

Greffe pédiatrique

Greffe pulmonaire et cardio-pulmonaire 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

Depuis 1982, date de la première greffe cardio-pulmonaire, et 1987, date de la première greffe pulmonaire enregistrée dans Cristal, 930 greffes cardio-pulmonaires et 6 357 greffes de poumon ont été enregistrées, ce qui représente l'expérience cumulée globale française en matière de greffe pulmonaire et cardio-pulmonaire. Sur l'ensemble du territoire national, au 31 décembre 2021, on estime à 150 le nombre de porteurs d'un greffon cœur-poumons fonctionnel et à 2 708 celui des porteurs d'un greffon pulmonaire fonctionnel.

Il y a eu, en 2021, un prélèvement de greffon cardio-pulmonaire pédiatrique et une greffe cardio-pulmonaire chez un enfant, alors qu'il n'y a eu aucune inscription en liste d'attente de greffe cardio-pulmonaire. L'activité de greffe pulmonaire pédiatrique a connu en 2021 un net recul avec une diminution du nombre des nouvelles inscriptions en attente de 20% et une diminution du nombre de greffes de 64%. Cette évolution a une explication circonstancielle liée à la pandémie de COVID-19 et une raison durable liée à l'émergence de traitements médicaux modifiant les indications de la greffe pulmonaire chez les patients ayant une mucoviscidose. Le fait que la greffe pulmonaire s'adressera à l'avenir essentiellement aux enfants ayant une hypertension artérielle pulmonaire et une fibrose devrait modifier le profil des candidats et le type de centres effectuant cette activité.

Les petits effectifs de l'activité de greffe pulmonaire et cardio-pulmonaire 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.

• Devenir des candidats en liste d'attente

Liste d'attente

En 2021, aucun nouveau candidat pédiatrique n'a été inscrit sur la liste d'attente de greffe cardio-pulmonaire comme en 2020 et en 2019 (Tableau Ped PCP1a), alors que 8 nouveaux candidats pédiatriques ont été inscrits en liste d'attente de greffe pulmonaire, soit une diminution de 20% par rapport à 2020 (n=10) et de 33% par rapport à 2019 (n=12). Ce chiffre est en deçà de la moyenne annuelle des nouvelles inscriptions en attente de greffe pulmonaire entre 2016 et 2018 (11,3) (Tableau Ped PCP1b). Cette évolution est due à la pandémie de COVID-19 mais s'explique aussi par une baisse des inscriptions en attente pour mucoviscidose. Aucun candidat restait en liste d'attente de greffe cardio-pulmonaire le 1er janvier 2022, et 7 candidats restaient en liste d'attente de greffe pulmonaire le 1^{er} janvier 2022, parmi lesquels un était en contre-indication temporaire.

Le profil des nouveaux inscrits en liste d'attente de greffe pulmonaire avant 18 ans était comparable en 2021 et en 2020, avec un âge moyen des candidats de 13 ans, une proportion de candidats avec une mucoviscidose de 37,5%, l'hypertension pulmonaire ayant été la première indication d'inscription en attente (50%), avec 1 candidat sous ECMO à l'inscription mais aucun sous ventilation mécanique (Tableaux Ped PCP3 4 et 5).

• <u>Devenir en liste d'attente</u>

Sur la période 2014-2021, l'incidence cumulée de greffe était pour les nouveaux inscrits pédiatriques en liste d'attente active de greffe cardio-pulmonaire de 56% à 6 mois. Sur la période 2016-2021, l'incidence cumulée de greffe était pour les nouveaux inscrits pédiatriques en liste d'attente active de greffe pulmonaire de 83% à 12 mois (Figures Ped PCP1 et 2). L'accès à la greffe pulmonaire s'est progressivement amélioré après

2006, alors qu'en 2005 avait été instaurée une priorité pédiatrique pour les candidats non urgents et qu'en 2007 avait été mise en place une priorité nationale, la super-urgence (Figure Ped PCP3).

L'incidence cumulée de décès ou de sortie de liste pour aggravation était de 33% à 6 mois pour les nouveaux inscrits pédiatriques en liste d'attente active de greffe cardio-pulmonaire sur la période 2014-2021 et de 3% à 12 mois pour les nouveaux inscrits pédiatriques en liste d'attente active de greffe pulmonaire, sur la période 2016-2021 (Figures Ped PCP1 et 2). L'amélioration de l'accès à la greffe depuis 2007 s'est accompagnée d'une diminution de l'incidence cumulée de décès ou de sortie de liste pour aggravation en attente de greffe pulmonaire (Figure Ped PCP3).

