

Greffe pédiatrique

Dans ce chapitre, les principaux indicateurs développés par organe sur l'ensemble des malades sont présentés dans le cadre de la greffe pédiatrique. Ainsi, sont considérés comme pédiatriques **tous les malades inscrits en liste d'attente de greffe avant l'âge de 18 ans** et ce quelque soit leur âge à leur sortie de liste d'attente (greffe, décès, sortie). Les méthodes d'analyse sont les mêmes que celles utilisées dans les chapitres précédents et présentées dans le chapitre « Greffes d'organes ».

Quelques chiffres clés

Les greffes d'organes réalisées le plus couramment sur des receveurs inscrits avant l'âge de 18 ans sont la greffe rénale (103 greffes dont 9 sur des receveurs de plus de 18 ans au moment de la greffe) et la greffe hépatique (83 greffes dont aucune sur des receveurs de plus de 18 ans au moment de la greffe). On trouve également dans le tableau 1, les inscriptions sur la liste d'attente effectuées en 2013, qui expriment les besoins de l'année selon le type d'organe, et qu'il est possible de comparer au nombre de greffes réalisées.

Tableau Péd 1. Nombre de malades âgés de moins de 18 ans nouvellement inscrits en liste d'attente et de greffes pédiatriques par type d'organe en 2013

Organe	Nombre de nouveaux inscrits sur liste d'attente	Nombre de greffes selon l'âge à la greffe:	
		Moins de 18 ans	Plus de 18 ans
Cœur	26	20	0
Cœur-poumons	2	1	0
Foie	96	83	0
Poumon	22	12	0
Rein	119	103	9

Prélèvement sur donneur pédiatrique en état de mort encéphalique

Résumé de l'activité

Activité de prélèvement en 2013

En 2013, le nombre de donneurs pédiatriques recensés progresse de 9,9% (156 contre 142 en 2012). Cette inversion de la courbe du recensement des donneurs pédiatriques s'est faite surtout pour les tranches d'âge 0 - 4 ans et 5 - 11 ans. Cette augmentation du recensement est très certainement en rapport avec les nombreuses actions de l'agence dans ce domaine, finalisées en 2013 (fiches de prélèvement, recommandations) et au cours du 1^{er} semestre 2014 (avis du CMS sur la prise en charge de la mort encéphalique chez l'enfant).

Malgré cela le nombre de donneurs prélevés reste inférieur à l'année 2012 (-4). Ce recul touche de façon plus marquée la tranche d'âge 12 - 18 ans, comme en 2012. Le taux de prélèvement pédiatrique est de 36,5% en 2013, pour 48,8% dans la population globale des donneurs. Le taux d'opposition de 39% est supérieur à 2012 (35%). L'opposition au prélèvement touche surtout la tranche des 0 - 4 ans cette année (augmentation du taux d'opposition de 4% par rapport à 2012).

Les causes de non prélèvement

Parmi les causes de non prélèvement, le taux d'opposition occupe la 1^{ère} place parmi les donneurs recensés. En 2013, le taux d'opposition brut parmi les SME pédiatriques recensés est de 39,1% (contre 35,2%, en 2012). Ce taux ne cesse de croître depuis 2011 malgré l'appui de l'agence de la biomédecine aux coordinations hospitalières pour le prélèvement pédiatrique. La 2^{ème} cause de non prélèvement reste la survenue « d'incident médical » pendant le processus, celle-ci est stable par rapport à 2012. La part des donneurs pédiatriques non prélevés pour « antécédents du donneur » représente 8,3% contre 5,6% en 2012.

Les causes de décès des donneurs

Les causes de décès des donneurs pédiatriques se distribuent en 2013 entre les anoxies (28,2%), les traumatismes liés (30,1%) ou non (13,5 %) à un accident de la voie publique et les causes d'origine vasculaire (14,1%, en progression de 4,3%). Les autres causes de décès sont la méningite, les tumeurs et les intoxications.

L'accident de la voie publique constitue la 1^{ère} cause de décès chez les donneurs pédiatriques en 2013. C'est dans la tranche d'âge des 0 - 4 ans que les traumatismes liés à un AVP progressent le plus. Pour l'adolescent le nombre de traumatismes liés à un AVP reste stable. Les décès par anoxie et méningite ont légèrement progressé.

Tableau PP1. Evolution du devenir des donneurs décédés en état de mort encéphalique mineurs au moment du recensement

Age	Devenir	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012	2013
0 à 18 ans	Recensés	162	162	131	168	174	143	133	124	152	142	156
	Prélevés	73	71	48	65	87	55	52	59	72	61	57
	Opposition	65	59	58	60	49	51	45	46	48	50	61
	Antécédents du donneur	12	18	5	15	22	15	17	13	12	8	13
	Incident médical	8	11	18	24	14	22	17	5	18	23	25
	Autres causes	4	3	2	4	2	0	2	1	2	0	0
0 à 4 ans	Recensés	31	41	36	50	38	42	40	36	42	45	47
	Prélevés	13	11	13	11	10	12	8	10	15	15	13
	Opposition	11	13	13	17	14	14	7	16	11	16	19
	Antécédents du donneur	5	9	3	9	10	11	14	9	9	6	5
	Incident médical	2	6	6	12	4	5	10	1	7	8	10
	Autres causes	0	2	1	1	0	0	1	0	0	0	0
5 à 11 ans	Recensés	30	29	25	23	36	32	26	23	31	23	43
	Prélevés	10	15	7	13	17	12	10	13	14	11	15
	Opposition	16	10	14	7	7	11	12	7	8	10	17
	Antécédents du donneur	1	3	2	2	8	2	2	3	3	0	3
	Incident médical	1	0	2	0	2	7	1	0	5	2	8
	Autres causes	2	1	0	1	2	0	1	0	1	0	0
12 à 18 ans	Recensés	101	92	70	95	100	69	67	65	79	74	66
	Prélevés	50	45	28	41	60	31	34	36	43	35	29
	Opposition	38	36	31	36	28	26	26	23	29	24	25
	Antécédents du donneur	6	6	0	4	4	2	1	1	0	2	5
	Incident médical	5	5	10	12	8	10	6	4	6	13	7
	Autres causes	2	0	1	2	0	0	0	1	1	0	0

Tableau PP2. Evolution des causes de décès des donneurs décédés en état de mort encéphalique mineurs au moment du recensement

Age	Cause de décès	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012	2013
0 à 18 ans	Anoxie	38	36	36	37	32	49	42	44
	Traumatisme AVP	66	69	45	41	37	47	40	47
	Méningite	6	13	8	5	10	10	5	10
	Traumatisme NAVP	23	24	22	17	14	15	26	21
	Vasculaire	16	18	17	20	20	17	14	22
	Tumeur	5	5	1	2	3	3	1	2
	Intoxication	4	3	3	0	2	2	1	1
	Autre	9	6	11	11	6	9	13	9
Manquant	1	0	0	0	0	0	0	0	
0 à 4 ans	Anoxie	15	9	18	13	12	18	14	17
	Traumatisme AVP	10	5	2	3	5	6	3	8
	Méningite	3	5	4	3	5	4	2	4
	Traumatisme NAVP	12	7	10	7	7	6	13	5
	Vasculaire	4	8	4	5	4	2	3	6
	Tumeur	1	0	0	0	0	1	0	2
	Intoxication	0	1	0	0	0	0	1	0
	Autre	4	3	4	9	3	5	9	5
Manquant	1	0	0	0	0	0	0	0	
5 à 11 ans	Anoxie	6	11	8	8	6	13	7	14
	Traumatisme AVP	4	10	5	9	5	6	8	9
	Méningite	1	3	2	1	1	2	2	2
	Traumatisme NAVP	4	5	4	4	5	2	2	6
	Vasculaire	4	2	5	4	3	5	3	9
	Tumeur	2	4	1	0	3	1	0	0
	Intoxication	0	0	1	0	0	0	0	1
	Autre	2	1	6	0	0	2	1	2
Manquant	0	0	0	0	0	0	0	0	
12 à 18 ans	Anoxie	17	16	10	16	14	18	21	13
	Traumatisme AVP	52	54	38	29	27	35	29	30
	Méningite	2	5	2	1	4	4	1	4
	Traumatisme NAVP	7	12	8	6	2	7	11	10
	Vasculaire	8	8	8	11	13	10	8	7
	Tumeur	2	1	0	2	0	1	1	0
	Intoxication	4	2	2	0	2	2	0	0
	Autre	3	2	1	2	3	2	3	2

Manquant	0	0	0	0	0	0	0	0	0
----------	---	---	---	---	---	---	---	---	---

Greffe cardiaque pédiatrique

Résumé de l'activité

En 2013, 4% des candidats à une greffe cardiaque et 5% des greffés ont été inscrits sur la liste d'attente avant l'âge de 18 ans. Cinq pourcents (20/410) des greffes sont réalisées avec des greffons pédiatriques prélevés en France. Les activités d'inscription en liste d'attente et de greffe pédiatriques diminuent respectivement de 24% et 13% par rapport à 2012 pour revenir à leur niveau de 2008.

Tableau Péd C1. Evolution de la liste d'attente et devenir des candidats en greffe cardiaque pédiatrique

	2008	2009	2010	2011	2012	2013	2014
Liste d'attente							
- malades restant en attente au 1er janvier de chaque année	12	13	9	9	11	11	9
<i>dont plus de 18 ans au 1er janvier</i>	1	3	2	1	1	0	0
dont malade en attente au 1er janvier et en CIT	1	1	1	1	2	1	4
Part des malades en CIT parmi les malades en attente au 1er janvier	8%	8%	11%	11%	18%	9%	44%
- nouveaux inscrits dans l'année	28	33	34	44	34	26	
- décédés dans l'année	4	8	6	4	8	7	
<i>% de décès parmi les inscrits</i>	10,0%	17,4%	14,0%	7,5%	17,8%	18,9%	
- sortis de la liste d'attente	2	4	4	1	3	1	
Greffes	21	25	24	37	23	20	

CIT : Contre indication temporaire

Inscription en liste d'attente et devenir des candidats

En 2013, 26 nouveaux candidats à une greffe cardiaque de moins de 18 ans sont inscrits sur la liste d'attente. Avec un total de 37 candidats, la population totale des inscrits sur liste d'attente avant l'âge de 18 ans représente, en 2013, 4% des malades en attente de greffe cardiaque (37 sur 870). Parmi ces 37 malades, 18 (49%) ont 5 ans ou moins et 19 ont plus de 5 ans. Le nombre de nouveaux inscrits dans l'année baisse de 24% par rapport à 2012 et revient à son niveau de 2008. Cinquante pourcents (13) des nouveaux inscrits en 2013 sont à l'inscription en Unité de Soins Intensifs, 31% (8) sont sous ventilation assistée invasive, 23% (6) sous ECMO, 8% (2) sous assistance ventriculaire et 54% (14) sous drogues inotropes par voie veineuse. Les cardiomyopathies dilatées sont de loin la plus fréquente des indications de nouvelle inscription sur la liste d'attente (58%) et les cardiopathies congénitales sont la deuxième indication (27%).

La durée médiane d'attente globale pour la cohorte des malades inscrits avant l'âge de 18 ans entre 2008 et 2013 est significativement plus courte que celle des adultes sur la même période (2,2 mois pour les pédiatriques alors qu'elle est de 3,6 mois pour les adultes). La durée d'attente varie selon l'âge à l'inscription avec une médiane d'attente plus longue pour les tranches d'âge 0-2 ans (3,0 mois) et 3-5 ans (7,0 mois) que pour les tranches d'âge 6-10 ans (1,6 mois) et 11-17 ans (1,0 mois). Cette difficulté d'accès à la greffe des petits s'explique par un faible nombre de donneurs décédés et prélevés d'un cœur dans cette tranche d'âge alors qu'il y a, pour les candidats de cette tranche d'âge, une nécessité d'appariement morphologique. Le pourcentage de décès sur la liste d'attente parmi les inscrits avant l'âge de 18 ans est de 18,9% alors qu'il est de 8,6% parmi la cohorte globale. Ces décès concernent pour 71% les 0-5 ans et pour 29% les 6-17 ans.

Tableau Péd C2. Evolution des indicateurs de pénurie de greffe cardiaque des malades inscrits avant l'âge de 18 ans

	2008	2009	2010	2011	2012	2013
Nouveaux inscrits pour un greffon	1,3	1,3	1,4	1,2	1,5	1,3
Receveur en attente au 1er janvier pour un greffon	0,6	0,5	0,4	0,2	0,5	0,6
Receveurs en attente au 1er janvier hors malade en CIT	0,5	0,5	0,3	0,2	0,4	0,5

	2008	2009	2010	2011	2012	2013
Total candidats pour un greffon	1,9	1,8	1,8	1,4	2,0	1,9

CIT : Contre indication temporaire

L'évolution de la pénurie peut être mesurée par :

- le nombre de receveurs en attente au 1er janvier de l'année pour un greffon (0,6 receveur début 2013 pour 1 greffon cardiaque utilisable) ;
- le nombre de nouveaux inscrits pour un greffon (1,3 inscrits pour un greffon utilisable) ;
- le nombre total de candidats pour un greffon (1,9 candidats pour un greffon utilisable dans l'année).

Tableau Péd C3. Caractéristiques démographiques des donneurs de cœur et des malades inscrits avant l'âge de 18 ans selon leur devenir en liste d'attente de greffe de cœur en 2013

Caractéristiques	Greffons cardiaques greffés en 2013		Malades en attente au 1er janvier 2013		Nouveaux malades inscrits en 2013		Malades greffés en 2013		Malades décédés en 2013	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
Age										
0-2 ans	2	10,0	3	27,3	6	23,1	2	10,0	3	42,9
3-5 ans	0	0,0	4	36,4	5	19,2	4	20,0	2	28,6
6-10 ans	5	25,0	1	9,1	1	3,8	1	5,0	1	14,3
11-17 ans	3	15,0	3	27,3	14	53,8	13	65,0	1	14,3
18-29 ans	4	20,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0
30 ans et plus	6	30,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0
(m ± ds, ans)	22,7	16,9	6,6	4,8	9,0	5,7	10,3	4,9	5,2	5,1
Sexe										
Masculin	11	55,0	3	27,3	15	57,7	8	40,0	4	57,1
Féminin	9	45,0	8	72,7	11	42,3	12	60,0	3	42,9
Groupe sanguin										
A	6	30,0	4	36,4	12	46,2	9	45,0	4	57,1
AB	0	0,0	1	9,1	1	3,8	1	5,0	1	14,3
B	2	10,0	0	0,0	7	26,9	5	25,0	1	14,3
O	12	60,0	6	54,5	6	23,1	5	25,0	1	14,3
Total	20	100,0	11	100,0	26	100,0	20	100,0	7	100,0

Tableau Péd C4. Caractéristiques des malades inscrits selon leur devenir en liste d'attente de greffe de cœur en 2013

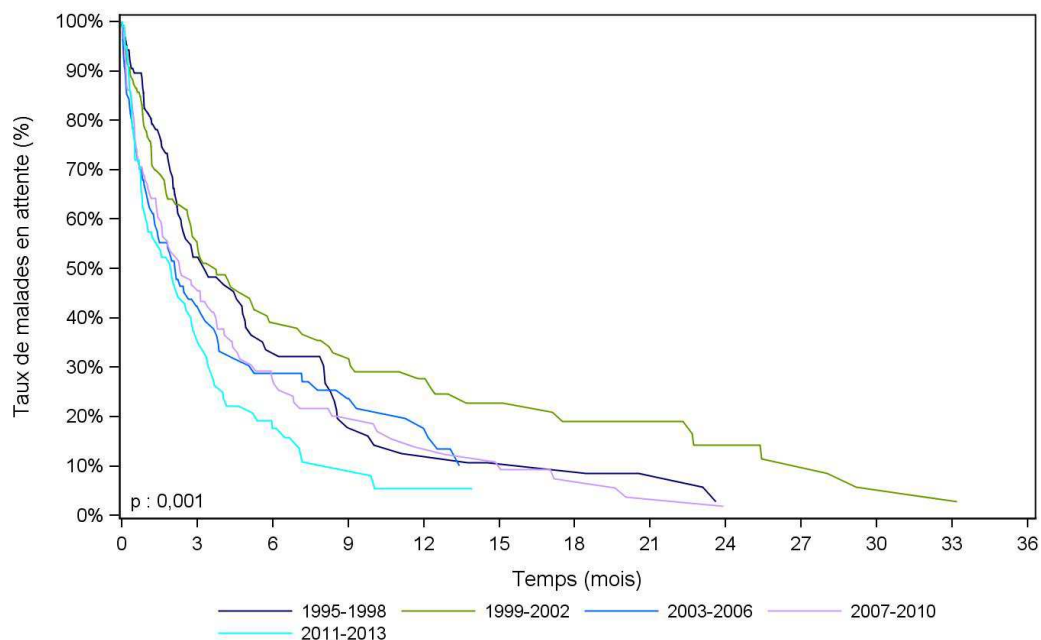
Caractéristiques	Malades en attente au 1er janvier 2013		Nouveaux malades inscrits en 2013		Malades greffés en 2013		Malades décédés en 2013	
	n	%	n	%	n	%	n	%
Lieu de prise en charge médicale								
Domicile	5	45,5	8	30,8	4	20,0	0	0,0
Hôpital	0	0,0	5	19,2	3	15,0	0	0,0
USI	6	54,5	13	50,0	9	45,0	7	100,0
Données manquantes	0	0,0	0	0,0	4	20,0	0	0,0
Retransplantation								
Non	11	100,0	26	100,0	20	100,0	7	100,0

Caractéristiques	Malades en attente au 1er janvier 2013		Nouveaux malades inscrits en 2013		Malades greffés en 2013		Malades décédés en 2013	
	n	%	n	%	n	%	n	%
Oui	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0
Ventilation assistée invasive								
Données manquantes	1	9,1	0	0,0	5	25,0	0	0,0
Oui	3	27,3	8	30,8	2	10,0	5	71,4
Non	7	63,6	18	69,2	13	65,0	2	28,6
Assistance ventriculaire								
Données manquantes	0	0,0	0	0,0	5	25,0	0	0,0
Oui	3	27,3	2	7,7	2	10,0	3	42,9
Non	8	72,7	24	92,3	13	65,0	4	57,1
Circulation extra corporelle								
Données manquantes	0	0,0	0	0,0	4	20,0	0	0,0
Oui	0	0,0	6	23,1	4	20,0	3	42,9
Non	11	100,0	20	76,9	12	60,0	4	57,1
Drogues inotropes								
Données manquantes	0	0,0	0	0,0	4	20,0	0	0,0
Non	9	81,8	14	53,8	7	35,0	2	28,6
Oui	2	18,2	12	46,2	9	45,0	5	71,4
Dialyse								
Données manquantes	0	0,0	0	0,0	2	10,0	0	0,0
Non	11	100,0	26	100,0	17	85,0	7	100,0
Oui	0	0,0	0	0,0	1	5,0	0	0,0
Créatinémie								
<60 µmol/l	7	63,6	17	65,4	7	35,0	6	85,7
60-119 µmol/l	2	18,2	5	19,2	5	25,0	1	14,3
120-199 µmol/l	1	9,1	2	7,7	1	5,0	0	0,0
>=200 µmol/l	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0
Données manquantes	1	9,1	2	7,7	8	40,0	0	0,0
Bilirubine								
<35 µmol/l	9	81,8	20	76,9	11	55,0	5	71,4
35-49 µmol/l	0	0,0	2	7,7	1	5,0	0	0,0
>=50 µmol/l	0	0,0	2	7,7	0	0,0	0	0,0
Données manquantes	2	18,2	2	7,7	7	35,0	2	28,6
Diabète à l'inscription								
Données manquantes	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0
Non	11	100,0	26	100,0	20	100,0	7	100,0
Oui	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0
Total	11	100,0	26	100,0	20	100,0	7	100,0

Tableau Péd C5. Evolution du nombre de nouveaux malades pédiatriques en attente d'une greffe de coeur selon l'indication

	2008		2009		2010		2011		2012		2013	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Autres ou indéterminées	1	3,6	1	3,0	2	5,9	0	0,0	1	2,9	0	0,0
Cardiomyopathies dilatées	15	53,6	24	72,7	15	44,1	23	52,3	19	55,9	15	57,7
Cardiopathies hypertrophiques et restrictives	5	17,9	4	12,1	5	14,7	6	13,6	2	5,9	2	7,7
Chirurgies thoraciques antérieures	1	3,6	2	6,1	3	8,8	7	15,9	2	5,9	2	7,7
Maladies congénitales	5	17,9	2	6,1	9	26,5	8	18,2	10	29,4	7	26,9
Retransplantations	1	3,6	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0
Total	28	100,0	33	100,0	34	100,0	44	100,0	34	100,0	26	100,0

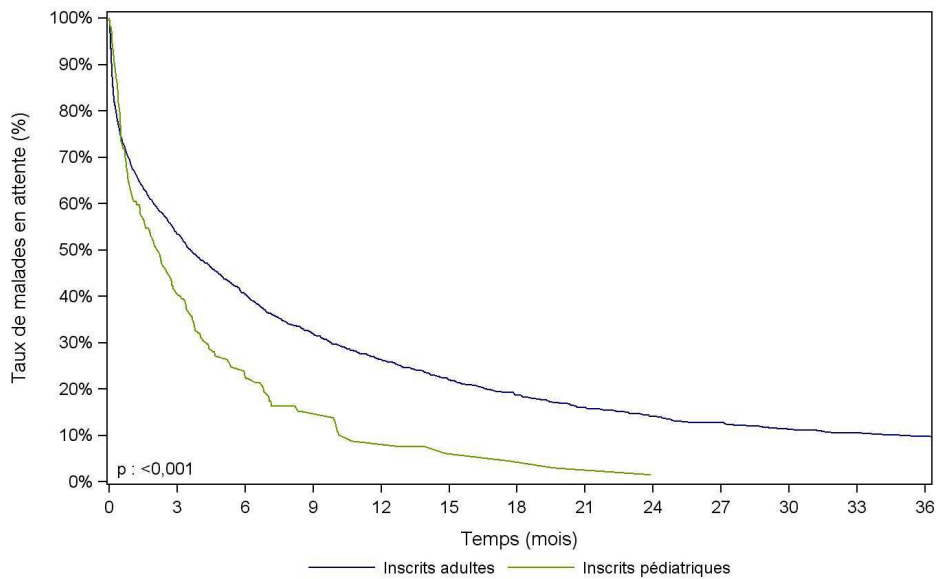
Figure Péd C1. Durée d'attente avant greffe cardiaque des malades inscrits avant l'âge de 18 ans selon la période d'inscription (1995-2013)



Période d'inscription	N	Médiane d'attente (mois)	Intervalle de confiance à 95%
1995-1998	130	3,3	[2,3 - 4,9]
1999-2002	133	3,7	[2,7 - 5,9]
2003-2006	113	2,1	[1,3 - 3,3]
2007-2010	127	2,3	[1,5 - 3,7]
2011-2013	104	1,9	[1,0 - 2,8]

Après 1,9 mois d'attente, les malades pédiatriques inscrits entre 2011 et 2013 avaient 50% de chance d'être greffés.

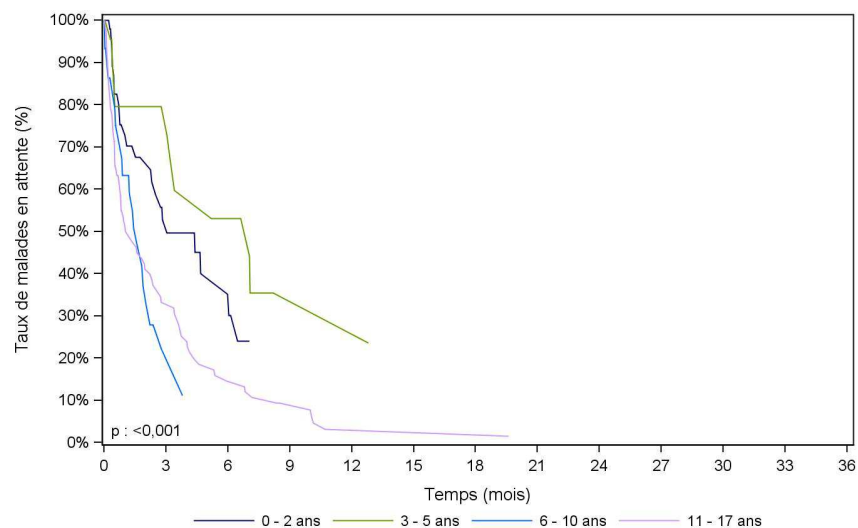
Figure Péd C2. Durée d'attente avant greffe cardiaque des malades pédiatriques versus des malades adultes (2008-2013)



Age à l'inscription	N	Médiane d'attente (mois)	Intervalle de confiance à 95%
Inscrits adultes	2847	3,6	[3,3 - 4,0]
Inscrits pédiatriques	199	2,2	[1,4 - 2,8]

La médiane d'attente pour les candidats à une greffe cardiaque (2008-2013) est significativement plus courte pour les malades pédiatriques (2.2 mois) que pour les adultes (3.6 mois).

Figure Péd C3. Durée d'attente avant greffe cardiaque des malades pédiatriques selon l'âge à l'inscription (2008-2013)



Age à l'inscription	N	Médiane d'attente (mois)	Intervalle de confiance à 95%
0 - 2 ans	53	3,0	[2,3 - 6,0]
3 - 5 ans	23	7,0	[3,0 - 17,6]
6 - 10 ans	30	1,6	[0,9 - 2,2]
11 - 17 ans	93	1,0	[0,8 - 2,3]

Les 6-17 ans ont une durée médiane plus faible que les autres enfants. Néanmoins, les effectifs faibles conduisent à une interprétation prudente de ces résultats.

