

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 quel que 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 (122 greffes) et la greffe hépatique (88 greffes).

Tableau Péd1. Évolution du nombre d'inscrits pédiatriques au 1er janvier de 2008 à 2018

	2008	2009	2010	2011	2012	2013	2014	2015	2016	2017	2018
Cœur	12	13	9	9	11	11	10	13	11	10	12
Coeur-poumons	6	6	7	5	5	3	3	1	1	.	.
Foie	43	50	60	49	42	57	58	64	60	66	67
Intestin	17	24	18	10	7	5	3	3	2	2	2
Pancréas	1	1
Poumon	12	8	11	5	2	6	15	8	6	6	5
Rein	102	110	129	121	124	142	152	169	180	202	219
Total	192	211	234	199	191	225	242	258	260	286	305

Données extraites de Cristal le 05/03/2018 : données générales et méthodes

Tableau Péd2. Évolution du nombre de nouveaux inscrits pédiatriques dans l'année de 2008 à 2017

	2008	2009	2010	2011	2012	2013	2014	2015	2016	2017
Coeur	28	33	34	44	34	27	42	24	26	36
Coeur-poumons	5	4	2	3	2	1	2	3	1	2
Foie	94	88	73	88	112	96	95	101	98	101
Intestin	15	2	3	5	2	3	1	1	1	1
Pancréas	.	1	1	.	2	.	1	.	.	1
Poumon	13	18	10	9	17	22	13	12	13	12
Rein	118	146	106	105	113	127	120	129	159	145
Total	273	292	229	254	282	276	274	270	298	298

Données extraites de Cristal le 05/03/2018 : données générales et méthodes

Tableau Péd3. Évolution du nombre de décès en liste d'attente des malades pédiatriques par année de 2008 à 2017

	2008	2009	2010	2011	2012	2013	2014	2015	2016	2017
Coeur	4	8	6	4	8	7	7	6	2	6
Coeur-poumons	3	2	1	.	.	.	1	.	1	1
Foie	5	2	5	2	3	6	2	3	3	6
Intestin	.	1	.	.	.	1
Poumon	.	3	1	1	1	1	3	1	1	.
Rein	3	2	3	2	.	.	.	2	.	2
Total	15	18	16	9	12	15	13	12	7	15

Données extraites de Cristal le 05/03/2018 : données générales et méthodes

Tableau Péd4. Evolution du nombre de greffes pédiatriques d'organes effectuées de 2008 à 2017

	2008	2009	2010	2011	2012	2013	2014	2015	2016	2017
Coeur	21	25	24	37	23	20	25	18	22	26
Coeur-poumons	2		2	2	4	1	3	2		1
Foie	74 (4)	73 (7)	75 (9)	85 (7)	86 (4)	83 (7)	80 (4)	93 (10)	85 (4)	88 (15)
Intestin	8	4	8	8	4	2	1	2	1	1
Pancréas		1	1		1		2			1
Poumon	15	12	15	10	12	12	16	13	10	12
Rein	105 (9)	122 (17)	109 (20)	100 (10)	89 (15)	112 (18)	102 (30)	114 (22)	135 (30)	122 (23)
Total	225 (13)	237 (24)	234 (29)	242 (17)	219 (19)	230 (25)	229 (34)	242 (32)	253 (34)	251 (38)

Données extraites de Cristal le 05/03/2018 : données générales et méthodes
 () : dont donneurs vivants hors dominos.

Prélèvement sur donneur pédiatrique en état de mort encéphalique

Résumé de l'activité

Activité de prélèvement en 2017

En 2017, le nombre de donneurs pédiatriques recensés diminue de 4,2% (135 contre 141 en 2016). Pour les tranches d'âge de 0 à 5 ans et de 5 à 11 ans, il existe une nette baisse du recensement, mais celui-ci est compensé par une augmentation du recensement de la tranche d'âge de 12 à 18 ans, probablement dans la continuité de l'effort mis en place par l'Agence de la biomédecine et les coordinations en matière de recensement (fiches de prélèvement, recommandations) au cours du 1^{er} semestre 2014 (avis du CMS sur la prise en charge de la mort encéphalique chez l'enfant). Le nombre de donneurs prélevés passe de 69 à 65 en 2017. Le nombre de prélèvements s'accroît dans la tranche d'âge des adolescents, pour régresser dans toutes les autres classes d'âge. Le taux de prélèvement pédiatrique (conversion) est de 48,2% en 2017 contre 48,9% en 2016. Le taux d'opposition global est de 34,1%, légèrement en baisse (- 2,1%) par rapport à 2016 mais reste supérieur au taux moyen de l'adulte (30,5%).

Nous assistons à un léger recul du nombre de donneurs prélevés (-4). Mais ces effectifs sont faibles et peu significatifs. Le recul touche de façon plus marquée les tranches d'âge de 0 à 5 ans et de 5 à 11 ans. L'activité de prélèvement progresse chez les grands enfants ce qui peut être mis en rapport avec l'augmentation du recensement et le taux d'opposition inférieur à celui constaté chez l'adulte (28,3% vs 30,5% chez l'adulte).

Les causes de non prélèvement

Parmi les causes de non prélèvement, l'opposition occupe la première place parmi les donneurs recensés. En 2017, le taux d'opposition brut parmi les SME pédiatriques recensés est en légère diminution (34,1% versus 36,2%) mais cela n'a pas permis de maintenir le nombre de prélevés. Selon les classes d'âge, le taux de refus augmente chez les 0-4ans et 5-12 ans et baisse chez les 12-18 ans. La deuxième cause de non prélèvement reste la survenue « d'incident médical » pendant le processus, qui a progressé en 2017 pour passer de 5,6% en 2016 à 9,6% ; toutes les autres causes de non prélèvement sont stables (antécédent du donneur, obstacle médico-légal ou administratif, autres (difficulté à trouver un préleveur pédiatrique)).

Les causes de décès des donneurs

La première cause de décès des donneurs pédiatriques en 2017 est de nouveau le traumatisme. Entre les traumatismes liés (29,6%) ou non (16,2%) à un accident de la voie publique, cela représente 45,9% des décès recensés pour 38,3% en 2016 (+7,6%). Les anoxies sont stables à 28,9% et les causes d'origine vasculaire (14,8%) ont progressé en 2017 (10,6% en 2016). Les autres causes de décès sont la méningite, les tumeurs et les intoxications. Les accidents de la voie publique sont plus fréquents que les anoxies cette année. C'est dans la tranche d'âge des 12 - 18 ans que les traumatismes AVP progressent le plus. Dans l'ensemble ces effectifs étant faibles, ces variations restent à considérer avec précaution.

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

Age	Devenir	2007	2008	2009	2010	2011	2012	2013	2014	2015	2016	2017
0 à 18 ans	Recensés	174	143	133	124	152	142	155	134	129	141	135
	Prélevés	87	55	52	59	72	61	57	55	53	69	65
	Opposition	47	51	44	40	45	48	55	49	46	51	46
	Antécédents du donneur	22	15	17	13	12	8	13	12	7	7	8
	Incident médical	14	22	17	5	18	23	25	12	15	8	13
	Obstacle médico-légal ou administratif	2	0	1	6	3	2	5	2	6	4	3
	Autres causes	2	0	2	1	2	0	0	4	2	2	0
0 à 4 ans	Recensés	38	42	40	36	42	45	46	48	53	55	42
	Prélevés	10	12	8	10	15	15	13	11	16	19	15
	Opposition	12	14	7	13	10	15	15	21	16	20	17
	Antécédents du donneur	10	11	14	9	9	6	5	8	7	3	3
	Incident médical	4	5	10	1	7	8	10	6	7	8	6
	Obstacle médico-légal ou administratif	2	0	0	3	1	1	3	2	6	3	1
	Autres causes	0	0	1	0	0	0	0	0	1	2	0
5 à 11 ans	Recensés	36	32	26	23	31	23	43	26	19	35	26
	Prélevés	17	12	10	13	14	11	15	10	5	16	10
	Opposition	7	11	12	7	7	10	16	12	12	18	10
	Antécédents du donneur	8	2	2	3	3	0	3	0	0	1	2
	Incident médical	2	7	1	0	5	2	8	2	1	0	2
	Obstacle médico-légal ou administratif	0	0	0	0	1	0	1	0	0	0	2
	Autres causes	2	0	1	0	1	0	0	2	1	0	0
12 à 18 ans	Recensés	100	69	67	65	79	74	66	60	57	51	67
	Prélevés	60	31	34	36	43	35	29	34	32	34	40
	Opposition	28	26	25	20	28	23	24	16	18	13	19
	Antécédents du donneur	4	2	1	1	0	2	5	4	0	3	3
	Incident médical	8	10	6	4	6	13	7	4	7	0	5
	Obstacle médico-légal ou administratif	0	0	1	3	1	1	1	0	0	1	0
	Autres causes	0	0	0	1	1	0	0	2	0	0	0

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

Age	Cause de décès	2010	2011	2012	2013	2014	2015	2016	2017
0 à 18 ans	Anoxie	32	49	42	44	40	50	56	39
	Traumatisme AVP	37	47	40	47	44	30	30	40
	Méningite	10	10	5	10	4	8	6	5
	Traumatisme NAVP	14	15	26	21	15	23	24	22
	Vasculaire	20	17	14	21	19	9	15	20
	Tumeur	3	3	1	2	2	1	1	1
	Intoxication	2	2	1	1	1	0	2	1
	Autre	6	9	13	9	9	8	7	7
	Manquant	0	0	0	0	0	0	0	0
0 à 4 ans	Anoxie	12	18	14	17	20	22	23	13
	Traumatisme AVP	5	6	3	8	6	4	5	5
	Méningite	5	4	2	4	3	5	3	1
	Traumatisme NAVP	7	6	13	5	10	14	14	14
	Vasculaire	4	2	3	5	5	3	3	7
	Tumeur	0	1	0	2	1	1	1	0
	Intoxication	0	0	1	0	1	0	2	0
	Autre	3	5	9	5	2	4	4	2
	Manquant	0	0	0	0	0	0	0	0
5 à 11 ans	Anoxie	6	13	7	14	9	9	13	7
	Traumatisme AVP	5	6	8	9	7	4	11	9
	Méningite	1	2	2	2	1	1	2	3
	Traumatisme NAVP	5	2	2	6	1	2	3	2
	Vasculaire	3	5	3	9	6	1	4	3
	Tumeur	3	1	0	0	1	0	0	1
	Intoxication	0	0	0	1	0	0	0	0
	Autre	0	2	1	2	1	2	2	1
	Manquant	0	0	0	0	0	0	0	0
12 à 18 ans	Anoxie	14	18	21	13	11	19	20	19
	Traumatisme AVP	27	35	29	30	31	22	14	26
	Méningite	4	4	1	4	0	2	1	1
	Traumatisme NAVP	2	7	11	10	4	7	7	6
	Vasculaire	13	10	8	7	8	5	8	10
	Tumeur	0	1	1	0	0	0	0	0
	Intoxication	2	2	0	0	0	0	0	1
	Autre	3	2	3	2	6	2	1	4
	Manquant	0	0	0	0	0	0	0	0

AVP=accidentée de la voie publique NAVP=non accidentée de la voie publique
Données extraites de la base CRISTAL le 05/03/2018

Greffe cardiaque pédiatrique

Résumé de l'activité

En 2017, 5% du total des candidats et 7% des nouveaux inscrits en liste d'attente pour une greffe cardiaque, 6% des greffés, et, 13% des malades décédés en liste d'attente ou sortis de liste pour aggravation ont été inscrits sur la liste d'attente avant l'âge de 18 ans. Six pour cent (27/467) des greffes sont réalisées avec des greffons pédiatriques. Les activités d'inscription en liste d'attente et de greffe pédiatriques augmentent en 2017 respectivement de 38% et 18% par rapport à 2016.

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

	2012	2013	2014	2015	2016	2017	2018
Liste d'attente							
- malades restant en attente au 1er janvier de chaque année	11	11	10	13	11	10	12
dont malades en attente au 1er janvier et en CIT	2	1	4	3	5	4	1
Part des malades en CIT parmi les malades en attente au 1er janvier	18%	9%	40%	23%	45%	40%	8%
- nouveaux inscrits dans l'année	34	27	42	24	26	36	
- décédés dans l'année	8	7	7	6	2	6	
- sortis de la liste d'attente	3	1	7	2	3	2	
- dont sortis de la liste d'attente pour aggravation	1	0	1	0	0	2	
Greffes	23	20	25	18	22	26	
- dont greffes avec donneur vivant	0	0	0	0	0	0	
Greffes (pmh)	0,4	0,3	0,4	0,3	0,3	0,4	

CIT : Contre-indication temporaire / pmh : par million d'habitants
Données extraites de CRISTAL le 05/03/2018

Devenir des candidats en liste d'attente

En 2017, 36 nouveaux candidats à une greffe cardiaque de moins de 18 ans sont inscrits sur la liste d'attente. Avec un total de 46 candidats, la population totale des inscrits sur liste d'attente avant l'âge de 18 ans représente, en 2017, 5% des malades en attente de greffe cardiaque (46 sur 874). Parmi les 36 nouveaux malades inscrits en liste d'attente, 13 (36%) ont 5 ans ou moins et 23 (64%) ont plus de 5 ans. Les 5 ans et moins représentent 19% des malades greffés inscrits en attente avant l'âge de 18 ans en 2017 mais 83% des malades pédiatriques décédés en attente dans l'année (à noter qu'il s'agit de petits effectifs). Le nombre de nouveaux inscrits dans l'année augmente de 38% par rapport à 2016. Cinquante-huit pour cent (21) des nouveaux inscrits en 2017 sont à l'inscription en unité de soins intensifs, 22% (8) sont sous ventilation assistée invasive, 19% (7) sous ECMO, 8% (3) sous assistance ventriculaire et 53% (19) sous traitement inotrope par voie veineuse. Les chiffres concernant la proportion de malades greffés sous assistance circulatoire mécanique ou pharmacologique doivent être considérés avec précaution compte-tenu du nombre important de données manquantes cette année. Les cardiomyopathies dilatées (53%), hypertrophiques et restrictives (17%) sont les plus fréquentes des indications de nouvelle inscription sur la liste d'attente (69,5%) loin devant les cardiopathies congénitales (22%). Le nombre de malades restant inscrits au 1^{er} janvier continue de fluctuer autour de 10, 8% seulement de ces malades étant en contre-indication temporaire le 1^{er} janvier 2018.

L'accès à la greffe est évalué depuis 2014 par le taux d'incidence cumulée qui mesure la probabilité d'accès à la greffe en fonction de la durée d'attente en prenant en compte le risque concurrent de décès et de 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 représenté par le décès en liste d'attente et la sortie de liste pour aggravation et vice et versa. 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 l'accès à la greffe comme le souligne la surmortalité des enfants inscrits avant l'âge de 6 ans. Cette méthode exprime ce qui est réellement observé pour la cohorte des malades inscrits en attente et permet une évaluation du système de répartition des greffons. En revanche, cette méthode sous-estime ce que serait le risque de décès en liste

d'attente si la greffe n'existait pas, lié quant à lui à la sévérité de l'insuffisance cardiaque et à l'efficacité des traitements alternatifs à la greffe.

La durée médiane d'attente globale pour la cohorte des malades inscrits en liste d'attente avant l'âge de 18 ans entre 2015 et 2017 est inférieure à 3 mois. L'incidence cumulée de greffe à 6 mois, calculée avec la méthode des risques concurrents, a augmenté entre les périodes 1995-1998 et 2015-2017, passant de 48% à 65%, alors que la probabilité de décès ou de sortie de liste pour aggravation a baissé entre ces mêmes périodes, passant de 30% à 19%. Cette évolution est due en grande partie à une baisse de la pénurie entre ces 2 périodes, liée à la mise en place en 2005 d'une priorité pédiatrique avec une attribution prioritaire des greffons issus de donneurs de moins de 55 ans et de 50 kilogrammes aux candidats pédiatriques. La diminution de la probabilité de décès ou de sortie de liste pour aggravation s'explique également par la mise en place, en juillet 2004, de priorités nationales -super-urgences-, pour les candidats en situation d'urgence vitale, de durée illimitée pour les enfants. Pour les malades inscrits en attente entre 2012 et 2017, la probabilité de greffe calculée avec la méthode des risques concurrents n'est pas différente entre les candidats pédiatriques et adultes (70% à 1 an). En revanche, la probabilité de décès ou de sortie de liste pour aggravation calculée avec la même méthode est significativement supérieure chez les candidats pédiatriques par rapport aux candidats adultes (probabilité à 1 an de 21% pour les enfants versus 12% pour les adultes). La probabilité de greffe pour les candidats pédiatriques inscrits entre 2012 et 2017 diffère considérablement en fonction de l'âge à l'inscription, avec une incidence cumulée de greffe presque 2 fois plus basse pour les 5 ans et moins que pour les plus de 5 ans. Parallèlement, la probabilité de décès ou de sortie de liste pour aggravation est presque 4 fois plus élevée pour les premiers que pour les derniers. Cette difficulté d'accès à la greffe des petits s'explique par un niveau de pénurie plus fort dans cette tranche d'âge, pour laquelle l'appariement morphologique entre donneur et receveur oblige à un appariement en âge entre donneur et receveur (2,8 (17/6) candidats pour un greffon dans cette tranche d'âge) mais également par une pénurie dynamique qui correspond au fait que quand il y a un greffon, il n'y a pas de candidat en attente qui pourrait recevoir ce greffon. La probabilité de décès ou de sortie de liste pour aggravation à 6 mois parmi les inscrits entre 2012 et 2017 avant l'âge de 2 ans est de 41% (alors qu'elle est de 20% pour tous les candidats pédiatriques et de 10% pour les adultes).

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

	2012	2013	2014	2015	2016	2017
Nouveaux inscrits pour un greffon	1,5	1,4	1,7	1,3	1,2	1,4
Candidats en attente au 1er janvier pour un greffon	0,5	0,6	0,4	0,7	0,5	0,4
Candidats en attente au 1er janvier pour un greffon hors malade en CIT	0,4	0,5	0,2	0,6	0,3	0,2
Total candidats pour un greffon	2,0	1,9	2,1	2,1	1,7	1,8

CIT : Contre-indication temporaire
Données extraites de CRISTAL le 05/03/2018

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 2017 pour 1 greffon cardiaque) ;
- le nombre de nouveaux inscrits pour un greffon (1,4 inscrits pour un greffon) ;
- le nombre total de candidats pour un greffon (1,8 candidats pour un greffon).

Tableau Péd C3. Caractéristiques démographiques des donneurs de greffon cardiaque et des malades inscrits avant l'âge de 18 ans selon leur devenir en liste d'attente en 2017

Caractéristiques	Greffons cardiaques greffés en 2017		Malades en attente au 1er janvier 2017		Nouveaux malades inscrits en 2017		Malades greffés en 2017		Malades décédés en 2017		Malades sortis de la liste pour aggravation en 2017	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
Age												
0-2 ans	3	11,5	0	0	8	22,2	2	7,7	3	50,0	2	100,0
3-5 ans	3	11,5	4	40,0	5	13,9	3	11,5	2	33,3	0	0
6-10 ans	0	0	4	40,0	7	19,4	9	34,6	0	0	0	0
11-17 ans	4	15,4	1	10,0	16	44,4	12	46,2	1	16,7	0	0
18-29 ans	11	42,3	1	10,0	0	0	0	0	0	0	0	0
30 ans et plus	5	19,2	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
(m ± ds, ans)	19,4	11,7	8,5	4,7	9,3	5,8	10,5	5,1	4,8	4,1	1,7	1,8
Sexe												
Masculin	15	57,7	7	70,0	14	38,9	10	38,5	2	33,3	2	100,0
Féminin	11	42,3	3	30,0	22	61,1	16	61,5	4	66,7	0	0
Groupe sanguin												
A	6	23,1	1	10,0	13	36,1	9	34,6	1	16,7	0	0
AB	0	0	2	20,0	0	0	1	3,8	1	16,7	0	0
B	2	7,7	1	10,0	3	8,3	4	15,4	0	0	0	0
O	18	69,2	6	60,0	20	55,6	12	46,2	4	66,7	2	100,0
Total	26	100,0	10	100,0	36	100,0	26	100,0	6	100,0	2	100,0

na=non applicable / (m ± ds,ans): moyenne ± déviation standard
Données extraites de CRISTAL le 05/03/2018

Tableau Péd C4. Caractéristiques des malades inscrits avant l'âge de 18 ans selon leur devenir en liste d'attente de greffe cardiaque en 2017

Caractéristiques	Malades en attente au 1er janvier 2017		Nouveaux malades inscrits en 2017		Malades greffés en 2017		Malades décédés en 2017		Malades sortis de la liste pour aggravation en 2017	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
Lieu de prise en charge médicale										
Domicile	4	40,0	6	16,7	3	11,5	2	33,3	0	0,0
Hôpital	1	10,0	7	19,4	1	3,8	1	16,7	0	0,0
USI	4	40,0	21	58,3	11	42,3	3	50,0	2	100,0
Données manquantes	1	10,0	2	5,6	11	42,3	0	0,0	0	0,0
Retransplantation										
Oui	0	0,0	2	5,6	2	7,7	0	0,0	0	0,0
Non	10	100,0	34	94,4	24	92,3	6	100,0	2	100,0
Ventilation assistée invasive										
Oui	3	30,0	8	22,2	0	0,0	1	16,7	2	100,0
Non	6	60,0	25	69,4	13	50,0	5	83,3	0	0,0
Données manquantes	1	10,0	3	8,3	13	50,0	0	0,0	0	0,0

Caractéristiques	Malades en attente au 1er janvier 2017		Nouveaux malades inscrits en 2017		Malades greffés en 2017		Malades décédés en 2017		Malades sortis de la liste pour aggravation en 2017	
Assistance ventriculaire ou coeur artificiel total										
Oui	1	10,0	3	8,3	2	7,7	0	0,0	2	100,0
Non	7	70,0	26	72,2	11	42,3	6	100,0	0	0,0
Données manquantes	2	20,0	7	19,4	13	50,0	0	0,0	0	0,0
Circulation extra corporelle										
Oui	1	10,0	7	19,4	2	7,7	0	0,0	0	0,0
Non	7	70,0	23	63,9	11	42,3	6	100,0	2	100,0
Données manquantes	2	20,0	6	16,7	13	50,0	0	0,0	0	0,0
Drogues inotropes										
Oui	4	40,0	19	52,8	9	34,6	4	66,7	1	50,0
Non	5	50,0	15	41,7	5	19,2	2	33,3	1	50,0
Données manquantes	1	10,0	2	5,6	12	46,2	0	0,0	0	0,0
Dialyse										
Oui	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0
Non	9	90,0	36	100,0	13	50,0	6	100,0	2	100,0
Données manquantes	1	10,0	0	0,0	13	50,0	0	0,0	0	0,0
Créatinémie										
<60 µmol/l	6	60,0	20	55,6	10	38,5	4	66,7	2	100,0
60-119 µmol/l	3	30,0	12	33,3	2	7,7	2	33,3	0	0,0
120-199 µmol/l	0	0,0	1	2,8	1	3,8	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	1	10,0	3	8,3	16	61,5	0	0,0	0	0,0
Bilirubine										
<35 µmol/l	9	90,0	29	80,6	10	38,5	5	83,3	2	100,0
35-49 µmol/l	0	0,0	1	2,8	0	0,0	0	0,0	0	0,0
>=50 µmol/l	0	0,0	2	5,6	0	0,0	1	16,7	0	0,0
Données manquantes	1	10,0	4	11,1	13	50,0	0	0,0	0	0,0
Diabète à l'inscription										
Oui	0	0,0	1	2,8	1	3,8	0	0,0	0	0,0
Non	9	90,0	33	91,7	22	84,6	6	100,0	2	100,0
Données manquantes	1	10,0	2	5,6	3	11,5	0	0,0	0	0,0
Total	10	100,0	36	100,0	26	100,0	6	100,0	2	100,0

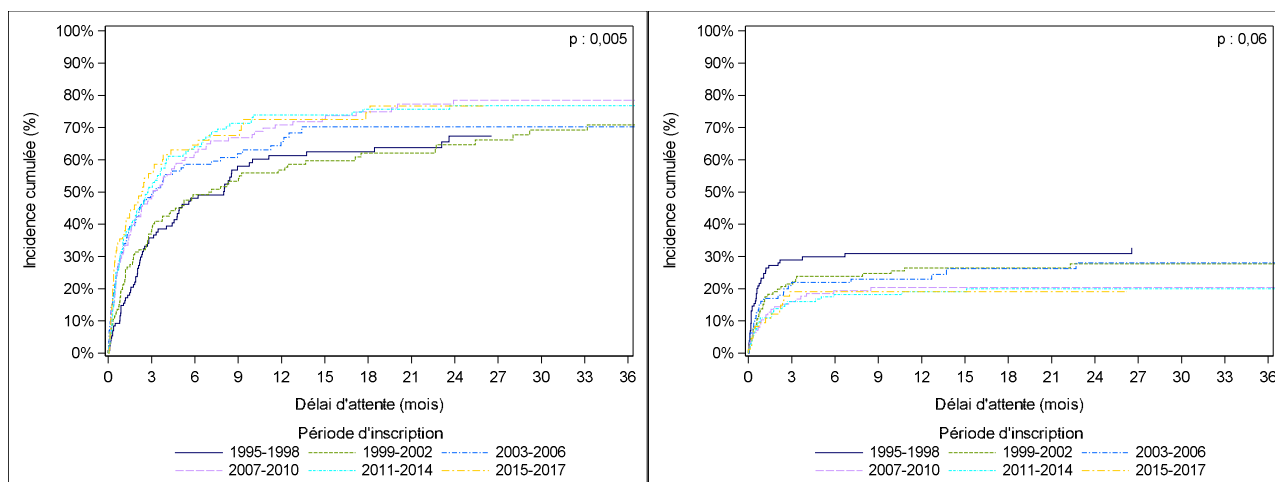
Données extraites de CRISTAL le 05/03/2018

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

	2012		2013		2014		2015		2016		2017	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Autres ou indéterminées	1	2,9	1	3,7	1	2,4	0	0,0	3	11,5	1	2,8
Cardiomyopathies dilatées	19	55,9	15	55,6	22	52,4	8	33,3	13	50,0	19	52,8
Cardiopathies hypertrophiques et restrictives	2	5,9	2	7,4	8	19,0	2	8,3	5	19,2	6	16,7
Chirurgies thoraciques antérieures	2	5,9	2	7,4	4	9,5	5	20,8	1	3,8	1	2,8
Maladies congénitales	10	29,4	7	25,9	5	11,9	9	37,5	4	15,4	8	22,2
Re-transplantations	0	0,0	0	0,0	2	4,8	0	0,0	0	0,0	1	2,8
Total	34	100,0	27	100,0	42	100,0	24	100,0	26	100,0	36	100,0

Données extraites de CRISTAL le 05/03/2018

Figure Péd C1. Taux d'incidence cumulée de greffe et de décès ou de sortie de liste pour aggravation des nouveaux inscrits avant l'âge de 18 ans en attente de greffe cardiaque selon la période d'inscription (1995-2017)



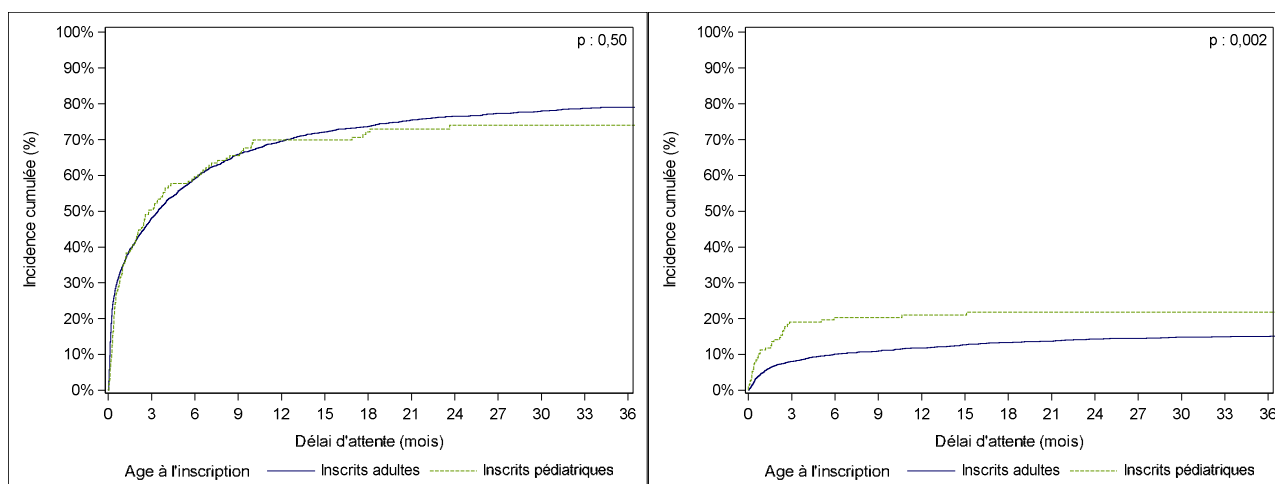
		Incidence cumulée des greffes avec prise en compte du risque concurrent de décès en attente ou sorties pour aggravation en % [IC à 95%]				
Période d'inscription	N	à 3 mois	à 6 mois	à 12 mois	à 24 mois	à 36 mois
1995-1998	130	36 [27-44]	48 [39-57]	61 [52-70]	67 [57-75]	NC
1999-2002	133	38 [29-46]	49 [40-58]	57 [48-65]	65 [55-73]	71 [61-78]
2003-2006	113	49 [40-58]	59 [48-67]	66 [55-74]	70 [60-78]	70 [60-78]
2007-2010	127	48 [39-56]	62 [52-70]	71 [62-78]	78 [70-85]	78 [70-85]
2011-2014	147	51 [43-59]	64 [55-71]	74 [66-81]	77 [68-83]	77 [68-83]
2015-2017	86	56 [44-66]	65 [52-74]	73 [60-81]	77 [64-85]	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	29 [21-37]	30 [22-38]	31 [23-39]	31 [23-39]	NC
1999-2002	133	21 [15-29]	24 [17-31]	26 [19-34]	28 [20-36]	28 [20-36]
2003-2006	113	22 [15-30]	22 [15-30]	23 [15-31]	28 [19-38]	28 [19-38]
2007-2010	127	16 [10-23]	19 [13-27]	20 [14-28]	20 [14-28]	20 [14-28]
2011-2014	147	16 [11-22]	18 [12-25]	19 [13-26]	20 [14-27]	20 [14-27]
2015-2017	86	19 [11-29]	19 [11-29]	19 [11-29]	19 [11-29]	NC

NC=Non calculable / IC : Intervalle de confiance
Données extraites de CRISTAL le 05/03/2018

Après 1 an d'attente, les malades pédiatriques inscrits entre 2015 et 2017 ont 73% de chance d'être greffés et 19% de risque de décéder sur la liste d'attente ou de sortir de liste pour aggravation.

