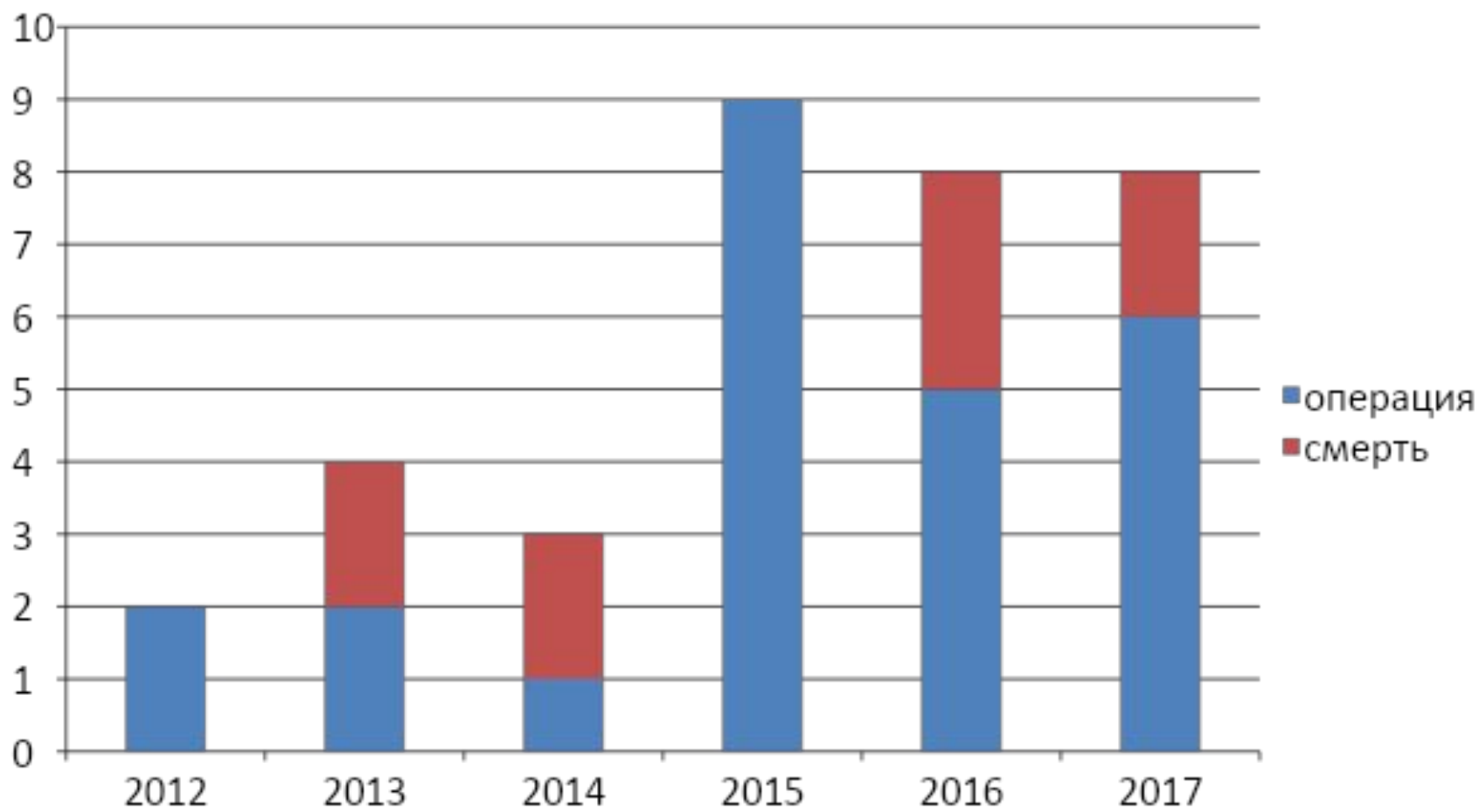
# География:



