

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 (90 greffes) et la greffe hépatique (80 greffes).

Tableau Péd 1. Evolution du nombre d'inscrits pédiatriques au 1er janvier de 2005 à 2015

	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012	2013	2014	2015
Coeur	7	8	8	12	13	9	9	11	11	9	12
Coeur-poumons	8	10	6	6	6	7	5	5	3	4	2
Foie	37	43	39	43	50	60	49	42	57	58	64
Intestin	4	12	12	17	24	18	10	7	5	3	3
Pancréas	1	1	1	.
Poumon	17	10	9	12	8	11	5	2	6	15	8
Rein	93	91	89	102	110	129	121	122	139	146	160
Total	167	174	163	192	211	234	199	189	222	236	249

Données extraites de Cristal le 01/03/2015 : données générales et méthodes

Tableau Péd 2. Evolution du nombre de nouveaux inscrits pédiatriques dans l'année de 2005 à 2014

	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012	2013	2014
Coeur	30	29	32	28	33	34	44	34	26	42
Coeur-poumons	7	.	4	5	4	2	3	2	2	2
Foie	83	85	89	94	88	73	88	112	96	95
Intestin	14	7	7	15	2	3	5	2	3	1
Pancréas	1	.	1	.	1	1	.	2	.	1
Poumon	10	13	20	13	18	10	9	17	22	13
Rein	104	112	117	118	146	106	103	112	124	117
Total	249	246	270	273	292	229	252	281	273	271

Données extraites de Cristal le 01/03/2015 : données générales et méthodes

Tableau Péd 3. Evolution du nombre de décès en liste d'attente des malades pédiatriques par année de 2005 à 2014

	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012	2013	2014
Coeur	6	7	5	4	8	6	4	8	7	7
Coeur-poumons	3	2	1	3	2	1	.	.	.	1
Foie	2	4	4	5	2	5	2	3	6	2
Intestin	1	.	.	.	1	.
Pancréas	1
Poumon	2	3	4	.	3	1	1	1	1	3
Rein	.	1	.	3	2	3	2	.	.	.
Total	14	17	14	15	18	16	9	12	15	13

Données extraites de Cristal le 01/03/2015 : données générales et méthodes

Tableau Péd 4. Evolution du nombre de greffes pédiatriques, moins de 18 ans à la greffe, d'organes effectuées de 2005 à 2014 (greffes à partir de donneur vivant)

	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012	2013	2014
Coeur	17	19	20	20	22	22	36	23	20	24
Coeur-poumons	1		2	2		2	2	3	1	2
Foie	69 (18)	77 (17)	77 (9)	72 (4)	73 (7)	75 (9)	85 (7)	84 (4)	83 (7)	80 (4)
Intestin	6	7	2	7	4	8	8	4	2	1
Pancréas			1		1	1		1		1
Poumon	10	9	12	12	8	14	10	12	12	14
Rein	88 (8)	92 (14)	88 (15)	90 (7)	110 (14)	95 (16)	94 (9)	75 (12)	103 (17)	90 (26)
Total	191 (26)	204 (31)	202 (24)	203 (11)	218 (21)	217 (25)	235 (16)	202 (16)	221 (24)	212 (30)

Données extraites de Cristal le 01/03/2015 : données générales et méthodes

Prélèvement sur donneur pédiatrique en état de mort encéphalique

Résumé de l'activité

Activité de prélèvement en 2014

En 2014, le nombre de donneurs pédiatriques recensés régresse de 8,5% (134 contre 155 en 2013). 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. Le nombre de donneur recensés a globalement baissé, sauf pour les 0-4 ans sur laquelle s'était porté l'effort de l'agence et des coordinations en matière de recensement (fiches de prélèvement, recommandations) notamment au cours du 1^{er} semestre 2014 (avis du CMS sur la prise en charge de la mort encéphalique chez l'enfant). Cependant pour les 5 -11 ans le recensement a fortement fléchi, et a induit les mauvais résultats. L'activité chez les grands enfants progresse (+5).

De fait, le nombre de donneurs prélevés reste inférieur à l'année 2013 (-2). Ce recul touche de façon plus marquée la tranche d'âge 5 - 11 ans, Le taux de prélèvement pédiatrique est de 41% en 2014, pour 36,7% en 2013. Le taux d'opposition global de 38% est similaire à 2013 (39%). L'opposition au prélèvement touche surtout la tranche des 0 - 4 ans cette année, il baisse pour les 5 - 11 ans et les 12 - 18 ans.

Les causes de non prélèvement

Parmi les causes de non prélèvement, l'opposition occupe la 1^{ère} place parmi les donneurs recensés. En 2014, le taux d'opposition brut parmi les SME pédiatriques recensés a baissé, mais cela n'a pas permis de compenser la baisse du recensement. L'analyse des données de cristal action, finalisée en 2014 devrait nous permettre de mieux comprendre ces évolutions contradictoires. La 2^{ème} cause de non prélèvement reste la survenue « d'incident médical » pendant le processus, mais a légèrement régressé par rapport à 2013 dans toutes les classes d'âge (amélioration de la qualité de la prise en charge de ces enfants par les équipes). La part des donneurs pédiatriques non prélevés pour « antécédents du donneur » s'est encore accrue en 2014 pour être au même niveau que les « incidents médicaux » à 9% environ.

Les causes de décès des donneurs

Les causes de décès des donneurs pédiatriques se distribuent en 2014 entre les anoxies (29,9%), les traumatismes liés (32,8%) ou non (11,2 %) à un accident de la voie publique et les causes d'origine vasculaire (14,2%, stables en 2014). Les autres causes de décès sont la méningite, les tumeurs et les intoxications. La traumatologie reste la principale cause des décès.

L'accident de la voie publique constitue de nouveau la 1^{ère} cause de décès chez les donneurs pédiatriques en 2014. C'est dans la tranche d'âge des 0 - 4 ans que les traumatismes liés à un NAVP (non AVP) progressent le plus. Pour l'adolescent le nombre de traumatismes liés à un AVP (accident de la voie publique) reste stable. Les décès par anoxie et méningite ont légèrement régressé.

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

Age	Devenir	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012	2013	2014
0 à 18 ans	Recensés	162	131	168	174	143	133	124	152	142	155	134
	Prélevés	71	48	65	87	55	52	59	72	61	57	55
	Opposition	59	58	60	49	51	45	46	48	50	60	51
	Antécédents du donneur	18	5	15	22	15	17	13	12	8	13	12
	Incident médical	11	18	24	14	22	17	5	18	23	25	12
	Autres causes	3	2	4	2	0	2	1	2	0	0	4
0 à 4 ans	Recensés	41	36	50	38	42	40	36	42	45	46	48
	Prélevés	11	13	11	10	12	8	10	15	15	13	11
	Opposition	13	13	17	14	14	7	16	11	16	18	23
	Antécédents du donneur	9	3	9	10	11	14	9	9	6	5	8
	Incident médical	6	6	12	4	5	10	1	7	8	10	6
	Autres causes	2	1	1	0	0	1	0	0	0	0	0
5 à 11 ans	Recensés	29	25	23	36	32	26	23	31	23	43	26
	Prélevés	15	7	13	17	12	10	13	14	11	15	10
	Opposition	10	14	7	7	11	12	7	8	10	17	12
	Antécédents du donneur	3	2	2	8	2	2	3	3	0	3	0
	Incident médical	0	2	0	2	7	1	0	5	2	8	2
	Autres causes	1	0	1	2	0	1	0	1	0	0	2
12 à 18 ans	Recensés	92	70	95	100	69	67	65	79	74	66	60
	Prélevés	45	28	41	60	31	34	36	43	35	29	34
	Opposition	36	31	36	28	26	26	23	29	24	25	16
	Antécédents du donneur	6	0	4	4	2	1	1	0	2	5	4
	Incident médical	5	10	12	8	10	6	4	6	13	7	4
	Autres causes	0	1	2	0	0	0	1	1	0	0	2

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

Age	Cause de décès	2007	2008	2009	2010	2011	2012	2013	2014
0 à 18 ans	Anoxie	36	36	37	32	49	42	44	40
	Traumatisme AVP	69	45	41	37	47	40	47	44
	Méningite	13	8	5	10	10	5	10	4
	Traumatisme NAVP	24	22	17	14	15	26	21	15
	Vasculaire	18	17	20	20	17	14	21	19
	Tumeur	5	1	2	3	3	1	2	2
	Intoxication	3	3	0	2	2	1	1	1
	Autre	6	11	11	6	9	13	9	9
Manquant	0	0	0	0	0	0	0	0	
0 à 4 ans	Anoxie	9	18	13	12	18	14	17	20
	Traumatisme AVP	5	2	3	5	6	3	8	6
	Méningite	5	4	3	5	4	2	4	3
	Traumatisme NAVP	7	10	7	7	6	13	5	10
	Vasculaire	8	4	5	4	2	3	5	5
	Tumeur	0	0	0	0	1	0	2	1
	Intoxication	1	0	0	0	0	1	0	1
	Autre	3	4	9	3	5	9	5	2
Manquant	0	0	0	0	0	0	0	0	
5 à 11 ans	Anoxie	11	8	8	6	13	7	14	9
	Traumatisme AVP	10	5	9	5	6	8	9	7
	Méningite	3	2	1	1	2	2	2	1
	Traumatisme NAVP	5	4	4	5	2	2	6	1
	Vasculaire	2	5	4	3	5	3	9	6
	Tumeur	4	1	0	3	1	0	0	1
	Intoxication	0	1	0	0	0	0	1	0
	Autre	1	6	0	0	2	1	2	1
Manquant	0	0	0	0	0	0	0	0	
12 à 18 ans	Anoxie	16	10	16	14	18	21	13	11
	Traumatisme AVP	54	38	29	27	35	29	30	31
	Méningite	5	2	1	4	4	1	4	0
	Traumatisme NAVP	12	8	6	2	7	11	10	4
	Vasculaire	8	8	11	13	10	8	7	8
	Tumeur	1	0	2	0	1	1	0	0
	Intoxication	2	2	0	2	2	0	0	0
	Autre	2	1	2	3	2	3	2	6
Manquant	0	0	0	0	0	0	0	0	

AVP=accidenté de la voie publique

NAVP=non accidenté de la voie publique

Greffe cardiaque pédiatrique

Résumé de l'activité

En 2014, 6% des candidats à une greffe cardiaque et 6% des greffés ont été inscrits sur la liste d'attente avant l'âge de 18 ans. Six pour cent (24/419) des greffes sont réalisées avec des greffons pédiatriques prélevés en France. Les activités d'inscription en liste d'attente et de greffe pédiatriques augmentent respectivement de 62% et 25% par rapport à 2013.

Tableau Péd C1. Evolution de la liste d'attente et devenir des malades inscrits en greffe cardiaque avant l'âge de 18 ans

	2009	2010	2011	2012	2013	2014	2015
Liste d'attente							
- malades restant en attente au 1er janvier de chaque année	13	9	9	11	11	9	12
dont malades en attente au 1er janvier et en CIT	1	1	1	2	1	4	3
Part des malades en CIT parmi les malades en attente au 1er janvier	8%	11%	11%	18%	9%	44%	25%
- nouveaux inscrits dans l'année	33	34	44	34	26	42	
- décédés dans l'année	8	6	4	8	7	7	
- sortis de la liste d'attente	4	4	1	3	1	7	
- dont sortis de la liste d'attente pour aggravation	0	2	1	1	0	1	
Greffes	25	24	37	23	20	25	
- dont greffes avec donneur vivant	0	0	0	0	0	0	
Greffes (pmh)	0,4	0,4	0,6	0,4	0,3	0,4	

CIT : Contre indication temporaire / pmh : par million d'habitants
Données extraites de CRISTAL le 01/03/2015

Inscription en liste d'attente et devenir des candidats

En 2014, 42 nouveaux candidats à une greffe cardiaque de moins de 18 ans sont inscrits sur la liste d'attente. Avec un total de 51 candidats, la population totale des inscrits sur liste d'attente avant l'âge de 18 ans représente, en 2014, 6% des malades en attente de greffe cardiaque (51 sur 906). Parmi ces 51 malades, 18 (35%) ont 5 ans ou moins et 33 (65%) ont plus de 5 ans. Le nombre de nouveaux inscrits dans l'année augmente de 62% par rapport à 2013 et revient à son niveau de 2011. Soixante-neuf pour cent (29) des nouveaux inscrits en 2014 sont à l'inscription en Unité de Soins Intensifs, 33% (14) sont sous ventilation assistée invasive, 17% (7) sous ECMO, 17% (7) sous assistance ventriculaire et 50% (21) sous drogues inotropes par voie veineuse. Les cardiomyopathies dilatées sont la plus fréquente des indications de nouvelle inscription sur la liste d'attente (52%) et les cardiomyopathies hypertrophiques et restrictives sont la deuxième indication (19%).

Jusqu'à présent, l'accès à la greffe était évalué par la durée médiane d'attente estimée par la méthode de Kaplan Meier. Cet indicateur est remplacé par le taux d'incidence cumulée qui mesure la probabilité d'accès à la greffe en fonction de la durée d'attente sur liste et en tenant compte des risques concurrents (décès et sortie de liste pour aggravation) (voir chapitre « Greffes d'organes : Données générales et méthodes »). En effet, pour les malades inscrits en liste d'attente l'accès à la greffe dépend du risque concurrent que représente le décès en liste d'attente et la sortie de liste pour aggravation. La probabilité de greffe et la probabilité de décès sur la liste d'attente ou de sortie de liste pour aggravation dépendent l'une de l'autre. Ainsi le risque de décès ou de sortie de liste pour aggravation est impacté par la greffe.

Ce calcul exprime ce qui est réellement observé pour les malades de la cohorte et permet d'apprécier le résultat du système de répartition des greffons. En France, la majorité des candidats étant greffée dans l'année qui suit leur inscription, le risque de décès réel en liste d'attente (si la greffe n'existait pas) ne peut pas être mesuré.

La durée médiane d'attente globale pour la cohorte des malades inscrits avant l'âge de 18 ans entre 2011 et 2014 est inférieure à 3 mois. L'incidence cumulée de greffe à 6 mois, calculée avec la méthode des risques concurrents, entre les périodes 1995-1998 et 2011-2014, a augmenté de 17% en valeur absolue (de 49% à 66%), alors que la probabilité de décès ou de sortie de liste pour aggravation a baissé entre ces 2 périodes de 11% en risque absolu (de 31% à 20%), ce qui suggère une baisse de la pénurie entre ces 2 périodes.

Cela peut être le résultat de la mise en place en 2005 de la priorité pédiatrique avec une attribution prioritaire des greffons issus de donneurs de moins 55 ans et 50 kilogrammes aux candidats pédiatriques. Pour les malades inscrits en attente entre 2009 et 2014, la probabilité de greffe calculée avec la méthode des risques concurrents n'est pas significativement différente entre les candidats pédiatriques et les candidats adultes. Le taux d'incidence cumulée de décès ou de sortie de liste pour aggravation est significativement supérieur chez les candidats pédiatriques comparés aux adultes. La probabilité de greffe pour les candidats pédiatriques inscrits entre 2009 et 2014 varie selon l'âge à l'inscription avec une incidence cumulée de greffe plus basse pour les 5 ans comparée au plus de 5 ans, alors même que la probabilité de décès ou de sortie de liste pour aggravation est plus élevée pour ces premiers que ces derniers. 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. La probabilité de décès ou de sortie de liste pour aggravation à 6 mois parmi les inscrits entre 2009 et 2014 avant l'âge de 2 ans est de 43% alors qu'elle est de 11% parmi la cohorte des adultes.

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

	2009	2010	2011	2012	2013	2014
Nouveaux inscrits pour un greffon	1,3	1,4	1,2	1,5	1,3	1,7
Receveurs en attente au 1er janvier pour un greffon	0,5	0,4	0,2	0,5	0,6	0,4
Receveurs en attente au 1er janvier pour un greffon hors malade en CIT	0,5	0,3	0,2	0,4	0,5	0,2
Total candidats pour un greffon	1,8	1,8	1,4	2,0	1,9	2,0

CIT : Contre indication temporaire
Données extraites de CRISTAL le 01/03/2015

L'évolution de la pénurie peut être mesurée par :

- le nombre de receveurs en attente au 1er janvier de l'année pour un greffon (0,4 receveur début 2014 pour 1 greffon cardiaque utilisable) ;
- le nombre de nouveaux inscrits pour un greffon (1,7 inscrits pour un greffon utilisable) ;
- le nombre total de candidats pour un greffon (2 candidats pour un greffon utilisable dans l'année).

Tableau Péd C3. Caractéristiques démographiques des donneurs de coeur, des malades inscrits avant l'âge de 18 ans selon leur devenir en liste d'attente de greffe de coeur en 2014

Caractéristiques	Greffons cardiaques greffés en 2014		Malades en attente au 1er janvier 2014		Nouveaux malades inscrits en 2014		Malades greffés en 2014		Malades décédés en 2014		Malades sortis de la liste pour aggravation en 2014	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
Age												
0-2 ans	2	8,0	1	11,1	11	26,2	2	8,0	4	57,1	1	100,0
3-5 ans	0	0	3	33,3	3	7,1	1	4,0	2	28,6	0	0
6-10 ans	2	8,0	2	22,2	9	21,4	5	20,0	1	14,3	0	0
11-17 ans	7	28,0	3	33,3	19	45,2	16	64,0	0	0	0	0
18-29 ans	8	32,0	0	0	0	0	1	4,0	0	0	0	0
30 ans et plus	6	24,0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
(m ± ds, ans)	21,8	12,2	8,0	5,7	9,8	6,0	12,6	4,9	3,1	1,8	1,1	.
Sexe												
Masculin	14	56,0	6	66,7	25	59,5	17	68,0	2	28,6	0	0
Féminin	11	44,0	3	33,3	17	40,5	8	32,0	5	71,4	1	100,0
Groupe sanguin												
A	6	24,0	3	33,3	14	33,3	10	40,0	1	14,3	1	100,0
AB	0	0	0	0	1	2,4	0	0	1	14,3	0	0
B	1	4,0	1	11,1	9	21,4	5	20,0	1	14,3	0	0
O	18	72,0	5	55,6	18	42,9	10	40,0	4	57,1	0	0
Total	25	100,0	9	100,0	42	100,0	25	100,0	7	100,0	1	100,0

na=non applicable / (m ± ds,ans): moyenne ± déviation standard
Données extraites de CRISTAL le 01/03/2015

Tableau Péd C4. Caractéristiques des malades inscrits avant l'âge de 18 ans selon leur devenir en liste d'attente de greffe de coeur en 2014

Caractéristiques	Malades en attente au 1er janvier 2014		Nouveaux malades inscrits en 2014		Malades greffés en 2014		Malades décédés en 2014		Malades sortis de la liste pour aggravation en 2014	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
Lieu de prise en charge médicale										
Domicile	6	66,7	10	23,8	3	12,0	2	28,6	0	0
Hôpital	2	22,2	3	7,1	2	8,0	0	0	0	0
USI	1	11,1	29	69,0	15	60,0	5	71,4	1	100,0
Données manquantes	0	0	0	0	5	20,0	0	0	0	0
Retransplantation										
Oui	0	0	2	4,8	2	8,0	0	0	0	0
Non	9	100,0	40	95,2	23	92,0	7	100,0	1	100,0
Ventilation assistée invasive										
Oui	1	11,1	14	33,3	4	16,0	3	42,9	1	100,0
Non	7	77,8	27	64,3	16	64,0	4	57,1	0	0
Données manquantes	1	11,1	1	2,4	5	20,0	0	0	0	0

Caractéristiques	Malades en attente au 1er janvier 2014		Nouveaux malades inscrits en 2014		Malades greffés en 2014		Malades décédés en 2014		Malades sortis de la liste pour aggravation en 2014	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
Assistance ventriculaire ou coeur artificiel										
Oui	0	0	7	16,7	5	20,0	3	42,9	0	0
Non	9	100,0	35	83,3	15	60,0	4	57,1	1	100,0
Données manquantes	0	0	0	0	5	20,0	0	0	0	0
Circulation extra corporelle										
Oui	0	0	7	16,7	3	12,0	1	14,3	0	0
Non	9	100,0	35	83,3	17	68,0	6	85,7	1	100,0
Données manquantes	0	0	0	0	5	20,0	0	0	0	0
Drogues inotropes										
Oui	1	11,1	21	50,0	10	40,0	2	28,6	1	100,0
Non	8	88,9	21	50,0	10	40,0	5	71,4	0	0
Données manquantes	0	0	0	0	5	20,0	0	0	0	0
Dialyse										
Oui	0	0	0	0	1	4,0	0	0	0	0
Non	9	100,0	42	100,0	20	80,0	7	100,0	1	100,0
Données manquantes	0	0	0	0	4	16,0	0	0	0	0
Créatinémie										
<60 µmol/l	6	66,7	25	59,5	9	36,0	7	100,0	1	100,0
60-119 µmol/l	1	11,1	14	33,3	6	24,0	0	0	0	0
120-199 µmol/l	1	11,1	2	4,8	1	4,0	0	0	0	0
>=200 µmol/l	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Données manquantes	1	11,1	1	2,4	8	32,0	0	0	0	0
Bilirubine										
<35 µmol/l	8	88,9	35	83,3	15	60,0	6	85,7	1	100,0
35-49 µmol/l	0	0	2	4,8	1	4,0	0	0	0	0
>=50 µmol/l	0	0	1	2,4	1	4,0	0	0	0	0
Données manquantes	1	11,1	4	9,5	9	36,0	1	14,3	0	0
Diabète à l'inscription										
Oui	0	0	1	2,4	1	4,0	0	0	0	0
Non	9	100,0	41	97,6	24	96,0	7	100,0	1	100,0
Données manquantes	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Total	9	100,0	42	100,0	25	100,0	7	100,0	1	100,0

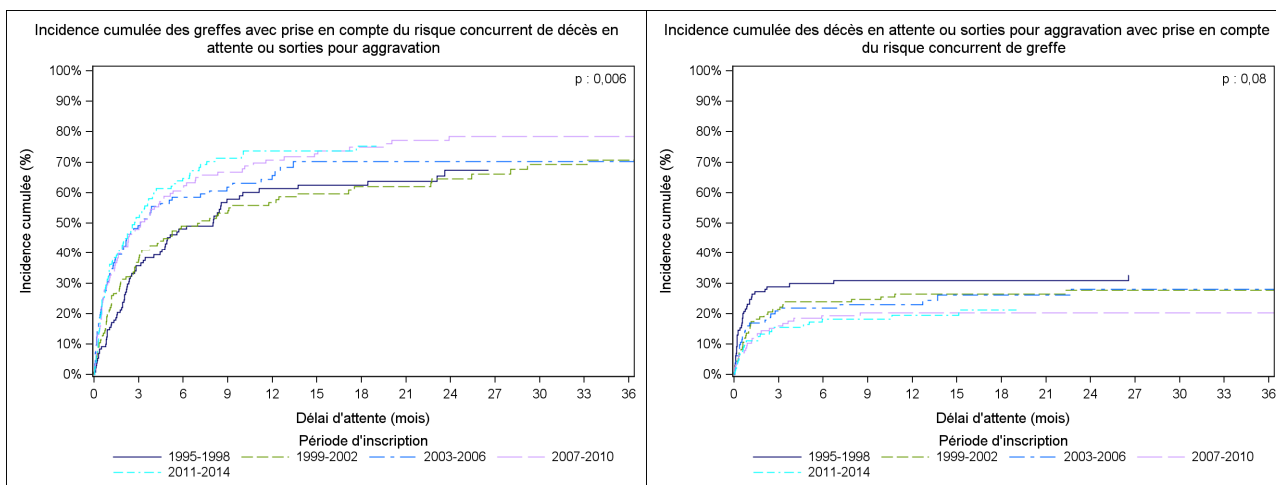
Données extraites de CRISTAL le 01/03/2015

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

	2009		2010		2011		2012		2013		2014	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Autres ou indéterminées	1	3,0	2	5,9	0	0,0	1	2,9	0	0,0	1	2,4
Cardiomyopathies dilatées	24	72,7	15	44,1	23	52,3	19	55,9	15	57,7	22	52,4
Cardiopathies hypertrophiques et restrictives	4	12,1	5	14,7	6	13,6	2	5,9	2	7,7	8	19,0
Chirurgies thoraciques antérieures	2	6,1	3	8,8	7	15,9	2	5,9	2	7,7	4	9,5
Maladies congénitales	2	6,1	9	26,5	8	18,2	10	29,4	7	26,9	5	11,9
Retransplantations	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	2	4,8
Total	33	100,0	34	100,0	44	100,0	34	100,0	26	100,0	42	100,0

