

# Organes

## Greffe pédiatrique

### Greffe cardiaque pédiatrique

Les définitions des méthodes se trouvent dans la rubrique « Données générales et méthodes » (<https://rams.agence-biomedecine.fr/greffe-dorganes-donnees-generales-et-methodes>)

#### **Résumé de l'activité**

L'année 2019 a été la seconde année d'application des nouvelles règles de répartition des greffons cardiaques, qui appariant donneur et receveur sur l'âge. Il a été observé, en 2019 par rapport à 2018, une diminution du nombre de greffes cardiaques pédiatriques de 27% qui s'explique par une diminution du nombre de nouveaux inscrits pédiatriques de 13%, une diminution de 27% du nombre de greffons cardiaques pédiatriques prélevés (le nombre total de greffons cardiaques prélevés en France a baissé de 4%) et une utilisation plus fréquente des greffons pédiatriques chez des adultes (72% versus 48%). Cette diminution du nombre de greffons pédiatriques était liée à une augmentation du recours à des greffons provenant d'adultes (79% versus 61%) et une augmentation des greffes réalisées dans le cadre des composantes expert (67% versus 58%). En 2019, la proportion de candidats pédiatriques décédés en attente ou sortis de liste d'attente pour aggravation a augmenté par rapport à 2018 mais est restée inférieure à celle de 2017 (respectivement 11%, 6% et 13%).

Les petits effectifs de l'activité de greffe cardiaque pédiatrique doivent conduire à une grande prudence d'interprétation ; les variations observées (a augmenté, a diminué...) ne sont pas statistiquement significatives sauf lorsque nous le mentionnons spécifiquement.

#### ***Liste d'attente***

##### ***Candidats***

Le nombre de nouveaux candidats inscrits en liste d'attente a diminué de 13% en 2019 par rapport à 2018 (Tableau Ped C1). Le nombre de candidats restant en liste d'attente le 1er janvier 2020 était quant à lui stable par rapport à l'année précédente. La proportion des candidats en contre-indication temporaire était au 1er janvier 2020 de 14%, en augmentation par rapport à 2018 et 2019 mais en baisse par rapport à la période 2014-2017.

Le profil des nouveaux inscrits en 2019 était sensiblement différent de celui des inscrits en 2018, avec à l'inscription, un âge moyen de  $10 \pm 6$  ans vs  $9 \pm 7$  ans (Tableau Ped C3), une nette prédominance de candidats avec une cardiomyopathie (79% vs 69%) (Tableau Ped C5), une proportion importante de candidats en Unité de Soins Intensifs (62% vs 56%), avec 12% vs 10% des candidats avec une assistance mono ventriculaire gauche, 23,5% vs 13% avec une ECMO et 26,5% vs 28% sous perfusion de drogues inotropes sans support mécanique ainsi que 26,5% vs 15% sous ventilation assistée invasive. Neuf pourcent des nouveaux inscrits avaient à l'inscription une bilirubinémie totale supérieure ou égale à 50  $\mu\text{mol/l}$  (Tableau Ped C4).

##### ***Devenir en liste d'attente***

L'incidence cumulée de greffe était pour les nouveaux inscrits entre 2015 et 2019 de 59% à 3 mois et de 78% à 12 mois, avec un accès à la greffe qui s'est significativement amélioré par rapport à la période 1995-2002 (Figure Ped C2).

Sur la période 2014-2019, l'accès à la greffe était comparable pour les candidats pédiatriques et adultes (Figure Ped C1), mais était au sein de la population pédiatrique significativement plus faible pour les 5 ans et moins que pour les plus de 10 ans (Figure Ped C3).

L'incidence cumulée de décès ou de sortie de liste pour aggravation à 3 mois et 12 mois était respectivement pour les nouveaux inscrits entre 2015 et 2019 de 14% et 15% (Figure Ped C2).

Sur la période 2014-2019, l'incidence cumulée de décès ou de sortie de liste pour aggravation tendait à être plus élevée pour les candidats pédiatriques que pour les nouveaux candidats adultes, et était au sein de la population pédiatrique significativement plus élevée pour les 5 ans et moins que pour les 6 ans et plus (Figure Ped C3). En 2019, 80% des décès pédiatriques en attente concernent des candidats de 5 ans et moins, tranche d'âge dans laquelle l'accès à la greffe et la mortalité dépendent du nombre de donneurs pédiatriques prélevés.

### **Prélèvement**

Le nombre total de donneurs décédés en état de mort encéphalique, prélevés d'un greffon cardiaque, a diminué de 4% en 2019 par rapport à 2018. Au total, il y a eu 10 greffons cardiaques prélevés en moins chez les donneurs adultes et 9 greffons prélevés en moins chez les donneurs pédiatriques, en 2019 par rapport à 2018 (Tableau Ped C6 et C7). Le nombre de greffons cardiaques pédiatriques prélevés et greffés a diminué en 2019 par rapport à 2018 de 31% (22 vs 32). Alors qu'en 2017 tous les greffons cardiaques prélevés chez les donneurs pédiatriques avaient été greffés, et qu'un greffon prélevé n'avait pas été greffé en 2018, 2 greffons prélevés n'ont pas été greffés en 2019.

En 2019 par rapport à 2018, il y a eu une stabilité de la proportion des donneurs pédiatriques décédés en état de mort encéphalique prélevés d'au moins un organe, qui ont été prélevés d'un greffon cardiaque (24/45=53 % vs 33/62=53%).

En 2019 par rapport à 2018, il y a eu une diminution de la proportion des donneurs pédiatriques prélevés d'un greffon cardiaque en France dont le greffon a été greffé à l'étranger (17% vs 27%).

### **Attribution des greffons**

Depuis le 2 janvier 2018, l'attribution des greffons est faite aux patients, classés sur une liste nationale d'attente, à l'aide d'un score, qui prend en compte à la fois le risque de décès pendant l'attente, les situations dans lesquelles le pronostic vital est mal prédit par le modèle de survie, l'appariement entre donneur et receveur, et, la durée de trajet entre les établissements de prélèvement et de greffe.