# Исходы в листе ожидания :



# 2011-2017: операции/смерти в листе





**25**  
**пациентов**



**НИИ Скорой помощи  
им Н.В.  
Склифосовского**

**N= 18**

**НИИ  
Трансплантологии  
им В.И. Шумакова**

**N= 7**

# Прооперированные:

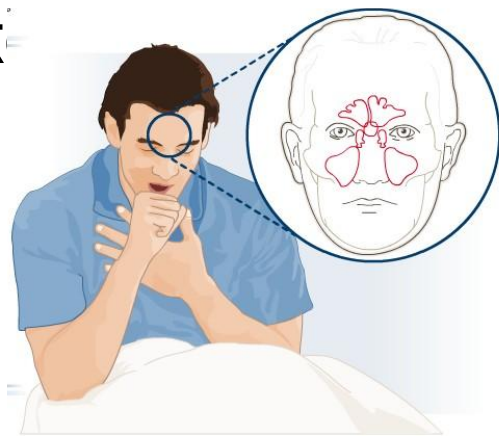
- 25 операций (29.03.2012 - 25.09.2017)
- 15 мужчин/10 женщин
- 2 - *S.aureus* (MRSA и MSSA)
- 4 - *B.cereacia complex*
- 19 - *P.aeruginosa* (у 2 в микстинфицировании с *Achromobacter spp.*)
- Медиана ожидания в листе 6,0 (9,8)мес, min 1 мес, max 34 мес

# Прооперированные:

- Смерть -4 пациента (1,6, 20, 28 месяцев п/о) из 25.
- Смертность **16,0%**
- Максимальная длительность наблюдения 5,5 лет

# Особенности подготовки к трансплантации легких у пациентов с муковисцидозом:

- Низкий нутритивный статус
- Микробиологический профиль-мультirezистентная флора
- Пораж<sup>е</sup>



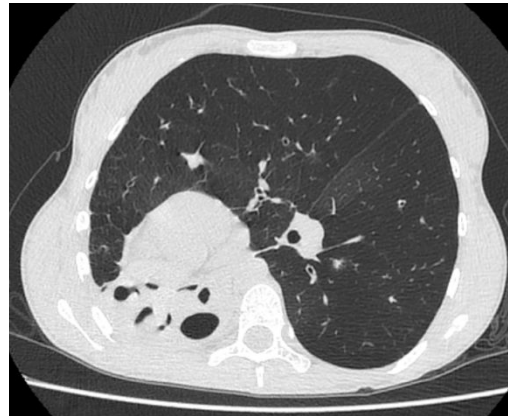
НОВ





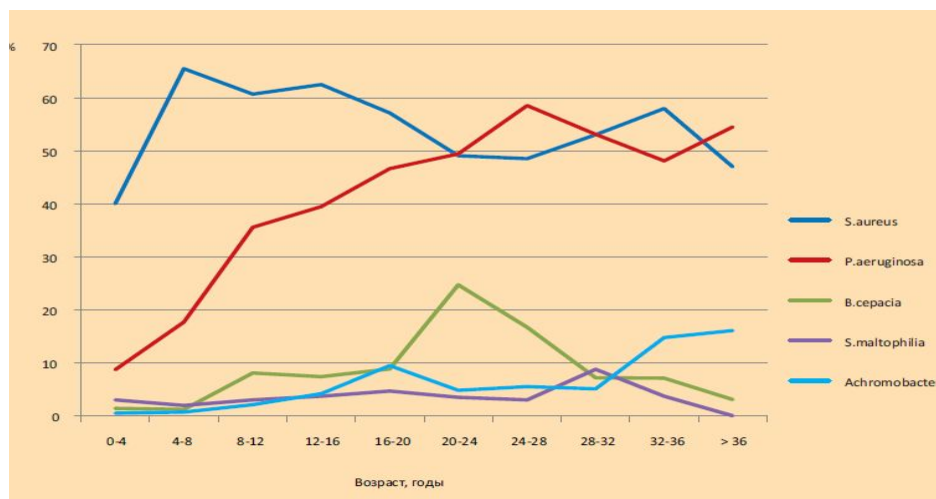
# Особенности подготовки к трансплантации легких у пациентов с муковисцидозом:

- Деформация грудной клетки
- Частая низкорослость
- Нередко ассиметричное поражение легких
- Пневмотораксы/плевродезы

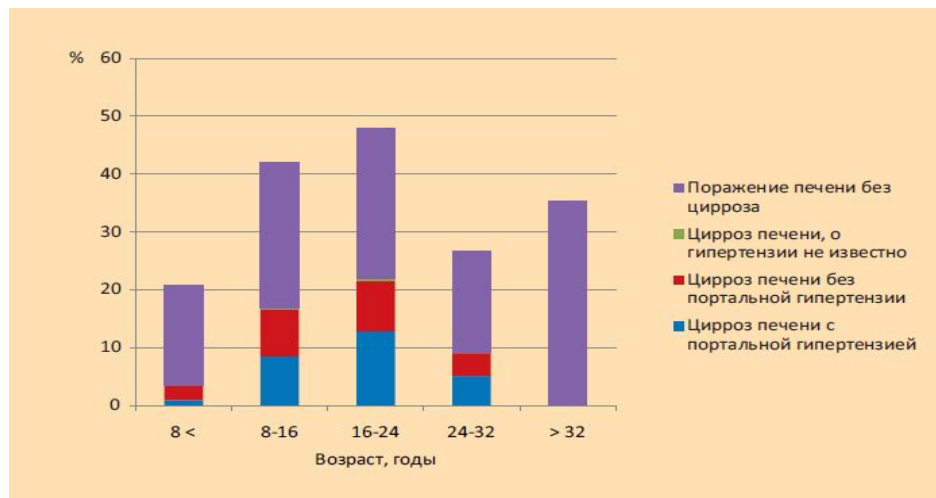