Données extraites de CRISTAL le 01/03/2015

Figure Péd C1. Taux d'incidence cumulée de greffe et de décès ou aggravation sur la liste d'attente de greffe pédiatrique cardiaque selon la période d'inscription (1995-2014)

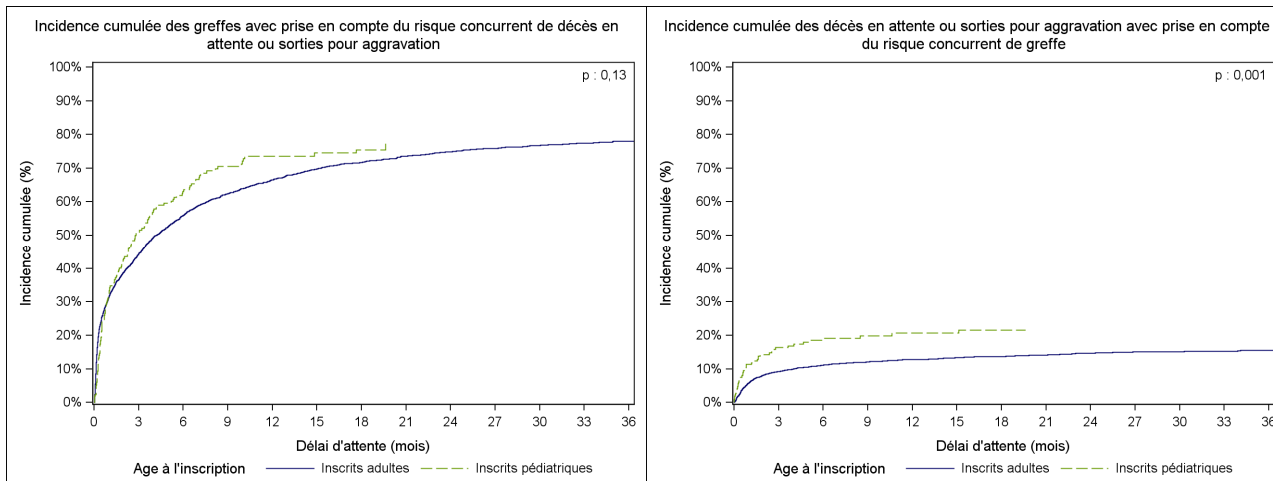


		Incidence cumulée des greffes avec prise en compte du risque concurrent de décès en attente ou sorties pour aggravation en % [IC à 95%]				
Période d'inscription	N	à 3 mois	à 6 mois	à 12 mois	à 24 mois	à 36 mois
1995-1998	130	37 [28-45]	49 [40-58]	62 [53-71]	NC	NC
1999-2002	133	39 [30-47]	50 [41-58]	58 [48-66]	66 [56-74]	72 [63-80]
2003-2006	113	50 [40-59]	60 [49-68]	67 [57-75]	NC	NC
2007-2010	127	49 [40-57]	62 [53-70]	72 [63-79]	NC	NC
2011-2014	146	53 [45-61]	66 [57-73]	75 [66-82]	NC	NC
		Incidence cumulée des décès en attente ou sorties pour aggravation avec prise en compte du risque concurrent de greffe en % [IC à 95%]				
Période d'inscription	N	à 3 mois	à 6 mois	à 12 mois	à 24 mois	à 36 mois
1995-1998	130	30 [22-38]	31 [23-39]	33 [23-42]	33 [23-42]	NC
1999-2002	133	22 [16-30]	25 [18-32]	28 [20-36]	NC	NC
2003-2006	113	23 [15-31]	23 [15-31]	24 [17-33]	30 [20-40]	30 [20-40]
2007-2010	127	17 [11-24]	20 [14-28]	NC	NC	NC
2011-2014	146	16 [11-23]	20 [13-27]	21 [14-29]	NC	NC

NC=Non calculable
Données extraites de CRISTAL le 01/03/2015

Après 1 an d'attente, les malades pédiatriques inscrits entre 2011 et 2014 ont 75% de chance d'être greffés et 21% de risque de décéder en liste d'attente.

Figure Péd C2. Taux d'incidence cumulée de greffe et de décès ou aggravation sur la liste d'attente de greffe pédiatrique ou adulte cardiaque selon la période d'inscription (2009-2014)

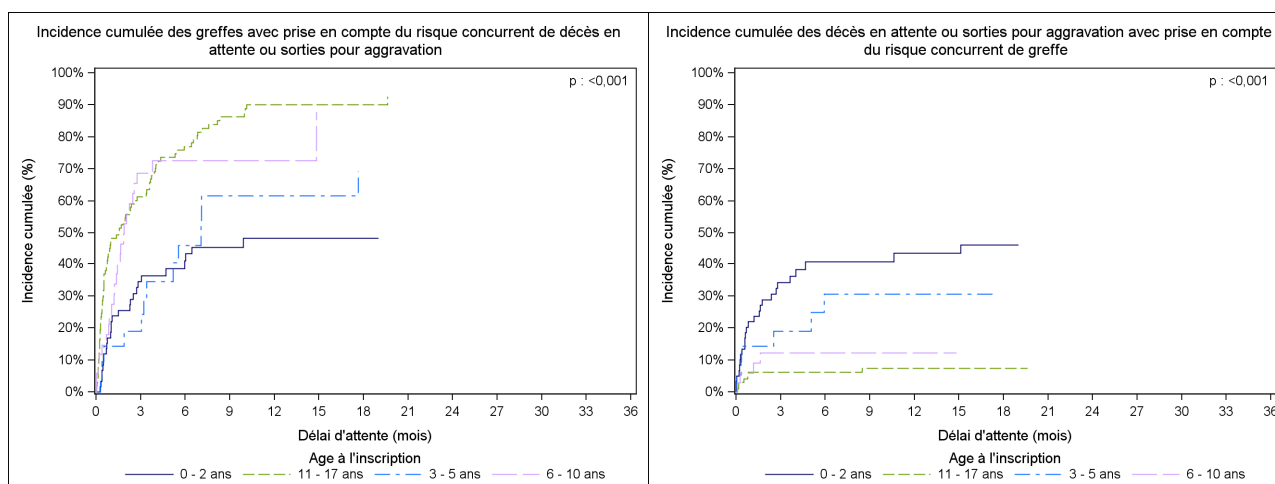


		Incidence cumulée des greffes avec prise en compte du risque concurrent de décès en attente ou sorties pour aggravation en % [IC à 95%]				
Age à l'inscription	N	à 3 mois	à 6 mois	à 12 mois	à 24 mois	à 36 mois
Inscrits adultes	2895	45 [43-46]	56 [54-58]	67 [65-68]	75 [73-77]	78 [76-80]
Inscrits pédiatriques	213	52 [45-58]	64 [56-70]	75 [67-80]	NC	NC
		Incidence cumulée des décès en attente ou sorties pour aggravation avec prise en compte du risque concurrent de greffe en % [IC à 95%]				
Age à l'inscription	N	à 3 mois	à 6 mois	à 12 mois	à 24 mois	à 36 mois
Inscrits adultes	2895	9 [8-10]	11 [10-12]	13 [12-14]	15 [13-16]	16 [14-17]
Inscrits pédiatriques	213	17 [12-22]	20 [15-26]	22 [16-28]	NC	NC

NC=Non calculable
Données extraites de CRISTAL le 01/03/2015

Après 1 an d'attente, les malades pédiatriques inscrits entre 2009 et 2014 ont 75% de chance d'être greffés. Le risque de décès en liste d'attente est significativement plus élevé chez les malades pédiatriques que chez les adultes (22% à 1 an versus 13% chez les adultes)

Figure Péd C3. Taux d'incidence cumulée de greffe et de décès ou aggravation sur la liste d'attente de greffe pédiatrique cardiaque selon l'âge à l'inscription (2009-2014)



		Incidence cumulée des greffes avec prise en compte du risque concurrent de décès en attente ou sorties pour aggravation				
		en % [IC à 95%]				
Age à l'inscription	N	à 3 mois	à 6 mois	à 12 mois	à 24 mois	à 36 mois
0 - 2 ans	60	36 [24-49]	43 [30-56]	NC	NC	NC
3 - 5 ans	21	24 [8-44]	54 [26-75]	69 [35-88]	NC	NC
6 - 10 ans	34	73 [52-85]	88 [12-99]	88 [12-99]	NC	NC
11 - 17 ans	98	62 [52-71]	78 [68-85]	93 [81-97]	NC	NC
		Incidence cumulée des décès en attente ou sorties pour aggravation avec prise en compte du risque concurrent de greffe				
		en % [IC à 95%]				
Age à l'inscription	N	à 3 mois	à 6 mois	à 12 mois	à 24 mois	à 36 mois
0 - 2 ans	60	36 [24-49]	43 [29-57]	46 [32-60]	NC	NC
3 - 5 ans	21	25 [8-46]	NC	NC	NC	NC
6 - 10 ans	34	NC	NC	NC	NC	NC
11 - 17 ans	98	7 [3-14]	7 [3-14]	NC	NC	NC

NC=Non calculable

Données extraites de CRISTAL le 01/03/2015

Après 1 an d'attente, les malades pédiatriques inscrits entre 2009 et 2014 de plus de 6 ans ont un taux de greffe plus important que les très jeunes enfants (78% pour les 11-17 ans, 88% pour les 6-10 ans et 69% pour les 3-5 ans). Les malades inscrits durant cette période et âgés de 0 à 2 ans ont un fort taux de décès dès 6 mois suivant leur inscription sur la liste d'attente. Néanmoins, les effectifs faibles conduisent à une interprétation prudente de ces résultats.

Prélèvement en vue de greffe

En 2014, 8% (34 sur 452) des donneurs décédés et prélevés d'un cœur en France ont moins de 18 ans. Parmi les 34 greffons cardiaques pédiatriques prélevés en France, 2 ne sont pas greffés, 24 sont greffés en France, 8 sont greffés à l'étranger. Parmi les 24 greffons pédiatriques prélevés et greffés en France, 9 le sont à des enfants et 15 à des adultes. Un greffon pédiatrique prélevé à l'étranger a été greffé en France. Parmi les 24 donneurs pédiatriques résidant en France dont le greffon cardiaque est greffé en France, 1 (4%) a moins de 5 ans et 23 (96%) ont plus de 5 ans. Le nombre de donneurs pédiatriques prélevés d'un cœur en France en 2014 augmente de 6% par rapport à 2013.

Parmi les 23 enfants inscrits et greffés avant l'âge de 18 ans avec un greffon prélevé en France, 14 (61%) reçoivent un greffon adulte et 9 (39%) 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
2014	34	418

Ce tableau comprend tous les greffons prélevés en France (y compris les non greffés)
Données extraites de CRISTAL le 01/03/2015

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

Année de prélèvement	0 - 2 ans	3 - 5 ans	6 - 10 ans	11 - 17 ans
2011	9	3	5	20
2012	3	3	4	18
2013	6	1	6	16
2014	6	1	4	21

Ce tableau comprend tous les greffons prélevés en France et greffés (y compris les greffons greffés à l'étranger).
Données extraites de CRISTAL le 01/03/2015

Tableau Péd C8. Age des greffons cardiaques prélevés sur donneurs décédés et greffés en France en 2014 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	0	0	0	0	0	0	1
3-5 ans	0	0	0	0	0	0	0	0
6-10 ans	0	0	2	0	0	0	0	2
11-17 ans	0	1	1	4	3	9	3	21
18-29 ans	0	0	2	6	4	33	9	54
30-59 ans	0	0	0	6	20	185	74	285
60 ans et plus	0	0	0	0	1	32	23	56
Total	1	1	5	16	28	259	109	419

Ce tableau comprend les greffons prélevés en France et greffés en France.
Données extraites de CRISTAL le 01/03/2015

En 2014, 8 greffons cardiaques pédiatriques ont été prélevés en France et greffés à l'étranger (inclus dans le tableau).

Quatre greffons ont été prélevés à l'étranger et greffés en France dont 1 greffon pédiatrique (non inclus dans le tableau).

Pour retrouver le nombre total de greffes réalisées en France (423), il faut ajouter au nombre du tableau les cœurs prélevés à l'étranger et greffés en France (4).

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

Activité de greffe

L'activité de greffe cardiaque pédiatrique augmente en 2014 par rapport à 2013 de 25% pour revenir à son niveau habituel de 0,4 greffe par million d'habitants observé depuis 2009, l'année 2011 ayant été exceptionnelle (0,6 greffe par million d'habitants). Cette évolution a lieu alors que le nombre de nouveaux inscrits en liste d'attente est en augmentation de 62%. En 2014, le niveau de pénurie est ainsi plus important qu'en 2013 (2 candidats pour 1 greffon en 2014 contre 1,9 en 2013). 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 légèrement inférieur à celui de la cohorte globale (2,1 candidats pour un greffon). En 2014, la fréquence des décès et sorties de liste d'attente pour aggravation est de 16% en diminution par rapport à 2013 (19%). Le devenir des malades inscrits avant l'âge de 6 ans est de ce point de vue très différent de celui des candidats pédiatriques inscrits après 5 ans puisque ces premiers qui représentent 35% des candidats pédiatriques, représentent 86% des décès en liste d'attente. Cette situation s'explique à la fois par le faible nombre de greffons cardiaques prélevés dans cette tranche d'âge (1, soit 4% des greffons pédiatriques prélevés et greffés en France) et par l'absence d'assistance circulatoire mécanique de longue durée disponible pour les patients de cette tranche d'âge.

Parmi les 13 équipes qui effectuent au moins une greffe pédiatrique en 2014, 6 ont une autorisation pour la greffe cardiaque pédiatrique et 7 ont bénéficié d'une dérogation. Les centres pédiatriques réalisent 64% des greffes pédiatriques.

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
-----------------	---------------------------------	---------------------------------------

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
2014	24	1

Ce tableau comprend les greffons prélevés en France et greffés en France.
Données extraites de CRISTAL le 01/03/2015

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

	2009		2010		2011		2012		2013		2014	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Autres ou indéterminées	0	0,0	2	8,3	0	0,0	0	0,0	0	0,0	1	4,0
Cardiomyopathies dilatées	18	72,0	14	58,3	20	54,1	14	60,9	10	50,0	12	48,0
Cardiopathies hypertrophiques et restrictives	3	12,0	2	8,3	7	18,9	1	4,3	2	10,0	6	24,0
Chirurgies thoraciques antérieures	2	8,0	3	12,5	6	16,2	1	4,3	1	5,0	1	4,0
Maladies congénitales	2	8,0	3	12,5	4	10,8	7	30,4	7	35,0	3	12,0
Retransplantations	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	2	8,0
Total	25	100,0	24	100,0	37	100,0	23	100,0	20	100,0	25	100,0

Données extraites de CRISTAL le 01/03/2015

Parmi les indications conduisant à la greffe cardiaque pédiatrique en 2014, les cardiomyopathies dilatées concernent 48% des greffés, les cardiopathies hypertrophiques et restrictives 24%, les chirurgies thoraciques antérieures 4% et les maladies congénitales 12%. Les effectifs étant faibles, ces proportions varient d'une année sur l'autre.

Tableau Péd C11. Nombre de greffes cardiaques effectuées en 2014 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)	1	0
Grenoble (A)	1	0
Le Plessis-Robinson Marie-Lannelongue (A+P)	3	0
Lille (A)	1	0
Lyon I (HCL) (A+P)	3	1
Marseille Timone enfants (APM) (P)	1	0
Nantes (A+P)	3	0
Paris Bichat (AP-HP) (A)	1	0
Paris Necker Enfants Malades (AP-HP) (P)	4	0
Paris Pitié-Salpêtrière (AP-HP) (A)	3	0
Rennes (A)	1	0
Rouen (A)	1	0
Tours (A)	1	0
Total	24	1

Données extraites de CRISTAL le 01/03/2015

En 2014, 13 équipes ont réalisé de 1 à 4 greffes cardiaques pédiatriques.

Au total, 6 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

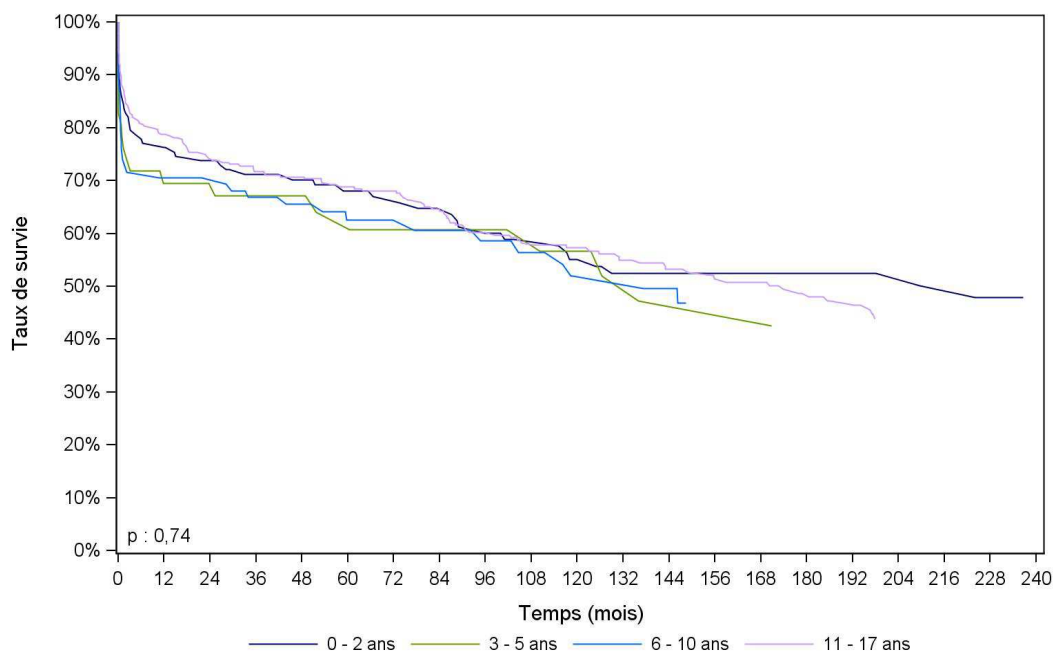
	2009	2010	2011	2012	2013	2014
Bordeaux (A+P)	1	0	6	5	2	1
Grenoble (A)	0	0	0	0	0	1
Le Plessis-Robinson Marie-Lannelongue (A+P)	2	3	2	3	5	3
Lille (A)	1	1	2	0	0	1
Lyon I (HCL) (A+P)	6	7	8	4	1	4
Marseille Timone adultes (APM) (A)	1	1	0	0	0	0
Marseille Timone enfants (APM) (P)	2	3	6	0	2	1
Montpellier (A)	0	1	0	0	0	0
Nancy (A)	0	0	2	2	0	0
Nantes (A+P)	1	0	1	1	0	3
Paris Bichat (AP-HP) (A)	0	0	0	0	0	1
Paris Georges Pompidou (AP-HP) (A)	0	0	2	0	0	0
Paris Necker Enfants Malades (AP-HP) (P)	6	2	5	6	5	4
Paris Pitié-Salpêtrière (AP-HP) (A)	4	2	0	0	2	3
Rennes (A)	0	1	0	1	0	1
Rouen (A)	0	1	1	0	0	1
Strasbourg (A)	0	1	1	1	1	0
Toulouse (A)	1	0	0	0	1	0
Tours (A)	0	1	1	0	1	1
France	25	24	37	23	20	25

Données extraites de CRISTAL le 01/03/2015

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 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 86% pour les malades opérés entre 2006 et 2013 et de 68% pour ceux opérés entre 1985 et 1995.

Figure Péd C4. Survie du receveur pédiatrique après greffe cardiaque selon l'âge à l'inscription (1985-2013)



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	124	86,1% [78,6% - 91,1%]	76,3% [67,7% - 82,9%]	68,1% [58,9% - 75,7%]	55,2% [44,9% - 64,3%]	52,4% [42,1% - 61,8%]	223,9 [100,9 - 261,3]
nombre de sujets à risque*		105	92	64	41	28	
3 - 5 ans	47	78,3% [63,5% - 87,7%]	69,6% [54,1% - 80,7%]	64,0% [47,8% - 76,3%]	56,7% [39,4% - 70,8%]	NO	136,0 [51,7 - .]
nombre de sujets à risque*		36	31	20	13	6	
6 - 10 ans	90	75,1% [64,6% - 82,8%]	70,5% [59,8% - 78,9%]	62,5% [51,2% - 71,9%]	51,9% [39,2% - 63,2%]	NO	137,2 [77,3 - 260,9]
nombre de sujets à risque*		66	62	40	22	13	
11 - 17 ans	341	87,9% [83,9% - 91,0%]	78,8% [74,0% - 82,8%]	68,8% [63,4% - 73,6%]	57,3% [51,2% - 62,9%]	48,8% [42,1% - 55,1%]	173,7 [125,7 - 198,3]
nombre de sujets à risque*		289	259	178	109	67	

[] : Intervalle de confiance

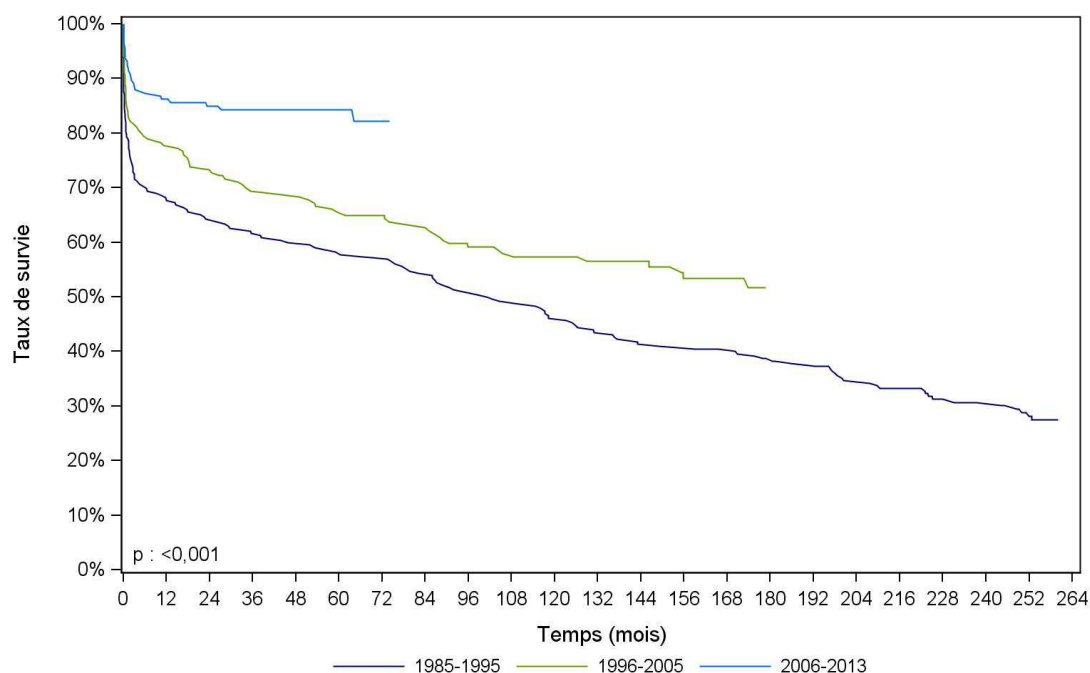
NO : non observable

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

Données extraites de CRISTAL le 01/03/2015

Un an après la greffe, le taux de survie des malades pédiatriques greffés d'un cœur entre 1985 et 2013 varie de 70% à 79% selon l'âge des receveurs.

Figure Péd C5. Survie du receveur pédiatrique après greffe cardiaque selon la période de greffe (1985-2013)



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	79,4% [73,6% - 84,0%]	67,7% [61,3% - 73,3%]	58,2% [51,6% - 64,3%]	46,1% [39,6% - 52,4%]	38,7% [32,4% - 44,9%]	102,6 [74,4 - 131,0]
nombre de sujets à risque*		184	157	135	106	87	
1996-2005	180	84,4% [78,3% - 89,0%]	77,8% [71,0% - 83,2%]	65,5% [58,1% - 71,9%]	57,3% [49,7% - 64,2%]	NO	NO
nombre de sujets à risque*		152	140	117	79	27	
2006-2013	188	92,6% [87,5% - 95,6%]	86,2% [80,1% - 90,5%]	84,3% [77,9% - 88,9%]	NO	NO	NO
nombre de sujets à risque*		160	147	50	0	0	

[] : Intervalle de confiance

NO : non observable

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

Données extraites de CRISTAL le 01/03/2015

Un an après la greffe, le taux de survie des malades pédiatriques greffés d'un cœur entre 2006 et 2013 était de 86%.

