



Transplantation pulmonaire et mucoviscidose: introduction

Pr Pierre-Régis Burgel

Service de Pneumologie

Centre de Mucoviscidose (CRCM) adulte

Hôpital Cochin, Paris



ECFS-CLINICAL TRIALS NETWORK

Déclaration de liens d'intérêts

J'ai actuellement, ou j'ai eu au cours des trois dernières années, une affiliation ou des intérêts financiers ou intérêts de tout ordre avec les sociétés commerciales suivantes **en lien avec la santé.**

AstraZeneca

Boehringer Ingelheim

Chiesi

Glaxo SmithKline

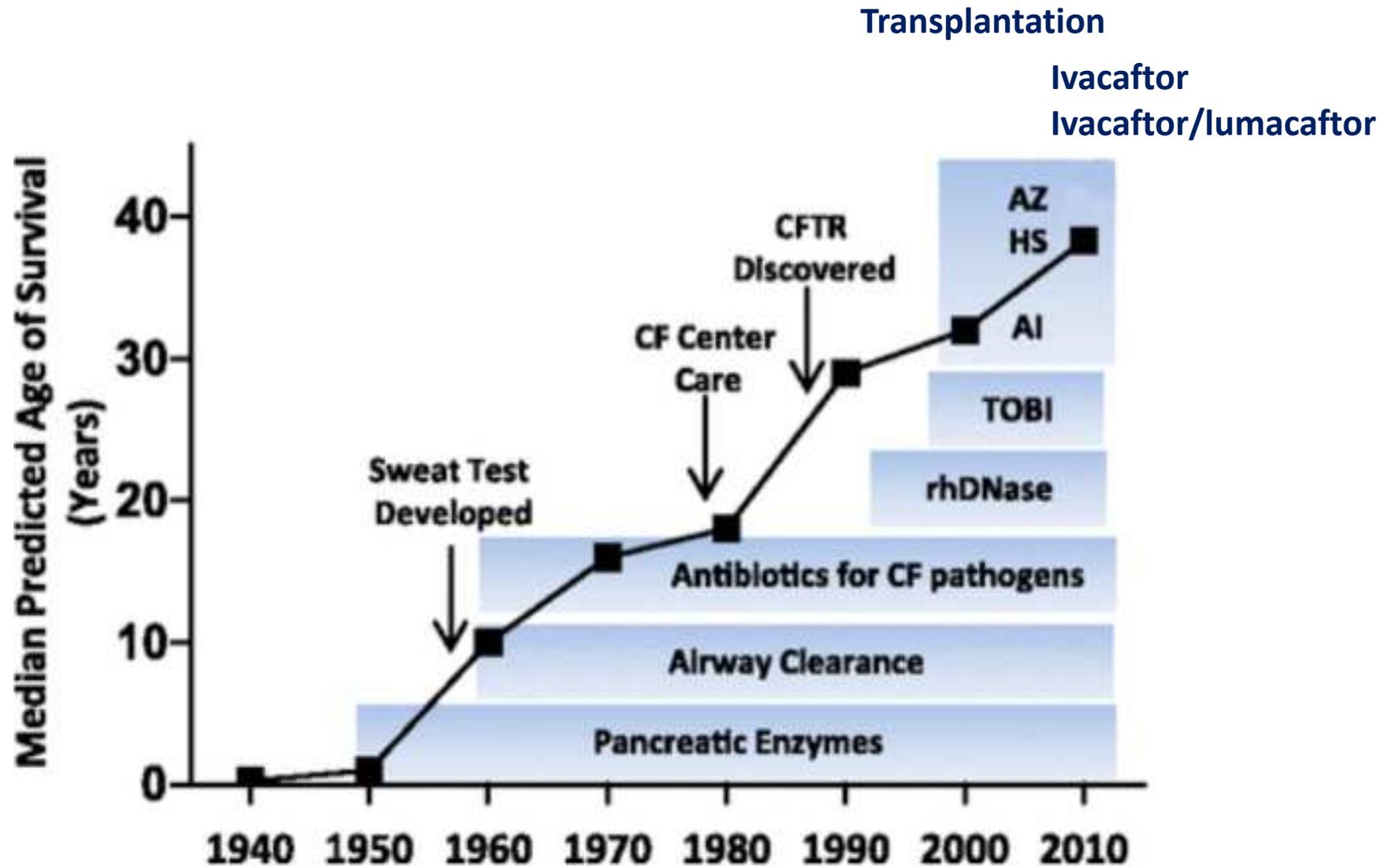
Novartis

Vertex

Zambon