Figure Péd C2. Taux d'incidence cumulée de greffe et de décès ou de sortie de liste pour aggravation des nouveaux inscrits en attente de greffe cardiaque pédiatrique et adulte (2012-2017)



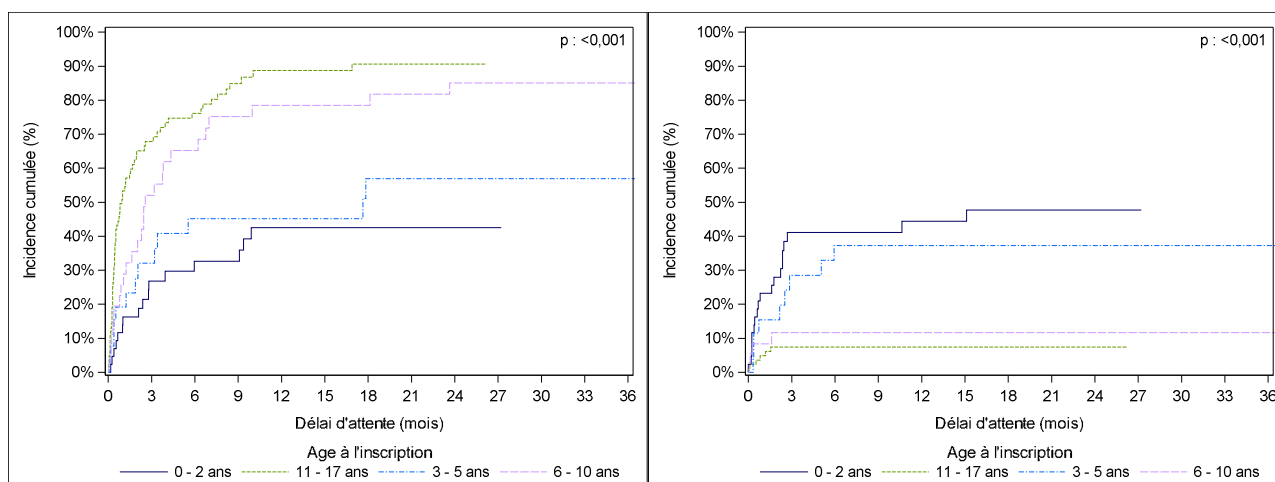
		Incidence cumulée des greffes avec prise en compte du risque concurrent de décès en attente ou sorties pour aggravation en % [IC à 95%]				
Age à l'inscription	N	à 3 mois	à 6 mois	à 12 mois	à 24 mois	à 36 mois
Inscrits adultes	3198	48 [46-50]	59 [57-61]	70 [68-71]	76 [75-78]	79 [77-81]
Inscrits pédiatriques	189	50 [43-57]	60 [52-67]	70 [62-76]	74 [66-80]	74 [66-80]

		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	3198	8 [7-9]	10 [9-11]	12 [11-13]	14 [13-16]	15 [14-16]
Inscrits pédiatriques	189	19 [14-25]	20 [15-27]	21 [15-27]	22 [16-28]	22 [16-28]

NC=Non calculable / IC : Intervalle de confiance
Données extraites de CRISTAL le 05/03/2018

Après 1 an d'attente, les malades pédiatriques inscrits entre 2012 et 2017 ont 70% 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 (21% à 1 an versus 12% chez les adultes).

Figure Péd C3. Taux d'incidence cumulée de greffe et de décès ou de sortie de liste pour aggravation des nouveaux inscrits en attente de greffe cardiaque selon l'âge à l'inscription (2012-2017)



		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	43	27 [14-41]	33 [18-48]	42 [26-58]	42 [26-58]	NC
3 - 5 ans	26	32 [15-51]	45 [24-64]	45 [24-64]	57 [32-76]	57 [32-76]
6 - 10 ans	36	52 [33-68]	65 [45-79]	78 [58-90]	85 [65-94]	85 [65-94]
11 - 17 ans	84	68 [56-77]	76 [65-84]	89 [78-94]	91 [80-96]	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	43	41 [26-56]	41 [26-56]	44 [28-59]	48 [31-63]	NC
3 - 5 ans	26	29 [12-47]	37 [18-57]	37 [18-57]	37 [18-57]	37 [18-57]
6 - 10 ans	36	12 [4-25]	12 [4-25]	12 [4-25]	12 [4-25]	12 [4-25]
11 - 17 ans	84	7 [3-15]	7 [3-15]	7 [3-15]	7 [3-15]	NC

NC=Non calculable / IC : Intervalle de confiance
Données extraites de CRISTAL le 05/03/2018

Après 1 an d'attente, les malades pédiatriques inscrits entre 2012 et 2017 de plus de 6 ans ont un taux de greffe plus important que les très jeunes enfants (89% pour les 11-17 ans, 78% pour les 6-10 ans et 45% pour les 3-5 ans versus 42% pour les 0-2 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 2017, 7% (32 sur 485) des donneurs décédés et prélevés d'un greffon cardiaque en France ont moins de 18 ans. Parmi les 485 greffons cardiaques prélevés en France, 13 n'ont pas été greffés. Parmi les 32 greffons cardiaques pédiatriques prélevés en France, 27 sont greffés en France et 5 sont greffés à l'étranger. Parmi les 27 greffons pédiatriques prélevés et greffés en France, 10 (37%) le sont à des enfants et 17 (63%) à des adultes. Ces données ont conduit à pondérer le nouveau score de répartition des greffons cardiaques en fonction de la différence d'âge entre donneur et receveur pour les donneurs plus jeunes que les receveurs. Aucun greffon pédiatrique prélevé à l'étranger n'a été greffé en France. Parmi les 27

donneurs pédiatriques résidant en France dont le greffon cardiaque est greffé en France, 6 (22%) ont moins de 6 ans et 21 (78%) ont plus de 5 ans. Le nombre de donneurs pédiatriques prélevés d'un greffon cardiaque en France en 2017 est identique à celui de 2016 dans un contexte de diminution du nombre de donneurs prélevés d'un greffon cardiaque de 3%. Ainsi, la proportion des donneurs pédiatriques parmi l'ensemble des donneurs de greffon cardiaque a légèrement augmenté de 6% à 7%. Parmi les 26 enfants inscrits et greffés avant l'âge de 18 ans avec un greffon prélevé en France, 16 (61,5%) reçoivent un greffon adulte et 10 (38,5%) un greffon pédiatrique.

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

Année de prélèvement	Donneurs pédiatriques	Donneurs adultes
1993	44	452
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	406
2013	32	405
2014	34	418
2015	34	477
2016	32	469
2017	32	453

Ce tableau comprend tous les greffons prélevés en France (y compris les non greffés)
Données extraites de CRISTAL le 05/03/2018

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
1993	6	2	3	31
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

Année de prélèvement	0 - 2 ans	3 - 5 ans	6 - 10 ans	11 - 17 ans
2000	2	0	4	18
2001	5	3	1	21
2002	0	4	2	20
2003	3	0	3	15
2004	2	0	3	17
2005	6	0	1	9
2006	7	2	2	14
2007	3	2	2	32
2008	4	2	1	16
2009	2	3	0	18
2010	1	3	4	15
2011	9	3	5	20
2012	3	3	4	18
2013	6	1	6	16
2014	6	1	4	21
2015	7	3	3	17
2016	10	3	3	16
2017	6	4	0	22

Ce tableau comprend tous les greffons prélevés en France et greffés (y compris les greffons greffés à l'étranger).
Données extraites de CRISTAL le 05/03/2018

Tableau Péd C8. Age des donneurs prélevés d'un greffon cardiaque greffé en France en 2017 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	2	1	0	0	0	0	0	3
3-5 ans	0	1	2	0	0	0	0	3
11-17 ans	0	0	2	2	4	11	2	21
18-29 ans	0	1	2	8	5	44	8	68
30-59 ans	0	0	3	2	27	193	89	314
60 ans et plus	0	0	0	0	2	31	25	58
Total	2	3	9	12	38	279	124	467

Ce tableau comprend les greffons prélevés en France et greffés en France.
Données extraites de CRISTAL le 05/03/2018

En 2017, 5 greffons cardiaques pédiatriques ont été prélevés en France et greffés à l'étranger (non inclus dans le tableau).

Aucun greffon adulte n'a été prélevé à l'étranger et greffé en France.

Ce tableau donne le nombre total de greffes réalisées en France (467).

Treize greffons adultes ont été prélevés en France et non greffés.

Attribution des greffons et priorités

En 2017, le nombre de demandes de SU1 et le nombre de malades pour lesquels une demande de SU1 a été faite diminuent de 4% par rapport à 2016. Alors que la proportion de candidats pour lesquels une demande de SU1 a été faite diminue de 15% (50% en 2017 et 65% en 2016), la proportion de candidats pour lesquels une demande de SU1, 2 ou 3 a été faite, ne diminue que de 7% (61% en 2017 et 68% en 2016). Le nombre de greffes réalisées dans le cadre d'une SU1 diminue de 21%. En 2017, effectivement, la proportion de malades greffés avec une SU1 active est de 65% alors qu'elle était de 86% en 2016. L'analyse du devenir des malades pour lesquels une demande de SU1 a été acceptée en 2017 montre, qu'un mois après la demande, 64% des malades sont greffés, 32% sont toujours en attente et 4,5% sont décédés ou sortis de liste pour aggravation de leur état médical. Dans le cadre du score de répartition des greffons cardiaques, les enfants se verront réserver des points à l'instar de ce qui existait avant la mise en place du score, en fonction de leur degré d'urgence (composante pédiatrique standard et composante expert pédiatrique) et de leur ancienneté en attente.

Tableau Péd C9. Évolution des demandes de priorité chez les candidats pédiatriques (2012-2017)

Type de priorité	Année de demande de la SU	Nombre de demandes	Nombre de malades	Nombre de demandes acceptées	Nombre de malades dont la demande a été acceptée	Fréquence de demandes acceptées (%)	Fréquence des dérogations de groupe sanguin compatible parmi les demandes acceptées (%)
SU1	2012	17	16	17	16	100,0	41,2
	2013	16	16	16	16	100,0	62,5
	2014	31	30	31	30	100,0	54,8
	2015	20	20	20	20	100,0	30,0
	2016	24	24	24	24	100,0	29,2
	2017	23	23	22	22	95,7	40,9
SU2	2012	3	3	2	2	66,7	0,0
	2013	1	1	1	1	100,0	0,0
	2014	3	3	3	3	100,0	66,7
	2016	1	1	1	1	100,0	100,0
	2017	3	3	3	3	100,0	0,0
SU3	2015	1	1	0	.	0,0	.
	2017	2	2	2	2	100,0	0,0
Urgence	2012	1	1	1	1	100,0	0,0
	2014	1	1	1	1	100,0	0,0

SU1 : Super Urgence 1 créée en juillet 2004; SU2 : Super Urgence 2 créée en juillet 2004; SU3 : Super Urgence 3 créée en juillet 2013
Données extraites de CRISTAL le 05/03/2018

Tableau Péd C10. Devenir des malades pédiatriques un mois après la première demande de SU1 effectuée et acceptée en 2017

	Total	
	N	%
Attente	7	31,8
Décès en liste d'attente	1	4,5
Grefe	14	63,6
Total	22	100

Données extraites de CRISTAL le 05/03/2018

La durée de SU1 est de 48h renouvelable pour 48 heures sur demande. Elle est de durée illimitée pour les malades pédiatriques.

Tableau Péd C11. Évolution du devenir des malades pédiatriques selon la dernière priorité active par année de sortie de la liste d'attente

Année de sortie de liste*	Devenir sur liste d'attente	Total	SU1 active		SU2 active		Urgence		Sans priorité active	
			N	%	N	%	N	%	N	%
2012	Sortie de liste pour aggravation de la maladie initiale	1	0	NA	0	NA	0	NA	1	100,0
	Sortie de liste pour amélioration	2	1	50,0	0	NA	0	NA	1	50,0
	Décès en liste d'attente	8	2	25,0	0	NA	0	NA	6	75,0
	Greffe	23	14	60,9	1	4,3	0	NA	8	34,8
2013	Sortie de liste pour amélioration	1	1	100,0	0	NA	0	NA	0	NA
	Décès en liste d'attente	7	4	57,1	2	28,6	0	NA	1	14,3
	Greffe	20	13	65,0	0	NA	0	NA	7	35,0
2014	Sortie de liste pour aggravation hors maladie initiale	1	1	100,0	0	NA	0	NA	0	NA
	Sortie de liste pour amélioration	6	1	16,7	1	16,7	0	NA	4	66,7
	Décès en liste d'attente	7	4	57,1	1	14,3	0	NA	2	28,6
	Greffe	25	19	76,0	1	4,0	0	NA	5	20,0
	Sortie de liste pour amélioration	2	0	NA	0	NA	0	NA	2	100,0
2015	Décès en liste d'attente	6	5	83,3	0	NA	0	NA	1	16,7
	Greffe	18	15	83,3	0	NA	0	NA	3	16,7
	Sortie de liste pour amélioration	3	2	66,7	0	NA	0	NA	1	33,3
2016	Décès en liste d'attente	2	2	100,0	0	NA	0	NA	0	NA
	Greffe	22	19	86,4	1	4,5	0	NA	2	9,1

Année de sortie de liste*	Devenir sur la liste d'attente	Total	SU1 active		SU2 active		Urgence		Sans priorité active	
			N	%	N	%	N	%	N	%
2017	Sortie de liste pour aggravation hors maladie initiale	1	0	NA	0	NA	0	NA	0	NA
	Sortie de liste pour aggravation de la maladie initiale	1	0	NA	1	100,0	0	NA	0	NA
	Décès en liste d'attente	6	4	66,7	0	NA	0	NA	2	33,3
	Greffe	26	17	65,4	1	3,8	0	NA	8	30,8

* La greffe est considérée comme une sortie de liste d'attente

NA= Non applicable / SU1 : Super Urgence 1 ; SU2 : Super Urgence 2

Données extraites de CRISTAL le 05/03/2018

Tableau Péd C12. Caractéristiques des malades avec une Super Urgence 1 demandée et acceptée en 2017

	SU1	
	N	%
Age à l'inscription		
0-17 ans	22	100,0
Sexe		
F	13	59,1
M	9	40,9
Groupe sanguin		
A	7	31,8
B	3	13,6
O	12	54,5
Lieu de prise en charge au moment de l'inscription		
Hôpital	5	22,7
USI	16	72,7
Données manquantes	1	4,5
Ventilation assistée invasive à l'inscription		
Non	16	72,7
Oui	5	22,7
Données manquantes	1	4,5
Assistance ventriculaire ou coeur artificiel total à l'inscription		
Non	17	77,3
Données manquantes	5	22,7
Circulation extra corporelle à l'inscription		
Non	13	59,1
Oui	4	18,2
Données manquantes	5	22,7
Drogues inotropes à l'inscription		
Non	2	9,1
Oui	15	68,2
Données manquantes	5	22,7
Dialyse à l'inscription		
Non	22	100,0
Bilirubine à l'inscription		
<35 µmol/l	15	68,2
>=50 µmol/l	2	9,1
Données manquantes	5	22,7
Créatinémie à l'inscription		
<60 µmol/l	8	36,4
60-119 µmol/l	8	36,4
120-199 µmol/l	1	4,5
Données manquantes	5	22,7
Total	22	100

SU1 : Super Urgence 1

* Certains malades ont pu avoir une assistance mécanique transitoire qui a été arrêtée avant la demande de SU - 1 malade a eu une SU1 puis a été assisté et a finalement bénéficié d'une SU2. Données extraites de CRISTAL le 05/03/2018

Activité de greffe

L'activité de greffe cardiaque pédiatrique augmente en 2017 par rapport à 2016 de 18% pour revenir à son niveau de 2014 (0,4 greffe par million d'habitants). Cette évolution a lieu alors que le nombre de nouveaux inscrits en liste d'attente est en hausse de 38%. En 2017, le niveau de pénurie est comparable à celui de 2016 (1,7 candidat pour 1 greffon en 2016 contre 1,8 en 2017). 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 comparable à celui de la cohorte globale (1,9 candidats pour un greffon). En 2017, le nombre des décès et sorties de liste d'attente pour aggravation est 4 fois plus élevé qu'en 2016 et retrouve son niveau de 2014. Les décès et sorties de liste d'attente pour aggravation pédiatriques représentent 13% de l'ensemble des décès en liste d'attente (8 sur 60). Le devenir des malades inscrits avant l'âge de 6 ans est de ce point de vue différent de celui des candidats pédiatriques inscrits après 5 ans puisque ces premiers représentent 38% des candidats pédiatriques, 19% des greffés pédiatriques, et 83% des décès en liste d'attente pédiatriques sur des effectifs faibles. Cette situation s'explique en 2017 par la nécessité d'un appariement en âge entre donneur et receveur en raison des contraintes morphologiques mais aussi par la pénurie dynamique, puisque, parmi les 6 greffons cardiaques issus de donneurs âgés de 5 ans ou moins, sur 27 (22%) greffons pédiatriques prélevés et greffés, 2 ont été greffés à des enfants de plus de 5 ans en l'absence de receveur plus jeune. Par ailleurs, il n'y a pas d'assistance circulatoire mécanique de longue durée disponible pour les patients de cette tranche d'âge.

Parmi les 9 équipes qui effectuent au moins une greffe en 2017 chez des malades inscrits en attente avant l'âge de 18 ans, 5 ont une autorisation pour la greffe cardiaque pédiatrique et 4 ont bénéficié d'une dérogation. Les centres pédiatriques réalisent 85% des greffes pédiatriques.

Les cardiopathies les plus fréquentes conduisant à la greffe sont les cardiomyopathies dilatées (50%) et les cardiomyopathies congénitales ou hypertrophiques et restrictives (15% chacune).

Tableau Péd C13. Évolution de l'activité de greffe cardiaque chez les malades inscrits avant l'âge de 18 ans selon l'âge au moment de la greffe

Année de greffe	0-17 ans au moment de la greffe	18 ans et plus au moment de la greffe
1995	19	1
1996	20	0
1997	18	1
1998	9	0
1999	22	2
2000	23	1
2001	24	0
2002	13	0
2003	16	1
2004	17	2
2005	17	1
2006	19	1
2007	20	2
2008	20	1
2009	22	3
2010	22	2
2011	36	1
2012	23	0
2013	20	0
2014	24	1
2015	17	1
2016	22	0
2017	26	0

Ce tableau comprend les greffons prélevés en France et greffés en France.
Données extraites de CRISTAL le 05/03/2018

Tableau Péd C14. Évolution du nombre de greffés pédiatriques de cœur selon l'indication

	2012		2013		2014		2015		2016		2017	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Autres ou indéterminées	0	0,0	0	0,0	1	4,0	0	0,0	3	13,6	1	3,8
Cardiomyopathies dilatées	14	60,9	10	50,0	12	48,0	7	38,9	12	54,5	13	50,0
Cardiopathies congénitales	7	30,4	7	35,0	3	12,0	5	27,8	2	9,1	4	15,4
Cardiopathies hypertrophiques et restrictives	1	4,3	2	10,0	6	24,0	3	16,7	3	13,6	4	15,4
Chirurgies thoraciques antérieures	1	4,3	1	5,0	1	4,0	3	16,7	2	9,1	3	11,5
Retransplantations	0	0,0	0	0,0	2	8,0	0	0,0	0	0,0	1	3,8
Total	23	100,0	20	100,0	25	100,0	18	100,0	22	100,0	26	100,0

* les Chirurgies thoraciques antérieures regroupent les chirurgies pour cardiopathies autre origine, les maladies valvulaires et coronariennes ainsi que les chirurgies antérieures
Données extraites de CRISTAL le 05/03/2018

Parmi les indications conduisant à la greffe cardiaque pédiatrique en 2017, les cardiomyopathies dilatées concernent 50% des greffés, les cardiomyopathies hypertrophiques et restrictives 15%, et les maladies congénitales 15%. Onze pourcents des greffés ont eu une chirurgie thoracique antérieure. Bien que les effectifs soient faibles, ces proportions varient peu d'une année sur l'autre.

Tableau Péd C15. Nombre de greffes cardiaques effectuées en 2017 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
Le Plessis-Robinson Marie-Lannelongue (A+P)	1	0
Lyon I (HCL) (A+P)	3	0
Marseille Timone enfants (APM) (P)	1	0
Nancy (A)	1	0
Nantes (A+P)	1	0
Paris Bichat (AP-HP) (A)	1	0
Paris Necker Enfants Malades (AP-HP) (P)	16	0
Strasbourg (A)	1	0
Toulouse (A)	1	0
Total	26	0

Données extraites de CRISTAL le 05/03/2018

En 2017, 9 équipes ont réalisé de 1 à 16 greffes cardiaques pédiatriques.

Au total, 5 des 6 équipes autorisées à réaliser des greffes cardiaques pédiatriques ont effectuées au moins une greffe en 2017.

Tableau Péd C16. Évolution du nombre de greffes cardiaques par équipe chez des malades inscrits avant l'âge de 18 ans

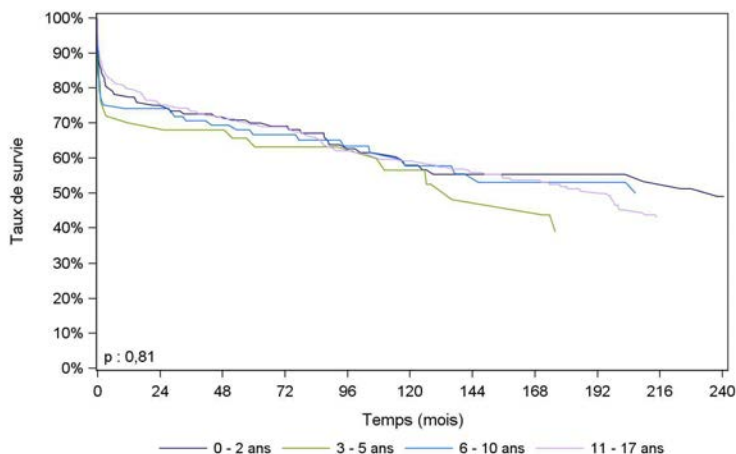
	2012	2013	2014	2015	2016	2017
Bordeaux (A+P)	5	2	1	2	2	0
Grenoble (A)	0	0	1	0	0	0
Le Plessis-Robinson Marie-Lannelongue (A+P)	3	5	3	0	2	1
Lille (A)	0	0	1	0	1	0
Lyon I (HCL) (A+P)	4	1	4	4	3	3
Marseille Timone enfants (APM) (P)	0	2	1	3	4	1
Nancy (A)	2	0	0	1	0	1
Nantes (A+P)	1	0	3	1	1	1
Paris Bichat (AP-HP) (A)	0	0	1	0	1	1
Paris Georges Pompidou (AP-HP) (A)	0	0	0	1	1	0
Paris Necker Enfants Malades (AP-HP) (P)	6	5	4	1	6	16
Paris Pitié-Salpêtrière (AP-HP) (A)	0	2	3	1	1	0
Rennes (A)	1	0	1	0	0	0
Rouen (A)	0	0	1	0	0	0
Strasbourg (A)	1	1	0	1	0	1
Toulouse (A)	0	1	0	1	0	1
Tours (A)	0	1	1	2	0	0
France	23	20	25	18	22	26

Données extraites de CRISTAL le 05/03/2018

Survie post greffe

La survie des receveurs pédiatriques après greffe cardiaque ne diffère pas avec l'âge à l'inscription bien qu'elle tende à 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 77% pour les 0-2 ans, 80% pour les 11-17 ans, 70% pour les 3-5 ans et 74% pour les 6-10 ans. La survie 1 an après greffe des receveurs pédiatriques s'est améliorée de 20% depuis la période 1985-1995 avec un taux de survie de 88% pour les malades opérés entre 2006 et 2016 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-juin 2016)



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	130	86,8% [79,6% - 91,6%]	77,4% [69,1% - 83,7%]	69,9% [61,1% - 77,2%]	57,9% [48,0% - 66,5%]	55,3% [45,2% - 64,2%]	238,1 [117,2 - 261,3]
nombre de sujets à risque*		111	99	79	47	33	
3 - 5 ans	50	80,0% [66,0% - 88,7%]	70,0% [55,3% - 80,7%]	65,7% [50,6% - 77,1%]	56,5% [40,3% - 69,9%]	NO	136,0 [60,4 - .]
nombre de sujets à risque*		40	35	26	16	8	
6 - 10 ans	105	78,1% [68,7% - 85,0%]	74,1% [64,3% - 81,6%]	66,6% [56,1% - 75,2%]	57,7% [45,9% - 67,9%]	53,0% [40,4% - 64,1%]	206,6 [116,1 - .]
nombre de sujets à risque*		78	73	48	29	20	
11 - 17 ans	367	88,4% [84,7% - 91,3%]	79,9% [75,3% - 83,6%]	69,5% [64,4% - 74,1%]	59,1% [53,4% - 64,4%]	51,8% [45,6% - 57,6%]	192,5 [143,0 - 214,6]
nombre de sujets à risque*		320	288	214	133	82	

[] : Intervalle de confiance

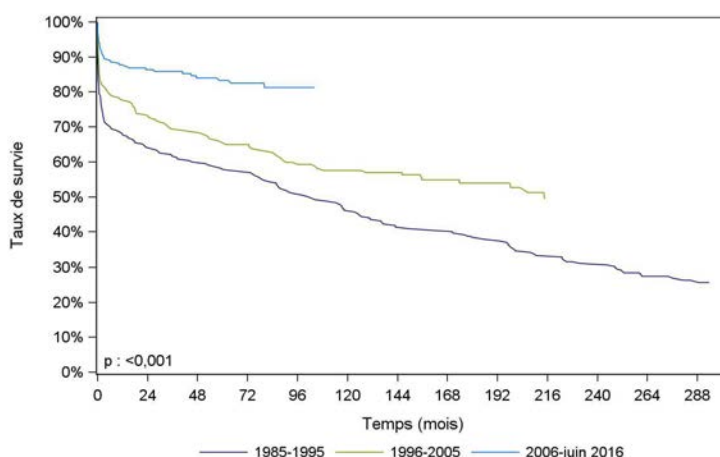
NO : non observable

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

Données extraites de CRISTAL le 05/03/2018

Un an après la greffe, le taux de survie des malades pédiatriques greffés d'un cœur entre 1985 et juin 2016 varie de 70% à 80% selon l'âge des receveurs.