Conclusion

Les principales caractéristiques de la greffe cardiaque pédiatrique sont :

- un nombre de nouveaux inscrits sur la liste d'attente en hausse de 62% et un nombre de greffes en hausse de 25% par rapport à 2013
- un nombre de donneurs pédiatriques prélevés d'un cœur en hausse de 6% par rapport à 2013
- une durée médiane d'attente inférieure à 3 mois pour la cohorte 2011-2014
- une probabilité de décès ou de sortie de liste pour aggravation significativement plus élevée pour les candidats pédiatriques que pour les candidats adultes inscrits entre 2009 et 2014 (22% à 12 mois versus 13%)
- une difficulté d'accès à la greffe spécifique aux 0-5 ans
- une priorité pédiatrique effective avec 61% des greffes pédiatriques effectuées avec des greffons de donneurs adultes pour les greffes effectuées avec des greffons prélevés en France

- une amélioration significative de la survie 1 an après greffe sur la période récente (86% pour la cohorte 2006-2013).

Greffe pulmonaire et cardio-pulmonaire pédiatrique

Résumé de l'activité

En 2014, 12% des candidats à une greffe cardio-pulmonaire et 23% des greffés ont été inscrits sur la liste d'attente avant l'âge de 18 ans. En 2014, 4% des candidats à une greffe pulmonaire et 5% des greffés ont été inscrits sur la liste d'attente avant l'âge de 18 ans. Cinq pour cent (16/339) des greffes cardio-pulmonaires et pulmonaires sont réalisées avec des greffons pédiatriques prélevés en France. Les activités d'inscription en liste d'attente et de greffe cardio-pulmonaire pédiatriques sont respectivement stables et en augmentation de 200% par rapport à 2013. Les activités d'inscription en liste d'attente et de greffe pulmonaire pédiatriques sont respectivement en baisse de 41% et en augmentation de 33% par rapport à 2013.

Tableau Péd PCP1a Evolution de la liste d'attente et devenir des malades inscrits en attente de greffe cardio-pulmonaire avant l'âge de 18 ans

	2009	2010	2011	2012	2013	2014	2015
Liste d'attente							
- malades restant en attente au 1er janvier de chaque année	6	7	5	5	3	4	2
dont malades en attente au 1er janvier et en CIT	0	2	4	1	1	1	1
% des malades en CIT parmi les malades en attente au 1er janvier	0%	29%	80%	20%	33%	25%	50%
- nouveaux inscrits dans l'année	4	2	3	2	2	2	
- décédés dans l'année	2	1	0	0	0	1	
- sortis de la liste d'attente	1	1	1	0	0	0	
- dont sortis de la liste d'attente pour aggravation	0	0	0	0	0	0	
Greffes	0	2	2	4	1	3	

CIT : contre indication temporaire

Données extraites de CRISTAL le 01/03/2015

Tableau Péd PCP1b Evolution de la liste d'attente et devenir des malades inscrits en attente de greffe pulmonaire avant l'âge de 18 ans

	2009	2010	2011	2012	2013	2014	2015
Liste d'attente							
- malades restant en attente au 1er janvier de chaque année	8	11	5	2	6	15	8
dont malades en attente au 1er janvier et en CIT	0	3	1	0	1	1	1
% des malades en CIT parmi les malades en attente au 1er janvier	0%	27%	20%	0%	17%	7%	13%
- nouveaux inscrits dans l'année	18	10	9	17	22	13	
- décédés dans l'année	3	1	1	1	1	3	
- sortis de la liste d'attente	0	0	1	0	0	1	
- dont sortis de la liste d'attente pour aggravation	0	0	0	0	0	1	
Greffes	12	15	10	12	12	16	

CIT : contre indication temporaire

Données extraites de CRISTAL le 01/03/2015

Inscription en attente et devenir des candidats

En 2014, le nombre de nouveaux candidats inscrits, avant l'âge de 18 ans, sur la liste d'attente de greffe pulmonaire (13) est en diminution de 41% par rapport à 2013. L'amélioration de la prise en charge de la mucoviscidose peut expliquer en partie cette diminution du nombre de nouvelles inscriptions en attente de greffe pulmonaire dans la population pédiatrique.

Pour la greffe cardio-pulmonaire le nombre de nouveaux malades inscrits en liste d'attente avant l'âge de 18 ans est stable et très faible (2). Cette situation est à l'image de la greffe cardio-pulmonaire en France, et, est

expliquée par l'amélioration de la prise en charge médicale de l'hypertension artérielle pulmonaire primitive et par un recours plus fréquent à la greffe bi-pulmonaire pour les malades souffrant d'hypertension artérielle pulmonaire.

Avec un total de 34 candidats, la population des inscrits avant l'âge de 18 ans représente, en 2014, 6% des malades en attente de greffe pulmonaire et cardio-pulmonaire (34 sur 565). Parmi ces 34 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% (28 pour 527) pour la greffe pulmonaire. Quarante pour cent (6) des nouveaux inscrits en 2014 sont à l'inscription en Unité de Soins Intensifs, 13% (2) sont sous ventilation assistée invasive, 7% (1) sous ECMO. L'hypertension artérielle pulmonaire primitive est la seule indication de nouvelle inscription sur la liste d'attente de greffe cardio-pulmonaire. Elle est la troisième indication de nouvelle inscription sur la liste d'attente de greffe pulmonaire (15%) après la mucoviscidose (39%) et la fibrose pulmonaire (23%). Le nombre de nouvelles inscriptions sur la liste d'attente pulmonaire pour mucoviscidose tend cependant à baisser sur la période 2009-2014 (5 versus 17 inscriptions).

Jusqu'à présent, l'accès à la greffe était évalué par la durée médiane d'attente estimée par la méthode de Kaplan Meier. Cet indicateur est remplacé par le taux d'incidence cumulée qui mesure la probabilité d'accès à la greffe en fonction de la durée d'attente sur liste et en tenant compte des risques concurrents (décès et sortie de liste pour aggravation) (voir chapitre « Greffes d'organes : Données générales et méthodes »). En effet, pour les malades inscrits en liste d'attente, l'accès à la greffe dépend du risque concurrent que représente le décès en liste d'attente et la sortie de liste pour aggravation. La probabilité de greffe et la probabilité de décès sur la liste d'attente ou de sortie de liste pour aggravation dépendent l'une de l'autre. Ainsi le risque de décès ou de sortie de liste pour aggravation est impacté par la greffe.

Ce calcul exprime ce qui est réellement observé pour les malades de la cohorte et permet d'apprécier le résultat du système de répartition des greffons. En France, la majorité des candidats étant greffée dans l'année qui suit leur inscription, le risque de décès réel en liste d'attente (si la greffe n'existait pas) ne peut pas être mesuré.

La durée médiane d'attente avant greffe pulmonaire pour les candidats pédiatriques inscrits pendant la période 2009-2014 est un peu supérieure à 3 mois alors qu'elle est proche de 6 mois avant greffe cardio-pulmonaire. Pour les malades inscrits en attente de greffe cardio-pulmonaire entre 2009 et 2014, la probabilité de greffe calculée avec la méthode des risques concurrents n'est pas différente entre les candidats pédiatriques et adultes pas plus que le taux d'incidence cumulée de décès ou de sortie de liste pour aggravation (incidence cumulée de greffe à 1 an de 60% pour les candidats pédiatriques). Pour les malades inscrits en attente de greffe pulmonaire entre 2009 et 2014, la probabilité de greffe calculée avec la méthode des risques concurrents tend à être plus basse pour les candidats pédiatriques que pour les candidats adultes (incidence cumulée de greffe à 1 an de 72% pour les candidats pédiatriques), peut-être en partie du fait que le taux d'incidence cumulée de décès ou de sortie de liste pour aggravation tend à être supérieur chez les candidats pédiatrique.

L'augmentation de 29% en valeur absolue de l'incidence cumulée de greffe pulmonaire à 6 mois, calculée avec la méthode des risques concurrents, entre les périodes 1995-1998 et 2011-2014, alors que la probabilité de décès ou de sortie de liste pour aggravation a baissé entre ces 2 périodes de 16% en risque absolu, suggère une baisse de la pénurie entre ces périodes.

Tableau Péd PCP2a Evolution des principaux indicateurs de pénurie des malades inscrits en attente de greffe cardio-pulmonaire avant l'âge de 18 ans

	2009	2010	2011	2012	2013	2014
Nouveaux inscrits pour un greffon	NA	1,0	1,5	0,5	2,0	0,7
Receveurs en attente au 1er janvier pour un greffon	NA	3,5	2,5	1,3	3,0	1,3
Receveurs en attente au 1er janvier pour un greffon hors malade en CIT	NA	2,5	0,5	1,0	2,0	1,0
Total candidats pour un greffon	NA	4,5	4,0	1,8	5,0	2,0

CIT : contre indication temporaire NA : Non applicable (aucune greffe réalisée en 2009)

Données extraites de CRISTAL le 01/03/2015

L'évolution de la pénurie peut être mesurée par :

- le nombre de receveurs en attente au 1er janvier de l'année pour un greffon (1,3 receveur début 2014 pour 1 greffon utilisable) ;
- le nombre de nouveaux inscrits pour un greffon (0,7 inscrit pour un greffon utilisable) ;
- le nombre total de candidats pour un greffon (2 candidats pour un greffon utilisable dans l'année).

Tableau Péd PCP2b Evolution des principaux indicateurs de pénurie des malades inscrits en attente de greffe pulmonaire avant l'âge de 18 ans

	2009	2010	2011	2012	2013	2014
Nouveaux inscrits pour un greffon	1,5	0,7	0,9	1,4	1,8	0,8
Receveurs en attente au 1er janvier pour un greffon	0,7	0,7	0,5	0,2	0,5	0,9
Receveurs en attente au 1er janvier pour un greffon hors malade en CIT	0,7	0,5	0,4	0,2	0,4	0,9
Total candidats pour un greffon	2,2	1,4	1,4	1,6	2,3	1,8

CIT : contre indication temporaire

Données extraites de CRISTAL le 01/03/2015

L'évolution de la pénurie peut être mesurée par :

- le nombre de receveurs en attente au 1er janvier de l'année pour un greffon (0,9 receveur début 2014 pour 1 greffon utilisable) ;
- le nombre de nouveaux inscrits pour un greffon (0,8 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 PCP3. Caractéristiques démographiques des donneurs de poumon et de coeur-poumons, des malades inscrits avant l'âge de 18 ans selon leur devenir en liste d'attente de greffe pulmonaire et cardio-pulmonaire en 2014

Caractéristiques	Greffons pulmonaires et cardio-pulmonaires greffés en 2014		Malades en attente au 1er janvier 2014		Nouveaux malades inscrits en 2014		Malades greffés en 2014		Malades décédés en 2014		Malades sortis de la liste pour aggravation en 2014	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
Age												
0-2 ans	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
3-5 ans	0	0	0	0	1	6,7	0	0	0	0	0	0
6-10 ans	1	5,3	2	10,5	2	13,3	0	0	1	25,0	0	0
11-17 ans	1	5,3	14	73,7	12	80,0	16	84,2	2	50,0	1	100,0
18-29 ans	2	10,5	3	15,8	0	0	3	15,8	1	25,0	0	0
30 ans et plus	15	78,9	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
(m ± ds, ans)	39,5	14,9	15,5	3,6	13,0	3,4	15,7	2,1	15,6	6,6	15,0	.
Sexe												
Masculin	5	26,3	10	52,6	4	26,7	7	36,8	1	25,0	1	100,0
Féminin	14	73,7	9	47,4	11	73,3	12	63,2	3	75,0	0	0
Groupe sanguin												
A	8	42,1	8	42,1	5	33,3	7	36,8	2	50,0	0	0
AB	0	0	1	5,3	0	0	1	5,3	0	0	0	0
B	2	10,5	2	10,5	2	13,3	2	10,5	0	0	0	0
O	9	47,4	8	42,1	8	53,3	9	47,4	2	50,0	1	100,0
Retransplantation												
Non	na	na	19	100,0	13	86,7	18	94,7	4	100,0	0	0
Oui	na	na	0	0	2	13,3	1	5,3	0	0	0	0
Total	19	100,0	19	100,0	15	100,0	19	100,0	4	100,0	1	100,0

na=Non applicable / (m ± ds,ans): moyenne ± déviation standard

Données extraites de CRISTAL le 01/03/2015

Tableau Péd PCP4. Caractéristiques des malades pédiatriques inscrits selon leur devenir en liste d'attente de greffe cardio-pulmonaire et pulmonaire en 2014

Caractéristiques	Malades en attente au 1er janvier 2014		Nouveaux malades inscrits en 2014		Malades greffés en 2014		Malades décédés en 2014		Malades sortis pour aggravation en 2014	
	n	%	n	%	n	%	n	%		
Lieu de prise en charge médicale										
Domicile	16	84,2	4	26,7	8	42,1	2	50,0	0	0,0
Hôpital	1	5,3	3	20,0	5	26,3	0	0,0	1	100,0
USI	2	10,5	6	40,0	6	31,6	2	50,0	0	0,0
Données manquantes	0	0,0	2	13,3	0	0,0	0	0,0	0	0,0
Retransplantation										
Non	19	100,0	13	86,7	18	94,7	4	100,0	0	0,0
Oui	0	0,0	2	13,3	1	5,3	0	0,0	1	100,0
Ventilation assistée invasive										
Données manquantes	0	0,0	3	20,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0
Oui	0	0,0	2	13,3	2	10,5	1	25,0	0	0,0
Non	19	100,0	10	66,7	17	89,5	3	75,0	1	100,0
Circulation extra corporelle										
Données manquantes	4	21,1	2	13,3	0	0,0	1	25,0	0	0,0
Oui	0	0,0	1	6,7	4	21,1	1	25,0	0	0,0
Non	15	78,9	12	80,0	15	78,9	2	50,0	1	100,0
Corticothérapie										
Données manquantes	5	26,3	2	13,3	0	0,0	1	25,0	0	0,0
Oui	3	15,8	7	46,7	6	31,6	1	25,0	1	100,0
Non	11	57,9	6	40,0	13	68,4	2	50,0	0	0,0
Distance parcourue en 6 min (m) à l'inscription										
Données manquantes	11	57,9	12	80,0	12	63,2	3	75,0	0	0,0
<300 m	1	5,3	1	6,7	1	5,3	0	0,0	1	100,0
>=300 m	7	36,8	2	13,3	6	31,6	1	25,0	0	0,0
Créatinémie										
<60 µmol/l	14	73,7	9	60,0	14	73,7	3	75,0	1	100,0
60-119 µmol/l	1	5,3	4	26,7	2	10,5	0	0,0	0	0,0
120-199 µmol/l	0	0,0	0	0,0	1	5,3	0	0,0	0	0,0
>=200 µmol/l	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0
Données manquantes	4	21,1	2	13,3	2	10,5	1	25,0	0	0,0
Bilirubine										
<35 µmol/l	15	78,9	12	80,0	16	84,2	3	75,0	1	100,0
35-49 µmol/l	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0
>=50 µmol/l	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0
Données manquantes	4	21,1	3	20,0	3	15,8	1	25,0	0	0,0
Diabète à l'inscription										
Données manquantes	1	5,3	2	13,3	2	10,5	0	0,0	0	0,0
Non	12	63,2	8	53,3	11	57,9	3	75,0	0	0,0
Oui	6	31,6	5	33,3	6	31,6	1	25,0	1	100,0
Total	19	100,0	15	100,0	19	100,0	4	100,0	1	100,0

na=non applicable /(m ± ds,ans): moyenne ± déviation standard
Données extraites de CRISTAL le 01/03/2015

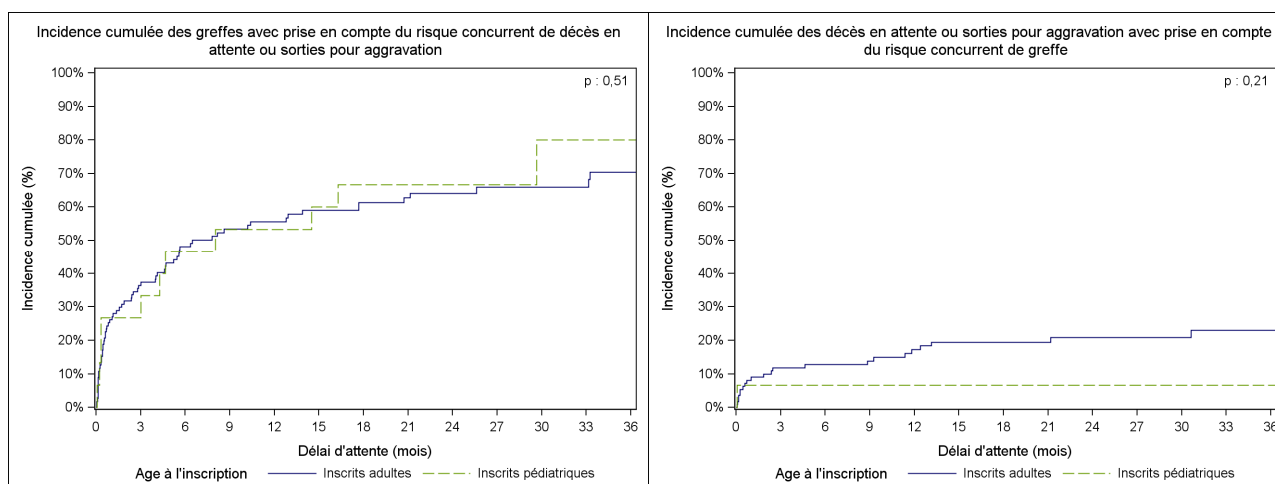
Tableau Péd PCP5. Evolution du nombre de nouveaux malades pédiatriques inscrits en attente d'une greffe pulmonaire ou cardio-pulmonaire selon l'indication

	2009				2010				2011				2012				2013				2014			
	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	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	0	0,0	2	15,4
Fibrose pulmonaire	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	0	0,0	3	23,1
Hypertension pulmonaire primitive	4	100,0	0	0,0	1	50,0	0	0,0	3	100,0	1	11,1	2	100,0	2	11,8	0	0,0	1	4,5	2	100,0	2	15,4
Mucoviscidose	0	0,0	17	94,4	1	50,0	7	70,0	0	0,0	8	88,9	0	0,0	13	76,5	0	0,0	16	72,7	0	0,0	5	38,5
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	1	4,5	0	0,0	1	7,7
Total	4	100,0	18	100,0	2	100,0	10	100,0	3	100,0	9	100,0	2	100,0	17	100,0	2	100,0	22	100,0	2	100,0	13	100,0

Données extraites de CRISTAL le 01/03/2015

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

Figure Péd PCP1. Taux d'incidence cumulée de greffe et de décès ou aggravation sur la liste d'attente de greffe pédiatrique ou adulte cardio-pulmonaire (2009-2014)

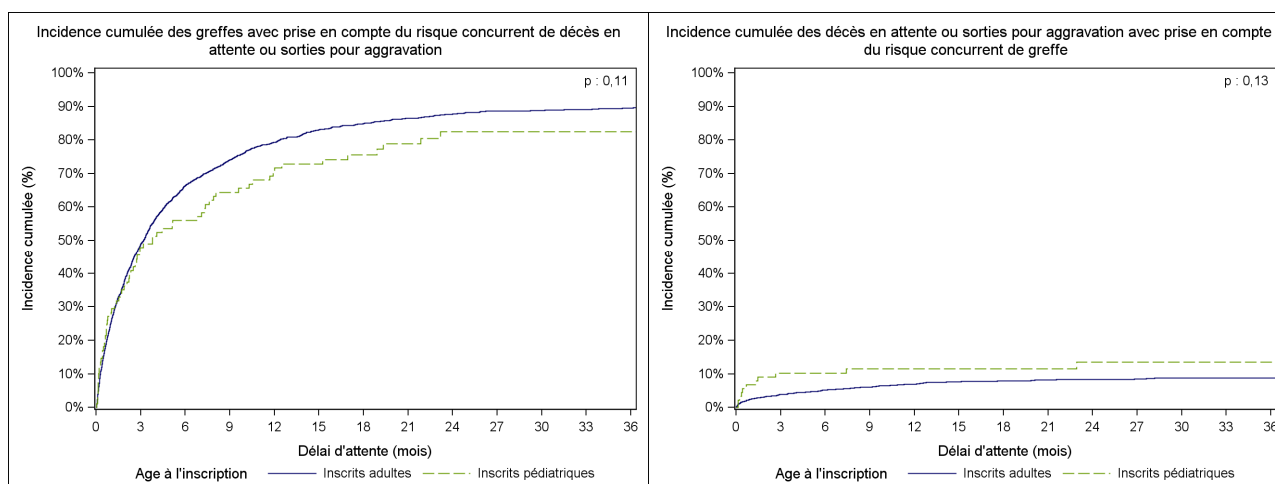


		Incidence cumulée des greffes avec prise en compte du risque concurrent de décès en attente ou sorties pour aggravation				
		en % [IC à 95%]				
Age à l'inscription	N	à 3 mois	à 6 mois	à 12 mois	à 24 mois	à 36 mois
Inscrits adultes	112	37 [28-46]	49 [39-58]	57 [47-66]	66 [55-75]	77 [56-89]
Inscrits pédiatriques	15	33 [11-57]	53 [25-75]	60 [30-81]	80 [29-96]	93 [0-100]
		Incidence cumulée des décès en attente ou sorties pour aggravation avec prise en compte du risque concurrent de greffe				
		en % [IC à 95%]				
Age à l'inscription	N	à 3 mois	à 6 mois	à 12 mois	à 24 mois	à 36 mois
Inscrits adultes	112	13 [7-20]	14 [8-21]	18 [11-26]	23 [15-33]	NC
Inscrits pédiatriques	15	NC	NC	NC	NC	NC

IC : Intervalle de confiance
Données extraites de CRISTAL le 01/03/2015

Après 1 an d'attente, les malades pédiatriques inscrits sur la liste d'attente cardio-pulmonaire entre 2009 et 2014 ont 60% de chance d'être greffés. On n'observe pas de différence significative pour cet indicateur entre les adultes et les malades pédiatriques.

Figure Péd PCP2. Taux d'incidence cumulée de greffe et de décès ou aggravation sur la liste d'attente de greffe pédiatrique ou adulte pulmonaire (2009-2014)

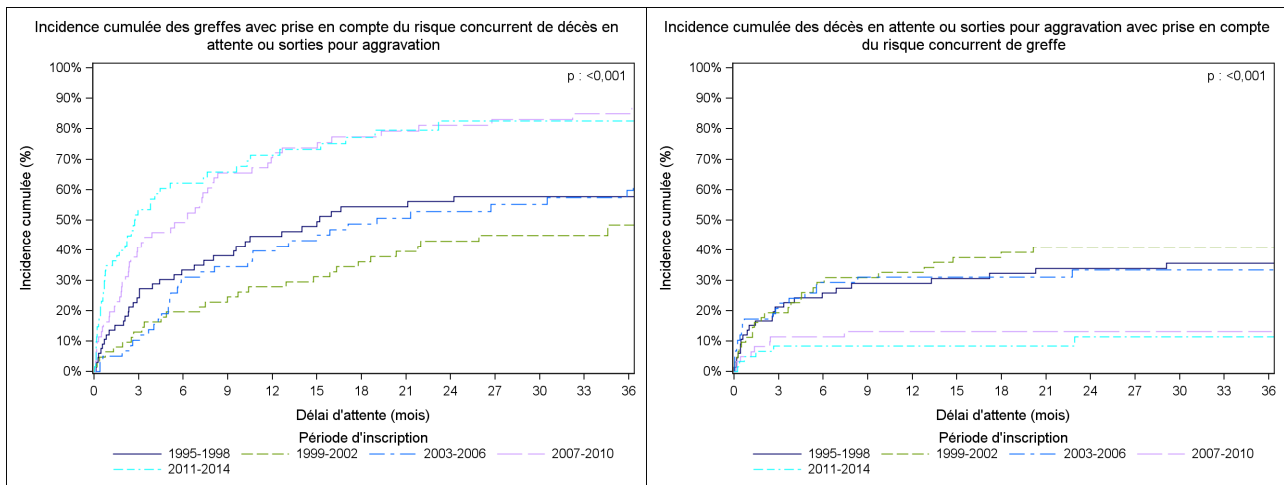


		Incidence cumulée des greffes avec prise en compte du risque concurrent de décès en attente ou sorties pour aggravation				
		en % [IC à 95%]				
Age à l'inscription	N	à 3 mois	à 6 mois	à 12 mois	à 24 mois	à 36 mois
Inscrits adultes	1855	49 [47-51]	66 [64-69]	79 [77-81]	88 [86-89]	90 [88-91]
Inscrits pédiatriques	89	49 [38-59]	57 [46-67]	72 [61-80]	NC	NC
		Incidence cumulée des décès en attente ou sorties pour aggravation avec prise en compte du risque concurrent de greffe				
		en % [IC à 95%]				
Age à l'inscription	N	à 3 mois	à 6 mois	à 12 mois	à 24 mois	à 36 mois
Inscrits adultes	1855	4 [3-5]	5 [4-6]	7 [6-8]	9 [7-10]	9 [8-10]
Inscrits pédiatriques	89	11 [6-19]	11 [6-19]	13 [7-22]	NC	NC

NC=Non calculable / IC : Intervalle de confiance
Données extraites de CRISTAL le 01/03/2015

Après 1 an d'attente, les malades pédiatriques inscrits sur la liste d'attente pulmonaire entre 2009 et 2014 ont 72% de chance d'être greffés et 13% de risque de décéder sur la liste d'attente. On n'observe pas de différence significative pour ces 2 indicateurs entre les adultes et les malades pédiatriques.