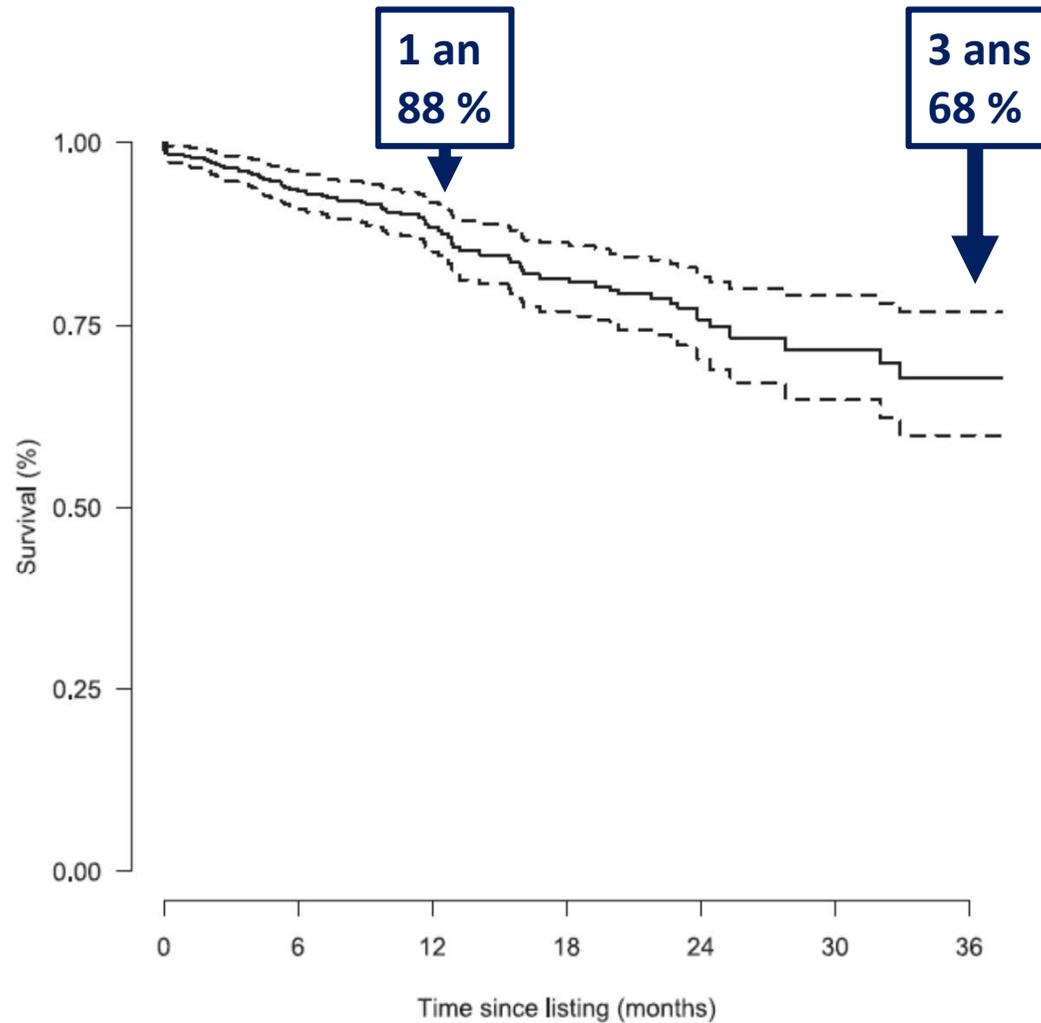
Aucun en lien avec cet exposé

Progrès thérapeutiques de la mucoviscidose

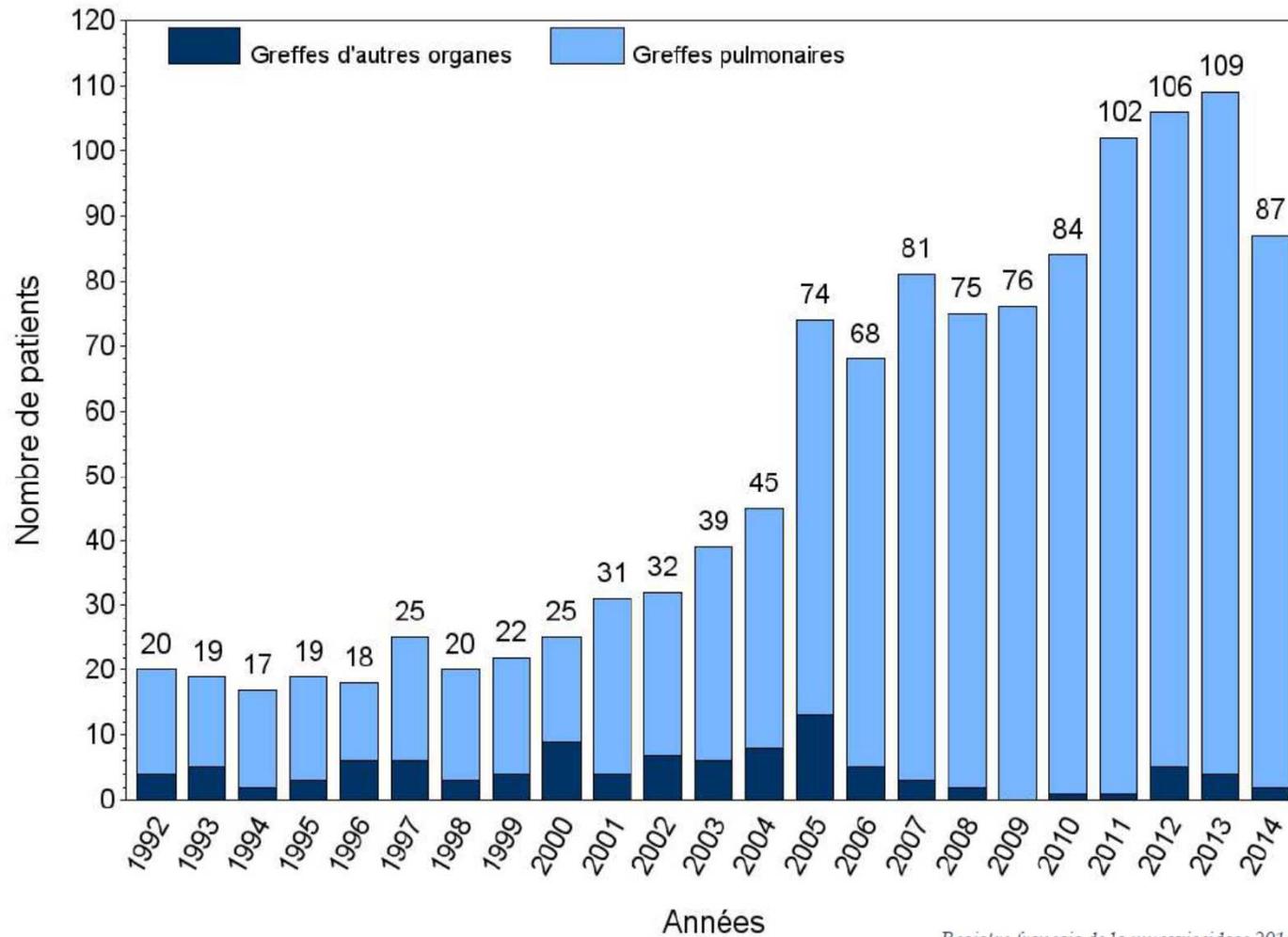


Survie post-transplantation pulmonaire