• Prélèvement en vue de greffe

Alors que le nombre de donneurs décédés en état de mort encéphalique prélevés d'un greffon cardio-pulmonaire ou pulmonaire a augmenté en France de 12% en 2021 par rapport à 2020 (309 versus 277), celui des donneurs pédiatriques prélevés d'un greffon cardio-pulmonaire ou pulmonaire a augmenté de 23% (16 en 2021 versus 13 en 2020) (Tableau Ped PCP6). Le greffon cardio-pulmonaire a été prélevé en France, et aucun greffon pulmonaire pédiatrique prélevé en France n'a été greffé à l'étranger. Un greffon pédiatrique prélevé à l'étranger a été greffé en France. Ainsi la proportion des greffons cardio-pulmonaire et pulmonaires issus de donneurs pédiatriques au sein de l'ensemble des donneurs de greffons cardio-pulmonaires et pulmonaires prélevés en France est restée en 2021 de 5% (16 sur 309 en 2021 versus 13 sur 277 en 2020). L'âge moyen des donneurs de greffons pulmonaires greffés à des enfants était en 2021 de 21 ans (Tableau Ped PCP3).

Une réflexion doit être engagée sur le prélèvement de greffons pulmonaires issus de donneurs pédiatriques décédés après arrêt circulatoire de la catégorie III de Maastricht.

• Attribution des greffons

L'attribution des greffons cardio-pulmonaires est déterminée par l'urgence, qui peut donner droit depuis septembre 2006 à une priorité nationale, dite super urgence (SU). Pour les candidats non prioritaires, l'allocation des greffons cardio-pulmonaires a été modifiée en 2021, avec l'obtention immédiate par les candidats (et non plus après un délai de 18 mois) de l'équivalent de 400 points du score de répartition des greffons cardiaques.

L'attribution des greffons pulmonaires est, elle aussi, fondée sur l'urgence, avec depuis juillet 2007, une priorité nationale (SU) pour les malades en situation d'urgence vitale sans autre défaillance d'organe. Pour les candidats non prioritaires, la répartition est fondée sur la géographie. Cette répartition géographique a été modifiée en septembre 2020. Les réseaux locaux ont été optimisés afin que le rapport entre le nombre de greffons pulmonaires prélevés dans le réseau local d'un centre et le nombre de greffes réalisées dans ce même centre, soit similaire pour toutes les équipes. De plus, l'allocation régionale des greffons a été supprimée.

Les priorités nationales n'ont pas de limite de durée pour les candidats pédiatriques. De plus, une priorité nationale pédiatrique, mise en place en 2005, permet l'attribution préférentielle des greffons pulmonaires issus de donneurs de moins de 55 ans et 50 kilogrammes, qui n'ont pas été alloués aux malades en super-urgence, aux candidats pédiatriques.

Il n'y a pas eu de demande de super-urgence pour les candidats pédiatriques à une greffe cardio-pulmonaire depuis 2018. Le nombre de candidats pédiatriques à une greffe pulmonaire pour lesquels une demande de super-urgence a été faite, comme le nombre de demandes de super-urgence, ont augmenté en 2021 par rapport à 2020 de 100%, et ce alors que le nombre total de candidats diminuait de 21% (Tableaux Ped PCP9a et 9b).

En 2021, 50% des malades pédiatriques en attente de greffe pulmonaire ayant eu une super-urgence étaient greffés un mois après que la demande ait été acceptée (Tableau Ped PCP10). En 2021, 3 greffes pulmonaires pédiatriques sur 4 (75%) ont été réalisées dans le cadre d'une super-urgence.

En 2021, 2 des 4 (50%) greffes pulmonaires pédiatriques ont été réalisées avec des greffons prélevés chez des donneurs pédiatriques, un de France et un de l'étranger, et 2 (50%) ont été faites avec des greffons

issus de donneurs adultes (Tableaux Ped PCP3 et Ped PCP8). La greffe cardio-pulmonaire pédiatrique a été réalisée avec un greffon prélevé chez un donneur pédiatrique. Parmi les 16 greffons cardio-pulmonaire et pulmonaires pédiatriques prélevés et greffés en France en 2021, 2 (12,5%) ont été greffés à des receveurs pédiatriques et 14 (87,5%) ont été greffés à des adultes (Tableau Ped PCP8).

• Activité de greffe

En 2021, il y a eu une greffe cardio-pulmonaire pédiatrique (aucune en 2020) alors que le nombre de greffes pulmonaires pédiatriques a diminué de 64% (n=4) (Tableau Ped PCP12).

Le nombre de malades ayant eu une greffe pulmonaire pour mucoviscidose a chuté chez les enfants plus encore que chez les adultes, passant de 6 en 2019 et 2020 à 1 en 2021 (Tableau Ped PCP13). Une greffe a été réalisée chez des moins de 11 ans et 3 chez des plus de 11 ans.

Toutes les greffes pulmonaires pédiatriques ont été des greffes bi-pulmonaires (Tableau Ped PCP14). Les 4 centres qui ont effectué au moins une greffe pulmonaire en 2021 avaient une autorisation pour la greffe pédiatrique (Tableau Ped PCP15).

L'autorisation de l'activité de greffe pulmonaire pédiatrique de Georges Pompidou (AP-HP) a été transférée vers Necker (AP-HP) en 2019.