Figure Péd C5. Survie du receveur pédiatrique après greffe cardiaque selon la période de greffe (1985-juin 2016)



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% [32,5% - 45,0%]	102,6 [74,4 - 131,0]
nombre de sujets à risque*		184	157	135	106	88	
1996-2005	180	84,4% [78,3% - 89,0%]	77,8% [71,0% - 83,2%]	65,5% [58,1% - 71,9%]	57,6% [50,0% - 64,4%]	53,9% [46,1% - 61,0%]	214,6 [108,4 - .]
nombre de sujets à risque*		152	140	117	99	55	
2006-juin 2016	238	93,5% [89,4% - 96,0%]	87,8% [82,8% - 91,4%]	83,3% [77,5% - 87,7%]	NO	NO	NO
nombre de sujets à risque*		213	198	115	20	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 05/03/2018

Un an après la greffe, le taux de survie des malades pédiatriques greffés d'un cœur entre 2006 et juin 2016 était de 88%.

Conclusion

Les principales caractéristiques de la greffe cardiaque pédiatrique cette année sont :

- un nombre de nouveaux inscrits sur la liste d'attente en hausse de 38% et un nombre de greffes en hausse de 18% par rapport à 2016
- un nombre de donneurs pédiatriques prélevés d'un cœur stable en 2017 par rapport à 2016
- une durée médiane d'attente inférieure à 3 mois pour la cohorte des nouveaux candidats 2015-2017
- 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 2012 et 2017 (21% à 12 mois versus 12%)
- une difficulté d'accès à la greffe spécifique aux 0-5 ans
- une priorité pédiatrique effective avec 61,5% 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 et 5 ans après la greffe (respectivement 88% et 83% pour la cohorte 2006-2015).

Greffe pulmonaire et cardio-pulmonaire pédiatrique

Résumé de l'activité

En 2017, 12% du total des candidats et 25% des nouveaux inscrits en attente pour une greffe cardio-pulmonaire ont été inscrits sur la liste d'attente avant l'âge de 18 ans. Une seule greffe cardio-pulmonaire a été réalisée chez des malades inscrits sur la liste d'attente avant l'âge de 18 ans. En 2017, 3% du total des candidats à une greffe pulmonaire, des nouveaux inscrits en attente, et des greffés ont été inscrits sur la liste d'attente avant l'âge de 18 ans. Cinq pour cent (18/382) des greffes cardio-pulmonaires et pulmonaires sont réalisées avec des greffons pédiatriques prélevés en France. L'activité d'inscription en liste d'attente pour une greffe cardio-pulmonaire pédiatrique reste extrêmement faible comme en 2016. Les activités d'inscription en liste d'attente et de greffe pulmonaire pédiatrique sont stables (autour de 12).

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

	2012	2013	2014	2015	2016	2017	2018
Liste d'attente							
- malades restant en attente au 1er janvier de chaque année	5	3	3	1	1	0	0
dont malades en attente au 1er janvier et en CIT	1	1	1	1	1	0	0
% des malades en CIT parmi les malades en attente au 1er janvier	20%	33%	33%	100%	100%	.	.
- nouveaux inscrits dans l'année	2	1	2	3	1	2	
- décédés dans l'année	0	0	1	0	1	1	
- sortis de la liste d'attente	0	0	0	1	1	0	
- dont sortis de la liste d'attente pour aggravation	0	0	0	1	0	0	
Greffes	4	1	3	2	0	1	

CIT : contre-indication temporaire
Données extraites de CRISTAL le 05/03/2018

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

	2012	2013	2014	2015	2016	2017	2018
Liste d'attente							
- malades restant en attente au 1er janvier de chaque année	2	6	15	8	6	6	5
dont malades en attente au 1er janvier et en CIT	0	1	1	1	2	0	0
% des malades en CIT parmi les malades en attente au 1er janvier	0%	17%	7%	13%	33%	0%	0%
- nouveaux inscrits dans l'année	17	22	13	12	13	12	
- décédés dans l'année	1	1	3	1	1	0	
- sortis de la liste d'attente	0	0	1	0	2	1	
- dont sortis de la liste d'attente pour aggravation	0	0	1	0	0	0	
Greffes	12	12	16	13	10	12	

CIT : contre-indication temporaire
Données extraites de CRISTAL le 05/03/2018

Devenir des candidats en liste d'attente

En 2017, le nombre de nouveaux candidats inscrits, avant l'âge de 18 ans, sur la liste d'attente de greffe pulmonaire (12) est en légère baisse (- 8%) par rapport à 2016. Alors que la proportion de nouveaux inscrits pour mucoviscidose est en 2017 (42%) comparable à celle de 2014 et 2015, la proportion de nouveaux inscrits pour fibrose pulmonaire et hypertension artérielle pulmonaire tend à augmenter au cours des 6 dernières années. Avec un total de 18 candidats, la population des inscrits en attente avant l'âge de 18 ans représente en 2017, 3% de la totalité des malades en attente de greffe pulmonaire (18 sur 535).

Pour la greffe cardio-pulmonaire deux nouveaux malades sont inscrits en liste d'attente avant l'âge de 18 ans. Cette situation est à l'image de l'évolution de la greffe cardio-pulmonaire en France, et peut s'expliquer 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 cette indication. Avec un total de 2 candidats, la population des inscrits avant l'âge de 18 ans représente, en 2017, 12% de la totalité des malades en attente de greffe cardio-pulmonaire (2 sur 17).

Avec un total de 20 candidats, la population des inscrits en attente de greffe pulmonaire et cardio-pulmonaire avant l'âge de 18 ans représente, en 2017, 4% des malades en attente (20 sur 552). Parmi ces 20 candidats, deux (10%) ont moins de 11 ans. Quarante-trois pour cent (6) des nouveaux inscrits en attente en 2017 sont à l'inscription en unité de soins intensifs, 14% (2) sont sous ventilation assistée invasive, et 21% (3) sous ECMO. L'hypertension artérielle pulmonaire est la seule indication de nouvelle inscription sur la liste d'attente de greffe cardio-pulmonaire. La mucoviscidose (42%), la fibrose pulmonaire (25%), et l'hypertension artérielle pulmonaire (17%) sont les 3 indications les plus fréquentes d'inscription en attente de greffe pulmonaire. Le nombre de nouvelles inscriptions sur la liste d'attente pulmonaire pour mucoviscidose est identique en 2017, 2014 et 2015.

L'accès à la greffe est évalué depuis 2014 par le taux d'incidence cumulée qui mesure la probabilité d'accès à la greffe en fonction de la durée d'attente en prenant en compte le risque concurrent de décès et de 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 représenté par 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 l'accès à la greffe. Cette méthode exprime ce qui est réellement observé pour la cohorte des candidats inscrits en attente et permet d'évaluer le système de répartition des greffons. En revanche, cette méthode sous-estime ce que serait le risque de décès en liste d'attente si la greffe n'existait pas puisque qu'en France, plus de deux tiers des candidats pédiatriques à une greffe cardio-pulmonaire et trois quart des candidats à une greffe pulmonaire sont greffés dans l'année qui suit leur inscription.

La durée médiane d'attente avant greffe pulmonaire pour les candidats pédiatriques inscrits en attente pendant la période 2012-2017 est de 3 mois alors qu'elle est légèrement supérieure à 3 mois avant greffe cardio-pulmonaire. Pour les malades inscrits en attente de greffe cardio-pulmonaire entre 2012 et 2017, la probabilité de greffe calculée avec la méthode des risques concurrents tend à être plus grande pour les candidats pédiatriques que pour les candidats adultes (incidence cumulée de greffe à 1 an de 64% pour les candidats pédiatriques versus 50% pour les candidats adultes). Cette situation peut s'expliquer par la durée illimitée de la super-urgence pour les enfants. Le taux d'incidence cumulée de décès ou de sortie de liste pour aggravation n'est quant à lui pas significativement différent entre les candidats pédiatriques et adultes mais est supérieure de plus de 10% au cours des 6 mois suivant l'inscription chez les enfants. Pour les malades inscrits en attente de greffe pulmonaire entre 2012 et 2017, la probabilité de greffe calculée avec la méthode des risques concurrents n'est pas significativement différente pour les candidats pédiatriques et les candidats adultes (incidence cumulée de greffe à 1 an de 75% pour les candidats pédiatriques et 84% pour les candidats adultes). Cette situation peut s'expliquer par la priorité pédiatrique qui compense la nécessité d'un appariement morphologique défavorisant les candidats pédiatriques. Le taux d'incidence cumulée de décès ou de sortie de liste pour aggravation n'est pas non plus significativement différent pour les candidats pédiatriques et les candidats adultes (incidence cumulée à 1 an de 8% pour les candidats pédiatriques et 6% pour les candidats adultes).

L'augmentation de 32% en valeur absolue de l'incidence cumulée de greffe pulmonaire après 6 mois d'inscription en liste d'attente, calculée avec la méthode des risques concurrents, entre les périodes 1995-1998 et 2015-2017 (33% versus 65%) s'explique par une diminution de la pénurie. En 2017, le nombre total de candidats pour un greffon est 1,5. De façon concomitante la probabilité de décès ou de sortie de liste pour aggravation 6 mois après l'inscription a diminué entre les périodes 1995-1998 et 2015-2017 de 23% en risque absolu (26% versus 3%). Cette dernière évolution peut s'expliquer à la fois par le meilleur accès à la greffe, par la mise place des priorités nationale (super-urgences) en juillet 2007 mais aussi par une amélioration de la prise en charge médicale des pathologies conduisant à la greffe.

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

	2012	2013	2014	2015	2016	2017
Nouveaux inscrits pour un greffon	0,5	1,0	0,7	1,5	NC	2,0
Candidats en attente au 1er janvier pour un greffon	1,3	3,0	1,0	0,5	NC	0,0
Candidats en attente au 1er janvier pour un greffon hors malade en CIT	1,0	2,0	0,7	0,0	NC	0,0
Total candidats pour un greffon	1,8	4,0	1,7	2,0	NC.	2,0

NC : non calculable

CIT : contre-indication temporaire

Données extraites de CRISTAL le 05/03/2018

Les indicateurs de pénurie sont à considérer avec précaution du fait des faibles effectifs

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

	2012	2013	2014	2015	2016	2017
Nouveaux inscrits pour un greffon	1,4	1,8	0,8	0,9	1,3	1,0
Candidats en attente au 1er janvier pour un greffon	0,2	0,5	0,9	0,6	0,6	0,5
Candidats en attente au 1er janvier pour un greffon hors malade en CIT	0,2	0,4	0,9	0,5	0,4	0,5
Total candidats pour un greffon	1,6	2,3	1,8	1,5	1,9	1,5

CIT : contre-indication temporaire

Données extraites de CRISTAL le 05/03/2018

L'évolution de la pénurie peut être mesurée par :

- le nombre de candidats en attente au 1er janvier de l'année pour un greffon (0,5 candidat début 2017 pour 1 greffon) ;
- le nombre de nouveaux inscrits pour un greffon (1,0 inscrit pour un greffon) ;
- le nombre total de candidats pour un greffon (1,5 candidat pour un greffon).

Tableau Péd PCP3. Caractéristiques démographiques des donneurs de poumon et de coeur-poumons, et des malades inscrits avant l'âge de 18 ans selon leur devenir en liste d'attente de greffe pulmonaire et cardio-pulmonaire en 2017

Caractéristiques	Greffons pulmonaires et cardio-pulmonaires greffés en 2017		Malades en attente au 1er janvier 2017		Nouveaux malades inscrits en 2017		Malades greffés en 2017		Malades décédés en 2017		Malades sortis de la liste pour aggravation en 2017	
	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	0	0	0	0	0	0	0	0
6-10 ans	0	0	0	0	2	14,3	0	0	0	0	0	0
11-17 ans	1	7,7	6	100,0	12	85,7	13	100,0	1	100,0	0	0
18-29 ans	4	30,8	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
30 ans et plus	8	61,5	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
(m ± ds, ans)	38,8	16,8	15,9	1,0	13,7	2,6	15,1	1,9	12,7	.	.	.
Sexe												
Masculin	5	38,5	1	16,7	8	57,1	7	53,8	0	0	0	0
Féminin	8	61,5	5	83,3	6	42,9	6	46,2	1	100,0	0	0
Groupe sanguin												
A	4	30,8	2	33,3	8	57,1	6	46,2	1	100,0	0	0

Caractéristiques	Greffons pulmonaires et cardio-pulmonaires greffés en 2017		Malades en attente au 1er janvier 2017		Nouveaux malades inscrits en 2017		Malades greffés en 2017		Malades décédés en 2017		Malades sortis de la liste pour aggravation en 2017	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
AB	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
B	0	0	0	0	1	7,1	0	0	0	0	0	0
O	9	69,2	4	66,7	5	35,7	7	53,8	0	0	0	0
Retransplantation												
Non	na	na	5	83,3	13	92,9	11	84,6	1	100,0	0	0
Oui	na	na	1	16,7	1	7,1	2	15,4	0	0	0	0
Total	13	100,0	6	100,0	14	100,0	13	100,0	1	100,0	0	.

na=Non applicable

Données extraites de CRISTAL le 05/03/2018

Tableau Péd PCP4. Caractéristiques des malades inscrits avant l'âge de 18 ans selon leur devenir en liste d'attente de greffe pulmonaire et cardio-pulmonaire en 2017

Caractéristiques	Malades en attente au 1er janvier 2017		Nouveaux malades inscrits en 2017		Malades greffés en 2017		Malades décédés en 2017		Malades sortis pour aggravation en 2017	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
Lieu de prise en charge médicale										
Domicile	4	66,7	4	28,6	3	23,1	0	0,0	0	0,0
Hôpital	2	33,3	4	28,6	2	15,4	0	0,0	0	0,0
USI	0	0,0	6	42,9	8	61,5	1	100,0	0	0,0
Données manquantes	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0
Retransplantation										
Oui	1	16,7	1	7,1	2	15,4	0	0,0	0	0,0
Non	5	83,3	13	92,9	11	84,6	1	100,0	0	0,0
Ventilation assistée invasive										
Oui	0	0,0	2	14,3	1	7,7	0	0,0	0	0,0
Non	6	100,0	12	85,7	12	92,3	1	100,0	0	0,0
Données manquantes	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0
Circulation extra corporelle										
Oui	0	0,0	3	21,4	1	7,7	0	0,0	0	0,0
Non	6	100,0	11	78,6	12	92,3	1	100,0	0	0,0
Données manquantes	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0
Corticothérapie										
Oui	1	16,7	5	35,7	4	30,8	0	0,0	0	0,0
Non	5	83,3	9	64,3	7	53,8	1	100,0	0	0,0
Données manquantes	0	0,0	0	0,0	2	15,4	0	0,0	0	0,0
Distance parcourue en 6 min (m) à l'inscription										
<300 m	0	0,0	1	7,1	0	0,0	0	0,0	0	0,0
>=300 m	1	16,7	4	28,6	3	23,1	0	0,0	0	0,0
Données manquantes	5	83,3	9	64,3	10	76,9	1	100,0	0	0,0
Créatinémie										
<60 µmol/l	5	83,3	11	78,6	11	84,6	0	0,0	0	0,0
60-119 µmol/l	1	16,7	3	21,4	2	15,4	1	100,0	0	0,0

Caractéristiques	Malades en attente au 1er janvier 2017		Nouveaux malades inscrits en 2017		Malades greffés en 2017		Malades décédés en 2017		Malades sortis pour aggravation en 2017	
120-199 µmol/l	0	0,0	0	0,0	0	0,0	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	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0
Bilirubine										
<35 µmol/l	4	66,7	10	71,4	10	76,9	1	100,0	0	0,0
35-49 µmol/l	0	0,0	1	7,1	0	0,0	0	0,0	0	0,0
>=50 µmol/l	0	0,0	2	14,3	1	7,7	0	0,0	0	0,0
Données manquantes	2	33,3	1	7,1	2	15,4	0	0,0	0	0,0
Diabète à l'inscription										
Oui	4	66,7	2	14,3	6	46,2	0	0,0	0	0,0
Non	2	33,3	12	85,7	7	53,8	1	100,0	0	0,0
Données manquantes	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0
Total	6	100,0	14	100,0	13	100,0	1	100,0	0	.

na=non applicable /(m ± ds,ans): moyenne ± déviation standard
Données extraites de CRISTAL le 05/03/2018

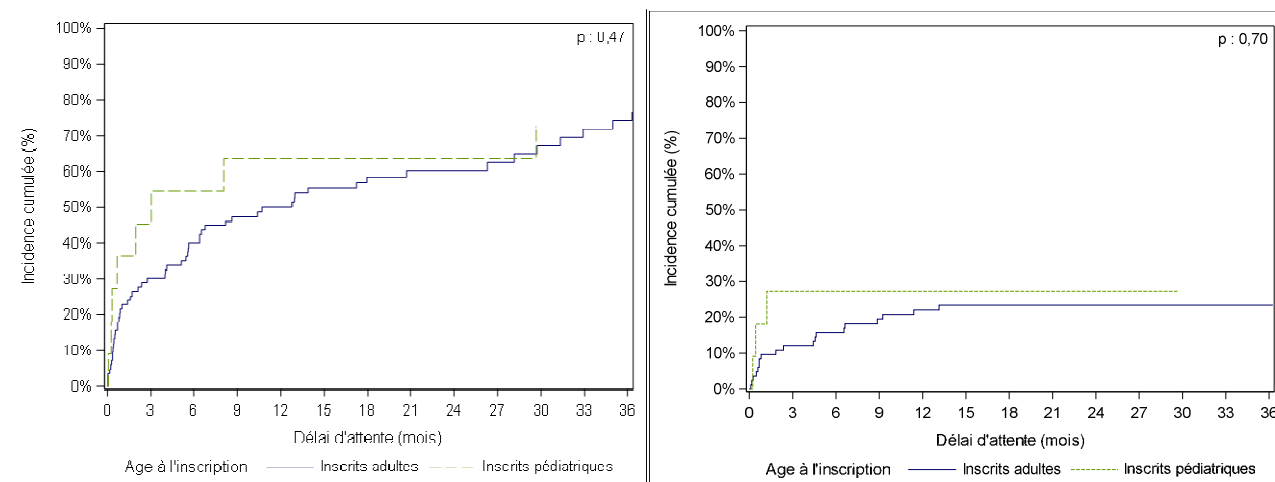
Tableau Péd PCP5. Évolution du nombre de nouveaux malades pédiatriques inscrits en attente d'une greffe pulmonaire ou cardio-pulmonaire selon l'indication

	2012				2013				2014				2015				2016				2017			
	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	5,9	1	100,0	2	9,1	0	0,0	2	15,4	0	0,0	2	16,7	0	0,0	2	15,4	0	0,0	1	8,3
Fibrose pulmonaire	0	0,0	1	5,9	0	0,0	2	9,1	0	0,0	3	23,1	0	0,0	3	25,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	3	25,0
Hypertension pulmonaire primitive	2	100,0	2	11,8	0	0,0	1	4,5	2	100,0	2	15,4	1	33,3	1	8,3	1	100,0	1	7,7	1	50,0	2	16,7
Maladie congénitale	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	2	66,7	1	8,3	0	0,0	0	0,0	1	50,0	0	0,0
Mucoviscidose	0	0,0	13	76,5	0	0,0	16	72,7	0	0,0	5	38,5	0	0,0	5	41,7	0	0,0	9	69,2	0	0,0	5	41,7
Retransplantation-Echec de greffe	0	0,0	0	0,0	0	0,0	1	4,5	0	0,0	1	7,7	0	0,0	0	0,0	0	0,0	1	7,7	0	0,0	1	8,3
Total	2	100,0	17	100,0	1	100,0	22	100,0	2	100,0	13	100,0	3	100,0	12	100,0	1	100,0	13	100,0	2	100,0	12	100,0

Données extraites de CRISTAL le 05/03/2018

L'indication principale d'inscription en attente de greffe pulmonaire pédiatrique est la mucoviscidose.

Figure Péd PCP1. Taux d'incidence cumulée de greffe et de décès ou de sortie de liste pour aggravation des nouveaux inscrits en attente de greffe cardio-pulmonaire pédiatriques et adultes (2012-2017)



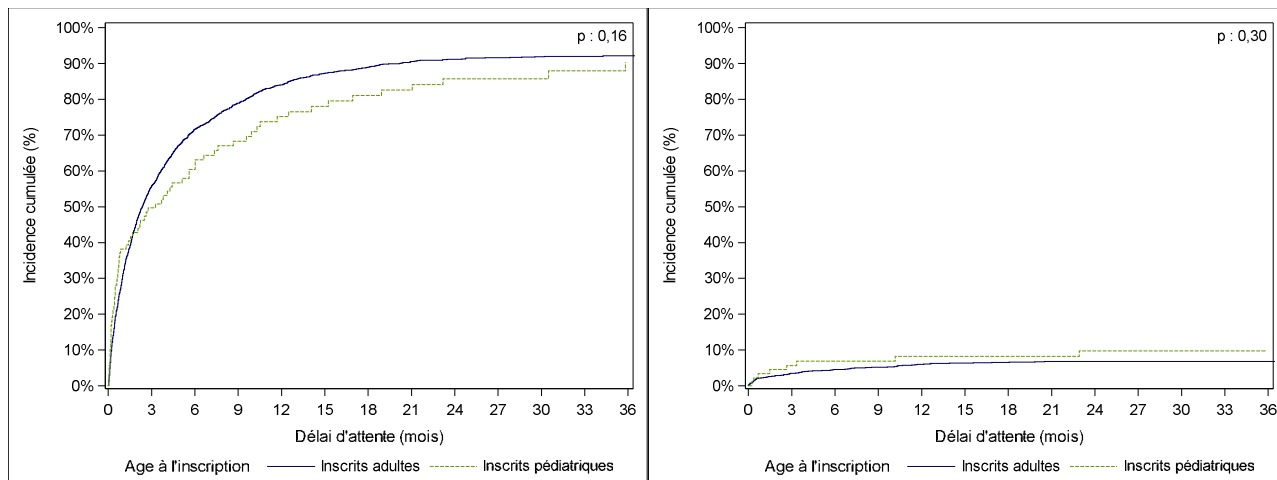
		Incidence cumulée des greffes avec prise en compte du risque concurrent de décès en attente ou sorties pour aggravation en % [IC à 95%]				
Age à l'inscription	N	à 3 mois	à 6 mois	à 12 mois	à 24 mois	à 36 mois
Inscrits adultes	84	30 [21-40]	40 [29-50]	50 [39-60]	60 [48-70]	74 [62-83]
Inscrits pédiatriques	11	45 [14-73]	55 [19-80]	64 [24-87]	64 [24-87]	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	84	12 [6-20]	16 [9-24]	22 [14-32]	23 [15-33]	23 [15-33]
Inscrits pédiatriques	11	27 [5-56]	27 [5-56]	27 [5-56]	27 [5-56]	NC

NC=Non calculable / IC : Intervalle de confiance
Données extraites de CRISTAL le 05/03/2018

Après 1 an d'attente, les malades pédiatriques inscrits sur la liste d'attente de greffe cardio-pulmonaire entre 2012 et 2017 ont 64% de chance d'être greffés et 27% de risque de décès sur la liste. 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 de sortie de liste pour aggravation des nouveaux inscrits en attente de greffe pulmonaire pédiatriques et adultes (2012-2017)



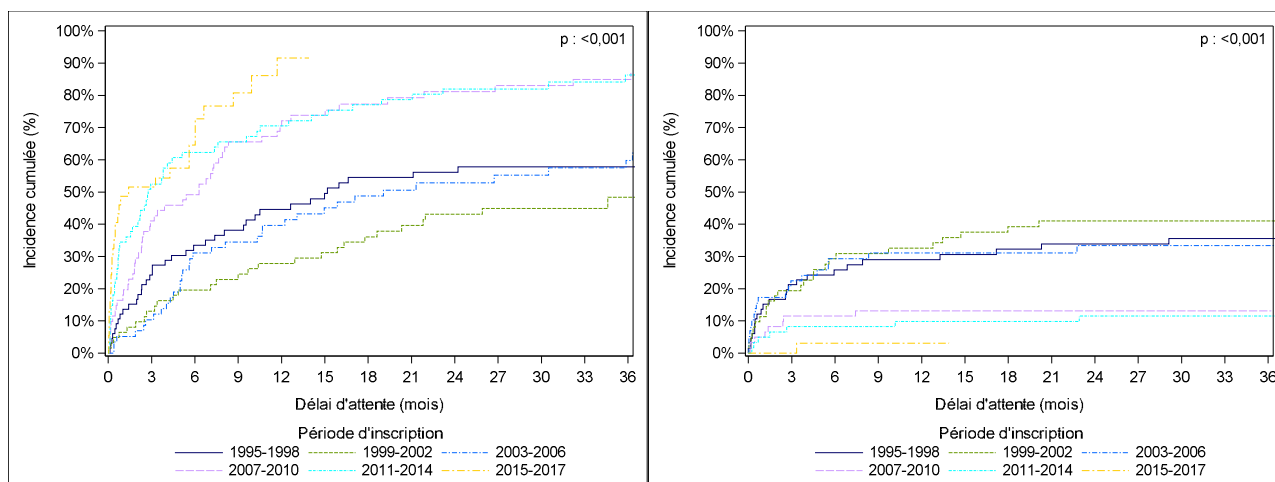
		Incidence cumulée des greffes avec prise en compte du risque concurrent de décès en attente ou sorties pour aggravation en % [IC à 95%]				
Age à l'inscription	N	à 3 mois	à 6 mois	à 12 mois	à 24 mois	à 36 mois
Inscrits adultes	2151	56 [54-58]	72 [70-74]	84 [82-86]	91 [90-92]	92 [91-93]
Inscrits pédiatriques	89	50 [39-60]	60 [49-70]	75 [64-83]	86 [75-92]	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	2151	3 [3-4]	5 [4-5]	6 [5-7]	7 [6-8]	7 [6-8]
Inscrits pédiatriques	89	6 [2-12]	7 [3-13]	8 [4-15]	10 [4-18]	NC

NC=Non calculable / IC : Intervalle de confiance
Données extraites de CRISTAL le 05/03/2018

Après 1 an d'attente, les malades pédiatriques inscrits sur la liste d'attente de greffe pulmonaire entre 2012 et 2017 ont 75% de chance d'être greffés et 8% 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 de sortie de liste pour aggravation des nouveaux inscrits avant l'âge de 18 ans en attente de greffe pulmonaire selon la période d'inscription (1995-2017)



		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	24 [15-35]	33 [22-45]	45 [32-56]	56 [43-68]	58 [44-69]
1999-2002	62	13 [6-23]	20 [11-30]	28 [17-40]	43 [30-55]	48 [35-61]
2003-2006	58	10 [4-20]	31 [20-43]	40 [27-52]	53 [39-65]	60 [45-72]
2007-2010	61	41 [29-53]	49 [36-61]	72 [59-82]	81 [68-89]	85 [72-92]
2011-2014	61	52 [39-64]	62 [49-73]	70 [57-80]	82 [69-90]	86 [73-93]
2015-2017	37	52 [34-66]	65 [45-79]	92 [61-98]	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	21 [12-32]	26 [16-37]	29 [18-40]	34 [23-46]	36 [24-47]
1999-2002	62	19 [11-30]	29 [18-41]	33 [21-44]	41 [28-53]	41 [28-53]
2003-2006	58	22 [13-34]	29 [18-41]	31 [20-43]	33 [21-46]	33 [21-46]
2007-2010	61	11 [5-21]	11 [5-21]	13 [6-23]	13 [6-23]	13 [6-23]
2011-2014	61	8 [3-17]	8 [3-17]	10 [4-19]	11 [5-21]	11 [5-21]
2015-2017	37	0 [-.]	3 [0-14]	3 [0-14]	NC	NC

NC=Non calculable / IC : Intervalle de confiance
Données extraites de CRISTAL le 05/03/2018

Après 1 an d'attente, les malades pédiatriques inscrits sur la liste d'attente pulmonaire entre 2015 et 2017 ont 92% de chance d'être greffés et 3% de risque de décéder sur la liste d'attente.

Prélèvement en vue de greffe

En 2017, 5% (18 sur 378) des donneurs décédés et prélevés de poumon ou de cœur-poumons en France ont moins de 18 ans. Tous ces greffons sont prélevés chez des enfants de 11 ans ou plus. Parmi les 18 greffons pulmonaires prélevés et greffés en France en 2017 chez des donneurs de moins de 18 ans, un seul (6%) est utilisé chez un receveur pédiatrique et 17 (94%) sont utilisés chez des receveurs adultes. Parmi les 13 candidats pédiatriques greffés avant l'âge de 18 ans, 12 (92%) reçoivent un greffon adulte et 1 (8%) 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 mais aussi la pénurie dynamique qui fait qu'il n'y a pas de candidat pédiatrique compatible au moment où un donneur pédiatrique est prélevé. Le nombre de donneurs pédiatriques prélevés d'un greffon pulmonaire ou cardiopulmonaire, en France, en 2017, double par rapport à 2016, dans un contexte de stabilité du nombre de donneurs prélevés d'un greffon pulmonaire ou cardiopulmonaire aboutissant à une augmentation de la proportion des prélèvements pulmonaires ou cardiopulmonaires pédiatriques de 2% à 5%.

