

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>)

SYNTHÈSE DE L'ACTIVITÉ

En 2021, les activités d'inscription de nouveaux candidats (+69%), de prélèvement cardiaque (+29%) et dans une moindre mesure de greffe (+7%) ont connu un rebond chez les enfants. Si l'accès à la greffe est bon et l'incidence de décès en attente est faible, chez les plus de 10 ans, la situation est bien différente chez les moins de 6 ans. En 2021, 55% des enfants ont été greffés avec des greffons provenant d'adultes. Cela peut s'expliquer par les règles de répartition des greffons cardiaques, mises en place en 2018, qui priorisent les enfants par rapport aux adultes à niveau d'urgence égal. Pour autant, cette situation doit conduire à renforcer le prélèvement cardiaque chez les moins de 10 ans, et à revisiter les exceptions au score pour les enfants urgents. Les taux de survie actuels après une greffe cardiaque chez les receveurs pédiatriques sont de 94% à 1 an, et de 87% à 5 ans.

DEVENIR DES CANDIDATS EN LISTE D'ATTENTE

Liste d'attente

Le nombre de nouveaux candidats inscrits en liste d'attente en 2021 et le nombre de candidats restant en liste d'attente au 1er janvier 2022 ont augmenté respectivement de 69% et de 129% par rapport à l'année précédente (Tableau Ped C1). La proportion des candidats en contre-indication temporaire était au 1er janvier 2022 de 6%, plus basse qu'en 2021 (14%).

Le profil des nouveaux inscrits en 2021 était sensiblement différent de celui des inscrits en 2020 avec, à l'inscription, un âge moyen de 11 ± 6 ans (Tableau Ped C3), une nette prédominance de candidats avec une cardiomyopathie (73%) (Tableau Ped C5), mais avec une proportion moindre de candidats hospitalisés (61% dont 89% en unité de soins intensifs), de candidats sous ventilation invasive (11%), et de candidats sous assistance circulatoire mécanique ou pharmacologique (avec une assistance de longue durée dans 11% des cas, une ECMO dans 9% des cas et sous perfusion de drogues inotropes sans support mécanique dans 27% des cas). Ainsi, 91% des nouveaux inscrits avaient à l'inscription un débit de filtration glomérulaire supérieur ou égal à 90 ml/min/1.73 m² et 82% avaient une bilirubinémie totale inférieure à 35 µmol/l (Tableau Ped C4).

Devenir en liste d'attente

L'incidence cumulée de greffe était, pour les nouveaux inscrits entre 2016 et 2021, de 58% à 3 mois et de 76% à 12 mois (Figure Ped C1), avec un accès à la greffe qui s'est significativement amélioré par rapport à la période 1995-2002 (Figure Ped C2).

Sur la période 2016-2021, l'accès à la greffe tendait à être meilleur pour les candidats pédiatriques que pour les candidats adultes (Figure Ped C1), mais était au sein de la population pédiatrique significativement plus faible pour les moins de 6 ans 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 2016 et 2021 de 11% et 14% (Figure Ped C1).

Sur la période 2016-2021, l'incidence cumulée de décès et de sortie de liste pour aggravation n'était pas différente pour les candidats pédiatriques et les nouveaux candidats adultes, et était au sein de la population pédiatrique significativement plus élevée pour les moins de 6 ans que pour les plus de 10 ans (Figure Ped C3).

En 2021, les enfants de moins de 6 ans représentaient 25% des nouveaux inscrits, 17% des greffés, et 60% des enfants décédés ou sortis de liste pour aggravation (Tableau Ped C3). Cette situation souligne le besoin d'augmenter le prélèvement cardiaque pédiatrique chez les donneurs pédiatriques de cette tranche d'âge.

PRÉLÈVEMENT EN VUE DE GREFFE

Quand le nombre total de donneurs décédés en état de mort encéphalique, prélevés d'un greffon cardiaque, augmentait de 9% en 2021 par rapport à 2020, le nombre de greffons cardiaques prélevés chez des enfants en mort encéphalique augmentait de 29% (27 versus 21). Ainsi la proportion des greffons cardiaques issus de donneurs pédiatriques au sein de l'ensemble des donneurs de greffons cardiaques, a discrètement augmenté (27 sur 415, 6,5% en 2021 versus 21 sur 381, 5,5% en 2020). Parmi les 27 greffons cardiaques prélevés chez des enfants en 2021, 22 ont été greffés en France, dont 12 à des enfants et 10 à des adultes, 2 n'ont pas été greffés, 3 ont été greffés à l'étranger (Tableaux Ped C6, Ped C8 et Ped C7).

En 2021 par rapport à 2020, il y a eu une augmentation 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 (27 sur 45, 60% versus 21 sur 40, 52,5 %).

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 non urgents, pour lesquels l'index de risque cardiaque (ICAR) établi chez des candidats adultes prédit mal le risque de décès en attente, sont classés au sein de la liste d'attente après le quartile des patients adultes les plus à risque (score de 776 à 825 points). Les candidats pédiatriques dont le pronostic vital est engagé à court terme, sont, quant à eux, classés, 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.

Depuis l'introduction de ces nouvelles règles, la proportion des greffons prélevés chez des donneurs pédiatriques greffés en France à des adultes fluctue avec une tendance à la baisse, qui se confirme en 2021 (58% en 2016, 63% en 2017 versus 48% en 2018, 72% en 2019, 48% en 2020, 45,5% en 2021). La proportion des receveurs pédiatriques ayant reçu un greffon provenant d'un adulte fluctue sans changement autour de 60% (52% en 2016, 61,5% en 2017, 61% en 2018, 79% en 2019, 59% en 2020, 57% en 2021) (Tableau Ped C8).