Survie post greffe

Pour la cohorte des malades opérés entre 1996 et juin 2020, la survie du receveur 1 an après une greffe cardio-pulmonaire a été de 64%. La survie du receveur 1 an après une greffe pulmonaire a été pour la cohorte des malades opérés entre 2007 et juin 2020 de 80% avec une médiane de survie de 95 mois (Figures Ped PCP4 et 5). La survie des malades après greffe pulmonaire a été significativement meilleure pour les malades greffés entre 2007 et juin 2020 que pour ceux greffés avant 1996.

Conclusions

Les caractéristiques de la greffe cardio-pulmonaire et pulmonaire pédiatrique en 2021 ont été :

- une absence d'activité d'inscription en attente de greffe cardio-pulmonaire pédiatrique, avec le prélèvement et la greffe d'un seul greffon cardio-pulmonaire pédiatrique,
- un nombre de nouveaux inscrits en attente de greffe pulmonaire en diminution de 20% par rapport à 2020, avec un nombre de greffes pulmonaires en baisse de 64%,
- une augmentation du nombre de donneurs prélevés d'un greffon cardio-pulmonaire ou pulmonaire pédiatrique de 23%, avec 87,5% des greffons pédiatriques greffés à des adultes,
- un effondrement du nombre des inscriptions en attente de greffe pulmonaire pour mucoviscidose,
- après 6 mois d'attente, une probabilité d'être greffé de 56% pour les nouveaux inscrits sur la liste d'attente active de greffe cardio-pulmonaire entre 2014 et 2021 ;
- après 1 an d'attente, une probabilité d'être greffé de 83% pour les nouveaux inscrits sur la liste d'attente active de greffe pulmonaire entre 2016 et 2021 ;
- une probabilité actuelle de survie 1 an après une greffe cardio-pulmonaire de 64% et 1 an après une greffe pulmonaire de 80%.

Devenir des candidats en liste d'attente

Liste d'attente

Tableau PedPCP1a. Évolution du devenir des candidats inscrits en attente de greffe cardiopulmonaire 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*	1	1	1	1	1	1	0
Candidats en liste d'attente inactive au 1er janvier**	1	0	0	0	0	0	0
Nouveaux inscrits dans l'année	1	2	1	0	0	0	
Décédés dans l'année	1	1	0	0	0	0	
Sortis de la liste d'attente	1	0	0	0	0	0	
- dont sortis de la liste d'attente pour aggravation	0	0	0	0	0	0	
Greffes	0	1	1	0	0	1	
Greffes (pmh)	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	

^{*}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

Tableau PedPCP1b. Évolution du devenir des candidats inscrits en attente de greffe pulmonaire 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*	4	6	5	2	4	2	6
Candidats en liste d'attente inactive au 1er janvier**	2	0	0	0	0	1	1
Nouveaux inscrits dans l'année	13	12	9	12	10	8	
Décédés dans l'année	1	0	1	0	0	0	
Sortis de la liste d'attente	2	1	0	0	0	0	
- dont sortis de la liste d'attente pour aggravation	0	0	0	0	0	0	
Greffes	10	12	11	10	11	4	
Greffes (pmh)	0,1	0,2	0,2	0,1	0,2	0,1	

^{*}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

^{**}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 PedPCP2a. Évolution des principaux indicateurs de pénurie des candidats inscrits en attente de greffe cardio-pulmonaire avant l'âge de 18 ans

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

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

NC : Non calculable

Données extraites de CRISTAL le 02/03/2022

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

Tableau PedPCP2b. Évolution des principaux indicateurs de pénurie des candidats inscrits en attente de greffe pulmonaire avant l'âge de 18 ans

	2016	2017	2018	2019	2020	2021
Nouveaux inscrits pour un greffon	1,3	1,0	0,8	1,2	0,9	2,0
Receveurs en attente en liste active au 1er janvier pour un greffon*	0,4	0,5	0,5	0,2	0,4	0,5

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

NC: Non calculable

Tableau PedPCP3. Caractéristiques démographiques des donneurs de poumon et de coeurpoumons, des candidats inscrits avant l'âge de 18 ans selon leur devenir en liste d'attente de greffe pulmonaire et cardio-pulmonaire en 2021