# Относительные противопоказания к трансплантации легких при муковисцидозе:

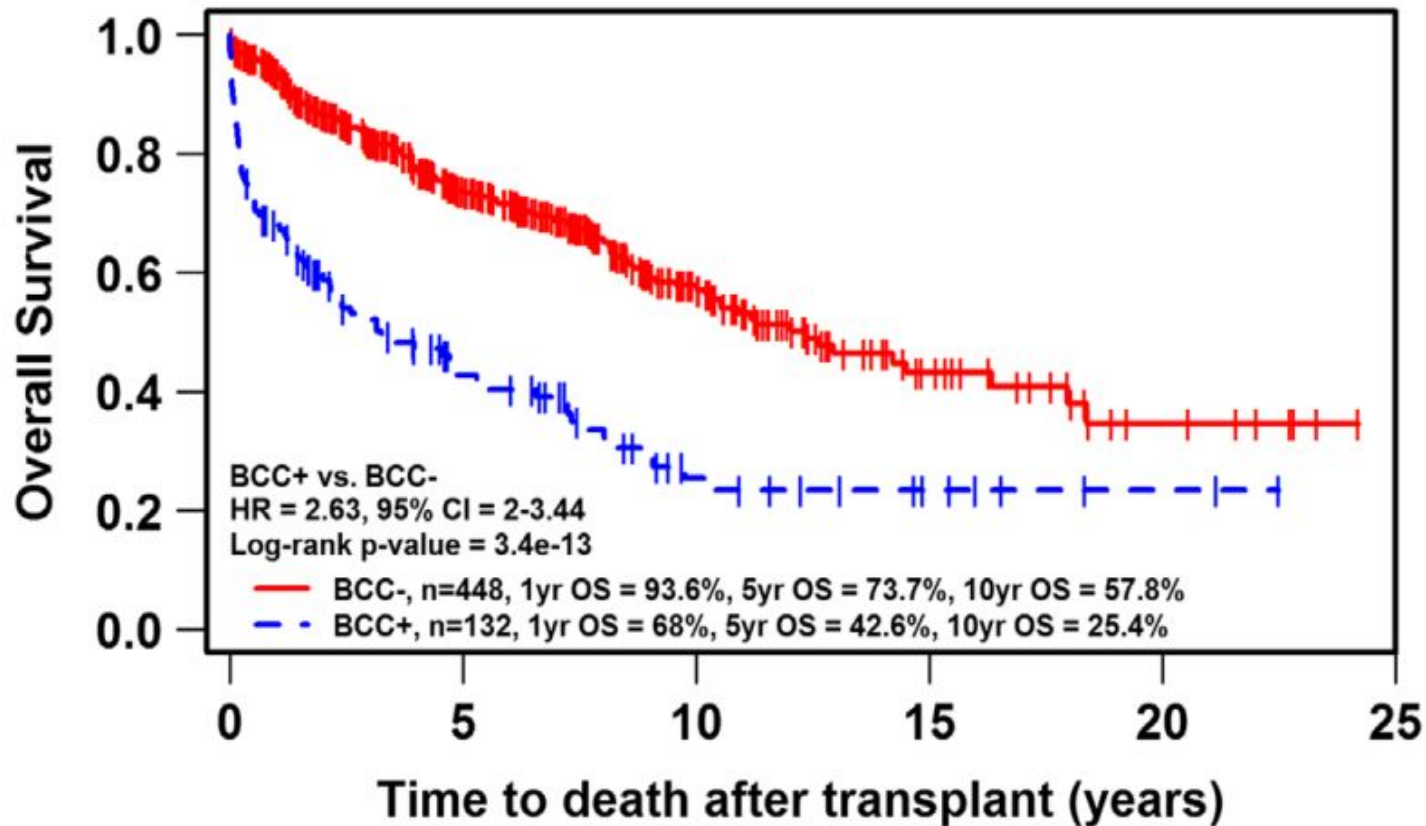
- *V.сепосерасиа*  
В РФ - 7,3%  
у взрослых – 14,8%