Prélèvement en vue de greffe

En 2013, 7% (32 sur 437) des donneurs décédés et prélevés d'un cœur en France ont moins de 18 ans. Parmi les 32 greffons cardiaques pédiatriques prélevés en France, 3 ne sont pas greffés, 23 sont greffés en France, 6 sont greffés à l'étranger. Parmi les 23 greffons pédiatriques prélevés et greffés en France, 10 le sont à des enfants et 13 à des adultes. Aucun greffon pédiatrique prélevé à l'étranger n'a été greffé en France. Parmi les 23 donneurs pédiatriques dont le greffon cardiaque est greffé en France, 2 (9%) ont 5 ans ou moins et 21 (91%) ont plus de 5 ans. Le nombre de donneurs pédiatriques prélevés d'un cœur en France en 2013 augmente de 7% par rapport à 2012.

Parmi les 20 enfants inscrits et greffés avant l'âge de 18 ans avec un greffon prélevé en France, 10 (50%) reçoivent un greffon adulte et 10 (50%) un greffon pédiatrique.

Tableau Péd C6. Evolution du nombre de donneurs décédés et prélevés d'un coeur en France selon l'âge du donneur

Année de prélèvement	Donneurs pédiatriques	Donneurs adultes
1994	42	372
1995	51	342
1996	68	458
1997	61	395
1998	53	457
1999	40	381
2000	31	383
2001	32	341
2002	32	349
2003	24	299
2004	24	338
2005	19	376
2006	30	391
2007	41	352
2008	23	366
2009	24	356
2010	25	351
2011	37	397
2012	30	405
2013	32	405

Ce tableau comprend tous les greffons prélevés en France (y compris les non greffés)

Tableau Péd C7. Evolution du nombre de greffons cardiaques pédiatriques prélevés en France et greffés selon l'âge du donneur

Année de prélèvement	0 - 2 ans	3 - 5 ans	6 - 10 ans	11 - 17 ans
1994	4	1	7	30
1995	8	1	6	36
1996	4	1	11	39
1997	3	1	3	38
1998	6	2	5	27
1999	2	3	2	24
2000	2	0	4	18
2001	5	3	1	21
2002	0	4	2	20
2003	3	0	3	15
2004	2	0	3	17
2005	6	0	1	9
2006	7	2	2	14
2007	3	2	2	32
2008	4	2	1	16
2009	2	3	0	18
2010	1	3	4	15
2011	9	3	5	20
2012	3	3	4	18
2013	6	1	6	16

Ce tableau comprend tous les greffons prélevés en France et greffés (y compris les greffons greffés à l'étranger).

En 2013, 10 greffons cardiaques ont été prélevés en France et greffés à l'étranger dont 6 greffons pédiatriques (inclus dans le tableau).

Deux greffons adultes ont été prélevés à l'étranger et greffés en France (non inclus dans le tableau).

Trois greffons pédiatriques ont été prélevés en France et non greffés.

Tableau Péd C8. Age des greffons cardiaques prélevés sur donneurs décédés et greffés en France en 2013 selon l'âge du receveur au moment de la greffe

Age du donneur	Age du receveur							Total
	0-2 ans	3-5 ans	6-10 ans	11-17 ans	18-29 ans	30-59 ans	60 ans et plus	
0-2 ans	1	1	0	0	0	0	0	2
3-5 ans	0	0	0	0	0	0	0	0
6-10 ans	1	3	1	0	0	0	0	5
11-17 ans	0	0	0	3	0	10	3	16
18-29 ans	0	0	0	4	5	48	13	70
30-59 ans	0	0	0	6	15	170	68	259
60 ans et plus	0	0	0	0	0	29	27	56
Total	2	4	1	13	20	257	111	408

Ce tableau comprend les greffons prélevés en France et greffés en France.

En 2013, 10 greffons cardiaques ont été prélevés en France et greffés à l'étranger dont 6 greffons pédiatriques (non inclus dans le tableau).

Deux greffons adultes ont été prélevés à l'étranger et greffés en France (non inclus dans le tableau).

Pour retrouver le nombre total de greffes réalisées en France (410), il faut ajouter au nombre du tableau les cœurs prélevés à l'étranger et greffés en France (2).

Trois greffons pédiatriques ont été prélevés en France et non greffés.

Activité de greffe

Après une forte diminution de l'activité en 2012 (- 36%), le nombre de greffes cardiaques réalisées en 2013 baisse de 13% et revient à son niveau de 2008. Cette évolution a lieu alors que le nombre de nouveaux inscrits en liste d'attente est en baisse de 24%. En 2013, le niveau de pénurie est ainsi légèrement moindre qu'en 2012 (1,9 candidats pour 1 greffon en 2013 contre 2 en 2012). La mise en place de la priorité nationale pédiatrique en 2005 avec une attribution préférentielle des greffons de donneurs de moins de 55 ans et 50 kilogrammes aux candidats pédiatriques permet d'avoir un niveau de pénurie parmi les malades inscrits avant l'âge de 18 ans inférieur à celui de la cohorte globale (2,1 candidats pour un greffon). En 2013, la fréquence des décès en liste d'attente continue d'augmenter pour atteindre son niveau le plus élevé depuis 2008 (18,9% en 2013 et 17,8% en 2012) alors que le nombre de sorties de liste diminue. La situation des malades inscrits avant l'âge de 6 ans est particulière puisqu'ils représentent 49% des candidats pédiatriques, mais 71% des décès en liste d'attente. Leur médiane d'attente est plus longue que pour les plus de 5 ans Cette difficulté d'accès à la greffe s'explique par le faible nombre de greffons cardiaques prélevés dans cette tranche d'âge (2, soit 9% des greffons pédiatriques prélevés et greffés).

Parmi les 9 équipes qui ont effectué au moins un greffe pédiatrique en 2013, 5 ont une autorisation pour la greffe cardiaque pédiatrique et 4 ont bénéficié d'une dérogation. La moitié des greffes sont effectuées dans les 2 centres franciliens disposant d'une autorisation, un quart dans les centres hors Ile-de-France disposant d'une autorisation, et, un quart dans des centres sans autorisation pour la greffe pédiatrique.

Tableau Péd C9. Evolution de l'activité de greffe cardiaque des malades inscrits avant l'âge de 18 ans selon l'âge au moment de la greffe

Année de greffe	0-17 ans au moment de la greffe	18 ans et plus au moment de la greffe
1995	19	1
1996	20	0
1997	18	1
1998	9	0
1999	22	2
2000	23	1
2001	24	0
2002	13	0
2003	16	1
2004	17	2
2005	17	1
2006	19	1
2007	20	2
2008	20	1
2009	22	3
2010	22	2
2011	36	1
2012	23	0
2013	20	0

Ce tableau comprend les greffons prélevés en France et greffés en France.

Tableau Péd C10. Evolution du nombre de greffés pédiatriques de coeur selon l'indication

	2008		2009		2010		2011		2012		2013	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Autres ou indéterminées	2	9,5	0	0,0	2	8,3	0	0,0	0	0,0	0	0,0
Cardiomyopathies dilatées	10	47,6	18	72,0	14	58,3	20	54,1	14	60,9	10	50,0
Cardiopathies hypertrophiques et restrictives	4	19,0	3	12,0	2	8,3	7	18,9	1	4,3	2	10,0
Chirurgies thoraciques antérieures	1	4,8	2	8,0	3	12,5	6	16,2	1	4,3	1	5,0
Maladies congénitales	4	19,0	2	8,0	3	12,5	4	10,8	7	30,4	7	35,0
Total	21	100,0	25	100,0	24	100,0	37	100,0	23	100,0	20	100,0

Parmi les indications conduisant à la greffe cardiaque pédiatrique en 2013, les cardiomyopathies dilatées concernent 50% des greffés, les cardiopathies hypertrophiques et restrictives 10%, les chirurgies thoraciques antérieures 5% et les maladies congénitales 35%. Les effectifs étant faibles ces proportions varient d'une année sur l'autre.

Tableau Péd C11. Nombre de greffes cardiaques effectuées en 2013 par équipe chez des malades inscrits avant l'âge de 18 ans

	Receveurs âgés de moins de 18 ans au moment de la greffe	Receveurs âgés de plus de 18 ans au moment de la greffe
Bordeaux (A+P)	2	0
Le Plessis-Robinson Marie-Lannelongue (A+P)	5	0
Lille (A+P)	0	0
Lyon I (HCL) (A+P)	1	0
Marseille Timone enfants (APM) (A+P)	2	0
Nantes (A+P)	0	0
Paris Necker Enfants Malades (AP-HP) (P)	5	0
Paris Pitié-Salpêtrière (AP-HP) (A)	2	0
Strasbourg (A)	1	0
Toulouse (A)	1	0
Tours (A)	1	0
Total	20	0

En 2013, 9 équipes ont réalisé de 1 à 5 greffes cardiaques pédiatriques et 2 n'en ont réalisé aucune. Au total, 7 équipes sont autorisées à réaliser des greffes pédiatriques cardiaques.

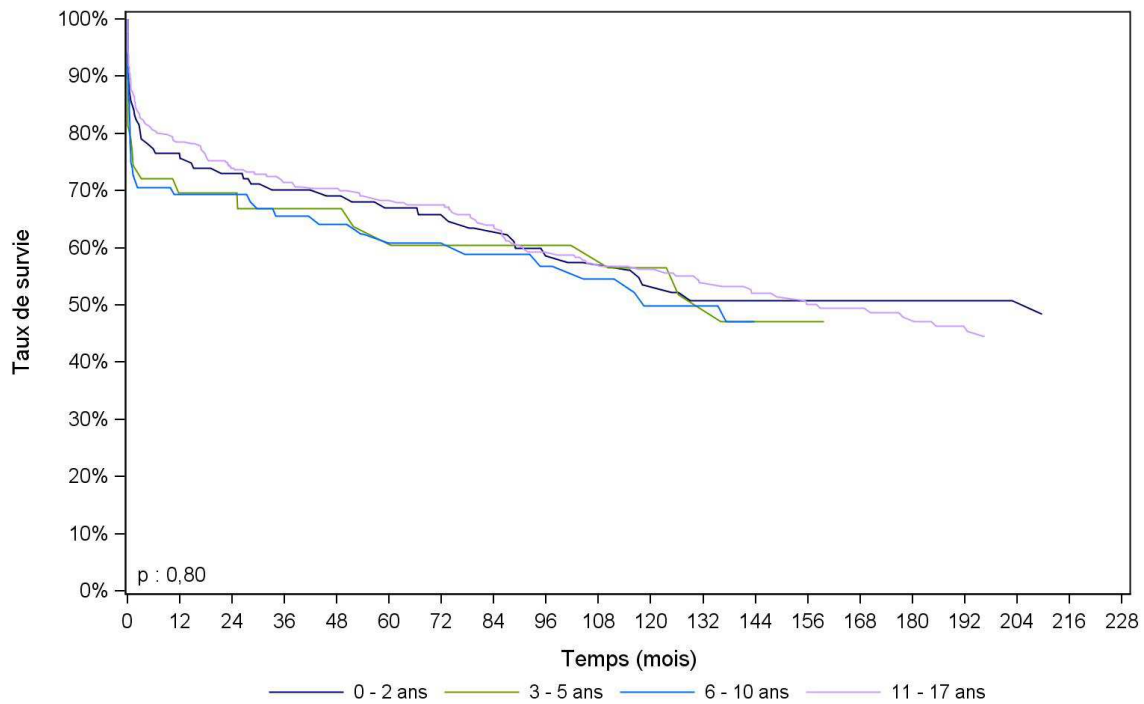
Tableau Péd C12. Evolution du nombre de greffes cardiaques par équipe chez des malades inscrits avant l'âge de 18 ans

	2008	2009	2010	2011	2012	2013
Bordeaux (A+P)	2	1	0	6	5	2
Le Plessis-Robinson Marie-Lannelongue (A+P)	2	2	3	2	3	5
Lille (A+P)	0	1	1	2	0	0
Lyon I (HCL) (A+P)	4	6	7	8	4	1
Marseille Timone adultes (APM) (A)	0	1	1	0	0	0
Marseille Timone enfants (APM) (A+P)	2	2	3	6	0	2
Montpellier (A)	0	0	1	0	0	0
Nancy (A)	0	0	0	2	2	0
Nantes (A+P)	2	1	0	1	1	0
Paris Georges Pompidou (AP-HP) (A)	0	0	0	2	0	0
Paris Necker Enfants Malades (AP-HP) (P)	3	6	2	5	6	5
Paris Pitié-Salpêtrière (AP-HP) (A)	4	4	2	0	0	2
Rennes (A)	0	0	1	0	1	0
Rouen (A)	1	0	1	1	0	0
Strasbourg (A)	1	0	1	1	1	1
Toulouse (A)	0	1	0	0	0	1
Tours (A)	0	0	1	1	0	1
France	21	25	24	37	23	20

Survie post greffe

La survie des receveurs pédiatriques après greffe cardiaque n'est pas significativement différente selon l'âge à l'inscription bien qu'elle semble être meilleure pour les 0-2 ans et les 11-17 ans que pour les 3-10 ans. Le taux de survie à 1 an est de 76% pour les 0-2 ans, 79% pour les 11-17 ans et entre 69% et 70% pour les 3-10 ans. La survie des receveurs pédiatriques s'est améliorée depuis 1985 avec un taux de survie à 1 an après greffe de 82% pour les malades opérés entre 1996 et 2012 et de 67% pour ceux opérés entre 1985 et 1995.

Figure Péd C4. Survie du receveur pédiatrique après greffe cardiaque selon l'âge à l'inscription (1985-2012)



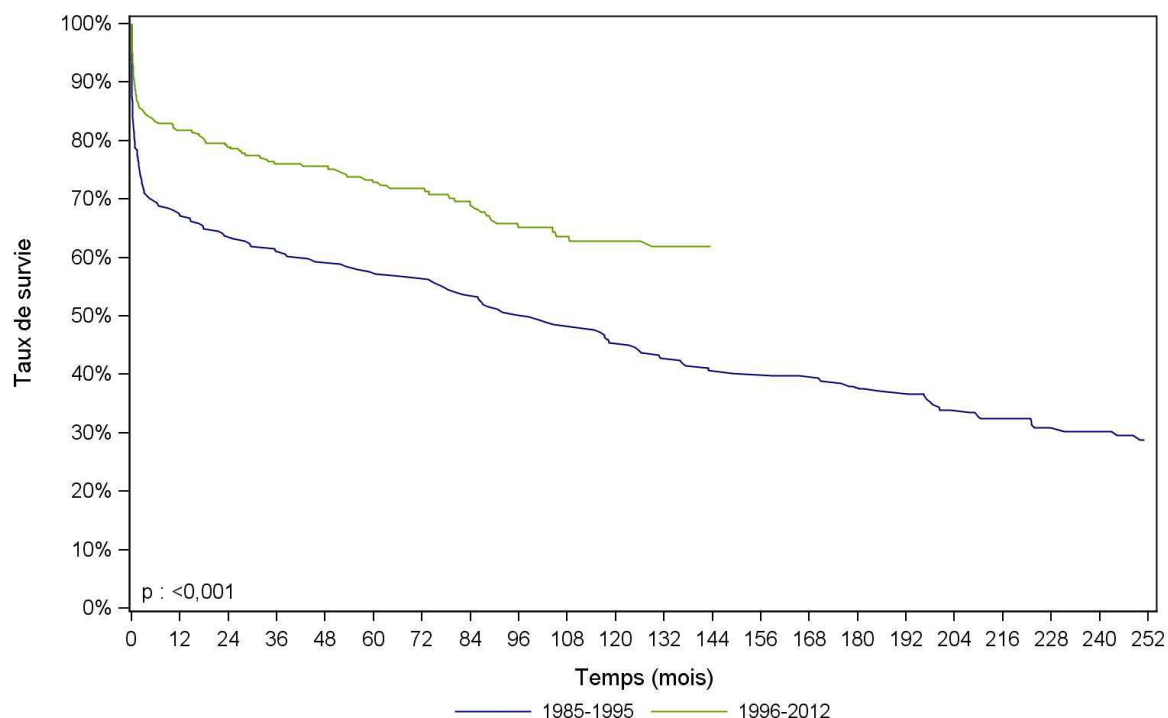
Age à l'inscription	N	Survie à 1 mois	Survie à 1 an	Survie à 5 ans	Survie à 10 ans	Survie à 15 ans	Médiane de survie (mois)
0 - 2 ans	121	85,8% [78,1% - 90,9%]	75,7% [66,9% - 82,4%]	67,0% [57,5% - 74,8%]	53,6% [43,1% - 62,9%]	50,8% [40,3% - 60,4%]	209,6 [88,9 - 252,7]
nombre de sujets à risque*		102	89	60	40	26	
3 - 5 ans	43	76,7% [61,1% - 86,7%]	69,7% [53,6% - 81,1%]	63,7% [46,9% - 76,5%]	56,5% [38,8% - 70,8%]	NO	136,0 [51,7 - .]
nombre de sujets à risque*		33	29	20	13	5	
6 - 10 ans	90	73,9% [63,4% - 81,8%]	69,4% [58,6% - 77,9%]	60,9% [49,4% - 70,5%]	49,9% [37,0% - 61,4%]	NO	118,3 [59,8 - .]
nombre de sujets à risque*		65	60	37	21	12	
11 - 17 ans	328	87,6% [83,5% - 90,7%]	78,5% [73,6% - 82,6%]	68,4% [62,8% - 73,3%]	56,2% [50,0% - 62,0%]	48,0% [41,2% - 54,4%]	158,8 [117,2 - 197,9]
nombre de sujets à risque*		281	248	169	100	61	

[] : Intervalle de confiance

NO : non observable

* : Nombre de malades restant à observer pour chaque temps et pour lesquels aucun évènement n'est survenu

Figure Péd C5. Survie du receveur pédiatrique après greffe cardiaque selon la période de greffe (1985-2012)



Période de greffe	N	Survie à 1 mois	Survie à 1 an	Survie à 5 ans	Survie à 10 ans	Survie à 15 ans	Médiane de survie (mois)
1985-1995	234	78,9% [73,0% - 83,6%]	67,2% [60,7% - 72,8%]	57,6% [51,0% - 63,7%]	45,5% [39,0% - 51,8%]	38,0% [31,8% - 44,3%]	98,4 [73,4 - 130,7]
nombre de sujets à risque*		182	155	133	104	85	
1996-2012	348	88,0% [84,0% - 91,0%]	81,8% [77,3% - 85,5%]	72,9% [67,5% - 77,5%]	62,9% [56,2% - 68,8%]	NO	NO
nombre de sujets à risque*		299	271	153	70	19	

[] : Intervalle de confiance / NO : non observable

* : Nombre de malades restant à observer pour chaque temps et pour lesquels aucun évènement n'est survenu

Un an après la greffe, le taux de survie des malades pédiatriques greffés d'un cœur entre 1996 et 2012 était de 82%.

Conclusion

Les principales caractéristiques de la greffe cardiaque pédiatrique sont :

- un nombre de nouveaux inscrits sur la liste d'attente en baisse de 24% et un nombre de greffes en baisse de 13% par rapport à 2012
- un nombre de donneurs pédiatriques prélevés d'un cœur en hausse de 7% par rapport à 2012
- une durée médiane d'attente courte (1,9 mois pour la cohorte 2011-2013)
- un pourcentage de décès sur la liste d'attente plus élevé que celui observé pour la cohorte globale (18,9% contre 8,6%)
- une difficulté d'accès à la greffe spécifique aux 0-5 ans
- une priorité pédiatrique effective avec une moitié des greffes pédiatriques effectuées avec des greffons de donneurs adultes
- une amélioration significative de la survie 1 an après greffe sur la période récente (82% pour la cohorte 1996-2012)

Greffe pulmonaire et cardio-pulmonaire pédiatrique

Résumé de l'activité

En 2013, 16% des candidats et 9% des greffés cœur-poumons ont été inscrits sur la liste d'attente avant l'âge de 18 ans de même que 5% des candidats et 4% des greffés pulmonaires. En 2013, l'activité de greffe pulmonaire pédiatrique est stable alors que celle de greffe cardio-pulmonaire pédiatrique diminue, les deux restant en nombre et en proportion faibles par rapport à l'activité totale.

Tableau Péd PCP1. Evolution de la liste d'attente et devenir des candidats en greffe pédiatrique pulmonaire ou cardio-pulmonaire

	2008	2009	2010	2011	2012	2013	2014
Coeur-Poumons							
Liste d'attente							
- malades restant en attente au 1er janvier de chaque année	6	6	7	5	6	4	5
dont plus de 18 ans au 1er janvier	3	3	3	2	2	2	2
dont malades en attente au 1er janvier et en CIT	1	5	2	4	1	1	1
Part des malades en CIT parmi les malades en attente au 1er janvier	17%	83%	29%	80%	17%	25%	20%
- nouveaux inscrits dans l'année	5	4	2	4	2	2	
- décédés dans l'année	3	2	1	0	0	0	
<i>pourcentage de décès parmi les inscrits</i>	27,3%	20,0%	11,1%	0,0%	0,0%	0,0%	
- sortis de la liste d'attente	0	1	1	1	0	0	
Greffes	2	0	2	2	4	1	
Poumon							
Liste d'attente							
- malades restant en attente au 1er janvier de chaque année	12	8	11	5	1	5	14
dont plus de 18 ans au 1er janvier	5	2	0	0	0	0	1
dont malade en attente au 1er janvier et en CIT	2	5	3	1	1	1	1
Part des malades en CIT parmi les malades en attente au 1er janvier	17%	63%	27%	20%	100%	20%	7%
- nouveaux inscrits dans l'année	13	18	10	8	17	22	
- décédés dans l'année	0	3	1	1	1	1	
<i>pourcentage de décès parmi les inscrits</i>	0,0%	11,5%	4,8%	7,7%	5,6%	3,7%	
- sortis de la liste d'attente	2	0	0	1	0	0	
Greffes	15	12	15	10	12	12	

Inscription en attente et devenir des candidats

En 2013, le nombre de nouveaux candidats de moins de 18 ans inscrits sur la liste d'attente de greffe pulmonaire (22) est en augmentation de 29% par rapport à 2012 et atteint son plus haut niveau depuis 2008, date à laquelle la limite d'âge pour la définition de la population pédiatrique a été amenée de 16 à 18 ans. Pour la greffe cardio-pulmonaire ce nombre est stable (2). L'amélioration de la prise en charge de l'hypertension artérielle pulmonaire primitive et le recours plus fréquent à la greffe pulmonaire pour cette indication peuvent expliquer la tendance à la diminution des nouvelles inscriptions en attente de greffe cardio-pulmonaire. L'amélioration de la prise en charge de la mucoviscidose ne s'est pas accompagnée quant à elle d'une diminution du nombre des nouvelles inscriptions en attente de greffe pulmonaire. Avec un total de 33 candidats, la population des inscrits avant l'âge de 18 ans représente, en 2013, 6% des malades en attente de greffe pulmonaire et cardio-pulmonaire (33 sur 538). Parmi ces 33 candidats, seulement 5 ont moins de 11 ans. La proportion de candidats pédiatriques par rapport à la population totale des malades en attente est de 16% (6 pour 38) pour la greffe cardio-pulmonaire et de 5% (27 pour 500) pour la greffe

pulmonaire. Le nombre de nouvelles inscriptions sur la liste d'attente pour hypertension artérielle pulmonaire primitive tend à diminuer depuis 2008, sous réserve de conclusions tirées d'un très petit effectif. L'hypertension artérielle pulmonaire est devenue une indication de greffe bi-pulmonaire. Le nombre de nouvelles inscriptions sur la liste d'attente pour mucoviscidose à l'inverse tend à augmenter sur la période 2008-2013 et représente en 2013 73% des nouvelles inscriptions en liste d'attente de greffe pulmonaire.

En 2006 a été mise en place une priorité nationale pédiatrique pour la greffe pulmonaire et cardio-pulmonaire, qui permet une attribution préférentielle des greffons de donneurs de moins de 55 ans et 50 kilogrammes aux candidats pédiatriques, Pour autant la durée médiane d'attente avant greffe pulmonaire pour les malades inscrits pendant la période 2008 à 2013 n'est pas significativement différente entre les populations pédiatrique et adulte. Elle est de 3,8 mois pour les enfants et de 3,1 mois pour les adultes. Cependant, la durée d'attente avant greffe pulmonaire a fortement diminué pour les malades inscrits avant l'âge de 18 ans depuis 1999 (durée médiane d'attente de 17,8 mois pour la cohorte des malades inscrits pendant la période 1999-2002 et de 2,7 mois sur la période 2011-2013). La durée d'attente avant greffe cardio-pulmonaire pour les malades inscrits pendant la période 2008-2013 est quant à elle significativement plus longue pour la population pédiatrique. Les faibles effectifs incitent cependant à la prudence quant à l'interprétation de ces chiffres. La compétition entre la greffe cardiaque souvent réalisée dans le cadre d'une super-urgence et la greffe cardio-pulmonaire pourrait aussi expliquer une réelle différence. En 2013, Il y a eu 1 décès sur la liste d'attente de greffe pulmonaire et aucun en attente de greffe cardio-pulmonaire.