Parmi les 29 greffes pédiatriques réalisées en 2021, 10 (34%) ont été faites dans le cadre de la règle commune sans avis d'expert (composantes standard) et 19 (66%) 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 est restée stable ces 3 dernières années (66% en 2021, 63% en 2020 et 67% en 2019). La proportion des greffes réalisées dans le cadre d'une « composante expert » a été, en 2021, plus importante chez les enfants que chez les adultes (66% versus 31% chez les adultes).

L'ICAR médian des malades greffés dans le cadre d'une composante standard était plus bas chez les enfants que chez les adultes (14 versus 27), confirmant le besoin d'une dérogation pédiatrique pour assurer l'accès des enfants à la greffe.

ACTIVITÉ DE GREFFE

Le nombre de greffes pédiatriques a augmenté de 7%, en 2021 par rapport à 2020 (29 greffes, 0,4 pmh vs 27 greffes, 0,4 pmh) (Tableau Ped C1). Cette faible augmentation d'activité alors que le nombre de nouveaux inscrits a augmenté de 69% a entraîné une augmentation du nombre de candidats pour un greffon (1,8 versus 1,5 en 2020) et un doublement du nombre de candidats restant en liste d'attente au 1^{er} janvier en 2022 (Tableau Ped C1). La moindre augmentation du nombre de greffes chez les enfants que chez les

adultes, alors que le prélèvement cardiaque pédiatrique ainsi que le nombre de nouveaux inscrits ont notablement augmenté, suggère un taux de refus important des propositions de greffons par les équipes.

En 2021, 13 centres ont réalisé au moins une greffe pédiatrique, 6 centres avec et 7 centres sans autorisation pour la greffe pédiatrique (Tableau Ped C13). Les centres avec une autorisation pédiatrique ont réalisé 69% de l'activité nationale.

Les caractéristiques démographiques des greffés de 2021 ont été comparables à celles des greffés des années précédentes. En revanche, la proportion parmi les candidats greffés des candidats, qui étaient à l'inscription sous assistance mono ventriculaire gauche a diminué de 11% à 3%. La proportion des candidats sous ECMO à l'inscription est restée stable, 7% en 2020 et 10% en 2021 (Tableau Ped C3 et C4)).

SURVIE POST GREFFE

La survie des receveurs pédiatriques après la greffe ne diffère pas significativement avec l'âge à l'inscription bien qu'elle tende à être plus basse pour les 3-5 ans, avec un taux de survie à 1 an de 78%, que pour les autres catégories d'âge (Figure Ped C4). La survie après greffe des receveurs pédiatriques s'est améliorée depuis la période 1985-1995, avec un taux de survie à 1 an de 94%, et à 5 ans de 87%, pour les malades opérés entre 2012 et juin 2020 (Figure Ped C5).

CONCLUSIONS

Les caractéristiques de l'année 2021 sont :

- un nombre de nouveaux inscrits sur la liste d'attente en augmentation de 69% par rapport à 2020 avec une proportion des candidats en contre-indication temporaire au 1er janvier 2022 de 6%,
- une activité de greffe (0.4 greffe pmh) en légère augmentation (+7%) par rapport à 2020, avec 1,8 candidat pour un greffon,
- une incidence cumulée de greffe pour les nouveaux inscrits de 58% à 3 mois et de 76% à 12 mois, pour les candidats inscrits en attente entre 2016 et 2021,
- une incidence cumulée de décès ou de sortie de liste pour aggravation à 3 mois et 12 mois pour les nouveaux inscrits de 11% et 14% entre 2016 et 2021,
- une augmentation de l'activité de prélèvement cardiaque pédiatrique de 29% par rapport à 2020, avec 44% de ces greffons utilisés chez des enfants, alors que 55% des enfants étaient greffés avec des greffons adultes,
- une proportion importante de greffons attribués aux candidats pédiatriques dans le cadre d'un avis d'expert (66% versus 31% chez les adultes),
- un taux de survie 1 an après la greffe de 94% pour les malades opérés entre 2012 et juin 2020, en amélioration par rapport à celui des malades opérés précédemment.

TABLEAUX ET FIGURES

DEVENIR DES CANDIDATS EN LISTE D'ATTENTE

Liste d'attente

Tableau PedC1. Évolution du devenir des malades inscrits en liste d'attente de greffe cardiaque avant l'âge de 18 ans

	2016	2017	2018	2019	2020	2021	2022
Liste d'attente							
Candidats en liste d'attente active au 1er janvier*	5	5	10	12	12	6	15
Candidats en liste d'attente inactive au 1er janvier**	5	4	1	1	2	1	1
Nouveaux inscrits dans l'année	26	36	39	34	26	44	
Décédés dans l'année	2	6	3	5	3	4	
Sortis de la liste d'attente	3	2	1	4	3	2	
- dont sortis de la liste d'attente pour aggravation	0	2	0	0	2	1	
Greffes	22	26	33	24	27	29	
Greffes (pmh)	0,3	0,4	0,5	0,4	0,4	0,4	.

*Un candidat est en liste d'attente active au 1er janvier s'il n'est pas en contre-indication temporaire au 1er janvier.

**Un candidat est en liste d'attente inactive au 1er janvier s'il est en contre-indication temporaire au 1er janvier.

Données extraites de CRISTAL le 02/03/2022

Tableau PedC2. Évolution des principaux indicateurs de pénurie des malades inscrits en attente de greffe cardiaque avant l'âge de 18 ans

	2016	2017	2018	2019	2020	2021
Nouveaux inscrits pour un greffon	1,2	1,4	1,2	1,4	1,0	1,5
Receveurs en attente en liste active au 1er janvier pour un greffon*	0,2	0,2	0,3	0,5	0,4	0,2

*Un candidat est en liste d'attente active au 1er janvier s'il n'est pas en contre-indication temporaire au 1er janvier.