- Цирроз печени  
В РФ - 7,9%  
у взрослых - 9,6%



# Выживаемость после Тх: Торцито



**Non Bcc: 1год - 93,6%, 5 лет – 73,7%, 10лет - 57,8%**

**Bcc: 1год - 68,0%, 5 лет - 42,6%, 10 лет - 25,4%**

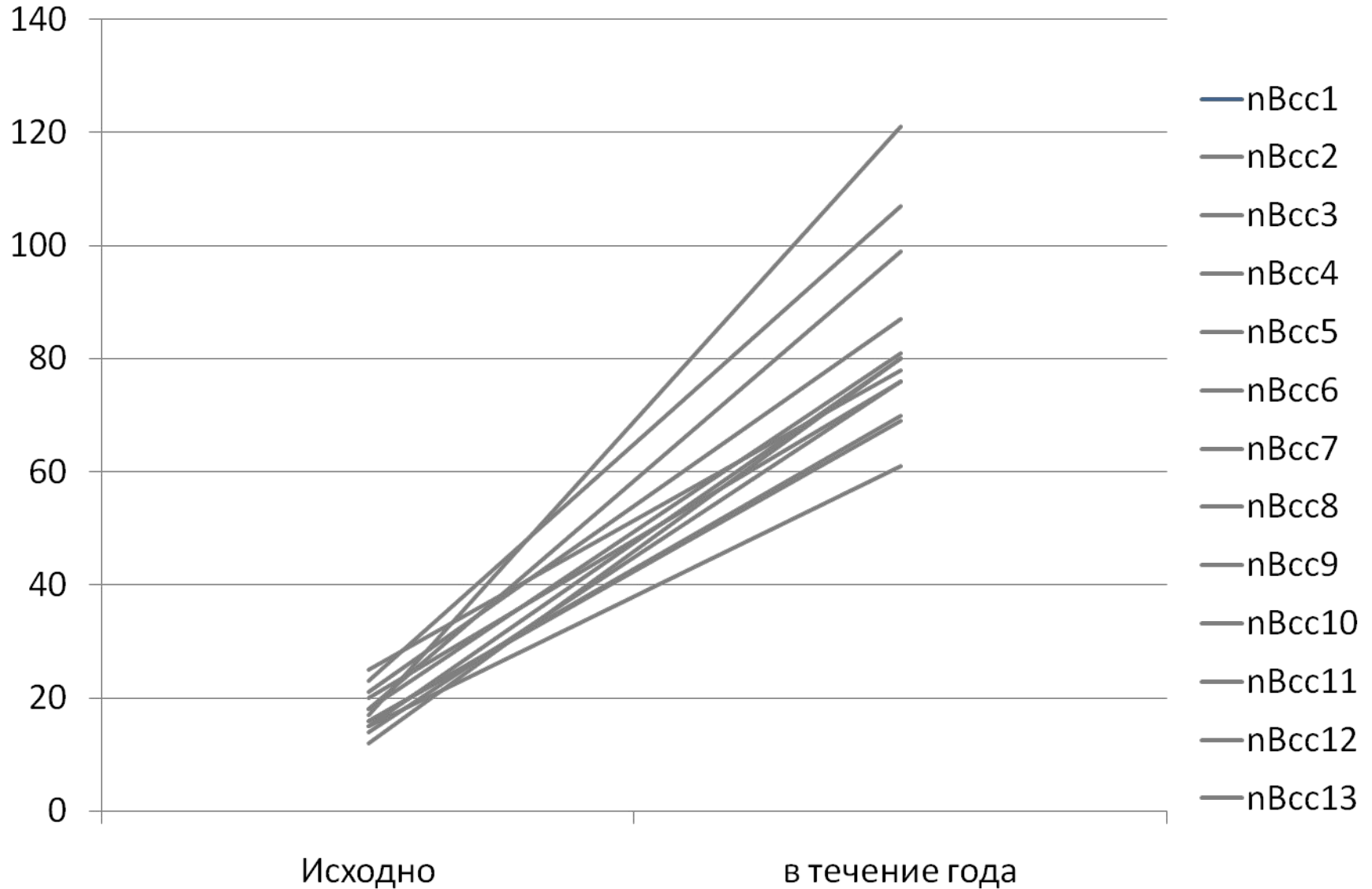
*Stephenson A. et al The Journal of Heart and Lung Transplantation, Vol 34, No 9 (Sep 2015)*