Les candidats pédiatriques, qui ont un risque de décès en attente mal prédit par l'index de risque établi chez les candidats adultes (ICAR), sont classés pour leur part, pour les candidats non urgents, après le quartile des patients adultes les plus à risque (score de 776 à 825 points) et, pour les candidats pédiatriques dont le pronostic vital est engagé à court terme, avant les adultes les plus urgents (score de 1 051 à 1 151 points). Ce score est pondéré par l'écart d'âge entre le donneur et le receveur ainsi que par la durée de transport entre les centres de prélèvement et de greffe.

L'augmentation de la proportion des greffons pédiatriques, qui ont été utilisés chez des candidats adultes en 2019 par rapport à 2018 (72% vs 48%), s'est accompagnée d'une augmentation des candidats pédiatriques, qui ont reçu un greffon cardiaque provenant d'un donneur adulte prélevé en France (79% vs 61%) (Tableau Ped C8).

Parmi les 24 greffes pédiatriques réalisées en 2019, 8 (33%) greffons ont été attribués dans le cadre de la règle commune sans avis d'expert (composantes standard) et 16 (67%) dans le cadre d'une exception approuvée par un expert (composantes expert) (Tableaux Ped C9 et C10). Ainsi, la proportion des greffes pédiatriques réalisées dans le cadre d'une composante expert a augmenté en 2019 par rapport à 2018 (67% vs 58%) et a été plus importante que chez les adultes (67% versus 27,5%).

L'ICAR médian des malades greffés dans le cadre d'une composante standard était plus bas chez les enfants que chez les adultes (19 versus 28), confirmant ainsi la nécessité d'octroyer une dérogation aux enfants pour assurer leur accès à la greffe.

### **Activité de transplantation**

Le nombre de greffes pédiatriques a diminué de 27%, en 2019 par rapport à 2018 (24 greffes, 0,4 pmh vs 33 greffes, 0,5 pmh) (Tableau Ped C11). Cette diminution d'activité plus importante que la baisse du nombre de

nouveaux inscrits a entraîné une augmentation du nombre de candidats pour un greffon (2 vs 1,5 en 2018) (Tableau Ped C2).

En 2019, 10 centres ont réalisé au moins une greffe pédiatrique, 5 centres avec et 5 centres sans autorisation pour la greffe pédiatrique (Tableau Ped C13). Les centres avec une autorisation pédiatrique ont réalisé 75% de l'activité nationale.

Les caractéristiques démographiques des greffés de 2019 ont été comparables à celles des greffés des années précédentes. En revanche, la proportion parmi les candidats greffés des candidats sous ECMO à l'inscription a augmenté de 2018 à 2019, de 18% à 29% (Tableau Ped C3).

### Résultats

La survie des receveurs pédiatriques après greffe cardiaque ne diffère pas significativement avec l'âge à l'inscription bien qu'elle tende à être plus basse pour les 3-5 ans que pour les autres catégories d'âge avec un taux de survie à 1 an de 79% (Figure Ped C4). La survie 1 an après greffe des receveurs pédiatriques s'est améliorée depuis la période 1985-1995 avec un taux de survie de 94% pour les malades opérés entre 2012 et juin 2018 et de 68% pour ceux opérés entre 1985 et 1995 (Figure Ped C5).

### Conclusions

Les caractéristiques de l'année 2019 sont :

- un nombre de nouveaux inscrits sur la liste d'attente en baisse de 13% par rapport à 2018 avec une proportion des candidats en contre-indication temporaire au 1er janvier 2020 de 14%
- une activité de greffe (0.4 greffe pmh) en baisse de 27%, par rapport à 2018, avec 2 candidats pour un greffon
- une incidence cumulée de greffe pour les nouveaux inscrits de 59% à 3 mois et de 78% à 12 mois, pour les candidats inscrits en attente entre 2015 et 2019
- une incidence cumulée de décès ou de sortie de liste pour aggravation à 3 mois et 12 mois pour les nouveaux inscrits entre 2015 et 2019 de 14% et 15%
- une augmentation de la proportion des candidats pédiatriques décédés en attente ou sortis de liste d'attente pour aggravation par rapport à 2018 avec une proportion qui est restée inférieure à celle de 2017 (respectivement 11%, 6% et 13%)
- une diminution de l'activité de prélèvement cardiaque pédiatrique de 27% avec une augmentation de la proportion des greffes pédiatriques réalisées avec des greffons adultes (79% versus 61%)
- une augmentation des greffons attribués aux candidats pédiatriques dans le cadre d'un avis d'expert (67% versus 58%)
- un taux de survie 1 an après la greffe de 94% pour les malades opérés entre 2012 et juin 2018 en amélioration par rapport à celui des malades opérés précédemment.

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

	2014	2015	2016	2017	2018	2019	2020
<b>Liste d'attente</b>							
Candidats en liste d'attente active au 1er janvier*	5	9	5	5	10	12	12
Candidats en liste d'attente inactive au 1er janvier**	4	3	5	4	1	1	2
Nouveaux inscrits dans l'année	42	24	26	36	39	34	
Décédés dans l'année	7	6	2	6	3	5	
Sortis de la liste d'attente	7	2	3	2	1	4	
- dont sortis de la liste d'attente pour aggravation	1	0	0	2	0	0	
<b>Greffes</b>	25	18	22	26	33	24	
Greffes (pmh)	0,4	0,3	0,3	0,4	0,5	0,4	.

\*Un candidat est actif au 1er janvier si il n'est pas en contre-indication temporaire au 1er janvier.

