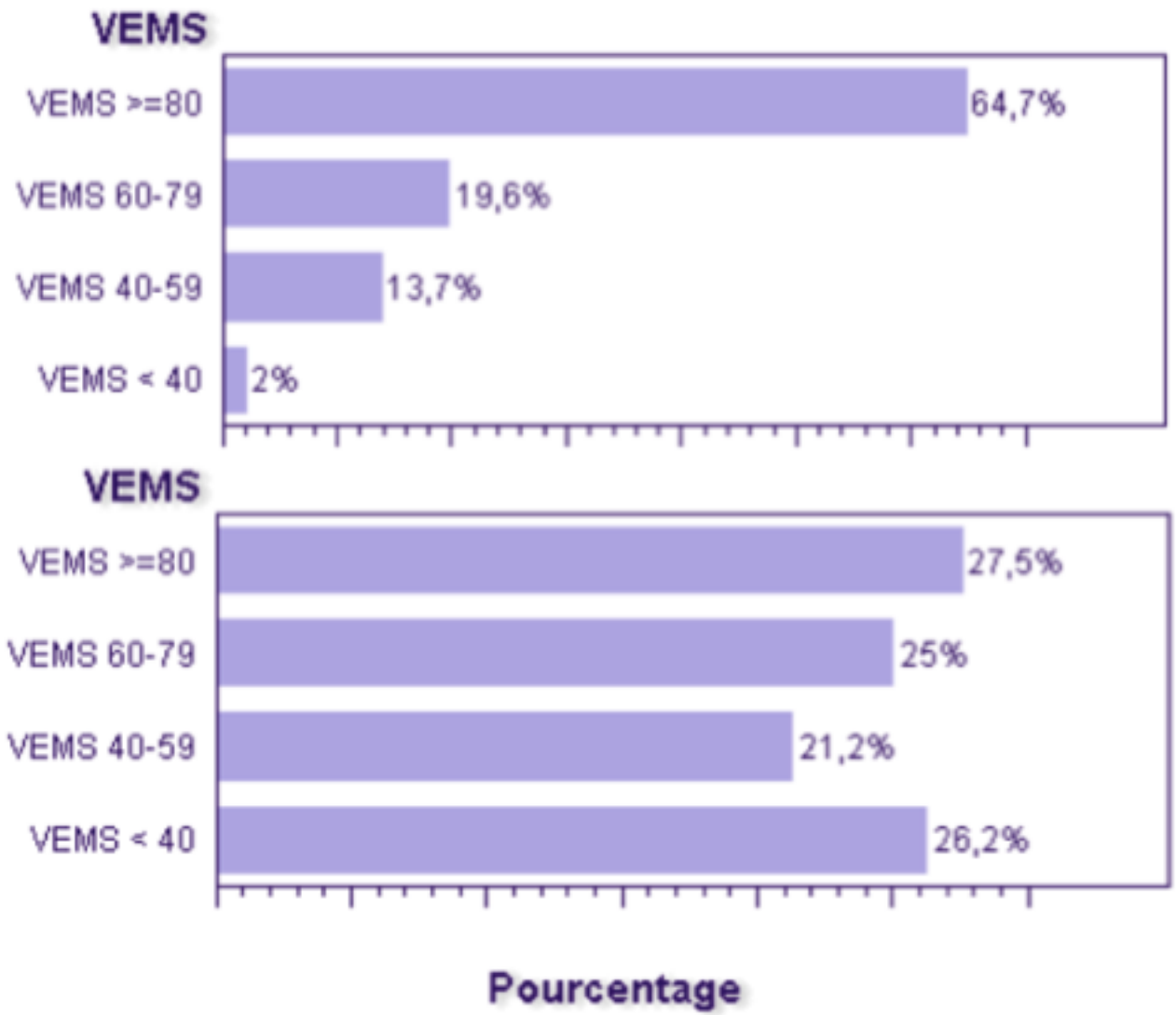
Quand penser à la transplantation pulmonaire dans la mucoviscidose?