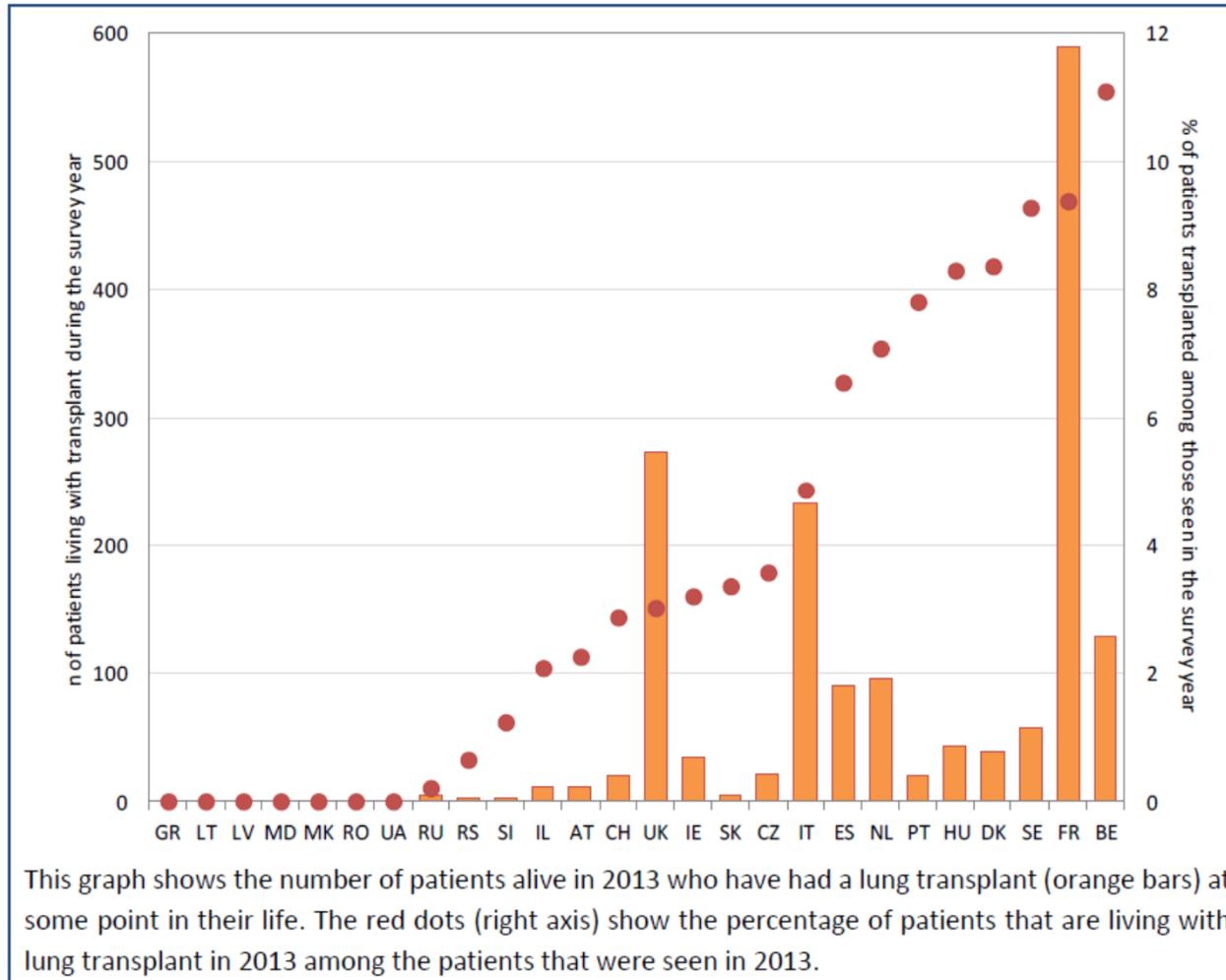
USA 2005-2009; 454 patients CF greffés



Transplantation pour mucoviscidose

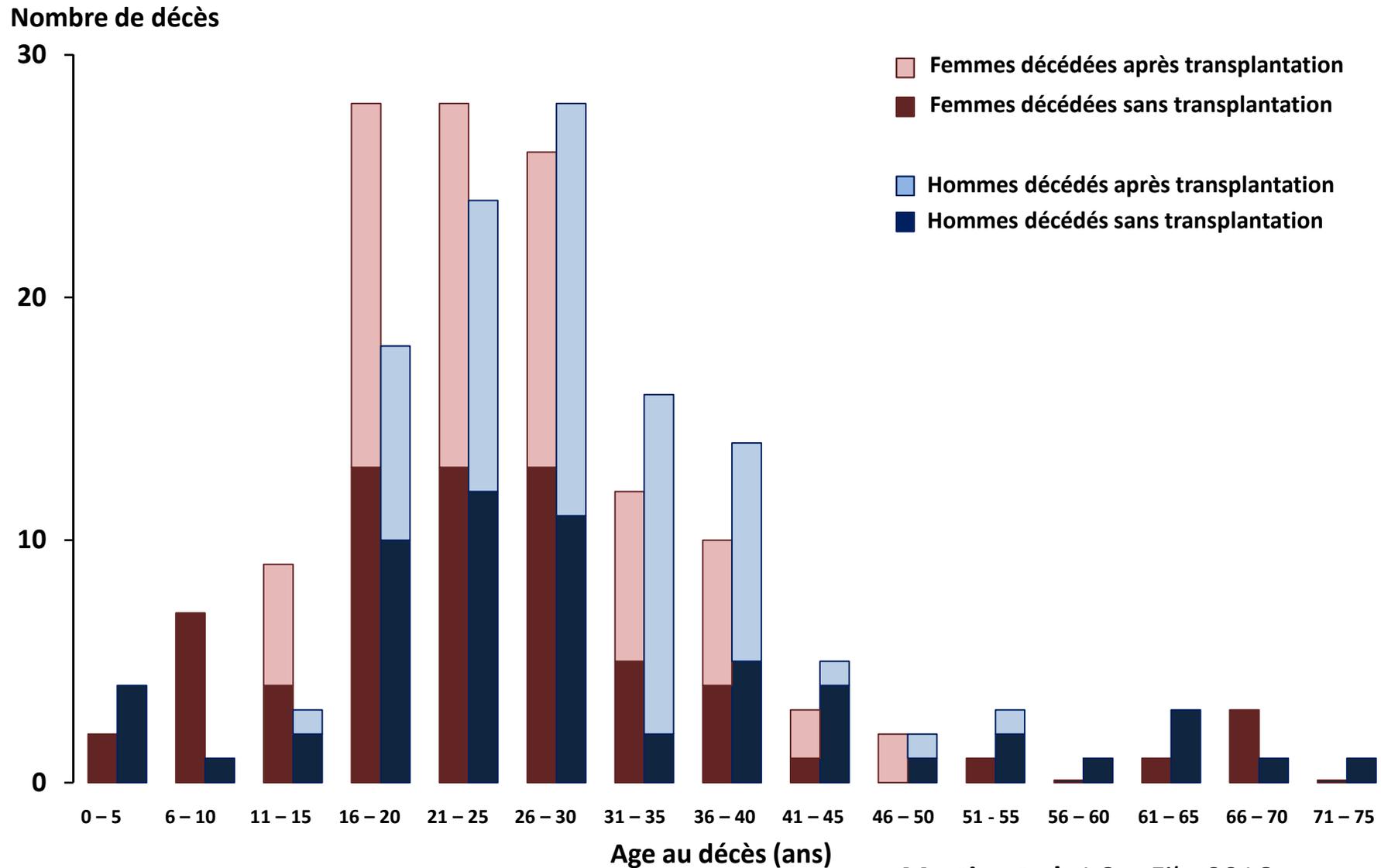


Patients mucoviscidosiques vivant avec une greffe pulmonaire en Europe