Données extraites de CRISTAL le 02/03/2022

Tableau PedC3. 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 2021

Caractéristiques	Greffons cardiaques greffés en 2021		Candidats en liste d'attente active au 1er janvier 2021 *		Nouveaux malades inscrits en 2021		Malades greffés en 2021		Malades décédés en 2021		Malades sortis de la liste pour aggravation en 2021	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
Age												
0-2 ans	3	10,3	2	33,3	6	13,6	3	10,3	1	25,0	0	0
3-5 ans	0	0	0	0	5	11,4	2	6,9	1	25,0	1	100,0
6-10 ans	2	6,9	3	50,0	9	20,5	4	13,8	1	25,0	0	0
11-17 ans	8	27,6	1	16,7	24	54,5	20	69,0	1	25,0	0	0
18-29 ans	9	31,0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
30 ans et plus	7	24,1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
(m ± ds, ans)	21,3	12,3	6,9	4,0	10,9	5,8	12,7	5,4	6,7	4,0	3,3	.
Sexe												
Masculin	20	69,0	2	33,3	24	54,5	16	55,2	2	50,0	0	0
Féminin	9	31,0	4	66,7	20	45,5	13	44,8	2	50,0	1	100,0
Groupe sanguin												
A	9	31,0	4	66,7	13	29,5	12	41,4	2	50,0	1	100,0
AB	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
B	0	0	0	0	2	4,5	2	6,9	0	0	0	0
O	20	69,0	2	33,3	29	65,9	15	51,7	2	50,0	0	0
Total	29	100,0	6	100,0	44	100,0	29	100,0	4	100,0	1	100,0

*Un candidat est en liste d'attente active au 1er janvier s'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 02/03/2022

Tableau PedC4. Caractéristiques à l'inscription des candidats inscrits avant l'âge de 18 ans selon leur devenir en liste d'attente de greffe cardiaque en 2021

Caractéristiques	Candidats en liste d'attente active au 1er janvier 2021 *		Nouveaux malades inscrits en 2021		Malades greffés en 2021		Malades décédés en 2021		Malades sortis de la liste pour aggravation en 2021	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
Lieu de prise en charge médicale										
Domicile	2	33,3	16	36,4	6	20,7	4	100,0	1	100,0
Hôpital	1	16,7	3	6,8	4	13,8	0	0,0	0	0,0
USI	3	50,0	24	54,5	18	62,1	0	0,0	0	0,0
Données manquantes	0	0,0	1	2,3	1	3,4	0	0,0	0	0,0
Retransplantation										
Oui	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0
Non	6	100,0	44	100,0	29	100,0	4	100,0	1	100,0
Ventilation assistée invasive										
Données manquantes	0	0,0	1	2,3	1	2,3	0	0,0	0	0,0
Non	5	83,3	38	86,4	24	54,5	4	9,1	1	2,3
Oui	1	16,7	5	11,4	4	9,1	0	0,0	0	0,0
Assistance de longue durée										
Assistance biventriculaire ou coeur total	0	0,0	3	6,8	2	6,9	0	0,0	0	0,0
Assistance monogauche	0	0,0	2	4,5	1	3,4	0	0,0	0	0,0
Pas d'assistance	5	83,3	38	86,4	24	82,8	4	100,0	1	100,0
Données manquantes	1	16,7	1	2,3	2	6,9	0	0,0	0	0,0
Assistance de courte durée										
Ballon intra-aortique seul	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0
ECMO (hors assistance ventriculaire)	1	16,7	4	9,1	3	10,3	0	0,0	0	0,0
Impella	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0
Non	5	83,3	40	90,9	26	89,7	4	100,0	1	100,0
Drogues inotropes seules										
Oui	2	33,3	12	27,3	10	34,5	1	25,0	0	0,0
Non	4	66,7	31	70,5	18	62,1	3	75,0	1	100,0
Données manquantes	0	0,0	1	2,3	1	3,4	0	0,0	0	0,0
NT_pro_BNP ou BNP (pg/ml)										
NT_probnp<=2000	0	0,0	7	15,9	3	10,3	0	0,0	0	0,0
NT_probnp>2000	3	50,0	26	59,1	18	62,1	3	75,0	1	100,0
bnp<=400	1	16,7	3	6,8	2	6,9	0	0,0	0	0,0
bnp>400	2	33,3	6	13,6	5	17,2	1	25,0	0	0,0
Données manquantes	0	0,0	2	4,5	1	3,4	0	0,0	0	0,0
Débit de filtration glomérulaire (ml/min/ 1,73 m2)										

<30	1	16,7	0	0,0	1	3,4	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	3	6,8	3	10,3	0	0,0	0	0,0
>= 90	4	66,7	40	90,9	23	79,3	4	100,0	1	100,0
Dialyse	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0
Données manquantes	1	16,7	1	2,3	2	6,9	0	0,0	0	0,0
Bilirubine (µmol/l)										
<35	4	66,7	36	81,8	22	75,9	4	100,0	1	100,0
35-49	0	0,0	4	9,1	2	6,9	0	0,0	0	0,0
>=50	2	33,3	3	6,8	4	13,8	0	0,0	0	0,0
Données manquantes	0	0,0	1	2,3	1	3,4	0	0,0	0	0,0
Diabète										
Oui	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0
Non	5	83,3	43	97,7	27	93,1	4	100,0	1	100,0
Données manquantes	1	16,7	1	2,3	2	6,9	0	0,0	0	0,0
Total	6	100,0	44	100,0	29	100,0	4	100,0	1	100,0