\*\*Un candidat est inactif au 1er janvier si il est en contre-indication temporaire au 1er janvier

Données extraites de CRISTAL le 16/03/2020

## Devenir des candidats en liste d'attente

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

	2014	2015	2016	2017	2018	2019
Nouveaux inscrits pour un greffon	1,7	1,3	1,2	1,4	1,2	1,4
Receveurs en attente en liste active au 1er janvier pour un greffon*	0,2	0,5	0,2	0,2	0,3	0,5

\*Un malade est actif au 1er janvier si il n'est pas en contre-indication temporaire au 1er janvier.

Données extraites de CRISTAL le 16/03/2020

**Tableau Péd C3. Caractéristiques démographiques des donneurs de greffon cardiaque et des candidats inscrits avant l'âge de 18 ans selon leur devenir en liste d'attente en 2019**

Caractéristiques	Greffons cardiaques greffés en 2019		Candidats en liste d'attente active au 1er janvier 2019 *		Nouveaux malades inscrits en 2019		Malades greffés en 2019		Malades décédés en 2019		Malades sortis de la liste pour aggravation en 2019	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
<b>Age</b>												
0-2 ans	2	8,3	5	41,7	5	14,7	3	12,5	1	20,0	0	0
3-5 ans	2	8,3	2	16,7	5	14,7	1	4,2	3	60,0	0	0
6-10 ans	0	0	3	25,0	6	17,6	3	12,5	0	0	0	0
11-17 ans	1	4,2	2	16,7	18	52,9	17	70,8	1	20,0	0	0
18-29 ans	9	37,5	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
30 ans et plus	10	41,7	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
(m ± ds, ans)	27,4	15,4	5,2	4,4	10,4	5,9	12,0	5,4	5,9	5,8	.	.
<b>Sexe</b>												
Masculin	13	54,2	8	66,7	20	58,8	15	62,5	2	40,0	0	0
Féminin	11	45,8	4	33,3	14	41,2	9	37,5	3	60,0	0	0
<b>Groupe sanguin</b>												
A	8	33,3	2	16,7	16	47,1	12	50,0	0	0	0	0
AB	0	0	0	0	1	2,9	1	4,2	0	0	0	0
B	1	4,2	1	8,3	4	11,8	2	8,3	0	0	0	0
O	15	62,5	9	75,0	13	38,2	9	37,5	5	100,0	0	0
<b>Total</b>	<b>24</b>	<b>100,0</b>	<b>12</b>	<b>100,0</b>	<b>34</b>	<b>100,0</b>	<b>24</b>	<b>100,0</b>	<b>5</b>	<b>100,0</b>	<b>0</b>	<b>.</b>

\*Un malade est actif au 1er janvier si il n'est pas en contre-indication temporaire au 1er janvier.

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

Données extraites de CRISTAL le 16/03/2020

**Tableau Péd C4. Caractéristiques à l'inscription des candidats inscrits avant l'âge de 18 ans selon leur devenir en liste d'attente de greffe cardiaque en 2019**

Caractéristiques	Candidats en liste d'attente active au 1er janvier 2019 *		Nouveaux malades inscrits en 2019		Malades greffés en 2019		Malades décédés en 2019		Malades sortis de la liste pour aggravation en 2019	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
<b>Lieu de prise en charge médicale</b>										
Domicile	3	25,0	8	23,5	5	20,8	0	0,0	0	0,0
Hôpital	6	50,0	4	11,8	5	20,8	1	20,0	0	0,0
USI	3	25,0	21	61,8	14	58,3	3	60,0	0	0,0
Données manquantes	0	0,0	1	2,9	0	0,0	1	20,0	0	0,0
<b>Retransplantation</b>										
Oui	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0
Non	12	100,0	34	100,0	24	100,0	5	100,0	0	0,0
<b>Ventilation assistée invasive</b>										
Données manquantes	0	0,0	3	8,8	1	2,9	1	2,9	0	0,0
Non	12	100,0	22	64,7	17	50,0	4	11,8	0	0,0
Oui	0	0,0	9	26,5	6	17,6	0	0,0	0	0,0
<b>Assistance de longue durée</b>										
Assistance biventriculaire ou coeur total	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0
Assistance monogauche	1	8,3	4	11,8	1	4,2	2	40,0	0	0,0
Pas d'assistance	11	91,7	29	85,3	23	95,8	2	40,0	0	0,0
Données manquantes	0	0,0	1	2,9	0	0,0	1	20,0	0	0,0
<b>Assistance de courte durée</b>										
Ballon intra-aortique seul	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0
ECMO (hors assistance ventriculaire)	0	0,0	8	23,5	7	29,2	0	0,0	0	0,0
Impella	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0
Non	12	100,0	26	76,5	17	70,8	5	100,0	0	0,0
<b>Drogues inotropes seules</b>										
Oui	2	16,7	9	26,5	7	29,2	1	20,0	0	0,0
Non	10	83,3	24	70,6	17	70,8	3	60,0	0	0,0
Données manquantes	0	0,0	1	2,9	0	0,0	1	20,0	0	0,0
<b>NT_pro_BNP ou BNP (pg/ml)</b>										
NT_probnp<=2000	0	0,0	4	11,8	4	16,7	0	0,0	0	0,0
NT_probnp>2000	5	41,7	16	47,1	11	45,8	2	40,0	0	0,0
bnp<=400	0	0,0	1	2,9	1	4,2	0	0,0	0	0,0
bnp>400	7	58,3	11	32,4	8	33,3	2	40,0	0	0,0
Données manquantes	0	0,0	2	5,9	0	0,0	1	20,0	0	0,0