Figure Péd PCP3. Taux d'incidence cumulée de greffe et de décès ou aggravation sur la liste d'attente de greffe pédiatrique pulmonaire selon la période d'inscription (1995-2014)



		Incidence cumulée des greffes avec prise en compte du risque concurrent de décès en attente ou sorties pour aggravation en % [IC à 95%]				
Période d'inscription	N	à 3 mois	à 6 mois	à 12 mois	à 24 mois	à 36 mois
1995-1998	66	27 [17-38]	35 [24-47]	46 [34-58]	58 [44-69]	59 [46-71]
1999-2002	62	15 [7-25]	21 [12-32]	29 [19-41]	45 [32-57]	50 [37-62]
2003-2006	58	12 [5-22]	33 [21-45]	41 [28-54]	55 [41-67]	62 [47-74]
2007-2010	61	43 [30-55]	52 [39-64]	72 [59-82]	83 [70-91]	87 [74-94]
2011-2014	61	57 [43-69]	64 [50-75]	73 [59-83]	NC	NC
		Incidence cumulée des décès en attente ou sorties pour aggravation avec prise en compte du risque concurrent de greffe en % [IC à 95%]				
Période d'inscription	N	à 3 mois	à 6 mois	à 12 mois	à 24 mois	à 36 mois
1995-1998	66	23 [13-33]	27 [17-39]	31 [20-42]	36 [24-47]	37 [25-49]
1999-2002	62	21 [12-32]	31 [20-43]	34 [23-46]	43 [30-55]	43 [30-55]
2003-2006	58	24 [14-36]	31 [20-43]	33 [21-46]	NC	NC
2007-2010	61	13 [6-23]	13 [6-23]	NC	NC	NC
2011-2014	61	11 [4-23]	11 [4-23]	11 [4-23]	NC	NC

NC=Non calculable / IC : Intervalle de confiance
Données extraites de CRISTAL le 01/03/2015

Après 1 an d'attente, les malades pédiatriques inscrits sur la liste d'attente pulmonaire entre 2011 et 2014 ont 73% de chance d'être greffés et 11% de risque de décéder sur la liste d'attente.

Prélèvement en vue de greffe

En 2014, 5% (17 sur 367) des donneurs décédés et prélevés de poumon ou de cœur-poumons en France ont moins de 18 ans. Parmi les 16 greffons pulmonaires et cardio-pulmonaires prélevés et greffés en France en 2014 chez des donneurs de moins de 18 ans, seulement 2 (13%) sont utilisés pour des receveurs pédiatriques et 14 (87%) sont utilisés pour des receveurs adultes. Parmi les 16 enfants greffés avec un greffon prélevés en France, 14 (87%) reçoivent un greffon adulte et seulement 2 (13%) un greffon pédiatrique. Cette situation a sans doute de multiples explications parmi lesquelles il est possible de souligner l'absence d'appariement sur l'âge entre donneur et receveur, l'existence d'une priorité nationale pédiatrique qui permet une attribution préférentielle des greffons de donneurs de moins de 55 ans et 50 kilogrammes aux candidats pédiatriques, la pénurie dynamique qui fait qu'il n'y a pas de candidat pédiatrique compatible au moment où un donneur pédiatrique est prélevé.

Tableau Péd PCP6. Evolution du nombre de donneurs décédés et prélevés de poumon ou de cœur-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
2014	17	350

Ce tableau comprend tous les greffons prélevés en France (y compris les non greffés)
Données extraites de CRISTAL le 01/03/2015

Quatre poumons adultes prélevés en France ont été greffés à l'étranger

Tableau Péd PCP7. Evolution du nombre de greffons cardio-pulmonaires et pulmonaires 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	1	0	2	18
1995	1	0	4	14
1996	0	0	4	13
1997	1	1	1	16

Année de prélèvement	0 - 2 ans	3 - 5 ans	6 - 10 ans	11 - 17 ans
1998	0	0	2	11
1999	0	2	1	14
2000	0	1	1	11
2001	0	0	0	12
2002	0	0	1	10
2003	0	0	2	10
2004	0	0	0	11
2005	0	1	2	9
2006	0	0	3	14
2007	1	0	3	24
2008	0	0	1	13
2009	0	0	0	7
2010	0	0	1	18
2011	0	0	4	19
2012	0	1	1	16
2013	0	1	2	18
2014	0	0	2	14

Ce tableau comprend tous les greffons prélevés en France et greffés (y compris les greffons greffés à l'étranger).
Données extraites de CRISTAL le 01/03/2015

Tableau Péd PCP8. Age des greffons pulmonaires et cardio-pulmonaires prélevés sur donneurs décédés et greffés en France en 2014 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	0	0	0	0	0	0
6-10 ans	0	0	0	1	1	0	0	2
11-17 ans	0	0	0	1	3	9	1	14
18-29 ans	0	0	0	1	10	23	6	40
30-59 ans	0	0	0	12	30	128	33	203
60 ans et plus	0	0	0	1	7	49	23	80
Total	0	0	0	16	51	209	63	339

Ce tableau comprend les greffons prélevés en France et greffés en France.
Données extraites de CRISTAL le 01/03/2015

En 2014, un poumon adulte a été prélevé à l'étranger et greffé en France.

Activité de greffe

L'activité de greffe cardio-pulmonaire pédiatrique reste depuis 2009 très faible, entre 0 et 4 greffes par an, et l'activité de greffe pulmonaire reste faible, entre 10 et 16 greffes par an. Il faut noter qu'en 2008, la limite d'âge supérieure de la population pédiatrique a été modifiée passant de 16 ans à 18 ans. En 2014, l'activité de greffe pulmonaire augmente de 33% par rapport à 2013 et celle de greffe cardio-pulmonaire de 200%. Le faible niveau d'activité s'explique probablement par l'amélioration de la prise en charge de l'hypertension artérielle pulmonaire primitive et de la mucoviscidose. Avec une baisse du nombre de nouveaux inscrits et une augmentation de l'activité globale, le niveau de pénurie diminue en 2014 pour atteindre 2 candidats pour un greffon cardio-pulmonaire et 1,8 candidat pour un greffon pulmonaire.

En 2014, 16 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 5% de l'activité totale de greffe pulmonaire (16 sur 327). Il

s'agit toujours de greffe bi-pulmonaire. Trois greffes cardio-pulmonaires pédiatriques sont effectuées en 2014 ce qui représente 23% (3 sur 13) de l'activité totale. Neuf des 16 malades (56%) ont comme indication à la greffe pulmonaire, une mucoviscidose alors que l'indication de toutes les greffes cardio-pulmonaires est l'hypertension artérielle pulmonaire primitive.

En 2014, 7 équipes réalisent de 1 à 5 greffes pulmonaires pédiatriques avec une équipe (Paris Georges Pompidou) réalisant 31% de l'activité nationale. Trois équipes réalisent chacune une greffe cardio-pulmonaire.

Tableau Péd PCP9. 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
2014	2	1	14	2

Données extraites de CRISTAL le 01/03/2015

Tableau Péd PCP10. Evolution du nombre de malades pédiatriques greffés d'une greffe pulmonaire ou cardio-pulmonaire selon l'indication

	2009				2010				2011				2012				2013				2014			
	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	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	0	0,0	3	18,8
Fibrose pulmonaire	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	0	0,0	2	12,5
Hypertension pulmonaire primitive	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	3	100,0	2	12,5
Mucoviscidose	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	0	0,0	9	56,3
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	1	8,3	0	0,0	0	0,0
Total	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	3	100,0	16	100,0

Données extraites de CRISTAL le 01/03/2015

Parmi les maladies conduisant à la greffe thoracique pédiatrique, la mucoviscidose et l'hypertension pulmonaires primitive sont les principales indications.

Tableau Péd PCP11. Nombre de greffes cardio-pulmonaires et pulmonaires effectuées en 2014 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 18 ans et plus au moment de la greffe		Receveur âgés de moins de 18 ans au moment de la greffe	
	Coeur-poumons	Poumon	Monopulmonaire	Bipulmonaire	Monopulmonaire	Bipulmonaire
Bordeaux (A+P)	0	0	0	0	0	0
Grenoble (A)	0	1	0	0	0	1
Lyon (A+P)	0	3	0	2	0	1
Lyon I (HCL) (A+P)	1	0	0	0	0	1
Le Plessis-Robinson Marie-Lannelongue (A+P)	1	3	0	1	0	3
Marseille Timone enfants (APM) (A+P)	0	0	0	0	0	0
Marseille Sainte Marguerite (APM) (A)	0	1	0	0	0	1
Marseille Timone enfants (APM) (P)	1	2	0	0	0	3
Nantes (A+P)	0	0	0	0	0	0
Paris Georges Pompidou (AP-HP) (A+P)	0	5	0	0	0	5
Paris Necker Enfants Malades (AP-HP) (A+P)	0	0	0	0	0	0
Suresnes Foch (A)	0	1	0	0	0	1
Total	3	16	0	3	0	16

Données extraites de CRISTAL le 01/03/2015

Neuf équipes sont autorisées à la greffe cardio-pulmonaire et pulmonaire pédiatrique. Les équipes de Bordeaux, Nantes et Paris Necker Enfants Malades n'ont effectué aucune greffe.

Tableau Péd PCP12. Evolution du nombre de greffes cardio-pulmonaires et pulmonaires par équipe chez des malades inscrits avant l'âge de 18 ans

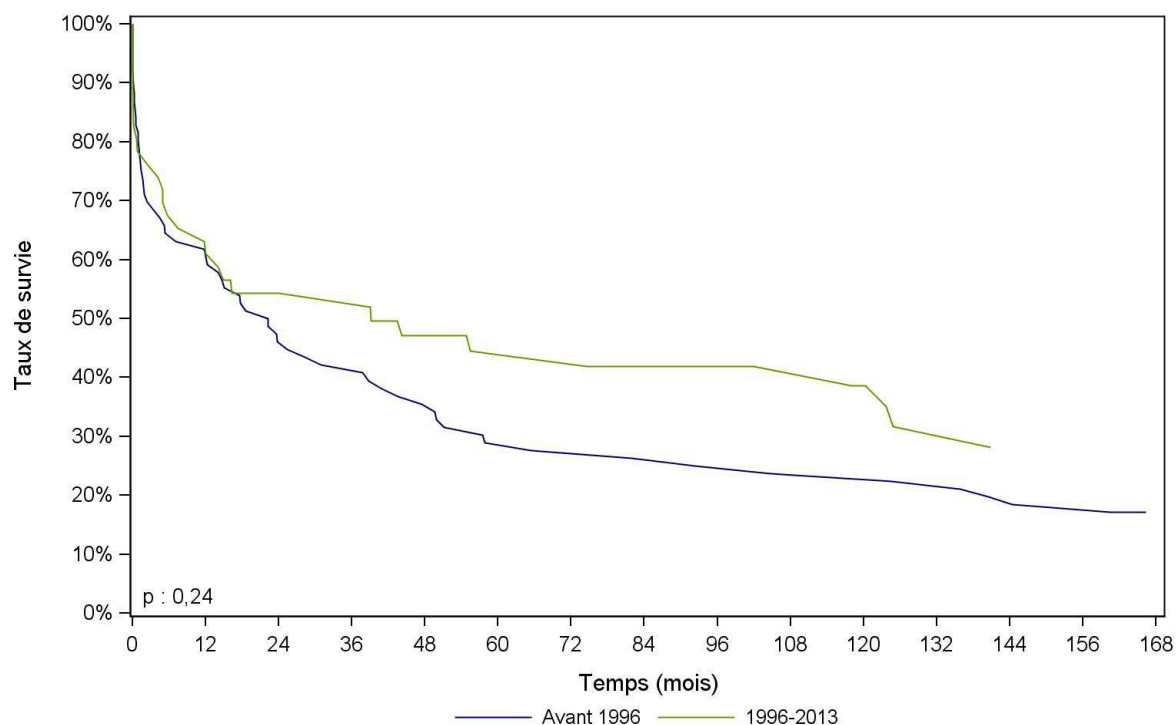
Equipe de greffe	2009	2010	2011	2012	2013	2014
Bordeaux (A+P)	1	1	0	0	0	0
Grenoble (A)	1	1	0	0	0	1
Le Plessis-Robinson Marie-Lannelongue (A+P)	0	2	2	4	1	4
Lyon (A+P)	0	1	1	2	1	3
Lyon I (HCL) (A+P)	0	0	0	0	1	1
Lyon II (HCL) (A)	0	0	0	1	0	0
Marseille Sainte Marguerite (APM) (A)	1	0	0	0	0	1
Marseille Timone enfants (APM) (P)	2	2	3	1	0	3
Nantes (A+P)	0	0	1	0	0	0
Paris Georges Pompidou (AP-HP) (A+P)	5	9	3	5	7	5
Strasbourg (A)	0	1	0	2	2	0
Suresnes Foch (A)	2	0	2	1	1	1
France	12	17	12	16	13	19

Données extraites de CRISTAL le 01/03/2015

Survie post greffe

Le taux de survie des receveurs pédiatriques après greffe cardio-pulmonaire pour les patients greffés entre 1996 et 2013 est de 63%, 45% et 39% respectivement à 1, 5 et 10 ans alors que celui après greffe pulmonaire est de 76% et 48% respectivement à 1 et 5 ans. Les taux de survie sont comparables à ceux de la cohorte nationale. La survie des malades après greffe pulmonaire est significativement meilleure pour les malades greffés entre 1996 et 2013 que pour ceux greffés avant 1996.

Figure Péd PCP4. Survie du receveur pédiatrique après greffe cardio-pulmonaire selon la période de greffe (1987-2013)



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)
Avant 1996	76	80,3% [69,4% - 87,6%]	61,8% [50,0% - 71,7%]	28,9% [19,3% - 39,3%]	23,7% [14,9% - 33,7%]	NO	22,2 [11,8 - 40,9]
nombre de sujets à risque*		61	47	22	18	11	
1996-2013	49	78,4% [63,5% - 87,7%]	63,1% [47,6% - 75,2%]	44,5% [29,6% - 58,4%]	38,7% [24,1% - 53,0%]	NO	39,2 [7,4 - 123,7]
nombre de sujets à risque*		36	29	17	12	4	

[] : Intervalle de confiance

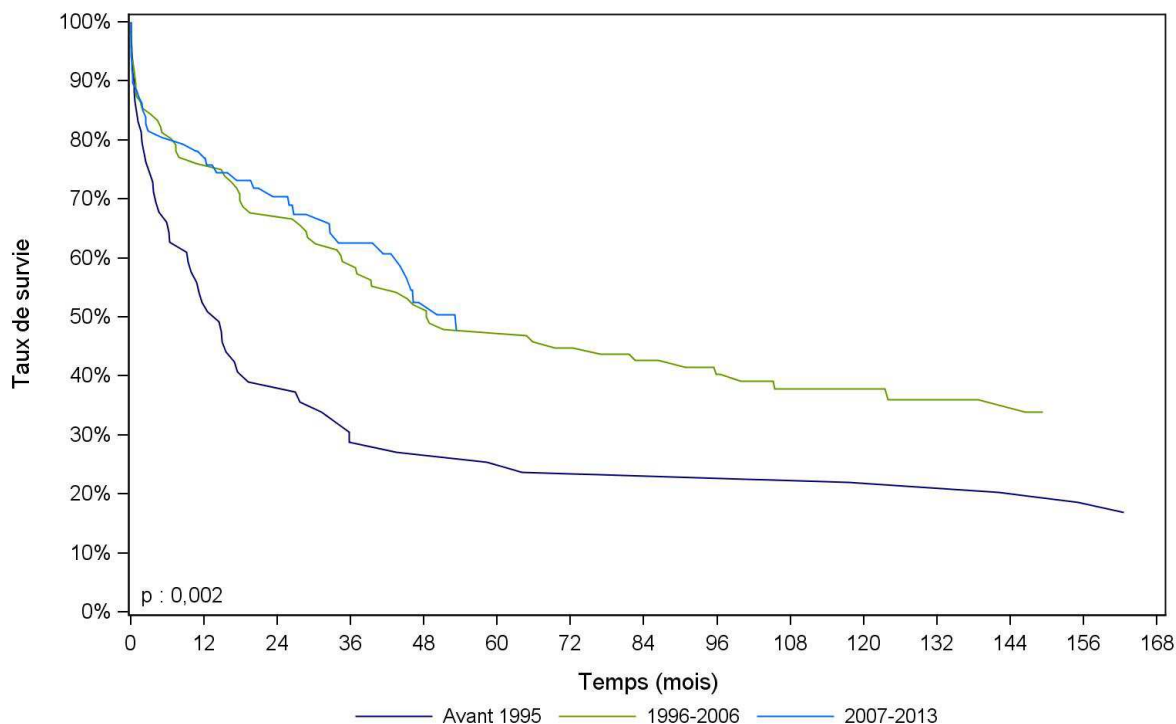
NO : non observable

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

Données extraites de CRISTAL le 01/03/2015

La probabilité de survie après une greffe cardio-pulmonaire réalisée entre 1996 et 2013 est de 63% à un an.

Figure Péd PCP5. Survie du receveur pédiatrique après greffe pulmonaire selon la période de greffe (1988-2013)



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)
Avant 1995	60	84,8% [72,8% - 91,8%]	52,6% [39,2% - 64,3%]	25,4% [15,2% - 37,0%]	22,0% [12,5% - 33,3%]	NO	14,4 [6,4 - 26,9]
nombre de sujets à risque*		50	31	15	13	10	
1996-2006	96	87,5% [79,0% - 92,7%]	76,0% [66,2% - 83,4%]	47,9% [37,7% - 57,5%]	37,9% [28,1% - 47,6%]	NO	48,6 [34,4 - 99,9]
nombre de sujets à risque*		84	73	46	21	8	
2007-2013	87	88,5% [79,7% - 93,6%]	77,0% [66,6% - 84,5%]	47,8% [34,7% - 59,8%]	NO	NO	53,2 [41,3 - .]
nombre de sujets à risque*		77	65	15	0	0	

[] : Intervalle de confiance

NO : non observable

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

Données extraites de CRISTAL le 01/03/2015

La probabilité de survie après une greffe pulmonaire réalisée entre 2007 et 2013 est de 77% à un an.

Conclusion

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

- une stabilité du nombre de nouveaux inscrits mais une augmentation du nombre de greffes cardio-pulmonaires qui reste malgré tout à un niveau très bas
- une diminution du nombre de nouveaux inscrits mais une augmentation du nombre de greffes pulmonaires
- après 1 an d'attente, une probabilité d'être greffé de 60% pour les malades inscrits sur la liste d'attente cardio-pulmonaire entre 2009 et 2014
- après 1 an d'attente, une probabilité d'être greffé de 72% pour les malades inscrits sur la liste d'attente pulmonaire entre 2009 et 2014 qui ne sont pas décédés en liste d'attente ou sortis de liste pour aggravation

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

	2009	2010	2011	2012	2013	2014	2015
Liste d'attente							
- malades restant en attente au 1er janvier de chaque année	50	60	49	42	57	58	64
<i>dont plus de 18 ans au 1er janvier</i>	0	1	1	2	1	1	2
Part des malades en CIT parmi les malades en attente au 1er janvier	54%	25%	33%	45%	28%	26%	30%
malades en attente au 1er janvier et en CIT	27	15	16	19	16	15	19
- nouveaux inscrits dans l'année	88	73	88	112	96	95	
- décédés dans l'année	2	5	2	3	6	2	
- sortis de la liste d'attente	3	4	8	8	6	7	
Greffes	73	75	85	86	83	80	
- dont greffes avec donneur vivant	7	9	7	4	7	4	

Inscription en attente et devenir des candidats

Avec 95 nouveaux inscrits de moins de 18 ans, l'activité d'inscription se maintient depuis 2 ans aux valeurs observées lors des pics historiques de 2000 (n=96) et de 2008 (n=94). Parmi ces 95 nouvelles inscriptions, 41 concernent des enfants de moins de 2 ans, 25 concernent des enfants âgés de 3 à 10 ans et 29 des enfants âgés de 11 à 17 ans. Si on exclut l'année 2012 avec une hausse exceptionnelle des inscriptions des enfants âgés entre 2 et 10 ans, la part des nouveaux inscrits âgés de 2 à 10 ans est relativement stable autour de 30% depuis le début des années 2000. Par contre, on observe une hausse des inscriptions des enfants âgés de 11 à 17 ans depuis 2 ans, dont la part dépasse 30% pour la 1^{ère} fois en 2014 et une baisse progressive mais significative depuis 2007 des nouveaux inscrits âgés de moins de 2 ans (-27% en 7 ans).

L'indication de retransplantation, élective ou non, ne concerne que 5 nouveaux inscrits (5,3% des nouveaux inscrits), soit une des valeurs les plus basses observées en 10 ans, liée surtout à une baisse du nombre de retransplantation non élective (2,1% des indications en 2014).

Un tiers des enfants en attente au 1^{er} janvier 2015 était en contre-indication 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 2015 est de 64 enfants, chiffre comparable à ceux observés en 2010 et 2013 mais en hausse par rapport à l'année 2012 avec seulement 42 enfants en attente au 1^{er} janvier de l'année, conséquence de la baisse du nombre d'inscrits observée en 2010 et d'une activité de greffe soutenue en 2011. Ces enfants sont pour l'essentiel inscrits dans les équipes de la région Ile-de-France (59% en 2014).

La répartition des indications de greffe parmi les nouveaux inscrits s'est modifiée avec un rebond des inscriptions pour atresie des voies biliaires qui représente à nouveau près de 45% des inscriptions (contre 28 et 33% en 2012 et 2013) et demeure de loin l'indication dominante en greffe hépatique pédiatrique. Viennent ensuite les maladies métaboliques pour 15% des inscriptions. 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 9,5% en 2014) et une baisse marquée en 10 ans de la part des hépatites fulminantes et insuffisances hépatiques aigues passée de 14% des inscrits en 2004 à 5,3% en 2014.

Cette année l'accès à la greffe des patients est mesurée par le taux d'incidence cumulée (IC) de greffe estimée par la méthode des risques concurrents qui prend en compte le risque concurrent de décès ou aggravation sur la liste d'attente (cf chapitre méthode). Ce taux d'IC de greffe diffère selon les périodes, avec un taux plus faible

pour la période 2011-2014 (70% à un an) par rapport à 1995-1998 (86% à un an) mais similaire par rapport à 2007-2010 (71%) et 2003-2006 (74%). Le taux d'IC de greffe est plus élevé pour les receveurs pédiatriques (69% à un an) comparé aux adultes (60% à un an) ($p < 0.01$) et est particulièrement plus élevé pour la tranche d'âge 11-17 ans (84% à un an) comparé aux autres classes d'âges inférieures à 11 ans (entre 63% et 67% à un an) ($p < 0.01$). Ces différences d'IC de greffe observées selon les périodes ou l'âge des enfants ne s'accompagnent pas d'une augmentation du taux d'incidence cumulée des décès en attente ou sorties pour aggravation avec prise en compte du risque concurrent de greffe. Ce taux ne dépasse pas 6% et est atteint dès le 3^{ème} mois après l'inscription. Il s'agit donc de sortie de liste pour décès ou aggravation précoces malgré l'octroi fréquent aux enfants de la priorité nationale super-urgence (25% des candidats de moins de 18 ans et 45% des greffes hépatiques pédiatriques réalisées à partir de donneur décédé).