Tableau Péd PCP2. Evolution des indicateurs de pénurie de greffe pulmonaire et cardio-pulmonaire des malades inscrits en liste d'attente avant l'âge de 18 ans

	2008	2009	2010	2011	2012	2013
Nouveaux inscrits pour un greffon	1,1	1,8	0,7	1,0	1,2	1,8
Receveur en attente au 1er janvier pour un greffon	1,1	1,2	1,1	0,8	0,4	0,7
Receveurs en attente au 1er janvier hors malade en CIT	0,9	0,3	0,8	0,4	0,3	0,5
Total candidats pour un greffon	2,1	3,0	1,8	1,8	1,6	2,5

L'évolution de la pénurie peut être mesurée par :

- le nombre de receveurs en attente au 1er janvier de l'année pour un greffon (0,7 receveur début 2013 pour 1 greffon utilisable) ;
- le nombre de nouveaux inscrits pour un greffon (1,8 inscrit pour un greffon utilisable) ;
- le nombre total de candidats pour un greffon (2,5 candidat pour un greffon utilisable dans l'année).

Tableau Péd PCP3. Caractéristiques démographiques des donneurs de poumon et de cœur-poumons et des malades inscrits avant l'âge de 18 ans selon leur devenir en liste d'attente de greffe pulmonaire et cardio-pulmonaire en 2013

Caractéristiques	Greffons pulmonaires et cardio-pulmonaires greffés en 2013		Malades en attente au 1er janvier 2013		Nouveaux malades inscrits en 2013		Malades greffés en 2013		Malades décédés en 2013	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
Age										
0-2 ans	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0
3-5 ans	1	7,7	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0
6-10 ans	2	15,4	1	11,1	4	16,7	3	23,1	0	0,0
11-17 ans	1	7,7	6	66,7	20	83,3	10	76,9	1	100,0
18-29 ans	2	15,4	2	22,2	0	0,0	0	0,0	0	0,0
30 ans et plus	7	53,8	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0
(m ± ds, ans)	32,1	20,0	15,2	3,9	14,3	3,3	14,1	3,4	17,0	.
Sexe										
Masculin	7	53,8	3	33,3	14	58,3	7	53,8	0	0,0
Féminin	6	46,2	6	66,7	10	41,7	6	46,2	1	100,0
Groupe sanguin										
A	5	38,5	4	44,4	9	37,5	5	38,5	0	0,0
AB	1	7,7	1	11,1	2	8,3	2	15,4	0	0,0
B	0	0,0	1	11,1	2	8,3	0	0,0	1	100,0
O	7	53,8	3	33,3	11	45,8	6	46,2	0	0,0
Retransplantation										
Non	na	na	9	100,0	23	95,8	12	92,3	1	100,0
Oui	na	na	0	0,0	1	4,2	1	7,7	0	0,0
Total	13	100,0	9	100,0	24	100,0	13	100,0	1	100,0

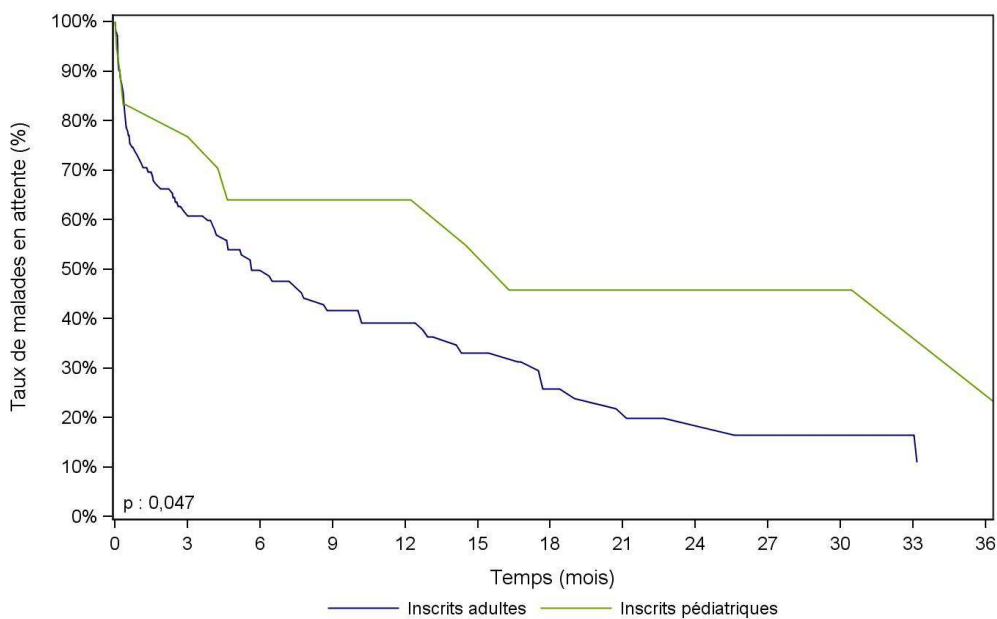
na=Non applicable

Tableau Péd PCP4. Evolution du nombre de nouveaux malades pédiatriques inscrits en attente d'une greffe pulmonaire ou cardio-pulmonaire selon l'indication

	2008				2009				2010				2011				2012				2013			
	Coeur-poumons		Poumon		Coeur-poumons		Poumon		Coeur-poumons		Poumon		Coeur-poumons		Poumon		Coeur-poumons		Poumon		Coeur-poumons		Poumon	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Autre ou indéterminée	0	0,0	1	7,7	0	0,0	1	5,6	0	0,0	1	10,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	1	5,9	2	100,0	2	9,1
Fibrose pulmonaire	1	20,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	2	20,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	1	5,9	0	0,0	2	9,1
Hypertension pulmonaire primitive	2	40,0	0	0,0	4	100,0	0	0,0	1	50,0	0	0,0	3	75,0	1	12,5	2	100,0	2	11,8	0	0,0	1	4,5
Maladie congénitale	2	40,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0
Mucoviscidose	0	0,0	12	92,3	0	0,0	17	94,4	1	50,0	7	70,0	1	25,0	7	87,5	0	0,0	13	76,5	0	0,0	16	72,7
Retransplantation-Echec de greffe	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	1	4,5
Total	5	100,0	13	100,0	4	100,0	18	100,0	2	100,0	10	100,0	4	100,0	8	100,0	2	100,0	17	100,0	2	100,0	22	100,0

Pour la greffe pulmonaire pédiatrique, la mucoviscidose est l'indication quasi exclusive.

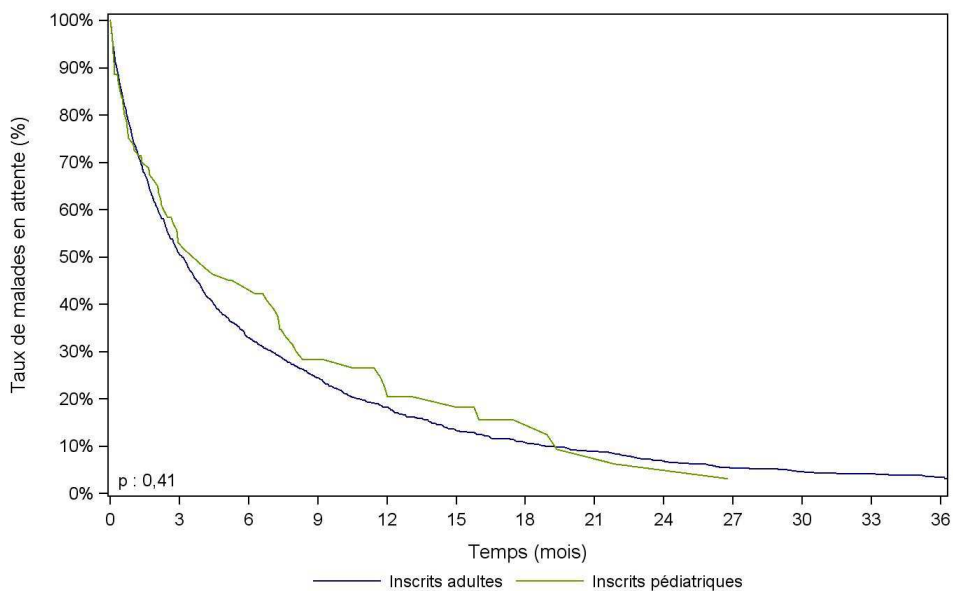
Figure Péd PCP1. Durée d'attente avant greffe cardio-pulmonaire selon l'âge à l'inscription (2008-2013)



Age à l'inscription	N	Médiane d'attente (mois)	Intervalle de confiance à 95%
Inscrits adultes	137	5,6	[4,0 - 10,2]
Inscrits pédiatriques	19	16,3	[3,0 - .]

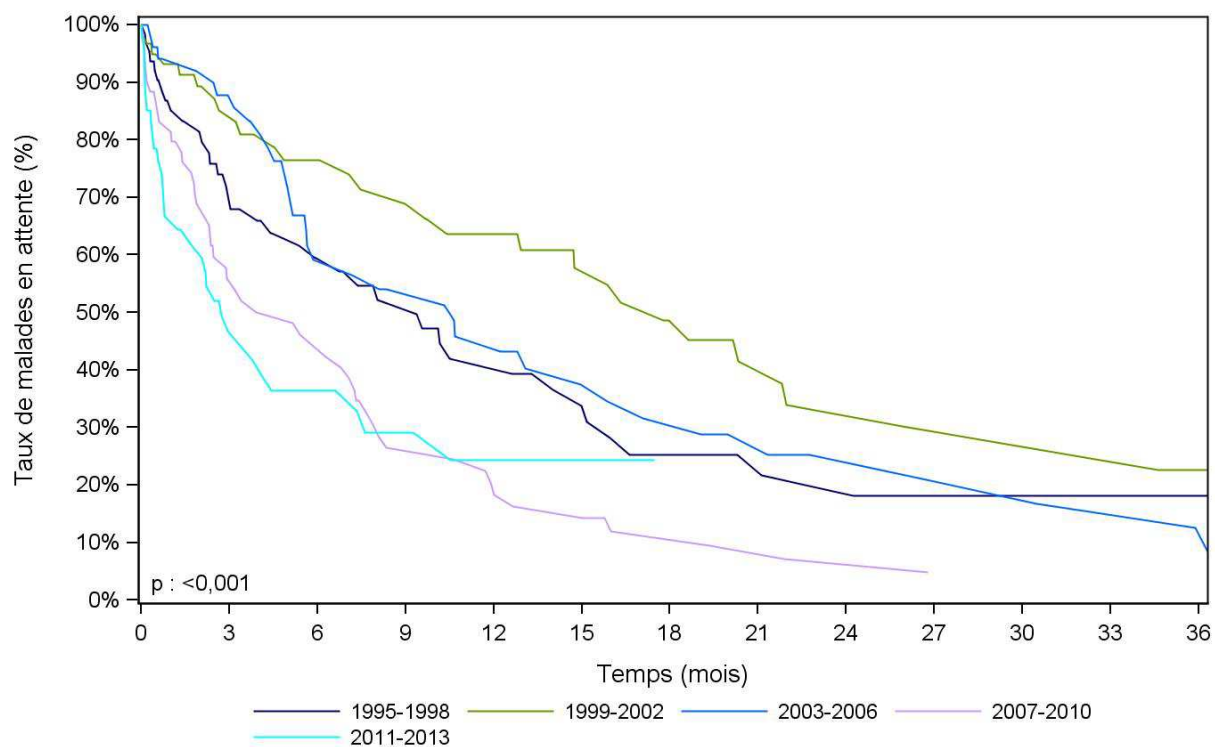
Pour les malades inscrits entre 2008 et 2013, la médiane d'attente pour une greffe pulmonaire pédiatrique est difficilement interprétable vu l'effectif.

Figure Péd PCP2. Durée d'attente avant greffe pulmonaire selon l'âge à l'inscription (2008-2013)



Age à l'inscription	N	Médiane d'attente (mois)	Intervalle de confiance à 95%
Inscrits adultes	1770	3,1	[2,8 - 3,4]
Inscrits pédiatriques	88	3,8	[2,2 - 7,1]

Figure Péd PCP3. Durée d'attente avant greffe pulmonaire des malades inscrits avant l'âge de 18 ans selon la période d'inscription (1995-2013)



Période d'inscription	N	Médiane d'attente (mois)	Intervalle de confiance à 95%
1995-1998	66	9,4	[4,4 - 15,0]
1999-2002	62	17,8	[10,4 - 25,9]
2003-2006	58	10,7	[5,6 - 15,9]
2007-2010	61	5,1	[2,3 - 7,2]
2011-2013	47	2,7	[1,2 - 7,3]

La durée médiane d'attente pour une greffe pulmonaire est de 2,7 mois pour la période d'inscription 2011-2013.

Prélèvement en vue de greffe

En 2013, 6% (22 sur 342) des donneurs décédés et prélevés de poumon ou de cœur-poumons en France ont moins de 18 ans. Parmi les 20 greffons pulmonaires et cardio-pulmonaires prélevés et greffés en France en 2013 chez des donneurs de moins de 18 ans, seulement 4 (20%) sont utilisés pour des receveurs pédiatriques et 16 (80%) sont utilisés pour des receveurs adultes. Parmi les 13 enfants greffés, 9 (69%) reçoivent un greffon adulte et seulement 4 (31%) un greffon pédiatrique.

Tableau Péd PCP5. Evolution du nombre de donneurs décédés et prélevés de poumon ou de coeur-poumons en France selon l'âge du donneur

Année de prélèvement	Enfant	Adulte
1994	22	96
1995	20	73
1996	18	91
1997	21	82
1998	16	107
1999	17	86
2000	14	89
2001	13	100
2002	13	106
2003	12	87
2004	13	166
2005	12	219
2006	19	200
2007	30	213
2008	18	217
2009	8	276
2010	20	271
2011	25	334
2012	18	353
2013	22	320

Ce tableau comprend tous les donneurs prélevés en France (y compris les greffons prélevés non greffés). Sept poumons prélevés en France ont été greffés à l'étranger (dont un pédiatrique).

Tableau Péd PCP6. Age des greffons pulmonaires et cardio-pulmonaires prélevés sur donneurs décédés et greffés en France en 2013 selon l'âge du receveur au moment de la greffe

Age du donneur	Age du receveur							Total
	0-2 ans	3-5 ans	6-10 ans	11-17 ans	18-29 ans	30-59 ans	60 ans et plus	
0-2 ans	0	0	0	0	0	0	0	0
3-5 ans	0	0	1	0	0	0	0	1
6-10 ans	0	0	1	1	0	0	0	2
11-17 ans	0	0	0	1	7	9	0	17
18-29 ans	0	0	0	2	12	17	7	38
30-59 ans	0	0	1	6	33	104	34	178
60 ans et plus	0	0	0	0	14	34	25	73
Total	0	0	3	10	66	164	66	309

En 2013, aucun poumon n'a été prélevés à l'étranger et greffé en France.

Activité de greffe

Malgré la mise en place en 2006 de la priorité nationale pédiatrique pour la greffe pulmonaire et cardio-pulmonaire, qui permet une attribution préférentielle des greffons de donneurs de moins de 55 ans et 50 kilogrammes aux candidats pédiatriques, l'activité de greffe cardio-pulmonaire pédiatrique reste très faible, entre 1 et 4 par an, et l'activité de greffe pulmonaire faible, entre 10 et 15 par an, depuis cette date. Il faut noter de plus qu'en 2008, la limite d'âge supérieure de la population pédiatrique a été modifiée passant de 16 ans à 18 ans. En 2013, l'activité de greffe pulmonaire est stable par rapport à 2012 alors que celle de greffe cardio-pulmonaire est en baisse. Cette faible activité s'explique probablement par l'amélioration de la prise en charge de l'hypertension artérielle pulmonaire primitive et de la mucoviscidose, mais aussi par une pénurie dynamique avec une forte proportion des greffons pédiatriques utilisés chez des adultes et une forte proportion de candidats pédiatriques recevant un greffon provenant d'un adulte. Avec une augmentation du nombre de nouveaux inscrits et une baisse de l'activité globale, le niveau de pénurie augmente en 2013 pour atteindre 2,5 candidats pour un greffon. Le nombre total de candidats pédiatriques pour un greffon pulmonaire en 2013 est de 2,3.

En 2013, 12 greffes pulmonaires sont effectuées chez des malades âgés de moins de 18 ans au moment de leur inscription en liste d'attente, ce qui représente 4% de l'activité totale de greffe pulmonaire (12 sur 299). Une greffe cardio-pulmonaire pédiatrique est effectuée en 2013 ce qui représente 9% (1 sur 11) de l'activité totale. Neuf des 12 malades (75%) ont comme indication à la greffe pulmonaire, une mucoviscidose.

En 2013, 5 équipes réalisent de 1 à 7 greffes pulmonaires pédiatriques avec une équipe (Paris Georges Pompidou) réalisant 58% de l'activité nationale. La greffe cœur-poumons est faite à Lyon.

Tableau Péd PCP7. Evolution de l'activité de greffe pulmonaire et cardio-pulmonaire des malades inscrits en attente avant l'âge de 18 ans selon l'âge au moment de la greffe

Année de greffe	Organe greffé			
	Coeur-Poumons		Poumon	
	Moins de 18 ans au moment de la greffe	18 ans et plus au moment de la greffe	Moins de 18 ans au moment de la greffe	18 ans et plus au moment de la greffe
1990	17	0	10	0
1991	12	0	5	0
1992	11	2	6	0
1993	5	1	9	1
1994	4	1	10	1
1995	1	0	14	0
1996	5	1	10	0
1997	3	1	9	0
1998	2	2	7	1
1999	4	0	6	2
2000	1	0	5	1
2001	5	0	9	3
2002	2	2	3	3
2003	2	0	3	2
2004	2	1	11	3
2005	1	1	10	4
2006	0	2	9	2
2007	2	0	12	1
2008	2	0	12	3
2009	0	0	8	4
2010	2	0	14	1
2011	2	0	10	0
2012	3	1	12	0
2013	1	0	12	0

Tableau Péd PCP8. Evolution du nombre de malades pédiatriques greffés d'une greffe pulmonaire ou cardio-pulmonaire selon l'indication

	2008				2009				2010				2011				2012				2013			
	Coeur-poumons		Poumon		Coeur-poumons		Poumon		Coeur-poumons		Poumon		Coeur-poumons		Poumon		Coeur-poumons		Poumon		Coeur-poumons		Poumon	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Autre ou indéterminée	1	50,0	1	6,7	0	0	1	8,3	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	1	100,0	1	8,3
Fibrose pulmonaire	0	0,0	0	0,0	0	0	0	0,0	0	0,0	1	6,7	0	0,0	0	0,0	0	0,0	1	8,3	0	0,0	1	8,3
Hypertension pulmonaire primitive	1	50,0	0	0,0	0	0	0	0,0	2	100,0	0	0,0	1	50,0	1	10,0	4	100,0	2	16,7	0	0,0	0	0,0
Mucoviscidose	0	0,0	14	93,3	0	0	11	91,7	0	0,0	14	93,3	1	50,0	9	90,0	0	0,0	9	75,0	0	0,0	9	75,0
Retransplantation-Echec de greffe	0	0,0	0	0,0	0	0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	1	8,3
Total	2	100,0	15	100,0	0	0	12	100,0	2	100,0	15	100,0	2	100,0	10	100,0	4	100,0	12	100,0	1	100,0	12	100,0

Parmi les maladies conduisant à la greffe thoracique pédiatrique, la mucoviscidose est la principale indication.

Tableau Péd PCP9. Nombre de greffes cardio-pulmonaires et pulmonaires effectuées en 2013 par équipe chez des malades âgés de moins de 18 ans au moment de l'inscription

Equipe de greffe	Nombre de greffes		Receveur âgés de moins de 18 ans au moment de la greffe	
	Coeur-poumons	Poumon	Monopulmonaire	Bipulmonaire
Bordeaux (A+P)	0	0	0	0
Lyon (A+P)	0	1	0	1
Lyon I (HCL) (A+P)	1	0	0	1
Le Plessis-Robinson Marie-Lannelongue (A+P)	0	1	0	1
Marseille Timone enfants (APM) (A+P)	0	0	0	0
Nantes (A+P)	0	0	0	0
Paris Georges Pompidou (AP-HP) (A+P)	0	7	0	7
Paris Necker Enfants Malades (AP-HP) (A+P)	0	0	0	0
Strasbourg (A)	0	2	0	2
Suresnes Foch (A)	0	1	0	1
Total	1	12	0	13

Huit équipes sont autorisées à la greffe cardio-pulmonaire et pulmonaire pédiatrique. Les équipes de Bordeaux, Marseille Timone enfants (APM), Nantes, et Paris Necker Enfants Malades n'ont effectué aucune greffe.

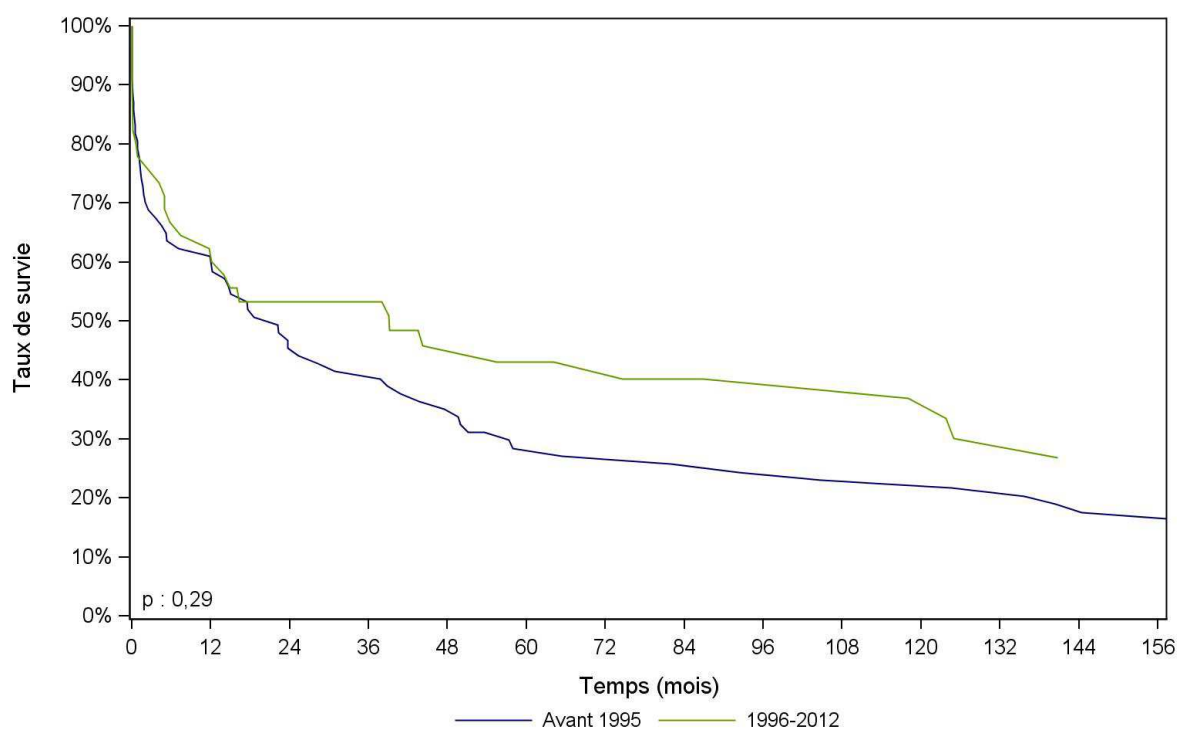
Tableau Péd PCP10. Evolution du nombre de greffes cardio-pulmonaires et pulmonaires par équipe chez des malades inscrits avant l'âge de 18 ans

Equipe de greffe	2008	2009	2010	2011	2012	2013
Bordeaux (A+P)	1	1	1	0	0	0
Grenoble (A)	0	1	1	0	0	0
Le Plessis-Robinson Marie-Lannelongue (A+P)	0	0	2	2	4	1
Lyon (A+P)	0	0	1	1	2	1
Lyon I (HCL) (A+P)	1	0	0	0	0	1
Lyon II (HCL) (A)	0	0	0	0	1	0
Marseille Sainte Marguerite (APM) (A)	2	1	0	0	0	0
Marseille Timone enfants (APM) (A+P)	3	2	2	3	1	0
Nantes (A+P)	1	0	0	1	0	0
Paris Georges Pompidou (AP-HP) (A+P)	8	5	9	3	5	7
Strasbourg (A)	1	0	1	0	2	2
Suresnes Foch (A)	0	2	0	2	1	1
France	17	12	17	12	16	13

Survie post greffe

Le taux de survie des receveurs pédiatriques après greffe cardio-pulmonaire pour les patients greffés entre 1996 et 2012 est de 62%, 43% et 37% respectivement à 1, 5 et 10 ans alors que celui après greffe pulmonaire est de 78% et 50% respectivement à 1 et 5 ans. La survie des malades après greffe pulmonaire est significativement meilleure pour les malades greffés entre 1996 et 2012 que pour ceux greffés avant 1995.