Romain Kessler
Groupe de transplantation pulmonaire
Hôpitaux universitaires de Strasbourg

Registre français de la mucoviscidose 2007

	Centre		France	
	N	%	N	%
Malades vus dans l'année	180	100.0 %	5140	100.0 %
Femmes	89	49.4 %	2454	47.7 %
Hommes	91	50.6 %	2686	52.3 %
Adultes (18 ans et plus)	87	48.3 %	2205	42.9 %
Enfants (moins de 18 ans)	93	51.7 %	2935	57.1 %
Nouveaux diagnostics				
non	169	93.9 %	4936	96.0 %
oui	11	6.1 %	204	4.0 %

Registre français de la mucoviscidose 2007 - Strasbourg



Enfants

Adultes

International Guidelines for the Selection of Lung Transplant Candidates: 2006 Update—A Consensus Report From the Pulmonary Scientific Council of the International Society for Heart and Lung Transplantation

J Heart Lung Transplant. 2006 Jul;25(7):745-55.

Transplantation et mucoviscidose (et DDB)

- Les patients les plus jeunes
- La greffe pulmonaire pose le problème des complications infectieuses
- Comorbidités très fréquentes
  - Dénutrition
  - Diabète
  - Cirrhose hépatique
  - Complications des accès veineux

Quand adresser le patient avec mucoviscidose pour Tx pulmonaire?

- VEMS < 30% ou déclin rapide du VEMS (en particulier chez les jeunes femmes)
- Exacerbation nécessitant un séjour en USI
- ↗ de la fréquence des cures d'antibiotiques IV
- Pneumothorax récidivant réfractaire
- Hémoptysie récurrente non contrôlée par l'embolisation bronchique

J Heart Lung Transplant. 2006 Jul;25(7):745-55.

Quand inscrire le patient avec mucoviscidose sur liste Tx pulmonaire?

- Insuffisance respiratoire chronique (OLD)
- Hypercapnie chronique
- HTP

J Heart Lung Transplant. 2006 Jul;25(7):745-55.