Tableau Péd PCP6. Évolution du nombre de donneurs décédés et prélevés de greffons pulmonaires et cardiopulmonaires en France selon l'âge du donneur

Année de prélèvement	Enfant	Adulte
1997	19	73
1998	15	92
1999	16	76
2000	14	77
2001	12	91
2002	12	92
2003	11	82
2004	12	145
2005	12	183
2006	17	180
2007	27	188
2008	15	189
2009	8	241
2010	19	237
2011	23	289
2012	18	323
2013	22	293
2014	17	324
2015	14	337
2016	9	370
2017	18	360

Ce tableau comprend tous les greffons prélevés en France (y compris les non greffés)
Données extraites de CRISTAL le 05/03/2018

Deux greffons pulmonaires adultes prélevés en France ont été greffés à l'étranger.

Tableau Péd PCP7. Évolution 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
1993	0	0	3	15
1994	1	0	2	18
1995	1	0	4	14
1996	0	0	4	13
1997	1	1	1	16
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
2015	0	0	0	14
2016	0	0	2	7
2017	0	0	0	18

Ce tableau comprend tous les greffons prélevés en France et greffés (y compris les greffons greffés à l'étranger).
Données extraites de CRISTAL le 05/03/2018

Tableau Péd PCP8. Age des greffons pulmonaires et cardio-pulmonaires prélevés et greffés en France en 2017 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	0	0	0	0	0
11-17 ans	0	0	0	1	1	11	5	18
18-29 ans	0	0	0	4	10	24	13	51
30-59 ans	0	0	0	7	41	119	49	216
60 ans et plus	0	0	0	1	4	59	33	97
Total	0	0	0	13	56	213	100	382

Ce tableau comprend les greffons prélevés en France et greffés en France.
Données extraites de CRISTAL le 05/03/2018

En 2017, 16 greffons pulmonaires prélevés en France ne sont pas greffés et deux greffons pulmonaires (dont un pédiatrique) prélevés à l'étranger sont greffés en France.

Attribution des greffons et priorités

Le nombre de demandes de super-urgence cardio-pulmonaire comme le nombre de malades pour lesquels une demande a été faite augmentent en 2017 par rapport à 2016 avec une priorité octroyée à tous les candidats.

Le nombre de demandes de super-urgence pulmonaire et le nombre de malades pour lesquels une demande a été faite augmentent en 2017 par rapport à 2016 de 60% avec une proportion de candidats pour lesquels une demande de SU a été faite de 44% alors qu'elle était en 2016 de 26%. La proportion comme le nombre de greffes pulmonaires réalisées en SU en 2017 augmente par rapport à 2016 (67% soit 8 greffes en 2017 versus 40% soit 4 greffes en 2016). L'analyse du devenir des malades inscrits en liste d'attente de greffe pulmonaire pour lesquels une demande de SU a été acceptée en 2017 montre qu'un mois après la demande, 62,5% des malades sont greffés et trois malades sont toujours en attente.

Tableau Péd PCP9a. Évolution des demandes de priorité cardio-pulmonaire chez les candidats pédiatriques (2012-2017)

Type de priorité	Année de demande de la priorité	Nombre de demandes	Nombre de malades	Nombre de demandes acceptées	Fréquence de demandes acceptées	Fréquence des dérogations en groupe compatible parmi les demandes acceptées
SU	2012	3	2	3	100,0	66,7
	2013	1	1	1	100,0	100,0
	2014	4	3	4	100,0	0,0
	2015	3	3	3	100,0	33,3
	2016	1	1	1	100,0	0,0
	2017	2	2	2	100,0	100,0
Urgence	2012	1	1	1	100,0	0,0

SU : Super Urgence
Données extraites de CRISTAL le 05/03/2018

Tableau Péd PCP9b. Évolution des demandes de priorité pulmonaire chez les candidats pédiatriques (2012-2017)

Type de priorité	Année de demande de la priorité	Nombre de demandes	Nombre de malades	Nombre de demandes acceptées	Fréquence de demandes acceptées	Fréquence des dérogations en groupe compatible parmi les demandes acceptées
SU	2012	4	4	4	100,0	25,0
	2013	10	10	10	100,0	30,0
	2014	10	9	10	100,0	40,0
	2015	9	9	9	100,0	44,4
	2016	5	5	5	100,0	20,0
	2017	8	8	8	100,0	25,0
Urgence	2012	1	1	1	100,0	100,0
	2014	1	1	1	100,0	0,0

Tableau Péd PCP10a. Devenir des malades pédiatriques inscrits en liste d'attente de greffe cardio-pulmonaire un mois après la première demande de SU effectuée et acceptée en 2017

	Total	
	N	%
Décès en liste d'attente	1	50,0
Greffe	1	50,0
Total	2	100

La durée de SU est de 8 jours renouvelable 1 fois sur demande. Elle est de durée illimitée pour les malades pédiatriques
 Priorité active : le malade est toujours sous la priorité au moment de sa sortie de liste d'attente / Priorité inactive : la fin de la priorité est survenue avant la sortie de liste d'attente
 Données extraites de CRISTAL le 05/03/2018

Tableau Péd PCP10b. Devenir des malades pédiatriques inscrits en liste d'attente de greffe pulmonaire un mois après la première demande de SU effectuée et acceptée en 2017

	Total	
	N	%
Attente	3	37,5
Greffe	5	62,5
Total	8	100

Tableau Péd PCP11. Devenir des malades selon la dernière priorité active par année de sortie de la liste d'attente de greffe pulmonaire (2012-2017)

Année de sortie de liste*	Devenir sur la liste d'attente	Total	SU active		Urgence		Sans priorité active	
			N	%	N	%	N	%
2012	Décès en liste d'attente	1	0	NA	0	NA	1	100,0
	Greffe	12	3	25,0	1	8,3	8	66,7
2013	Décès en liste d'attente	1	1	100,0	0	NA	0	NA
	Greffe	12	6	50,0	0	NA	6	50,0
2014	Sortie de liste pour aggravation de la maladie initiale	1	0	NA	0	NA	1	100,0
	Décès en liste d'attente	3	2	66,7	0	NA	1	33,3
	Greffe	16	6	37,5	0	NA	10	62,5
2015	Décès en liste d'attente	1	1	100,0	0	NA	0	NA
	Greffe	13	10	76,9	1	7,7	2	15,4
2016	Sortie de liste pour amélioration	2	0	NA	0	NA	2	100,0
	Décès en liste d'attente	1	0	NA	0	NA	1	100,0
	Greffe	10	4	40,0	0	NA	6	60,0

Année de sortie de liste*	Devenir sur la liste d'attente	Total	SU active		Urgence		Sans priorité active	
			N	%	N	%	N	%
2017	Sortie de liste pour amélioration	1	0	NA	0	NA	1	100,0
	Greffe	12	8	66,7	0	NA	4	33,3

SU : Super Urgence NA= Non applicable

* La greffe est considérée comme une sortie de liste d'attente

Données extraites de CRISTAL le 05/03/2018

Activité de greffe

En 2017, une greffe cardio-pulmonaire et 12 greffes pulmonaires pédiatriques sont effectuées, ce qui correspond à une activité annuelle basse au regard du nombre de greffes cardio-pulmonaires et pulmonaires faites entre 2012 et 2017 (entre 10 et 19 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 2017, l'activité de greffe cardio-pulmonaire et pulmonaire augmente de 30% par rapport à 2016. Le faible niveau d'activité s'explique probablement par l'amélioration de la prise en charge médicale de l'hypertension artérielle pulmonaire primitive et de la mucoviscidose. Avec une augmentation du nombre de greffes de 20% et une diminution du nombre total de candidats de 5%, le niveau de pénurie diminue en 2017 par rapport à 2016 en greffe pulmonaire (1,5 versus 1,9).

En 2017, 12 greffes pulmonaires sont effectuées chez des malades âgés de moins de 18 ans au moment de leur inscription en liste d'attente, ce qui représente 3% de l'activité totale de greffe pulmonaire (12 sur 378). Il s'agit toujours de greffe bi-pulmonaire. Une greffe cardio-pulmonaire pédiatrique est effectuée en 2017. Huit des 12 malades (67%) ont comme indication à la greffe pulmonaire une mucoviscidose, deux une fibrose pulmonaire et deux un échec de greffe.

En 2017, 5 équipes réalisent de 1 à 5 greffes pulmonaires pédiatriques avec 2 équipes (Paris Georges Pompidou et La Timone enfants) réalisant 67% de l'activité nationale. Les équipes avec une autorisation pour la greffe pulmonaire pédiatrique réalisent 10 des 12 greffes (83%).

Tableau Péd PCP12. Évolution 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	1	6	1
1993	6	1	8	1
1994	5	1	9	1
1995	1	0	14	0
1996	5	1	10	0
1997	4	0	8	1
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

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
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
2015	2	0	12	1
2016	0	0	9	1
2017	1	0	12	0

Données extraites de CRISTAL le 05/03/2018

Tableau Péd PCP13. Évolution du nombre de malades pédiatriques greffés d'une greffe pulmonaire ou cardio-pulmonaire selon l'indication

	2012				2013				2014				2015				2016				2017			
	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	0	0,0	1	100,0	1	8,3	0	0,0	3	18,8	0	0,0	3	23,1	0	0	2	20,0	0	0,0	0	0,0
Fibrose pulmonaire	0	0,0	1	8,3	0	0,0	1	8,3	0	0,0	2	12,5	0	0,0	3	23,1	0	0	0	0,0	0	0,0	2	16,7
Hypertension pulmonaire primitive	4	100,0	2	16,7	0	0,0	0	0,0	3	100,0	2	12,5	0	0,0	2	15,4	0	0	1	10,0	0	0,0	0	0,0
Maladie congénitale	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	2	100,0	1	7,7	0	0	0	0,0	1	100,0	0	0,0
Mucoviscidose	0	0,0	9	75,0	0	0,0	9	75,0	0	0,0	9	56,3	0	0,0	4	30,8	0	0	7	70,0	0	0,0	8	66,7
Retransplantation-Echec de greffe	0	0,0	0	0,0	0	0,0	1	8,3	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0	0	0,0	0	0,0	2	16,7
Total	4	100,0	12	100,0	1	100,0	12	100,0	3	100,0	16	100,0	2	100,0	13	100,0	0	0	10	100,0	1	100,0	12	100,0

Données extraites de CRISTAL le 05/03/2018

Tableau Péd PCP14. Nombre de greffes cardio-pulmonaires et pulmonaires effectuées en 2017 par équipe chez des malades âgés de moins de 18 ans au moment de l'inscription

Equipe de greffe	Nombre de greffes		Receveur âgés de moins de 18 ans au moment de la greffe	
	Coeur-poumons	Poumon	Monopulmonaire	Bipulmonaire
Bordeaux (A+P)	0	0	0	0
Lyon (A+P)	0	0	0	0
Lyon I (HCL) (A+P)	0	0	0	0
Le Plessis-Robinson Marie-Lannelongue (A+P)	1	2	0	3
Marseille Timone enfants (APM) (A+P)	0	0	0	0
Marseille Timone enfants (APM) (P)	0	3	0	3
Nantes (A+P)	0	0	0	0
Paris Georges Pompidou (AP-HP) (A+P)	0	5	0	5
Paris Necker Enfants Malades (AP-HP) (A+P)	0	0	0	0
Paris Bichat (AP-HP) (A)	0	1	0	1
Suresnes Foch (A)	0	1	0	1
Total	1	12	0	13

Données extraites de CRISTAL le 05/03/2018

Si l'on considère Lyon HCL comme un seul centre, six équipes sont autorisées à la greffe cardio-pulmonaire et pulmonaire pédiatrique.

En 2017, deux greffons pulmonaires (dont un pédiatrique) sont prélevés à l'étranger et greffés en France et 2 greffons pulmonaires prélevés en France sont greffés à l'étranger. Seize greffons pulmonaires prélevés en France ne sont pas greffés.

Tableau Péd PCP15. Évolution du nombre de greffes cardio-pulmonaires et pulmonaires par équipe chez des malades inscrits avant l'âge de 18 ans

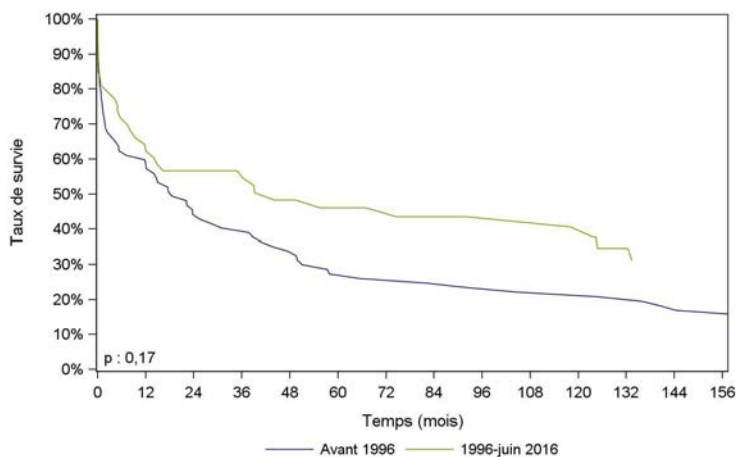
Equipe de greffe	2012	2013	2014	2015	2016	2017
Bordeaux (A+P)	0	0	0	0	1	0
Grenoble (A)	0	0	1	0	0	0
Le Plessis-Robinson Marie-Lannelongue (A+P)	4	1	4	6	1	3
Lyon (A+P)	2	1	3	1	0	0
Lyon I (HCL)	0	1	1	0	0	0
Lyon II (HCL) (A)	1	0	0	0	0	0
Marseille Sainte Marguerite (APM) (A)	0	0	1	0	0	0
Marseille Timone enfants (APM) (P)	1	0	3	2	0	3
Paris Bichat (AP-HP) (A)	0	0	0	0	1	1
Paris Georges Pompidou (AP-HP) (A+P)	5	7	5	4	3	5
Strasbourg (A)	2	2	0	1	1	0
Suresnes Foch (A)	1	1	1	1	2	1
Toulouse (A)	0	0	0	0	1	0
France	16	13	19	15	10	13

Données extraites de CRISTAL le 05/03/2018

Survie post greffe

Les taux de survie des receveurs pédiatriques après greffe cardio-pulmonaire pour les patients greffés entre 1996 et juin 2016 sont de 64%, 46% et 41% respectivement à 1, 5 et 10 ans alors que ceux après greffe pulmonaire sont de 77% et 50,5% respectivement à 1 et 5 ans pour les malades opérés entre 2007 et juin 2016. La survie des malades après greffe pulmonaire est significativement meilleure pour les malades greffés entre 2007 et juin 2016 que pour ceux greffés avant 1996.

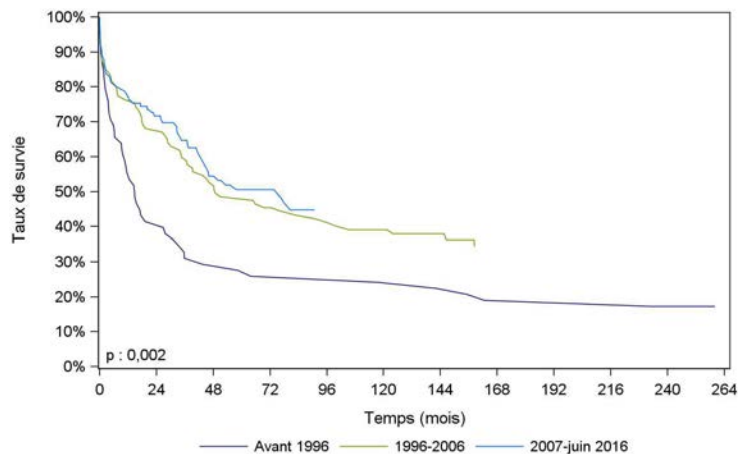
Figure Péd PCP4. Survie du receveur pédiatrique après greffe cardio-pulmonaire selon la période de greffe (1987-juin 2016)



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	77	77,9% [66,9% - 85,7%]	59,7% [47,9% - 69,7%]	27,3% [17,9% - 37,5%]	22,1% [13,6% - 31,8%]	NO	18,6 [7,1 - 37,8]
nombre de sujets à risque*		60	46	21	17	11	
1996-juin 2016	53	81,1% [67,8% - 89,4%]	64,2% [49,7% - 75,4%]	46,0% [32,0% - 58,9%]	40,6% [26,6% - 54,1%]	NO	44,2 [11,7 - 124,9]
nombre de sujets à risque*		43	34	20	14	6	

La probabilité de survie après une greffe cardio-pulmonaire réalisée entre 1996 et juin 2016 est de 64% à un an.

Figure Péd PCP5. Survie du receveur pédiatrique après greffe pulmonaire selon la période de greffe (1988-juin 2016)



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	59	88,0% [76,4% - 94,1%]	55,2% [41,6% - 66,9%]	27,6% [16,9% - 39,4%]	24,1% [14,1% - 35,7%]	19,0% [10,1% - 29,9%]	14,9 [9,3 - 31,2]
nombre de sujets à risque*		51	32	16	14	11	
1996-2006	97	87,6% [79,2% - 92,8%]	76,3% [66,5% - 83,6%]	48,5% [38,2% - 57,9%]	39,0% [29,3% - 48,6%]	34,4% [24,6% - 44,3%]	48,9 [34,6 - 99,9]
nombre de sujets à risque*		85	74	47	37	16	
2007-juin 2016	123	89,4% [82,4% - 93,7%]	77,1% [68,5% - 83,5%]	50,5% [40,2% - 59,9%]	NO	NO	75,9 [43,2 - .]
nombre de sujets à risque*		109	94	36	1	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 05/03/2018

La probabilité de survie après une greffe pulmonaire réalisée entre 2007 et juin 2016 est de 77% à un an.

Conclusion

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

- un nombre de nouveaux inscrits en attente et une activité de greffe cardio-pulmonaire très faibles
- un nombre de nouveaux inscrits en attente de greffe pulmonaire sensiblement stable avec une augmentation du nombre de greffes pulmonaires effectuées
- après 1 an d'attente, une probabilité d'être greffé de 64% pour les malades inscrits sur la liste d'attente cardio-pulmonaire entre 2012 et 2017
- après 1 an d'attente, une probabilité d'être greffé de 75% pour les malades inscrits sur la liste d'attente pulmonaire entre 2012 et 2017
- une probabilité actuellement de survie 1 an après une greffe cardio-pulmonaire et pulmonaire respectivement de 64% et 77%.

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

	2012	2013	2014	2015	2016	2017	2018
Liste d'attente							
- malades restant en attente au 1er janvier de chaque année	42	57	58	64	60	66	67
<i>dont plus de 18 ans au 1er janvier</i>	2	1	1	2	1	2	2
Part des malades en CIT parmi les malades en attente au 1er janvier	45%	28%	26%	30%	25%	26%	28%
malades en attente au 1er janvier et en CIT	19	16	15	19	15	17	19
- nouveaux inscrits dans l'année	112	96	95	101	98	101	
- décédés dans l'année	3	6	2	3	3	6	
- sortis de la liste d'attente	8	6	7	9	4	6	
Greffes	86	83	80	93	85	88	
- dont greffes avec donneur vivant	4	7	4	10	4	15	

Données extraites de la base CRISTAL le 05/03/2018

Inscription en attente et devenir des candidats

Avec 101 nouveaux inscrits de moins de 18 ans, l'activité d'inscription est stable depuis 2013. Parmi ces 101 nouvelles inscriptions, 49,5% concernent des enfants de moins de 2 ans, 20,8% concernent des enfants âgés de 3 à 10 ans et 29,7% des enfants âgés de 11 à 17 ans. La part des inscriptions des enfants âgés de moins de 2 ans a progressivement baissé ces 10 dernières années, passant de 63% en 2007 à 44% en moyenne pour la période 2011-2017. Depuis 2012, la part des inscriptions des enfants âgés de 6 à 10 ans est passée de 24,1% à 6,9% en 2017, et celle des enfants âgés de 3 à 5 ans de 18% à 14%. La prise en charge précoce des très jeunes enfants a possiblement permis de retarder l'âge de la greffe hépatique. Les enfants de 11 à 17 ans représentent en moyenne 27,6% des nouveaux inscrits ces 5 dernières années, contre 20% en 2007.

La retransplantation, élective ou non, concerne 12 nouveaux inscrits (11,9% des nouveaux inscrits) en 2017 contre 6,3% en 2014, taux le plus bas jamais observé. La tendance est globalement à la baisse puisque la retransplantation représentait 18,7% des inscrits en 2003, 16,9% en 2009 et 13,4% en 2012.

Au 1^{er} janvier 2017, 28% des enfants en attente étaient 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 2018 est de 67 enfants, chiffre en hausse globale de 17,5% en 5 ans. Les enfants sont pour l'essentiel inscrits dans les équipes de la région Ile-de-France (62,4% en 2017).

La répartition des indications de greffe parmi les nouveaux inscrits s'est peu modifiée ces 5 dernières années. L'atrésie des voies biliaires reste l'indication dominante en greffe hépatique pédiatrique représentant près d'un tiers des indications principales de greffe des 6 dernières années. Viennent ensuite les maladies métaboliques et les cirrhoses biliaires secondaires, représentant respectivement 13 et 10% des inscriptions. L'indication hépatite fulminante et insuffisance hépatique aigüe est passée progressivement de 14% des inscrits en 2004 à 5,2% en 2016, pour revenir à 9% en 2017.

Depuis 2014, 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 2011-2017 (71% à un an) par rapport à 1995-1998 (86% à un an) mais similaire par rapport aux périodes 2007-2010 (71%) et 2003-2006 (74%). Pour la période 2012-2017, le taux d'IC de greffe est plus élevé

pour les receveurs pédiatriques (70% à un an) comparé aux adultes (59% à un an) ($p < 0.01$), pour la tranche d'âge 11-17 ans (94% après 2 ans d'attente contre 76, 83 et 86% pour les autres classes d'âge, $p = 0,029$). Cette différence de cinétique d'accès à la greffe observée selon l'âge des enfants est influencée par les périodes de mise en contraindication provisoire, et 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 4% et est atteint dès le 3^{ième} mois après l'inscription. Le taux de décès parmi les inscrits est de 4% en 2017 contre 2% les 2 dernières années, variation non significative en regard de la petite taille des effectifs. Le taux d'incidence de décès pour 1000 patients x année avait diminué de manière significative de 176,3 en 2001 à 54,5 en 2016 mais est malheureusement remonté à 102,2 en 2017. Il s'agit de sortie de liste pour décès ou aggravation précoces malgré l'octroi de la priorité nationale super-urgence (26% des candidats de moins de 18 ans et 47% des greffes hépatiques pédiatriques réalisées à partir de donneur décédé). En 2017, 44 des 164 demandes de super-urgence accordées par le collège d'experts concernaient des enfants, soit un peu moins d'un enfant nouvellement inscrit sur deux. La baisse de 21% observée en 2013 après 4 ans de hausse des demandes accordées de SU pédiatrique (+ 101% entre 2008 et 2012), ne s'est pas confirmée et le nombre de demandes acceptées est revenu aux valeurs observées en 2012. Cinq enfants sont décédés en attente, un enfant est sorti de liste pour aggravation, 35 ont pu être greffés, 3 sont sortis de liste pour amélioration et aucun enfant ne restait en attente au 31/12/2017. 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 80 à 95% des enfants. Une composante « experts » a été accordée à 16 enfants, 12 ont été greffés dans l'année et 4 restaient en attente au 31/12/2017. Le recours à la composante experts est en forte hausse depuis 3 ans et a concerné des enfants âgés de 12 ans et plus.

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

	2012	2013	2014	2015	2016	2017
Nouveaux inscrits pour un greffon	1,3	1,2	1,2	1,1	1,2	1,1
Receveur en attente au 1er janvier pour un greffon	0,5	0,7	0,7	0,7	0,7	0,8
Receveurs en attente au 1er janvier hors malade en CIT	0,3	0,5	0,5	0,5	0,5	0,6
Total candidats pour un greffon	1,8	1,8	1,9	1,8	1,9	1,9

Données extraites de la base CRISTAL le 05/03/2018

L'évolution de la pénurie peut être mesurée par :

- le nombre de receveurs en attente au 1er janvier de l'année pour un greffon (0,8 receveur début 2017 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 2017

Caractéristiques	Greffons hépatiques greffés en 2017*		Malades en attente au 1er janvier 2017		Nouveaux malades inscrits en 2017		Malades greffés en 2017		Malades décédés en 2017	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
Age										
0-2 ans	2	2,3	17	25,8	50	49,5	40	45,5	4	66,7
3-5 ans	5	5,7	15	22,7	14	13,9	13	14,8	0	0,0
6-10 ans	3	3,4	17	25,8	7	6,9	13	14,8	0	0,0
11-17 ans	20	22,7	15	22,7	30	29,7	22	25,0	1	16,7
18-29 ans	27	30,7	2	3,0	0	0,0	0	0,0	1	16,7
30 ans et plus	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0
(m ± ds, ans)	26,5	15,2	7,5	5,7	6,3	6,2	6,4	5,9	7,8	11,2
Sexe										
Masculin	44	50,0	38	57,6	49	48,5	49	55,7	3	50,0
Féminin	44	50,0	28	42,4	52	51,5	39	44,3	3	50,0
Groupe sanguin										
A	30	34,1	16	24,2	41	40,6	36	40,9	1	16,7
AB	1	1,1	1	1,5	2	2,0	3	3,4	0	0,0
B	5	5,7	10	15,2	10	9,9	10	11,4	2	33,3
O	52	59,1	39	59,1	48	47,5	39	44,3	3	50,0
Retransplantation										
Non	na	na	63	95,5	89	88,1	81	92,0	5	83,3
Oui	na	na	3	4,5	12	11,9	7	8,0	1	16,7
Total	88	100,0	66	100,0	101	100,0	88	100,0	6	100,0

* greffons issus de donneur vivant inclus

NA : Non Applicable

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

Données extraites de la base CRISTAL le 05/03/2018

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

	2012		2013		2014		2015		2016		2017	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Maladie métabolique	15	13,4	11	11,5	14	14,7	13	12,9	10	10,2	13	12,9
Maladie de Wilson	3	2,7	3	3,1	1	1,1	6	5,9	2	2,0	2	2,0
Maladie cholestatique	3	2,7	0	0,0	1	1,1	3	3,0	6	6,1	7	6,9
Atrésie des voies biliaires	30	26,8	32	33,3	42	44,2	29	28,7	30	30,6	33	32,7
Cholangite sclérosante et maladie congénitale des voies biliaires	7	6,3	2	2,1	3	3,2	4	4,0	3	3,1	4	4,0
Cirrhose biliaire secondaire	10	8,9	11	11,5	8	8,4	13	12,9	11	11,2	10	9,9
Cirrhose biliaire primitive	3	2,7	0	0,0	2	2,1	0	0,0	1	1,0	0	0,0
Cirrhose (non biliaires)	9	8,0	5	5,2	6	6,3	3	3,0	6	6,1	5	5,0
Tumeur hépatique	7	6,3	5	5,2	3	3,2	4	4,0	6	6,1	1	1,0
Retransplantation élective	3	2,7	2	2,1	3	3,2	1	1,0	2	2,0	4	4,0
Retransplantation non élective	8	7,1	7	7,3	2	2,1	4	4,0	5	5,1	4	4,0
Retransplantation élective ou non	4	3,6	1	1,0	1	1,1	7	6,9	3	3,1	4	4,0
Hépatite fulminante et Insuffisance hépatique aiguë	7	6,3	5	5,2	5	5,3	9	8,9	5	5,1	9	8,9
Autres maladies	3	2,7	12	12,5	4	4,2	5	5,0	8	8,2	5	5,0
Total	112	100,0	96	100,0	95	100,0	101	100,0	98	100,0	101	100,0

Données extraites de la base CRISTAL le 05/03/2018

Tableau Péd F5 - Evolution du nombre de décès avant greffe enregistrés annuellement sur la liste d'attente depuis 2012 chez les malades pédiatriques en attente d'une greffe hépatique