*Un candidat est en liste d'attente active au 1er janvier s'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 courte durée puis les drogues inotropes

USI : Unité de Soins Intensifs

Données extraites de CRISTAL le 02/03/2022

Tableau PedC5. Evolution du nombre de nouveaux candidats pédiatriques en attente d'une greffe cardiaque selon l'indication

	2016		2017		2018		2019		2020		2021	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Autres ou indéterminées	3	11,5	1	2,8	3	7,7	0	0,0	0	0,0	1	2,3
Cardiomyopathies dilatées	13	50,0	19	52,8	20	51,3	22	64,7	17	65,4	21	47,7
Cardiopathies hypertrophiques et restrictives	5	19,2	6	16,7	7	17,9	5	14,7	1	3,8	11	25,0
Chirurgies thoraciques antérieures	1	3,8	1	2,8	2	5,1	4	11,8	3	11,5	2	4,5
Maladies congénitales	4	15,4	8	22,2	5	12,8	3	8,8	4	15,4	9	20,5
Retransplantations	0	0,0	1	2,8	2	5,1	0	0,0	1	3,8	0	0,0
Total	26	100,0	36	100,0	39	100,0	34	100,0	26	100,0	44	100,0

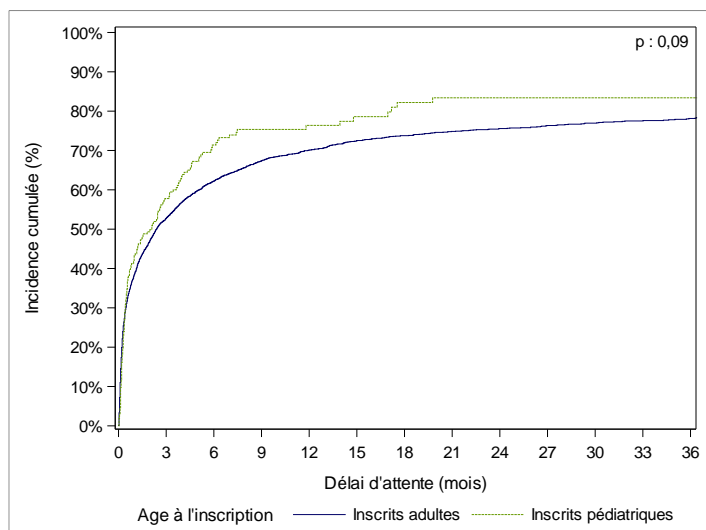
Données extraites de CRISTAL le 02/03/2022

Devenir des candidats dans la liste d'attente

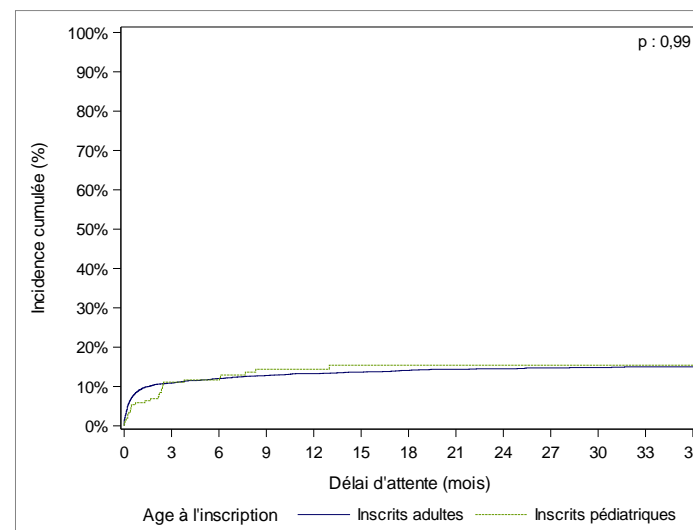
Figure PedC1. Taux d'incidence cumulée de greffe et de décès ou de sortie de liste d'attente de greffe cardiaque pour aggravation des nouveaux inscrits entre 2016 et 2021 selon l'âge à l'inscription

(Exclusion du temps passé en liste inactive et des malades sortis de liste ou décédés en attente avant d'avoir eu une inscription active)

Incidence cumulée de greffe



Incidence cumulée de décès



		Incidence cumulée de greffe avec prise en compte du risque concurrent de décès en attente ou sortie pour aggravation en % [IC à 95%]					Incidence cumulée de décès en attente ou sortie pour aggravation avec prise en compte du risque concurrent de greffe en % [IC à 95%]				
Age à l'inscription	effectif	à 3 mois	à 6 mois	à 12 mois	à 24 mois	à 36 mois	à 3 mois	à 6 mois	à 12 mois	à 24 mois	à 36 mois
Inscrits adultes	3182	53 [51-54]	62 [60-64]	70 [68-72]	76 [74-77]	78 [76-80]	11 [10-12]	12 [11-13]	13 [12-15]	15 [13-16]	15 [14-16]
Inscrits pédiatriques	205	58 [51-64]	71 [64-77]	76 [69-82]	83 [76-89]	83 [76-89]	11 [7-16]	12 [8-17]	14 [10-20]	15 [10-21]	15 [10-21]