# После операции:

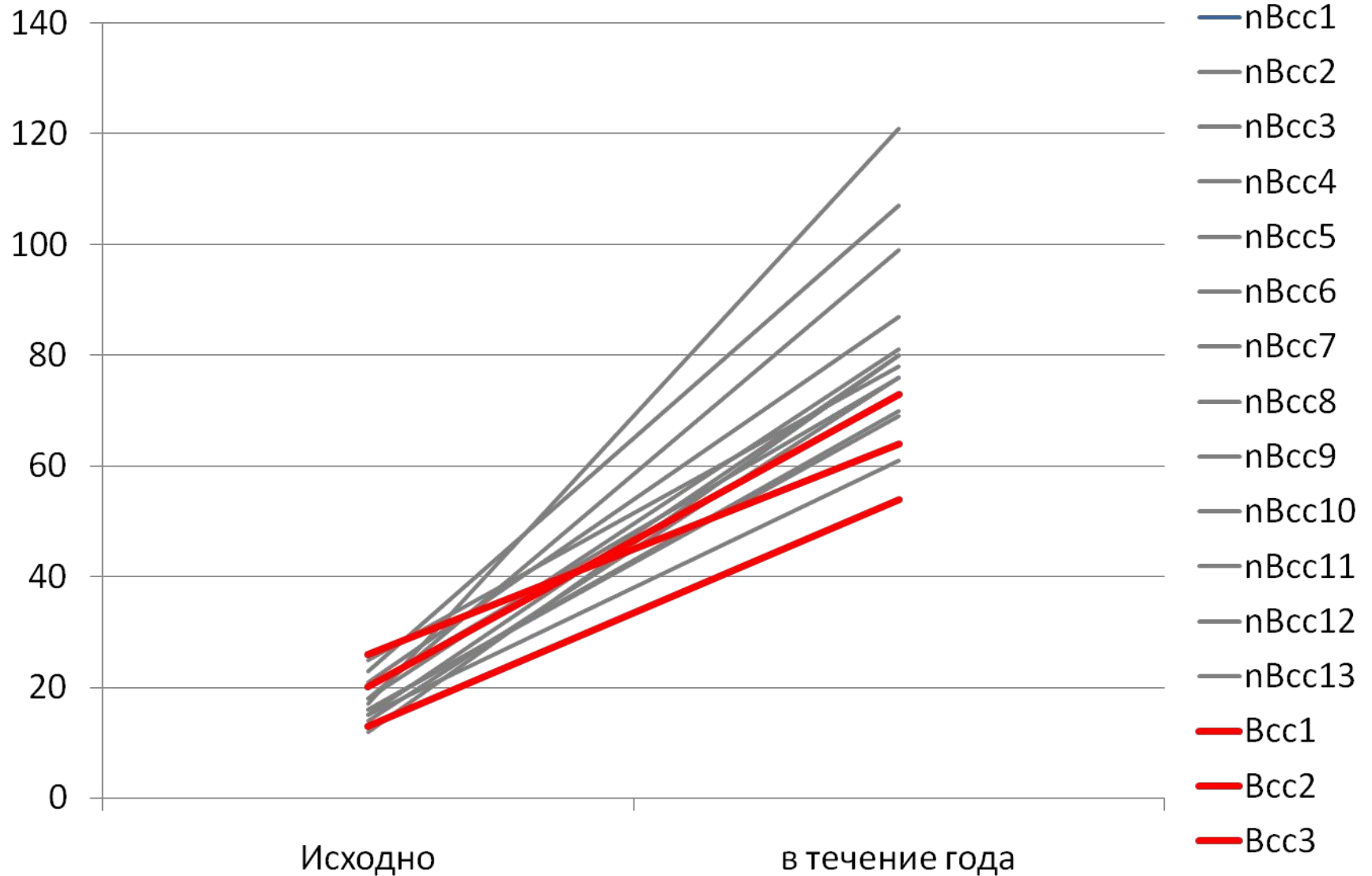


- Рост  $ОФВ_1$  до  $84,7 \pm 17,3\%$  долж (69 - 121 % должн).
- Рост  $SpO_2$  до 95-98%
- Возвращение к обычному образу жизни (улучшение качества жизни)
- У 2/3 реинфекция исходным патогеном