En 2014, 39 des 156 demandes de super-urgence accordées par le collège d'experts concernaient des enfants (25,5 % de l'ensemble des enfants inscrits), soit un nombre comparable à celui observé en 2013. Une baisse de 21% avait été observée en 2013 après 4 ans de hausse des demandes accordées de SU pédiatrique (+ 101% entre 2008 et 2012). Un enfant est décédé en attente et un second est sorti de liste pour aggravation, 34 ont pu être greffés, 3 sont sortis de liste pour amélioration et un enfant restait en attente au 31/12/2014. Pour mémoire, la priorité nationale super-urgence est accordée pour une durée illimitée si le receveur est âgé de moins de 18 ans, 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 12 enfants, 10 ont été greffés et 2 restaient en attente au 31/12/2014. 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 2 décès en attente en 2014, le pourcentage de décès parmi les nouveaux inscrits est un des plus bas jamais enregistrés (1,1%). Néanmoins, les petits effectifs incitent à regarder ces résultats avec prudence. Parmi les enfants sortis de liste en 2014, 6 l'ont été pour amélioration et un seul pour aggravation malgré l'obtention d'une priorité nationale Super-Urgence.

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

	2009	2010	2011	2012	2013	2014
Nouveaux inscrits pour un greffon	1,2	1,0	1,0	1,3	1,2	1,2
Receveur en attente au 1er janvier pour un greffon	0,7	0,8	0,6	0,5	0,7	0,7
Receveurs en attente au 1er janvier hors malade en CIT	0,3	0,6	0,4	0,3	0,5	0,5
Total candidats pour un greffon	1,9	1,8	1,6	1,8	1,8	1,9

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 2014 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 (1,9 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 2014

Caractéristiques	Greffons hépatiques greffés en 2014*		Malades en attente au 1er janvier 2014		Nouveaux malades inscrits en 2014		Malades greffés en 2014		Malades décédés en 2014	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
Age										
0-2 ans	1	1,3	19	32,8	41	43,2	34	42,5	1	50,0
3-5 ans	2	2,5	9	15,5	11	11,6	10	12,5	0	0,0
6-10 ans	4	5,0	19	32,8	14	14,7	18	22,5	0	0,0
11-17 ans	20	25,0	10	17,2	29	30,5	18	22,5	1	50,0
18-29 ans	22	27,5	1	1,7	0	0,0	0	0,0	0	0,0
30 ans et plus	31	38,8	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0
(m ± ds, ans)	28,4	15,2	6,7	4,9	6,8	6,0	6,3	5,5	9,3	12,0
Sexe										
Masculin	48	60,0	32	55,2	51	53,7	47	58,8	1	50,0
Féminin	32	40,0	26	44,8	44	46,3	33	41,3	1	50,0
Groupe sanguin										
A	26	32,5	18	31,0	34	35,8	29	36,3	0	0,0
AB	1	1,3	4	6,9	2	2,1	2	2,5	0	0,0
B	6	7,5	8	13,8	7	7,4	9	11,3	0	0,0
O	47	58,8	28	48,3	52	54,7	40	50,0	2	100,0
Retransplantation										
Non	na	na	55	94,8	89	93,7	73	91,3	2	100,0
Oui	na	na	3	5,2	6	6,3	7	8,8	0	0,0
Total	80	100,0	58	100,0	95	100,0	80	100,0	2	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

	2009		2010		2011		2012		2013		2014	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Maladie métabolique	15	17,0	10	13,7	3	3,4	15	13,4	11	11,5	14	14,7
Maladie de Wilson	3	3,4	2	2,7	3	3,4	3	2,7	3	3,1	1	1,1
Maladie cholestatique	1	1,1	5	6,8	1	1,1	3	2,7	0	0,0	1	1,1
Atrésie des voies biliaires	34	38,6	30	41,1	40	45,5	31	27,7	32	33,3	42	44,2
Cholangite sclérosante et maladie congénitale des voies biliaires	1	1,1	0	0,0	2	2,3	7	6,3	2	2,1	3	3,2
Cirrhose biliaire secondaire	1	1,1	1	1,4	1	1,1	11	9,8	11	11,5	9	9,5
Cirrhose biliaire primitive	1	1,1	1	1,4	1	1,1	4	3,6	0	0,0	2	2,1
Cirrhose (non biliaires)	10	11,4	10	13,7	10	11,4	9	8,0	5	5,2	6	6,3
Tumeur hépatique	3	3,4	2	2,7	4	4,5	7	6,3	5	5,2	3	3,2
Retransplantation électorive	6	6,8	2	2,7	4	4,5	3	2,7	2	2,1	3	3,2
Retransplantation non électorive	5	5,7	1	1,4	5	5,7	8	7,1	7	7,3	2	2,1
Hépatite fulminante et Insuffisance hépatique aiguë	6	6,8	2	2,7	7	8,0	7	6,3	6	6,3	5	5,3
Autres maladies	2	2,3	7	9,6	7	8,0	4	3,6	12	12,5	4	4,2
Total	88	100,0	73	100,0	88	100,0	112	100,0	96	100,0	95	100,0

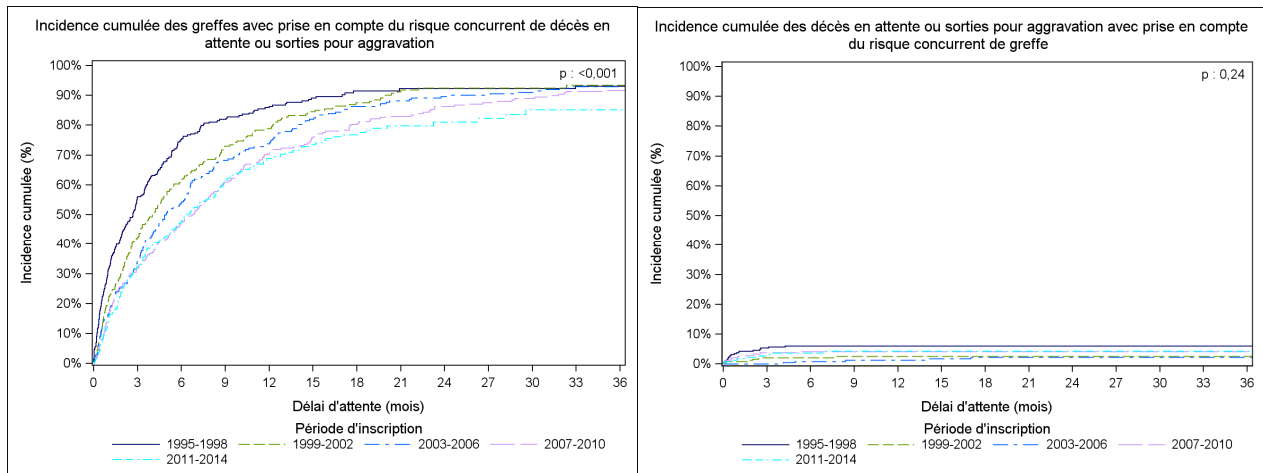
Tableau Péd F5 - Evolution du nombre de décès avant greffe enregistrés annuellement sur la liste d'attente depuis 2009 chez les malades pédiatriques en attente d'une greffe hépatique

	2009	2010	2011	2012	2013	2014
Nombre total de décès	2	5	2	3	6	2
Pourcentage de décès parmi les inscrits*	1,6 %	4,2 %	1,5 %	2,0 %	4,2 %	1,3 %
Décès parmi les nouveaux inscrits	1	4	2	3	6	1
Pourcentage de décès parmi les nouveaux inscrits	1,3 %	6,5 %	2,3 %	2,9 %	6,7 %	1,1 %
Taux d'incidence (nombre de décès pour 1 000 patients x année)	37,1	102,1	41,6	62,6	108,5	33,5

* 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

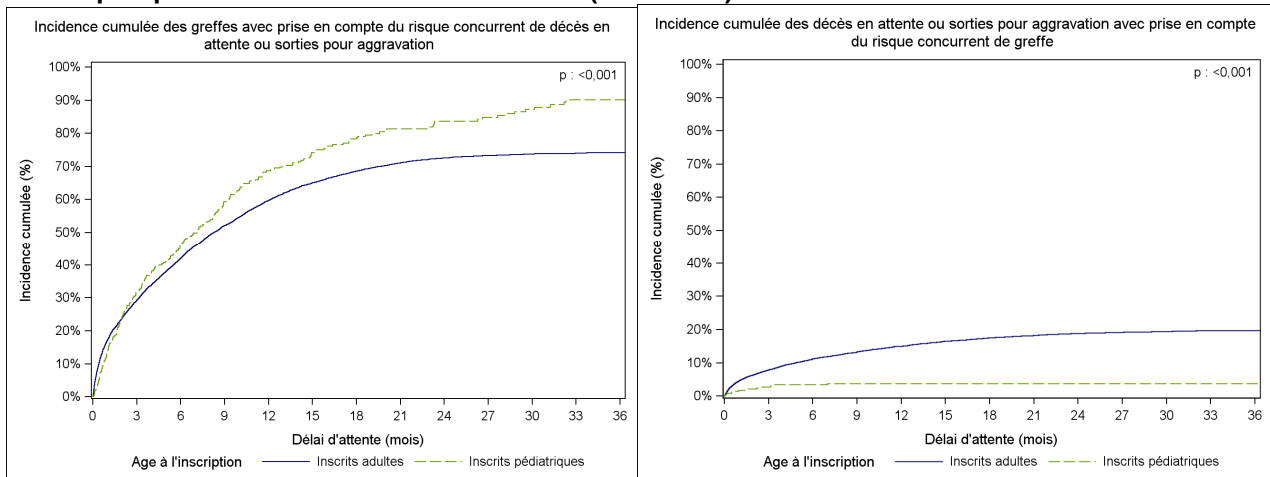
Figure PedF1. Taux d'incidence cumulée de greffe et de décès ou aggravation sur la liste d'attente de greffe hépatique selon la période d'inscription (1995-2014)



		Incidence cumulée des greffes avec prise en compte du risque concurrent de décès en attente ou sorties pour aggravation en % [IC à 95%]				
Période d'inscription	N	à 3 mois	à 6 mois	à 12 mois	à 24 mois	à 36 mois
1995-1998	285	56 [50-62]	75 [70-80]	86 [81-90]	93 [89-96]	NC
1999-2002	243	42 [36-49]	61 [55-67]	79 [73-84]	93 [88-96]	94 [89-97]
2003-2006	227	35 [29-41]	54 [47-61]	74 [68-79]	90 [85-93]	93 [89-96]
2007-2010	240	32 [26-38]	48 [41-54]	71 [65-76]	87 [81-90]	92 [88-95]
2011-2014	233	33 [27-39]	48 [41-55]	70 [62-76]	82 [75-88]	89 [77-95]
		Incidence cumulée des décès en attente ou sorties pour aggravation avec prise en compte du risque concurrent de greffe en % [IC à 95%]				
Période d'inscription	N	à 3 mois	à 6 mois	à 12 mois	à 24 mois	à 36 mois
1995-1998	285	6 [3-9]	NC	NC	NC	NC
1999-2002	243	3 [1-5]	3 [1-5]	NC	NC	NC
2003-2006	227	0 [0-2]	1 [0-4]	2 [1-4]	3 [1-6]	3 [1-6]
2007-2010	240	4 [2-7]	NC	NC	NC	NC
2011-2014	233	3 [1-6]	4 [2-8]	NC	NC	NC

NC=Non calculable / IC : Intervalle de confiance
Données extraites de CRISTAL le 01/03/2015

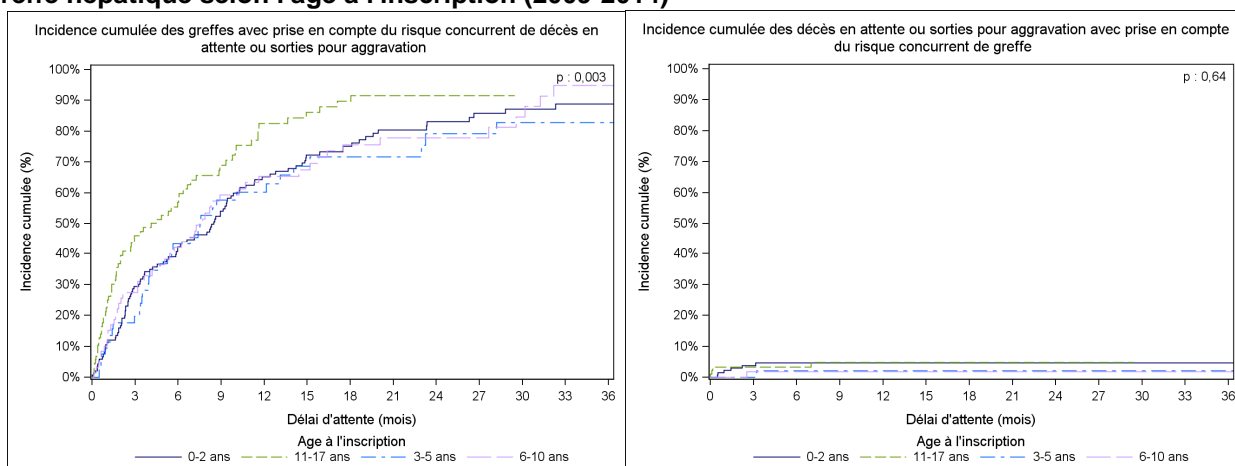
Figure PedF2. Taux d'incidence cumulée de greffe et de décès ou aggravation sur la liste d'attente de greffe hépatique chez les adultes et les enfants (2009-2014)



		Incidence cumulée des greffes avec prise en compte du risque concurrent de décès en attente ou sorties pour aggravation en % [IC à 95%]				
Age à l'inscription	N	à 3 mois	à 6 mois	à 12 mois	à 24 mois	à 36 mois
Inscrits adultes	8685	29 [28-30]	42 [41-43]	60 [59-61]	73 [71-74]	74 [73-75]
Inscrits pédiatriques	336	32 [27-38]	46 [41-52]	69 [63-74]	84 [79-88]	91 [86-94]
		Incidence cumulée des décès en attente ou sorties pour aggravation avec prise en compte du risque concurrent de greffe en % [IC à 95%]				
Age à l'inscription	N	à 3 mois	à 6 mois	à 12 mois	à 24 mois	à 36 mois
Inscrits adultes	8685	8 [7-9]	11 [11-12]	15 [14-16]	19 [18-20]	20 [19-21]
Inscrits pédiatriques	336	3 [2-5]	4 [2-6]	NC	NC	NC

NC=Non calculable / IC : Intervalle de confiance
Données extraites de CRISTAL le 01/03/2015

Figure PedF3. Taux d'incidence cumulée de greffe et de décès ou aggravation sur la liste d'attente de greffe hépatique selon l'âge à l'inscription (2009-2014)



		Incidence cumulée des greffes avec prise en compte du risque concurrent de décès en attente ou sorties pour aggravation en % [IC à 95%]				
Age à l'inscription	N	à 3 mois	à 6 mois	à 12 mois	à 24 mois	à 36 mois
0-2 ans	136	30 [22-38]	43 [34-52]	66 [57-74]	85 [76-90]	91 [81-96]
3-5 ans	53	22 [12-34]	46 [31-59]	63 [46-76]	83 [63-93]	NC
6-10 ans	59	31 [20-43]	44 [31-56]	67 [53-79]	81 [66-90]	NC
11-17 ans	88	47 [36-58]	58 [46-69]	84 [73-91]	NC	NC

		Incidence cumulée des décès en attente ou sorties pour aggravation avec prise en compte du risque concurrent de greffe en % [IC à 95%]				
Age à l'inscription	N	à 3 mois	à 6 mois	à 12 mois	à 24 mois	à 36 mois
6-10 ans	59	NC	NC	NC	NC	NC
0-2 ans	136	5 [2-9]	NC	NC	NC	NC
3-5 ans	53	2 [0-10]	NC	NC	NC	NC
11-17 ans	88	5 [2-11]	5 [2-11]	NC	NC	NC

NC=Non calculable / IC : Intervalle de confiance
Données extraites de CRISTAL le 01/03/2015

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 2014, le nombre moyen annuel de donneurs de moins de 18 ans prélevés d'un foie est de 52. En 2014, 49 donneurs de moins de 18 ans ont été prélevés donnant 54 greffons dont 49 greffés en France (39 foies entiers, 5 foies droits et 5 foies gauches), soit une baisse de 22% depuis 2011. 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 entre 70 et 75% des donneurs pédiatriques prélevés d'un greffon hépatique. Vingt-sept enfants (33,7%) ont reçu un greffon prélevé sur un donneur décédé âgé de plus de 30 ans. Vingt-deux greffons, issus de donneurs pédiatriques, ont été greffés chez des receveurs adultes dont 2 chez des receveurs âgés de 60 ans et plus, et 27 ont été greffés à des enfants (5 foies entiers ont été greffés à l'étranger). Au total, c'est 45% des greffons hépatiques pédiatriques prélevés qui ont été greffés à un adulte en 2014, soit 6% de plus qu'en 2013.

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
2014	49	1258

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
2014	6	2	5	41

Tableau Péd F8. Age des greffons hépatiques prélevés sur donneurs décédés et greffés en France en 2014 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	0	0	0	0	0	0	1
3-5 ans	0	1	1	0	0	0	0	2
6-10 ans	1	1	1	1	0	0	1	5
11-17 ans	5	0	6	9	3	11	7	41
18-29 ans	11	5	4	2	9	51	25	107
30-59 ans	14	2	5	6	29	283	179	518
60 ans et plus	0	0	0	0	14	332	239	585
Total	32	9	17	18	55	677	451	1259

Activité de greffe

En 2014, 80 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. Parmi ces 80 greffes, 76 greffons ont été prélevés sur donneurs décédés et correspondent à 41 hémi-greffons issus d'un partage hépatique et 35 foies entiers.

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 14 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 41 greffons partagés prélevés et greffés à des enfants en 2014, responsable de 54% 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 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 (43% 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 4 greffes en 2014 pour une moyenne de 7 greffes par an ces 6 dernières années et 13 greffes par an entre 1996 et 2006, dont un pic de 18 greffes en 2005.

Douze équipes, dont 4 avec une activité pédiatrique exclusive, ont réalisé des greffes pédiatriques, en notant que 66% de ces greffes ont été réalisées en région Ile-de-France et 38,7% par l'équipe du Kremlin-Bicêtre. 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 1,9 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 2014 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
2014	80	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
2014	4	22	13	5	36

Tableau Péd F11. Nombre de greffes hépatiques effectuées en 2014 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
Besançon (A)	1	0	0
Bordeaux (A+P)	0	0	0
Clermont-Ferrand (A+P)	0	0	0
Clichy Beaujon (AP-HP) (A)	1	0	0
Le Kremlin Bicêtre (AP-HP) (P)	31	3	16
Lille (A)	2	0	1
Lyon (HCL) (A)	11	0	6
Lyon (HCL) (P)	1	0	1
Marseille Timone enfants (APM) (P)	9	1	4
Paris Necker-Enfants Malades (AP-HP) (P)	16	0	13
Rennes (A+P)	1	0	0
Strasbourg (A+P)	1	0	0
Tours (A)	1	0	0
Villejuif Paul Brousse (AP-HP) (A)	5	0	0
Total	80	4	41

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

	2009	2010	2011	2012	2013	2014
Besançon (A)	0	1	0	0	0	1
Bordeaux (A+P)	0	0	0	2	0	0
Clichy Beaujon (AP-HP) (A)	4	0	1	2	0	1
Le Kremlin Bicêtre (AP-HP) (P)	39	35	37	39	34	31
Lille (A)	0	0	0	1	1	2
Lyon (HCL) (A)	15	8	9	6	7	11
Lyon (HCL) (P)	0	0	0	0	0	1
Marseille Conception (APM) (A)	0	0	1	0	0	0
Marseille Timone enfants (APM) (P)	7	5	11	6	11	9
Montpellier (A)	1	0	0	0	0	0
Paris Necker-Enfants Malades (AP-HP) (P)	5	17	17	22	22	16
Paris Pitié-Salpêtrière (AP-HP)	0	0	0	0	1	0
Paris Saint-Antoine (AP-HP)	2	3	1	1	1	0
Rennes (A+P)	0	0	0	1	1	1
Strasbourg (A+P)	0	4	6	0	1	1
Toulouse (A)	0	0	0	0	1	0
Tours (A)	0	0	0	0	0	1
Villejuif Paul Brousse (AP-HP) (A+P)	0	2	2	6	3	5

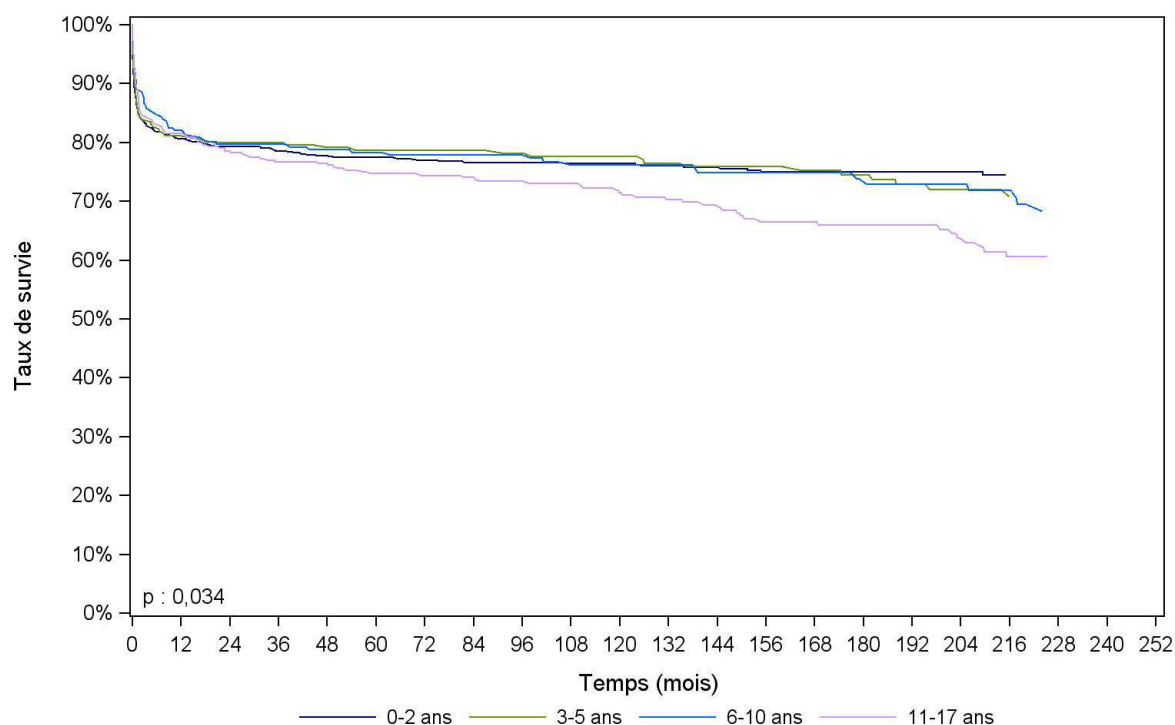
	2009	2010	2011	2012	2013	2014
France	73	75	85	86	83	80

Survie post greffe

Globalement, les taux de survie du receveur pédiatrique après une greffe de foie réalisée entre 1996 et 2013 sont de 89,9% à 1 mois, 84,4% à 1 an, 80,7% à 5 ans et 78,2 % 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 une différence significative des résultats selon l'âge du receveur à l'inscription pour la cohorte 1985-2013 ($p = 0,034$) avec des résultats à long terme (15 ans) moins bons pour les receveurs âgés de 11 à 17 ans (66% versus 74% ou plus pour les autres tranches d'âge). Le type de donneurs influence modérément les résultats de survie avec toutefois un gain à 10 ans de près de 7% en cas de donneur vivant versus donneur décédé de foie entier ou partagé ($p=0,07$).