Mucoviscidose et hypertension pulmonaire

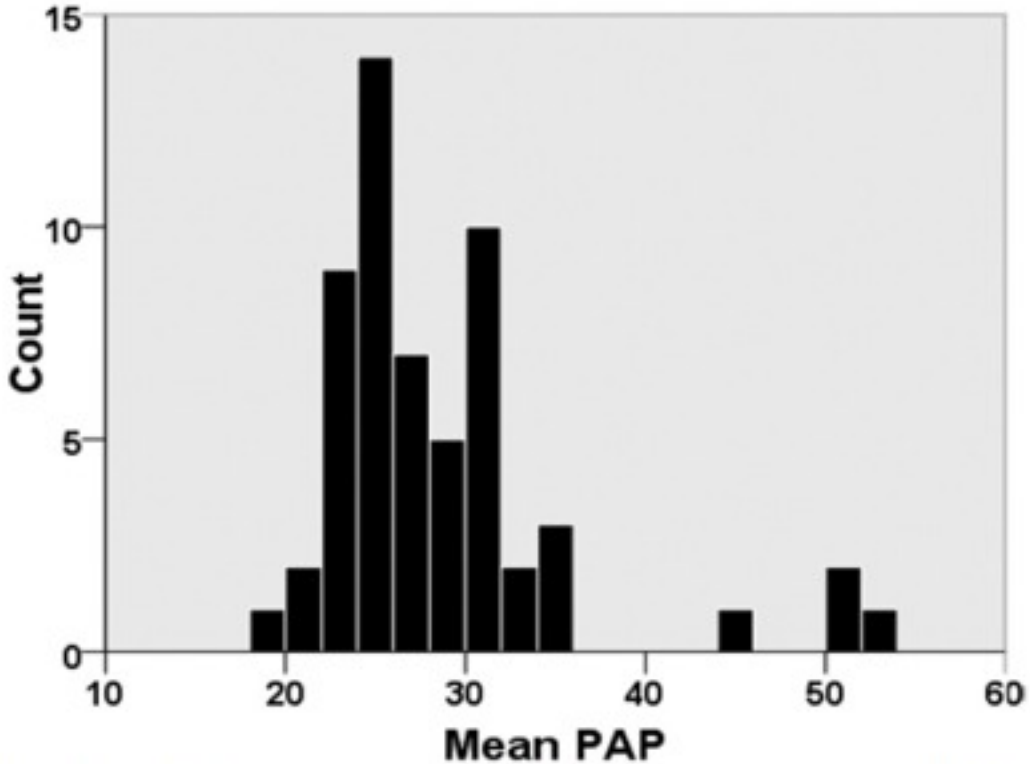


Figure 1 Histogram of mean pulmonary artery pressure (PAP) in 57 cystic fibrosis patients evaluated for lung transplantation. Each column represents an increment of 5 mm Hg of mean PAP. Please note the presence of four outliers with mean PAP ≥ 40 mm Hg.

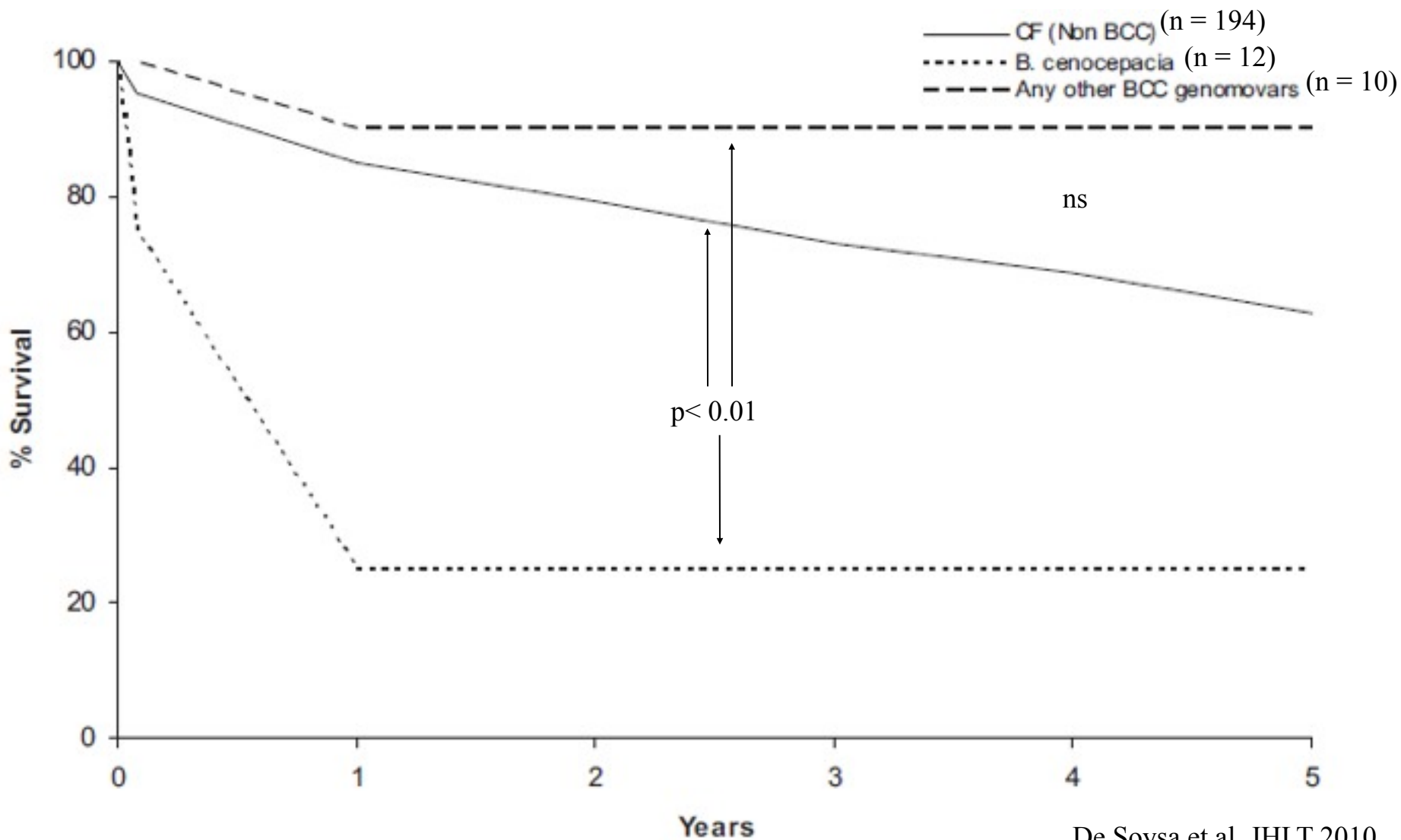
Variable[a]	Overall
Patients, No.	57
Age, years	31.8 ± 10
Female gender, %	57.9
BMI, kg/m^2	19.5 ± 3.3
Diabetes, %	40.4
Pancreatic insufficiency, %	87.7
Pulmonary embolism, %	1.8
Portal hypertension, %	5.3
Hypothyroidism, %	3.5
Hepatitis C, %	1.8
O_2 at rest, %	52.6
O_2 flow at rest, liters/min	1.6 ± 1.7
Pao_2 (room air), mm Hg (n = 34)	63.9 ± 10.8
$Paco_2$, mm Hg	46.2 ± 9.4
FEV_1, % predicted	25.4 ± 7.9
FVC, % predicted	40.5 ± 12.4

