

TRANSPLANTÁCIE PLŮC U PACIENTOV S CYSTICKOU FIBRÓZOU

Referenčné kritériá pre kandidáta s cystickou fibrózou na transplantáciu pľúc

Čas na odporúčanie na predtransplantačné vyšetrenia

Transplantácia pľúc sa má odporučiť pacientovi s CF, ktorý spĺňa akékoľvek z nasledujúcich kritérií, napriek optimálnemu lekárskemu manažmentu, vrátane skúšania elexacaftoru/tezacaftoru/ivacaftor, ak je to vhodné:

- FEV1 menej ako 30% náležitej hodnoty u dospelých (alebo 40% predpovedaných u detí)
- FEV1 menej ako 40% náležitej hodnoty u dospelých (alebo 50% predpovedaných u detí)
- + ktorékoľvek z ďalších kritérií:
 - 6-minútový test chôdze test menej ako 400 m
 - PaCO₂ viac ako 50 mmHg
 - hypoxémia v pokoji alebo pri námahe
 - pľúcna hypertenzia (PA systolický tlak viac ako 50 mmHg na echokardiograme alebo dôkaz dysfunkcie pravej komory)
 - zhoršenie stavu výživy napriek suplementácii
 - 2 exacerbácie za rok vyžadujúce intravenózne podanie antibiotík
 - masívna hemoptýza (viac ako 240 ml) vyžadujúca embolizáciu bronchiálnej artérie
 - pneumothorax
- FEV1 menej ako 50 % náležitej hodnoty a rýchlo klesajúce hodnoty vo funkčnom vyšetrení pľúc, alebo progresia symptómov
- akákoľvek exacerbácia vyžadujúca ventiláciu pozitívnym tlakom

Čas na zaradenie do zoznamu čakaťov na transplantáciu na tzv. „WAITING LIST“

Zaradenie na čakaciu listinu na transplantáciu pľúc by sa malo uskutočniť u pacienta s CF, ktorý spĺňa akékoľvek z vyššie uvedených referenčných kritérií v kombinácii s ktorýmkoľvek z nasledujúcich kritérií:

- FEV1 menej ako 25 % náležitej hodnoty
- rýchly pokles funkcie pľúc alebo progresia symptómov (viac ako 30 % relatívny pokles FEV1 počas 12 mesiacov)
- častá hospitalizácia, najmä ak bola hospitalizácia viac ako 28 dní v predchádzajúcom roku
- akákoľvek exacerbácia vyžadujúca mechanickú ventiláciu
- chronické respiračné zlyhanie s hypoxémiou alebo hyperkapniou, najmä pre tých, ktorí majú zvýšené požiadavky na kyslík alebo potrebujú dlhodobú neinvazívnu ventilačnú terapiu
- pľúcna hypertenzia (pulmonárny arteriálny systolický tlak viac ako 50 mmHg na echokardiograme alebo dysfunkcia pravej komory)
- zhoršenie nutričného stavu, najmä ak je BMI menej ako 18 kg/m² aj napriek nutričnej intervencii
- recidivujúca masívna hemoptýza napriek embolizácii bronchiálnej artérie
- Svetová zdravotnícka organizácia funkčná trieda IV

Ďalšie odporúčania:

U kandidátov na transplantáciu pľúc s CF sa odporúča **pravidelná komunikácia medzi CF pacientom a transplantačným tímom** (aspoň každých šesť mesiacov a v prípade veľkých klinických zmien), s kontrolami 6MWT, BMI, ECHOkg, sledovaním denzitometrie, aby sa dalo hodnotiť smerovanie a vývoj ochorenia, proaktívne zvládnutie potenciálnych prekážok transplantácie spolu so stavom a načasovaním, vrátane vzťahu k novej liečbe elexacaftoru/tezacaftoru/ivacaftor alebo inými novými liekmi na CF.

U niektorých pacientov, ako sú ženy, u pacientov s nízkym vzrastom, s cukrovkou alebo so zvyšujúcou sa rezistenciou na antibiotiká by sa malo zväziť skoršie odporúčanie na transplantáciu pľúc ako aj skoršie zaradenie do zoznamu čakaťov na transplantáciu.

Všetci kandidáti na transplantáciu s CF musia byť vyšetrení na Burkholderia cepacia komplex, netuberkulózne mykobaktérie a plesne. Pacienti s kolonizáciou Burkholderia cepacia a s mykobakteriózou sú z hľadiska transplantácie pľúc problematickí a spravidla ich nie je možné indikovať.

KONTAKTY:

Transplantačné centrum Slovensko

Klinika pneumológie, fúzeológie a funkčnej diagnostiky SZU a UNB, Bratislava

t.č. 02/4823 4697, 02/4823 4488, 0917 381 096

MUDr. Marta Hájková, CSc., MPH

MUDr. Andrea Šenková

MUDr. Zuzana Kudelášová

MUDr. Peter Svrček

MUDr. Zuzana Pardubská

MUDr. Viktória Macová

Pred odoslaním pacienta na zväženie transplantácie pľúc je potrebné vyplniť Indikačné minimum (publikované na stránke SPFS)

Do roku 2018 boli transplantácie pľúc vykonávané pre slovenských občanov vo Viedni. Od roku 2018 sú slovenskí pacienti transplantovaní vo FN Motol Praha.

Po zavedení inovatívnej liečby CFTR modulátormi dramaticky poklesol počet pacientov, ktorých stav vyžaduje transplantáciu pľúc, a to nielen v rámci SR a ČR, ale aj celosvetovo.

Počet pacientov transplantovaných pre diagnózu CF od r.1998:11 z celkového počtu 93 transplantácií pľúc (tj. 12 %).

MUDr. Marta Hájková, CSc., MPH

MUDr. Andrea Šenková

MUDr. Zuzana Kudelášová