Figure Péd PCP4. Survie du receveur pédiatrique après greffe cardio-pulmonaire selon la période de greffe (1987-2012)



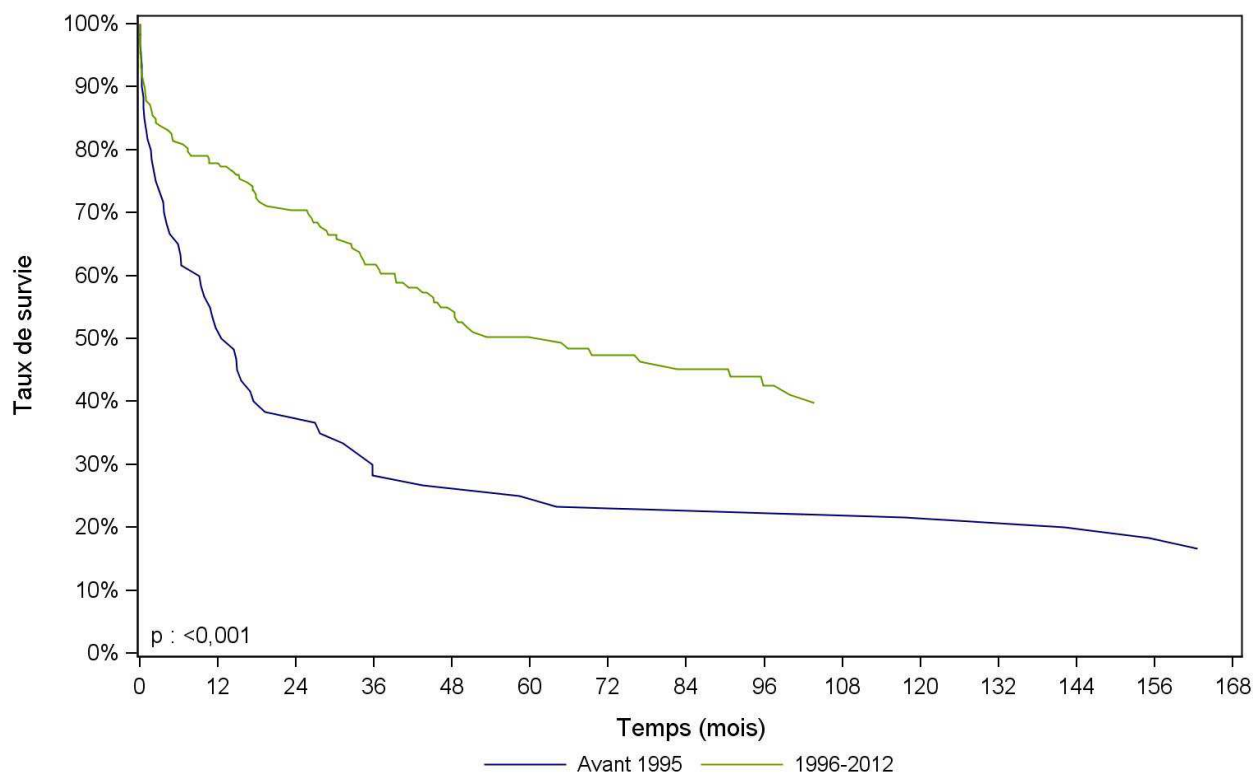
Période de greffe	N	Survie à 1 mois	Survie à 1 an	Survie à 5 ans	Survie à 10 ans	Médiane de survie (mois)
Avant 1995	77	79,2% [68,3% - 86,7%]	61,0% [49,2% - 70,9%]	28,5% [18,9% - 38,8%]	23,0% [14,3% - 33,0%]	22,2 [11,8 - 38,8]
nombre de sujets à risque*		61	47	21	17	
1996-2012	48	77,9% [62,8% - 87,4%]	62,3% [46,6% - 74,6%]	43,1% [28,1% - 57,2%]	36,9% [22,3% - 51,5%]	39,2 [7,4 - 123,7]
nombre de sujets à risque*		35	28	16	11	

[] : Intervalle de confiance

NO : non observable

* : Nombre de malades restant à observer pour chaque temps et pour lesquels aucun évènement n'est survenu

Figure Péd PCP5. Survie du receveur pédiatrique après greffe pulmonaire selon la période de greffe (1988-2012)



Période de greffe	N	Survie à 1 mois	Survie à 1 an	Survie à 5 ans	Survie à 10 ans	Médiane de survie (mois)
Avant 1995	61	83,4% [71,3% - 90,7%]	51,7% [38,4% - 63,4%]	25,0% [14,9% - 36,4%]	21,7% [12,3% - 32,7%]	14,4 [6,2 - 26,9]
nombre de sujets à risque*		50	31	15	13	
1996-2012	174	87,8% [81,9% - 91,9%]	77,9% [70,9% - 83,4%]	50,2% [41,9% - 58,0%]	NO	64,8 [43,4 - 99,9]
nombre de sujets à risque*		151	129	55	21	

[] : Intervalle de confiance

NO : non observable

* : Nombre de malades restant à observer pour chaque temps et pour lesquels aucun évènement n'est survenu

Conclusion

Les caractéristiques de la greffe cardio-pulmonaire et pulmonaire pédiatrique cette année sont :

- une diminution du nombre de nouveaux inscrits mais une augmentation du nombre de greffes cardio-pulmonaires qui reste malgré tout à un niveau très bas
- une augmentation du nombre de nouveaux inscrits en greffe pulmonaire
- un pourcentage de décès sur la liste d'attente bas et même nul pour la greffe cœur-poumons
- une majorité de greffes pulmonaires et cardio-pulmonaires pédiatriques effectuées avec des greffons provenant de donneurs adultes alors que la majorité des greffons pédiatriques est utilisée pour des adultes.

Greffe hépatique pédiatrique

Résumé de l'activité

Tableau Péd F1. Evolution de la liste d'attente et du devenir des candidats en greffe hépatique pour les malades inscrits avant l'âge de 18 ans

	2008	2009	2010	2011	2012	2013	2014
Liste d'attente							
- malades restant en attente au 1er janvier de chaque année	43	50	60	49	42	57	58
<i>dont plus de 18 ans au 1er janvier</i>	2	0	1	1	2	1	1
Part des malades en CIT parmi les malades en attente au 1er janvier	14%	54%	25%	33%	45%	28%	26%
malades en attente au 1er janvier et en CIT	6	27	15	16	19	16	15
- nouveaux inscrits dans l'année	94	88	73	88	112	96	
- décédés dans l'année	5	2	5	2	3	6	
- sortis de la liste d'attente	8	3	4	8	8	6	
Greffes	74	73	75	85	86	83	
- dont greffes avec donneur vivant	4	7	9	7	4	7	

Inscription en attente et devenir des candidats

Avec 96 nouveaux inscrits de moins de 18 ans, l'activité d'inscription a baissé de 14% en un an mais se maintient aux valeurs observées lors des pics historiques de 2000 (n=96) et de 2008 (n=94). Parmi ces 96 nouvelles inscriptions, 41 concernent des enfants de moins de 2 ans, 30 concernent des enfants âgés de 3 à 10 ans et 25 des enfants âgés de 11 à 17 ans. Si on exclue l'année 2012 avec une hausse exceptionnelle des inscriptions des enfants âgés entre 2 et 10 ans, les parts des nouveaux inscrits de moins de deux ans, de 2 à 10 ans et de 11 à 18 ans sont respectivement de l'ordre de 45%, 31% et 24% depuis le début des années 2000.

L'indication de retransplantation, élective ou non, concerne 9 nouveaux inscrits (9,4% des nouveaux inscrits), soit 6 malades de plus qu'en 2012.

Plus d'un enfant sur quatre en attente au 1^{er} janvier 2014 était en contrindication temporaire (CIT). L'ajout en janvier 2012 d'une liste de motifs de mise en CIT a permis de mieux comprendre le parcours des malades en attente, et en particulier d'évaluer la part des CIT liée à une amélioration de l'état de santé de l'enfant aboutissant à la décision de sursoir, au moins provisoirement, à la greffe.

Le nombre de malades restant inscrits au début de l'année 2014 est de 58 enfants, chiffre comparable à ceux observés en 2010 et 2013.

Ces enfants sont pour l'essentiel inscrits dans les équipes de la région Ile-de-France (73% en 2013).

La répartition des indications de greffe parmi les nouveaux inscrits s'est modifiée ces dernières années avec une baisse de 48 à 33% entre 2007 et 2013 des inscriptions pour atrésie des voies biliaires et de 18 à 12% entre 2008 et 2013 des inscriptions pour maladie métabolique. Toutefois, ces pathologies demeurent les deux indications dominantes pour les enfants avec respectivement 32 et 11 nouveaux inscrits en 2013. Les autres tendances sont une baisse de la part des inscriptions pour cirrhose non biliaire et une hausse en miroir des inscriptions pour cirrhose biliaire secondaire (de 0% en 2007 à 11% en 2013), une baisse marquée en 10 ans de la part des hépatites fulminantes et insuffisance hépatique aigue passée de 14% des inscrits en 2004 à 6% ces deux dernières années. Si la part des inscriptions pour retransplantation est plutôt stable entre 9 et 11%, il s'agit désormais surtout de retransplantation non élective (7% des indications), les inscriptions pour retransplantation élective ne représentant plus que 2,1% des indications en 2013 contre 7% en 2009.

Estimée sur l'ensemble de la cohorte des enfants inscrits entre 2007 et 2013, à l'exclusion des malades inscrits en super-urgence et des greffes issues de donneur vivant, la durée médiane de séjour en liste d'attente avant greffe de foie est de 6,4 mois. La durée d'attente est significativement plus longue chez les enfants de moins de 3 ans à l'inscription comparés aux enfants âgés de 11 à 17 ans (p<0.001). La médiane d'attente observée chez les receveurs pédiatriques n'est pas significativement plus élevée que celle observée chez les receveurs adultes (7,1 contre 6,4 mois). Pour les enfants inscrits entre 2008 et 2013, la

médiane est plus élevée que celle observée pour les périodes 1995-1998 (2,5 mois) et 1999-2002 (4 mois) (différence significative) et comparable à celle observée pour la période 2003-2006 (5 mois).

En 2013, 38 des 158 demandes de super-urgence accordées par le collège d'experts concernaient des enfants (25% de l'ensemble des enfants inscrits), soit une baisse de 21% en 1 an après 4 ans de hausse des demandes accordées de SU pédiatrique (+ 60% entre 2008 et 2012). Deux de ces enfants sont décédés en attente, 3 sont sortis de liste pour amélioration, 32 ont pu être greffés et un enfant restait en attente au 31/12/2013. Pour mémoire, la priorité nationale super-urgence est accordée pour une durée illimitée pour les receveurs âgés de moins de 18 ans contrairement aux adultes, permettant l'accès à la greffe dans l'année de la demande de SU pour 85 à 90% des enfants. Une composante « experts » a été accordée à 3 enfants et tous ont été greffés. La mortalité en liste d'attente est basse avec 2 à 6 décès par an et un pourcentage qui évolue en fonction des variations du nombre de candidats. Avec 6 décès en attente, le pourcentage de décès parmi les nouveaux inscrits est en hausse à 6,5%, supérieur au taux de 2,9% observé en 2012 mais comparable au taux enregistré en 2010. Néanmoins, les petits effectifs incitent à regarder ces résultats avec prudence.

Tableau Péd F2. Evolution des principaux indicateurs de pénurie en greffe hépatique

	2008	2009	2010	2011	2012	2013
Nouveaux inscrits pour un greffon	1,3	1,2	1,0	1,0	1,3	1,2
Receveur en attente au 1er janvier pour un greffon	0,6	0,7	0,8	0,6	0,5	0,7
Receveurs en attente au 1er janvier hors malade en CIT	0,5	0,3	0,6	0,4	0,3	0,5
Total candidats pour un greffon	1,9	1,9	1,8	1,6	1,8	1,8

L'évolution de la pénurie peut être mesurée par :

- le nombre de receveurs en attente au 1er janvier de l'année pour un greffon (0,7 receveur début 2013 pour 1 greffon utilisable) ;
- le nombre de nouveaux inscrits pour un greffon (1,2 inscrit pour un greffon utilisable) ;
- le nombre total de candidats pour un greffon (1,8 candidat pour un greffon utilisable dans l'année)

Tableau Péd F3. Caractéristiques des donneurs de foie et des malades inscrits avant l'âge de 18 ans selon leur devenir en liste d'attente de greffe de foie en 2013

Caractéristiques	Greffons hépatiques greffés en 2013*		Malades en attente au 1er janvier 2013		Nouveaux malades inscrits en 2013		Malades greffés en 2013		Malades décédés en 2013	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
Age										
0-2 ans	5	6,0	16	28,1	41	42,7	32	38,6	2	33,3
3-5 ans	2	2,4	17	29,8	14	14,6	15	18,1	1	16,7
6-10 ans	4	4,8	17	29,8	16	16,7	19	22,9	0	0,0
11-17 ans	19	22,9	6	10,5	25	26,0	17	20,5	3	50,0
18-29 ans	26	31,3	1	1,8	0	0,0	0	0,0	0	0,0
30 ans et plus	27	32,5	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0
(m ± ds, ans)	26,0	15,2	6,0	4,4	6,6	5,6	6,5	5,2	9,0	6,4
Sexe										
Masculin	46	55,4	31	54,4	53	55,2	46	55,4	3	50,0
Féminin	37	44,6	26	45,6	43	44,8	37	44,6	3	50,0
Groupe sanguin										
A	27	32,5	20	35,1	39	40,6	35	42,2	4	66,7
AB	2	2,4	5	8,8	6	6,3	6	7,2	0	0,0
B	9	10,8	7	12,3	10	10,4	8	9,6	0	0,0
O	45	54,2	25	43,9	41	42,7	34	41,0	2	33,3
Retransplantation										
Non	na	na	52	91,2	87	90,6	72	86,7	6	100,0
Oui	na	na	5	8,8	9	9,4	11	13,3	0	0,0
Total	83	100,0	57	100,0	96	100,0	83	100,0	6	100,0

* greffons issus de donneur vivant inclus

NA : Non Applicable

(m ± ds, ans): moyenne ± déviation standard

Tableau Péd F4. Evolution du nombre de nouveaux malades pédiatriques en attente d'une greffe de foie selon l'indication

	2008		2009		2010		2011		2012		2013	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Maladie métabolique	17	18,1	15	17,0	10	13,7	3	3,4	15	13,4	11	11,5
Maladie de Wilson	1	1,1	3	3,4	2	2,7	3	3,4	3	2,7	3	3,1
Maladie cholestatique	3	3,2	1	1,1	5	6,8	1	1,1	3	2,7	0	0,0
Atrésie des voies biliaires	32	34,0	34	38,6	30	41,1	40	45,5	31	27,7	32	33,3
Cholangite sclérosante et maladie congénitale des voies biliaires	1	1,1	1	1,1	0	0,0	2	2,3	7	6,3	2	2,1
Cirrhose biliaire secondaire	2	2,1	1	1,1	1	1,4	1	1,1	11	9,8	11	11,5
Cirrhose biliaire primitive	1	1,1	1	1,1	1	1,4	1	1,1	4	3,6	0	0,0
Cirrhose (non biliaires)	6	6,4	10	11,4	10	13,7	10	11,4	9	8,0	5	5,2
Tumeur hépatique	7	7,4	3	3,4	2	2,7	4	4,5	7	6,3	5	5,2
Retransplantation élective	5	5,3	6	6,8	2	2,7	4	4,5	3	2,7	2	2,1
Retransplantation non élective	3	3,2	5	5,7	1	1,4	5	5,7	8	7,1	7	7,3
Hépatite fulminante et Insuffisance hépatique aiguë	8	8,5	6	6,8	2	2,7	7	8,0	7	6,3	6	6,3
Autres maladies	8	8,5	2	2,3	7	9,6	7	8,0	4	3,6	12	12,5
Total	94	100,0	88	100,0	73	100,0	88	100,0	112	100,0	96	100,0

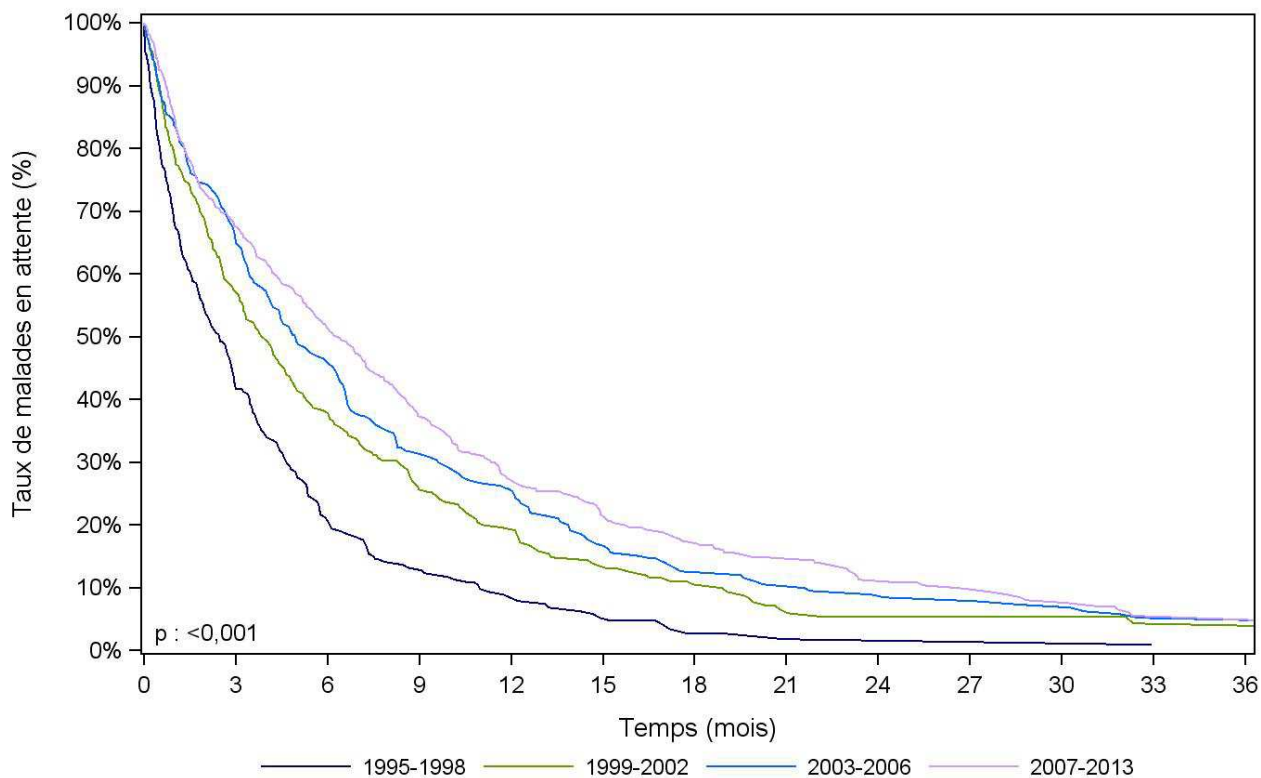
Tableau Péd F5 - Evolution du nombre de décès avant greffe enregistrés annuellement sur la liste d'attente depuis 2008 chez les malades pédiatriques en attente d'une greffe hépatique

	2008	2009	2010	2011	2012	2013
Nombre total de décès	5	2	5	2	3	6
Pourcentage de décès parmi les inscrits*	3,80%	1,60%	4,20%	1,50%	2,00%	4,10%
Décès parmi les nouveaux inscrits	3	1	4	2	3	6
Pourcentage de décès parmi les nouveaux inscrits**	3,30%	1,30%	6,50%	2,30%	2,90%	6,50%

* Receveurs en attente au 1er janvier de l'année + nouveaux inscrits (hors en attente de donneur vivant)

**Hors inscrits en attente de greffe à partir de donneur vivant

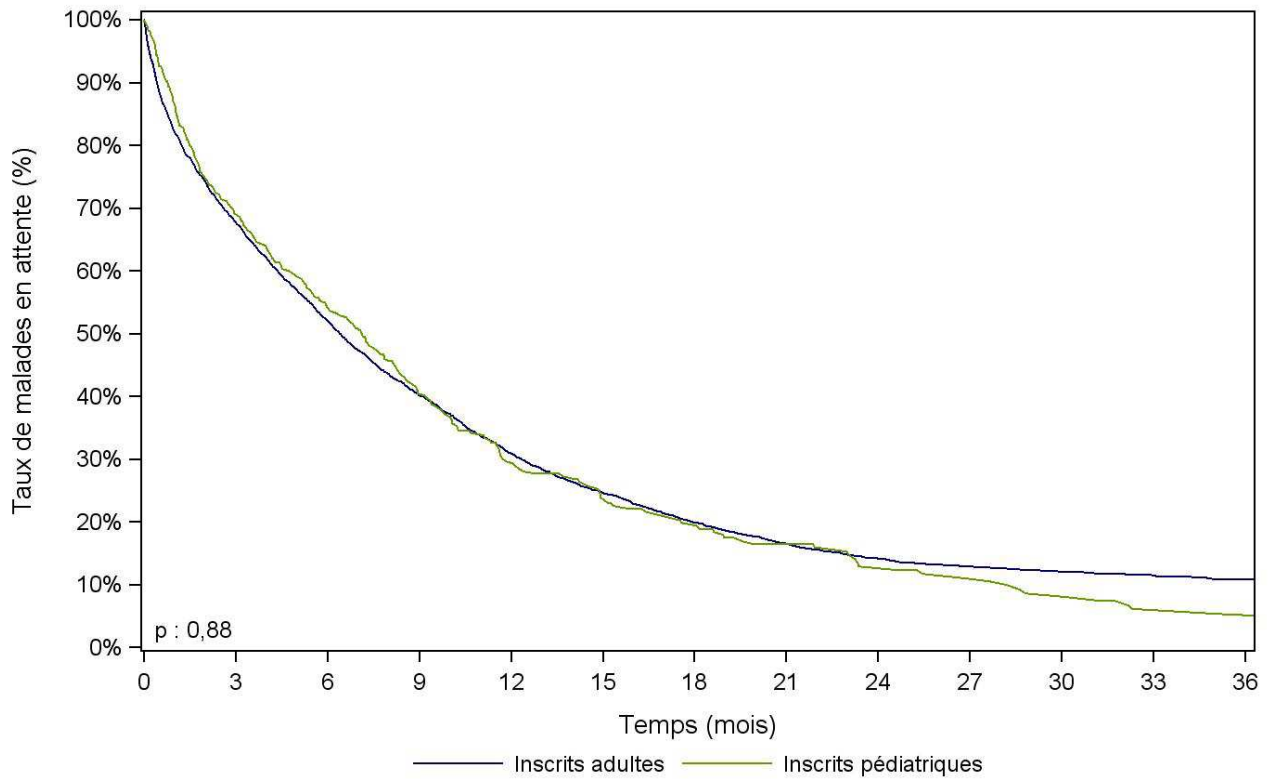
Figure Péd F1. Durée d'attente avant greffe des malades pédiatriques selon la période d'inscription (1995-2013)



Période d'inscription	N	Médiane d'attente (mois)	Intervalle de confiance à 95%
1995-1998	285	2,5	[1,9 - 2,9]
1999-2002	243	4,0	[3,1 - 4,8]
2003-2006	227	5,0	[4,0 - 6,4]
2007-2013	418	6,4	[5,3 - 7,4]

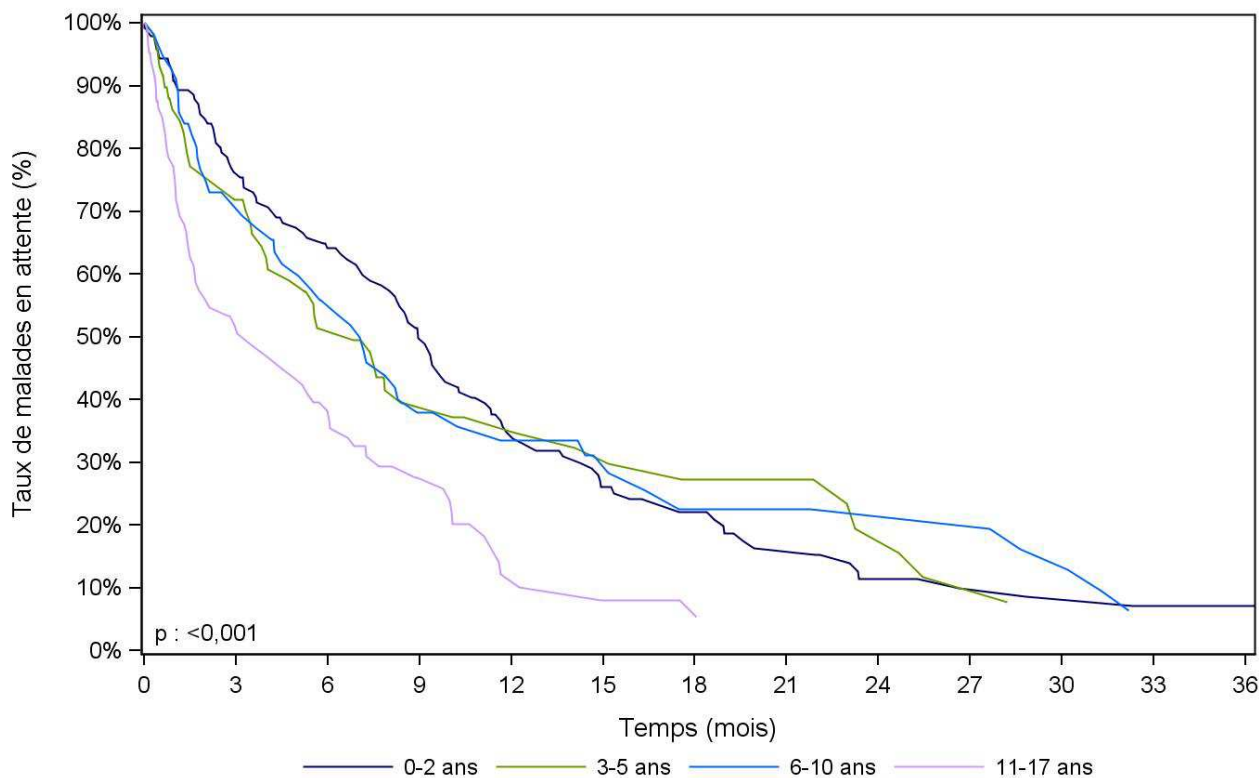
Après 6,4 mois d'attente, les malades inscrits entre 2007 et 2013 avaient 50% de chance d'être greffés.