Caractéristiques	pul	Greffons onaires et cardio- monaires s en 2021	e d'a act 1er j	didats in liste attente tive au anvier 2021 *		rits en 2021	Candidats greffés en 2021			didats dés en 2021	Candidats sortis de la liste pour aggravation en 2021	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
Age												
0-2 ans	1	20,0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
3-5 ans	0	0	0	0	0	0	1	20,0	0	0	0	0
6-10 ans	1	20,0	0	0	2	25,0	1	20,0	0	0	0	0
11-17 ans	1	20,0	3	100,0	6	75,0	3	60,0	0	0	0	0
18-29 ans	1	20,0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
30 ans et plus	1	20,0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
(m ± ds, ans)	20,5	24,2	14,5	2,6	13,1	2,1	11,6	5,2	na	na	na	na
Sexe												
Masculin	4	80,0	1	33,3	3	37,5	2	40,0	0	0	0	0
Féminin	1	20,0	2	66,7	5	62,5	3	60,0	0	0	0	0
Groupe sanguin												
А	1	20,0	1	33,3	0	0	1	20,0	0	0	0	0
AB	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
В	0	0	0	0	1	12,5	1	20,0	0	0	0	0
0	4	80,0	2	66,7	7	87,5	3	60,0	0	0	0	0
Retransplantation												
Non	na	na	3	100,0	8	100,0	5	100,0	0	0	0	0
Oui	na	na	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Total	5	100,0	3	100,0	8	100,0	5	100,0	0	na	0	na

^{*}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 PedPCP4. Caractéristiques des candidats inscrits avant l'âge de 18 ans selon leur devenir en liste d'attente de greffe pulmonaire et cardio-pulmonaire en 2021

Caractéristiques	d'a ac	didats en liste attente tive au janvier 2021 *		veaux rits en 2021		didats fés en 2021	décédés en 2021			dats sortis pour avation en 2021
	n	%	n	%	n	%	n	%		
Lieu de prise en charge m	édicale)								
Domicile	2	66,7	4	50,0	2	40,0	0	0,0	0	0,0
Hôpital	1	33,3	1	12,5	0	0,0	0	0,0	0	0,0
USI	0	0,0	3	37,5	2	40,0	0	0,0	0	0,0
Données manquantes	0	0,0	0	0,0	1	20,0	0	0,0	0	0,0
Retransplantation										
Oui	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0
Non	3	100,0	8	100,0	5	100,0	0	0,0	0	0,0
Ventilation assistée invas	ive									
Oui	0	0,0	0	0,0	1	20,0	0	0,0	0	0,0
Non	3	100,0	8	100,0	3	60,0	0	0,0	0	0,0
Données manquantes	0	0,0	0	0,0	1	20,0	0	0,0	0	0,0
Circulation extra corporel	le									
Oui	0	0,0	1	12,5	1	20,0	0	0,0	0	0,0
Non	3	100,0	7	87,5	3	60,0	0	0,0	0	0,0
Données manquantes	0	0,0	0	0,0	1	20,0	0	0,0	0	0,0
Corticothérapie										
Oui	1	33,3	1	12,5	2	40,0	0	0,0	0	0,0
Non	1	33,3	7	87,5	2	40,0	0	0,0	0	0,0
Données manquantes	1	33,3	0	0,0	1	20,0	0	0,0	0	0,0
Distance parcourue en 6 r	min (m)	à l'insc	cription	1						
<300 m	1	33,3	1	12,5	2	40,0	0	0,0	0	0,0
>=300 m	0	0,0	4	50,0	1	20,0	0	0,0	0	0,0
Données manquantes	2	66,7	3	37,5	2	40,0	0	0,0	0	0,0
Créatinémie										
<60 µmol/l	3	100,0	8	100,0	3	60,0	0	0,0	0	0,0
60-119 µmol/l	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0
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	2	40,0	0	0,0	0	0,0
Bilirubine										
<35 µmol/l	3	100,0	8	100,0	3	60,0	0	0,0	0	0,0
35-49 µmol/l	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0
>=50 µmol/l	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0

Données manquantes	0	0,0	0	0,0	2	40,0	0	0,0	0	0,0
Diabète à l'inscription										
Oui	0	0,0	1	12,5	1	20,0	0	0,0	0	0,0
Non	3	100,0	7	87,5	4	80,0	0	0,0	0	0,0
Données manquantes	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0
Total	3	100,0	8	100,0	5	100,0	0		0	

^{*}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 PedPCP5. Evolution du nombre de nouveaux candidats pédiatriques inscrits en attente d'une greffe pulmonaire ou cardio-pulmonaire selon l'indication

