

— Мы больше 20 лет профессионально занимаемся продвижением идеологии донорства и трансплантации. Моя первая трансплантация прошла 14 февраля 1990 года, впервые в России была пересажена печень, до этого я был хирургом. Мы очень часто пользуемся живыми примерами людей, которые все это пережили, мы этически связаны с пациентами. Любой цивилизованной стране, которая развивает трансплантацию, всегда нужен пиар и правильное освещение событий. К сожалению, мы прошли этот этап лет на 50 позднее, чем страны, где сейчас трансплантация является обычным образом жизни. Пересадка органов — это нормально.

Сегодня необходимо увеличить количество операций по трансплантации почки, проблема стала национальным бедствием. Больных очень много, все они попадают на диализ и там зависают на многие годы. Диализ экономически менее выгоден, чем трансплантация почки.

В США в листе ожидания на трансплантацию почки состоит чуть меньше 100 тыс. человек на 340 млн жителей, в России примерно 6 тыс. человек на 146 млн. Срок ожидания трансплантации почки в США примерно 3–3,5 года, в России — 2–2,5 года. Но у нас огромная армия пациентов не состоит в листе ожидания, потому что их никто туда не ставит! Не ставится задача. Мы, как Национальный медицинский исследовательский центр, сегодня делаем все, чтобы убедить руководителей регионов в необходимости развития трансплантации. Это будет экономически выгоднее. Мы не требуем высот, например, пересадки сердца, печени или легких, стране нужна элементарная трансплантация почки! Когда у нас будет не 1000 трансплантаций почек (в 2018 году выполнено 1300 трансплантаций почки. — «Ъ-Наука»), а хотя бы 8–10 тыс., тогда мы сможем сказать, что мы добрались до минимальной национальной потребности. Сейчас точно не знаем, потому что аппетит приходит во время еды, и когда начинаешь больше делать — сразу идет больше больных, которых направляют доктора.

— **Расскажите, насколько позволяет медицинская этика, историю вашего больного.**

— Трансплантацию легких мы в стране начали делать пять лет назад. У мамы мальчика была нормальная беременность, и он родился здоровым ребенком. В ходе неонатального скрининга (массовое обследование новорожденных на наследственные заболевания, входит в национальный проект «Здоровье». — «Ъ-Наука») исследовали его пот и поставили диагноз «муковисцидоз». Обследование было сделано вовремя, обратите внимание на то, что это было на Сахалине. Это тяжелая болезнь, которая поражает практически все системы организма, которые выделяют слизь, — легкие, печень, поджелудочную железу, кишки. Дальше он наблюдался в

## ЧТО ТАКОЕ МУКОВИСЦИДОЗ

Муковисцидоз — самое распространенное генетическое заболевание, сопровождающееся поражением легких, поджелудочной железы, желудочно-кишечного тракта, печени, репродуктивной системы. Регистрируется в большинстве стран Европы с частотой 1:2000 — 1:2500 новорожденных. В России в среднем частота — 1:10 000 новорожденных.

У людей с муковисцидозом дефекты в гене приводят к выработке вязкой густой слизи в легких, поджелудочной железе и других органах. В легких слизь забивает дыхательные пути, ее накопление приводит к развитию опасных инфекций, которые трудно поддаются лечению. В результате постоянного инфекционного процесса в легких

развивается дыхательная недостаточность. В поджелудочной железе накопление слизи приводит к нарушению работы ферментов и плохому усвоению жиров и других жизненно важных питательных веществ.

Симптомы муковисцидоза:

- соленый пот (соленая кожа);
- постоянный кашель;
- частые воспаления легких и бронхиты;
- одышка;
- плохой рост и низкая масса тела при хорошем аппетите;
- частый жирный стул, вздутие и непроходимость кишечника;
- мужское бесплодие и нарушение фертильности у женщин.

Мы медленно, но движемся вперед: в год прибавляем всего лишь по 200 трансплантаций. В 2018 году было выполнено 2196 трансплантаций всех органов, но нужно больше

правильном месте — Национальном медицинском исследовательском центре здоровья детей (НЦЗД). Лечение и получение лекарств было по регламенту. Надо отдать должное маме ребенка, грамотному и культурному человеку, которая понимала его судьбу и что надо было делать. В 9 лет он снова попал в НЦЗД с декомпенсацией — обострение заключалось в том, что было гнойное поражение бронхов и легких. Ему было тяжело дышать, а еще была развернутая картина цирроза печени с тяжелыми осложнениями, с варикозным расширением вен — все по полной программе. Его перевели в наш центр, потому что мы единственные, кто занимается детьми. У нас самый большой опыт в лечении, именно в пересадке печени и пересадке легких на фоне муковисцидоза. Мы сначала не предполагали, что нам придется делать комбинированную трансплантацию. Когда мы поняли, что не сможем пересадить печень, потому что легкие не позволят ребенку пережить послеоперационный период, то задумались и приняли решение. Естественно, порылись в литературе, изучили международный опыт. Подобных вмешательств за последние 25 лет было в мире около ста, причем только у взрослых и детей старших возрастных групп и с очень неоднозначными результатами. У детей в возрастной группе до 11 лет удачных операций никогда не было. Все обсудили с мамой, что риск велик.