Figure Péd F2. Durée d'attente avant greffe hépatique des adultes et des enfants (2008-2013)



Age à l'inscription	N	Médiane d'attente (mois)	Intervalle de confiance à 95%
Inscrits adultes	8278	6,4	[6,2 - 6,7]
Inscrits pédiatriques	349	7,1	[5,6 - 8,3]

Figure Péd F3. Durée d'attente avant greffe des malades pédiatriques selon l'âge à l'inscription (2008-2013)



Age à l'inscription	N	Médiane d'attente (mois)	Intervalle de confiance à 95%
0-2 ans	146	9,0	[7,4 - 10,3]
3-5 ans	60	6,8	[4,0 - 12,1]
6-10 ans	57	7,0	[4,3 - 10,2]
11-17 ans	86	3,4	[1,6 - 6,0]

Prélèvement en vue de greffe

Le nombre de donneurs pédiatriques prélevés d'un foie a diminué de manière régulière entre 1996 et 2005 (-60%), dans un contexte d'augmentation générale du prélèvement. De 2006 à 2013, le nombre moyen annuel de donneurs de moins de 18 ans prélevés d'un foie est de 53, avec 47 donneurs en 2013 donnant 54 greffons dont 49 greffés en France (32 foies entiers, 8 foies droits et 9 foies gauches), soit une baisse de 25% en deux ans. Un foie droit et un foie entier prélevés n'ont finalement pas été greffés. L'évolution dans le temps de l'activité de prélèvement hépatique pédiatrique suit celle des donneurs âgés de 11 à 17 ans, ces derniers représentant près de 70% des donneurs pédiatriques prélevés d'un greffon hépatique. Vingt-deux enfants (30%) ont reçu un greffon prélevé sur un donneur décédé âgé de plus de 30 ans dont un âgé de 60 ans ou plus. Dix-neuf greffons, issus de donneurs pédiatriques, ont été greffés chez des receveurs adultes dont 2 chez des receveurs âgés de 60 ans et plus, et 30 ont été greffés à des enfants (5 foies entiers ont été proposés à l'étranger). Au total, c'est plus d'un tiers des greffons hépatiques pédiatriques prélevés qui ont été greffés à un adulte en 2013 (39%).

Tableau Péd F6. Evolution du nombre de donneurs décédés et prélevés d'un foie en France selon l'âge du donneur

Année de prélèvement	Donneurs pédiatriques (<18 ans)	Donneurs adultes
1994	84	478
1995	79	491
1996	87	559
1997	90	537
1998	76	645
1999	78	637
2000	63	689
2001	63	732
2002	71	779
2003	59	747
2004	58	848
2005	35	961
2006	51	986
2007	71	990
2008	43	1007
2009	41	1023
2010	54	1060
2011	63	1119
2012	50	1142
2013	47	1212

Tableau Péd F7. Evolution du nombre de greffons pédiatriques prélevés en France sur donneurs décédés, et greffés, selon l'âge du donneur

	0-2 ans	3-5 ans	6-10 ans	11-17 ans
1994	11	4	14	54
1995	9	6	11	55
1996	6	5	17	61
1997	6	5	12	68
1998	8	5	10	53
1999	9	5	10	58
2000	4	2	8	50
2001	5	7	5	47
2002	5	6	10	55
2003	4	3	9	45
2004	4	5	7	45
2005	5	1	4	29
2006	6	2	5	40
2007	3	4	8	69
2008	7	4	5	34
2009	4	4	3	34
2010	1	5	10	44
2011	6	6	10	49
2012	7	4	6	41
2013	7	2	8	37

Tableau Péd F8. Age des greffons hépatiques prélevés sur donneurs décédés et greffés en France en 2013 selon l'âge du receveur au moment de la greffe

Age du donneur	Age du receveur							Total
	0-2 ans	3-5 ans	6-10 ans	11-17 ans	18-29 ans	30-59 ans	60 ans et plus	
0-2 ans	4	1	0	0	0	0	0	5
3-5 ans	1	1	0	0	0	0	0	2
6-10 ans	0	0	3	1	0	2	0	6
11-17 ans	4	0	7	8	1	14	2	36
18-29 ans	10	8	4	2	7	67	24	122
30-59 ans	8	3	4	6	29	313	135	498
60 ans et plus	0	1	0	0	19	322	206	548
Total	27	14	18	17	56	718	367	1217

Activité de greffe

En 2013, 83 greffes hépatiques ont été réalisées en France au profit de receveurs âgés de moins de 18 ans lors de leur inscription en liste d'attente, contre 75 en 2010 et 86 en 2012. Le nombre moyen de greffes est relativement stable depuis 3 ans (83-85 greffes) contre une moyenne de 75 greffes par an entre 2007 et 2010.

Le recours au partage hépatique pour les receveurs pédiatriques, entrepris principalement pour les donneurs de plus de 18 ans (en moyenne près de 80 % des foies partagés depuis 13 ans) a progressé significativement entre 1998 et 2008, passant de 7,4% à 57,1% des greffes pédiatriques (hors donneur vivant). Après une baisse entre 2009 et 2011, le recours au partage hépatique est revenu au niveau d'activité observé en 2008 avec 51 greffons partagés prélevés en 2012 et 42 en 2013, responsable respectivement de 62% et 55% des greffes hépatiques pédiatriques à partir de donneurs décédés. Cette évolution explique le maintien de l'activité de greffe pour les enfants malgré la baisse du recours au donneur vivant et surtout la baisse du prélèvement pédiatrique et elle doit être encouragée et facilitée. En effet, le partage hépatique est une stratégie capitale pour l'accès à la greffe des plus petits (45% des foies gauches sont greffés aux enfants de moins de 3 ans), raison pour laquelle la priorité pédiatrique pour les foies gauches prélevés sur des adultes âgés de 18 à 30 ans a été mise en place en 2006.

L'activité de greffe à partir d'un donneur vivant est de 7 greffes en 2013 pour une moyenne de 7 greffes par an depuis 2007, soit un nombre de greffes inférieur au niveau d'activité enregistré en 2006 (- 59% entre 2006 et 2013), année de la mise en place de la priorité nationale foie partagé.

Onze équipes, dont 3 avec une activité pédiatrique exclusive, ont réalisé des greffes pédiatriques, en notant que 73% de ces greffes ont été réalisées en région Ile-de-France et 41% par l'équipe du Kremlin-Bicêtre. L'équipe de greffe pédiatrique Necker Enfants-Malades a fortement accru son activité ces 4 dernières années, passant de 5 greffes en moyenne par an avant 2010, à 17 greffes en 2010 et 2011 et 22 greffes en 2012 et 2013. Les équipes de la région Ile-de-France réalisent la majorité de leurs greffes au profit de receveurs venant de l'ensemble du territoire national.

L'indicateur de pénurie (nombre total de candidats pour un greffon) est de 1,8 candidats par greffon contre 1,6 en 2011, du fait de l'augmentation importante du nombre de nouveaux inscrits sans hausse du nombre de greffes. La part importante de mise en contraindication provisoire a un impact sur l'indicateur de pénurie « nombre de malades en attente au 1er janvier par greffon », celui-ci passant de 0,7 à 0,5 receveurs en attente pour un greffon au 1er janvier 2013 après prise en compte des CIT.

Tableau Péd F9 - Evolution de l'activité de greffe hépatique des malades inscrits avant l'âge de 18 ans selon l'âge à la greffe

Année de la greffe	0-17 ans au moment de la greffe	18 ans et plus au moment de la greffe
1994	79	0
1995	94	2
1996	87	2
1997	88	0
1998	68	0
1999	61	0
2000	86	2
2001	72	0
2002	70	1
2003	80	4
2004	58	1
2005	69	1
2006	77	4
2007	77	1
2008	72	2
2009	73	0
2010	75	0
2011	85	0
2012	84	2
2013	83	0

Tableau Péd F10 - Evolution de l'activité de greffe hépatique des malades inscrits avant l'âge de 18 ans selon le type de donneur

	Donneur vivant	Foie entier de donneur décédé de moins de 18 ans	Foie entier de donneur décédé de plus de 18 ans	Foie partagé de donneur décédé de moins de 18 ans	Foie partagé de donneur décédé de plus de 18 ans
1996	10	40	26	6	7
1997	16	42	21	4	5
1998	14	31	19	1	3
1999	12	31	8	5	5
2000	14	30	23	2	19
2001	14	27	9	3	19
2002	4	28	11	7	21
2003	11	25	22	2	24
2004	10	17	10	5	17
2005	18	14	10	4	24
2006	17	21	13	2	28
2007	9	15	15	13	26
2008	4	19	11	7	33
2009	7	20	11	6	29
2010	9	24	9	6	27
2011	7	34	9	9	26
2012	4	20	11	11	40
2013	7	21	13	9	33

Tableau Péd F11. Nombre de greffes hépatiques effectuées en 2013 par équipe selon le type de greffon chez des malades inscrits avant l'âge de 18 ans

Equipe	Total greffes	Donneur vivant hors domino	Foie partagé donneur décédé
Bordeaux (A+P)	0	0	0
Clermont-Ferrand (A+P)	0	0	0
Le Kremlin Bicêtre (AP-HP) (P)	34	5	22
Lille (A+P)	1	0	0
Lyon (HCL) (A+P)	7	0	2
Marseille Timone enfants (APM) (P)	11	0	6
Paris Necker-Enfants Malades (AP-HP) (P)	22	2	12
Paris Pitié-Salpêtrière (AP-HP) (A)	1	0	0
Paris Saint-Antoine (AP-HP) (A)	1	0	0
Rennes (A+P)	1	0	0
Strasbourg (A+P)	1	0	0
Toulouse (A)	1	0	0
Villejuif Paul Brousse (AP-HP) (A)	3	0	0

Tableau Péd F12. Evolution du nombre de greffes hépatiques par équipe chez des malades inscrits avant l'âge de 18 ans

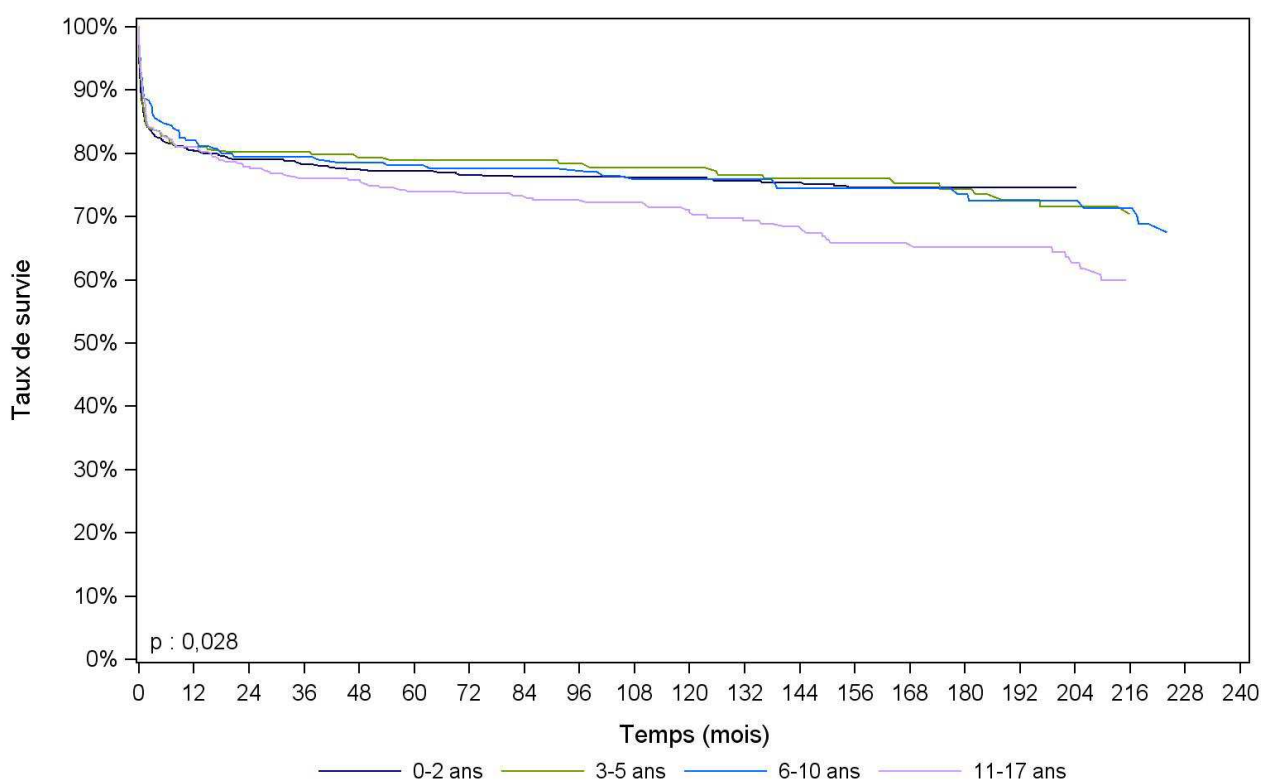
	2008	2009	2010	2011	2012	2013
Besançon (A)	0	0	1	0	0	0
Bordeaux (A+P)	0	0	0	0	2	0
Caen (A)	1	0	0	0	0	0
Clichy Beaujon (AP-HP) (A)	0	4	0	1	2	0
Créteil Henri Mondor (AP-HP) (A)	1	0	0	0	0	0
Le Kremlin Bicêtre (AP-HP) (P)	50	39	35	37	39	34
Lille (A+P)	0	0	0	0	1	1
Lyon (HCL) (A+P)	8	15	8	9	6	7
Marseille Conception (APM) (A)	0	0	0	1	0	0
Marseille Timone enfants (APM) (P)	4	7	5	11	6	11
Montpellier (A)	1	1	0	0	0	0
Paris Necker-Enfants Malades (AP-HP) (P)	4	5	17	17	22	22
Paris Pitié-Salpêtrière (AP-HP) (A)	0	0	0	0	0	1
Paris Saint-Antoine (AP-HP) (A)	2	2	3	1	1	1
Rennes (A+P)	2	0	0	0	1	1
Strasbourg (A+P)	0	0	4	6	0	1
Toulouse (A)	0	0	0	0	0	1
Villejuif Paul Brousse (AP-HP) (A)	1	0	2	2	6	3
France	74	73	75	85	86	83

Survie post greffe

Globalement, les taux de survie du receveur pédiatrique après une greffe de foie réalisée entre 1996 et 2012 sont de 89,9% à 1 mois, 84,3% à 1 an, 80,6% à 5 ans et 77,8 % à 10 ans, taux significativement supérieurs de près de 10% à ceux observés pour la période 1985-1995.

La survie en greffe de foie pédiatrique est telle que la durée médiane de survie (durée à partir de laquelle 50% des malades sont encore vivants) n'est pas observée. L'analyse univariée de la survie montre pour la première fois une différence significative des résultats selon l'âge du receveur à l'inscription pour la cohorte 1985-2012 ($p = 0,028$) avec des résultats à long terme (15 ans) moins bons pour les receveurs âgés de 11 à 17 ans. Le type de donneurs influence modérément les résultats de survie avec toutefois un gain à 10 ans de près de 8% en cas de donneur vivant versus donneur décédé de foie entier ou partagé ($p=0,049$)

Figure Péd F4. Survie du receveur pédiatrique après greffe hépatique selon l'âge à l'inscription (1985-2012)



Age à l'inscription	N	Survie à 1 mois	Survie à 1 an	Survie à 5 ans	Survie à 10 ans	Survie à 15 ans	Médiane de survie (mois)
0-2 ans	883	86,5% [84,1% - 88,6%]	80,4% [77,6% - 82,9%]	77,2% [74,3% - 79,9%]	76,1% [73,1% - 78,9%]	74,6% [71,4% - 77,5%]	NO
nombre de sujets à risque*		749	686	540	355	202	
3-5 ans	257	87,4% [82,7% - 90,9%]	81,1% [75,7% - 85,4%]	78,9% [73,3% - 83,4%]	77,8% [72,0% - 82,5%]	74,4% [68,0% - 79,7%]	NO
nombre de sujets à risque*		222	201	166	135	88	
6-10 ans	262	89,5% [85,0% - 92,7%]	82,0% [76,7% - 86,2%]	78,1% [72,5% - 82,8%]	75,9% [70,0% - 80,8%]	73,5% [67,1% - 78,9%]	NO
nombre de sujets à risque*		229	202	160	122	76	
11-17 ans	411	89,2% [85,7% - 91,8%]	81,0% [76,8% - 84,5%]	74,0% [69,3% - 78,0%]	70,7% [65,7% - 75,0%]	65,3% [59,7% - 70,3%]	NO

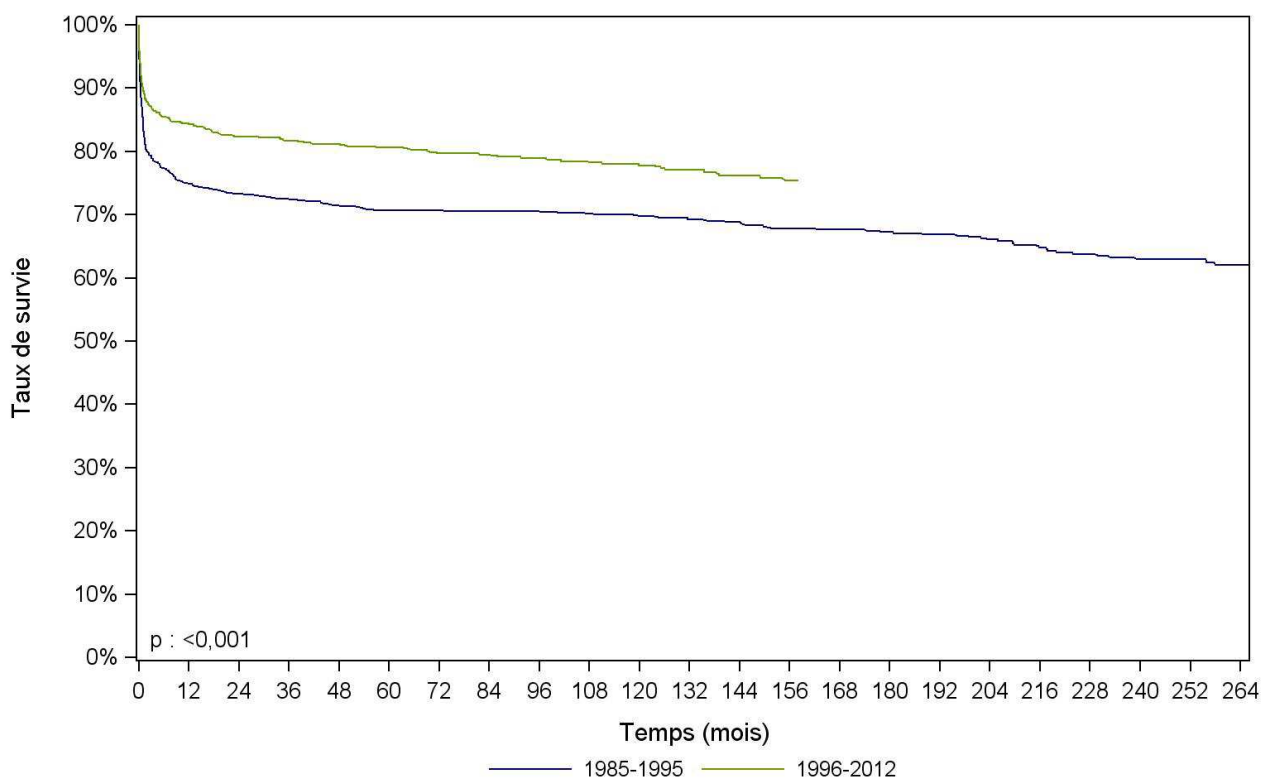
Age à l'inscription	N	Survie à 1 mois	Survie à 1 an	Survie à 5 ans	Survie à 10 ans	Survie à 15 ans	Médiane de survie (mois)
nombre de sujets à risque*		361	323	238	174	99	

[] : Intervalle de confiance

NO : non observable

* : Nombre de malades restant à observer pour chaque temps et pour lesquels aucun évènement n'est survenu

Figure Péd F5. Survie du receveur après greffe hépatique pédiatrique selon la période de greffe (1985-2012)



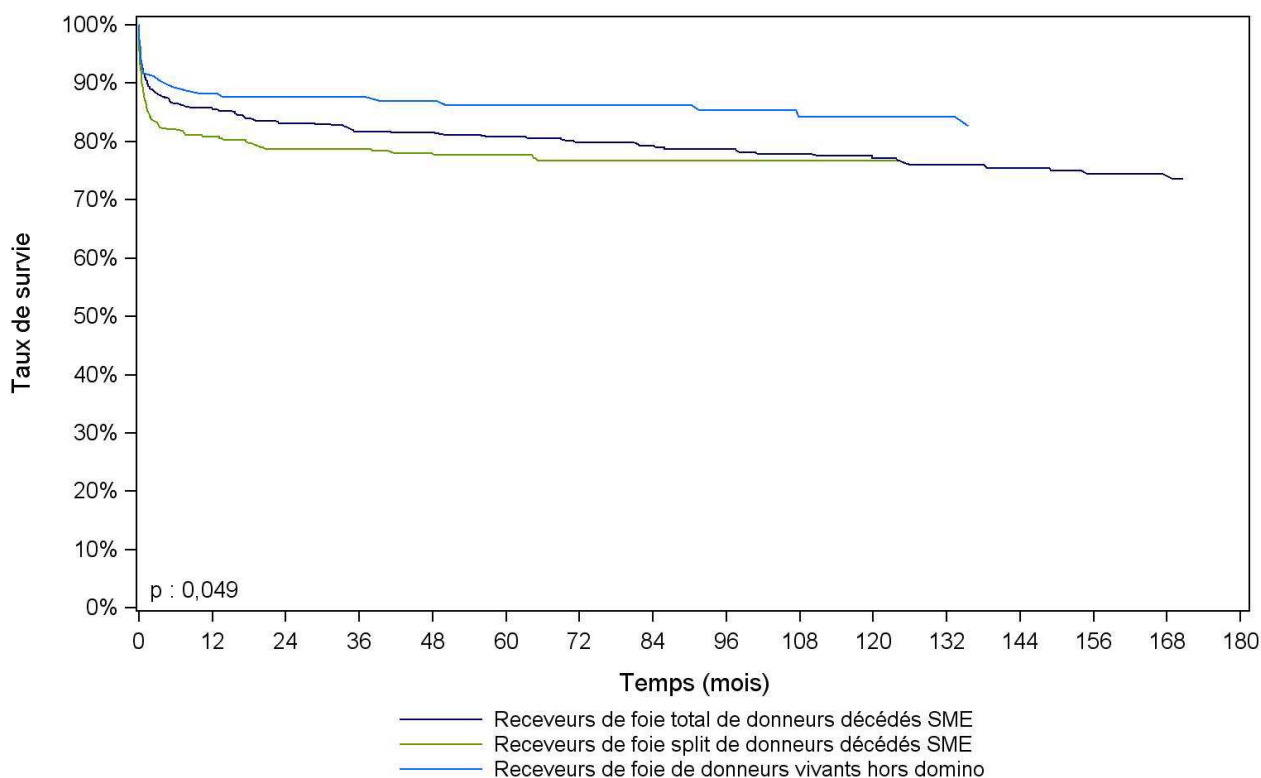
Période de greffe	N	Survie à 1 mois	Survie à 1 an	Survie à 5 ans	Survie à 10 ans	Survie à 15 ans	Médiane de survie (mois)
1985-1995	666	83,9% [80,9% - 86,5%]	75,0% [71,5% - 78,1%]	70,7% [67,1% - 74,0%]	69,9% [66,3% - 73,3%]	67,2% [63,5% - 70,7%]	NO
nombre de sujets à risque*		556	495	462	447	363	
1996-2012	1147	89,9% [88,0% - 91,5%]	84,3% [82,1% - 86,4%]	80,6% [78,1% - 82,8%]	77,8% [75,1% - 80,3%]	NO	NO
nombre de sujets à risque*		1005	917	642	339	102	

[] : Intervalle de confiance

NO : non observable

* : Nombre de malades restant à observer pour chaque temps et pour lesquels aucun évènement n'est survenu

Figure Péd F6. Survie du receveur après greffe hépatique pédiatrique selon le type de donneur (1985-2012)



Type de donneur	N	Survie à 1 mois	Survie à 1 an	Survie à 5 ans	Survie à 10 ans	Survie à 15 ans	Médiane de survie (mois)
Receveurs de foie total de donneurs décédés SME	577	91,2% [88,6% - 93,3%]	85,6% [82,4% - 88,2%]	80,8% [77,3% - 83,9%]	77,1% [73,2% - 80,6%]	NO	NO
nombre de sujets à risque*		518	473	342	211	69	
Receveurs de foie split de donneurs décédés SME	399	87,1% [83,3% - 90,1%]	80,8% [76,4% - 84,4%]	77,7% [73,1% - 81,6%]	76,7% [72,0% - 80,8%]	NO	NO
nombre de sujets à risque*		331	294	182	66	11	
Receveurs de foie de donneurs vivants hors domino	171	91,8% [86,5% - 95,0%]	88,2% [82,4% - 92,2%]	86,3% [80,0% - 90,7%]	84,2% [77,2% - 89,1%]	NO	NO
nombre de sujets à risque*		156	150	118	62	22	

[] : Intervalle de confiance

NO : non observable

* : Nombre de malades restant à observer pour chaque temps et pour lesquels aucun évènement n'est survenu

Conclusion

Le contexte global de la greffe hépatique pédiatrique en 2013 est celui :

- Du maintien d'une activité d'inscription élevée avec 96 nouveaux inscrits en 2013, suivant le pic de 112 nouveaux inscrits observé en 2012 (pour une moyenne de 84 par an entre 2001 et 2011), avec une augmentation des indications « cirrhose biliaire secondaire » et « retransplantation non élective » et un recul de l'indication « atresie des voies biliaires ».
- D'une activité de prélèvement hépatique des donneurs pédiatriques en baisse régulière jusqu'en 2005 et très fluctuante depuis, liée principalement à l'activité de recensement et de prélèvement des donneurs âgés de 11 à 17 ans.
- Du maintien de l'activité de greffe grâce au recours fréquent au partage hépatique et à l'attribution des greffons gauches aux enfants via la priorité pédiatrique pour les foies partagés prélevés sur des adultes âgés de 18 à 30 ans.
- D'un indicateur de pénurie de greffons revenu à son niveau de 2010, les besoins restant supérieurs aux possibilités de greffe. Globalement, les 83 greffons disponibles en 2013 n'ont couvert les besoins que de 54% des 153 candidats à la greffe (contre 62% en 2011), soit 1,8 candidat pour un greffon utilisable dans l'année. Cette hausse survient malgré l'augmentation depuis 3 ans de l'activité de greffe, car celle-ci s'avère moindre que l'augmentation des inscriptions en liste d'attente.
- D'un discret recul du nombre de demandes et de greffes en super-urgence dans un contexte de hausse constante entre 2007 (20 demandes) et 2012 (48 demandes).
- D'un taux de décès sur liste d'attente plus important en 2013 que ces deux dernières années (6,5% des nouveaux inscrits versus moins de 3%) dans un contexte de petit effectif.
- D'une amélioration à travers le temps de la qualité des résultats.