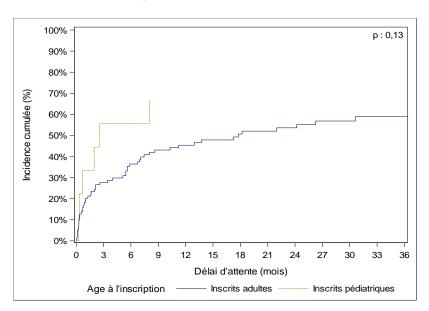
		2016			2017						2018			2019			2020				2021			
		Coeur-	Ро	umon		Coeur-	Po	umon		Coeur-	Po	oumon	С	oeur-	Po	umon	С	oeur-	Po	umon	C	oeur-	Po	oumon
	ро	umons			ро	umons			ро	umons			pou	mons			poui	mons			pour	nons		
	N	%	Ν	%	Ν	%	N	%	Ν	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Autre ou indéterminée	0	0,0	2	15,4	0	0,0	1	8,3	0	0,0	1	11,1	0	0	0	0,0	0	0	4	40,0	0	0	0	0,0
Cardiopathie congénitale	0	0,0	0	0,0	1	50,0	0	0,0	1	100,0	0	0,0	0	0	0	0,0	0	0	0	0,0	0	0	0	0,0
Fibrose pulmonaire	0	0,0	0	0,0	0	0,0	3	25,0	0	0,0	1	11,1	0	0	1	8,3	0	0	1	10,0	0	0	1	12,5
Hypertension pulmonaire primitive	1	100,0	1	7,7	1	50,0	2	16,7	0	0,0	1	11,1	0	0	2	16,7	0	0	2	20,0	0	0	4	50,0
Mucoviscidose	0	0,0	9	69,2	0	0,0	5	41,7	0	0,0	5	55,6	0	0	8	66,7	0	0	3	30,0	0	0	3	37,5
Retransplantation-Echec de greffe	0	0,0	1	7,7	0	0,0	1	8,3	0	0,0	1	11,1	0	0	1	8,3	0	0	0	0,0	0	0	0	0,0
Total	1	100,0	13	100,0	2	100,0	12	100,0	1	100,0	9	100,0	0	0	12	100,0	0	0	10	100,0	0	0	8	100,0

Devenir en la liste d'attente

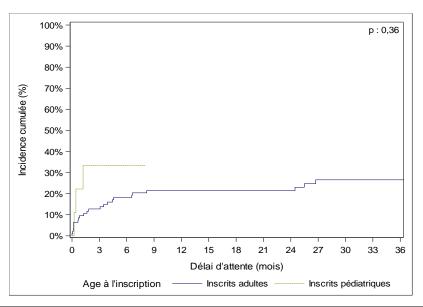
Figure Péd PCP1. Taux d'incidence cumulée de greffe et de décès ou de sortie de liste d'attente de greffe cardio-pulmonaire pour aggravation des nouveaux inscrits entre 2014 et 2021 selon l'âge à l'inscription

(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



			ence cumulée ncurrent de dé					umulée de <u>déc</u> avec prise e		ou sortie pour	
					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
Inscrits adultes	94	28 [19-37]	36 [27-46]	45 [35-55]	54 [42-64]	59 [47-69]	13 [7-20]	18 [11-27]	22 [14-30]	22 [14-30]	27 [17-37]
Inscrits pédiatriques	9	56 [15-83]	56 [15-83]	NC	NC	NC	33 [6-65]	33 [6-65]	NC	NC	NC

^{*}La date d'inscription active est :

 ${\bf NC=} {\bf Non~calculable,~IC=} {\bf Intervalle~de~confiance,~CIT=} {\bf contre-indication~temporaire}$

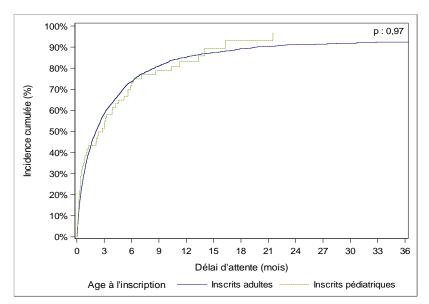
⁻ soit date d'inscription sur liste d'attente si le patient n'est pas en CIT le jour de son inscription sur liste d'attente

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

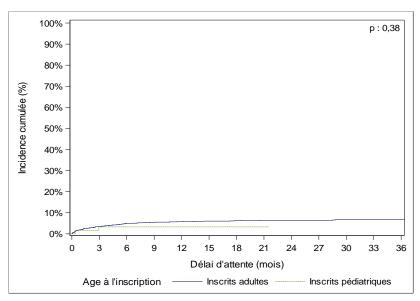
Figure Péd PCP2. Taux d'incidence cumulée de greffe et de décès ou de sortie de liste d'attente de greffe pulmonaire pour aggravation des nouveaux inscrits entre 2016 et 2021 selon l'âge à l'inscription

(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%]								ou sortie pou risque concur en			
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	2273	58 [56-60]	74 [72-75]	85 [84-87]	91 [90-92]	92 [91-94]	3 [3-4]	5 [4-6]	6 [5-7]	6 [5-8]	7 [6-8]
Inscrits pédiatriques	64	51 [38-63]	72 [58-81]	83 [70-91]	NC	NC	3 [1-10]	3 [1-10]	3 [1-10]	NC	NC

^{*}La date d'inscription active est :

 $\label{eq:nc} \mbox{NC=Non calculable, IC=Intervalle de confiance, CIT=contre-indication temporaire}$

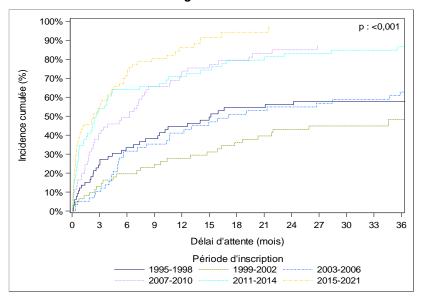
⁻ soit la date d'inscription sur liste d'attente si le patient n'est pas en CIT le jour de son inscription sur liste d'attente