Caractéristiques	Candidats en liste d'attente active au 1er janvier 2019 *		Nouveaux malades inscrits en 2019		Malades greffés en 2019		Malades décédés en 2019		Malades sortis de la liste pour aggravation en 2019	
<b>Débit de filtration glomérulaire (ml/min/ 1,73 m2)</b>										
<30	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0
[30-59]	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0
[60-89]	0	0,0	4	11,8	3	12,5	0	0,0	0	0,0
>= 90	9	75,0	28	82,4	20	83,3	4	80,0	0	0,0
Dialyse	0	0,0	1	2,9	0	0,0	0	0,0	0	0,0
Données manquantes	3	25,0	1	2,9	0	0,0	1	20,0	0	0,0
<b>Bilirubine (µmol/l)</b>										
<35	12	100,0	27	79,4	20	83,3	3	60,0	0	0,0
35-49	0	0,0	3	8,8	2	8,3	1	20,0	0	0,0
>=50	0	0,0	3	8,8	2	8,3	0	0,0	0	0,0
Données manquantes	0	0,0	1	2,9	0	0,0	1	20,0	0	0,0
<b>Diabète</b>										
Oui	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0
Non	12	100,0	33	97,1	24	100,0	4	80,0	0	0,0
Données manquantes	0	0,0	1	2,9	0	0,0	1	20,0	0	0,0
<b>Total</b>	<b>12</b>	<b>100,0</b>	<b>34</b>	<b>100,0</b>	<b>24</b>	<b>100,0</b>	<b>5</b>	<b>100,0</b>	<b>0</b>	<b>.</b>

\*Un malade est actif au 1er janvier si il n'est pas en contre-indication temporaire au 1er janvier.

Pour les candidats cumulant plusieurs types d'assistance, les assistances de longue durée sont considérées puis les assistances de courtes durée puis les drogues inotropes

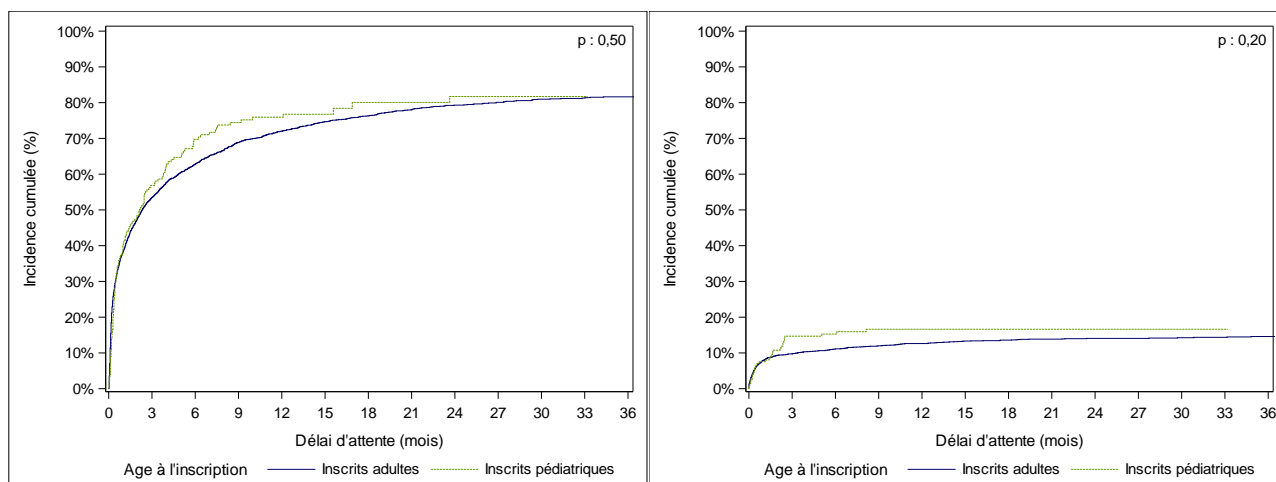
Données extraites de CRISTAL le 16/03/2020

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

	2014		2015		2016		2017		2018		2019	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Autres ou indéterminées	1	2,4	0	0,0	3	11,5	1	2,8	3	7,7	0	0,0
Cardiomyopathies dilatées	22	52,4	8	33,3	13	50,0	19	52,8	20	51,3	22	64,7
Cardiopathies hypertrophiques et restrictives	8	19,0	2	8,3	5	19,2	6	16,7	7	17,9	5	14,7
Chirurgies thoraciques antérieures	4	9,5	5	20,8	1	3,8	1	2,8	2	5,1	4	11,8
Maladies congénitales	5	11,9	9	37,5	4	15,4	8	22,2	5	12,8	3	8,8
Retransplantations	2	4,8	0	0,0	0	0,0	1	2,8	2	5,1	0	0,0
<b>Total</b>	<b>42</b>	<b>100,0</b>	<b>24</b>	<b>100,0</b>	<b>26</b>	<b>100,0</b>	<b>36</b>	<b>100,0</b>	<b>39</b>	<b>100,0</b>	<b>34</b>	<b>100,0</b>

Données extraites de CRISTAL le 16/03/2020

**Figure Péd C1. Taux d'incidence cumulée de greffe et de décès ou de sortie de liste d'attente de greffe cardiaque pour aggravation des nouveaux inscrits entre 2014 et 2019 selon l'âge à l'inscription (Exclusion du temps inactif)**



		<b>Incidence cumulée de greffe avec prise en compte du risque concurrent de décès en attente ou sortie pour aggravation en % [IC à 95%]</b>				
<b>Age à l'inscription</b>	<b>effectif</b>	<b>à 3 mois</b>	<b>à 6 mois</b>	<b>à 12 mois</b>	<b>à 24 mois</b>	<b>à 36 mois</b>
Inscrits adultes	3298	53 [52-55]	63 [61-65]	72 [70-74]	79 [78-81]	82 [80-83]
Inscrits pédiatriques	201	57 [49-64]	70 [62-76]	76 [69-82]	82 [74-87]	NC

		<b>Incidence cumulée de décès en attente ou sortie pour aggravation avec prise en compte du risque concurrent de greffe en % [IC à 95%]</b>				
<b>Age à l'inscription</b>	<b>effectif</b>	<b>à 3 mois</b>	<b>à 6 mois</b>	<b>à 12 mois</b>	<b>à 24 mois</b>	<b>à 36 mois</b>
Inscrits adultes	3298	10 [9-11]	11 [10-12]	13 [11-14]	14 [13-15]	15 [13-16]
Inscrits pédiatriques	201	15 [10-20]	15 [11-21]	17 [12-22]	17 [12-22]	NC