Figure Péd F4. Survie du receveur pédiatrique après greffe hépatique selon l'âge à l'inscription (1985-2013)



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	893	86,7% [84,3% - 88,8%]	80,6% [77,8% - 83,0%]	77,5% [74,6% - 80,1%]	76,4% [73,4% - 79,2%]	75,0% [71,9% - 77,9%]	NO
nombre de sujets à risque*		762	699	558	384	225	
3-5 ans	262	87,4% [82,7% - 90,8%]	81,2% [75,9% - 85,4%]	78,7% [73,2% - 83,2%]	77,6% [72,0% - 82,3%]	74,5% [68,3% - 79,6%]	NO
nombre de sujets à risque*		228	208	168	138	97	
6-10 ans	268	89,7% [85,4% - 92,8%]	82,1% [76,9% - 86,2%]	78,3% [72,8% - 82,9%]	76,2% [70,3% - 81,0%]	73,9% [67,6% - 79,2%]	NO
nombre de sujets à risque*		235	211	164	125	78	
11-17 ans	420	89,6% [86,2% - 92,2%]	81,6% [77,5% - 85,0%]	74,7% [70,2% - 78,7%]	71,5% [66,7% - 75,8%]	66,0% [60,5% - 70,9%]	NO
nombre de sujets à risque*		369	333	251	181	106	

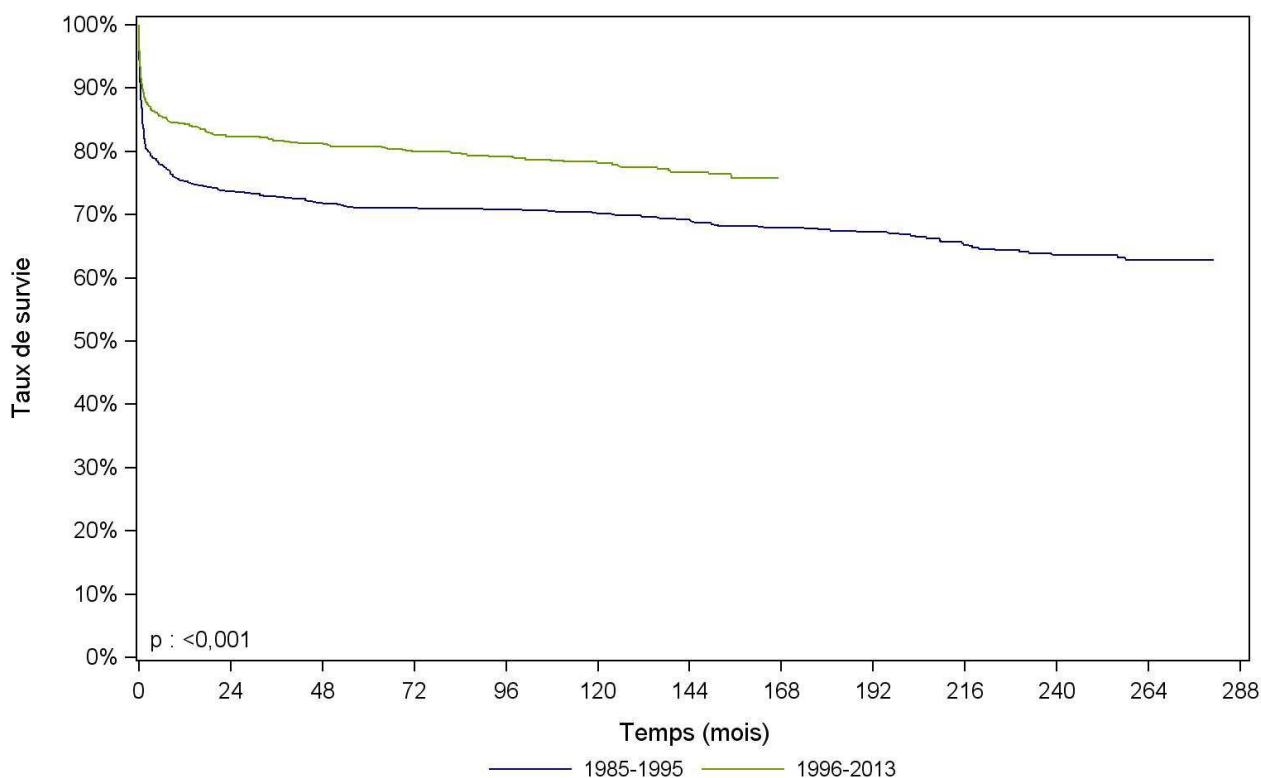
[] : Intervalle de confiance

NO : non observable

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

** Pour l'année 2013, seuls les patients greffés entre janvier et Juin ont été inclus car pour le 2ème semestre 2013, le pourcentage de suivi post greffe manquant à un an était trop élevé.

Figure Péd F5. Survie du receveur après greffe hépatique pédiatrique selon la période de greffe (1985-2013)



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	661	84,4% [81,4% - 86,9%]	75,4% [71,9% - 78,5%]	71,1% [67,5% - 74,4%]	70,3% [66,7% - 73,6%]	67,6% [63,9% - 71,1%]	NO
nombre de sujets à risque*		555	494	461	447	369	
1996-2013	1182	89,9% [88,0% - 91,5%]	84,4% [82,1% - 86,3%]	80,7% [78,3% - 82,9%]	78,2% [75,5% - 80,6%]	NO	NO
nombre de sujets à risque*		1039	957	680	381	137	

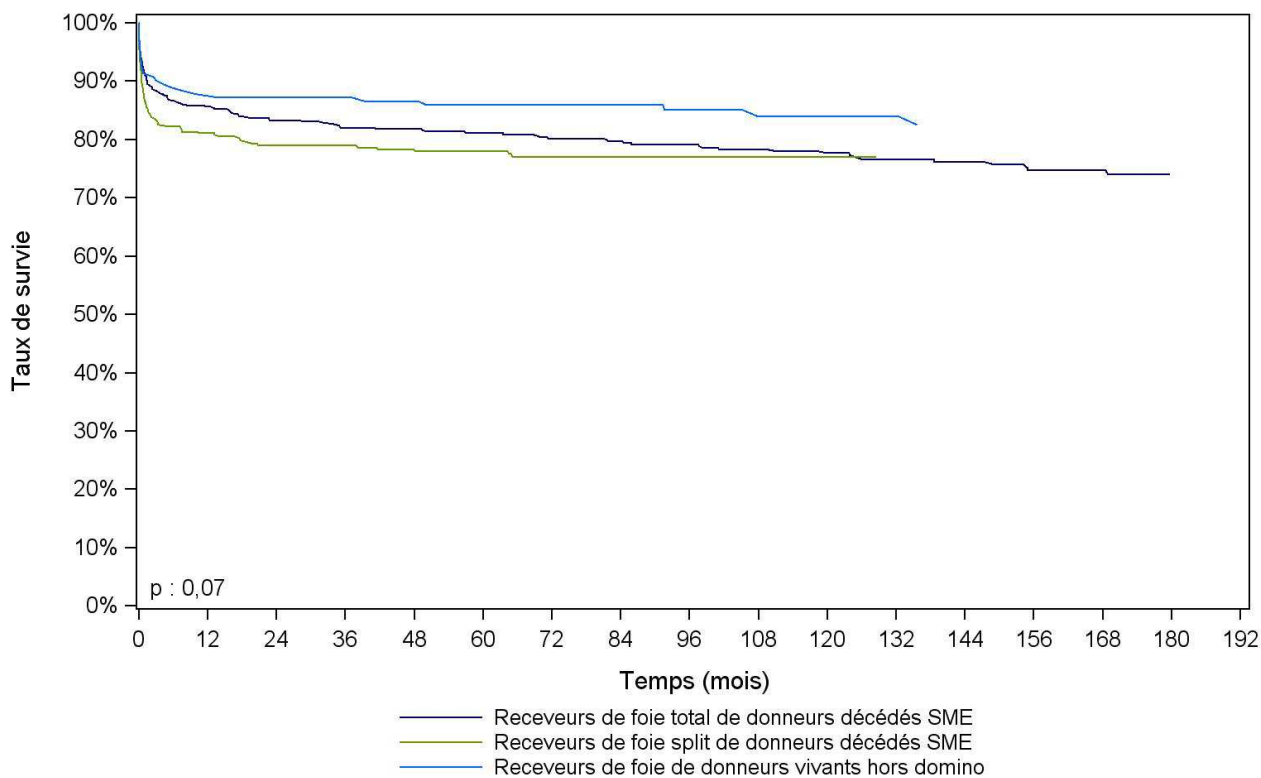
[] : Intervalle de confiance

NO : non observable

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

** Pour l'année 2013, seuls les patients greffés entre janvier et Juin ont été inclus car pour le 2ème semestre 2013, le pourcentage de suivi post greffe manquant à un an était trop élevé.

Figure Péd F6. Survie du receveur après greffe hépatique pédiatrique selon le type de donneur (1985-2013)



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	592	91,4% [88,9% - 93,4%]	85,6% [82,5% - 88,2%]	81,1% [77,6% - 84,1%]	77,6% [73,8% - 81,0%]	NO	NO
nombre de sujets à risque*		533	492	361	230	89	
Receveurs de foie split de donneurs décédés SME	417	87,1% [83,4% - 90,0%]	81,1% [76,9% - 84,6%]	77,9% [73,5% - 81,7%]	77,1% [72,5% - 81,0%]	NO	NO
nombre de sujets à risque*		349	314	196	81	13	
Receveurs de foie de donneurs vivants hors domino	173	91,3% [86,0% - 94,6%]	87,8% [81,9% - 91,9%]	85,9% [79,7% - 90,3%]	84,0% [77,2% - 88,9%]	82,6% [75,2% - 87,9%]	NO
nombre de sujets à risque*		157	151	123	70	35	

[] : Intervalle de confiance

NO : non observable

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

** Pour l'année 2013, seuls les patients greffés entre janvier et Juin ont été inclus car pour le 2ème semestre 2013, le pourcentage de suivi post greffe manquant à un an était trop élevé.

Conclusion

Le contexte global de la greffe hépatique pédiatrique en 2014 est celui :

- Du maintien d'une activité d'inscription élevée avec 95 nouveaux inscrits en 2014, suivant le pic de 112 nouveaux inscrits observé en 2012, avec près de 45% des indications de greffe en rapport avec une atésie des voies biliaires et une baisse cette année du nombre d'inscriptions pour retransplantation.
- D'une baisse du taux de décès sur liste d'attente (1,3% des inscrits) dans un contexte de petit effectif.
- 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 (54% des greffes pédiatriques) 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 (88% des greffons issus d'un partage hépatique ont été prélevés chez un donneur âgé de plus 18 ans).
- D'un taux de refus important des foies issues de donneurs pédiatriques et d'une sous-utilisation du potentiel de partage hépatique des donneurs âgés de 18 à 30 ans pour des raisons qui seront prochainement étudiées (inadéquation morphologique, problèmes hémodynamiques chez le donneur, difficultés logistiques, absence de receveur en isogroupe, ...).
- D'un recours de plus en plus rare au don vivant malgré les bons résultats observés de la greffe de foie gauche chez l'enfant et du moindre risque de complications pour le donneur, s'agissant d'une lobectomie ou d'une hépatectomie gauche dans un contexte de développement de la technique de prélèvement par voie coelioscopique.
- D'un indicateur de pénurie de greffons revenu à son niveau de 2010, les besoins restant supérieurs aux possibilités de greffe. Globalement, les 80 greffons disponibles en 2014 n'ont couvert les besoins que de 52% des 153 candidats à la greffe (contre 62% en 2011), soit 1,8 candidat pour un greffon utilisable dans l'année.
- D'un discret recul du nombre de demandes et de greffes en super-urgence après une période de hausse constante entre 2007 et 2012.
- 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 se maintient entre 80 et 85 greffes ces 4 dernières années. La concentration de l'activité d'inscription et de greffe hépatique pédiatrique en région Ile-de-France reste importante avec 66% des greffes réalisées en 2014 (contre 81% en 2012), toutefois moins importante cette année avec la relance de l'activité de greffe pédiatrique à Lyon. 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.

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

	2009	2010	2011	2012	2013	2014	2015
Liste d'attente							
- malades restant en attente au 1 ^{er} janvier de chaque année	110	129	121	122	139	146	160
dont malades en attente au 1 ^{er} janvier et en CIT	29	42	52	50	39	58	64
% des malades en CIT parmi les malades en attente au 1 ^{er} janvier	26%	33%	43%	41%	28%	40%	40%
- nouveaux inscrits dans l'année	146	106	103	112	124	117	
- décédés dans l'année	2	3	2	0	0	0	
- sortis de la liste d'attente	3	2	0	6	5	1	
Greffes	122	109	100	89	112	102	
- dont greffes avec donneur vivant	17	20	10	15	18	30	
Greffes (pmh de moins de 18 ans)	8,6	7,7	7,0	6,2	7,8	7,1	

CIT : contre -indication temporaire
Données extraites de CRISTAL le 01/03/2015

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 attribué au score d'attribution des greffons de donneur adulte au niveau local 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.

Le nouveau score d'attribution des greffons rénaux dont la mise en application à débiter le 3 février 2015 ne modifie pas l'attribution des greffons pour les receveurs pédiatriques.

En 2014, la population pédiatrique ainsi définie représente 2,5% des nouveaux inscrits (117 sur 4695), 3,1% des greffes rénales (102 sur 3232), 5,8% des greffes avec donneurs vivants (30 sur 514) et 1,5% des malades restant en attente au 1^{er} Janvier 2014 (160 sur 10775).

Parmi les 117 nouveaux inscrits de moins de 18 ans sur la liste nationale d'attente en 2014, 13,7% étaient âgés de moins de 3 ans et 11,1% de 3 à 10 ans. Il existe une prédominance des garçons qui représentent 56,4% des nouveaux inscrits et 60,3% des receveurs malades restant en attente au 1^{er} janvier 2014. Après un pic en 2009, l'activité de greffe pédiatrique a tendance à diminuer avec 102 greffes réalisées en 2014 (contre 109, 100, 89 et 112 greffes respectivement en 2010, 2011, 2012 et 2013), alors que le nombre de nouveaux inscrits est stable (112, 124 et 117 en 2012, 2013 et 2014) 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 2014, 18 greffes (17,6%) sont préemptives alors que 62 malades (53%) avaient été inscrits sur liste d'attente avant la mise en dialyse. Les malades hyperimmunisés définis par un taux de greffons incompatibles supérieur à 85% et ceux en attente d'une retransplantation représentent respectivement 2,7% et 5,1% des nouveaux inscrits pédiatriques et 28% des malades restant en attente au 1^{er} janvier 2014 (26,4% en 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. Le degré de la pénurie est mieux apprécié par la prise en compte des malades en attente sur liste « active », hors contre-indication, avec, au 1^{er} janvier 2014, 1 receveur pour 0,9 greffon, soit une absence de pénurie que par le total des candidats pour un greffon (2,6) compte tenu de cette forte proportion de malades en contre-indication.

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

	2009	2010	2011	2012	2013	2014
Nouveaux inscrits pour un greffon	1,2	1,0	1,0	1,3	1,1	1,1
Receveur en attente au 1 ^{er} janvier pour un greffon	0,9	1,2	1,2	1,4	1,2	1,4
Receveurs en attente au 1 ^{er} janvier hors malade en CIT	0,7	0,8	0,7	0,8	0,9	0,9
Total candidats pour un greffon	2,1	2,2	2,2	2,6	2,3	2,6

CIT : contre-indication temporaire

Données extraites de CRISTAL le 01/03/2015

L'évolution de la pénurie est illustrée par :

- le nombre de nouveaux inscrits pour un greffon (1,1 inscrits en 2014 pour un greffon utilisable) ;
- le nombre de receveurs en attente au 1^{er} Janvier de l'année pour un greffon (1,4 receveurs début 2014 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 (2,6 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 2014

Caractéristiques	Greffons rénaux greffés en 2014*		Malades en attente au 1 ^{er} janvier 2014		Nouveaux malades inscrits en 2014		Malades greffés en 2014	
	n	%	n	%	n	%	n	%
Age								
0-2 ans	2	2,0	11	7,5	16	13,7	7	6,9
3-5 ans	6	5,9	18	12,3	13	11,1	12	11,8
6-10 ans	6	5,9	20	13,7	18	15,4	16	15,7
11-17 ans	45	44,1	63	43,2	70	59,8	55	53,9
18-29 ans	9	8,8	32	21,9	0	0,0	12	11,8
30 ans et plus	34	33,3	2	1,4	0	0,0	0	0,0
(m ± ds, ans)	24,5	15,5	13,1	6,5	10,9	5,3	12,6	5,6
Sexe								
Masculin	64	62,7	88	60,3	66	56,4	60	58,8
Féminin	38	37,3	58	39,7	51	43,6	42	41,2
Groupe sanguin								
A	36	35,3	62	42,5	52	44,4	39	38,2
AB	2	2,0	2	1,4	12	10,3	4	3,9
B	11	10,8	23	15,8	13	11,1	16	15,7
O	53	52,0	59	40,4	40	34,2	43	42,2
Total	102	100,0	146	100,0	117	100,0	102	100,0

* greffons issus de donneur vivant inclus
(m ± ds, ans): moyenne ± déviation standard
Données extraites de CRISTAL le 01/03/2015

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 2014

Caractéristiques	Malades en attente au 1 ^{er} janvier 2014		Nouveaux malades inscrits en 2014		Malades greffés en 2014	
	n	%	n	%	n	%
Dialyse*						
Manquant	1	0,7	2	1,7	0	0,0
Non	45	30,8	62	53,0	18	17,6
Oui	100	68,5	53	45,3	84	82,4
Retransplantation						
Non	105	71,9	111	94,9	89	87,3
Oui	41	28,1	6	5,1	13	12,7
Taux de greffons incompatibles**						
0	49	33,6	69	47,3	55	37,7
1-24	17	11,6	21	14,4	11	7,5
25-49	15	10,3	11	7,5	7	4,8
50-84	24	16,4	12	8,2	17	11,6
85 et plus	41	28,1	4	2,7	12	8,2
Total	146	100,0	117	100,0	102	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. La base de données DIADEM a été utilisée pour contrôler les dates de début de première dialyse pour les dossiers de première greffe.

** le taux de greffons incompatibles est calculé sur la base des spécificités anticorps antiHLA de classe I et II

na=non applicable

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

Données extraites de CRISTAL le 01/03/2015

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

	2009		2010		2011		2012		2013		2014	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Glomérulonéphrites chroniques primitives ou secondaires	27	18,5	31	29,2	21	20,4	32	28,6	25	20,3	17	14,8
Maladies héréditaires	29	19,9	7	6,6	24	23,3	15	13,4	23	18,7	24	20,9
Malformations congénitales	39	26,7	24	22,6	25	24,3	25	22,3	36	29,3	32	27,8
Néphropathies tubulo-interstistiellles chroniques	21	14,4	21	19,8	16	15,5	21	18,8	14	11,4	16	13,9
Néphropathies vasculaires	7	4,8	5	4,7	4	3,9	5	4,5	7	5,7	4	3,5
Autres	12	8,2	7	6,6	4	3,9	6	5,4	8	6,5	9	7,8
Inconnue ou indéterminée	11	7,5	11	10,4	9	8,7	8	7,1	10	8,1	13	11,3
Total	146	100,0	106	100,0	103	100,0	112	100,0	123	100,0	115	100,0

Données extraites de CRISTAL le 01/03/2015

Les maladies héréditaires et les malformations congénitales représentent ensemble près de la moitié des maladies rénales primaires observées chez les candidats pédiatriques (48,7%).

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

	2009		2010		2011		2012		2013		2014	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Dialyse en cours												
Manquant	1	0,7	0	0,0	0	0,0	1	0,9	1	0,8	2	1,7
Non	53	36,3	40	37,7	48	46,6	37	33,0	50	40,3	62	53,0
Oui	92	63,0	66	62,3	55	53,4	74	66,1	73	58,9	53	45,3
Total	146	100,0	106	100,0	103	100,0	112	100,0	124	100,0	117	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. La base de données DIADEM a été utilisée pour contrôler les dates de début de première dialyse pour les dossiers de première greffe
Données extraites de CRISTAL le 01/03/2015

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
2009	101	4	18,5	1,2	5	0	15,9	7,1
2010	86	3	17	1	4	0	13,5	10,5
2011	87	4	15,7	1,1	2	1	NC	NC
2012	69	6	16,2	1,4	6	0	14	5,8
2013	92	0	16,5	1,2	3	0	12,3	5,5
2014	71	3	16	1,5	4	0	12,2	5,4

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.

Données extraites de CRISTAL le 01/03/2015

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 2014, cette durée est de 16 h pour une moyenne nationale (adulte et sujets pédiatriques) de 17 h. Il n'y a donc pas d'impact sur la durée d'ischémie des déplacements plus importants des greffons sur le territoire.

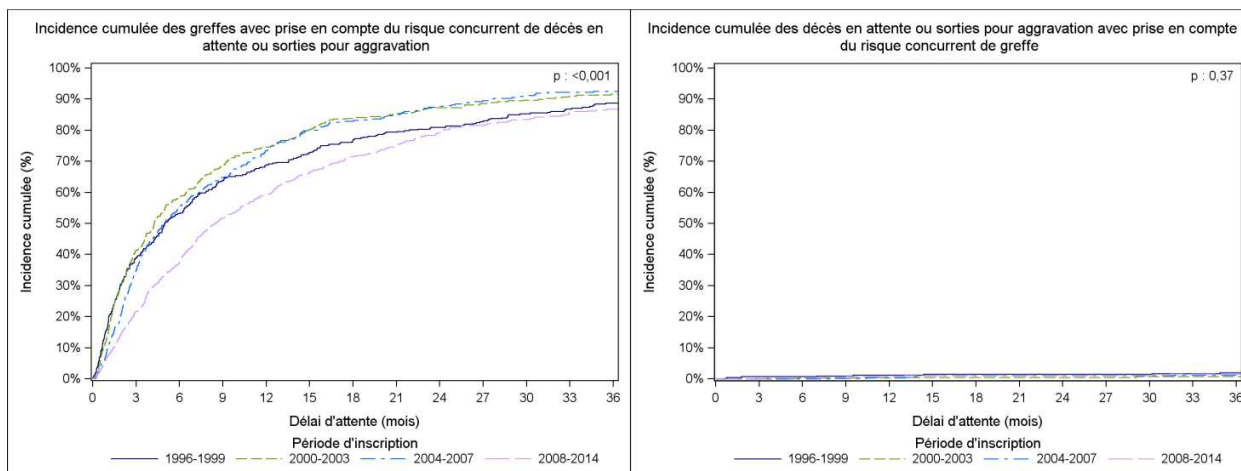
Accès à la liste d'attente

L'appréciation de l'accès à la greffe change en 2015. Jusqu'alors on utilisait la durée médiane d'attente qui était calculée par la méthode de Kaplan-Meier. Cet indicateur est remplacé par le taux d'incidence cumulée qui mesure la probabilité d'accès à la greffe en fonction de la durée d'attente sur liste et en tenant compte des risques concurrents (décès et sortie de liste pour aggravation).

Grâce à la forte priorité qui leur est accordée, les receveurs pédiatriques ont un accès à la greffe meilleur et plus rapide que les receveurs adultes avec une probabilité d'être greffé de 60% à 1 an et 79% à 2 ans contre 27% et 45% pour les adultes. La diminution de ce taux d'accès pour la cohorte la plus récente et pour les plus jeunes enfants s'explique par l'augmentation de la part des malades en contre-indication sur liste qui passe de 18 à 40% entre 2008 et 2014 (au 1^{er} janvier de chaque année) et qui concerne plus particulièrement les enfants de moins de 3 ans dialysés mais de trop petit poids pour être greffés.

La médiane d'attente sur liste c'est-à-dire la durée pour laquelle la probabilité d'être greffé est de 50% est ainsi de 8,5 mois pour l'ensemble de la liste d'attente mais seulement de 5,7 mois pour la liste « active », hors temps de contre-indication temporaire. On observe une différence d'accès à la greffe rénale selon les groupes sanguin avec une médiane à 4,1 mois pour le groupe sanguin A, 5,6 pour le O et 7,9 pour le B. Le risque de décès sur liste d'attente, très faible chez les receveurs pédiatriques est associé au jeune âge (à 12 mois, 5% pour les receveurs de 0 à 2 ans et 3% pour les 3 à 5 ans).