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

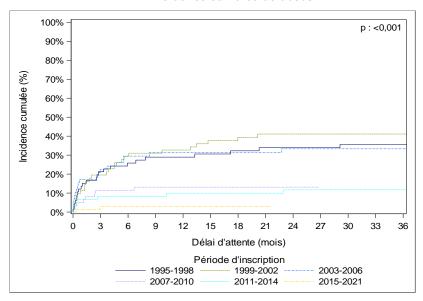
Figure Péd PCP3. Taux d'incidence cumulée de greffe et de décès ou de sortie de liste d'attente de greffe pulmonaire pour aggravation des nouveaux inscrits selon la période d'inscription (1996-2021)

(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 greffe avec prise en compte du risque concurrent o décès en attente ou sortie pour aggravation							ulée de décès en		e pour aggravatione du risque conc	
		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
1995-1998	66	24 [15-35]	33 [22-45]	45 [32-56]	56 [43-68]	58 [44-69]	21 [12-32]	26 [16-37]	29 [18-40]	34 [23-46]	36 [24-47]
1999-2002	62	13 [6-23]	20 [11-30]	28 [17-40]	43 [30-55]	48 [35-61]	20 [11-30]	29 [18-41]	33 [21-45]	41 [29-53]	41 [29-53]
2003-2006	58	10 [4-20]	32 [20-44]	41 [28-54]	55 [40-67]	63 [48-74]	22 [13-34]	29 [18-42]	31 [20-44]	33 [21-46]	33 [21-46]
2007-2010	61	41 [29-53]	49 [36-61]	74 [60-83]	85 [72-92]	NC	11 [5-21]	11 [5-21]	13 [6-23]	13 [6-23]	NC
2011-2014	61	54 [41-66]	64 [50-75]	71 [57-81]	83 [70-91]	87 [74-93]	8 [3-17]	8 [3-17]	10 [4-19]	12 [5-22]	12 [5-22]
2015-2021	76	53 [41-63]	71 [59-81]	86 [74-93]	NC	NC	3 [1-9]	3 [1-9]	3 [1-9]	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 PedPCP6. Evolution du nombre de donneurs décédés et prélevés de greffons pulmonaires et cardiopulmonaires en France selon l'âge du donneur (depuis 1997)

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
2018	23	351
2019	13	360
2020	13	264
2021	16	293

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

En 2021.

- Un greffon pulmonaire prélevé en France a été greffé à l'étranger (dont aucun greffon pédiatrique).
- Deux greffons pulmonaires greffés en France ont été prélevés à l'étranger (dont un greffon pédiatrique).

Tableau PedPCP7. Evolution du nombre de greffons cardio-pulmonaires et pulmonaires pédiatriques prélevés en France et greffés selon l'âge du donneur

Année de prélèvement	0 - 2 ans	3 - 5 ans	6 - 10 ans	11 - 17 ans
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
2018	0	1	1	21
2019	1	0	0	12
2020	0	0	2	10
2021	1	0	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 02/03/2022

Tableau PedPCP8. Age des greffons pulmonaires et cardio-pulmonaires prélevés sur donneurs décédés et greffés en France en 2021 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	0	0	0	0	0	1
3-5 ans	0	0	0	0	0	0	0	0
6-10 ans	0	0	0	0	0	1	0	1
11-17 ans	0	0	0	1	1	9	3	14
18-29 ans	0	0	0	1	2	20	12	35
30-59 ans	0	0	0	0	7	86	66	159
60 ans et plus	0	0	0	1	5	56	48	110
Total	0	1	0	3	15	172	129	320

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

Données extraites de CRISTAL le 02/03/2022

Attribution des greffons

Tableau PedPCP9a. Evolution des demandes de priorité cardio-pulmonaire chez les candidats pédiatriques (2016-2021)

Type de priorité	Année de demande de la priorité	Nombre de demandes	Nombre de malades		Fréquence de demandes acceptées	-
SU	2016	1	1	1	100,0	0,0
	2017	2	2	2	100,0	100,0
	2018	3	2	3	100,0	0,0

SU: Super Urgence

Tableau PedPCP9b. Evolution des demandes de priorité pulmonaire chez les candidats pédiatriques (2016-2021)

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	2016	5	5	5	100,0	20,0
	2017	8	8	8	100,0	25,0
	2018	7	7	6	85,7	33,3
	2019	5	5	5	100,0	80,0
	2020	2	2	2	100,0	50,0
	2021	4	4	4	100,0	25,0
Urgence	2018	1	1	1	100,0	0,0

SU: Super Urgence

Données extraites de CRISTAL le 02/03/2022

Tableau PedPCP10. Devenir des candidats pédiatriques inscrits en liste pulmonaire un mois après la première demande de SU effectuée et acceptée en 2021