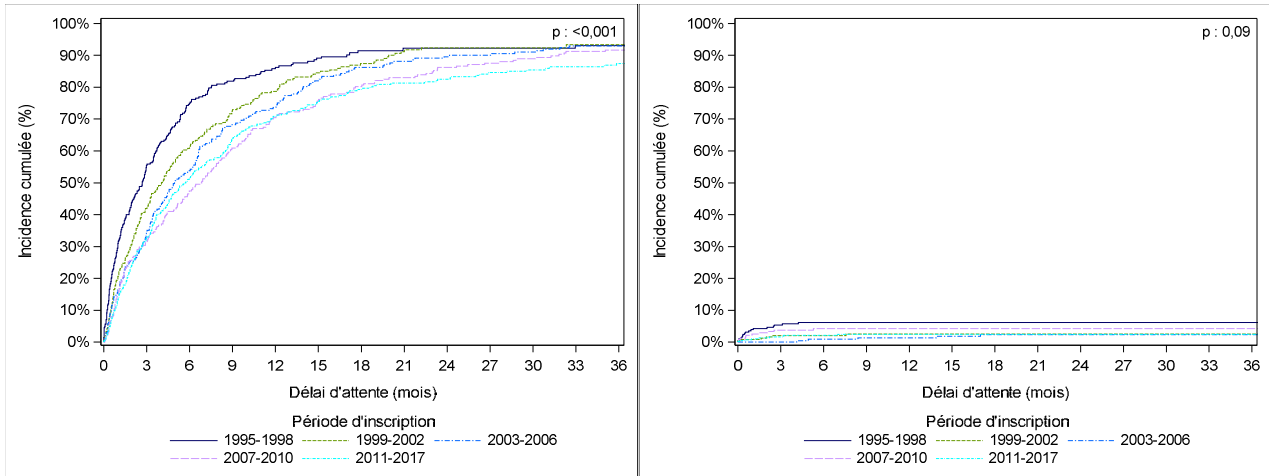
	2012	2013	2014	2015	2016	2017
Nombre total de décès	3	6	2	3	3	6
Pourcentage de décès parmi les inscrits*	2,0 %	4,2 %	1,4 %	2,0 %	2,0 %	4,0 %
Décès parmi les nouveaux inscrits	3	6	1	3	3	4
Pourcentage de décès parmi les nouveaux inscrits	2,9 %	6,7 %	1,1 %	3,3 %	3,2 %	4,6 %
Taux d'incidence (nombre de décès pour 1 000 patients x année)	62,6	108,5	33,7	50,5	54,6	102,2

* 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

Données extraites de la base CRISTAL le 05/03/2018

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 (1995-2017)



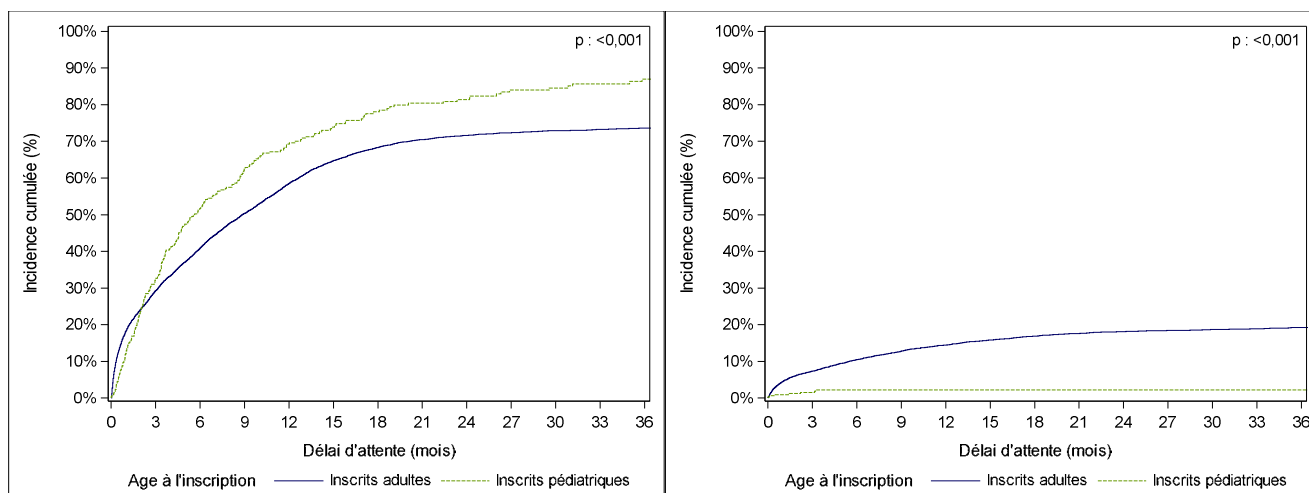
NC=Non calculable / IC : Intervalle de confiance
Données extraites de CRISTAL le 02/03/2017

		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	284	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]
2011-2017	390	33 [28-38]	52 [46-57]	71 [66-76]	83 [78-87]	88 [83-91]

		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	284	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]	5 [3-9]	5 [3-9]	5 [3-9]	5 [3-9]
2011-2017	390	2 [1-4]	2 [1-4]	NC	NC	NC

NC=Non calculable / IC : Intervalle de confiance
Données extraites de la base CRISTAL le 05/03/2018

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 (2012-2017)

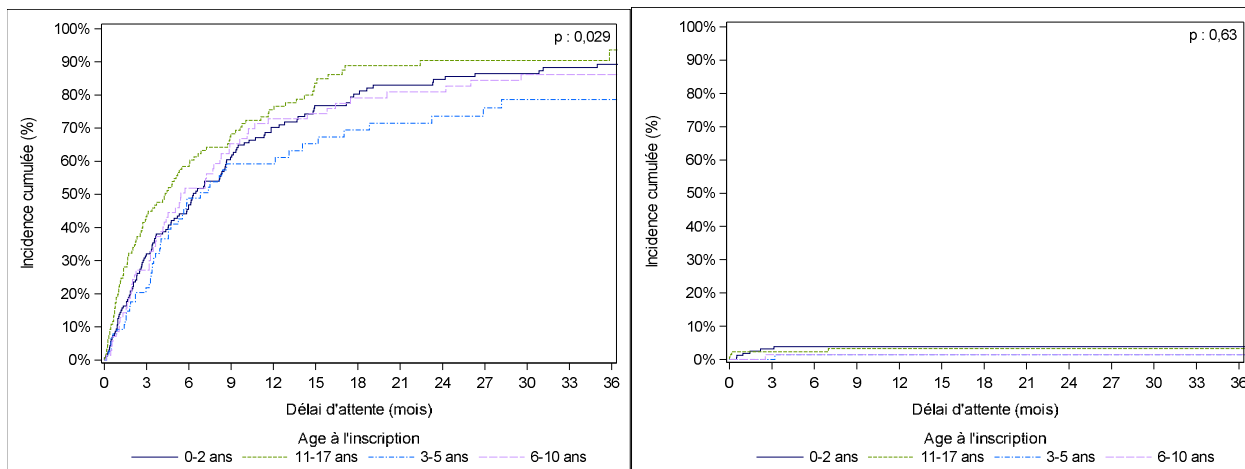


		Incidence cumulée des greffes avec prise en compte du risque concurrent de décès en attente ou sorties pour aggravation en % [IC à 95%]				
Age à l'inscription	N	à 3 mois	à 6 mois	à 12 mois	à 24 mois	à 36 mois
Inscrits adultes	9543	29 [28-30]	41 [40-42]	59 [57-60]	72 [71-73]	74 [73-75]
Inscrits pédiatriques	334	33 [28-38]	52 [46-57]	70 [64-75]	82 [76-86]	88 [82-92]

		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	9543	7 [7-8]	10 [10-11]	14 [14-15]	18 [17-19]	19 [18-20]
Inscrits pédiatriques	334	2 [1-4]	NC	NC	NC	NC

NC=Non calculable / IC : Intervalle de confiance
Données extraites de la base CRISTAL le 05/03/2018

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 (2010-2017)



		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	162	33 [25-40]	48 [39-55]	71 [63-78]	86 [78-91]	90 [83-94]
11-17 ans	131	44 [35-53]	59 [50-68]	77 [67-84]	94 [80-98]	NC
3-5 ans	76	23 [14-34]	50 [38-62]	61 [48-72]	76 [62-86]	83 [66-92]
6-10 ans	70	30 [20-41]	53 [41-64]	74 [62-83]	83 [71-90]	89 [76-95]

		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	70	1 [0-1]	NC	NC	NC	NC
0-2 ans	162	4 [2-8]	NC	NC	NC	NC
11-17 ans	131	3 [1-8]	3 [1-8]	NC	NC	NC
3-5 ans	76	1 [0-7]	NC	NC	NC	NC

NC=Non calculable / IC : Intervalle de confiance
Données extraites de la base CRISTAL le 05/03/2018

Prélèvement en vue de greffe

Le nombre de donneurs pédiatriques prélevés d'un foie a diminué régulièrement de 60% entre 1996 et 2005, dans un contexte d'augmentation générale du prélèvement. Entre 2006 et 2017, le nombre moyen annuel de donneurs de moins de 18 ans prélevés d'un foie est de 52 par an. En 2017, 51 donneurs de moins de 18 ans ont été prélevés donnant 56 greffons dont 49 greffés en France (40 foies entiers, 5 foies droits et 4 foies gauches) et 6 greffés à l'étranger, soit le même nombre qu'en 2016, 5 donneurs de plus qu'en 2015 mais une baisse de 17,5% par rapport au pic observé en 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 en moyenne 70% des donneurs pédiatriques prélevés d'un greffon hépatique entre 2008 et 2017 (75% en 2017). Dix-neuf enfants (26%) ont reçu un greffon prélevé sur un donneur décédé âgé de plus de 30 ans. Vingt greffons, issus de donneurs pédiatriques, ont été greffés chez des receveurs adultes dont 10 chez des receveurs âgés de 60 ans et plus, et 29 (59%) ont été greffés à des enfants (5 foies entiers et un hémigreffon gauche ont été greffés à l'étranger, 1 foie entier n'a pas été greffé). A noter, l'importation d'un greffon pédiatrique de l'étranger pour un enfant.

Au total, c'est 41% des greffons hépatiques pédiatriques prélevés qui ont été greffés à un adulte en 2017, contre 37,9% en 2016. Pour mémoire, en dehors d'une super urgence Adulte, un greffon issu d'un donneur de moins de 18 ans est systématiquement proposé à un receveur pédiatrique dans le cadre de la super urgence ou de la priorité nationale pédiatrique avant d'être proposé à un receveur adulte via le score National Foie en l'absence d'acceptation de ce greffon par une équipe de greffe hépatique en charge d'un receveur pédiatrique.

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
2015	47	1322
2016	52	1290
2017	51	1331

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
1993	7	7	14	49
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
2015	10	4	5	30
2016	10	4	7	34
2017	5	5	4	41

Données extraites de la base CRISTAL le 05/03/2018

Tableau Péd F8. Age des greffons hépatiques prélevés sur donneurs décédés et greffés en France en 2017 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	1	1	0	0	0	0	2
3-5 ans	1	1	1	2	0	0	0	5
6-10 ans	2	0	0	0	0	1	0	3
11-17 ans	5	1	5	9	3	6	10	39
18-29 ans	17	3	4	0	3	58	33	118
30-59 ans	6	3	2	6	34	290	179	520
60 ans et plus	0	0	0	2	14	318	279	613
Total	31	9	13	19	54	673	501	1300

Données extraites de la base CRISTAL le 05/03/2018

Activité de greffe

En 2017, 88 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 93 en 2015, avec en moyenne 86 greffes annuelles entre 2011 et 2017, versus 75 greffes par an entre 2005 et 2010. Parmi ces 88 greffes, 73 greffons ont été prélevés sur donneurs décédés et correspondent à 35 héli-greffons issus d'un partage hépatique et 38 foies entiers.

En 2017, 88,6% des greffons hépatiques partagés attribués à un enfant sont issus de donneurs décédés adultes et 48 % des greffes hépatiques pédiatriques à partir de donneurs décédés ont été réalisés dans le cadre d'un partage du foie (versus 55% en 2016). Le recours au partage hépatique pour les receveurs pédiatriques, entrepris principalement pour les donneurs de plus de 18 ans a progressé significativement entre 1998 et 2008, passant de 7,4% à 57,1% des greffes pédiatriques (hors donneur vivant) pour atteindre au maximum 62,2% en 2012. Cette évolution explique le maintien de l'activité de greffe pour les enfants malgré la baisse du recours au donneur vivant les années précédentes 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 (34% des foies gauches prélevés ont été greffés à des 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. En 2017, la baisse du recours au partage hépatique de greffons issus de donneurs adultes pour les receveurs pédiatriques de 22,5% n'a été qu'en partie compensée par la hausse de 30% du nombre de greffons hépatiques entiers pédiatriques acceptés pour un receveur pédiatrique, expliquant la baisse de 10% du nombre de greffes hépatiques à partir de donneurs décédés, compensée cette année par la hausse du recours au donneur vivant.

L'activité de greffe à partir d'un donneur vivant est en forte hausse avec 15 greffes en 2017 pour une moyenne de 6 greffes par an entre 2010 et 2016 et de l'ordre de 13 greffes par an entre 1996 et 2006, dont un pic de 18 greffes en 2005.

Neuf équipes, dont 4 avec une activité pédiatrique exclusive, ont réalisé des greffes pédiatriques, en notant que 69,3% de ces greffes ont été réalisées en région Ile-de-France et 37,5% 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) oscille entre 1,8 et 1,9 candidats par greffon depuis 6 ans contre 1,6 en 2011, du fait de l'augmentation plus importante du nombre de nouveaux inscrits que du nombre de greffes. La part importante de mise en contraindication provisoire (28%) a un impact sur l'indicateur de pénurie «nombre de malades en attente au 1er janvier par greffon», celui-ci baissant finalement de 0,8 à 0,6 receveurs en attente pour un greffon au 1er janvier 2017 après prise en compte des CIT.

Tableau PedF9. Evolution des modalités d'attribution pour les greffes hépatiques réalisées à partir de donneurs décédés pour les receveurs pédiatriques

	2010		2011		2012		2013		2014		2015		2016		2017	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Hors tour	1	1,5	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	1	1,2	0	0,0	0	0,0
Priorité greffes multiples	0	0,0	2	2,6	0	0,0	1	1,3	2	2,6	2	2,4	1	1,2	1	1,4
Priorité pédiatrique	43	65,2	43	55,1	34	41,5	42	55,3	36	47,4	40	48,2	39	48,1	35	47,9
Score National	0	0,0	3	3,8	4	4,9	1	1,3	5	6,6	2	2,4	3	3,7	3	4,1
Split	0	0,0	0	0,0	2	2,4	0	0,0	0	0,0	2	2,4	0	0,0	0	0,0
Super Urgence	22	33,3	30	38,5	42	51,2	32	42,1	33	43,4	36	43,4	38	46,9	34	46,6
Total	66	100,0	78	100,0	82	100,0	76	100,0	76	100,0	83	100,0	81	100,0	73	100,0

Données extraites de la base CRISTAL le 05/03/2018

Tableau Péd F10 - 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	86	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
2015	90	3
2016	84	1
2017	88	0

Données extraites de la base CRISTAL le 05/03/2018

Tableau Péd F11 - 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	25	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
2015	10	26	20	5	32
2016	4	20	16	5	40
2017	15	26	12	4	31

Données extraites de la base CRISTAL le 05/03/2018

Tableau Péd F12. Nombre de greffes hépatiques effectuées en 2017 par équipe selon le type de greffon chez des malades inscrits avant l'âge de 18 ans

Equipe	Total greffes	Donneur vivant hors domino	Foie partagé donneur décédé
Bordeaux (A+P)	0	0	0
Clermont-Ferrand (A+P)	0	0	0
Clichy Beaujon (AP-HP) (A)	1	0	0
Le Kremlin Bicêtre (AP-HP) (P)	33	7	17
Lille (A)	2	0	0
Lyon (HCL) (P)	18	5	3
Marseille Timone enfants (APM) (P)	4	0	3
Montpellier (A)	2	0	0
Paris Necker-Enfants Malades (AP-HP) (P)	21	2	12
Rennes (A+P)	1	0	0
Strasbourg (A+P)	0	0	0
Villejuif Paul Brousse (AP-HP) (A)	6	1	0

Données extraites de la base CRISTAL le 05/03/2018

Tableau Péd F13. Evolution du nombre de greffes hépatiques par équipe chez des malades inscrits avant l'âge de 18 ans

	2012	2013	2014	2015	2016	2017
Besançon (A)	0	0	1	0	1	0
Bordeaux (A+P)	2	0	0	3	0	0
Clichy Beaujon (AP-HP) (A)	2	0	1	0	1	1
Le Kremlin Bicêtre (AP-HP) (P)	39	34	31	34	29	33
Lille (A)	1	1	2	1	0	2
Lyon (HCL) (A)	6	7	11	0	0	0
Lyon (HCL) (P)	0	0	1	13	17	18
Marseille Timone enfants (APM) (P)	6	11	9	8	3	4
Montpellier (A)	0	0	0	1	1	2
Paris Necker-Enfants Malades (AP-HP) (P)	22	22	16	26	23	21
Paris Pitié-Salpêtrière (AP-HP)	0	1	0	0	0	0
Paris Pitié-Salpêtrière (AP-HP) (A)	0	0	0	0	1	0
Paris Saint-Antoine (AP-HP)	1	1	0	0	0	0
Rennes (A+P)	1	1	1	0	0	1
Strasbourg (A+P)	0	1	1	1	0	0
Toulouse (A)	0	1	0	0	0	0
Tours (A)	0	0	1	3	0	0
Villejuif Paul Brousse (AP-HP) (A)	6	3	5	3	9	6
France	86	83	80	93	85	88

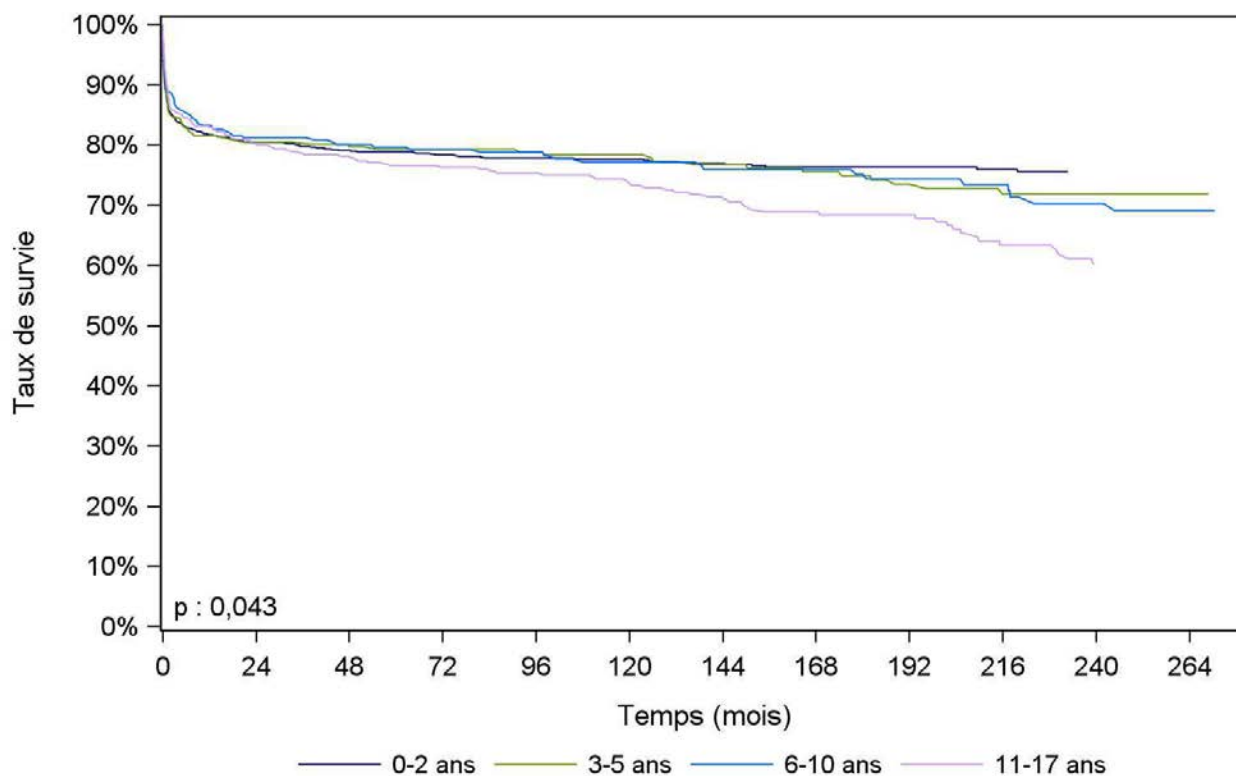
Données extraites de la base CRISTAL le 05/03/2018

Survie post greffe

Globalement, les taux de survie du receveur pédiatrique après une greffe de foie réalisée entre 2006 et 2016 sont de 91,8% à 1 mois, 86,7% à 1 an et 84,8% à 5 ans, taux significativement supérieurs de près de 12% à ceux observés pour la période 1985-1995 ($p < 0,01$). Pour la période 1996-2005, le recul est suffisant pour observer un taux de survie à 10 ans (77%) et à 15 ans (74,5%).

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 pour la cohorte 1985-2014 identifie un impact de l'âge du receveur à l'inscription ($p = 0,043$) avec des résultats à long terme (15 ans) moins bons pour les receveurs âgés de 11 à 17 ans (68,4%) versus 75-76% pour les autres tranches d'âge. Le type de donneurs n'influence pas les résultats de survie avec toutefois un gain à 10 ans de près de 5% en cas de donneur vivant versus donneur décédé de foie entier ou partagé ($p = 0,19$).

Figure Péd F4. Survie du receveur pédiatrique après greffe hépatique selon l'âge à l'inscription (1985-2016)**



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	1005	87,7% [85,5% - 89,6%]	81,7% [79,1% - 84,0%]	78,9% [76,2% - 81,3%]	77,7% [74,9% - 80,2%]	76,3% [73,4% - 79,0%]	NO
nombre de sujets à risque*		876	807	639	463	284	
3-5 ans	289	88,2% [83,9% - 91,4%]	81,6% [76,6% - 85,6%]	79,3% [74,1% - 83,6%]	78,4% [73,1% - 82,8%]	74,9% [69,1% - 79,8%]	NO
nombre de sujets à risque*		254	232	193	151	111	
6-10 ans	302	89,6% [85,6% - 92,6%]	83,3% [78,5% - 87,1%]	79,7% [74,6% - 83,9%]	77,2% [71,8% - 81,7%]	75,2% [69,3% - 80,0%]	NO
nombre de sujets à risque*		268	246	191	138	96	
11-17 ans	481	89,9% [86,8% - 92,3%]	82,9% [79,2% - 86,0%]	76,6% [72,4% - 80,2%]	73,7% [69,2% - 77,6%]	68,4% [63,4% - 72,9%]	NO
nombre de sujets à risque*		427	386	283	208	136	

[] : Intervalle de confiance

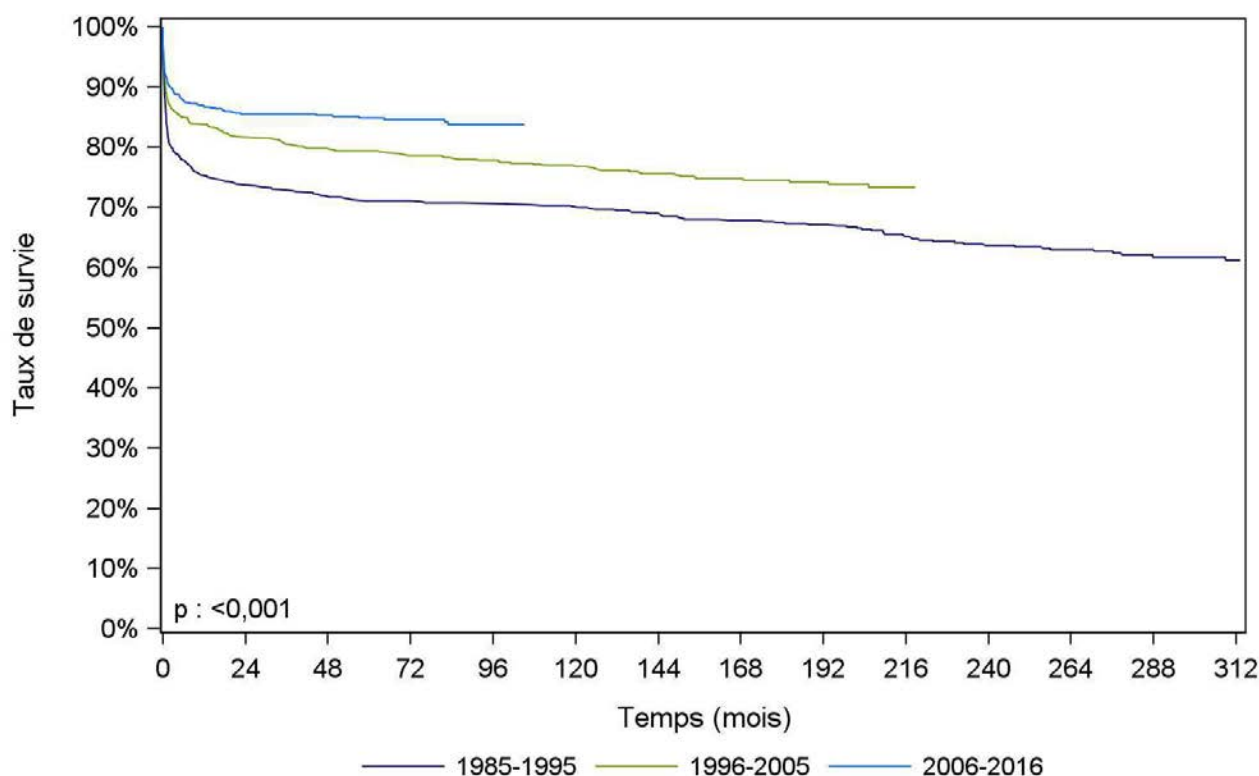
NO : non observable

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

** Pour l'année 2016, seuls les patients greffés entre janvier et Juin ont été inclus car pour le 2ème semestre 2016, le pourcentage de suivi post greffe manquant à un an était trop élevé.

Données extraites de la base CRISTAL le 05/03/2018

Figure Péd F5. Survie du receveur après greffe hépatique pédiatrique selon la période de greffe (1985-2016)**



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	660	84,4% [81,3% - 86,9%]	75,4% [71,9% - 78,5%]	71,1% [67,4% - 74,4%]	70,1% [66,5% - 73,5%]	67,5% [63,7% - 70,9%]	NO
nombre de sujets à risque*		555	494	460	445	372	
1996-2005	662	89,1% [86,5% - 91,2%]	83,9% [80,9% - 86,5%]	79,4% [76,1% - 82,3%]	76,8% [73,4% - 79,9%]	74,5% [70,9% - 77,7%]	NO
nombre de sujets à risque*		588	552	511	460	255	
2006-2016	755	91,8% [89,6% - 93,6%]	86,7% [84,0% - 88,9%]	84,8% [82,0% - 87,3%]	NO	NO	NO
nombre de sujets à risque*		682	625	335	55	0	

[] : Intervalle de confiance

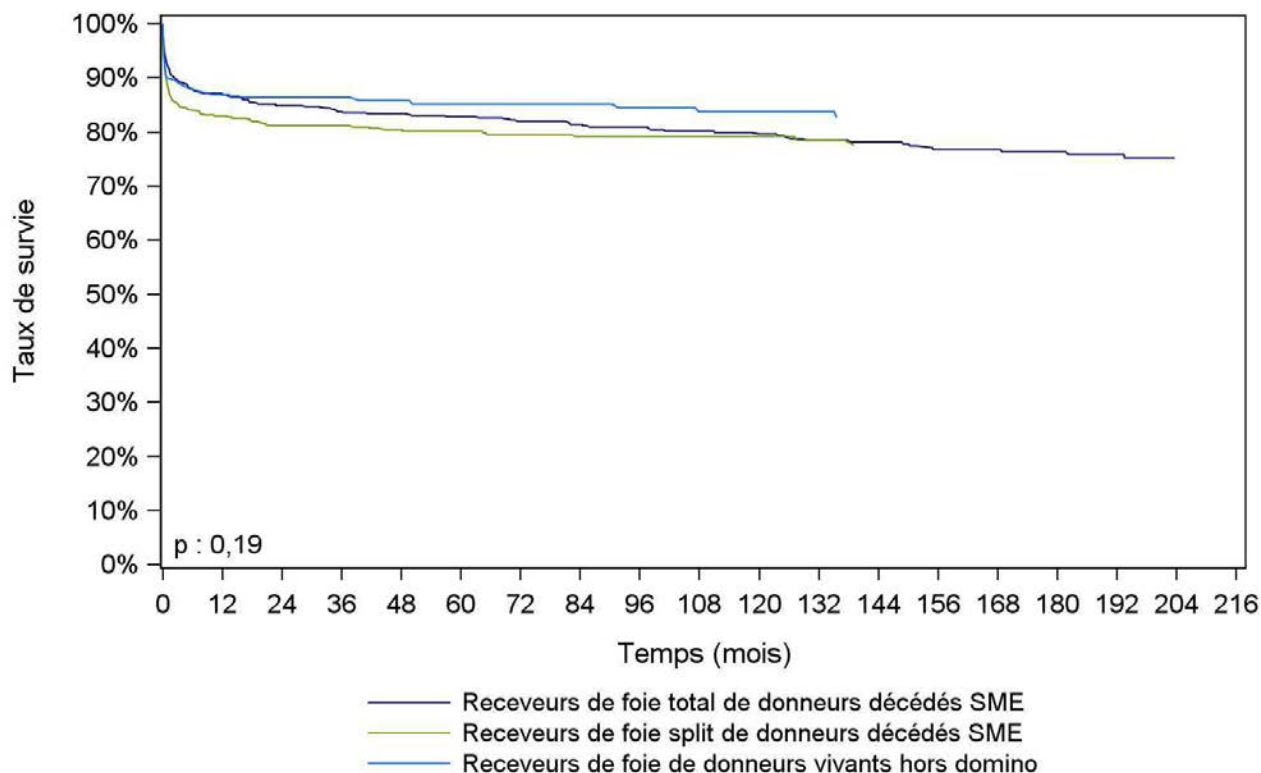
NO : non observable

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

** Pour l'année 2016, seuls les patients greffés entre janvier et Juin ont été inclus car pour le 2ème semestre 2016, le pourcentage de suivi post greffe manquant à un an était trop élevé.