# Прирост ОФВ<sub>1</sub> после Тх (non Bcc):



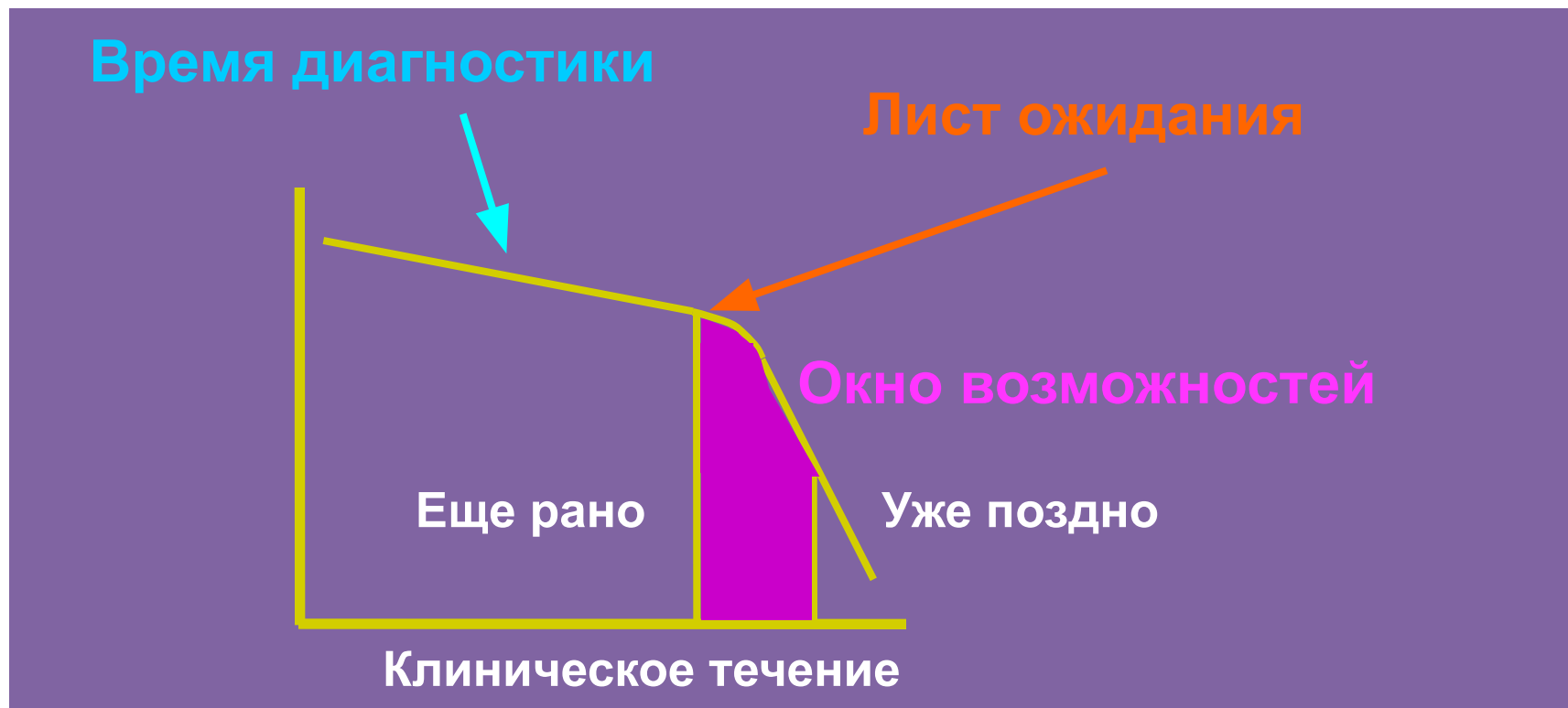
# Прирост ОФВ<sub>1</sub> после Тх (non Bcc и Bcc):



# ОФВ<sub>1</sub>. Операция 29.03.2012



# Трансплантация легких: когда?



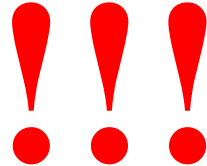
Быстро прогрессирующее заболевание  
Показания к  $O_2$ -терапии  
Частые госпитализации

↓ качества жизни



# Показания к трансплантации легких при муковисцидозе

---

- FEV1 < 30% или быстрое снижение FEV1
  - При обострении заболевания требуется интенсивная терапия
  - Увеличение числа обострений
  - Рецидивирующие пневмотораксы
  - Кровохарканье, не контролируемое эмболизацией
- 
- **Кислородозависимая дыхательная недостаточность**
  - **Гиперкапния**
  - **Легочная гипертензия**