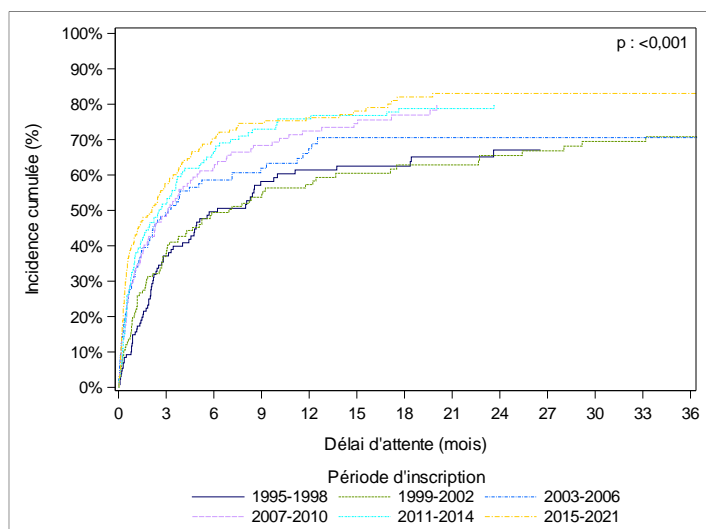
*La date d'inscription active est soit la date d'inscription sur liste d'attente si le patient n'est pas en CIT le jour de son inscription sur liste d'attente, soit la date de levée de la première CIT si le patient est en CIT le jour de son inscription sur liste d'attente.

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

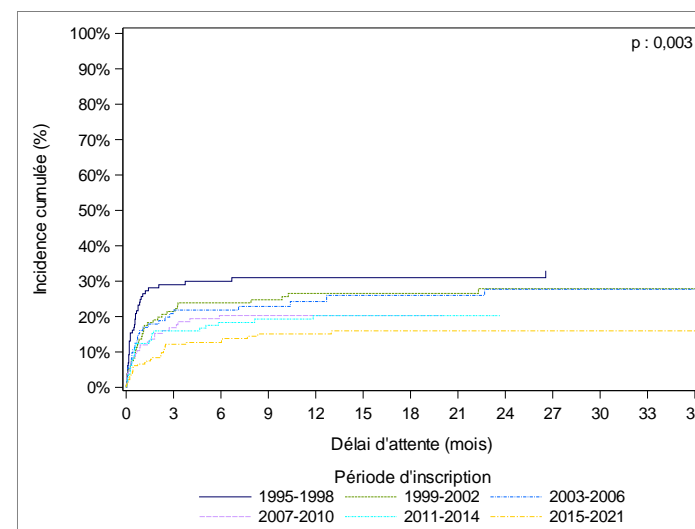
Données extraites de CRISTAL le 02/03/2022

Figure PedC2. 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 (1996-2021)
(Exclusion du temps passé en liste inactive et des malades sortis de liste ou décédés en attente avant d'avoir eu une inscription active)

Incidence cumulée de greffe



Incidence cumulée de décès



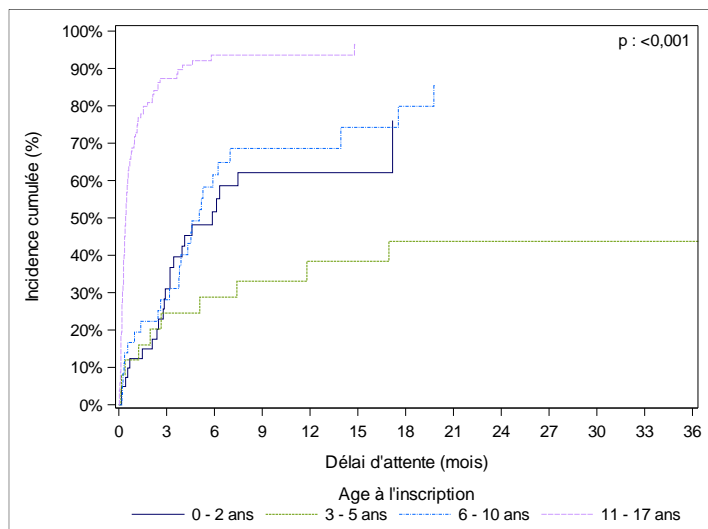
		Incidence cumulée de <u>greffe</u> avec prise en compte du risque concurrent de décès en attente ou sortie pour aggravation					Incidence cumulée de <u>décès en attente ou sortie pour aggravation</u> avec prise en compte du risque concurrent de greffe				
		en % [IC à 95%]					en % [IC à 95%]				
Période d'inscription	effectif	à 3 mois	à 6 mois	à 12 mois	à 24 mois	à 36 mois	à 3 mois	à 6 mois	à 12 mois	à 24 mois	à 36 mois
	80										
1995-1998	130	37 [29-46]	50 [40-58]	61 [52-70]	67 [57-75]	NC	29 [21-37]	30 [22-38]	31 [23-39]	31 [23-39]	NC
1999-2002	133	38 [29-46]	49 [40-58]	57 [48-66]	65 [56-74]	71 [61-78]	21 [15-29]	24 [17-32]	27 [19-34]	28 [20-36]	28 [20-36]
2003-2006	113	49 [40-58]	59 [48-67]	67 [57-76]	71 [60-79]	71 [60-79]	22 [15-30]	22 [15-30]	24 [16-33]	28 [19-37]	28 [19-37]
2007-2010	127	48 [39-57]	62 [53-70]	72 [63-80]	NC	NC	17 [11-24]	20 [14-28]	20 [14-28]	NC	NC
2011-2014	146	52 [43-60]	67 [58-74]	76 [67-82]	NC	NC	16 [11-22]	18 [12-25]	20 [14-27]	NC	NC
2015-2021	229	58 [51-64]	70 [64-76]	76 [70-82]	83 [77-88]	83 [77-88]	12 [8-17]	13 [9-17]	15 [11-20]	16 [11-21]	16 [11-21]

*La date d'inscription active est soit 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, soit 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 02/03/2022