\*La date d'inscription active est :

- la date d'inscription sur liste d'attente si le patient n'est pas en CIT le jour de son inscription sur liste d'attente ou

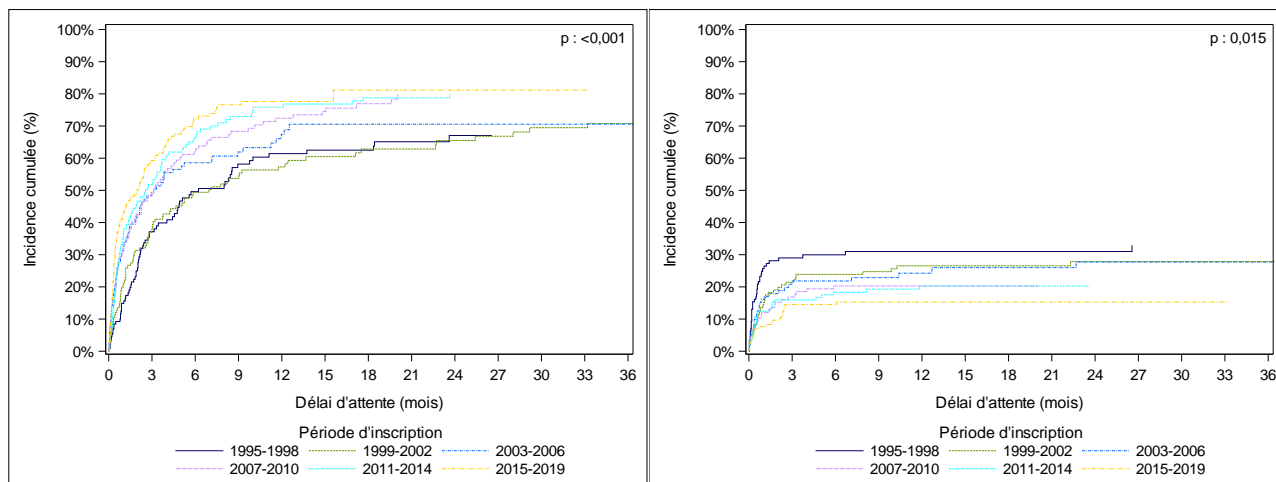
- la date de levée de la première CIT si le patient est en CIT le jour de son inscription sur liste d'attente

NC=Non calculable, IC=Intervalle de confiance, CIT=contre-indication temporaire

Données extraites de CRISTAL le 16/03/2020

Après 1 an d'attente, les malades pédiatriques inscrits entre 2014 et 2019 ont 76% de chance d'être greffés. Le risque de décès en liste d'attente est élevé chez les malades pédiatriques (17% à 1 an versus 13% chez les adultes – différence non significative).

**Figure Péd C2. Taux d'incidence cumulée de greffe et de décès ou de sortie de liste d'attente de greffe cardiaque pour aggravation des nouveaux inscrits selon la période d'inscription (1995-2019) (Exclusion du temps inactif)**



		<b>Incidence cumulée de greffe avec prise en compte du risque concurrent de décès en attente ou sortie pour aggravation en % [IC à 95%]</b>				
<b>Période d'inscription</b>	<b>effectif</b>	<b>à 3 mois</b>	<b>à 6 mois</b>	<b>à 12 mois</b>	<b>à 24 mois</b>	<b>à 36 mois</b>
1995-1998	130	37 [29-46]	50 [40-58]	61 [52-70]	67 [57-75]	NC
1999-2002	133	38 [29-46]	49 [40-58]	57 [48-66]	65 [56-74]	71 [61-78]
2003-2006	113	49 [40-58]	59 [48-67]	67 [57-76]	71 [60-79]	71 [60-79]
2007-2010	127	48 [39-57]	62 [53-70]	72 [63-80]	NC	NC
2011-2014	146	52 [43-60]	67 [58-74]	76 [67-82]	NC	NC
2015-2019	159	59 [51-67]	72 [64-79]	78 [70-84]	81 [70-89]	NC

		<b>Incidence cumulée de décès en attente ou sortie pour aggravation avec prise en compte du risque concurrent de greffe en % [IC à 95%]</b>				
<b>Période d'inscription</b>	<b>effectif</b>	<b>à 3 mois</b>	<b>à 6 mois</b>	<b>à 12 mois</b>	<b>à 24 mois</b>	<b>à 36 mois</b>
1995-1998	130	29 [21-37]	30 [22-38]	31 [23-39]	31 [23-39]	NC
1999-2002	133	21 [15-29]	24 [17-32]	27 [19-34]	28 [20-36]	28 [20-36]
2003-2006	113	22 [15-30]	22 [15-30]	24 [16-33]	28 [19-37]	28 [19-37]
2007-2010	127	17 [11-24]	20 [14-28]	20 [14-28]	NC	NC
2011-2014	146	16 [11-22]	18 [12-25]	20 [14-27]	NC	NC
2015-2019	159	14 [9-21]	14 [9-21]	15 [10-22]	15 [10-22]	NC

\*La date d'inscription active est :