Мы продумали и спланировали, как и что сделать. Большинство предыдущих операций выполнялось в другой последовательности: сначала пересаживались легкие, а потом печень. Это создавало большие риски для обоих органов. При пересадке печени самое плохое, что может с ней случиться, — гипоксия. Печень с трудом переносит период

## ДИАГНОСТИКА И ГЕНЕТИКА МУКОВИСЦИДОЗА

Муковисцидоз — рецессивное генетическое заболевание. Пациенты имеют две копии дефектного гена — по одной от каждого из родителей. Оба родителя имеют по крайней мере одну копию дефектного гена. Люди, имеющие одну копию гена муковисцидоза, называются носителями, сами они здоровы. Если два носителя создают семью, то вероятности таковы: 25% детей такой пары будут больны муковисцидозом; 50% детей — носители дефектного гена и здоровы, но с риском передать дефектный ген детям; 25% детей не будут носителями гена, будут здоровы и не передадут дефектный ген своим детям. Дефектный ген имеет мутации, их известно более 2000. От вида мутации зависит тяжесть течения заболевания. В России с 2006 года исследование на муковисцидоз проводится всем рожденным детям в роддоме. В мире более чем половина из всех 70 тыс. пациентов с муковисцидозом — старше 18 лет.

реперфузии, когда она наполняется кровью, а если это все будет на фоне гипоксии, дальше она не потянет. А только что пересаженные легкие не в полной мере могут взять на себя оксигенацию организма. Мы пошли на осознанный риск — решили использовать больные легкие мальчика в последний раз на очень высоких концентрациях кислорода. Если до 100% поднять кислород в газовой смеси, то легкие обеспечат оксигенацию всего организма, чтобы пересаженная печень могла этот кислород получить. А потом поставить ему экстракорпоральную мембранную оксигенацию. Это требует гепаринизации организма, понижения свертываемости, чтобы мотор работал и не затромбировался. Если бы мы в этих условиях стали пересаживать печень — мы просто имели бы значительную кровопотерю, чего удалось избежать.

Вот так все распланировав, мы получили положительный результат. И планомерно тяжелый, без откатов назад, выход по реабилитации. Мальчику до операции очень тяжело было, он был кахектичен (истощен), детренирован, он все время сидел и не ходил. Он сидел и дышал кислородом, который поступал к нему со скоростью 10 литров в минуту, иначе он не мог бы существовать. Он ждал у нас донорских органов около полутора лет, за это время мы стремились его хотя бы чуть-чуть подкормить парентерально, второе — обезопасить от инфекционных осложнений. Легкие — это источник гноя. Донором был человек миниатюрных размеров, печень которого не нужно было как-то модифицировать по объему, она полностью поместилась в брюшную полость мальчика, без проблем. Это была относительно легкая операция — пришили печень, и она заработала. Поставили ЭКМО, открыли грудную клетку и вот...

Был еще один фактор, который надо было соблюсти, — длительность консервации легких. Всего операция длилась 16 часов. Печень мы пересадили за первые 5 часов, а она может существовать 12, но нельзя тянуть до последнего. Легкие лежали в консервирующем растворе и ждали своей очереди. Имплантация первого легкого справа началась где-то уже после 8 часов их консервации, левого легкого — через 12 часов. Мы немножечко подкорректировали объем легких, потому что они были великоваты. Специальными аппаратами было сделано отсечение частей паренхимы, чтобы легкое упаковать в грудную клетку, т. к. оно должно расширяться при вдохе, не быть сжатым.

Дальше начался послеоперационный период, который, конечно, был труден для ребенка. У него не было сил дышать. Надо было ему помогать — поставили трахеостому, через которую при определенных режимах постепенно тренировали его дыхание. На 17-е сутки он полностью был свободен от искусственной вентиляции легких. Еще через четыре дня у него удалили трахеостому, которая оставалась для бронхоскопии, для санации бронхов. Дальше мы уже следили, чтобы не накапливалась жидкость в плевральной полости, забирали ее. Ничего неожиданного, что резко бы ухудшило состояние ребенка, мы не наблюдали. Все было очень планомерно — встал, пошел, тренировался ходить по лестнице. Он такой парень, боец.

— **Когда становится ясно, что есть донорские органы, как вас об этом оповещают?**

— Парень стоял в листе ожидания как кандидат на комплекс органов. Есть пациенты, которые ожидают пересадки комплексов «сердце—легкие», «почка—поджелудочная железа». Существует часть пациентов, которая не дожидается органов — умирает. Это общая ситуация в донорстве во всех странах. Дети всегда имеют преимущество. Ребенку могли предложить донорский комплекс достаточно быстро, но нам нужны были особые параметры. Нас оповещают при наличии соответствующих параметров и характеристик доноров Московский координационный центр органного донорства и центр координации органного донорства МОНИКИ.

Ситуация с донорством в России постепенно меняется. Сейчас наш центр заключил много соглашений с регионами — развиваем программу трансплантации. Архангельск уже года три работает с почками, мы все там организовали, обучили, а теперь они собираются пересаживать печень. Ростовская область теперь тоже года три уже работает хорошо, а вроде как с чистого листа начали пересаживать — все зависит от людей. Есть Красноярск, который с нашей помощью заработал, там пересаживают сердце, печень и почку.