Figure PédR1. Taux d'incidence cumulée de greffe et de décès ou aggravation sur la liste d'attente de greffe rénale des malades pédiatriques selon la période d'inscription (1996-2014)

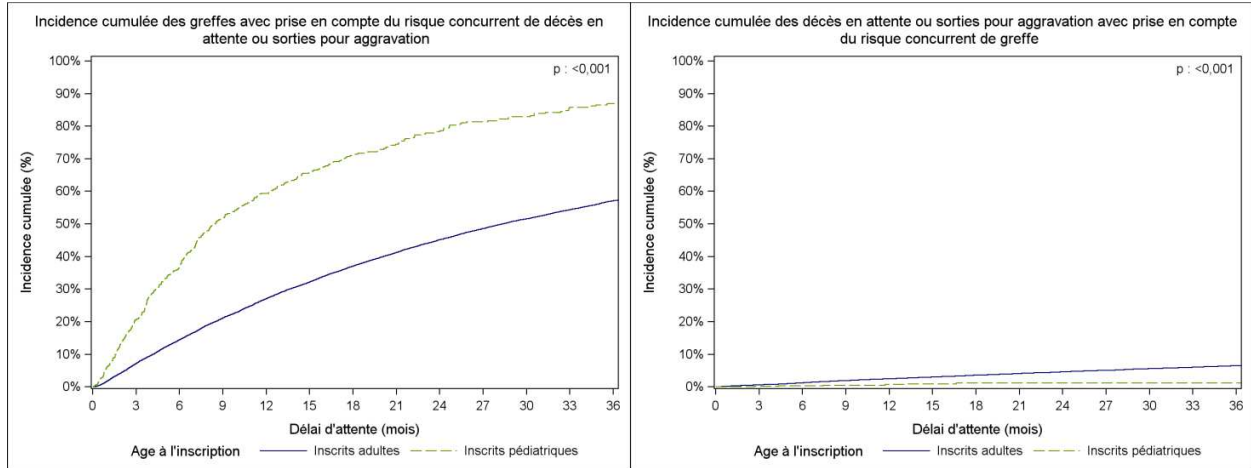


		Incidence cumulée des greffes avec prise en compte du risque concurrent de décès en attente ou sorties pour aggravation en % [IC à 95%]				
Période d'inscription	N	à 3 mois	à 6 mois	à 12 mois	à 24 mois	à 36 mois
1996-1999	416	39 [34-44]	53 [48-58]	69 [64-73]	81 [77-85]	89 [85-92]
2000-2003	386	41 [36-46]	59 [53-63]	75 [70-79]	88 [84-90]	92 [88-94]
2004-2007	395	35 [30-40]	55 [50-60]	74 [69-78]	88 [84-91]	93 [90-95]
2008-2014	732	22 [19-25]	38 [34-41]	59 [55-63]	79 [76-82]	87 [84-90]
		Incidence cumulée des décès en attente ou sorties pour aggravation avec prise en compte du risque concurrent de greffe en % [IC à 95%]				
Période d'inscription	N	à 3 mois	à 6 mois	à 12 mois	à 24 mois	à 36 mois
1996-1999	416	1 [0-2]	1 [0-2]	1 [1-3]	2 [1-3]	2 [1-4]
2000-2003	386	0 [0-1]	1 [0-2]	1 [0-2]	1 [0-2]	NC
2004-2007	395	0 [0-1]	0 [0-1]	1 [0-2]	1 [0-3]	NC
2008-2014	732	0 [0-1]	1 [0-1]	1 [0-2]	2 [1-3]	2 [1-3]

NC=Non calculable
Données extraites de CRISTAL le 01/03/2015

Après 24 mois d'attente, les malades inscrits entre 2008 et 2014 ont 79% de chance d'être greffés et 2% de risque de décès en attente.

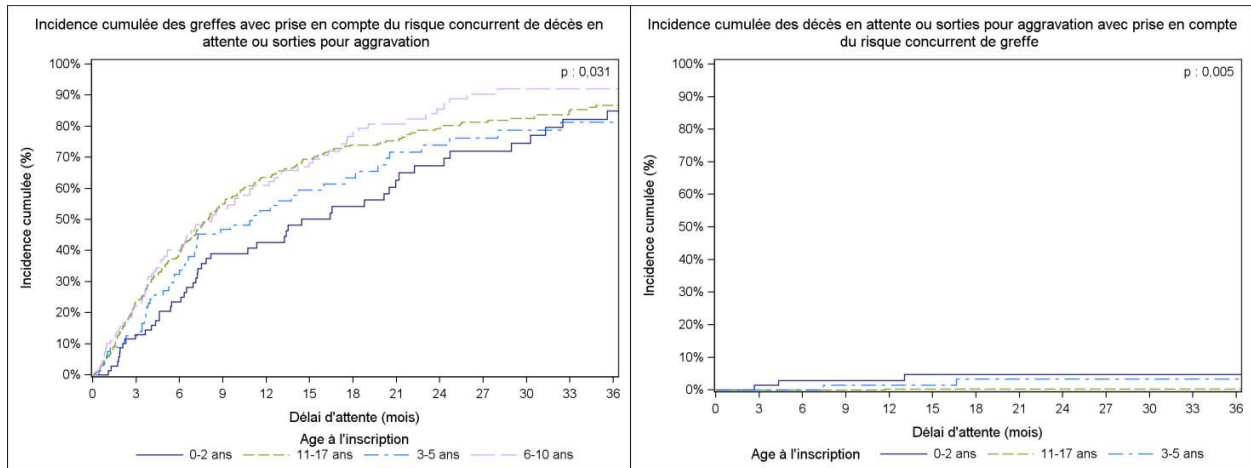
Figure PédR2. Taux d'incidence cumulée de greffe et de décès ou aggravation sur la liste d'attente de greffe rénale des malades pédiatriques versus les malades adultes (2009-2014)



		Incidence cumulée des <u>greffes</u> avec prise en compte du risque concurrent de décès en attente ou sorties pour aggravation en % [IC à 95%]				
Age à l'inscription	N	à 3 mois	à 6 mois	à 12 mois	à 24 mois	à 36 mois
Inscrits adultes	23019	7 [7-8]	14 [14-15]	27 [26-28]	45 [44-46]	57 [56-58]
Inscrits pédiatriques	623	21 [18-24]	37 [33-41]	60 [55-64]	79 [75-82]	87 [83-90]
		Incidence cumulée des <u>décès</u> en attente ou sorties pour aggravation avec prise en compte du risque concurrent de greffe en % [IC à 95%]				
Age à l'inscription	N	à 3 mois	à 6 mois	à 12 mois	à 24 mois	à 36 mois
Inscrits adultes	23019	1 [1-1]	1 [1-1]	2 [2-3]	5 [4-5]	7 [6-7]
Inscrits pédiatriques	623	0 [0-1]	1 [0-1]	1 [0-2]	NC	NC

NC=Non calculable
Données extraites de CRISTAL le 01/03/2015

Figure PédR3. Taux d'incidence cumulée de greffe et de décès ou aggravation sur la liste d'attente de greffe rénale des malades pédiatriques selon l'âge à l'inscription (cohorte 2009-2014)



		Incidence cumulée des greffes avec prise en compte du risque concurrent de décès en attente ou sorties pour aggravation en % [IC à 95%]				
Age à l'inscription	N	à 3 mois	à 6 mois	à 12 mois	à 24 mois	à 36 mois
0-2 ans	71	15 [7-24]	25 [15-36]	45 [32-56]	70 [55-80]	95 [1-100]
3-5 ans	79	14 [7-23]	34 [23-44]	55 [42-65]	76 [62-86]	84 [69-92]
6-10 ans	109	23 [16-32]	41 [32-50]	62 [52-71]	87 [77-93]	94 [83-98]
11-17 ans	364	24 [19-28]	39 [34-44]	64 [58-69]	80 [74-84]	87 [82-91]
		Incidence cumulée des décès en attente ou sorties pour aggravation avec prise en compte du risque concurrent de greffe en % [IC à 95%]				
Age à l'inscription	N	à 3 mois	à 6 mois	à 12 mois	à 24 mois	à 36 mois
0-2 ans	71	3 [1-9]	5 [1-12]	5 [1-12]	NC	NC
3-5 ans	79	1 [0-7]	1 [0-7]	3 [1-11]	NC	NC
6-10 ans	109	0 [0-0]	0 [0-0]	0 [0-0]	0 [0-0]	0 [0-0]
11-17 ans	364	0 [0-2]	0 [0-2]	NC	NC	NC

NC=Non calculable
Données extraites de CRISTAL le 01/03/2015

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. Avec 50 donneurs pédiatriques prélevés, l'année 2014 enregistre le chiffre le plus bas observé depuis 10 ans. La part des donneurs pédiatriques passe de 11,2% en 1994 à 3,3% en 2014. Les donneurs de 11 à 17 ans offrent 72 % des greffons pédiatriques depuis 1994 et les moins de 6 ans 13,5%. 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
2014	50	1522

Données extraites de CRISTAL le 01/03/2015

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
2014	5	7	10	70

Note : les reins prélevés pour une greffe en bloc ou une double greffe sont comptabilisés pour un greffon et non pour deux greffons
Données extraites de CRISTAL le 01/03/2015

Tableau Péd R10. Age des greffons prélevés sur donneurs décédés et greffés en France en 2014 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	1	1	0	0	1	0	0	3
3-5 ans	1	2	0	3	0	0	0	6
6-10 ans	1	1	1	2	2	3	0	10
11-17 ans	4	5	8	25	9	19	0	70
18-29 ans	0	1	0	4	68	116	18	207
30-59 ans	0	0	0	4	55	980	194	1233
60 ans et plus	0	0	0	0	4	254	930	1188
Total	7	10	9	38	139	1372	1142	2717

Données extraites de CRISTAL le 01/03/2015

Le tableau ci-dessus permet de rendre compte de l'appariement de l'âge entre donneur et receveur. Ainsi sur les 89 reins provenant de donneurs de moins de 18 ans en France en 2014, 7 (7,8%) ont été greffés à des receveurs de moins de 2 ans, 9 (10%) à des receveurs de 3 à 5 ans, 9 (10%) à des receveurs de 6 à 10 ans et 30 (34%) à des receveurs de 11 à 17 ans. Les 34 (38%) reins restant ont été greffés à des receveurs adultes de moins de 60 ans.

En 2014, 86% des greffons attribués aux receveurs de moins de 18 ans provenaient de donneurs pédiatriques.

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

	2005		2006		2007		2008		2009		2010		2011		2012		2013		2014	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
0-15 ans	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	35	48,6
16-17 ans	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	24	33,3
18-29 ans	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	9	12,5
30-44 ans	5	5,3	10	10,4	4	4,7	1	1,0	4	3,8	3	3,4	2	2,2	3	4,1	3	3,2	1	1,4
44 ans et plus	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	3	4,2
Total	94	100	96	100	85	100	96	100	105	100	89	100	90	100	74	100	94	100	72	100

Données extraites de CRISTAL le 01/03/2015

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 alloué au score d'attribution des greffons de donneur adulte au niveau local), 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)

	2005		2006		2007		2008		2009		2010		2011		2012		2013		2014	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
<0.5	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	2	2,8
0.5-3	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	56	77,8
>3	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	14	19,4
manquant	7	7,4	2	2,1	6	7,1	7	7,3	1	1	1	1,1	1	1,1	0	0	0	0	0	0
Total	94	100	96	100	85	100	96	100	105	100	89	100	90	100	74	100	94	100	72	100

Données extraites de CRISTAL le 01/03/2015

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 2014, 102 malades inscrits avant l'âge de 18 ans ont bénéficié d'une greffe rénale. Douze (11,7%) 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 102 malades inscrits en attente avant l'âge de 18 ans greffés en 2014, 30 (29,4%) ont reçu un greffon de donneur vivant. C'est le plus grand nombre de greffes annuelles avec donneur vivant jamais observé.

Sur l'ensemble des greffes pédiatriques réalisées en 2014, 18 (17,6%) étaient préemptives avec une variation de la part de ces greffes de 15,7 à 30% dans les 5 dernières années dont 7 avec donneurs vivants en 2014. En 2014, 89 des greffes (87%) de receveurs de moins 18 ans au moment de l'inscription sur la liste d'attente ont été effectuées dans une des 14 équipes avec une autorisation de greffes pédiatriques (dont 9 exclusivement pédiatriques) tandis que 13 concernant des adolescents ont été réparties dans 10 centres de greffe d'adultes. La moitié des greffes pédiatriques (45, 50,5%) ont été réalisées par 3 centres ayant une activité annuelle de plus 10 greffes.

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
2014	90	12	72	30

Données extraites de CRISTAL le 01/03/2015

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

	2009		2010		2011		2012		2013		2014	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Glomérulonéphrites chroniques primitives ou secondaires	30	24,6	21	19,3	18	18,0	24	27,0	33	29,5	21	21
Maladies héréditaires	22	18,0	14	12,8	11	11,0	16	18,0	14	12,5	23	23
Malformations congénitales	22	18,0	31	28,4	28	28,0	23	25,8	30	26,8	21	21
Néphropathies tubulo-interstitielles chroniques	16	13,1	24	22,0	19	19,0	13	14,6	20	17,9	10	10
Néphropathies vasculaires	6	4,9	7	6,4	3	3,0	3	3,4	4	3,6	5	5
Autres	12	9,8	8	7,3	6	6,0	5	5,6	5	4,5	7	7
Inconnue ou indéterminée	14	11,5	4	3,7	15	15,0	5	5,6	6	5,4	13	13
Total	122	100,0	109	100,0	100	100,0	89	100,0	112	100,0	100	100,0

Données extraites de CRISTAL le 01/03/2015

Tableau Péd R15. Evolution du nombre de greffes rénales préemptives

	2009		2010		2011		2012		2013		2014	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Dialyse avant la greffe												
Manquant	2	1,6	1	0,9	0	0,0	1	1,1	0	0,0	0	0,0
Non	27	22,1	23	21,1	29	29,0	14	15,7	28	25,0	18	17,6
Oui	93	76,2	85	78,0	71	71,0	74	83,1	84	75,0	84	82,4
Total	122	100,0	109	100,0	100	100,0	89	100,0	112	100,0	102	100,0

La base de données DIADEM a été utilisée pour contrôler les dates de début de première dialyse pour les dossiers de première greffe.
Données extraites de CRISTAL le 01/03/2015

Tableau Péd R16. Nombre de greffes rénales effectuées en 2014 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)	2	2	0	0	0
Bordeaux (A+P)	9	7	1	1	0
Dijon (A)	1	0	1	0	0
Grenoble (A)	1	1	0	0	0
La Réunion (A+P)	4	1	0	3	0
Lille Jeanne de Flandre (P)	7	5	2	0	0
Lyon HFME (P)	18	12	6	0	0
Marseille La Timone enfant (P)	2	1	1	0	0
Montpellier A. de Villeneuve (P)	1	0	1	0	0
Montpellier La Peyronie (A)	1	0	0	1	0
Nancy (A)	1	0	1	0	0
Nancy (P)	1	1	0	0	0
Nantes (A+P)	6	5	1	0	0
Nice (A+P)	2	1	1	0	0
Paris Necker (AP-HP) (A)	3	0	0	2	1
Paris Necker-Enfants Malades (AP-HP) (P)	16	12	4	0	0
Paris Robert Debré (AP-HP) (P)	11	7	4	0	0
Paris Saint-Louis (AP-HP) (A)	1	0	0	0	1
Paris Tenon (AP-HP) (A)	1	0	0	1	0
Reims (A)	1	1	0	0	0
Rennes (A)	1	1	0	0	0
Strasbourg Hôpital Civil (A+P)	2	2	0	0	0
Toulouse Purpan (P)	8	4	2	0	2
Tours Clocheville (P)	2	1	1	0	0

Données extraites de CRISTAL le 01/03/2015

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

	2009	2010	2011	2012	2013	2014
Coeur-Rein	0	0	1	2	1	0
Foie-Rein	4	2	2	1	1	1
Multiviscérale	0	1	0	1	0	0
Pancréas-Rein	0	0	0	1	0	0

Les greffes multiviscérales sont des greffes en bloc de 2 ou 3 organes viscéraux (Foie-Intestin-Rein, Intestin-Pancréas-Rein).
Données extraites de CRISTAL le 01/03/2015

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

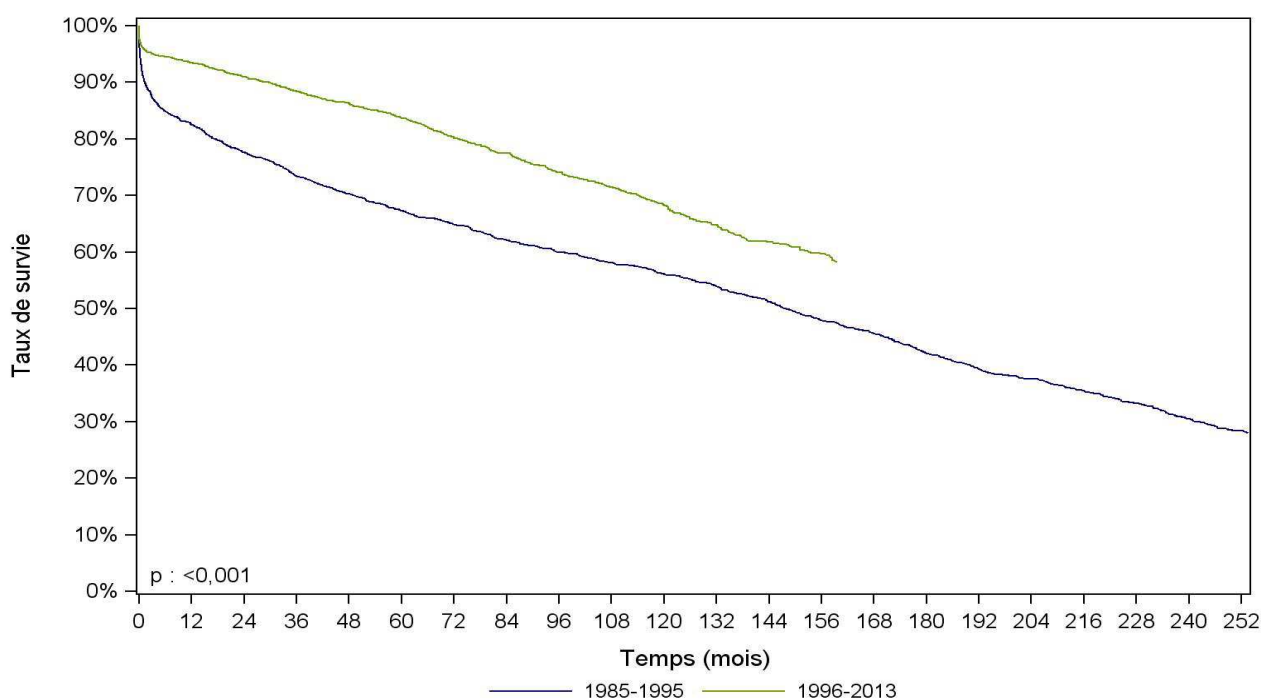
	2009	2010	2011	2012	2013	2014
Amiens (A)	0	1	0	0	0	0
Angers (A)	0	2	0	0	1	2
Besançon (A)	0	1	0	0	0	0
Bordeaux (A+P)	0	6	3	4	1	9
Caen (A)	1	0	0	0	2	0
Clermont-Ferrand (A)	0	0	1	0	0	0
Créteil Henri Mondor (AP-HP) (A)	0	1	1	1	0	0
Dijon (A)	1	1	1	0	0	1
Grenoble (A)	0	3	3	0	0	1
La Réunion (A+P)	2	2	0	6	5	4
Le Kremlin Bicêtre (AP-HP) (A)	1	0	0	1	1	0
Lille C. Huriez (A)	0	1	0	3	0	0
Lille Jeanne de Flandre (P)	9	8	4	9	9	7
Limoges (A)	1	1	0	0	0	0
Lyon (HCL) (A)	1	0	1	1	0	0
Lyon HFME (P)	14	17	14	11	10	18
Marseille Conception (APM) (A)	0	0	0	0	1	0
Marseille La Timone enfant (P)	9	7	7	3	9	2
Montpellier A. de Villeneuve (P)	2	3	4	4	6	1
Montpellier La Peyronie (A)	1	3	0	1	0	1
Nancy (A)	0	0	1	0	0	1
Nancy (P)	3	1	3	0	4	1
Nantes (A+P)	10	8	13	6	15	6
Nice (A+P)	0	0	1	2	1	2
Paris Necker (AP-HP) (A)	3	4	0	0	1	3
Paris Necker-Enfants Malades (AP-HP) (P)	22	11	14	9	15	16
Paris Pitié-Salpêtrière (AP-HP) (A)	0	0	1	0	0	0
Paris Robert Debré (AP-HP) (P)	18	10	10	12	18	11
Paris Saint-Louis (AP-HP) (A)	1	2	1	1	0	1
Paris Tenon (AP-HP) (A)	0	1	1	1	0	1
Paris Trousseau (AP-HP)*	9	3	1	0	0	0
Poitiers (A)	1	0	1	1	0	0
Reims (A)	0	0	1	0	0	1
Rennes (A)	1	0	1	0	1	1
Rouen (A)	1	0	0	1	0	0
Saint-Etienne (A)	0	0	0	0	1	0
Strasbourg Hôpital Civil (A+P)	2	1	2	2	3	2
Suresnes Foch (A)	0	1	0	0	0	0
Toulouse Purpan (P)	5	4	4	6	4	8
Toulouse Rangueil (A)	0	1	0	0	0	0
Tours Clocheville (P)	4	5	6	4	4	2
France	122	109	100	89	112	102

*Equipe dont l'autorisation d'activité de greffe rénale a cessée
Données extraites de CRISTAL le 01/03/2015

Survie post greffe

La comparaison de la survie des greffons après greffe rénale pédiatrique, estimée par la méthode de Kaplan-Meier montre une amélioration des résultats avec le temps avec une survie à 5 ans et à 10 qui passe respectivement de 67,3% à 83,7% et de 56,1% à 68,3% entre la cohorte des patients greffés entre 1985-1995 et celle de 1996-2013 ($p < 0,001$). Cette amélioration est principalement liée à la diminution des échecs précoces. La survie des greffons dépend également de l'âge du receveur et du donneur, du type de donneur et du rang de la greffe. Le risque d'échec précoce (par thrombose) est plus élevé chez les receveurs de moins de 2 ans et le risque d'échec à long terme plus grand chez les adolescents et jeunes adultes chez qui une moins bonne adhérence au traitement est particulièrement fréquente. Les donneurs de moins de 2 ans sont associés à un taux d'échec à 1 mois significativement plus élevé qu'avec des donneurs plus âgés justifiant le refus habituel de ces donneurs pour les receveurs pédiatriques bénéficiant d'un accès à la greffe très favorable. Comme chez l'adulte la survie des greffons à 10 ans significativement meilleure pour les greffes avec un donneur vivant est de 75,3% contre 61,6% pour les donneurs décédés (+14,3% $p < 0,001$) et moins bonne pour les retransplantations, de 53% contre 64,2% pour une première greffe (-11% $p < 0,001$). La survie à 10 ans des receveurs après greffe s'est améliorée entre 1985-1995 et 1996-2013 passant de 93,1% à 96,1% ($p = 0,002$). L'utilisation de donneurs optimaux permet 1 an après la greffe d'observer un DFG de 60 ml/min/1,73 m² ou plus chez 90% des receveurs contre 30% chez l'adulte.