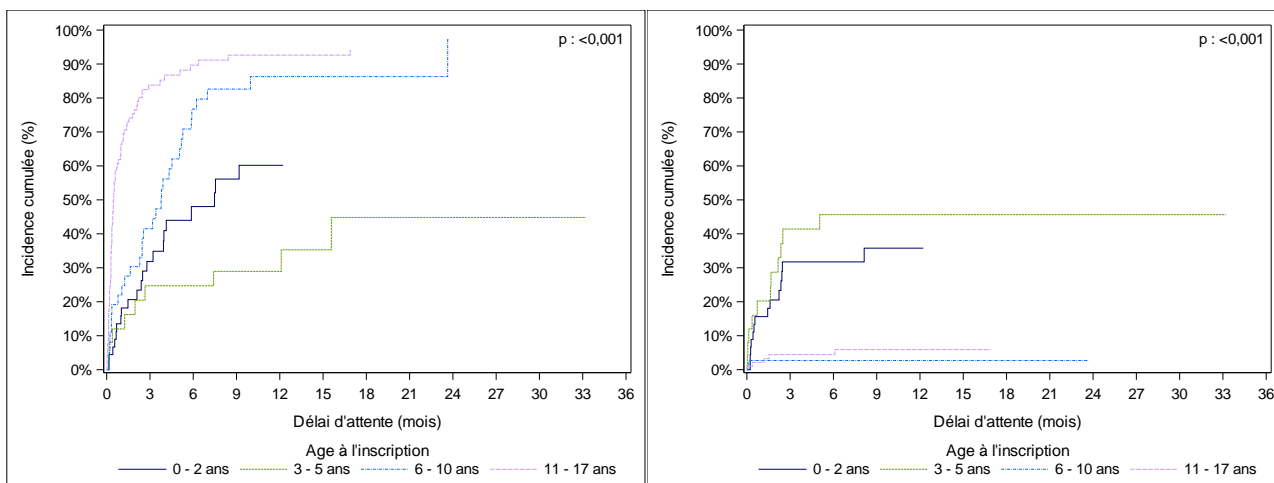
- la date d'inscription sur liste d'attente si le patient n'est pas en CIT le jour de son inscription sur liste d'attente
- ou
- la date de levée de la première CIT si le patient est en CIT le jour de son inscription sur liste d'attente

NC=Non calculable, IC=Intervalle de confiance, CIT=contre-indication temporaire Données extraites de CRISTAL le 16/03/2020

Après 1 an d'attente, les malades pédiatriques inscrits entre 2015 et 2019 ont 78% de chance d'être greffés et 15% de risque de décéder sur la liste d'attente ou de sortir de liste pour aggravation.



**Figure Péd C3. Taux d'incidence cumulée de greffe et de décès ou de sortie de liste d'attente de greffe cardiaque pédiatrique pour aggravation des nouveaux inscrits entre 2014 et 2019 selon l'âge à l'inscription  
(Exclusion du temps inactif)**



		<b>Incidence cumulée de greffe avec prise en compte du risque concurrent de décès en attente ou sortie pour aggravation en % [IC à 95%]</b>				
<b>Age à l'inscription</b>	<b>effectif</b>	<b>à 3 mois</b>	<b>à 6 mois</b>	<b>à 12 mois</b>	<b>à 24 mois</b>	<b>à 36 mois</b>
0 - 2 ans	45	32 [18-47]	48 [30-64]	60 [40-75]	NC	NC
3 - 5 ans	25	25 [10-43]	25 [10-43]	29 [12-48]	45 [19-68]	NC
6 - 10 ans	37	41 [25-57]	77 [58-88]	86 [67-95]	NC	NC
11 - 17 ans	94	84 [74-90]	90 [80-95]	93 [83-97]	NC	NC

		<b>Incidence cumulée de décès en attente ou sortie pour aggravation avec prise en compte du risque concurrent de greffe en % [IC à 95%]</b>				
<b>Age à l'inscription</b>	<b>effectif</b>	<b>à 3 mois</b>	<b>à 6 mois</b>	<b>à 12 mois</b>	<b>à 24 mois</b>	<b>à 36 mois</b>
0 - 2 ans	45	32 [18-46]	32 [18-46]	36 [20-52]	NC	NC
3 - 5 ans	25	41 [21-60]	46 [25-64]	46 [25-64]	46 [25-64]	NC
6 - 10 ans	37	3 [0-12]	3 [0-12]	3 [0-12]	NC	NC
11 - 17 ans	94	4 [1-10]	4 [1-10]	6 [2-13]	NC	NC

\*La date d'inscription active est :

- la date d'inscription sur liste d'attente si le patient n'est pas en CIT le jour de son inscription sur liste d'attente ou

- la date de levée de la première CIT si le patient est en CIT le jour de son inscription sur liste d'attente

NC=Non calculable, IC=Intervalle de confiance, CIT=contre-indication temporaire

Données extraites de CRISTAL le 16/03/2020

Après 1 an d'attente, les malades pédiatriques de plus de 6 ans, inscrits entre 2014 et 2019, ont un taux de greffe plus important que les très jeunes enfants (93% pour les 11-17 ans, 86% pour les 6-10 ans et 29% pour les 3-5 ans versus 60% pour les 0-2 ans). Les malades inscrits durant cette période et âgés de 0 à 5 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

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
2018	33	437
2019	24	427

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

Données extraites de CRISTAL le 16/03/2020

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

<b>Année de prélèvement</b>	<b>0 - 2 ans</b>	<b>3 - 5 ans</b>	<b>6 - 10 ans</b>	<b>11 - 17 ans</b>
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
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
2018	8	3	4	17
2019	5	2	1	14

Ce tableau comprend tous les greffons prélevés en France et greffés (y compris les greffons greffés à l'étranger).  
Données extraites de CRISTAL le 16/03/2020

**Tableau Péd C8. Age des donneurs prélevés d'un greffon cardiaque greffé en France en 2018 et 2019 selon l'âge du receveur au moment de la greffe**

Age du donneur	Année de prélèvement							Total
	2018							
	Age du receveur							
	0-2 ans	3-5 ans	6-10 ans	11-17 ans	18-29 ans	30-59 ans	60 ans et plus	
0-2 ans	4	1	0	0	0	0	0	5
3-5 ans	1	0	0	0	0	0	0	1
6-10 ans	0	0	2	0	0	0	0	2
11-17 ans	0	0	1	3	6	5	0	15
18-29 ans	0	0	1	6	17	37	0	61
30-59 ans	0	0	0	12	25	173	87	297
60 ans et plus	0	0	0	0	0	32	33	65
<b>Total</b>	<b>5</b>	<b>1</b>	<b>4</b>	<b>21</b>	<b>48</b>	<b>247</b>	<b>120</b>	<b>446</b>