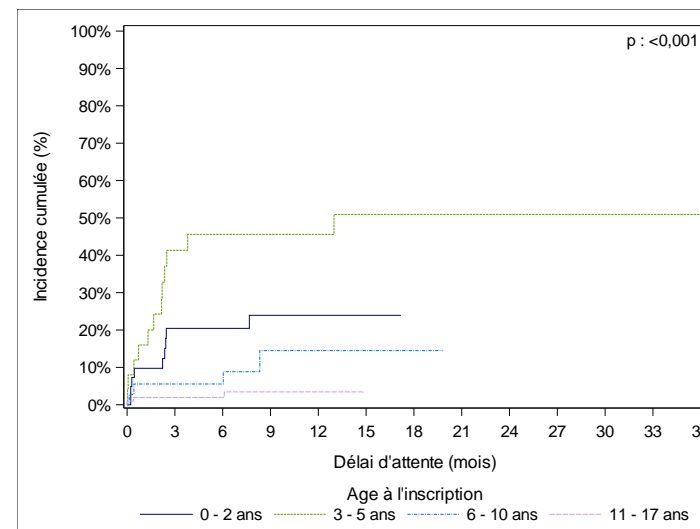
Figure PedC3. Taux d'incidence cumulée de greffe et de décès ou de sortie de liste d'attente de greffe cardiaque pédiatrique pour aggravation des nouveaux inscrits entre 2016 et 2021 selon l'âge à l'inscription

(Exclusion du temps passé en liste inactive et des malades sortis de liste ou décédés en attente avant d'avoir eu une inscription active)

Incidence cumulée de greffe



Incidence cumulée de décès



		Incidence cumulée de greffe avec prise en compte du risque concurrent de décès en attente ou sortie pour aggravation					Incidence cumulée de décès en attente ou sortie pour aggravation avec prise en compte du risque concurrent de greffe				
		en % [IC à 95%]					en % [IC à 95%]				
Age à l'inscription	effectif	à 3 mois	à 6 mois	à 12 mois	à 24 mois	à 36 mois	à 3 mois	à 6 mois	à 12 mois	à 24 mois	à 36 mois
0 - 2 ans	41	31 [17-46]	52 [34-67]	62 [43-76]	NC	NC	20 [9-34]	20 [9-34]	24 [11-39]	NC	NC
3 - 5 ans	25	25 [10-43]	29 [12-48]	38 [18-58]	44 [21-64]	44 [21-64]	41 [21-60]	46 [25-64]	46 [25-64]	51 [28-70]	51 [28-70]
6 - 10 ans	36	28 [14-44]	62 [42-76]	69 [49-82]	NC	NC	6 [1-17]	6 [1-17]	14 [4-32]	NC	NC
11 - 17 ans	103	87 [79-93]	94 [85-97]	94 [85-97]	NC	NC	2 [0-6]	2 [0-6]	3 [1-10]	NC	NC

*La date d'inscription active est soit 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, soit 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 02/03/2022

PRÉLÈVEMENT EN VUE DE GREFFE

Tableau PedC6. 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
2020	21	360
2021	27	388

Ce tableau comprend tous les greffons prélevés en France (y compris les non greffés)
Données extraites de CRISTAL le 02/03/2022

Tableau PedC7. Évolution 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
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
2020	3	1	2	15
2021	5	0	1	19

Ce tableau comprend tous les greffons prélevés en France et greffés (y compris les greffons greffés à l'étranger).
Données extraites de CRISTAL le 02/03/2022

Tableau PedC8. Âge des donneurs prélevés d'un greffon cardiaque et greffé en France en 2020 et 2021 selon l'âge du receveur au moment de la greffe

Âge du donneur	Année de prélèvement							Total
	2020							
	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	1	1	1	0	0	0	0	3
3-5 ans	1	0	0	0	0	0	0	1
6-10 ans	1	0	1	0	0	0	0	2
11-17 ans	0	1	2	2	3	7	0	15
18-29 ans	0	0	2	8	7	39	1	57
30-59 ans	0	0	1	5	16	166	45	233
60 ans et plus	0	0	0	0	1	37	20	58
Total	3	2	7	15	27	249	66	369

Âge du donneur	Année de prélèvement							Total
	2021							
	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	1	0	0	0	0	0	3
3-5 ans	0	0	0	0	0	0	0	0
6-10 ans	0	0	1	0	0	0	0	1
11-17 ans	0	1	3	4	3	7	0	18
18-29 ans	0	0	0	9	12	28	2	51
30-59 ans	0	0	0	7	14	174	62	257
60 ans et plus	0	0	0	0	2	34	39	75
Total	2	2	4	20	31	243	103	405

Ce tableau comprend les greffons prélevés en France et greffés en France.
Données extraites de CRISTAL le 02/03/2022

En 2021 :

- 4 greffons cardiaques ont été prélevés en France et greffés à l'étranger, dont 3 greffons pédiatriques (non inclus dans le tableau) ;
- 4 greffons cardiaques ont été prélevés à l'étranger et greffé en France, dont 1 greffon pédiatrique.