Données extraites de la base CRISTAL le 05/03/2018

Figure Péd F6. Survie du receveur après greffe hépatique pédiatrique selon le type de donneur (1985-2016)**



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	692	92,3% [90,0% - 94,0%]	86,9% [84,1% - 89,2%]	82,8% [79,7% - 85,5%]	79,6% [76,2% - 82,6%]	76,3% [72,4% - 79,7%]	NO
nombre de sujets à risque*		632	584	436	286	158	
Receveurs de foie split de donneurs décédés SME	532	88,4% [85,4% - 90,9%]	82,9% [79,4% - 85,9%]	80,1% [76,4% - 83,3%]	79,1% [75,3% - 82,5%]	NO	NO
nombre de sujets à risque*		466	429	270	128	40	
Receveurs de foie de donneurs vivants hors domino	193	90,1% [84,8% - 93,5%]	86,9% [81,2% - 91,0%]	85,2% [79,3% - 89,5%]	83,7% [77,5% - 88,3%]	82,7% [76,1% - 87,6%]	NO
nombre de sujets à risque*		172	164	140	101	57	

[] : 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 2016, seuls les patients greffés entre janvier et Juin ont été inclus car pour le 2ème semestre 2016, le pourcentage de suivi post greffe manquant à un an était trop élevé.

Données extraites de la base CRISTAL le 05/03/2018

Conclusion

Le contexte global de la greffe hépatique pédiatrique en 2017 est celui :

- Du maintien d'une activité d'inscription élevée, entre 95 et 101 nouveaux inscrits par an depuis 5 ans, avec une prééminence d'inscription pour atrésie des voies biliaires et une augmentation de l'âge moyen des nouveaux inscrits passé de 3,9 ans en 2006 à 6 ans en 2017 correspondant à une baisse significative des inscriptions pour les enfants de moins de 2 ans.
- D'une faible incidence cumulée de décès ou de sortie de liste pour aggravation, estimée à 2% pour la cohorte 2011-2017, atteint avant 3 mois, concernant surtout les plus petits, malgré l'obtention de la priorité nationale Super-Urgence dans la grande majorité des cas.
- D'un recours fréquent à la priorité nationale Super-urgence (44% des nouveaux inscrits et 48% des greffes hépatiques pédiatriques à partir d'un donneur décédé) et en hausse pour les composantes experts pour les grands enfants
- D'une activité de prélèvement hépatique des donneurs pédiatriques en baisse régulière jusqu'en 2005, stable depuis, liée principalement à l'activité de recensement et de prélèvement des donneurs âgés de 11 à 17 ans.
- D'une baisse du recours au partage hépatique (de 62% à 48% des greffes pédiatriques issues de donneurs décédés ces 5 dernières années), alors que les règles d'attribution permettent l'attribution prioritaire des greffons gauches aux enfants en cas de donneurs décédés adultes âgés de 18 à 30 ans (88% des greffons issus d'un partage hépatique ont été prélevés chez un donneur âgé de plus de 18 ans depuis 3 ans). Le nombre de donneurs âgés de 18 à 30 ans prélevés d'un foie greffé étant stable ces 5 dernières années, cette baisse concerne surtout les modalités d'acceptation des greffons issus d'un partage hépatique.
- D'une hausse significative du recours au don vivant avec 15 greffes en 2017 contre 4 en 2016, alors que les résultats observés pour la greffe de foie gauche issu d'un donneur vivant sont considérés comme bons et que le risque de complications pour le donneur est faible, s'agissant d'une lobectomie ou d'une hépatectomie gauche dans un contexte de développement de la technique de prélèvement par voie coelioscopique.
- D'une activité de greffe qui se maintient entre 85 et 90 greffes par an. La concentration de l'activité d'inscription et de greffe hépatique pédiatrique en région Ile-de-France reste importante avec 69% des greffes réalisées en 2017. 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.
- D'un indicateur de pénurie de greffons stable depuis 7 ans, voir en amélioration si on prend en compte la part importante de mise en contraindication avec un «nombre de malades en attente au 1er janvier par greffon» en baisse de 0,8 à 0,6 receveurs en attente pour un greffon au 1er janvier 2017 après prise en compte des CIT.
- D'une amélioration à travers le temps de la qualité des résultats.

Greffe rénale pédiatrique

Résumé de l'activité

En France, quel que soit l'organe considéré, les candidats et les donneurs pédiatriques sont définis par un âge inférieur à 18 ans à l'inscription ou au prélèvement. Depuis 1959, année de la première greffe rénale enregistrée dans Cristal, un total de 4 811 greffes rénales a été enregistré chez des receveurs de moins de 18 ans à l'inscription sur liste d'attente. Le nombre de malades de moins de 18 ans au 31 décembre 2017 et porteurs d'un greffon fonctionnel au 31 décembre 2017 est estimé à 580 soit 39,5 pmh de la population du même âge.

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

	2011	2012	2013	2014	2015	2016	2017	2018
Liste d'attente								
- malades restant en attente au 1er janvier de chaque année	121	124	142	152	169	180	202	219
dont malades en attente au 1er janvier et en CIT	52	51	40	62	67	73	84	94
% des malades en CIT parmi les malades en attente au 1er janvier	43%	41%	28%	41%	40%	41%	42%	43%
- nouveaux inscrits dans l'année	105	113	127	120	129	159	145	
- décédés dans l'année	2	0	0	0	2	0	2	
- sortis de la liste d'attente	0	6	5	1	2	2	4	
Greffes	100	89	112	102	114	135	122	
- dont greffes avec donneur vivant	10	15	18	30	22	30	23	
Greffes – âge à la greffe < 18 ans (pmh de moins de 18 ans)		5,1	7,1	6,1	6,6	8,6	7,4	
Greffes – âge à l'inscription < 18 ans (pmh de moins de 18 ans)		6,2	7,7	7,0	7,8	9,2	8,3	

CIT : contre-indication temporaire
Données extraites de CRISTAL le 05/03/2018

Devenir des candidats en liste d'attente

Depuis le 1er mai 2008, la priorité pédiatrique, jusqu'alors appliquée aux enfants âgés de moins de 16 ans, est étendue aux enfants et adolescents de moins de 18 ans. Ils bénéficient d'une priorité nationale pour les 2 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 combinée (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 mis en place depuis le 3 février 2015 ne modifie pas l'attribution des greffons pour les receveurs pédiatriques.

En 2017, la population pédiatrique ainsi définie représente 3% des nouveaux inscrits (145 sur 5 280), 3% des greffes rénales (122 sur 3 782), 4% des greffes avec donneurs vivants (23 sur 611) et 1% des malades restant en attente au 1^{er} janvier 2017 (202 sur 13 513).

Parmi les 145 nouveaux inscrits de moins de 18 ans sur la liste nationale d'attente en 2017, 13% étaient âgés de moins de 3 ans, 35% de 3 à 10 ans et 52% de 11 à 17 ans. Il existe une prédominance des garçons qui représentent 59% des nouveaux inscrits et 63% des malades restant en attente au 1^{er} janvier 2016. A la différence de l'activité adulte qui reste stable depuis 2008, l'activité pédiatrique tend à augmenter avec plus de

nouveaux inscrits et plus de greffes avec une moyenne de 127 (105 à 159) nouveaux inscrits et une moyenne de 111 greffes par an (89 en 2012 et 135 en 2016).

En 2017, 24 greffes (20%) sont préemptives alors que 76 malades (52%) avaient été inscrits sur liste d'attente avant la mise en dialyse, proportion qui tend à augmenter, traduisant l'effort des équipes pour offrir un accès précoce à la greffe. Pour les greffes avec donneur vivant, la part de greffes préemptives a été de 35%. Les malades hyperimmunisés définis par un taux de greffons incompatibles supérieur à 85% représentent 7% des greffés, 10% des nouveaux inscrits pédiatriques et 24% des malades restant en attente au 1^{er} janvier 2017 avec une accumulation de ces patients sur la liste. Six malades greffés en 2017 (5%) ont eu une retransplantation.

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, passant de 18 % en 2008 à 43 % en 2011 et atteignant toujours à 43% en 2018. Compte tenu de cette forte proportion de malades en contre-indication, le degré de la pénurie est mieux apprécié par la prise en compte des malades en attente sur liste « active », hors contre-indication, que par le total des candidats pour un greffon en 2017, avec, au 1^{er} janvier 1 receveur pour 1 greffon, soit une absence de pénurie alors qu'on enregistre 2,8 candidats pour 1 greffon si on considère l'ensemble des candidats (nouveaux inscrits et malades restant en attente au 1^{er} janvier qu'ils soient ou non en contre-indication).

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

	2011	2012	2013	2014	2015	2016	2017
–							
Nouveaux inscrits pour un greffon	1,1	1,3	1,1	1,2	1,1	1,2	1,2
Candidat en attente au 1er janvier pour un greffon	1,2	1,4	1,3	1,5	1,5	1,3	1,7
Candidats en attente au 1er janvier hors malade en CIT pour un greffon	0,7	0,8	0,9	0,9	0,9	0,8	1,0
Total candidats pour un greffon	2,3	2,7	2,4	2,7	2,6	2,5	2,8

CIT : contre-indication temporaire

Données extraites de CRISTAL le 05/03/2018

L'évolution de la pénurie est illustrée par :

- le nombre de nouveaux inscrits pour un greffon (1,2 inscrits en 2017 pour un greffon utilisable) ;
- le nombre de candidats en attente au 1er Janvier de l'année pour un greffon (1,7 candidats début 2017 pour un greffon rénal) ;
- le nombre de candidats en attente au 1er janvier hors malades en contre-indication pour un greffon (1 pour un greffon) ;
- le nombre total de candidats pour un greffon (2,8 candidats pour un greffon 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 2017

Caractéristiques	Greffons rénaux greffés en 2017*		Malades en attente au 1er janvier 2017		Nouveaux malades inscrits en 2017		Malades greffés en 2017	
	n	%	n	%	n	%	n	%
Age								
0-2 ans	1	0,8	16	7,9	19	13,1	6	4,9
3-5 ans	8	6,6	35	17,3	27	18,6	21	17,2
6-10 ans	6	4,9	33	16,3	24	16,6	23	18,9
11-17 ans	59	48,4	80	39,6	75	51,7	59	48,4
18-29 ans	18	14,8	36	17,8	0	0,0	13	10,7
30 ans et plus	30	24,6	2	1,0	0	0,0	0	0,0
(m ± ds, ans)	22,1	13,3	12,3	6,8	10,3	5,5	11,9	5,6
Sexe								
Masculin	63	51,6	128	63,4	86	59,3	77	63,1
Féminin	59	48,4	74	36,6	59	40,7	45	36,9
Groupe sanguin								
A	48	39,3	73	36,1	45	31,0	49	40,2
AB	2	1,6	8	4,0	8	5,5	9	7,4
B	14	11,5	33	16,3	21	14,5	18	14,8
O	58	47,5	88	43,6	71	49,0	46	37,7
Total	122	100,0	202	100,0	145	100,0	122	100,0

* greffons issus de donneur vivant inclus
(m ± ds, ans): moyenne ± déviation standard
Données extraites de CRISTAL le 05/03/2018

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 2017

Caractéristiques	Malades en attente au 1er janvier 2017		Nouveaux malades inscrits en 2017		Malades greffés en 2017	
	n	%	n	%	n	%
Dialyse*						
Manquant	1	0,5	1	0,7	0	0,0
Non	87	43,1	76	52,4	24	19,7
Oui	114	56,4	68	46,9	98	80,3
Replantation						
Non	160	79,2	126	86,9	116	95,1
Oui	42	20,8	19	13,1	6	4,9
Taux de greffons incompatibles**						
0%	63	31,2	69	34,2	56	27,7
1-24%	24	11,9	20	9,9	13	6,4
25-49%	36	17,8	15	7,4	23	11,4
50-84%	31	15,3	20	9,9	16	7,9
85-100%	48	23,8	21	10,4	14	6,9
Total	202	100,0	145	100,0	122	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
Données extraites de CRISTAL le 05/03/2018

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

	2012		2013		2014		2015		2016		2017	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Glomérulonéphrites chroniques primitives ou secondaires	32	28,3	25	19,7	16	13,3	17	13,2	19	11,9	19	13,1
Maladies héréditaires	15	13,3	24	18,9	27	22,5	23	17,8	29	18,2	34	23,4
Anomalies congénitales du rein et des voies urinaires	25	22,1	36	28,3	33	27,5	40	31,0	53	33,3	48	33,1
Néphropathies tubulo-interstitielles chroniques	22	19,5	16	12,6	18	15,0	19	14,7	21	13,2	18	12,4
Néphropathies vasculaires	5	4,4	8	6,3	4	3,3	6	4,7	12	7,5	7	4,8
Autres	6	5,3	8	6,3	9	7,5	13	10,1	9	5,7	12	8,3
Inconnue ou indéterminée	8	7,1	10	7,9	13	10,8	11	8,5	16	10,1	7	4,8
Total	113	100,0	127	100,0	120	100,0	129	100,0	159	100,0	145	100,0

Données extraites de CRISTAL le 05/03/2018

Les maladies héréditaires et les anomalies congénitales du rein et des voies urinaires représentent ensemble la moitié des maladies rénales primaires observées chez les nouveaux candidats pédiatriques (56%). Cette proportion est stable au fil du temps.

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

	2012		2013		2014		2015		2016		2017	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Dialyse en cours												
Manquant	2	1,8	0	0,0	0	0,0	3	2,3	2	1,3	1	0,7
Non	37	32,7	50	39,4	61	50,8	66	51,2	73	45,9	76	52,4
Oui	74	65,5	77	60,6	59	49,2	60	46,5	84	52,8	68	46,9
Total	113	100,0	127	100,0	120	100,0	129	100,0	159	100,0	145	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 05/03/2018

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
2007	83	1	17,7	1,3	8	0	15,1	4,6
2008	94	2	17,2	1,0	3	0	11,7	1,5
2009	101	3	18,5	1,2	5	0	15,9	7,1
2010	86	1	16,7	1,1	4	0	13,5	10,5
2011	86	2	15,6	1,1	2	0	13,9	52,4
2012	69	2	16,2	1,4	6	0	14,0	5,8
2013	92	0	16,5	1,2	3	0	12,3	5,5
2014	71	0	16,0	1,4	4	0	12,2	5,4
2015	84	2	15,8	1,3	7	0	9,4	3,0
2016	100	4	14,9	0,9	4	0	13,0	1,5
2017	93	0	15,3	1,1	2	0	14,9	112,4

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 05/03/2018

Alors qu'un score national d'attribution des greffons pédiatriques a été mis en place en juillet 2010, on observe une tendance à la diminution de la durée d'ischémie froide avec dans les dix dernières années un maximum de 18,5 h en 2009 et un minimum de 14,9 h en 2016. En 2017, la moyenne nationale (adulte et sujets pédiatriques) est de 16,4 h. Il n'y a donc pas d'impact net sur la durée d'ischémie des déplacements plus importants des greffons sur le territoire suite à la mise en place du score, mais cette baisse est un objectif du plan greffe.

Cinétique de la liste d'attente

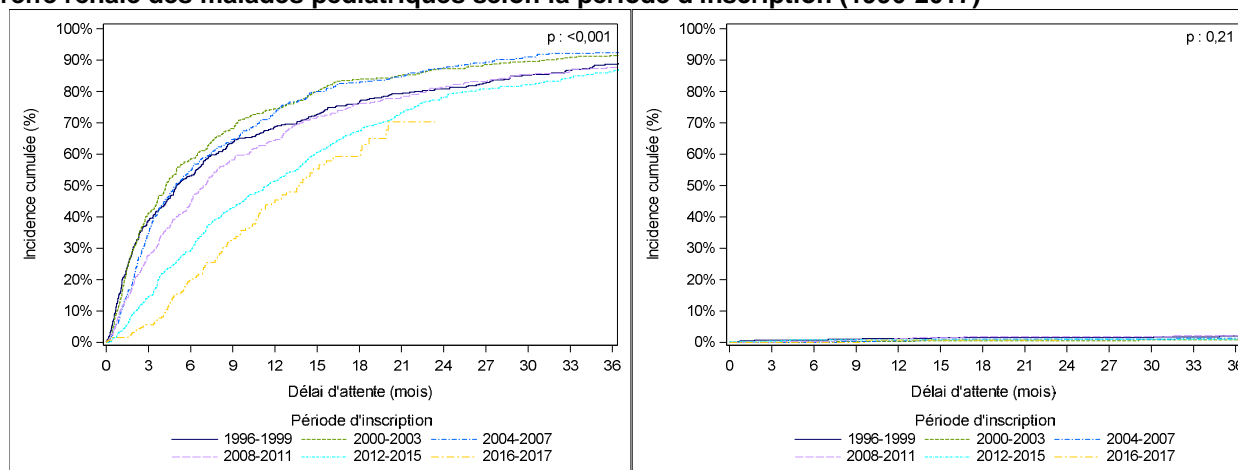
L'accès à la greffe est évalué par le taux d'incidence cumulée qui mesure la probabilité d'accès à la greffe en fonction de la durée d'attente sur liste et en tenant compte des risques concurrents (décès et sortie de liste pour aggravation). La médiane d'attente qui est la durée d'attente pour laquelle la moitié des candidats ont accédé à la greffe est également indiquée pour les différentes catégories de patients.

Pour les malades pédiatriques inscrits entre 2016 et 2017, la probabilité d'être greffé est de 45% à 1 an avec une diminution au fil du temps si on compare aux cohortes précédentes : 2000-2003 75%, 2004-2007 74%, 2008-2011 65%, 2012-2015 52%. Cependant, 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 qui, sur la dernière période ont une probabilité d'être greffés de 21% à 1 an. La diminution de ce taux d'accès pour la cohorte pédiatrique la plus récente et pour les plus jeunes enfants s'explique principalement par l'augmentation de la part des malades en contre-indication au 1er janvier. Ces contre-indications concernent plus particulièrement les enfants de moins de 3 ans dialysés mais de trop petit poids pour être greffés.

Si on observe uniquement la liste « active » et l'accès à la greffe hors temps passé en contre-indication pour les malades pédiatriques inscrits à partir du 1^{er} janvier 2012, le taux d'accès à 1 an est de 66% contre 48% pour la liste globale alors que la médiane d'attente a été de 7,8 mois contre 12,8 mois pour l'ensemble de la liste. Il existe des différences d'accès selon les caractéristiques des patients. L'accès à la greffe des patients de groupes B et à un moindre degré celui des patients de groupe O est moins bon avec des taux d'accès à 1 an sur liste active pour les groupes A, AB, B et O respectivement 68%, 76%, 55% et 66%. La différence selon les groupes sanguins est beaucoup moins marquée que chez les adultes car la priorité pédiatrique permet des greffes en groupes compatibles à partir de greffons rénaux pédiatriques en l'absence de receveur iso groupe un jour donné. Les plus jeunes enfants de 0 à 2 ans ont des taux d'accès à 1 an sur liste active de 51% alors que pour les grands enfants de 6 à 10 ans et 11 à 17 ans ces taux sont 68% et 69 %. Les plus jeunes ont en effet des périodes de contre-indication longues, correspondant principalement au temps nécessaire pour atteindre un poids permettant une greffe avec des taux d'accès à 1 an (sans exclure les contre-indications temporaires) de 27% contre 53% pour les grands enfants. La principale difficulté d'accès à la greffe en pédiatrie est liée à l'existence d'une hyper immunisation (définie par un taux de greffons incompatibles supérieur à 85%) avec 32% et 56% de taux de greffes à 1 an et à 2 ans sur la liste active.

Parmi les receveurs pédiatriques, le décès sur la liste d'attente est faible de 1 à 2 % à 24 mois.

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 (1996-2017)



		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]
2008-2011	328	28 [23-33]	45 [39-50]	65 [59-70]	82 [77-85]	88 [84-91]
2012-2015	507	15 [12-18]	30 [26-34]	52 [47-56]	78 [74-82]	86 [83-89]
2016-2017	265	6 [4-9]	20 [15-26]	45 [38-53]	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
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
2008-2011	328	0 [0-2]	1 [0-2]	2 [1-3]	2 [1-4]	2 [1-5]
2012-2015	507	1 [0-2]	1 [0-2]	1 [0-2]	NC	NC
2016-2017	265	1 [0-3]	1 [0-3]	NC	NC	NC

NC=Non calculable / IC : Intervalle de confiance
Données extraites de CRISTAL le 05/03/2018

**Tableau PédR8. Incidence cumulée des greffes avec prise en compte du risque concurrent de décès en attente ou sorties pour aggravation selon les caractéristiques des malades inscrits à partir du 1er janvier 2012 sur la liste d'attente d'une greffe rénale
(Exclusion des malades en attente de greffe à partir de donneurs vivants et des greffes combinées rein plus un organe vital)**

		Incidence cumulée des greffes avec prise en compte du risque concurrent de décès en attente ou sorties pour aggravation en % [IC à 95%]								
		N	à 3 mois	à 6 mois	à 12 mois	à 24 mois	à 36 mois	Médiane (mois)	p-value	
Global		673	9 [7-12]	25 [21-28]	48 [44-52]	77 [73-81]	86 [82-89]	12,8		
Groupe sanguin	A	271	12 [8-16]	26 [21-31]	50 [43-56]	78 [71-83]	88 [83-92]	12,2	0,16	
	AB	33	6 [1-18]	36 [19-53]	62 [40-77]	78 [55-90]	89 [59-97]	9,6		
	B	82	4 [1-10]	19 [11-29]	44 [32-55]	67 [52-78]	80 [64-89]	16,3		
	O	287	9 [6-13]	24 [19-29]	46 [39-52]	80 [73-85]	84 [77-89]	13,6		
Taux de greffons incompatibles***	0 %	339	15 [11-19]	35 [29-40]	60 [55-66]	88 [83-91]	93 [89-96]	9,6	<0,001	
	1-24 %	80	9 [4-17]	21 [13-31]	42 [31-54]	78 [65-87]	91 [76-97]	14,4		
	25-49 %	72	4 [1-11]	21 [12-31]	47 [34-59]	75 [59-85]	83 [64-93]	13,5		
	50-84 %	101	2 [0-6]	13 [7-20]	32 [23-42]	71 [59-81]	82 [68-90]	15,9		
	85-100 %	81	3 [0-8]	4 [1-10]	21 [12-31]	40 [27-53]	57 [41-70]	32,4		
Age à l'inscription	0-2 ans	90	2 [0-7]	8 [4-16]	27 [18-37]	66 [52-77]	80 [65-89]	20,5	0,003	
	3-5 ans	93	2 [0-7]	19 [11-28]	40 [29-51]	72 [59-82]	85 [69-93]	15,9		
	6-10 ans	120	7 [3-12]	25 [17-33]	53 [43-62]	82 [72-89]	92 [80-97]	10,9		
	11-17 ans	370	14 [11-18]	30 [25-35]	53 [47-58]	79 [74-84]	86 [81-90]	11,3		
Age à l'inscription	Inscrits adultes	25617	5 [5-5]	11 [11-12]	22 [22-23]	40 [39-40]	53 [52-53]	33,3	<0,001	
	Inscrits pédiatriques	673	9 [7-12]	25 [21-28]	48 [44-52]	77 [73-81]	86 [82-89]	12,8		

NC=Non calculable, IC=Intervalle de confiance

* CIT : contre-indication temporaire

** un malade immunisé est défini par l'existence d'au moins une spécificité HLA de classe I ou II saisie dans les antigènes interdits

*** le taux de greffons incompatibles est calculé sur la base des spécificités anticorps anti-HLA de classe I et II.

Données extraites de CRISTAL le 05/03/2018

Tableau PédR9. Incidence cumulée des greffes avec prise en compte du risque concurrent de décès en attente ou sorties pour aggravation selon les caractéristiques des malades inscrits à partir du 1er janvier 2012 sur la liste d'attente d'une greffe rénale(Exclusion des malades en attente de greffe à partir de donneurs vivants et des greffes combinées rein plus un organe vital)

			Incidence cumulée des greffes avec prise en compte du risque concurrent de décès en attente ou sorties pour aggravation en % [IC à 95%]						
		N	à 3 mois	à 6 mois	à 12 mois	à 24 mois	à 36 mois	Médiane (mois)	p-value
Global hors temps cumulé en CIT*		673	20 [17-23]	40 [36-44]	66 [61-70]	87 [83-90]	93 [90-96]	7,8	
Groupe sanguin	A	271	24 [19-30]	43 [36-49]	68 [61-74]	88 [82-92]	97 [92-98]	7,2	0,042
(hors temps cumulé en CIT)	AB	33	20 [8-35]	57 [36-73]	76 [54-89]	86 [61-95]	95 [55-100]	5,6	
	B	82	18 [10-27]	35 [24-46]	55 [42-67]	75 [59-86]	81 [65-90]	10,2	
	O	287	17 [12-22]	37 [31-43]	66 [59-72]	90 [84-94]	92 [86-95]	8,1	
Taux de greffons incompatibles***	0 %	339	27 [22-32]	50 [44-55]	74 [68-78]	97 [93-98]	NC	6,3	<0,001
(hors temps cumulé en CIT)	1-24 %	80	22 [13-33]	39 [27-50]	72 [58-82]	87 [71-94]	NC	8,1	
	25-49 %	72	17 [9-28]	44 [31-56]	74 [58-84]	83 [65-92]	94 [52-99]	7,0	
	50-84 %	101	9 [4-16]	28 [19-38]	54 [42-65]	80 [67-88]	94 [79-99]	11,1	
	85-100 %	81	4 [1-11]	11 [5-20]	32 [21-45]	56 [41-69]	66 [50-78]	21,2	
Age à l'inscription	0-2 ans	90	8 [3-15]	21 [12-31]	51 [38-63]	73 [58-83]	87 [73-95]	11,1	0,005
(hors temps cumulé en CIT)	3-5 ans	93	14 [7-23]	34 [24-45]	63 [50-74]	86 [72-94]	92 [66-98]	9,9	
	6-10 ans	120	15 [9-23]	39 [30-49]	68 [58-77]	93 [84-97]	97 [77-100]	7,1	
	11-17 ans	370	26 [21-31]	46 [41-52]	69 [63-74]	89 [84-92]	94 [90-97]	6,5	
Age à l'inscription	Inscrits adultes	25617	13 [12-13]	22 [22-23]	37 [36-37]	54 [54-55]	67 [66-68]	20,5	<0,001
(hors temps cumulé en CIT)	Inscrits pédiatriques	673	20 [17-23]	40 [36-44]	66 [61-70]	87 [83-90]	93 [90-96]	7,8	

NC=Non calculable, IC=Intervalle de confiance

* CIT : contre-indication temporaire

** un malade immunisé est défini par l'existence d'au moins une spécificité HLA de classe I ou II saisie dans les antigènes interdits

*** le taux de greffons incompatibles est calculé sur la base des spécificités anticorps anti-HLA de classe I et II.

Données extraites de CRISTAL le 05/03/2018

Prélèvement en vue de greffe

Malgré des fluctuations du nombre de donneurs décédés 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. Après 5 années de baisse de l'activité et avec 51 donneurs pédiatriques prélevés en 2015, chiffre le plus bas observé depuis 10 ans, on enregistre une amélioration avec 64 donneurs prélevés en 2016 et 2017. La part des donneurs pédiatriques de 11% en 1996 est passée à 4% en 2017. Les donneurs de 11 à 17 ans offrent la majorité des greffons pédiatriques depuis 1996 (70% en 2017 et les moins de 6 ans 21%). 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. Le prélèvement de donneurs pédiatriques décédés après arrêt circulatoire n'est pas encore développé. Un programme de prélèvement de donneurs décédés après un arrêt cardiaque contrôlé dans le cadre d'une limitation des thérapeutiques, comme cela existe en France depuis décembre 2014 est en projet pour les adolescents de 12 ans et plus.