Après une baisse significative de 38% entre 1995 et 2004, puis une période de relative stabilité, l'activité de greffe a augmenté ces trois dernières années et a dépassé le niveau observé avant 2000. La concentration de l'activité d'inscription et de greffe hépatique pédiatrique en région Ile-de-France reste importante avec 73% des greffes réalisées en 2013 (contre 81% en 2012), du fait d'une activité soutenue des deux centres pédiatriques franciliens. Cette répartition nécessite de vérifier l'absence de difficultés d'accès aux donneurs relevant des priorités nationales pédiatriques, dont le foie partagé, sur l'ensemble des zones interrégionales de prélèvement et l'absence de difficultés logistiques pour l'acceptation des greffons.

La médiane d'attente des enfants était jusqu'en 2010 significativement plus longue que celle observée pour les receveurs adultes et l'accès à la greffe s'avérait plus difficile pour les enfants, en particulier pour les plus petits sans impact toutefois sur la mortalité ou les sorties de liste en attente. Du fait de l'augmentation importante du nombre de candidats adultes à la greffe ces dernières années, bien supérieure à celle du nombre de greffes, la médiane d'attente des receveurs adultes a nettement progressé ce qui explique qu'il n'y ait plus de différence significative entre la médiane d'attente des enfants et celle des adultes.

Greffe rénale pédiatrique

Résumé de l'activité

Tableau Péd R1. Evolution de la liste d'attente et devenir des candidats en greffe rénale pour les malades inscrits avant l'âge de 18 ans

	2008	2009	2010	2011	2012	2013	2014
Liste d'attente							
- malades restant en attente au 1er janvier de chaque année	102	110	129	121	123	140	142
<i>dont plus de 18 ans au 1er janvier</i>	33	29	31	29	34	28	33
malade en attente au 1er janvier et en CIT	18	29	42	52	50	39	57
part des malades en CIT parmi les malades en attente au 1er janvier	18%	26%	33%	43%	41%	28%	40%
- nouveaux inscrits dans l'année	118	146	106	104	112	119	
- décédés dans l'année	3	2	3	2	0	0	
<i>% de décès parmi les inscrits</i>	1,4%	0,8%	1,3%	0,9%	0,0%	0,0%	
- sortis de la liste d'attente	2	3	2	0	6	5	
Greffes	105	122	109	100	89	112	
- dont greffes avec donneur vivant	9	17	20	10	15	18	
Greffes (pmh de moins de 18 ans)	7,4	8,6	7,7	7,0	6,2	7,8	

CIT : contre indication temporaire

Inscription en attente et devenir des candidats

Depuis le 1^{er} mai 2008, la priorité pédiatrique, jusqu'alors appliquée aux enfants âgés de moins de 16 ans est étendue aux enfants de moins de 18 ans. Ils bénéficient d'une priorité nationale pour les greffons prélevés sur les sujets de moins de 18 ans et d'une priorité interrégionale pour le deuxième greffon prélevé sur les sujets âgés de 18 à 30 ans, le premier rein étant dédié à l'équipe locale depuis 2007. La priorité interrégionale pédiatrique s'applique en l'absence de receveurs bénéficiant d'une priorité dans le cadre d'une greffe multiple (cœur, poumon et pancréas prioritaire) ou d'une priorité accordée par les experts au titre de l'immunisation ou d'un groupe sanguin rare. Sur demande de l'équipe, une prolongation de la priorité pédiatrique au-delà de 18 ans est accordée à titre dérogatoire lorsque la dialyse a été initiée avant l'âge de 18 ans.

En 2013, la population ainsi définie représente 2,7% des nouveaux inscrits (119 sur 4467), 3,6% des greffes rénales (112 sur 3074), 4,5% des greffes avec donneurs vivants (18 sur 401) et 1,4% des malades restant en attente au 1^{er} Janvier 2013 (140 sur 9869).

Parmi les 119 nouveaux inscrits de moins de 18 ans sur la liste nationale d'attente en 2013, 9,2% étaient âgés de moins de 2 ans et 24,4% de 3 à 10 ans. Il existe une prédominance des garçons qui représentent 58,8% des nouveaux inscrits et 60% des receveurs malades restant en attente au 1^{er} Janvier 2013. Après un pic en 2009, l'activité de greffe pédiatrique qui avait diminué sur trois années consécutives se redresse avec 112 greffes réalisées en 2013 (contre 109, 100 et 89 respectivement en 2010, 2011 et 2012), alors que le nombre de nouveaux inscrits est stable (104, 112 et 119 en 2011, 2012 et 2013) après un pic à 146 nouveaux patients en 2009. L'observation sur une période prolongée montre, en dépit de pics intermittents, une activité stable avec environ 100 greffes par an et un nombre de nouveaux inscrits équivalent. En 2013, 36 greffes (32%) sont préemptives. Les malades hyperimmunisés définis par un taux de greffons incompatibles supérieur à 85% et ceux en attente d'une retransplantation représentent 10% et 13% respectivement des nouveaux inscrits pédiatriques et 26,4% des malades restant en attente au 1^{er} Janvier 2013 avec une accumulation de ces patients sur la liste. La durée d'attente a été calculée sur un effectif excluant les malades candidats et greffés à partir d'un greffon de donneur vivant ainsi que les malades ayant bénéficié d'une greffe combinée. La durée médiane de séjour en liste d'attente avant greffe rénale, pour la cohorte des malades pédiatriques inscrits entre 2008 et 2013, a augmenté significativement par rapport à la période 2004-2007 passant de 5 mois à 7,7 mois mais le nombre de malades en contre-indication sur la liste a augmenté parallèlement et ce changement de politique d'inscription explique en grande partie l'allongement de la durée médiane d'attente.

Comme chez l'adulte, la part des candidats en contre-indication temporaire sur la liste au 1^{er} janvier de chaque année a fortement augmenté dans les 5 dernières années, passant de 18 à 40% entre 2007 et 2014.

Tableau Péd R2. Evolution des indicateurs de pénurie de greffe rénale des malades inscrits avant l'âge de 18 ans

	2008	2009	2010	2011	2012	2013
Nouveaux inscrits pour un greffon	1,1	1,2	1,0	1,0	1,3	1,1
Receveurs en attente au 1 ^{er} janvier pour un greffon	1,0	0,9	1,2	1,2	1,4	1,3
Receveurs en attente au 1 ^{er} janvier hors malade en CIT	0,8	0,7	0,8	0,7	0,8	0,9
Total candidats pour un greffon	2,1	2,1	2,2	2,3	2,6	2,3

CIT : contre-indication temporaire

L'évolution de la pénurie est illustrée par :

- le nombre de nouveaux inscrits pour un greffon (1,1 inscrits en 2013 pour un greffon utilisable) ;
- le nombre de receveurs en attente au 1^{er} Janvier de l'année pour un greffon (1,3 receveurs début 2013 pour un greffon rénal utilisable) ;
- le nombre de receveurs en attente au 1^{er} Janvier hors malades en contre-indication (0,9 pour un greffon utilisable).
- le nombre total de candidats pour un greffon (2,3 candidats pour un greffon utilisable dans l'année).

Tableau Péd R3. Caractéristiques démographiques des donneurs de rein et des malades inscrits avant l'âge de 18 ans selon leur devenir en liste d'attente de greffe rénale en 2013

Caractéristiques	Greffons rénaux greffés en 2013*		Malades en attente au 1 ^{er} janvier 2013		Nouveaux malades inscrits en 2013		Malades greffés en 2013	
	n	%	n	%	n	%	n	%
Age								
0-2 ans	1	0,9	5	3,6	11	9,2	3	2,7
3-5 ans	4	3,6	23	16,4	17	14,3	17	15,2
6-10 ans	23	20,5	25	17,9	12	10,1	18	16,1
11-17 ans	43	38,4	59	42,1	79	66,4	65	58,0
18-29 ans	18	16,1	26	18,6	0	0,0	9	8,0
30 ans et plus	23	20,5	2	1,4	0	0,0	0	0,0
(m ± ds, ans)	20,1	12,5	12,9	6,4	11,5	5,2	12,3	5,2
Sexe								
Masculin	61	54,5	84	60,0	70	58,8	68	60,7
Féminin	51	45,5	56	40,0	49	41,2	44	39,3
Groupe sanguin								
A	57	50,9	61	43,6	61	51,3	61	54,5
AB	0	0,0	2	1,4	2	1,7	2	1,8
B	3	2,7	19	13,6	9	7,6	7	6,3
O	52	46,4	58	41,4	47	39,5	42	37,5
Total	112	100,0	140	100,0	119	100,0	112	100,0

* greffons issus de donneur vivant inclus
(m ± ds, ans): moyenne ± déviation standard

Tableau Péd R4. Caractéristiques démographiques des malades inscrits avant l'âge de 18 ans selon leur devenir en liste d'attente de greffe rénale en 2013

Caractéristiques	Malades en attente au 1 ^{er} janvier 2013		Nouveaux malades inscrits en 2013		Malades greffés en 2013	
	n	%	n	%	n	%
Dialyse*						
Manquant	0	0,0	1	0,8	0	0,0
Non	47	33,6	50	42,0	36	32,1
Oui	93	66,4	68	57,1	76	67,9
Retransplantation						
Non	103	73,6	104	87,4	102	91,1
Oui	37	26,4	15	12,6	10	8,9
Taux de greffons incompatibles**						
0 %	50	35,7	65	46,4	62	44,3
1-24 %	17	12,1	16	11,4	20	14,3
25-49 %	17	12,1	9	6,4	8	5,7
50-84 %	19	13,6	15	10,7	15	10,7
85 % et plus	37	26,4	14	10,0	7	5,0
Total	140	100,0	119	100,0	112	100,0

* l'information de dialyse est recalculée pour être celle à l'inscription sauf pour les greffés pour lesquels il s'agit de l'information mise à jour au moment de la greffe

** le taux de greffons incompatibles est calculé sur la base des spécificités anticorps antiHLA de classe I et II à partir du nombre de donneurs sans antigène interdits retrouvé au niveau national, dans les 5 dernières années dans la base données de Cristal.

na=non applicable

(m ± ds, ans): moyenne ± déviation standard

Tableau Péd R5. Evolution du nombre de nouveaux malades pédiatriques inscrits en attente d'une greffe rénale selon la néphropathie d'origine

	2008		2009		2010		2011		2012		2013	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Glomérulonéphrites chroniques primitives ou secondaires	34	28,8	27	18,5	31	29,2	21	20,2	32	28,6	24	20,2
Maladies héréditaires	14	11,9	29	19,9	7	6,6	24	23,1	15	13,4	23	19,3
Malformations congénitales	24	20,3	39	26,7	24	22,6	25	24,0	25	22,3	33	27,7
Néphropathies tubulo-interstitielles chroniques	20	16,9	21	14,4	21	19,8	17	16,3	21	18,8	14	11,8
Néphropathies vasculaires	5	4,2	7	4,8	5	4,7	4	3,8	5	4,5	7	5,9
Autres	6	5,1	12	8,2	7	6,6	4	3,8	6	5,4	8	6,7
Inconnue ou indéterminée	15	12,7	11	7,5	11	10,4	9	8,7	8	7,1	10	8,4
Total	118	100,0	146	100,0	106	100,0	104	100,0	112	100,0	119	100,0

Les maladies héréditaires et les malformations congénitales représentent ensemble près de la moitié des maladies rénales primaires observées chez les candidats pédiatriques (47%).

Tableau Péd R6. Evolution du nombre de nouveaux inscrits avant l'âge de 18 ans en attente d'une greffe rénale préemptive

	2008		2009		2010		2011		2012		2013	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Dialyse à l'inscription												
Manquant	0	0,0	2	1,4	1	0,9	0	0,0	1	0,9	1	0,8
Non	38	32,2	53	36,3	36	34,0	49	47,1	39	34,8	50	42,0
Oui	80	67,8	91	62,3	69	65,1	55	52,9	72	64,3	68	57,1
Total	118	100,0	146	100,0	106	100,0	104	100,0	112	100,0	119	100,0

Tableau Péd R7. Evolution des durées moyennes d'ischémie froide en heure (hors donneur vivant, donneur décédé après arrêt circulatoire non contrôlé et greffe combinée)

Année de greffe	Nombre de greffes	Durée d'ischémie froide			Nombre de greffes locales*	Durée d'ischémie froide parmi les greffes locales*		
		NR	moyenne	IC		NR	moyenne	IC
2008	94	4	17,1	1,0	3	0	11,7	1,5
2009	101	4	18,5	1,2	5	0	15,9	7,1
2010	86	3	17,0	1,0	4	0	13,5	10,5
2011	87	4	15,7	1,1	2	1	NC	NC
2012	69	7	15,9	1,4	6	0	14,0	5,8
2013	92	1	16,4	1,2	3	0	12,3	5,5

NR: nombre d'ischémie froide non renseignée dans Cristal

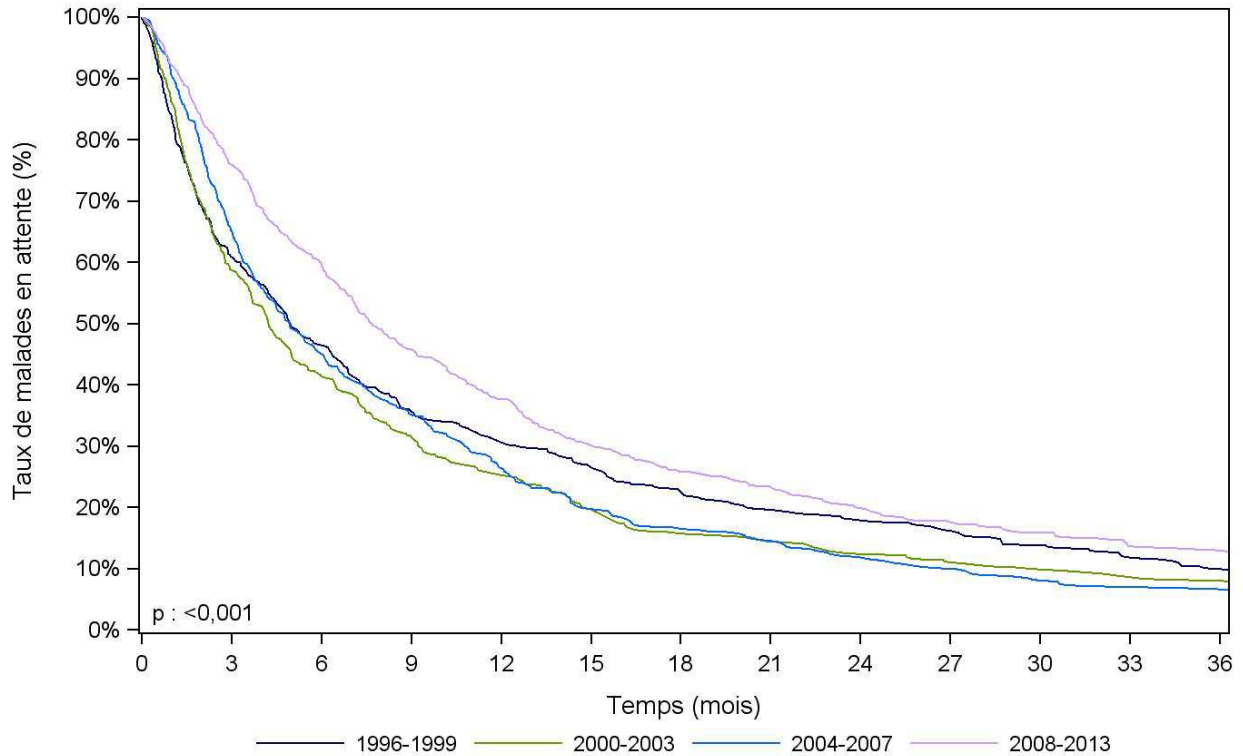
IC: moitié de la largeur de l'intervalle de confiance de la moyenne à 95% exprimée en heure

*Les greffes locales sont les greffes dont le mode d'attribution correspond à un échelon local de la répartition.

Alors qu'un score national d'attribution des greffons pédiatriques a été mis en place depuis juillet 2010, on observe une tendance à la diminution de la durée d'ischémie froide avec dans les cinq dernières années un maximum de 18,5 h observé en 2009 et un minimum de 15,7 h en 2011. En 2013, cette durée est de 16,4 h pour une moyenne nationale (adulte et sujets pédiatriques) de 17,1 h. Il n'y a donc pas d'impact sur la durée d'ischémie des déplacements plus importants des greffons sur le territoire.

Durée d'attente avant greffe

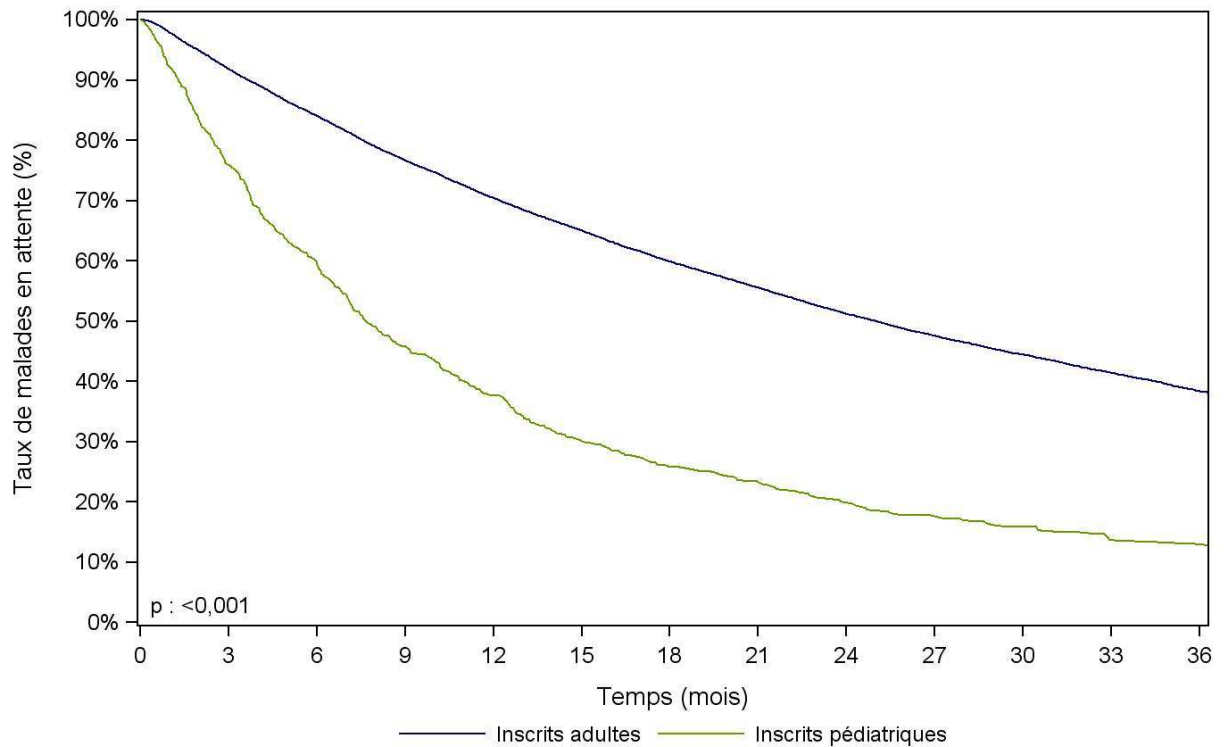
Figure Péd R1. Durée d'attente avant greffe des malades pédiatriques selon la période d'inscription (1996-2013)



Période d'inscription	N	Médiane d'attente (mois)	Intervalle de confiance à 95%
1996-1999	416	5,0	[4,3 - 6,3]
2000-2003	386	4,3	[3,6 - 5,0]
2004-2007	395	5,0	[4,2 - 6,0]
2008-2013	630	7,7	[7,0 - 8,9]

Après 7,7 mois d'attente (médiane d'attente), les malades inscrits entre 2008 et 2013 ont 50% de chance d'être greffés. Les malades inscrits entre 2008 et 2013 attendent significativement plus longtemps que ceux inscrits dans les trois périodes précédentes.

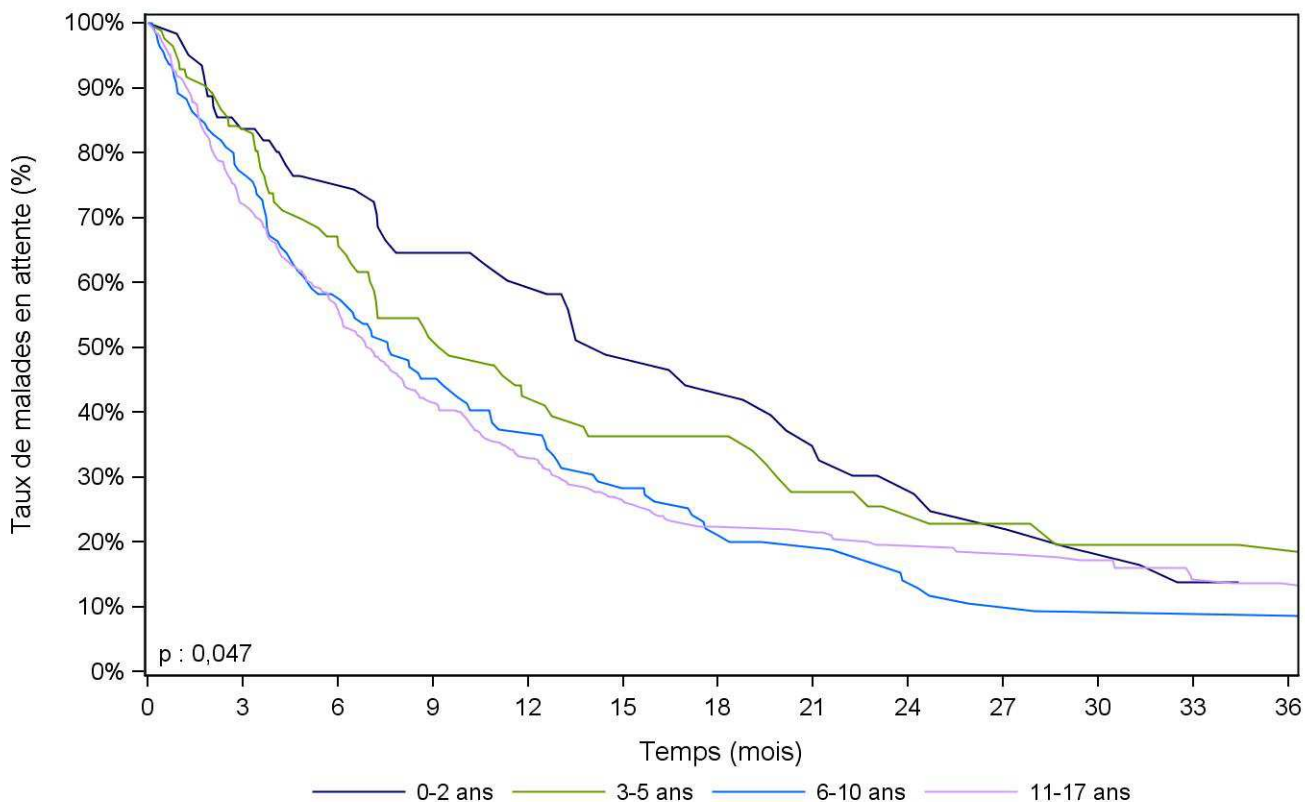
Figure Péd R2. Durée d'attente avant greffe des malades pédiatriques versus des malades adultes (cohorte 2008-2013)



Age à l'inscription	N	Médiane d'attente (mois)	Intervalle de confiance à 95%
Inscrits adultes	22328	25,0	[24,4 - 25,5]
Inscrits pédiatriques	630	7,7	[7,0 - 8,9]

La différence très significative de la médiane d'attente des receveurs pédiatriques et adultes est le reflet de l'efficacité de la priorité accordée aux receveurs pédiatriques.