ATTRIBUTION DES GREFFONS

Tableau PedC9. 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	19	25
Médiane du score ICAR [Q1-Q3]	13 [5 - 19]	18 [14 - 24]
Médiane du score hors appariement [Q1-Q3]	325 [125 - 475]	450 [350 - 600]
A la greffe		
Nombre de greffés	10	19
Médiane du score ICAR [Q1-Q3]	14 [10 - 18]	14 [9 - 27]
Médiane du score hors appariement [Q1-Q3]	777 [776 - 778]	1092 [1052 - 1104]
Score à la greffe [Q1-Q3]	667 [610 - 741]	1002 [826 - 1028]

Données extraites de CRISTAL le 02/03/2022

Tableau PedC10. Répartition des exceptions au score national pour les greffés cardiaques en 2021

Composante expert	Nombre
Total des composantes experts pédiatriques	19
Niveau 1	9
Niveau 2	10

Données extraites de CRISTAL le 02/03/2022

ACTIVITÉ DE GREFFE

Tableau PedC11. 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
2020	27	0
2021	29	0

Ce tableau comprend les greffons prélevés en France et greffés en France.
Données extraites de CRISTAL le 02/03/2022

Tableau PedC12. Évolution du nombre de greffés pédiatriques de cœur selon l'indication

	2016		2017		2018		2019		2020		2021	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Autres ou indéterminées	3	13,6	1	3,8	2	6,1	0	0,0	0	0,0	0	0,0
Cardiomyopathies dilatées	12	54,5	13	50,0	15	45,5	17	70,8	17	63,0	18	62,1
Cardiopathies congénitales	2	9,1	4	15,4	6	18,2	3	12,5	2	7,4	5	17,2
Cardiopathies hypertrophiques et restrictives	3	13,6	4	15,4	7	21,2	1	4,2	5	18,5	3	10,3
Chirurgies thoraciques antérieures	2	9,1	3	11,5	1	3,0	3	12,5	2	7,4	3	10,3
Retransplantations	0	0,0	1	3,8	2	6,1	0	0,0	1	3,7	0	0,0
Total	22	100,0	26	100,0	33	100,0	24	100,0	27	100,0	29	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 02/03/2022

Tableau PedC13. Nombre de greffes cardiaques effectuées en 2021 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)	4	0
Le Plessis-Robinson Marie-Lannelongue (A+P)	2	0
Lille (A)	2	0
Lyon I (HCL) (A+P)	3	0
Marseille Timone adultes (APM) (A)	2	0
Marseille Timone enfants (APM) (P)	2	0
Montpellier (A)	1	0
Nantes (A+P)	1	0
Paris Necker Enfants Malades (AP-HP) (P)	8	0
Paris Pitié-Salpêtrière (AP-HP) (A)	1	0
Strasbourg (A)	1	0
Toulouse (A)	1	0
Tours (A)	1	0
Total	29	0

Données extraites de CRISTAL le 02/03/2022

Tableau PedC14. Évolution du nombre de greffes cardiaques par équipe chez des malades inscrits avant l'âge de 18 ans

	2016	2017	2018	2019	2020	2021
Bordeaux (A+P)	2	0	3	0	1	4
Créteil Henri Mondor (AP-HP) (A)	0	0	1	0	0	0
Le Plessis-Robinson Marie-Lannelongue (A+P)	2	1	1	2	2	2
Lille (A)	1	0	2	2	0	2
Lyon I (HCL) (A+P)	3	3	10	3	3	3
Marseille Timone adultes (APM) (A)	0	0	0	0	1	2
Marseille Timone enfants (APM) (P)	4	1	2	3	2	2
Montpellier (A)	0	0	0	0	0	1
Nancy (A)	0	1	0	0	2	0
Nantes (A+P)	1	1	1	1	2	1
Paris Bichat (AP-HP) (A)	1	1	1	0	0	0
Paris Georges Pompidou (AP-HP) (A)	1	0	0	1	0	0
Paris Necker Enfants Malades (AP-HP) (P)	6	16	8	9	12	8
Paris Pitié-Salpêtrière (AP-HP) (A)	1	0	2	1	0	1
Rennes (A)	0	0	1	0	0	0
Strasbourg (A)	0	1	1	0	2	1
Toulouse (A)	0	1	0	1	0	1
Tours (A)	0	0	0	1	0	1
France	22	26	33	24	27	29

Données extraites de CRISTAL le 02/03/2022

SURVIE POST GREFFE

Tableau pedC15. Estimation du nombre de malades porteurs d'un greffon cardiaque fonctionnel, de moins de 18 ans au 31 décembre 2021, par équipe de suivi

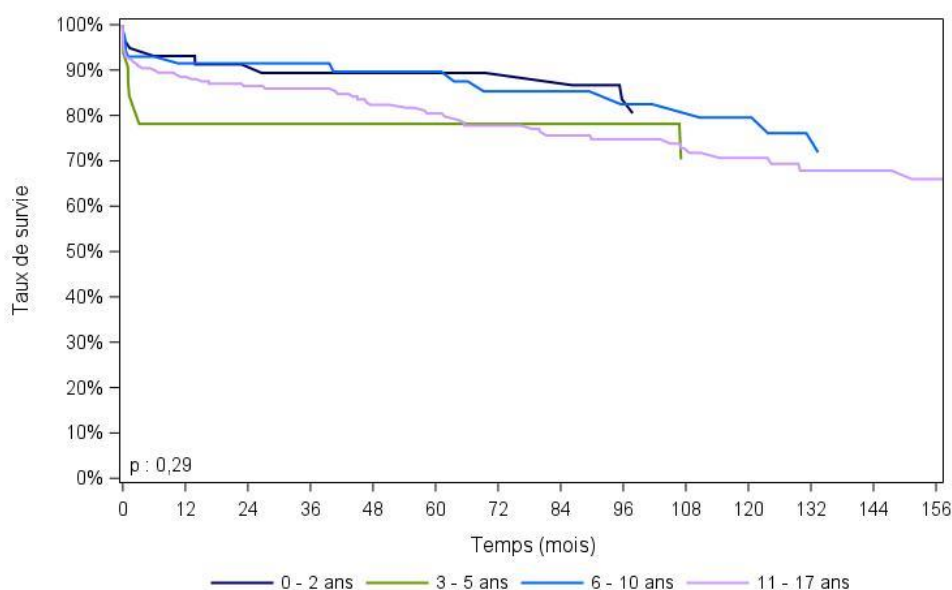
Équipe de suivi	Nombre de malades n'ayant pas fait l'objet d'une déclaration de décès ou d'arrêt de fonction du greffon	Nombre malades suivis (dernières nouvelles <= 18 mois)	Nombre estimé de malades vivants avec greffon fonctionnel au 31/12/2021
Bordeaux (A+P)	11	11	11
Le Plessis-Robinson Marie-Lannelongue (A+P)	8	8	8
Lille (A)	4	2	4
Lyon I (HCL) (A+P)	36	36	36
Marseille Timone adultes (APM) (A)	1	1	1
Marseille Timone enfants (APM) (P)	20	20	20
Montpellier (A)	1	1	1
Nancy (A)	1	1	1
Nantes (A+P)	11	10	11
Paris Necker Enfants Malades (AP-HP) (P)	48	30	46
Paris Pitié-Salpêtrière (AP-HP) (A)	1	1	1
Strasbourg (A)	3	3	3
Toulouse (A)	4	4	4
Tours (A)	2	2	2
Total	151	130	149