Age du donneur	Année de prélèvement							Total
	2019							
	Age du receveur							
	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	0	0	0	0	0	0	2
3-5 ans	1	1	0	0	0	0	0	2
6-10 ans	0	0	0	0	0	0	0	0
11-17 ans	0	0	0	1	4	9	0	14
18-29 ans	0	0	2	7	10	50	3	72
30-59 ans	0	0	1	9	9	174	86	279
60 ans et plus	0	0	0	0	2	25	29	56
<b>Total</b>	<b>3</b>	<b>1</b>	<b>3</b>	<b>17</b>	<b>25</b>	<b>258</b>	<b>118</b>	<b>425</b>

Ce tableau comprend les greffons prélevés en France et greffés en France.  
Données extraites de CRISTAL le 16/03/2020

En 2019, 10 greffons cardiaques ont été prélevés en France et greffés à l'étranger, dont 4 greffons pédiatriques (non inclus dans le tableau).

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

Seize greffons cardiaques prélevés en France n'ont pas été greffés.

## Attribution des greffons et priorités

Tableau Péd C9. Estimation de la médiane des scores de répartition selon la composante du score

Score	Pédiatrique standard	Pédiatrique expert
A l'inscription		
Nombre de nouveaux inscrits	11	23
Médiane du score ICAR [Q1-Q3]	13 [4 - 23]	18 [15 - 25]
Médiane du score hors appariement [Q1-Q3]	325 [100 - 575]	450 [375 - 625]
A la greffe		
Nombre de greffés	8	16
Médiane du score ICAR [Q1-Q3]	19 [8 - 25]	35 [20 - 39]
Médiane du score hors appariement [Q1-Q3]	776 [775 - 777]	1079 [1052 - 1103]
Score à la greffe [Q1-Q3]	734 [653 - 753]	967 [900 - 996]

Données extraites de CRISTAL le 16/03/2020

Tableau Péd C10. Répartition des exceptions au score national pour les greffés cardiaques en 2019

Composante expert	Nombre
Total des composantes experts pédiatriques	16
Niveau 1	8
Niveau 2	7
Donnée manquante	1

Données extraites de CRISTAL le 16/03/2020

## Activité de greffe

Tableau Péd C11. 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
2018	33	0
2019	24	0

Ce tableau comprend les greffons greffés en France.  
Données extraites de CRISTAL le 16/03/2020

**Tableau Péd C12. Évolution du nombre de greffés pédiatriques de cœur selon l'indication**

	2014		2015		2016		2017		2018		2019	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Autres ou indéterminées	1	4,0	0	0,0	3	13,6	1	3,8	2	6,1	0	0,0
Cardiomyopathies dilatées	12	48,0	7	38,9	12	54,5	13	50,0	15	45,5	17	70,8
Cardiopathies congénitales	3	12,0	5	27,8	2	9,1	4	15,4	6	18,2	3	12,5
Cardiopathies hypertrophiques et restrictives	6	24,0	3	16,7	3	13,6	4	15,4	7	21,2	1	4,2
Chirurgies thoraciques antérieures	1	4,0	3	16,7	2	9,1	3	11,5	1	3,0	3	12,5
Retransplantations	2	8,0	0	0,0	0	0,0	1	3,8	2	6,1	0	0,0
<b>Total</b>	<b>25</b>	<b>100,0</b>	<b>18</b>	<b>100,0</b>	<b>22</b>	<b>100,0</b>	<b>26</b>	<b>100,0</b>	<b>33</b>	<b>100,0</b>	<b>24</b>	<b>100,0</b>

\* 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 16/03/2020

Parmi les indications conduisant à la greffe cardiaque pédiatrique en 2019, les cardiomyopathies dilatées concernent 71% des greffés, les maladies congénitales et les chirurgies thoraciques antérieures représentent chacune 12%.

**Tableau Péd C13. Nombre de greffes cardiaques effectuées en 2019 par équipe chez des malades inscrits avant l'âge de 18 ans**

	Receveurs âgés de moins de 18 ans au moment de la greffe	Receveurs âgés de plus de 18 ans au moment de la greffe
Bordeaux (A+P)	0	0
Le Plessis-Robinson Marie-Lannelongue (A+P)	2	0
Lille (A)	2	0
Lyon I (HCL) (A+P)	3	0
Marseille Timone enfants (APM) (P)	3	0
Nantes (A+P)	1	0
Paris Georges Pompidou (AP-HP) (A)	1	0
Paris Necker Enfants Malades (AP-HP) (P)	9	0
Paris Pitié-Salpêtrière (AP-HP) (A)	1	0
Toulouse (A)	1	0
Tours (A)	1	0
<b>Total</b>	<b>24</b>	<b>0</b>

Données extraites de CRISTAL le 16/03/2020

En 2019, 10 équipes ont réalisé de 1 à 10 greffes cardiaques pédiatriques.

Au total, les 5 équipes autorisées à réaliser des greffes cardiaques pédiatriques ont effectuées au moins une greffe en 2019.