Figure Péd R3. Durée d'attente avant greffe des malades pédiatriques selon l'âge à l'inscription (cohorte 2008-2013)



Age à l'inscription	N	Médiane d'attente (mois)	Intervalle de confiance à 95%
0-2 ans	62	14,4	[10,7 - 21,0]
3-5 ans	84	9,5	[6,6 - 13,7]
6-10 ans	113	7,6	[5,1 - 10,2]
11-17 ans	371	7,0	[6,0 - 8,1]

La médiane d'attente est plus longue chez les nourrissons de 0 à 2 ans, avec une différence qui est significative en comparaison avec les groupes des enfants de 6 à 10 ans et des adolescents de 11 à 17 ans. Cela s'explique probablement par l'attente d'un poids suffisant pour envisager la greffe dans cette population.

Prélèvement en vue de greffe

Malgré des fluctuations du nombre de donneurs pédiatriques prélevés d'une année sur l'autre, l'analyse sur une longue période révèle une diminution progressive du nombre de donneurs de moins de 18 ans avec 465 donneurs prélevés dans la période 1994-1998, 373 sur la période 1999-2003, 300 sur la période 2004-2008 et 287 sur la dernière période 2009-2013. La part des donneurs pédiatriques passe de 11,2% en 1994 à 3,4% en 2013. Les donneurs de 11 à 17 ans offrent 71,8% des greffons pédiatriques depuis 1994. Cette répartition s'explique par le peu de donneurs de moins de 10 ans joint aux refus fréquents des greffons rénaux de donneurs de moins de 2 ans par les équipes, en raison du risque plus élevé de thrombose.

Tableau Péd R8. Evolution du nombre de donneurs décédés et prélevés d'un rein en France selon l'âge du donneur

Année de prélèvement	Donneurs pédiatriques (<18 ans)	Donneurs adultes
1994	89	706
1995	85	718
1996	95	759
1997	101	760
1998	95	877
1999	86	856
2000	70	921
2001	70	973
2002	78	1071
2003	69	1016
2004	67	1182
2005	41	1278
2006	55	1339
2007	84	1458
2008	53	1501
2009	51	1435
2010	59	1417
2011	65	1476
2012	59	1473
2013	53	1504

Tableau Péd R9. Evolution du nombre de greffons rénaux pédiatriques prélevés en France et greffés selon l'âge du donneur

	0-2 ans	3-5 ans	6-10 ans	11-17 ans
1994	18	10	24	116
1995	11	12	20	112
1996	10	10	38	128
1997	7	9	29	142
1998	8	15	25	123
1999	7	11	26	112
2000	6	4	18	98
2001	8	16	10	97
2002	5	11	21	110
2003	4	11	20	98
2004	5	9	20	95
2005	10	4	10	54
2006	4	4	14	86
2007	3	15	15	124
2008	7	14	12	66
2009	7	13	6	69
2010	6	12	20	73
2011	10	8	18	84
2012	9	13	16	67
2013	11	4	26	55

Note : les reins prélevés pour une greffe en bloc ou une double greffe sont comptabilisés pour un greffon et non pour deux greffons

Tableau Péd R10. Age des greffons prélevés sur donneurs décédés et greffés en France en 2013 selon l'âge du receveur

Age du donneur	Age du receveur							Total
	0-2 ans	3-5 ans	6-10 ans	11-17 ans	18-29 ans	30-59 ans	60 ans et plus	
0-2 ans	0	1	0	0	1	1	0	3
3-5 ans	1	0	1	2	0	0	0	4
6-10 ans	1	3	6	12	2	0	2	26
11-17 ans	1	8	6	24	12	4	0	55
18-29 ans	0	3	2	10	64	138	12	229
30-59 ans	0	1	0	4	55	1052	163	1275
60 ans et plus	0	0	0	0	3	263	815	1081
Total	3	16	15	52	137	1458	992	2673

Le tableau ci-dessus permet de rendre compte de l'appariement de l'âge entre donneur et receveur. Ainsi sur les 88 reins provenant de donneurs de moins de 18 ans en France en 2013, 3 (3%) ont été greffés à des receveurs de moins de 2 ans, 12 (14%) à des receveurs de 3 à 5 ans, 13 (15%) à des receveurs de 6 à 10 ans et 38 (43%) à des receveurs de 11 à 17 ans. Les 22 (25%) reins restant ont été greffés à des receveurs adultes incluant 2 receveurs de plus de 60 ans.

En 2013, 77% des greffons attribués aux receveurs pédiatriques provenaient de donneurs pédiatriques.

Tableau Péd R11. Evolution du nombre de greffons attribués aux receveurs pédiatriques selon l'âge du donneur (hors donneur vivant)

	2003		2004		2005		2006		2007		2008		2009		2010		2011		2012		2013	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
0-15 ans	43	44,8	51	55,4	39	41,5	57	59,4	53	62,4	45	46,9	51	48,6	54	60,7	64	71,1	38	51,4	48	51,1
16-17 ans	8	8,3	5	5,4	6	6,4	2	2,1	5	5,9	22	22,9	29	27,6	18	20,2	12	13,3	18	24,3	23	24,5
18-29 ans	30	31,3	22	23,9	38	40,4	23	24	20	23,5	24	25	18	17,1	10	11,2	11	12,2	13	17,6	18	19,1
30-44 ans	7	7,3	5	5,4	5	5,3	10	10,4	4	4,7	1	1	4	3,8	3	3,4	2	2,2	3	4,1	3	3,2
44 ans et plus	8	8,3	9	9,8	6	6,4	4	4,2	3	3,5	4	4,2	3	2,9	4	4,5	1	1,1	2	2,7	2	2,1
Total	96	100	92	100	94	100	96	100	85	100	96	100	105	100	89	100	90	100	74	100	94	100

La restriction, en 2007, de la priorité interrégionale pédiatrique sur les donneurs de 18 à 29 ans, à un seul des deux reins (un rein est systématiquement attribué à l'équipe locale), explique la diminution du nombre de donneurs de cette tranche d'âge attribués aux receveurs pédiatriques. En revanche, l'extension en 2008 de la priorité pédiatrique aux receveurs de moins de 18 ans (contre moins de 16 ans avant cette date) a augmenté le nombre de greffons provenant de donneurs de 16 à 17 ans.

Tableau Péd R12. Evolution du nombre de donneurs attribués aux receveurs pédiatriques selon le ratio poids du donneur sur poids du receveur (hors donneur vivant)

	2003		2004		2005		2006		2007		2008		2009		2010		2011		2012		2013	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
<0,5	1	1	2	2,2	4	4,3	3	3,1	1	1,2	8	8,3	6	5,7	4	4,5	3	3,3	2	2,7	6	6,4
0,5-3	72	75	68	73,9	69	73,4	81	84,4	57	67,1	69	71,9	76	72,4	69	77,5	75	83,3	65	87,8	70	74,5
>3	13	13,5	16	17,4	14	14,9	10	10,4	21	24,7	12	12,5	22	21	15	16,9	11	12,2	7	9,5	18	19,1
manquant	10	10,4	6	6,5	7	7,4	2	2,1	6	7,1	7	7,3	1	1	1	1,1	1	1,1	0	0	0	0
Total	96	100	92	100	94	100	96	100	85	100	96	100	105	100	89	100	90	100	74	100	94	100

Malgré des fluctuations d'une année à l'autre, la grande majorité des receveurs pédiatriques ont un ratio poids du donneur sur poids du receveur compris entre 0,5 et 3, mais selon les années 1 à 8% des enfants reçoivent des reins de donneurs plus petits (ratio <0,5) et 10 à 25 % des reins de donneurs dont le poids est plus de 3 fois supérieur au leur.

Activité de greffe

En 2013, 112 malades inscrits avant l'âge de 18 ans ont bénéficié d'une greffe rénale. Neuf (8%) avaient plus de 18 ans au moment de la greffe. L'activité de greffe rénale pédiatrique reste globalement stable avec un nombre de greffes annuel oscillant depuis 1996 entre 80 et 112 chez les receveurs de moins de 18 ans au moment de la greffe. L'année 2012 est celle qui enregistre le plus faible nombre de ces greffes depuis 10 ans avec seulement 75 greffes réalisées. Parmi les 112 malades inscrits en attente avant l'âge de 18 ans greffés en 2013, 18 (16%) ont reçu un greffon de donneur vivant.

Tableau Péd R13. Evolution de l'activité de greffe rénale des malades inscrits en attente avant l'âge de 18 ans selon l'âge à la greffe et le type de donneur

Année de la greffe	Age à la greffe		Type de donneur	
	0-17 ans au moment de la greffe	18 ans et plus au moment de la greffe	Donneur décédé	Donneur vivant
1996	112	16	113	15
1997	90	16	93	13
1998	93	16	92	17
1999	93	11	92	12
2000	103	19	107	15
2001	107	13	104	16
2002	80	23	95	8
2003	91	14	96	9
2004	96	17	92	21
2005	88	16	94	10
2006	92	18	96	14
2007	88	12	85	15
2008	90	15	96	9
2009	110	12	105	17
2010	95	14	89	20
2011	94	6	90	10
2012	75	14	74	15
2013	103	9	94	18

Tableau Péd R14. Evolution du nombre des malades inscrits avant l'âge de 18 ans et greffés d'un rein selon la néphropathie d'origine

	2008		2009		2010		2011		2012		2013	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Glomérulonéphrites chroniques primitives ou secondaires	30	28,6	30	24,6	21	19,3	18	18,0	24	27,0	33	29,5
Maladies héréditaires	13	12,4	22	18,0	14	12,8	11	11,0	16	18,0	14	12,5
Malformations congénitales	21	20,0	22	18,0	31	28,4	28	28,0	23	25,8	30	26,8
Néphropathies tubulo-interstitielles chroniques	13	12,4	16	13,1	24	22,0	19	19,0	13	14,6	20	17,9
Néphropathies vasculaires	6	5,7	6	4,9	7	6,4	3	3,0	3	3,4	4	3,6
Autres	6	5,7	12	9,8	8	7,3	6	6,0	5	5,6	5	4,5
Inconnue ou indéterminée	16	15,2	14	11,5	4	3,7	15	15,0	5	5,6	6	5,4
Total	105	100,0	122	100,0	109	100,0	100	100,0	89	100,0	112	100,0

Tableau Péd R15. Evolution du nombre de greffes rénales préemptives

	2008		2009		2010		2011		2012		2013	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Dialyse avant la greffe												
Manquant	0	0,0	2	1,6	2	1,8	0	0,0	1	1,1	0	0,0
Non	21	20,0	33	27,0	30	27,5	33	33,0	17	19,1	36	32,1
Oui	84	80,0	87	71,3	77	70,6	67	67,0	71	79,8	76	67,9
Total	105	100,0	122	100,0	109	100,0	100	100,0	89	100,0	112	100,0

La part des greffes préemptives varie de 19 à 32% des greffes selon les années (32% en 2013), alors que chez les receveurs adultes elle n'est que 16 à 17%.

Tableau Péd R16. Nombre de greffes rénales effectuées en 2013 par équipe chez des malades âgés de moins de 18 ans au moment de l'inscription

Caractéristiques	Total greffes	Receveurs âgés de moins de 18 ans au moment de la greffe		Receveurs âgés de plus de 18 ans au moment de la greffe	
		Donneur décédé	Donneur vivant	Donneur décédé	Donneur vivant
Angers (A)	1	1	0	0	0
Bordeaux (A+P)	1	1	0	0	0
Caen (A)	2	1	0	0	1
La Réunion (A+P)	5	3	0	2	0
Le Kremlin Bicêtre (AP-HP) (A)	1	1	0	0	0
Lille Jeanne de Flandre (P)	9	8	1	0	0
Lyon HFME (P)	10	10	0	0	0
Marseille Conception (APM) (A)	1	0	1	0	0
Marseille La Timone enfant (P)	9	8	1	0	0
Montpellier A. de Villeneuve (P)	6	4	1	1	0
Nancy (P)	4	2	2	0	0
Nantes (A+P)	15	12	2	1	0
Nice (A+P)	1	0	1	0	0
Paris Necker (AP-HP) (A)	1	0	0	1	0
Paris Necker-Enfants Malades (AP-HP) (P)	15	13	2	0	0
Paris Robert Debré (AP-HP) (P)	18	14	4	0	0
Rennes (A+P)	1	0	0	1	0
Saint-Etienne (A)	1	0	0	1	0
Strasbourg Hôpital Civil (A+P)	3	3	0	0	0
Toulouse Purpan (P)	4	2	1	1	0
Tours Clocheville (P)	4	3	1	0	0

En 2013, l'activité de greffe rénale chez des receveurs âgés de moins de 18 ans au moment de la greffe, s'est effectuée dans 18 équipes de greffe rénale, dont 9 ayant une activité pédiatrique exclusive, qui ont réalisé 77 des 103 greffes.

Tableau Péd R17. Evolution du nombre de greffes rénales combinées pédiatriques

	2008	2009	2010	2011	2012	2013
Coeur-Rein	0	0	0	1	2	1
Foie-Rein	2	4	2	2	1	1
Multiviscérale	0	0	1	0	1	0
Pancréas-Rein	0	0	0	0	1	0

Les greffes multiviscérales sont des greffes en bloc de 2 ou 3 organes viscéraux (Foie-Intestin-Rein, Intestin-Pancréas-Rein).

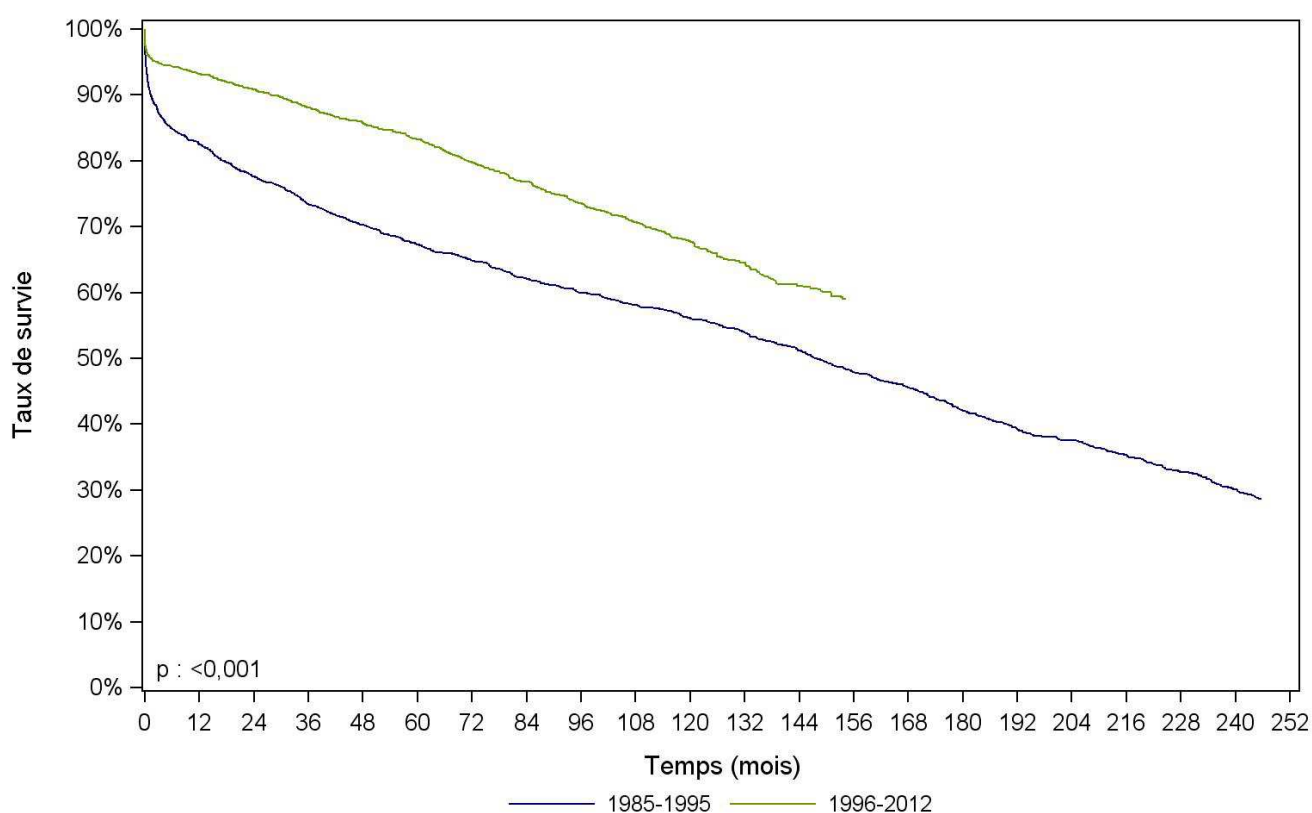
Tableau Péd R18. Evolution du nombre de greffes rénales par équipe chez des malades inscrits avant l'âge de 18 ans

	2008	2009	2010	2011	2012	2013
Amiens (A)	1	0	1	0	0	0
Angers (A)	1	0	2	0	0	1
Besançon (A)	1	0	1	0	0	0
Bordeaux (A+P)	6	0	6	3	4	1
Caen (A)	1	1	0	0	0	2
Clermont-Ferrand (A)	0	0	0	1	0	0
Créteil Henri Mondor (AP-HP) (A)	4	0	1	1	1	0
Dijon (A)	0	1	1	1	0	0
Grenoble (A)	1	0	3	3	0	0
La Réunion (A+P)	0	2	2	0	6	5
Le Kremlin Bicêtre (AP-HP) (A)	0	1	0	0	1	1
Lille A. Calmette (A)	0	0	1	0	3	0
Lille Jeanne de Flandre (P)	6	9	8	4	9	9
Limoges (A)	0	1	1	0	0	0
Lyon (HCL) (A)	0	1	0	1	1	0
Lyon HFME (P)	10	14	17	14	11	10
Marseille Conception (APM) (A)	1	0	0	0	0	1
Marseille La Timone enfant (P)	5	9	7	7	3	9
Montpellier A. de Villeneuve (P)	3	2	3	4	4	6
Montpellier La Peyronie (A)	0	1	3	0	1	0
Nancy (A)	0	0	0	1	0	0
Nancy (P)	0	3	1	3	0	4
Nantes (A+P)	8	10	8	13	6	15
Nice (A+P)	2	0	0	1	2	1
Paris Necker (AP-HP) (A)	2	3	4	0	0	1
Paris Necker-Enfants Malades (AP-HP) (P)	16	22	11	14	9	15
Paris Pitié-Salpêtrière (AP-HP) (A)	0	0	0	1	0	0
Paris Robert Debré (AP-HP) (P)	8	18	10	10	12	18
Paris Saint-Louis (AP-HP) (A)	0	1	2	1	1	0
Paris Tenon (AP-HP) (A)	3	0	1	1	1	0
Paris Trousseau (AP-HP)	10	9	3	1	0	0
Poitiers (A)	0	1	0	1	1	0
Reims (A)	1	0	0	1	0	0
Rennes (A+P)	1	1	0	1	0	1
Rouen (A)	0	1	0	0	1	0
Saint-Etienne (A)	1	0	0	0	0	1
Strasbourg Hôpital Civil (A+P)	3	2	1	2	2	3
Suresnes Foch (A)	1	0	1	0	0	0
Toulouse Purpan (P)	8	5	4	4	6	4
Toulouse Rangueil (A)	0	0	1	0	0	0
Tours Clocheville (P)	1	4	5	6	4	4
France	105	122	109	100	89	112

Survie post greffe

L'analyse univariée des courbes de survie du greffon montre une amélioration significative ($p < 0,001$, test du Log-Rank) des résultats selon les périodes 1985-1995 puis 1996-2012, avec pour la seconde cohorte une survie des greffons de 93,2% à 1 an, 83,2% à 5 ans et de 67,9% à 10 ans. La survie à long terme du greffon est significativement meilleure avec un rein de donneur vivant : 75,4% contre 61,1% à 10 ans. Le risque de perte précoce des greffons des jeunes donneurs de moins de 2 ans est significativement plus élevé qu'avec des donneurs plus âgés avec 17% d'échecs dans le premier mois pour ces donneurs contre 4,4 à 8,5% pour les donneurs plus âgés. Les plus jeunes receveurs (moins de 2 ans) ont également un risque plus élevé d'échecs précoces dans le premier mois (11,7% contre 5,4 à 8,6% pour les autres tranches d'âge). A long terme, la survie du greffon à 10 ans est inférieure chez les adolescents (11-17 ans et plus de 18 ans) : 61,2 et 52,8% contre 64,7 à 71,4 % pour les plus jeunes. La fréquence de la non compliance à cet âge est probablement responsable de ces moins bons résultats.

Figure Péd R4. Survie du greffon après greffe rénale pédiatrique selon la période de greffe (1985-2012)



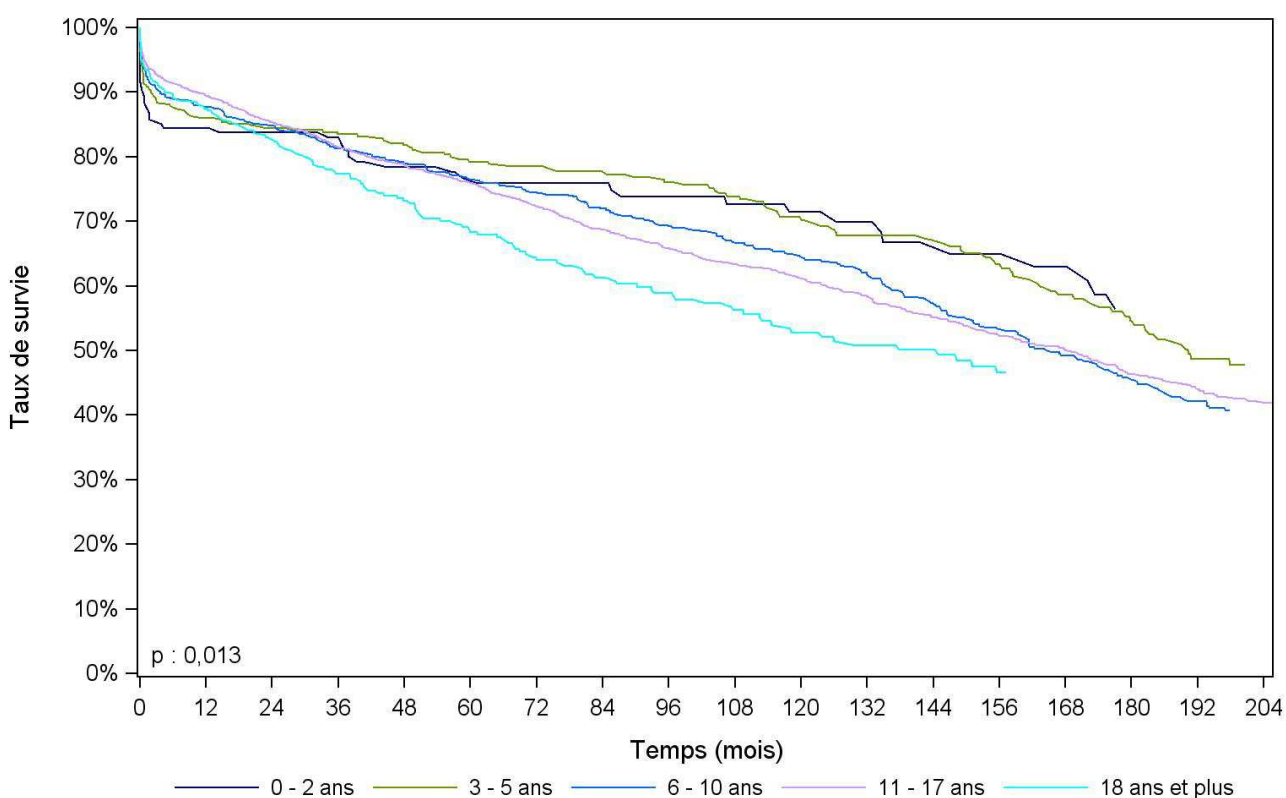
Année de greffe	N	Survie à 1 mois	Survie à 1 an	Survie à 5 ans	Survie à 10 ans	Survie à 15 ans	Médiane de survie (mois)
1985-1995	155 7	91,0% [89,5% - 92,4%]	82,5% [80,5% - 84,3%]	67,3% [64,8% - 69,6%]	56,1% [53,6% - 58,6%]	42,1% [39,6% - 44,7%]	147,7 [138,3 - 159,6]
nombre de sujets à risque*		1384	1253	1012	815	555	
1996-2012	184 9	95,8% [94,8% - 96,6%]	93,2% [91,9% - 94,2%]	83,2% [81,3% - 84,9%]	67,9% [65,1% - 70,4%]	NO	NO
nombre de sujets à risque*		1754	1667	1094	511	125	

[] : Intervalle de confiance

NO : non observable

* : Nombre de malades restant à observer pour chaque temps et pour lesquels aucun évènement ni censure n'est survenu

Figure Péd R5. Survie du greffon après greffe rénale pédiatrique selon l'âge à la greffe (1985-2012)



Age à la greffe	N	Survie à 1 mois	Survie à 1 an	Survie à 5 ans	Survie à 10 ans	Survie à 15 ans	Médiane de survie (mois)
0 - 2 ans	154	88,3% [82,1% - 92,5%]	84,4% [77,7% - 89,3%]	76,7% [68,9% - 82,8%]	71,4% [62,7% - 78,5%]	NO	NO
nombre de sujets à risque*		136	129	90	50	23	
3 - 5 ans	340	91,4% [87,8% - 93,9%]	86,0% [81,8% - 89,3%]	79,2% [74,4% - 83,3%]	70,7% [65,0% - 75,6%]	54,6% [47,6% - 61,0%]	190,3 [174,2 - 209,6]
nombre de sujets à risque*		306	287	216	148	77	
6 - 10 ans	712	93,4% [91,3% - 95,0%]	87,7% [85,0% - 90,0%]	76,6% [73,2% - 79,6%]	64,7% [60,7% - 68,4%]	45,8% [41,2% - 50,3%]	165,5 [151,3 - 181,0]
nombre de sujets à risque*		645	600	446	299	141	
11 - 17 ans	189 4	94,6% [93,5% - 95,5%]	89,4% [87,9% - 90,7%]	75,9% [73,8% - 77,8%]	61,2% [58,7% - 63,6%]	46,4% [43,6% - 49,1%]	169,1 [155,4 - 177,5]
nombre de sujets à risque*		1767	1642	1188	741	408	
18 ans et plus	306	93,4% [90,0% - 95,7%]	87,5% [83,2% - 90,7%]	68,3% [62,5% - 73,4%]	52,8% [46,2% - 59,0%]	NO	145,0 [107,8 - 173,2]