Tonelli et al, JHLT 2010

La colonisation par les germes suivants n'est pas une contre indication à la greffe

- *Pseudomonas aeruginosa* pan-résistants
- *Staphylococcus aureus* méti-R
- *Stenotrophomonas maltophilia*, *Alcaligenes xylosoxidans*
- *Aspergillus fumigatus*
- *Burkholderia cepacia* (sauf *cenocepacia*)
- Certaines mycobactéries atypiques

Mucoviscidose et Burkholderia cepacia ?



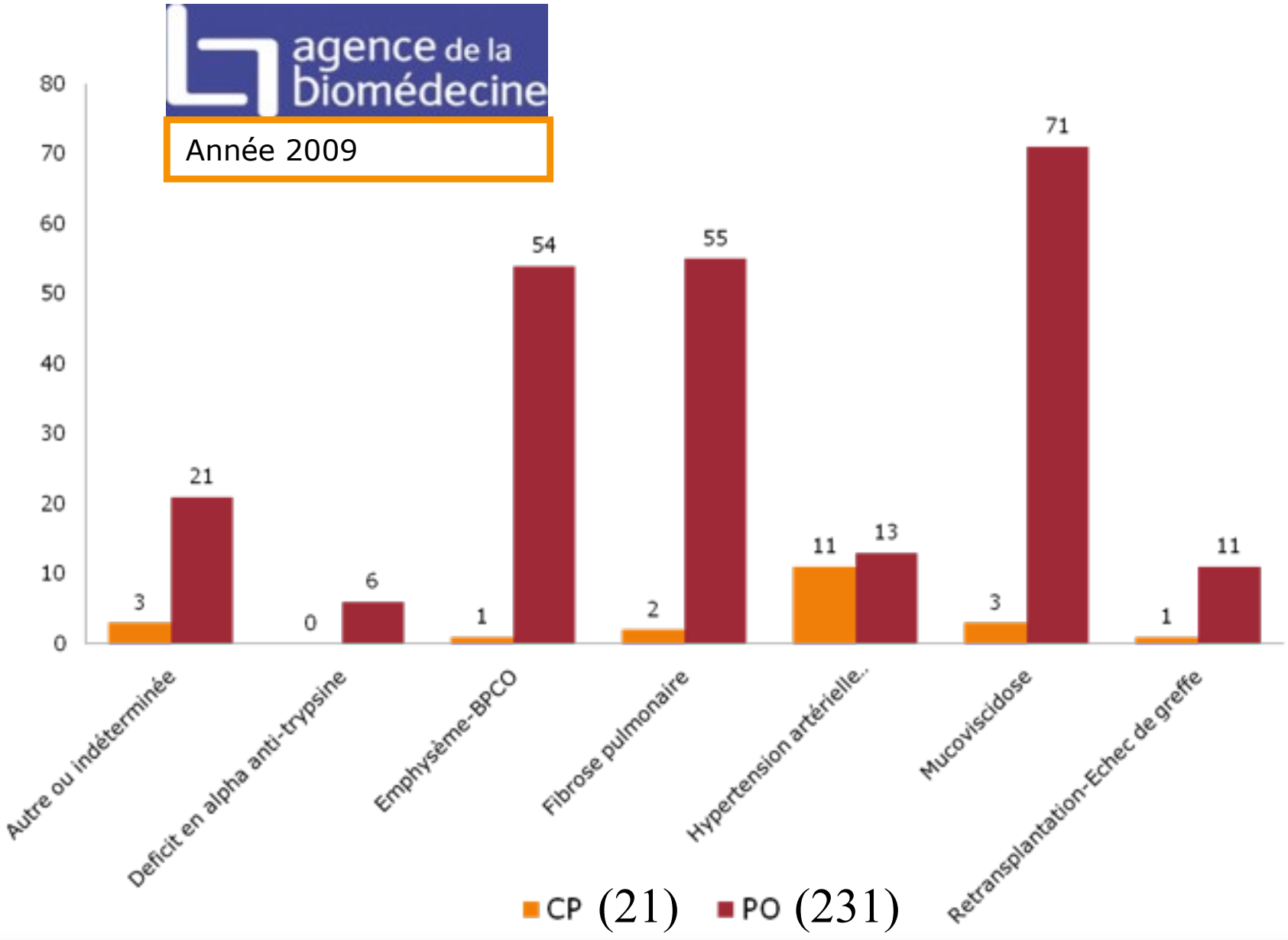
De Soysa et al, JHLT 2010

Mucoviscidose et mycobacterium abscessus?