**Tableau Péd C14. Évolution du nombre de greffes cardiaques par équipe chez des malades inscrits avant l'âge de 18 ans**

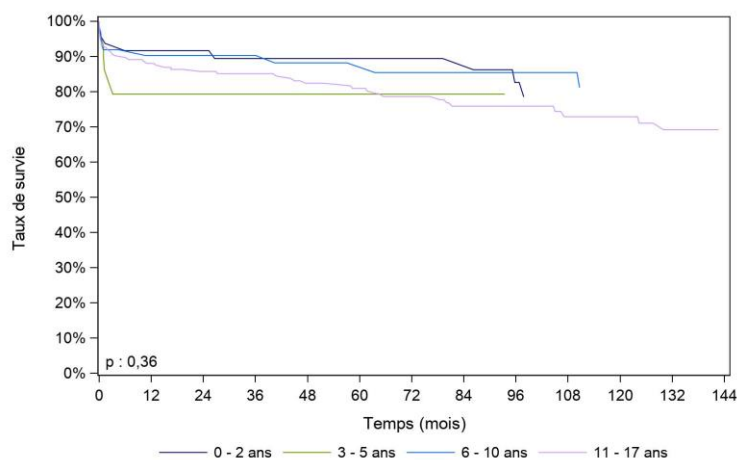
	2014	2015	2016	2017	2018	2019
Bordeaux (A+P)	1	2	2	0	3	0
Créteil Henri Mondor (AP-HP) (A)	0	0	0	0	1	0
Grenoble (A)	1	0	0	0	0	0
Le Plessis-Robinson Marie-Lannelongue (A+P)	3	0	2	1	1	2
Lille (A)	1	0	1	0	2	2
Lyon I (HCL) (A+P)	4	4	3	3	10	3
Marseille Timone enfants (APM) (P)	1	3	4	1	2	3
Nancy (A)	0	1	0	1	0	0
Nantes (A+P)	3	1	1	1	1	1
Paris Bichat (AP-HP) (A)	1	0	1	1	1	0
Paris Georges Pompidou (AP-HP) (A)	0	1	1	0	0	1
Paris Necker Enfants Malades (AP-HP) (P)	4	1	6	16	8	9
Paris Pitié-Salpêtrière (AP-HP) (A)	3	1	1	0	2	1
Rennes (A)	1	0	0	0	1	0
Rouen (A)	1	0	0	0	0	0
Strasbourg (A)	0	1	0	1	1	0
Toulouse (A)	0	1	0	1	0	1
Tours (A)	1	2	0	0	0	1
<b>France</b>	<b>25</b>	<b>18</b>	<b>22</b>	<b>26</b>	<b>33</b>	<b>24</b>

Données extraites de CRISTAL le 16/03/2020



## Survie post greffe

Figure Péd C4. Courbe de survie du receveur pédiatrique après greffe cardiaque selon l'âge à l'inscription (2004-juin 2018)



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)
<b>0 - 2 ans</b>	48	95.8% [84.4% - 98.9%]	91.7% [79.3% - 96.8%]	89.4% [76.4% - 95.5%]	NO	NO	NO
nombre de sujets à risque*		46	44	32	8	1	
<b>3 - 5 ans</b>	29	93.1% [75.1% - 98.2%]	79.3% [59.6% - 90.1%]	79.3% [59.6% - 90.1%]	NO	NO	NO
nombre de sujets à risque*		27	23	16	2	0	
<b>6 - 10 ans</b>	62	91.9% [81.7% - 96.6%]	90.3% [79.7% - 95.5%]	88.2% [76.7% - 94.2%]	81.2% [65.0% - 90.4%]	NO	NO
nombre de sujets à risque*		57	55	32	16	2	
<b>11 - 17 ans</b>	185	92.9% [88.2% - 95.8%]	88.0% [82.4% - 92.0%]	80.9% [74.2% - 86.1%]	72.9% [64.3% - 79.7%]	NO	NO
nombre de sujets à risque*		171	159	109	42	4	

[ ] : Intervalle de confiance

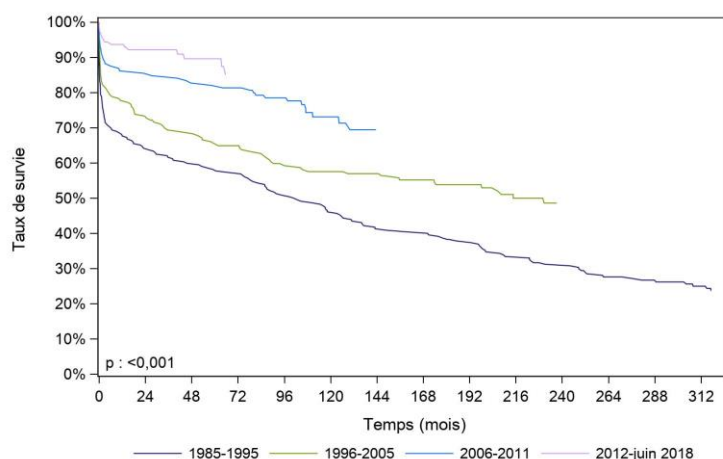
NO : non observable

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

Données extraites de CRISTAL le 16/03/2020

Un an après la greffe, le taux de survie des malades pédiatriques greffés d'un cœur entre 2004 et juin 2018 varie de 79% à 92% selon l'âge des receveurs.

**Figure Péd C5. Courbe de survie du receveur pédiatrique après greffe cardiaque selon la période de greffe (1985-juin 2018)**



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)
<b>1985-1995</b>	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	89	
<b>1996-2005</b>	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% [46.2% - 60.9%]	230,6 [108,4 - .]
nombre de sujets à risque*		152	140	117	101	77	
<b>2006-2011</b>	145	91.7% [85.9% - 95.2%]	86.2% [79.4% - 90.9%]	82.1% [74.8% - 87.4%]	73.1% [64.4% - 80.0%]	NO	NO
nombre de sujets à risque*		133	125	119	47	0	
<b>2012-juin 2018</b>	144	97.2% [92.7% - 98.9%]	93.7% [88.2% - 96.7%]	89.7% [82.5% - 94.0%]	NO	NO	NO
nombre de sujets à risque*		139	130	47	0	0	

[ ] : Intervalle de confiance

NO : non observable \* : Nombre de malades restant à observer pour chaque temps et pour lesquels aucun évènement n'est survenu

Données extraites de CRISTAL le 16/03/2020

La survie post greffe s'améliore au cours du temps. Un an après la greffe, le taux de survie des malades pédiatriques greffés d'un cœur entre 2012 et juin 2018 était de 94%.