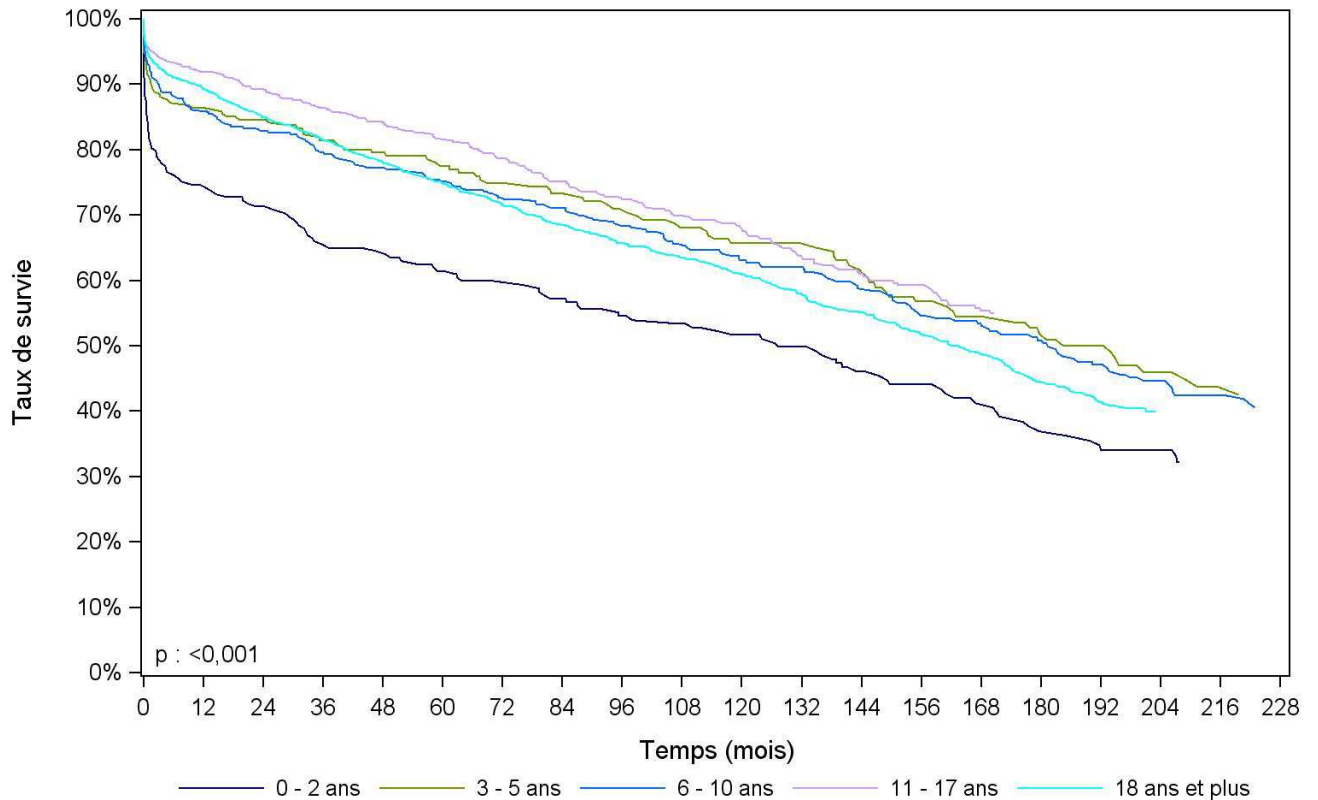
Age à la greffe	N	Survie à 1 mois	Survie à 1 an	Survie à 5 ans	Survie à 10 ans	Survie à 15 ans	Médiane de survie (mois)
nombre de sujets à risque*		284	262	166	88	31	

[] : Intervalle de confiance

NO : non observable

* : Nombre de malades restant à observer pour chaque temps et pour lesquels aucun évènement ni censure n'est survenu

Figure Péd R6. Survie du greffon après greffe rénale pédiatrique selon l'âge du donneur (1985-2012)



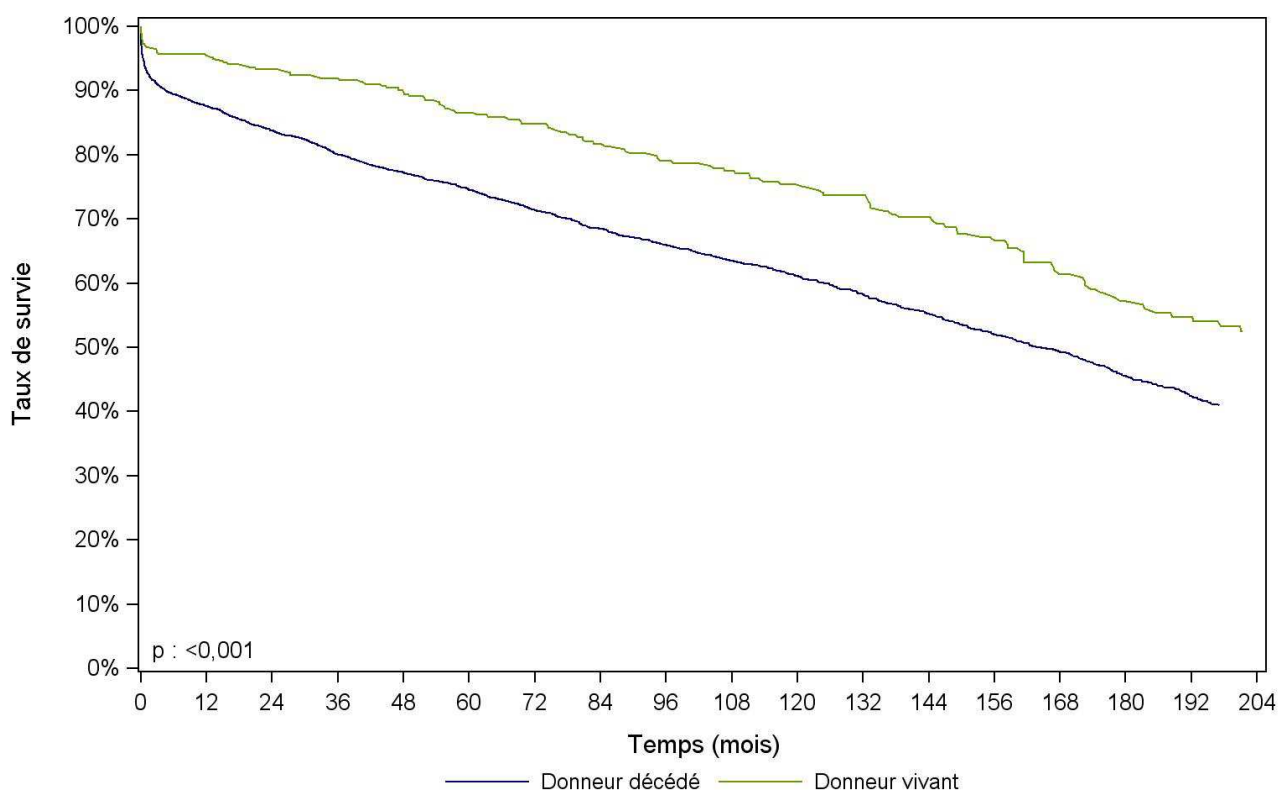
Age du donneur	N	Survie à 1 mois	Survie à 1 an	Survie à 5 ans	Survie à 10 ans	Survie à 15 ans	Médiane de survie (mois)
0 - 2 ans	213	83,1% [77,4% - 87,5%]	74,6% [68,2% - 80,0%]	61,5% [54,5% - 67,7%]	51,6% [44,5% - 58,3%]	37,0% [29,8% - 44,1%]	127,3 [84,8 - 160,8]
nombre de sujets à risque*		177	158	120	88	51	
3 - 5 ans	238	91,5% [87,1% - 94,4%]	86,4% [81,3% - 90,1%]	77,5% [71,5% - 82,5%]	65,7% [58,7% - 71,8%]	51,8% [43,9% - 59,1%]	184,5 [149,5 - 224,5]
nombre de sujets à risque*		214	201	154	104	58	
6 - 10 ans	442	92,9% [90,0% - 94,9%]	85,9% [82,3% - 88,9%]	75,1% [70,7% - 79,0%]	63,1% [58,0% - 67,7%]	50,8% [45,2% - 56,2%]	181,3 [155,4 - 205,5]
nombre de sujets à risque*		402	369	282	187	111	
11 - 17 ans	800	95,6% [93,9% - 96,8%]	91,9% [89,8% - 93,6%]	81,5% [78,5% - 84,2%]	68,1% [64,0% - 71,9%]	NO	NO
nombre de sujets à risque*		757	713	451	245	103	
18 ans et plus	171 3	94,5% [93,4% - 95,5%]	89,2% [87,6% - 90,6%]	74,9% [72,7% - 76,9%]	61,0% [58,4% - 63,4%]	44,5% [41,6% - 47,4%]	162,4 [152,4 - 172,7]
nombre de sujets à risque*		1588	1479	1099	702	357	

[] : Intervalle de confiance

NO : non observable

* : Nombre de malades restant à observer pour chaque temps et pour lesquels aucun évènement ni censure n'est survenu

Figure Péd R7. Survie du greffon après greffe rénale pédiatrique selon l'origine du greffon (1985-2012)



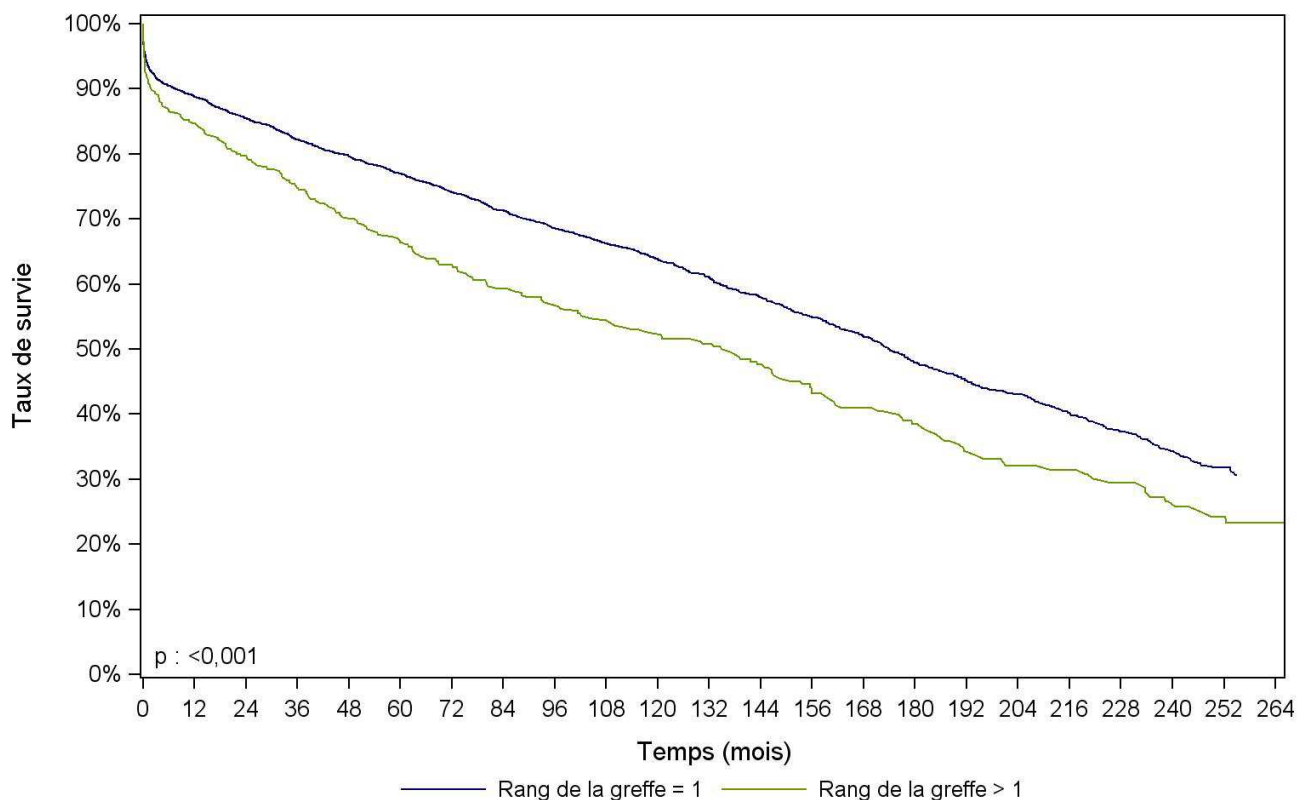
Origine du greffon	N	Survie à 1 mois	Survie à 1 an	Survie à 5 ans	Survie à 10 ans	Survie à 15 ans	Médiane de survie (mois)
Donneur décédé	294	93,2%	87,5%	74,5%	61,1%	45,5%	164,6
	5	[92,3% - 94,1%]	[86,3% - 88,7%]	[72,9% - 76,1%]	[59,2% - 63,1%]	[43,3% - 47,8%]	[155,6 - 173,3]
nombre de sujets à risque*		2709	2517	1812	1126	568	
Donneur vivant	407	97,0%	95,4%	86,5%	75,4%	57,3%	NO
		[94,7% - 98,3%]	[92,9% - 97,1%]	[82,5% - 89,7%]	[70,1% - 79,9%]	[50,5% - 63,5%]	
nombre de sujets à risque*		382	362	261	174	91	

[] : Intervalle de confiance

NO : non observable

* : Nombre de malades restant à observer pour chaque temps et pour lesquels aucun évènement ni censure n'est survenu

Figure Péd R8. Survie du greffon rénal selon le rang de la greffe (1985-2012)



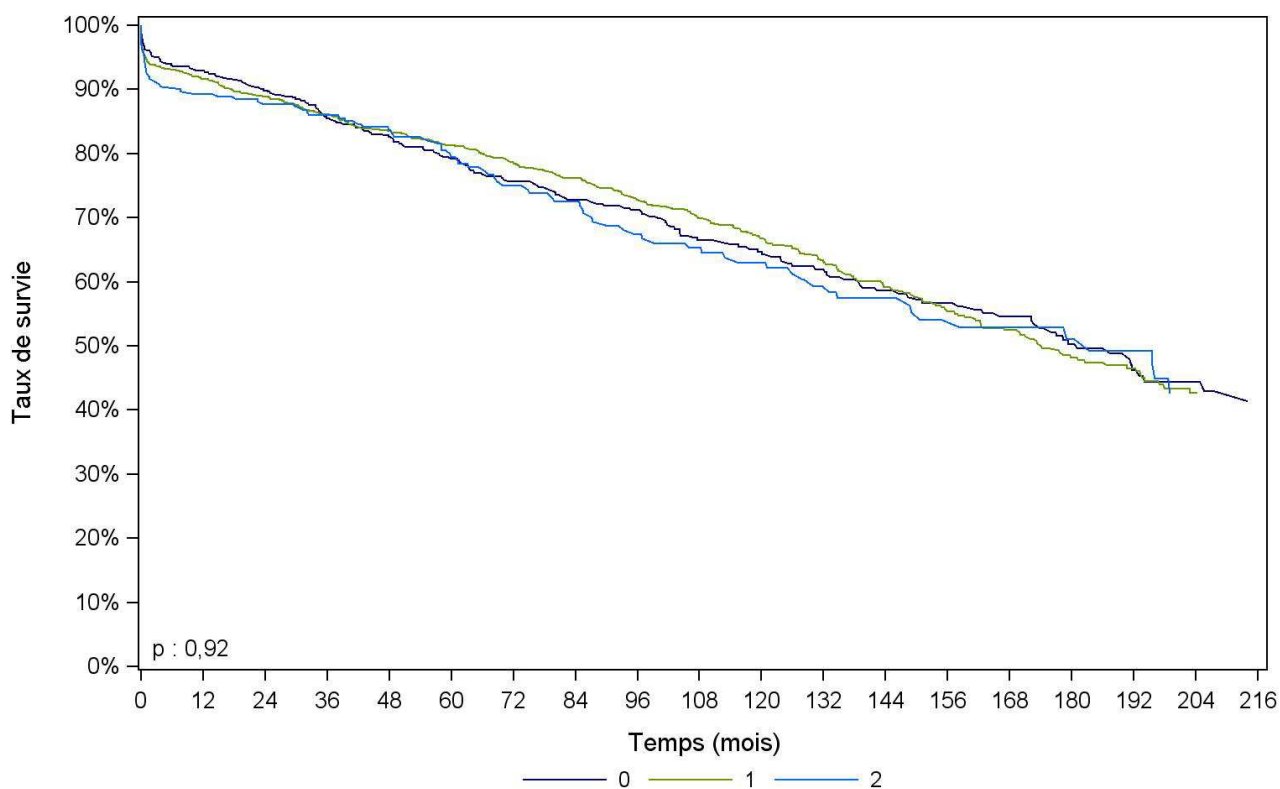
regreffe	N	Survie à 1 mois	Survie à 1 an	Survie à 5 ans	Survie à 10 ans	Survie à 15 ans	Médiane de survie (mois)
Rang de la greffe = 1	302	93,8%	88,8%	76,9%	63,8%	48,0%	173,9
	6	[92,9% - 94,7%]	[87,6% - 89,8%]	[75,3% - 78,4%]	[61,9% - 65,7%]	[45,7% - 50,2%]	[167,3 - 181,0]
nombre de sujets à risque*		2797	2611	1890	1182	605	
Rang de la greffe > 1	380	91,9%	84,6%	66,4%	52,6%	38,5%	134,9
		[88,7% - 94,3%]	[80,5% - 87,9%]	[61,2% - 71,0%]	[47,0% - 57,9%]	[32,7% - 44,2%]	[101,4 - 155,5]
nombre de sujets à risque*		341	309	216	144	75	

[] : Intervalle de confiance

NO : non observable

* : Nombre de malades restant à observer pour chaque temps et pour lesquels aucun évènement ni censure n'est survenu

Figure Péd R9. Survie du greffon rénal à partir de donneur décédé, en fonction du nombre d'incompatibilités HLA DR (greffes 1985-2012)



MCHDR	N	Survie à 1 mois	Survie à 1 an	Survie à 5 ans	Survie à 10 ans	Survie à 15 ans	Médiane de survie (mois)
0	481	96,2% [94,1% - 97,6%]	92,9% [90,2% - 94,9%]	79,2% [75,1% - 82,7%]	64,7% [59,6% - 69,4%]	50,3% [44,1% - 56,1%]	181,1 [161,5 - 205,6]
nombre de sujets à risque*		461	437	299	173	72	
1	118 2	94,8% [93,4% - 95,9%]	91,6% [89,8% - 93,0%]	81,3% [78,9% - 83,5%]	66,8% [63,5% - 69,9%]	48,2% [43,8% - 52,5%]	174,3 [161,4 - 193,7]
nombre de sujets à risque*		1113	1060	742	381	127	
2	262	93,1% [89,3% - 95,6%]	89,3% [84,8% - 92,5%]	79,5% [73,7% - 84,1%]	63,0% [55,5% - 69,6%]	51,1% [42,1% - 59,4%]	183,3 [134,8 - .]
nombre de sujets à risque*		243	231	148	76	28	

[] : Intervalle de confiance

NO : non observable

* : Nombre de malades restant à observer pour chaque temps et pour lesquels aucun évènement ni censure n'est survenu

Tableau Péd R19. Analyse de la non fonction primaire du greffon après greffe selon le type de donneur (2008-2012)

Type de donneur	Non fonction primaire du greffon				Total
	non		oui		N
	N	% hors données manquantes	N	% hors données manquantes	
Décédé en mort encéphalique à critères standards	371	94,9	20	5,1	391
Décédé en mort encéphalique à critères élargis	1	100,0	0	0	1
Vivant	60	98,4	1	1,6	61
Total	432	95,4	21	4,6	453

Non fonction primaire du greffon a été définie en fonction des informations saisies dans Cristal. Deux cas ont été pris en compte :
 - arrêt de fonction du greffon dans les 90 jours après la greffe et une dialyse non arrêtée après la greffe ou une cause d'échec pour défaillance primaire
 - décès dans les 90 jours après la greffe et une dialyse non arrêtée et un greffon déclaré comme non fonctionnel au moment du décès

Tableau Péd R20. Analyse du retard de fonction après greffe selon le type de donneur (2008-2012)

Type de donneur	Reprise retardée de la fonction rénale				Total
	non		oui		N
	N	% hors données manquantes	N	% hors données manquantes	
Décédé en mort encéphalique à critères standards	328	88,4	43	11,6	371
Décédé en mort encéphalique à critères élargis	1	100,0	0	0	1
Vivant	56	93,3	4	6,7	60
Total	385	89,1	47	10,9	432

Reprise retardée de la fonction rénale a été définie en fonction des informations saisies dans Cristal.
 En excluant les greffes avec une non fonction primaire déclarée, les greffes sont considérées avec une reprise retardée de fonction rénale lorsque la dialyse n'est pas arrêtée dans les 30 jours après la greffe.

Tableau Péd R21. Analyse du débit de filtration estimé à 1 an selon le type de donneur pour les greffés entre 2005 et 2011 (exclusion des arrêts de fonction et décès après greffe avant 1 an)

		Type de donneur			Total
		Décédé en mort encéphalique à critères standards	Décédé en mort encéphalique à critères élargis	Vivant	
eDFG (débit de filtration estimé - formule SCHWARTZ ou MDRD sans ethnie)					
>= 60 ml/min/ 1,73 m2	N	404	1	62	467
	% hors données manquantes	90,0	33,3	87,3	89,3
45-59 ml/min/ 1,73 m2	N	30	0	5	35
	% hors données manquantes	6,7	0,0	7,0	6,7
30-44 ml/min/ 1,73 m2	N	10	2	4	16
	% hors données manquantes	2,2	66,7	5,6	3,1
15-29 ml/min/ 1,73 m2	N	4	0	0	4
	% hors données manquantes	0,9	0,0	0,0	0,8
<15 ml/min/ 1,73 m2	N	1	0	0	1
	% hors données manquantes	0,2	0,0	0,0	0,2
Total	N	449	3	71	523

Utilisation du suivi après greffe le plus proche de la date de greffe plus 1 an
Exclusion des suivis après greffe dont l'écart est supérieur de 180 jours

Tableau Péd R22. Traitement immunosuppresseur initial du receveur pédiatrique (le mois suivant la greffe et déclaré dans Cristal) pour les greffes rénales effectuées en 2013

	N	%
Corticoides		
Oui	110	98,2
Non	1	0,9
Manquant	1	0,9
Induction		
Ac anti lymphocytaires polyclonaux	17	15,2
Ac anti récepteurs de l'IL2	92	82,1
Aucun ou manquant	3	2,7
Anti-CD 20 (Rituximab)		
Oui	2	1,8
Non ou manquant	110	98,2
IVIg		
Oui	0	0
Non ou manquant	112	100,0
Anticalcineurines		
Ciclosporine	35	31,3
Tacrolimus	76	67,9
Manquant	1	0,9
Antimétabolites		
Acide Mycophénolique	98	87,5
Azathioprine	12	10,7
Aucun	1	0,9
Manquant	1	0,9
Inhibiteurs de mTOR		
Oui	1	0,9
Non ou manquant	111	99,1
Belatacept		
Oui	0	0
Non ou manquant	112	100,0
Total	112	100,0

Remarques : Lorsque plusieurs traitements d'induction ont été indiqués dans le rapport de greffe, seul le premier prescrit a été pris en compte. Il en est de même pour les anticalcineurines et les antimétabolites.

Pour la première fois dans le rapport annuel d'activité, nous donnons une description des traitements immunosuppresseurs administrés aux patients à la phase initiale de la greffe. Ce nouveau tableau donne une image des pratiques actuelles et pourra permettre de suivre leur évolution. Néanmoins, ces données restent déclaratives, l'objectif étant, pour les années à venir, d'améliorer la qualité et l'exhaustivité des informations relatives au traitement post-greffe saisies dans CRISTAL. De plus, le questionnaire doit être adapté pour que les traitements en lien avec les greffes ABO et HLA incompatibles soient mieux pris en compte.

Conclusion

L'activité de greffe rénale pédiatrique a augmenté en 2013 après trois ans d'activité plus faible et un pic d'activité en 2009. L'observation sur une longue période indique une activité stable au fil du temps, sans accroissement du nombre des nouveaux inscrits et sans accumulation des patients sur la liste d'attente, avec une situation bien différente de celle observée chez les adultes.

La proportion de greffes avec donneur vivant reste faible, malgré la meilleure survie à long terme obtenue avec ce type de greffon.

Globalement, grâce à la priorité accordée et malgré la diminution du nombre de donneurs pédiatriques prélevés, la greffe rénale pédiatrique bénéficie d'une situation très privilégiée avec une médiane d'attente sur liste réduite et l'allocation de greffons optimaux. Une proportion grandissante des candidats pédiatriques ont cependant une durée d'attente prolongée en raison d'une immunisation importante.