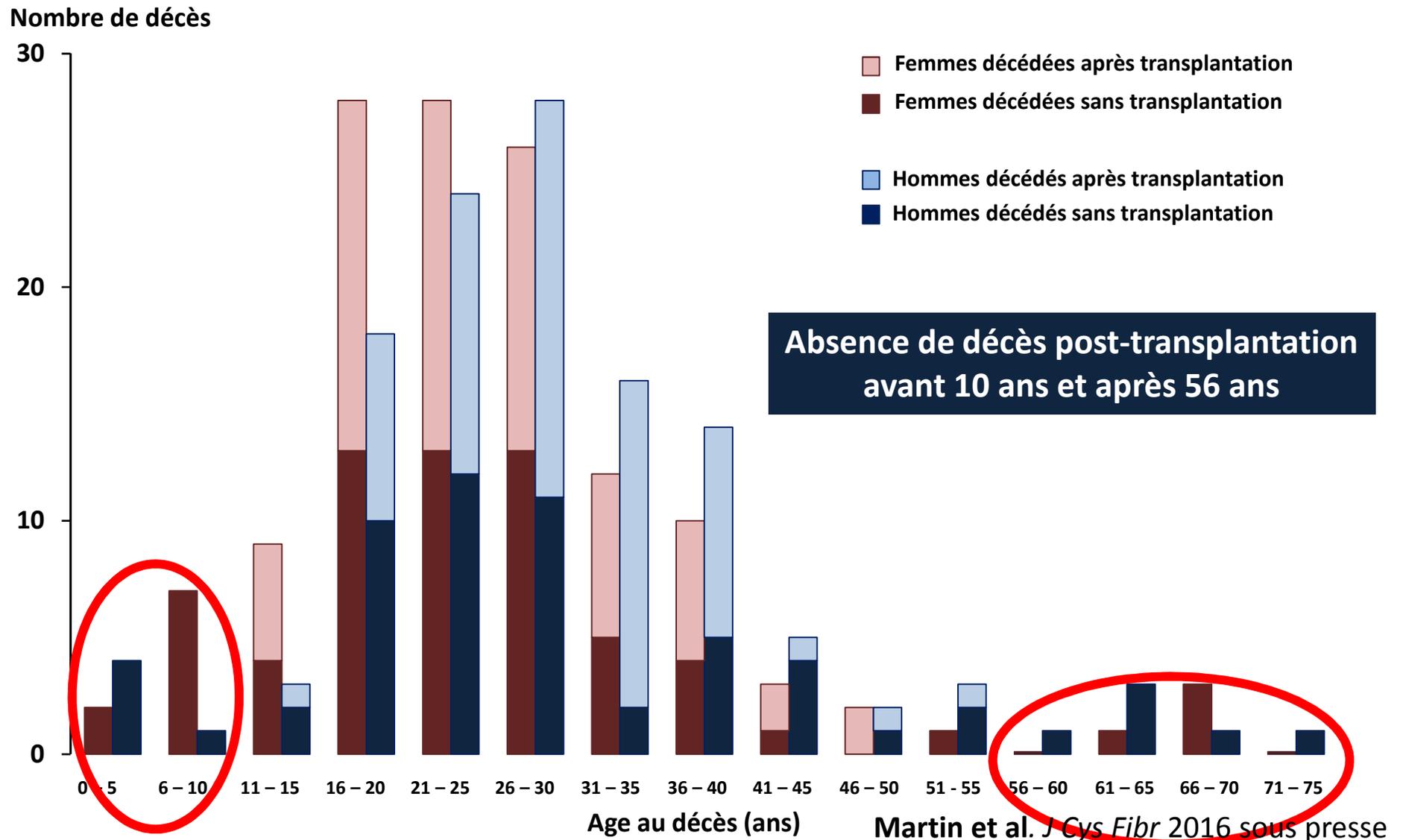


Source: ECFS patient registry 2013

Distribution de l'âge au décès selon le sexe et le statut transplanté ou non n = 256 décès