Les donneurs vivants pour les receveurs pédiatriques sont essentiellement les parents qui représentent 95% des donneurs prélevés entre 2007 et 2017. En 2017, l'âge moyen des donneurs vivants est de 42,8 ans, il n'évolue pas au cours du temps. Pour les receveurs, l'âge moyen est de 11 mois avec un âge minimum de 3,8 ans.

Tableau Péd R10. Evolution du nombre de donneurs décédés de mort encéphalique et prélevés d'un rein en France selon l'âge du donneur

Année de prélèvement	Donneurs pédiatriques (<18 ans)	Donneurs adultes
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	1338
2007	84	1419
2008	53	1454
2009	51	1373
2010	59	1355
2011	65	1418
2012	59	1420
2013	53	1451
2014	50	1483
2015	51	1574
2016	64	1576
2017	64	1613

Données extraites de CRISTAL le 05/03/2018

Tableau Péd R11. Evolution du nombre de greffons rénaux pédiatriques prélevés en France et greffés selon l'âge du donneur (restriction aux donneurs décédés de mort encéphalique)

	0-2 ans	3-5 ans	6-10 ans	11-17 ans
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
2015	12	8	10	63
2016	16	10	16	71
2017	12	12	10	80

Note : les reins prélevés pour une greffe en bloc ont compté pour un greffon et non pour deux greffons
Données extraites de CRISTAL le 05/03/2018

Tableau Péd R12. Age des greffons prélevés sur donneurs décédés de mort encéphalique et greffés en France en 2017 selon l'âge du receveur

Age du donneur	Age du receveur							Total
	0-2 ans	3-5 ans	6-10 ans	11-17 ans	18-29 ans	30-59 ans	60 ans et plus	
0-2 ans	0	1	0	0	1	2	0	4
3-5 ans	2	1	0	5	3	1	0	12
6-10 ans	1	2	2	1	3	1	0	10
11-17 ans	2	7	12	31	19	9	0	80
18-29 ans	1	1	4	10	72	121	5	214
30-59 ans	0	4	0	1	45	1111	126	1287
60 ans et plus	0	0	0	0	2	314	1013	1329
Total	6	16	18	48	145	1559	1144	2936

Données extraites de CRISTAL le 05/03/2018

Remarque : ce tableau ne contient pas les greffes greffons des donneurs prélevés en France et greffe greffés à l'étranger. Pour avoir le détail de ces flux de greffons, il faut se rapporter au chapitre prélèvement d'organe en vue de greffe.

Le tableau croisé ci-dessus permet de rendre compte de l'appariement de l'âge entre donneur et receveur. Ainsi sur les 106 reins provenant de donneurs de moins de 18 ans en France en 2017, 5 (5%) ont été greffés à des receveurs de moins de 2 ans, 11 (11%) à des receveurs de 3 à 5 ans, 14 (13%) à des

receveurs de 6 à 10 ans et 37 (35%) à des receveurs de 11 à 17 ans. Les 39 (37%) reins restant ont été greffés pour 26 d'entre eux à des receveurs adultes de moins de 30 ans et les 13 autres à des receveurs de 30 à 59 ans.

En 2017, 76% des greffons attribués aux receveurs de moins de 18 ans provenaient de donneurs pédiatriques et 94 % de donneurs de moins de 30 ans.

Tableau Péd R13. Evolution du nombre de greffons attribués aux receveurs pédiatriques selon l'âge du donneur (restriction aux donneurs décédés de mort encéphalique)

	2008		2009		2010		2011		2012		2013		2014		2015		2016		2017	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
0-15 ans	45	46,9	51	48,6	54	60,7	64	71,1	38	51,4	48	51,1	35	48,6	42	45,7	58	55,2	46	46,5
16-17 ans	22	22,9	29	27,6	18	20,2	12	13,3	18	24,3	23	24,5	24	33,3	22	23,9	18	17,1	28	28,3
18-29 ans	24	25,0	18	17,1	10	11,2	11	12,2	13	17,6	18	19,1	9	12,5	20	21,7	21	20,0	18	18,2
30-44 ans	1	1,0	4	3,8	3	3,4	2	2,2	3	4,1	3	3,2	1	1,4	2	2,2	3	2,9	3	3,0
44 ans et plus	4	4,2	3	2,9	4	4,5	1	1,1	2	2,7	2	2,1	3	4,2	6	6,5	5	4,8	4	4,0
Total	96	100,0	105	100,0	89	100,0	90	100,0	74	100,0	94	100,0	72	100,0	92	100,0	105	100,0	99	100,0

Données extraites de CRISTAL le 05/03/2018

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 greffons des 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 R14. Evolution du nombre de donneurs attribués aux receveurs pédiatriques selon le ratio poids du donneur sur poids du receveur (restriction aux donneurs décédés de mort encéphalique)

	2008		2009		2010		2011		2012		2013		2014		2015		2016		2017	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
<0,5	8	8,3	6	5,7	4	4,5	3	3,3	2	2,7	6	6,4	2	2,8	7	7,6	5	4,8	3	3,0
0,5-3	69	71,9	76	72,4	69	77,5	75	83,3	65	87,8	70	74,5	56	77,8	67	72,8	79	75,2	74	74,7
>3	12	12,5	22	21,0	15	16,9	11	12,2	7	9,5	18	19,1	14	19,4	18	19,6	20	19,0	22	22,2
manquant	7	7,3	1	1,0	1	1,1	1	1,1	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	1	1,0	0	0,0
Total	96	100,0	105	100,0	89	100,0	90	100,0	74	100,0	94	100,0	72	100,0	92	100,0	105	100,0	99	100,0

Données extraites de CRISTAL le 05/03/2018

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.

Tableau Péd R15. Evolution depuis 2007 du nombre de greffes rénales pédiatriques avec donneurs vivants selon la relation entre le donneur et le receveur (restriction aux receveurs de moins de 18 ans à la greffe)

	Année de greffe										
	2007	2008	2009	2010	2011	2012	2013	2014	2015	2016	2017
	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N
Donneur ascendant direct (père, mère)	15	7	13	14	9	11	16	24	20	26	20
Donneur collatéral direct (frère, sœur)	0	0	1	1	0	0	1	1	0	0	1
Donneur ascendant indirect (grand-père, grand-mère)	0	0	0	0	0	1	0	1	0	0	0
Donneur collatéral indirect (cousin germain, oncle, tante)	0	0	0	1	0	0	0	0	0	1	0

Données extraites de CRISTAL le 05/03/2018

Tableau Péd R16. Evolution de l'âge des donneurs vivants et de l'âge de leur receveur depuis 2007 (donneurs de résidus opératoires et dominos exclus et restriction aux receveurs de moins de 18 ans à la greffe)

	2007	2008	2009	2010	2011	2012	2013	2014	2015	2016	2017
—											
Âge du donneur											
N	15,0	7,0	14,0	16,0	9,0	12,0	17,0	26,0	20,0	27,0	21,0
Moyenne	42,3	39,0	38,9	43,6	46,5	43,6	41,8	43,5	42,0	42,7	42,8
Ecart-type	5,3	5,9	8,3	8,0	11,2	8,7	6,6	6,4	5,5	4,9	6,3
Minimum	29,9	31,8	25,3	28,4	32,2	27,0	30,5	30,1	31,2	30,8	30,6
Maximum	50,3	48,1	51,1	53,3	71,9	57,9	54,8	54,9	50,9	51,0	54,7
Âge du receveur											
N	15,0	7,0	14,0	16,0	9,0	12,0	17,0	26,0	20,0	27,0	21,0
Moyenne	12,6	8,0	11,3	13,4	11,3	11,8	13,3	12,8	11,3	12,0	11,0
Ecart-type	4,5	4,6	4,4	3,3	5,8	5,5	4,0	4,0	4,1	4,1	4,9
Minimum	2,5	1,8	3,2	6,4	2,1	1,9	4,8	4,8	1,9	4,5	3,8
Maximum	17,9	14,3	17,5	17,4	17,9	17,6	17,4	17,9	16,8	17,6	17,4

Données extraites de CRISTAL le 05/03/2018

Activité de greffe

En 2017, 122 malades inscrits avant l'âge de 18 ans ont bénéficié d'une greffe rénale. Treize (11%) avaient plus de 18 ans au moment de la greffe. L'activité de greffe rénale pédiatrique reste globalement stable avec un nombre annuel de greffes oscillant depuis 1996 entre 75 et 126 chez les receveurs de moins de 18 ans au moment de la greffe, soit entre 5,1 et 8,6 par million de population du même âge. Cependant, l'activité tend à augmenter dans les dernières années, même si le nombre de greffes enregistrés en 2017 n'a pas atteint celui de 2016 qui était le plus élevé enregistré depuis 20 ans.

Parmi les 122 malades inscrits en attente avant l'âge de 18 ans et greffés en 2017, 23 (19%) ont reçu un greffon de donneur vivant. La progression de ce type de greffe reste modeste avec un taux moyen de 17% sur les 10 dernières années avec un pic à 29 % en 2014. Sur l'ensemble des greffes pédiatriques réalisées en 2017, 24 (21%) étaient préemptives avec des fluctuations entre 16 et 29% depuis 2012. La part de ces greffes est plus importante pour les greffes avec donneur vivant (35 % des greffes en 2017). En 2017, 109 greffes de receveurs de moins 18 ans au moment de la greffe (89%) ont été effectuées dans une des 14 équipes avec une autorisation de greffes pédiatriques (dont 12 exclusivement pédiatriques) tandis que 13, dont 7 concernant des receveurs de plus de 18 ans, ont été réparties dans 7 centres de greffe d'adultes. Dans les dix dernières années, la moitié des greffes pédiatriques ont été réalisées dans 4 centres pédiatriques tandis que certaines équipes pédiatriques réalisent moins de 5 greffes par an. Dans la même période, 12,4% des greffes de receveurs âgés de moins de 18 ans au moment de l'inscription sur liste ont été greffés par des équipes non pédiatriques.

La part des greffes à partir de donneur vivant qui représente 17% des greffes réalisées dans les 10 dernières années a tendance à augmenter dans les dernières années avec un chiffre maximum de 29 % des greffes en 2014.

Tableau Péd R17. 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
2015	97	17	92	22
2016	126	9	105	30
2017	109	13	99	23

Tableau Péd R18. Evolution du nombre des malades inscrits avant l'âge de 18 ans et greffés d'un rein selon la néphropathie d'origine

	2012		2013		2014		2015		2016		2017	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Glomérulonéphrites chroniques primitives ou secondaires	24	27,0	33	29,5	21	20,6	19	16,7	15	11,1	21	17,2
Maladies héréditaires	16	18,0	14	12,5	23	22,5	22	19,3	30	22,2	23	18,9
Anomalies congénitales du rein et des voies urinaires	23	25,8	30	26,8	21	20,6	36	31,6	39	28,9	35	28,7
Néphropathies tubulo-interstistiellles chroniques	13	14,6	20	17,9	12	11,8	14	12,3	23	17,0	15	12,3
Néphropathies vasculaires	3	3,4	4	3,6	5	4,9	4	3,5	7	5,2	9	7,4
Autres	5	5,6	5	4,5	7	6,9	11	9,6	8	5,9	8	6,6
Inconnue ou indéterminée	5	5,6	6	5,4	13	12,7	8	7,0	13	9,6	11	9,0
Total	89	100,0	112	100,0	102	100,0	114	100,0	135	100,0	122	100,0

Données extraites de CRISTAL le 05/03/2018

Tableau Péd R19. Evolution du nombre de greffes rénales préemptives (exclusion des retransplantations)

		Dialyse avant la greffe				Total	
		Non		Oui			
		N	%	N	%	N	%
2012	Type de donneur						
	Décédé en mort encéphalique	9	13,2	59	86,8	68	100,0
	Vivant	4	33,3	8	66,7	12	100,0
	Total	13	16,3	67	83,8	80	100,0
2013	Type de donneur						
	Décédé en mort encéphalique	18	21,2	67	78,8	85	100,0
	Vivant	9	52,9	8	47,1	17	100,0
	Total	27	26,5	75	73,5	102	100,0
2014	Type de donneur						
	Décédé en mort encéphalique	10	15,2	56	84,8	66	100,0
	Vivant	6	26,1	17	73,9	23	100,0
	Total	16	18,0	73	82,0	89	100,0
2015	Type de donneur						
	Décédé en mort encéphalique	15	18,3	67	81,7	82	100,0
	Vivant	14	63,6	8	36,4	22	100,0
	Total	29	27,9	75	72,1	104	100,0
2016	Type de donneur						
	Décédé en mort encéphalique	16	17,2	77	82,8	93	100,0
	Vivant	9	32,1	19	67,9	28	100,0
	Total	25	20,7	96	79,3	121	100,0
2017	Type de donneur						
	Décédé en mort encéphalique	16	17,2	77	82,8	93	100,0
	Vivant	8	34,8	15	65,2	23	100,0
	Total	24	20,7	92	79,3	116	100,0
Total		134	21,9	478	78,1	612	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 01/03/2018

Tableau Péd R20. Caractéristiques des greffes à partir des donneurs décédés en mort encéphalique en 2017 selon la compatibilité HLA

	Incompatibilité HLA A, B, DR et DQ										Incompatibilité HLA DR et DQ									
	0		1-3		4-6		7-8		Manquant		0		1-2		3-4		Manquant			
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%		
Type de donneur																				
Décédé en mort encéphalique	3	3,0	19	19,2	72	72,7	5	5,1	0	0,0	19	19,2	64	64,6	16	16,2	0	0,0		
Vivant	0	0,0	15	65,2	7	30,4	0	0,0	1	4,3	5	21,7	17	73,9	0	0,0	1	4,3		
Total	3	2,5	34	27,9	79	64,8	5	4,1	1	0,8	24	19,7	81	66,4	16	13,1	1	0,8		

NC: non calculable si plus de 20% de données non renseignées
Données extraites de CRISTAL le 05/03/2018

Tableau Péd R21. Nombre de greffes rénales effectuées en 2017 par équipe chez des malades âgés de moins de 18 ans au moment de l'inscription

Caractéristiques	Total greffes	Receveurs âgés de moins de 18 ans au moment de la greffe		Receveurs âgés de plus de 18 ans au moment de la greffe	
		Donneur décédé	Donneur vivant	Donneur décédé	Donneur vivant
Angers (A)	1	0	0	1	0
Bordeaux (A)	0	0	0	0	0
Bordeaux (P)	5	4	1	0	0
Caen (A)	2	1	1	0	0
La Réunion (A)	1	0	0	1	0
La Réunion (P)	2	1	0	1	0
Lille Jeanne de Flandre (P)	4	4	0	0	0
Lyon HFME (P)	19	16	3	0	0
Marseille La Timone enfant (P)	9	7	2	0	0
Montpellier A. de Villeneuve (P)	4	0	4	0	0
Montpellier La Peyronie (A)	1	1	0	0	0
Nancy (A)	2	1	0	1	0
Nancy (P)	4	3	1	0	0
Nantes (P)	8	8	0	0	0
Nice (A+P)	2	1	0	1	0
Paris Necker (AP-HP) (A)	5	0	0	3	2
Paris Necker-Enfants Malades (AP-HP) (P)	20	15	5	0	0
Paris Robert Debré (AP-HP) (P)	20	16	3	1	0
Paris Saint-Louis (AP-HP) (A)	1	0	0	1	0
Rouen (A)	1	0	0	1	0
Strasbourg Hôpital Civil (A+P)	4	4	0	0	0
Toulouse Purpan (P)	5	4	1	0	0
Tours Clocheville (P)	2	2	0	0	0

Données extraites de CRISTAL le 05/03/2018

Tableau Péd R22. Evolution du nombre de greffes rénales combinées pédiatriques

	2008	2009	2010	2011	2012	2013	2014	2015	2016	2017
Coeur-Rein	0	0	0	1	2	1	0	1	0	1
Foie-Rein	2	4	2	2	1	1	1	7	5	3
Multiviscérale	0	0	1	1	1	0	0	0	0	1
Pancréas-Rein	0	0	0	0	1	0	0	0	0	1

Les greffes multiviscérales sont des greffes en bloc de 2 ou 3 organes viscéraux (foie-intestin-pancréas, rein-intestin-pancréas, ou intestin-pancréas).

Tableau Péd R23. Evolution du nombre de greffes rénales par équipe chez des malades inscrits avant l'âge de 18 ans

	2008	2009	2010	2011	2012	2013	2014	2015	2016	2017
Amiens (A)	1	0	1	0	0	0	0	1	0	0
Angers (A)	1	0	2	0	0	1	2	0	0	1
Besançon (A)	1	0	1	0	0	0	0	1	0	0
Bordeaux (A+P)	6	0	1	2	3	1	3	1	0	0
Bordeaux (P)	0	0	5	1	1	0	6	7	1	5
Caen (A)	1	1	0	0	0	2	0	1	0	2
Clermont-Ferrand (A)	0	0	0	1	0	0	0	0	0	0
Créteil Henri Mondor (AP-HP) (A)	4	0	1	1	1	0	0	0	0	0
Dijon (A)	0	1	1	1	0	0	1	2	0	0
Grenoble (A)	1	0	3	3	0	0	1	0	0	0
La Réunion (A+P)	0	2	2	0	4	2	2	1	0	1
La Réunion (P)	0	0	0	0	2	3	2	3	3	2
Le Kremlin Bicêtre (AP-HP) (A)	0	1	0	0	1	1	0	1	1	0
Lille C. Huriez (A)	0	0	1	0	3	0	0	0	1	0
Lille Jeanne de Flandre (P)	6	9	8	4	9	9	7	7	7	4
Limoges (A)	0	1	1	0	0	0	0	0	0	0
Lyon (HCL) (A)	0	1	0	1	1	0	0	1	1	0
Lyon HFME (P)	10	14	17	14	11	10	18	19	24	19
Marseille Conception (APM) (A)	1	0	0	0	0	1	0	0	1	0
Marseille La Timone enfant (P)	5	9	7	7	3	9	2	4	7	9
Montpellier A. de Villeneuve (P)	3	2	3	4	4	6	1	1	5	4
Montpellier La Peyronie (A)	0	1	3	0	1	0	1	0	0	1
Nancy (A)	0	0	0	1	0	0	1	0	0	2
Nancy (P)	0	3	1	3	0	4	1	1	4	4
Nantes (A+P)	8	10	8	13	6	15	6	13	14	8
Nice (A+P)	2	0	0	1	2	1	2	2	1	2
Paris Necker (AP-HP) (A)	2	3	4	0	0	1	3	2	3	5
Paris Necker-Enfants Malades (AP-HP) (P)	16	22	11	14	9	15	16	13	18	20
Paris Pitié-Salpêtrière (AP-HP) (A)	0	0	0	1	0	0	0	0	0	0
Paris Robert Debré (AP-HP) (P)	8	18	10	10	12	18	11	13	28	20
Paris Saint-Louis (AP-HP) (A)	0	1	2	1	1	0	1	2	2	1
Paris Tenon (AP-HP) (A)	3	0	1	1	1	0	1	1	0	0
Paris Trousseau (AP-HP)	10	9	3	1	0	0	0	0	0	0
Poitiers (A)	0	1	0	1	1	0	0	0	0	0
Reims (A)	1	0	0	1	0	0	1	1	0	0
Rennes (A)	1	1	0	1	0	1	1	0	0	0
Rouen (A)	0	1	0	0	1	0	0	1	0	1
Saint-Etienne (A)	1	0	0	0	0	1	0	0	0	0
Strasbourg Hôpital Civil (A+P)	3	2	1	2	2	3	2	5	3	4
Suresnes Foch (A)	1	0	1	0	0	0	0	0	0	0
Toulouse Purpan (P)	8	5	4	4	6	4	8	3	7	5
Toulouse Rangueil (A)	0	0	1	0	0	0	0	1	0	0
Tours Clocheville (P)	1	4	5	6	4	4	2	6	4	2
France	105	122	109	100	89	112	102	114	135	122

Données extraites de CRISTAL le 05/03/2018

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 qui passe respectivement de 67% à 83% et 86% entre la cohorte des patients greffés entre 1985-1995 et celle de 1996-2005 et 2006-juin 2016 ($p < 0,001$). Cette amélioration est principalement liée à la diminution des échecs précoces survenue à la fin des années 1990. 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 adhésion 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 est significativement meilleure pour les greffes avec un donneur vivant de 74% contre 63% pour les donneurs décédés (+11% $p < 0,001$) et moins bonne pour les retransplantations, de 53% contre 65% à 10 ans pour une première greffe (-12% $p < 0,001$). La survie à 5 ans des receveurs après greffe s'est améliorée entre 1985-1995 et 2006-2016 passant de 95% à 98%. L'utilisation de donneurs optimaux chez les receveurs pédiatriques permet d'observer à 1 an après la greffe un débit de filtration glomérulaire du greffon de 60 ml/min/1,73 m² ou plus chez 89% des receveurs contre 32 % chez l'adulte. Une non fonction primaire du greffon et un retard de fonction du greffon sont observés respectivement pour 4,1% et 12,5% des greffes avec donneur décédé et respectivement pour 5% et 9,5% des greffes avec donneur vivant.

Tableau Péd R24. Analyse de la non fonction primaire du greffon après greffe selon le type de donneur (2010-2016)

	Non fonction primaire du greffon						Total
	Non		Oui		Manquant		
	N	% hors données manquantes	N	% hors données manquantes	N	%	N
Décédé	578	95,9	25	4,1	13	2,1	616
Vivant	134	95,0	7	5,0	4	2,8	145
Total	712	95,7	32	4,3	17	2,2	761

Non fonction primaire du greffon a été définie en fonction des informations saisies dans Cristal. Trois cas ont été pris en compte :
 - arrêt de fonction du greffon dans les 90 jours après la greffe et une dialyse non arrêtée après la greffe et greffon non fonctionnel en sortie d'hospitalisation
 - décès dans les 90 jours après la greffe et une dialyse non arrêtée et greffon non fonctionnel en sortie d'hospitalisation et un greffon déclaré comme non fonctionnel au moment du décès
 - aucun suivi après la greffe avec un eDFG supérieur à 10 et une dialyse non arrêtée après la greffe et greffon non fonctionnel en sortie d'hospitalisation
 Exclusion de toutes les greffes de 0 équipes (0 greffes) avec plus de 30% de données manquantes.
 Données extraites de CRISTAL le 05/03/2018

Tableau Péd R25. Analyse du retard de fonction après greffe selon le type de donneur (2010-2016)

	Reprise retardée de la fonction rénale						Total
	Non		Oui		Manquant		
	N	% hors données manquantes	N	% hors données manquantes	N	%	N
Décédé	392	87,5	56	12,5	25	5,3	473
Vivant	67	90,5	7	9,5	5	6,3	79
Total	459	87,9	63	12,1	30	5,4	552

Reprise retardée de la fonction rénale a été définie en fonction des informations saisies dans Cristal.
 Les greffes avec une date d'autonomie supérieure à 2 jours après la greffe sont considérées avec une reprise retardée de fonction rénale.
 Exclusion des greffes avec une non fonction primaire.
 Exclusion des greffes préemptives
 Exclusion de toutes les greffes de 0 équipes (0 greffes) avec plus de 30% de données manquantes.
 Données extraites de CRISTAL le 05/03/2018

Tableau Péd R26. Analyse du débit de filtration estimé à 1 an selon le type de donneur pour les greffés entre 2010 et 2016 (exclusion des arrêts de fonction et décès après greffe avant 1 an)

	eDFG en ml/min/ 1,73 m2 (débit de filtration estimé - formule SCHWARTZ ou MDRD sans ethnie)												Total N
	>= 60		45-59		30-44		15-29		< 15		Manquant		
	N	% hors données manquantes	N	% hors données manquantes	N	% hors données manquantes	N	% hors données manquantes	N	% hors données manquantes	N	%	
Décédé	403	89,4	31	6,9	15	3,3	2	0,4	0	0,0	38	7,8	516
Vivant	94	87,9	7	6,5	5	4,7	1	0,9	0	0,0	11	9,3	126
Total	497	89,1	38	6,8	20	3,6	3	0,5	0	0,0	49	8,1	642

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

Exclusion de toutes les greffes de 7 équipes (154 greffes) avec plus de 30% de données manquantes.

Données extraites de CRISTAL le 05/03/2018

Tableau Péd R27. Analyse du débit de filtration estimé à 5 ans selon le type de donneur pour les greffés entre 2005 et 2011 (exclusion des arrêts de fonction et décès après greffe avant 5 ans)

	eDFG en ml/min/ 1,73 m2 (débit de filtration estimé - formule SCHWARTZ ou MDRD sans ethnie)												Total N
	>= 60		45-59		30-44		15-29		< 15		Manquant		
	N	% hors données manquantes	N	% hors données manquantes	N	% hors données manquantes	N	% hors données manquantes	N	% hors données manquantes	N	%	
Décédé	251	73,6	50	14,7	26	7,6	13	3,8	1	0,3	69	16,8	475
Vivant	29	61,7	10	21,3	6	12,8	1	2,1	1	2,1	11	19,0	62
Total	280	72,2	60	15,5	32	8,2	14	3,6	2	0,5	80	17,1	537

Utilisation du suivi après greffe le plus proche de la date de greffe plus 5 ans

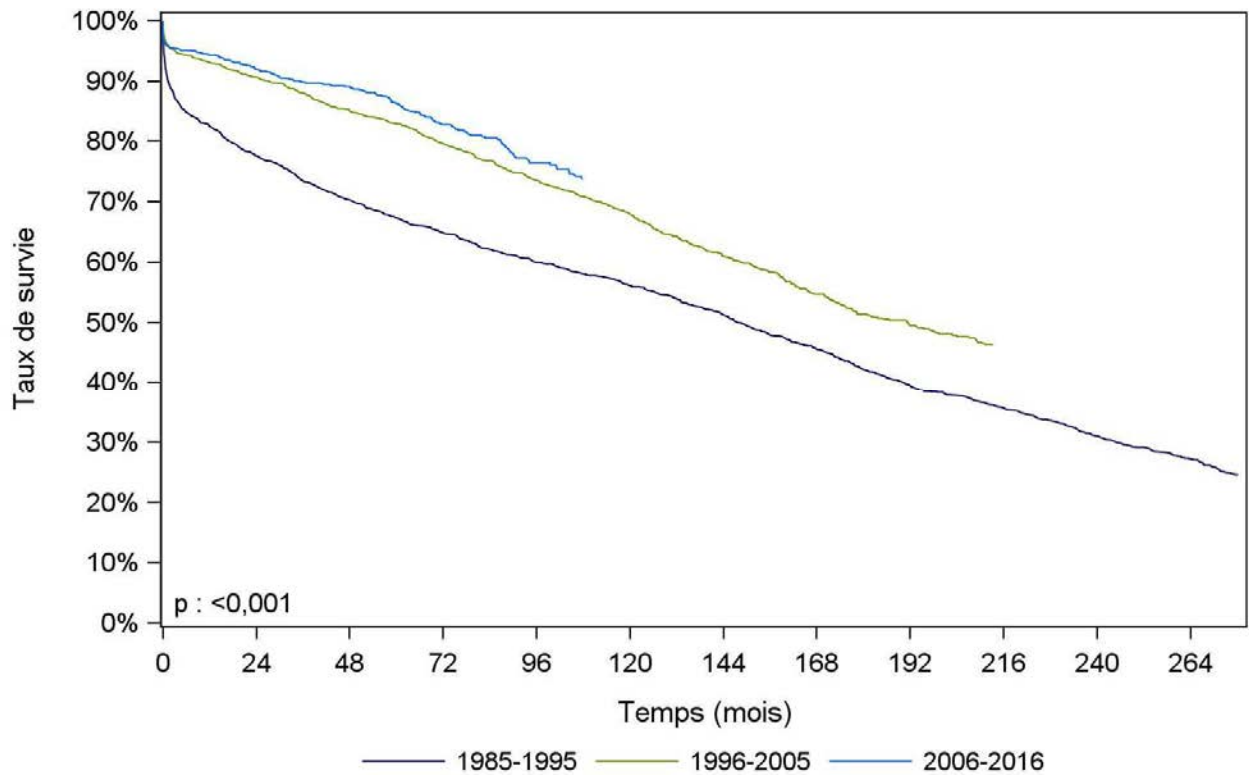
NC: non calculable si plus de 20% de données non renseignées

Exclusion des suivis après greffe dont l'écart est supérieur de 180 jours

Exclusion de toutes les greffes de 11 équipes (219 greffes) avec plus de 30% de données manquantes.