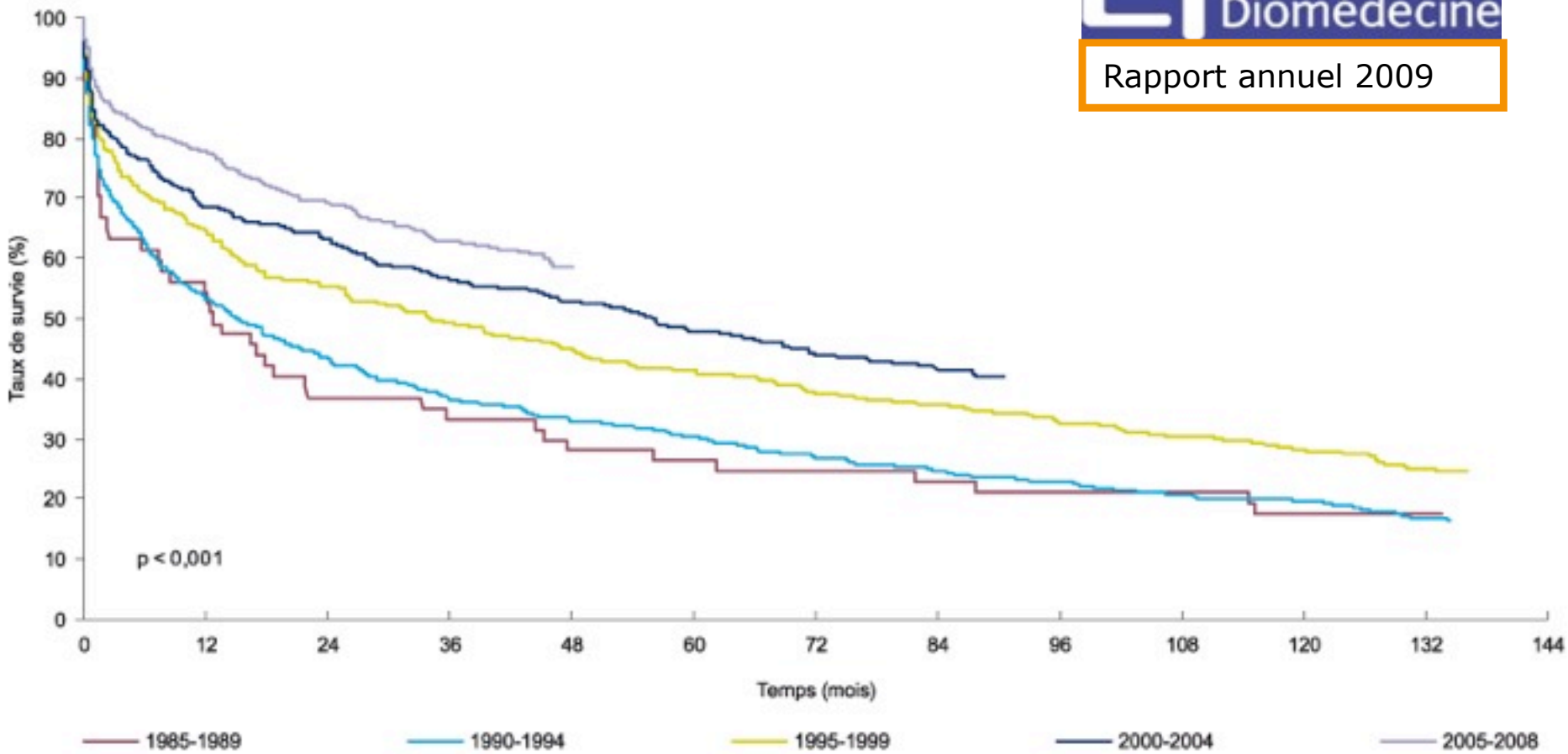
Table 1
Demographic and clinical data.

Patient	Gender/Age	BMI*	Pre-operative microbiology	Surgical procedure Pleural adhesions[§] Enlarged lymph glandules[§] Bleeding[§]	Immuno-supression	CMV D/R	Postoperative antibiotics	Major complications first year	Follow-up years
1	M/10	17**	MA (+) PA, SA	Sternotomy, BLTx, CPB ++ ++ ++	ATG CyA, MMF, S	+/−	a)Tobi®+Cefta b) Ami+EMB+ Mero+Az/Clar	Rejection×2 CMV infection—ICU, severe MA infection, vacuum pump, skin transplantation	7
2	F/28	18**	MA − PA, SA	Clamshell, BLTx CPB[§§] ++ +++ +++	CyA, MMF, S	−/+	a) Cefta+Ami b) Az+EMB	MA skin abscesses, anorexia, renal dysfunction	5
3	F/26	16**	MA − PA, SA (AF)	Sternotomy, BLTx, CPB +++ + +	Tac, Aza, S	+/−	a) Mero+Ami b) Az	MA skin abscesses *Aspergillus* empyema, gastroparesis	3
4	M/20	17***	MA − SM, SA	BAT, SSLT + ++ +	ATG Tac, MMF, S	+/−	a) Mero	Pneumonia at 10 months	1