Distribution de l'âge au décès selon le sexe et le statut transplanté ou non n = 256 décès



Circonstances de décès en l'absence de transplantation pulmonaire

Décès déclarés de patients mucoviscidosiques
(2007 – 2010)
n = 256

Après
transplantation pulmonaire
n = 127

En l'absence de
transplantation pulmonaire
n = 129

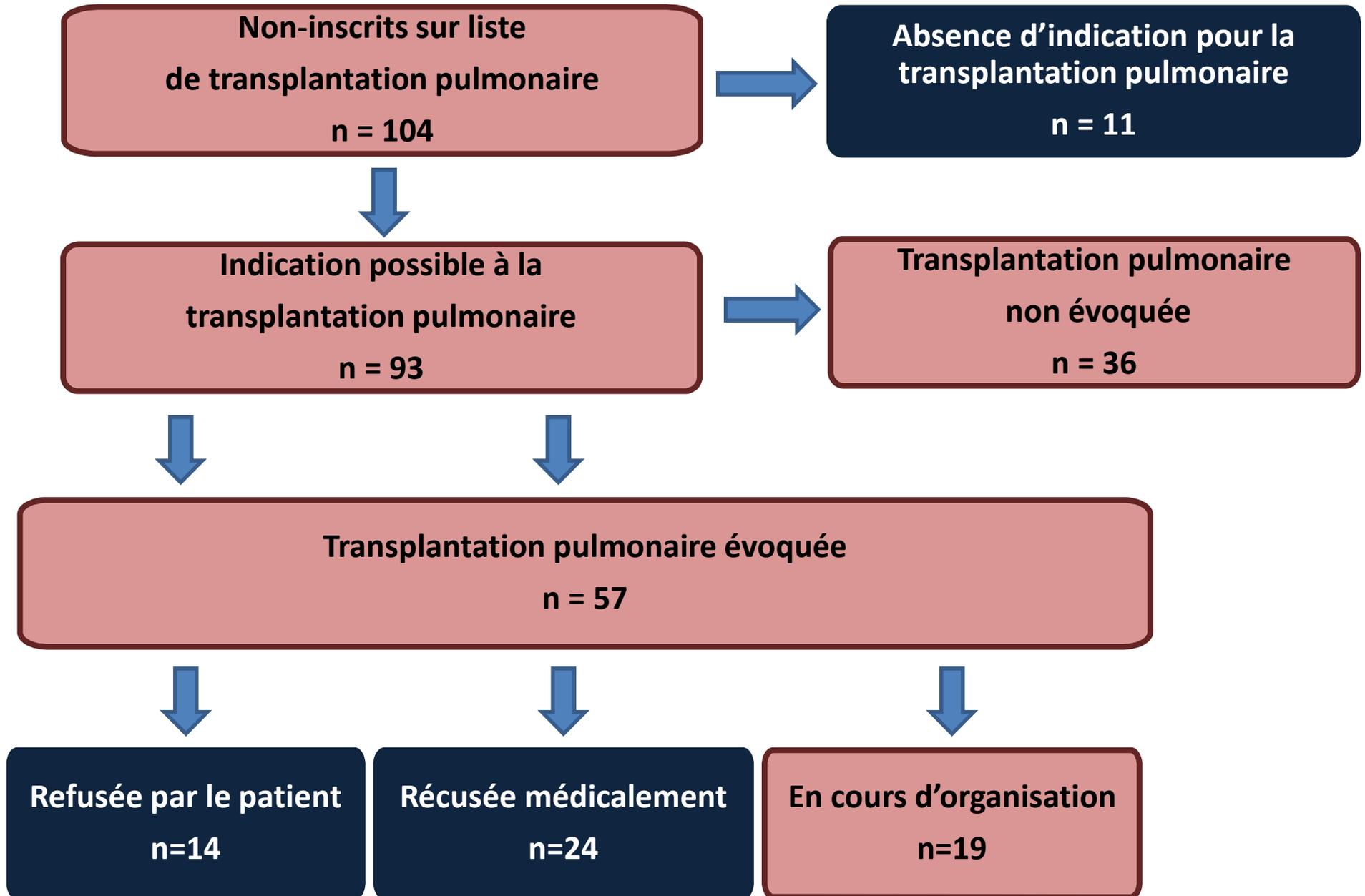
Inscrits sur liste
de transplantation pulmonaire
n = 25 (6/an)