* : Equipe de suivi sans autorisation d'activité de greffe cardiaque

Restriction aux malades de moins de 18 ans au 31/12/2021

Données extraites de CRISTAL le 02/03/2022

Figure PedC4. Courbes de survie du receveur pédiatrique après greffe cardiaque selon l'âge à l'inscription (2004-juin 2020)



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	58	96,6% [86,9% - 99,1%]	93,1% [82,7% - 97,4%]	89,4% [77,8% - 95,1%]	80,5% [64,9% - 89,7%]	NO	NO
nombre de sujets à risque*		56	53	40	21	3	
3 - 5 ans	32	90,6% [73,7% - 96,9%]	78,1% [59,5% - 88,9%]	78,1% [59,5% - 88,9%]	NO	NO	NO
nombre de sujets à risque*		29	24	17	5	0	
6 - 10 ans	71	93,0% [83,9% - 97,0%]	91,5% [82,0% - 96,1%]	89,7% [79,4% - 95,0%]	79,5% [65,0% - 88,5%]	NO	NO
nombre de sujets à risque*		66	61	43	24	5	
11 - 17 ans	219	92,7% [88,4% - 95,5%]	88,5% [83,4% - 92,1%]	80,4% [74,1% - 85,4%]	70,6% [62,7% - 77,2%]	NO	NO
nombre de sujets à risque*		203	181	124	60	18	

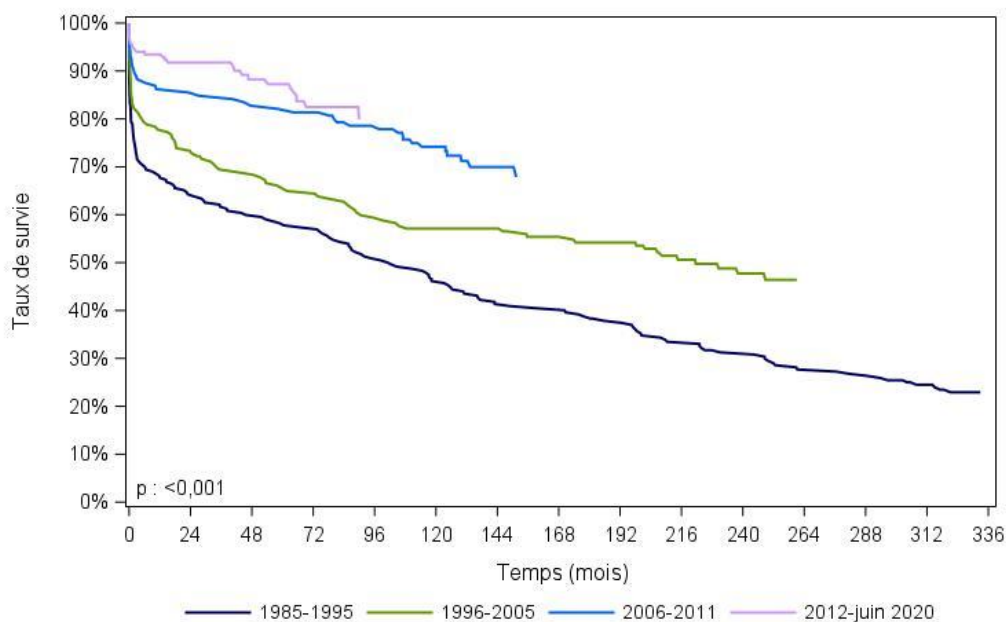
[] : Intervalle de confiance

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 02/03/2022

Figure PedC5. Courbe de survie du receveur pédiatrique après greffe cardiaque selon la période de greffe (1985-juin 2020)



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	89	
1996-2005	180	84,4% [78,3% - 89,0%]	77,8% [71,0% - 83,2%]	65,5% [58,1% - 71,9%]	57,1% [49,5% - 64,0%]	54,2% [46,6% - 61,2%]	221,6 [108,4 - 269,7]
nombre de sujets à risque*		152	140	117	102	92	
2006-2011	145	91,7% [85,9% - 95,2%]	86,2% [79,4% - 90,9%]	82,1% [74,8% - 87,4%]	74,2% [66,2% - 80,6%]	NO	NO
nombre de sujets à risque*		133	125	119	89	6	
2012-juin 2020	200	96,0% [92,2% - 98,0%]	93,5% [89,0% - 96,2%]	87,2% [80,8% - 91,7%]	NO	NO	NO
nombre de sujets à risque*		192	168	82	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 02/03/2022