Figure Péd R4. Survie du greffon après greffe rénale pédiatrique selon la période de greffe (1985-2013)



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	1557	91,00% [89,5% - 92,4%]	82,50% [80,5% - 84,3%]	67,30% [64,8% - 69,6%]	56,10% [53,6% - 58,6%]	42,20% [39,6% - 44,7%]	147,7 [138,3 - 159,6]
nombre de sujets à risque*		1384	1253	1012	815	560	
1996-2013	1961	96,00% [95,0% - 96,8%]	93,40% [92,2% - 94,4%]	83,70% [81,9% - 85,3%]	68,30% [65,7% - 70,8%]	NO	NO
nombre de sujets à risque*		1866	1753	1179	572	169	

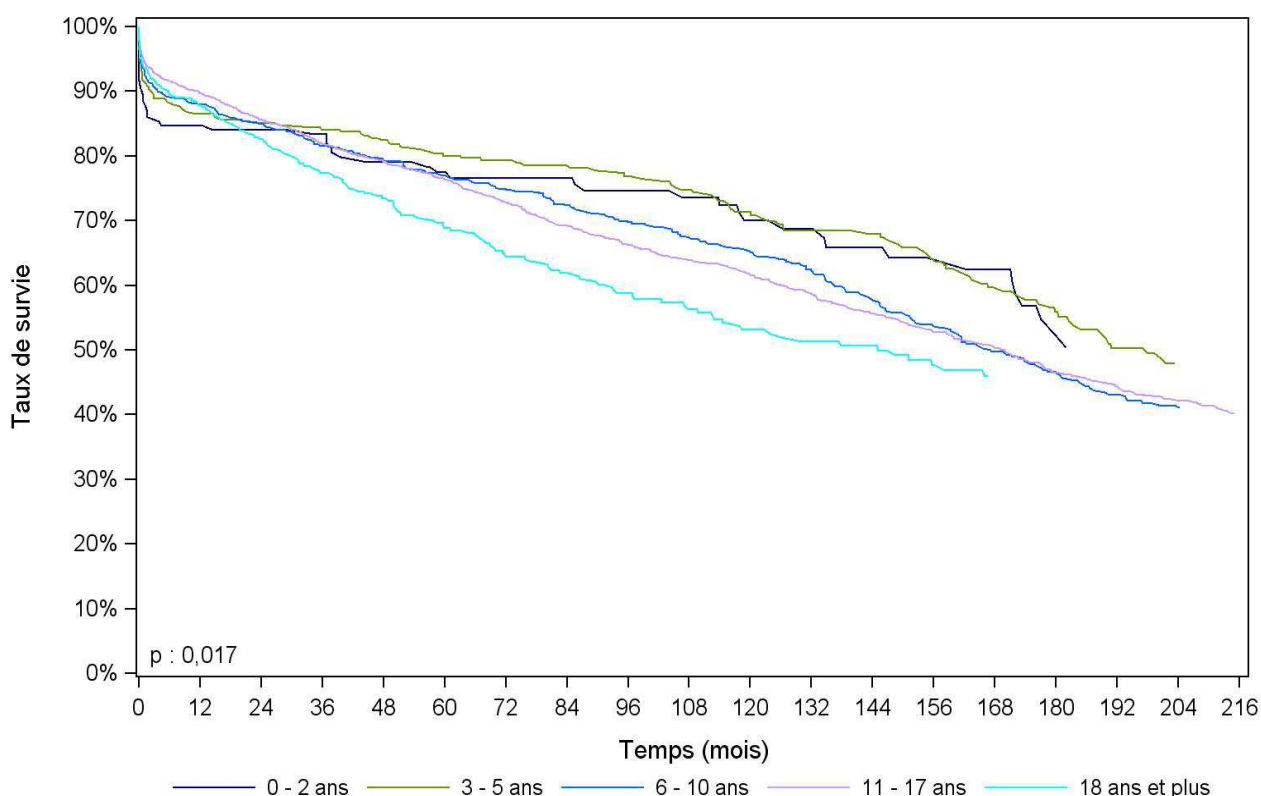
[] : Intervalle de confiance

NO : non observable

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

Données extraites de CRISTAL le 01/03/2015

Figure Péd R5. Survie du greffon après greffe rénale pédiatrique selon l'âge à la greffe (1985-2013)



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	157	88,50% [82,4% - 92,6%]	84,70% [78,1% - 89,5%]	77,50% [69,9% - 83,4%]	70,00% [61,1% - 77,2%]	52,60% [40,7% - 63,1%]	NO
nombre de sujets à risque*		139	130	96	57	25	
3 - 5 ans	357	91,70% [88,3% - 94,2%]	86,60% [82,5% - 89,7%]	80,00% [75,3% - 83,9%]	71,30% [65,7% - 76,1%]	55,80% [49,0% - 62,1%]	197,9 [179,0 - 210,5]
nombre de sujets à risque*		321	295	230	157	84	
6 - 10 ans	730	93,40% [91,3% - 95,0%]	87,90% [85,3% - 90,1%]	76,90% [73,6% - 79,9%]	65,30% [61,4% - 69,0%]	46,60% [42,0% - 51,0%]	167,3 [152,4 - 183,5]
nombre de sujets à risque*		664	616	461	310	151	
11 - 17 ans	1959	94,80% [93,7% - 95,7%]	89,70% [88,2% - 90,9%]	76,40% [74,3% - 78,3%]	61,60% [59,2% - 64,0%]	46,50% [43,8% - 49,2%]	169,4 [158,5 - 177,7]
nombre de sujets à risque*		1832	1696	1225	771	433	
18 ans et plus	315	93,60% [90,3% - 95,8%]	87,90% [83,7% - 91,0%]	68,90% [63,2% - 73,9%]	53,10% [46,7% - 59,1%]	NO	145 [109,6 - 176,1]
nombre de sujets à risque*		294	269	179	92	36	

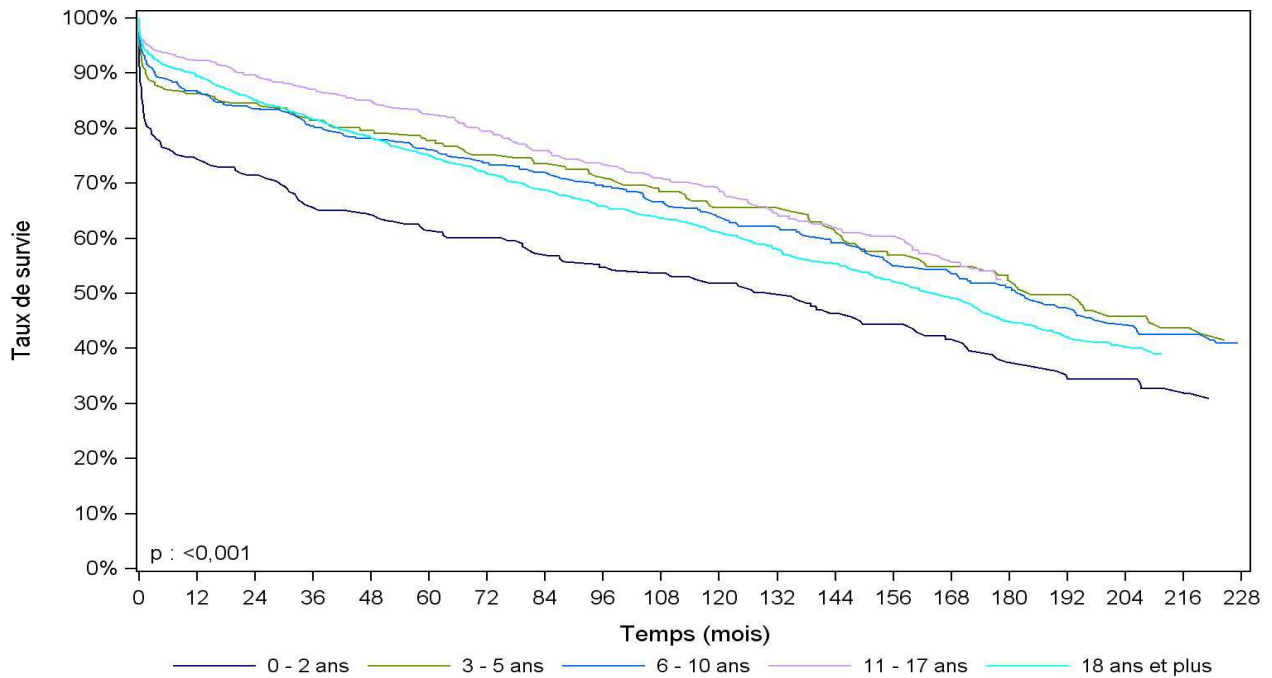
[] : Intervalle de confiance

NO : non observable

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

Données extraites de CRISTAL le 01/03/2015

Figure Péd R6. Survie du greffon après greffe rénale pédiatrique selon l'âge du donneur (1985-2013)



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	214	83,20% [77,5% - 87,6%]	74,70% [68,4% - 80,0%]	61,60% [54,6% - 67,8%]	51,90% [44,8% - 58,5%]	37,40% [30,2% - 44,5%]	134,8 [84,8 - 160,8]
nombre de sujets à risque*		178	158	122	88	52	
3 - 5 ans	242	91,20% [86,9% - 94,2%]	86,20% [81,2% - 90,0%]	77,70% [71,8% - 82,5%]	65,50% [58,6% - 71,6%]	52,40% [44,7% - 59,5%]	184,5 [154,9 - 224,5]
nombre de sujets à risque*		218	202	162	109	61	
6 - 10 ans	465	93,20% [90,5% - 95,2%]	86,60% [83,1% - 89,4%]	76,00% [71,7% - 79,8%]	63,90% [58,8% - 68,4%]	51,00% [45,5% - 56,3%]	183 [155,9 - 205,5]
nombre de sujets à risque*		424	384	286	197	118	
11 - 17 ans	843	95,80% [94,2% - 97,0%]	92,20% [90,2% - 93,9%]	82,50% [79,6% - 85,0%]	68,90% [64,9% - 72,6%]	NO	NO
nombre de sujets à risque*		802	754	494	265	120	
18 ans et plus	1754	94,70% [93,5% - 95,6%]	89,40% [87,9% - 90,8%]	75,00% [72,8% - 77,0%]	61,10% [58,6% - 63,5%]	44,90% [42,1% - 47,7%]	164,6 [153,7 - 173,7]
nombre de sujets à risque*		1628	1508	1127	728	378	

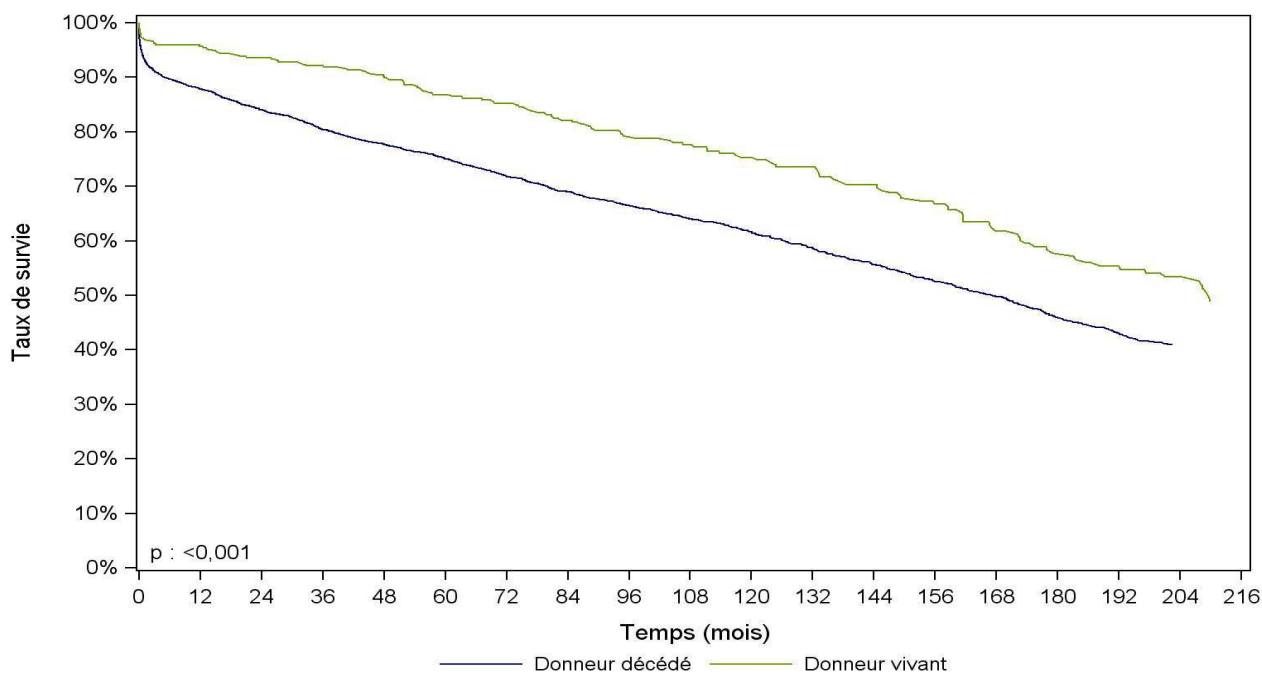
[] : Intervalle de confiance

NO : non observable

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

Données extraites de CRISTAL le 01/03/2015

Figure Péd R7. Survie du greffon après greffe rénale pédiatrique selon l'origine du greffon (1985-2013)



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	3039	93,40% [92,5% - 94,2%]	87,80% [86,6% - 88,9%]	75,00% [73,4% - 76,6%]	61,60% [59,7% - 63,5%]	45,90% [43,7% - 48,1%]	167,3 [158,9 - 174,2]
nombre de sujets à risque*		2803	2588	1884	1181	611	
Donneur vivant	425	97,10% [95,0% - 98,3%]	95,60% [93,2% - 97,2%]	86,80% [82,9% - 89,9%]	75,30% [70,1% - 79,7%]	57,80% [51,1% - 63,9%]	209,6 [183,5 - 224,5]
nombre de sujets à risque*		400	377	274	180	97	

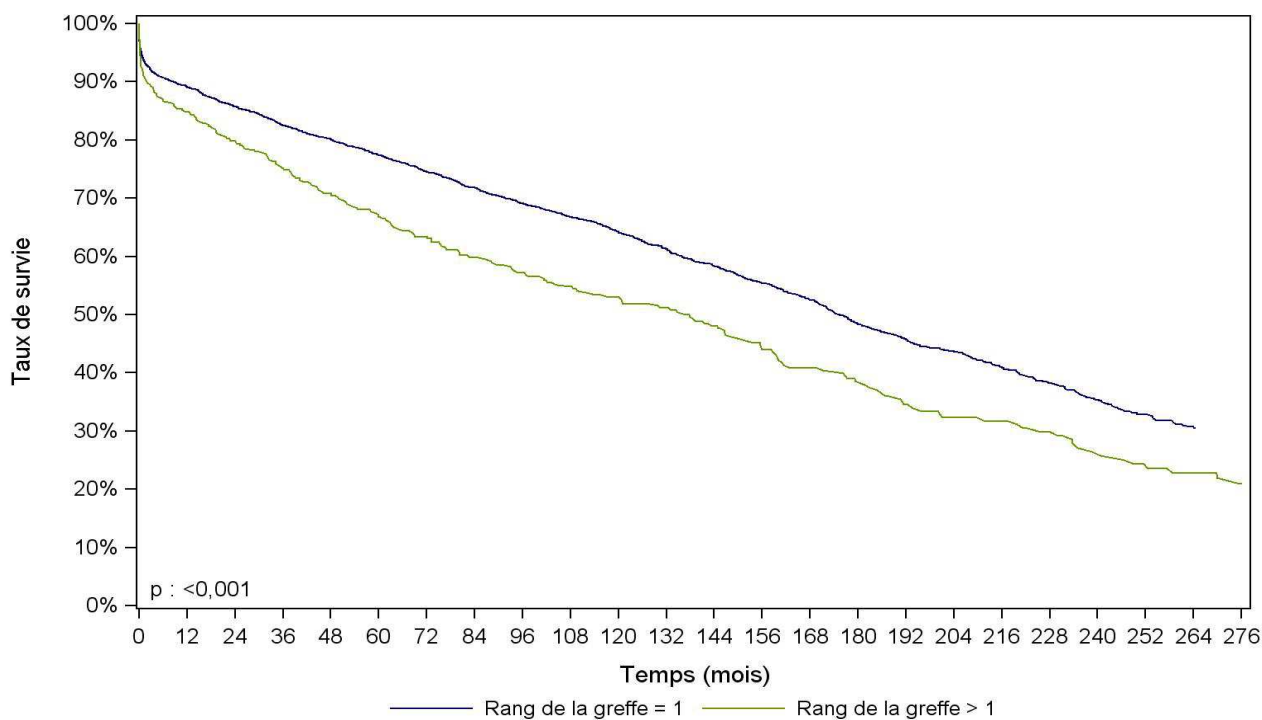
[] : Intervalle de confiance

NO : non observable

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

Données extraites de CRISTAL le 01/03/2015

Figure Péd R8. Survie du greffon rénal selon le rang de la greffe (1985-2013)



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	3128	94,10% [93,2% - 94,8%]	89,10% [87,9% - 90,1%]	77,40% [75,8% - 78,9%]	64,20% [62,3% - 66,1%]	48,40% [46,2% - 50,6%]	175,2 [169,7 - 183,0]
nombre de sujets à risque*		2899	2689	1972	1241	650	
Rang de la greffe > 1	390	91,90% [88,7% - 94,2%]	84,80% [80,8% - 88,0%]	66,80% [61,7% - 71,4%]	53,00% [47,5% - 58,2%]	38,50% [32,8% - 44,1%]	137,8 [104,3 - 155,8]
nombre de sujets à risque*		351	317	219	146	79	

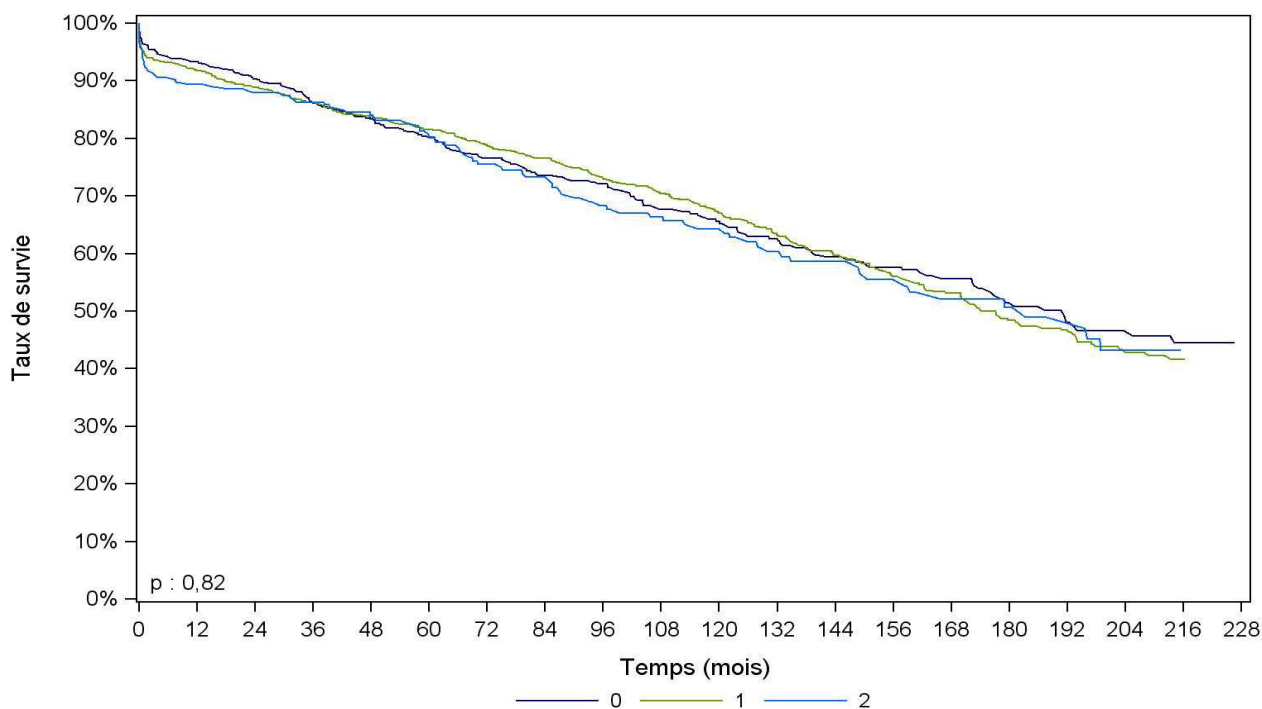
[] : Intervalle de confiance

NO : non observable

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

Données extraites de CRISTAL le 01/03/2015

Figure Péd R9. Survie du greffon rénal à partir de donneur décédé, en fonction du nombre d'incompatibilités HLA DR (greffes 1985-2013)



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	510	96,50% [94,4% - 97,8%]	93,30% [90,7% - 95,2%]	80,10% [76,1% - 83,5%]	65,60% [60,5% - 70,1%]	51,50% [45,4% - 57,2%]	191,2 [166,0 - 228,6]
nombre de sujets à risque*		490	460	313	184	83	
1	1242	95,00% [93,6% - 96,1%]	91,70% [90,1% - 93,1%]	81,60% [79,2% - 83,7%]	67,00% [63,8% - 70,0%]	48,40% [44,3% - 52,5%]	174,3 [162,5 - 193,7]
nombre de sujets à risque*		1174	1104	782	415	152	
2	267	93,20% [89,5% - 95,7%]	89,40% [85,1% - 92,6%]	80,30% [74,7% - 84,7%]	64,30% [57,1% - 70,6%]	50,70% [42,0% - 58,7%]	183,3 [148,6 - .]
nombre de sujets à risque*		247	235	166	86	32	

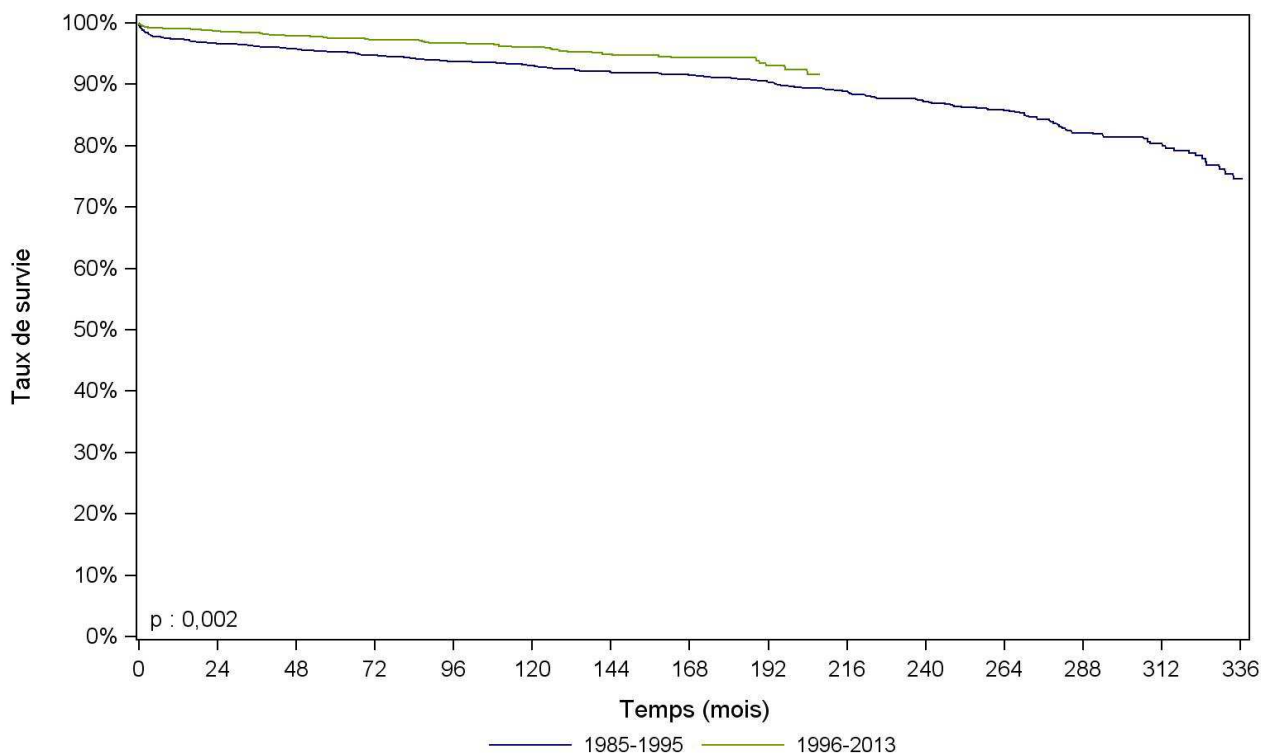
[] : Intervalle de confiance

NO : non observable

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

Données extraites de CRISTAL le 01/03/2015

Figure Péd R10. Survie du receveur après greffe rénale selon la période (1985-2013)



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	1354	98,9% [98,2% - 99,4%]	97,4% [96,4% - 98,2%]	95,3% [94,0% - 96,3%]	93,1% [91,6% - 94,3%]	91,1% [89,3% - 92,5%]	NO
nombre de sujets à risque*		1308	1273	1207	1133	1040	
1996-2013	1774	99,6% [99,2% - 99,8%]	99,0% [98,4% - 99,4%]	97,5% [96,5% - 98,1%]	96,1% [94,9% - 97,0%]	94,3% [92,6% - 95,6%]	NO
nombre de sujets à risque*		1750	1683	1245	734	276	

[] : Intervalle de confiance

NO : non observable

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

Données extraites de CRISTAL le 01/03/2015

Tableau Péd R19. Analyse du débit de filtration estimé à 1 an selon le type de donneur pour les greffés entre 2007 et 2013 (exclusion des arrêts de fonction et décès après greffe avant 1 an)

		Type de donneur		Total
		Décédé en mort encéphalique	Vivant	
eDFG (débit de filtration estimé - formule SCHWARTZ ou MDRD sans ethnie) >= 60 ml/min/ 1,73 m2	N	309	52	361
	% hors données manquantes	90,4	88,1	90,0
45-59 ml/min/ 1,73 m2	N	22	4	26
	% hors données manquantes	6,4	6,8	6,5
30-44 ml/min/ 1,73 m2	N	9	3	12
	% hors données manquantes	2,6	5,1	3,0
15-29 ml/min/ 1,73 m2	N	2	0	2
	% hors données manquantes	0,6	0,0	0,5
Manquant	N	41	7	48
	%	10,7	10,6	10,7
Total	N	383	66	449

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
Données extraites de CRISTAL le 01/03/2015

Conclusion

Malgré une nette augmentation de la part des greffes avec donneur vivant, l'activité de greffe rénale pédiatrique a diminué en 2014, après l'augmentation observée en 2013. L'observation sur une longue période indique cependant 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 part de plus en plus importante des malades en contre-indication temporaire sur la liste s'explique par la modification de la politique d'inscription des équipes avec l'attribution de points qui augmentent avec la durée d'attente lorsque le malade est en dialyse ou inscrit depuis moins de 1 an. L'accès à la liste et les index de pénurie doivent être analysés sur la liste d'attente active excluant les périodes de contre-indications.

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 accès à la greffe rapide et l'allocation de greffons optimaux. Une proportion grandissante des candidats pédiatriques a cependant une durée d'attente prolongée en raison d'une immunisation importante.