Données extraites de CRISTAL le 05/03/2018

Figure Péd R2. Survie du greffon après greffe rénale pédiatrique selon la période de greffe (1985 – juin 2016)



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	1555	91.0% [89.5% - 92.3%]	82.5% [80.4% - 84.3%]	67.3% [64.8% - 69.5%]	56.1% [53.6% - 58.6%]	42.2% [39.6% - 44.7%]	147,7 [138,3 - 159,6]
nombre de sujets à risque*		1383	1252	1011	816	571	
1996-2005	1114	96.2% [94.9% - 97.2%]	93.1% [91.4% - 94.4%]	82.9% [80.5% - 85.0%]	68.0% [65.1% - 70.6%]	51.3% [48.1% - 54.4%]	191,2 [173,3 - 209,5]
nombre de sujets à risque*		1071	1032	902	701	337	
2006-2016	1133	95.9% [94.6% - 96.9%]	94.3% [92.8% - 95.5%]	86.3% [83.9% - 88.4%]	NO	NO	NO
nombre de sujets à risque*		1081	1038	549	88	0	

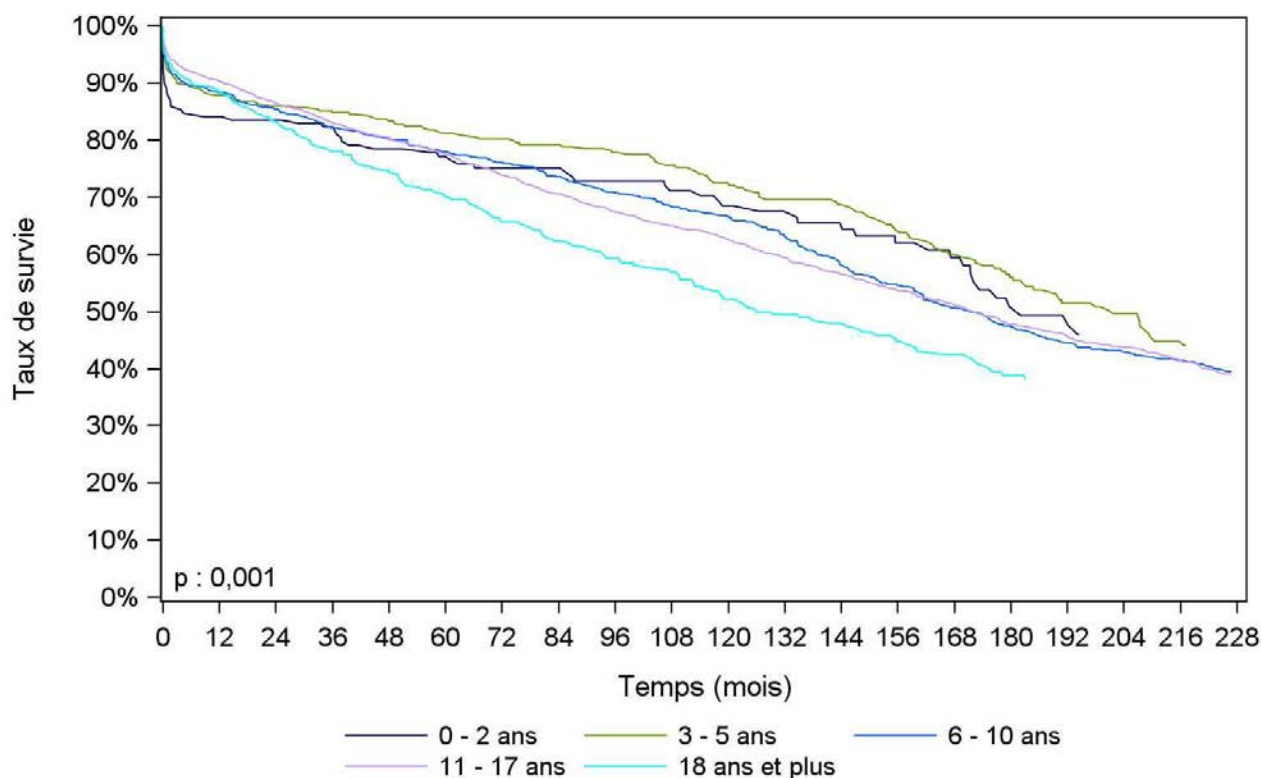
[] : Intervalle de confiance

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 05/03/2018

Figure Péd R3. Survie du greffon après greffe rénale pédiatrique selon l'âge à la greffe (1985 – juin 2016)



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	170	88.2% [82.4% - 92.2%]	84.1% [77.7% - 88.8%]	77.2% [70.0% - 82.8%]	68.6% [60.4% - 75.4%]	50.9% [40.7% - 60.2%]	182,0 [169,9 - 247,8]
nombre de sujets à risque*		150	143	115	74	33	
3 - 5 ans	391	92.5% [89.4% - 94.7%]	87.8% [84.1% - 90.7%]	81.2% [76.8% - 84.8%]	72.5% [67.3% - 77.0%]	56.0% [49.7% - 61.8%]	201,6 [179,7 - 224,5]
nombre de sujets à risque*		358	336	256	179	106	
6 - 10 ans	785	93.5% [91.6% - 95.1%]	88.3% [85.9% - 90.4%]	78.0% [74.8% - 80.8%]	66.7% [63.0% - 70.1%]	47.6% [43.3% - 51.8%]	173,7 [159,4 - 186,6]
nombre de sujets à risque*		721	673	519	358	192	
11 - 17 ans	2107	95.0% [94.0% - 95.9%]	90.2% [88.9% - 91.4%]	77.5% [75.6% - 79.3%]	62.6% [60.3% - 64.9%]	47.9% [45.3% - 50.4%]	172,2 [161,1 - 183,1]
nombre de sujets à risque*		1981	1865	1371	876	517	
18 ans et plus	349	93.7% [90.5% - 95.8%]	88.5% [84.6% - 91.4%]	70.0% [64.7% - 74.7%]	52.2% [46.2% - 57.9%]	38.9% [32.6% - 45.1%]	126,0 [109,6 - 159,9]
nombre de sujets à risque*		325	305	201	118	60	

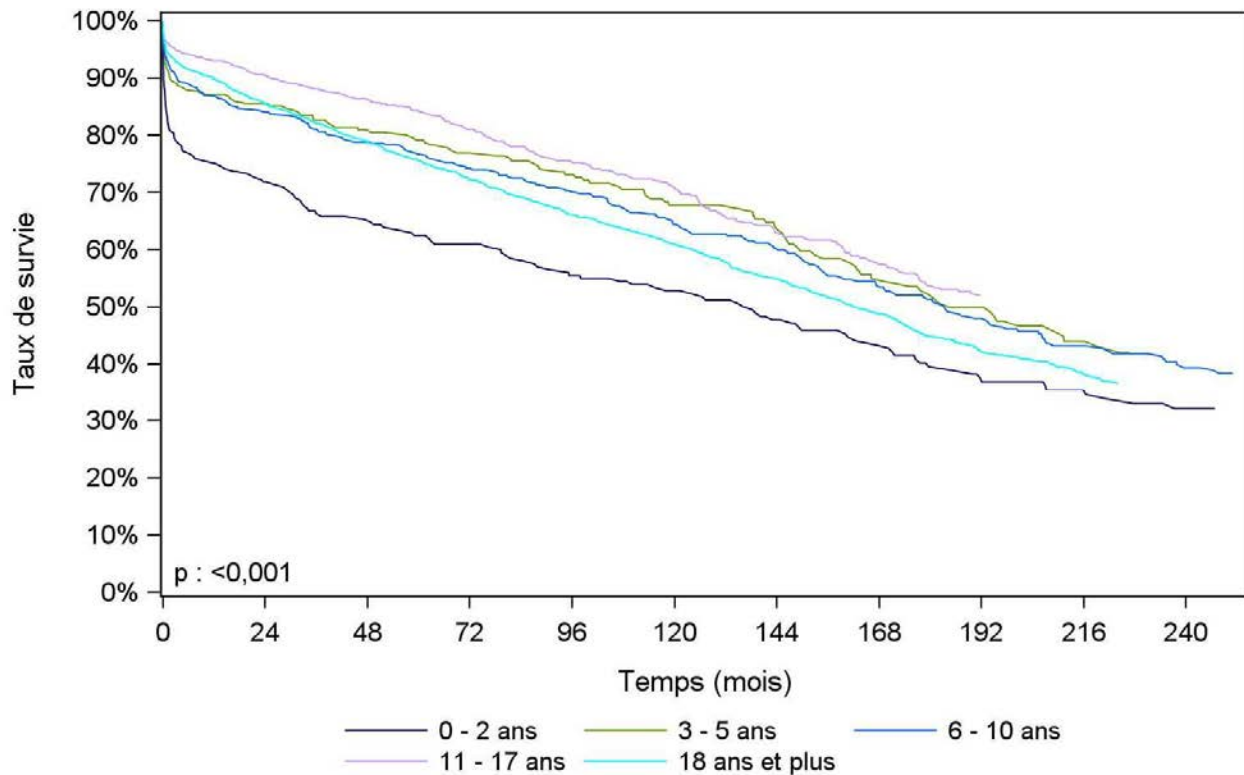
[] : Intervalle de confiance

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 05/03/2018

Figure Péd R4. Survie du greffon après greffe rénale pédiatrique selon l'âge du donneur (1985 – juin 2016)



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	224	83.5% [77.9% - 87.7%]	75.4% [69.3% - 80.6%]	62.5% [55.7% - 68.5%]	52.8% [45.9% - 59.3%]	39.6% [32.6% - 46.5%]	138,3 [90,7 - 170,2]
nombre de sujets à risque*		187	169	128	97	60	
3 - 5 ans	259	91.8% [87.7% - 94.6%]	87.1% [82.4% - 90.7%]	79.1% [73.5% - 83.7%]	67.8% [61.2% - 73.5%]	52.1% [44.6% - 59.1%]	184,5 [162,4 - 224,5]
nombre de sujets à risque*		235	222	177	119	71	
6 - 10 ans	485	93.1% [90.4% - 95.1%]	86.8% [83.5% - 89.6%]	76.7% [72.6% - 80.3%]	64.5% [59.7% - 68.8%]	51.3% [46.1% - 56.3%]	183,3 [159,1 - 206,4]
nombre de sujets à risque*		445	415	314	222	143	
11 - 17 ans	961	96.2% [94.8% - 97.3%]	93.0% [91.2% - 94.4%]	84.2% [81.6% - 86.4%]	70.9% [67.4% - 74.2%]	53.7% [49.1% - 58.0%]	NO
nombre de sujets à risque*		921	878	628	339	166	
18 ans et plus	1873	94.7% [93.6% - 95.6%]	89.7% [88.2% - 91.0%]	75.5% [73.4% - 77.4%]	61.0% [58.6% - 63.3%]	44.9% [42.3% - 47.5%]	162,4 [152,4 - 172,7]
nombre de sujets à risque*		1747	1638	1215	828	468	

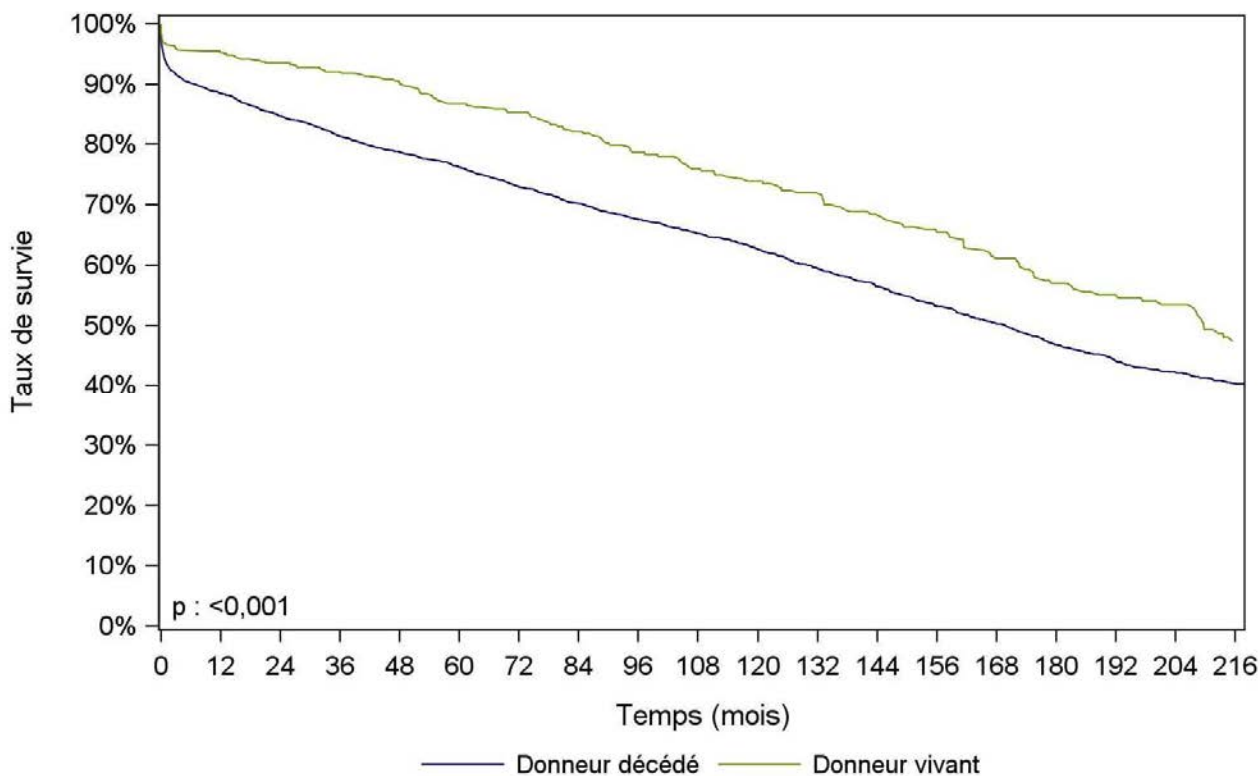
[] : Intervalle de confiance

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 05/03/2018

Figure Péd R5. Survie du greffon après greffe rénale pédiatrique selon l'origine du greffon (1985 – juin 2016)



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	3258	93.7% [92.8% - 94.5%]	88.4% [87.3% - 89.5%]	76.2% [74.6% - 77.6%]	62.7% [60.8% - 64.4%]	46.8% [44.7% - 48.8%]	169,9 [160,1 - 176,8]
nombre de sujets à risque*		3022	2834	2117	1376	766	
Donneur vivant	491	96.7% [94.7% - 98.0%]	95.2% [92.9% - 96.8%]	86.7% [83.1% - 89.6%]	73.9% [68.9% - 78.1%]	57.0% [50.9% - 62.6%]	209,6 [183,5 - 224,5]
nombre de sujets à risque*		466	447	312	203	121	

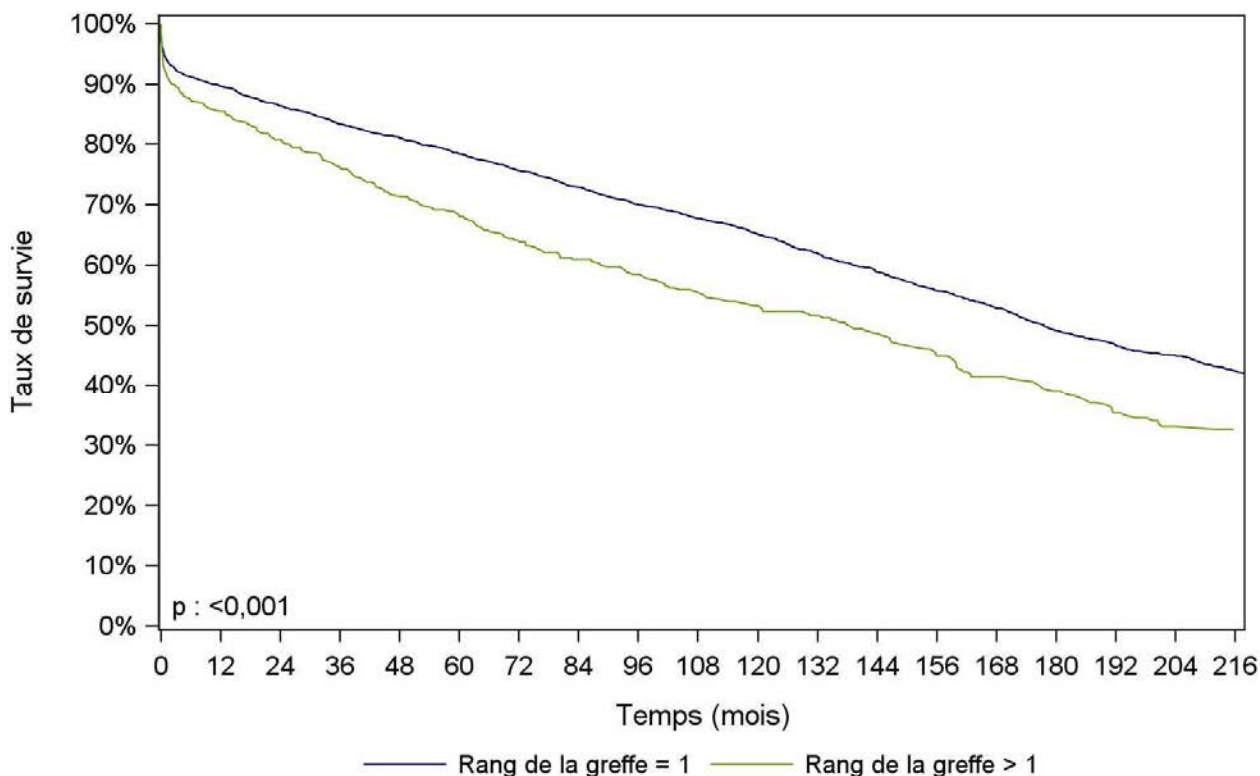
[] : Intervalle de confiance

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 05/03/2018

Figure PédR6. Survie du greffon rénal selon le rang de la greffe (1985 – juin 2016)



	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	3382	94.3% [93.4% - 95.0%]	89.6% [88.5% - 90.6%]	78.4% [77.0% - 79.8%]	65.1% [63.3% - 66.9%]	49.1% [47.0% - 51.2%]	177,5 [171,2 - 185,7]
nombre de sujets à risque*		3155	2969	2218	1447	810	
Rang de la greffe > 1	420	92.0% [89.0% - 94.3%]	85.5% [81.7% - 88.5%]	68.0% [63.2% - 72.4%]	53.3% [48.0% - 58.3%]	39.0% [33.6% - 44.4%]	138,8 [108,7 - 158,9]
nombre de sujets à risque*		380	353	244	158	98	

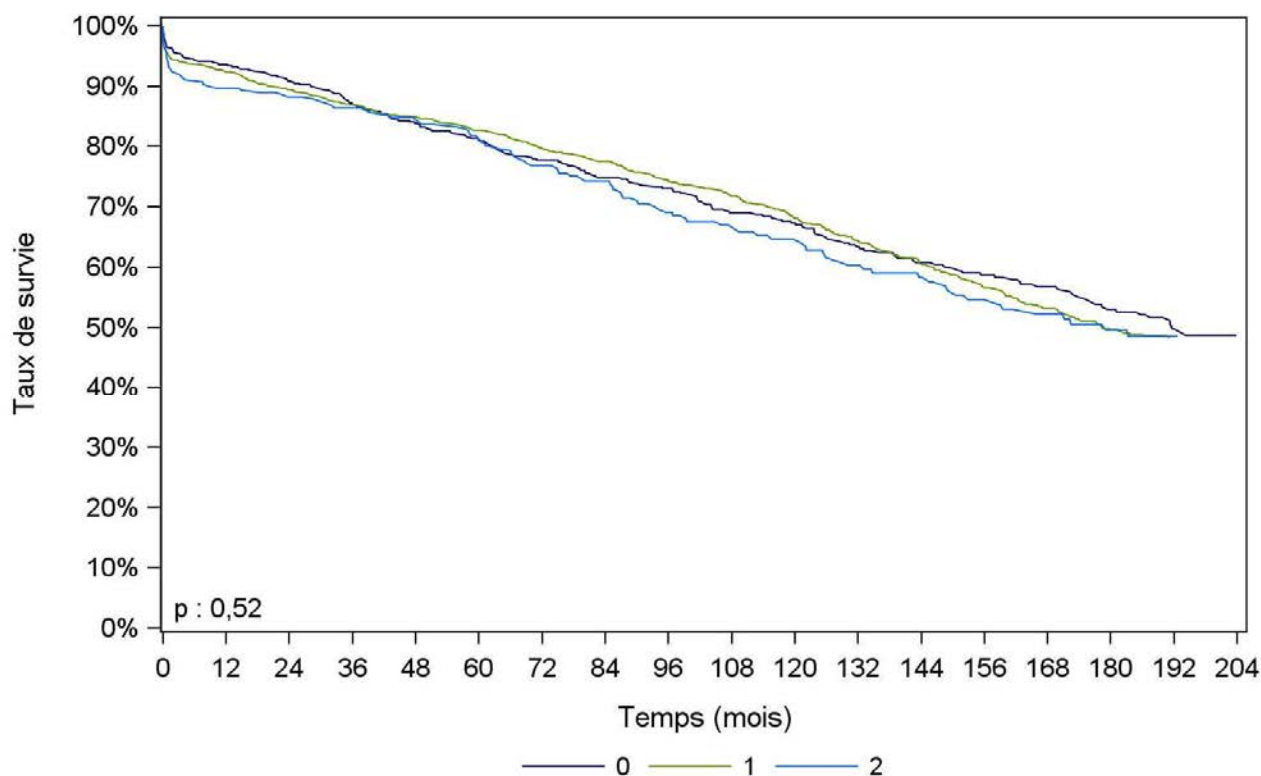
[] : Intervalle de confiance

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 05/03/2018

Figure PédR7. Survie du greffon rénal à partir de donneur décédé, en fonction du nombre d'incompatibilités HLA DR (greffes 1985 – juin 2016)



Incompatibilités HLA DR	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	559	96.4% [94.5% - 97.7%]	93.6% [91.2% - 95.3%]	81.1% [77.4% - 84.2%]	67.3% [62.7% - 71.4%]	52.9% [47.6% - 58.0%]	191,7 [173,7 - 237,8]
nombre de sujets à risque*		539	522	367	232	123	
1	1390	95.2% [94.0% - 96.2%]	92.4% [90.8% - 93.6%]	82.7% [80.5% - 84.6%]	68.1% [65.2% - 70.8%]	49.6% [46.1% - 53.1%]	178,4 [166,9 - 197,9]
nombre de sujets à risque*		1321	1267	928	544	243	
2	290	93.8% [90.3% - 96.0%]	89.6% [85.5% - 92.6%]	80.9% [75.7% - 85.1%]	64.6% [58.1% - 70.4%]	49.5% [41.9% - 56.7%]	179,0 [148,6 - 220,4]
nombre de sujets à risque*		271	257	200	105	53	

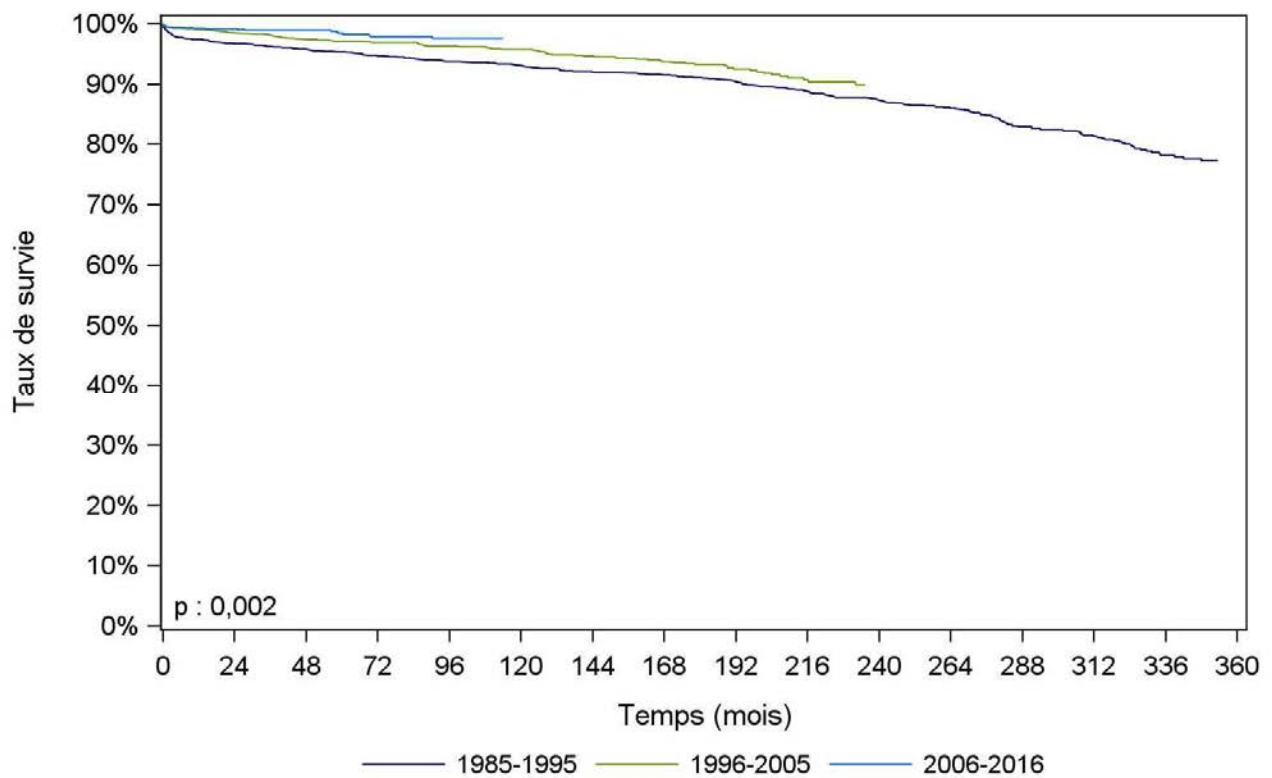
[] : Intervalle de confiance

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 05/03/2018

Figure PédR8. Survie du receveur après leur première greffe rénale selon la période (1985 – juin 2016)



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	1353	98.9% [98.2% - 99.4%]	97.4% [96.4% - 98.2%]	95.3% [94.0% - 96.3%]	93.1% [91.5% - 94.3%]	91.1% [89.3% - 92.5%]	NO
nombre de sujets à risque*		1307	1272	1206	1134	1050	
1996-2005	1002	99.7% [99.1% - 99.9%]	99.0% [98.1% - 99.5%]	97.1% [95.8% - 98.0%]	95.7% [94.3% - 96.8%]	93.2% [91.4% - 94.7%]	NO
nombre de sujets à risque*		998	986	949	895	556	
2006-2016	1027	99.5% [98.8% - 99.8%]	99.2% [98.4% - 99.6%]	98.4% [97.3% - 99.1%]	NO	NO	NO
nombre de sujets à risque*		1017	987	578	116	0	

[] : Intervalle de confiance

NO : non observable

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

Données extraites de CRISTAL le 05/03/2018

Conclusion

L'activité de greffe rénale pédiatrique est stable au fil du temps, même si on observe depuis 3 ans une tendance à l'accroissement du nombre de greffes. Le nombre de nouveaux patients inscrits en attente est peu différent du nombre de patients greffés permettant d'éviter l'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 liée à l'attribution de points corrélée à la durée d'attente sur liste pour les malades dialysés ou inscrits depuis moins d'un 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, la greffe rénale pédiatrique bénéficie d'une situation très privilégiée avec un accès rapide à la greffe et l'allocation de greffons optimaux. Cependant, une proportion grandissante des candidats pédiatriques a une durée d'attente prolongée en raison d'une immunisation importante, liée le plus souvent à une première transplantation. Une possibilité de prévention de cette immunisation passe par une exigence particulière dans l'appariement HLA entre donneur et receveur chez ces jeunes patients. Une étude est en cours pour analyser les possibilités d'améliorer l'appariement HLA par le score d'attribution des greffons aux receveurs pédiatrique grâce à une mutualisation plus large des greffons des donneurs de 15 à 30 ans.

Malgré les résultats très favorables de la greffe à partir d'un donneur vivant en pédiatrie avec des survies à long terme supérieures à celles observées pour des donneurs décédés et plus de possibilités de greffes préemptives, cette option reste peu utilisée en France et mériterait d'être développée.