Non-inscrits sur liste
de transplantation pulmonaire
n = 104

Médiane [IQR] temps passé sur liste d'attente
1,8 [0,6 – 11,4] mois
15 patients ≤ 3 mois

Martin et al. *J Cys Fibr* 2016 sous presse

Circonstances de décès en l'absence de transplantation pulmonaire



Transplantation pulmonaire évoquée n = 57

Transplantation pulmonaire non évoquée n = 36

Refusée par le patient n=14

VEMS, % théo.	n
VEMS ≤ 30%	14
30% < VEMS ≤ 60%	0
VEMS > 60%,	0
Inconnu	0

Possibles CI à la TP	n
Patients avec CI	5
Age ≤ 10 ans	1
<i>B. cepacia</i>	2
Patho. neuropsych.	1
Non compliance	1
Patients sans CI	9

Causes de décès	n
Insuf. respiratoire	13
Suicide	1

Récusée médicalement n=24

VEMS, % théo.	n
VEMS ≤ 30%	18
30% < VEMS ≤ 60%	5
VEMS > 60%,	0
Inconnu	1

CI à la TP	n
Patients avec CI	24
Age ≤ 10 ans ¹	1
Age ≥ 60 ans ²	2
<i>M. abscessus</i>	2
Candidémie	1
Néoplasie	3
Patho. neuropsych.	3
Non compliance	6
Alcoolisme	1
Sd. cave supérieur	1
IMC < 12 kg/m ²	1
Transpl. Foie-poum.	1
<i>B. cenocepacia</i>	2

Causes de décès	n
Insuf. respiratoire	19
Hémoptysie	1
Néoplasie	1
Ischémie aiguë MI	1
Méningite bact.	1
Insuf. hépatique	1

En cours d'organisation n=19

VEMS, % théo.	n
VEMS ≤ 30%	15
30% < VEMS ≤ 60%	4
VEMS > 60%,	0
Inconnu	0

Possibles CI à la TP	n
Patients avec CI	4
<i>B. cepacia</i>	1
Néoplasie	1
Non compliance	1
Insuf. rénale chro.	1
Patients sans CI	15

Causes de décès	n
Insuf. respiratoire	11
Hémoptysie	7
Syndrome <i>cepacia</i>	1

Médiane 11 mois

VEMS, % théo.	n
VEMS ≤ 30%	23
30% < VEMS ≤ 60%	4
VEMS > 60%,	3
Inconnu	6

Possibles CI à la TP	n
Patients avec CI	14
Age ≤ 10 ans ³	1
Age ≥ 60 ans	5
<i>B. cepacia</i>	2
Néoplasie	1
Patho. neuropsych.	2
Non compliance	2
Déf. chro. d'organe ⁴	1
Patients sans CI	22

Causes de décès	n
Insuf. respiratoire	23
Pneumothorax	3
Hémoptysie	1
Syndrome <i>cepacia</i>	1
Néoplasie	1
Status epilepticus	1
Infection à CMV ⁵	1
AVC	1
Amylose	1
Inconnue	3

**Décès déclarés de patients mucoviscidosiques
(2007 – 2010)**

n = 256

**Après
transplantation pulmonaire**

n = 127

**En l'absence de
transplantation pulmonaire**

n = 129

**Inscrits sur liste de
transplantation pulmonaire
depuis moins de 3 mois**

15 patients

**Non inscrits sur liste de
transplantation pulmonaire
sans contre-indication**

**15 patients en cours d'inscription
22 patients jamais proposés**

**Au moins 40% (52/129) des patients décédés sans transplantation
étaient pourtant éligibles pour la transplantation pulmonaire**