	P	riorité active		Total		
		Oui				
	N	% ligne	N	% colonne		
Devenir sur la liste d'attente 1 mois après la demande de SU						
Attente	2	100,0	2	50,0		
Greffe	2	100,0	2	50,0		
Total	4	100,0	4	100,0		

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

Tableau PedPCP11. Devenir des candidats selon la dernière priorité active par année de sortie de la liste d'attente de greffe pulmonaire (2016-2021)

			SU	active	Urg	jence	Sans	priorité active
Année de sortie de liste*	Devenir sur la liste d'attente	Total	N	%	N	%	N	%
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
2017	Sortie de liste pour amélioration	1	0	NA	0	NA	1	100,0
	Greffe	12	8	66,7	0	NA	4	33,3
2018	Décès en liste d'attente	1	0	NA	0	NA	1	100,0
	Greffe	11	6	54,5	0	NA	5	45,5
2019	Greffe	10	5	50,0	0	NA	5	50,0
2020	Greffe	11	2	18,2	0	NA	9	81,8
2021	Greffe	4	3	75,0	0	NA	1	25,0

SU : Super Urgence

NA= Non applicable

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

Activité de greffe

Tableau PedPCP12. Evolution de l'activité de greffe pulmonaire et cardio-pulmonaire des malades inscrits en attente avant l'âge de 18 ans selon l'âge au moment de la greffe

Année de greffe				Organe greffé
		Coeur-Poumons		Poumon
	Moins de 18 ans au moment de la greffe	18 ans et plus au moment de la greffe	Moins de 18 ans au moment de la greffe	18 ans et plus au moment de la greffe
1990	17	0	10	0
1991	12	0	5	0
1992	11	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
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
2018	1	0	10	1
2019	0	0	9	1
2020	0	0	10	1
2021	1	0	4	0

Tableau PedPCP13. Evolution du nombre de malades pédiatriques greffés d'une greffe pulmonaire ou cardio-pulmonaire selon l'indication

				2016				2017				2018				2019				2020				2021
	ро	Coeur- umons	Ро	umon		Coeur- poumons	Po	umon		Coeur- poumons		umon		Coeur- umons	Ро	umon		Coeur- umons	Po	oumon		Coeur- poumons	-	oumon
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	Z	%
Autre ou indéterminée	0	0	2	20,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	1	9,1	0	0	1	10,0	0	0	2	18,2	0	0,0	2	50,0
Cardiopathie congénitale	0	0	0	0,0	1	100,0	0	0,0	1	100,0	0	0,0	0	0	0	0,0	0	0	0	0,0	0	0,0	0	0,0
Fibrose pulmonaire	0	0	0	0,0	0	0,0	2	16,7	0	0,0	2	18,2	0	0	1	10,0	0	0	1	9,1	0	0,0	0	0,0
Hypertension pulmonaire primitive	0	0	1	10,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	2	18,2	0	0	2	20,0	0	0	1	9,1	1	100,0	1	25,0
Mucoviscidose	0	0	7	70,0	0	0,0	8	66,7	0	0,0	6	54,5	0	0	6	60,0	0	0	6	54,5	0	0,0	1	25,0
Retransplantation-Echec de greffe	0	0	0	0,0	0	0,0	2	16,7	0	0,0	0	0,0	0	0	0	0,0	0	0	1	9,1	0	0,0	0	0,0
Total	0	0	10	100,0	1	100,0	12	100,0	1	100,0	11	100,0	0	0	10	100,0	0	0	11	100,0	1	100,0	4	100,0

Tableau PedPCP14. Nombre de greffes cardio-pulmonaires et pulmonaires effectuées en 2021 par équipe chez des malades âgés de moins de 18 ans au moment de l'inscription

Equipe de greffe	Receveur âgés d	e moins de 18 ans au	moment de la greffe
	Coeur-poumons	Monopulmonaire	Bipulmonaire
Bordeaux (A+P)	0	0	0
Lyon (A+P)	0	0	2
Lyon I (HCL) (A+P)	0	0	0
Le Plessis-Robinson Marie-Lannelongue (A+P)	0	0	1
Marseille Timone enfants (APM) (A+P)	0	0	0
Marseille Timone enfants (APM) (P)	1	0	0
Nantes (A+P)	0	0	0
Necker enfants Malades (APHP) (P)	0	0	1
Paris Georges Pompidou (AP-HP) (A+P)	0	0	0
Paris Necker Enfants Malades (AP-HP) (A+P)	0	0	0
Total	1	0	4

Aucun des receveurs âgés de moins de 18 ans au moment de l'inscription n'était âgé de 18 ans et plus au moment de la greffe

Données extraites de CRISTAL le 02/03/2022

Tableau PedPCP15. Evolution du nombre de greffes cardio-pulmonaires et pulmonaires par équipe chez des malades inscrits avant l'âge de 18 ans