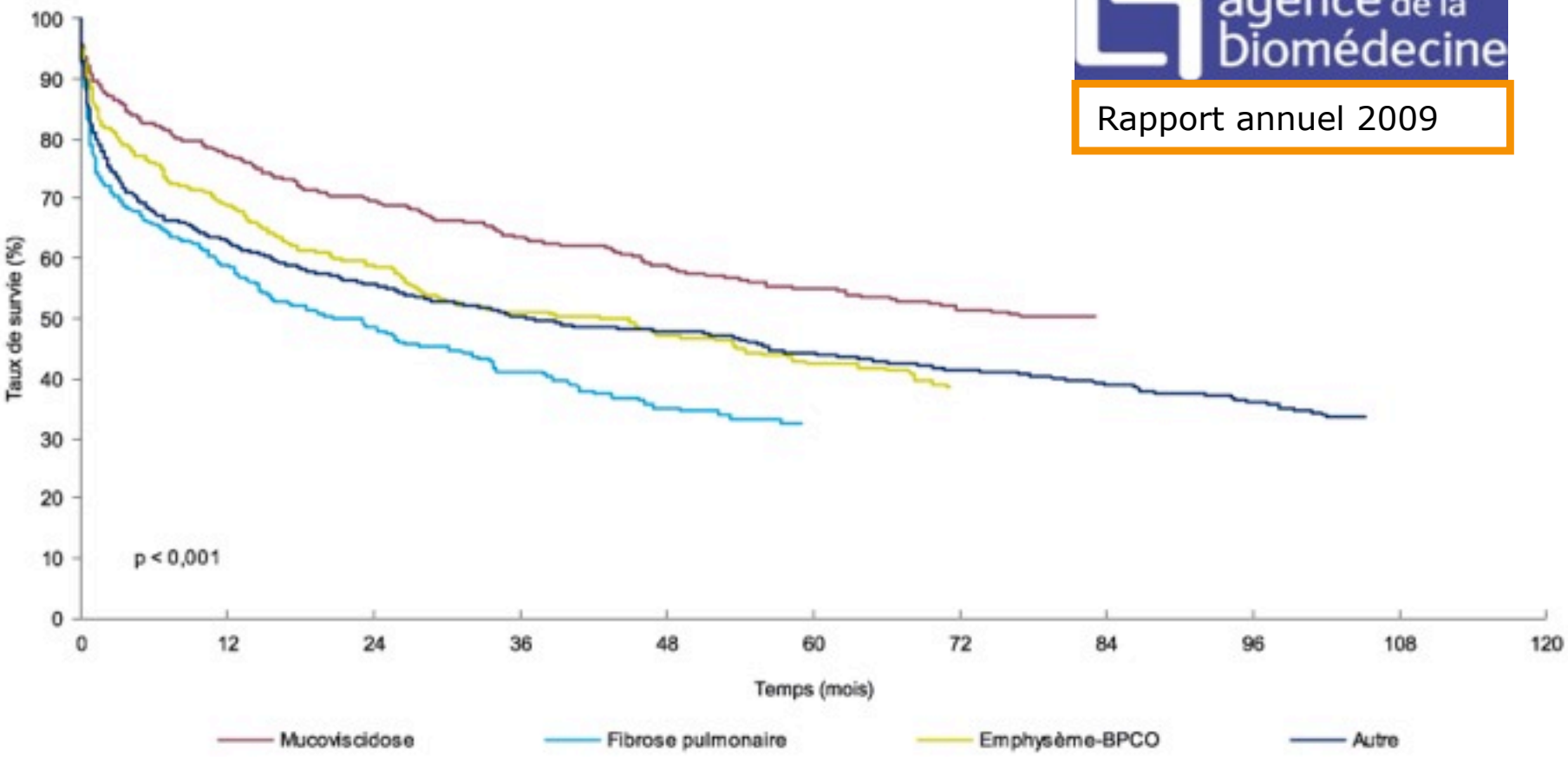
Gilljam et al, J Cyst Fibros 2010


agence de la biomédecine
Année 2009
80
70
60
50
40
30
20
10
0
3
21
0
6
1
54
2
55
11
13
3
71
1
11
Autre ou indéterminée
Deficit en alpha anti-trypsine
Emphysème-BPCO
Fibrose pulmonaire
Hypertension artérielle..
Mucoviscidose
Retransplantation-Echec de greffe
CP (21)
PO (231)

Courbe de survie du receveur pulmonaire selon la période de greffe



Survie du receveur après greffe cardio-pulmonaire ou pulmonaire selon la pathologie à la première inscription (1993-2008)

agence de la biomédecine

Rapport annuel 2009