Equipe de greffe	2016	2017	2018	2019	2020	2021
Bordeaux (A+P)	1	0	1	0	1	0
Le Plessis-Robinson Marie-Lannelongue (A+P)	1	3	3	2	3	1
Lyon (A+P)	0	0	1	1	2	2
Marseille Hôpital Nord (APHM)(A)	0	0	1	0	0	0
Marseille Timone enfants (APM) (P)	0	3	2	2	1	1
Nantes (A+P)	0	0	0	1	0	0
Necker enfants Malades (APHP) (P)	0	0	0	0	3	1
Paris Bichat (AP-HP) (A)	1	1	0	0	1	0
Paris Georges Pompidou (AP-HP) (A+P)	3	5	4	0	0	0
Strasbourg (A)	1	0	0	0	0	0
Suresnes Foch (A)	2	1	0	3	0	0
Toulouse (A)	1	0	0	1	0	0
France	10	13	12	10	11	5

Survie post greffe

Tableau PedPCP16a. Estimation du nombre de malades porteurs d'un greffon cardio-pulmonaire fonctionnel au 31 décembre 2021, par équipe de suivi

Equipe de suivi	Nombre de malades n'ayant pas fait l'objet d'une déclaration de décès ou d'arrêt de fonction du greffon	suivis (dernières	malades vivants avec greffon
Lyon I (HCL) *	2	2	2
Marseille Timone enfants (APM) (P)	2	2	2
Total	4	4	4

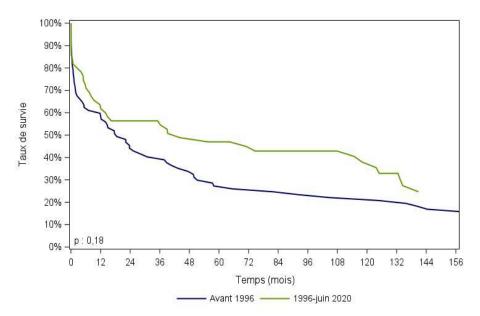
^{* :} Equipe de suivi sans autorisation d'activité de greffe cardio-pulmonaire Restriction aux malades de moins de 18 ans au 31/12/2021 Données extraites de CRISTAL le 02/03/2022

Tableau PedPCP16b. Estimation du nombre de malades porteurs d'un greffon pulmonaire fonctionnel au 31 décembre 2021, par équipe de suivi

Equipe 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)	2	2	2
Le Plessis-Robinson Marie-Lannelongue (A+P)	2	2	2
Lyon (A+P)	1	1	1
Marseille Timone enfants (APM) (P)	4	4	4
Necker enfants Malades (APHP) (P)	4	4	4
Paris Georges Pompidou (AP-HP) *	1	0	1
Strasbourg (A)	1	1	1
Total	15	14	15

^{* :} Equipe de suivi sans autorisation d'activité de greffe pulmonaire Restriction aux malades de moins de 18 ans au 31/12/2021 Données extraites de CRISTAL le 02/03/2022

Figure PedPCP4. Courbes de survie du receveur pédiatrique après greffe cardio-pulmonaire selon la période de greffe (1987-juin 2020)

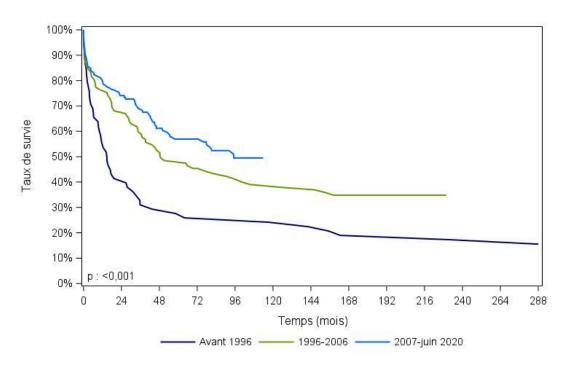


Période de greffe	N	Survie à 1 mois	Survie à 1 an	Survie à 5 ans	Survie à 10 ans	Survie à 15 ans	Médiane de survie (mois)
Avant 1996	77	77,9% [66,9% - 85,7%]	,	,	22,1% [13,6% - 31,8%]	_	18,6 [7,1 - 37,8]
nombre de sujets à risque*		60	46	21	17	11	
1996-juin 2020	55	- ,	,	,	38,0% [24,8% - 51,0%]	_	44,2 [11,7 - 123,7]
nombre de sujets à risque*		45	35	24	15	6	

^{[] :} 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 PedPCP5. Courbes de survie du receveur pédiatrique après greffe pulmonaire selon la période de greffe (1988-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)
Avant 1996	59	,	,	·	· · · · · · · · · · · · · · · · · · ·	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%]	·	· · · · · · · · · · · · · · · · · · ·	34,8% [25,5% - 44,3%]	48,9 [34,6 - 99,9]
nombre de sujets à risque*		85	74	47	37	27	
2007-juin 2020	159	/	,	56,9% [48,3% - 64,6%]	NO	NO	95,1 [54,9]
nombre de sujets à risque*		144	126	63	21	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