

Organes

Greffe pédiatrique

Greffe hépatique pédiatrique

Tendances de l'année

En France, quel que soit l'organe considéré, les candidats et les donneurs pédiatriques sont définis par un âge inférieur à 18 ans à l'inscription ou au prélèvement. Depuis 1979, année de la première greffe hépatique enregistrée dans Cristal, un total de 3 041 greffes hépatiques a été enregistré chez des receveurs de moins de 18 ans à l'inscription sur liste d'attente.

Le contexte global de la greffe hépatique pédiatrique en 2020 est celui :

- D'un nombre de nouveaux inscrits comparable depuis 7 ans (le pic observé en 2019 étant en fait un rattrapage de la baisse des inscriptions observée en 2018), concernant principalement les enfants de moins de 3 ans, inscrits sur liste pour atrésie des voies biliaires ou autre maladie congénitale des voies biliaires. Le pourcentage d'enfants en contre-indication provisoire étant stable depuis 3 ans (41-44%), le nombre de patients en liste active au 1^{er} janvier se maintient à 46 inscrits et le nombre de receveurs en liste active au 1^{er} janvier 2020 pour un greffon est de 0,5.
- D'un nombre d'enfants réinscrits sur liste après l'échec d'une 1^{ière} greffe qui reste élevé, près de 13-14% des nouveaux inscrits, ce qui devra faire l'objet d'une attention particulière.
- D'une forte hausse du recours à la priorité nationale super urgence depuis 2 ans, signifiant un état critique des jeunes receveurs concernés au moment où l'indication de greffe est retenue, ou bien une aggravation durant la phase d'attente.
- D'une incidence cumulée de décès qui reste inférieure à 5% à 1, 2 et 3 ans et inchangée au cours de ces 15 dernières années, même si on déplore la survenue de 5 décès en attente en 2020.
- D'une activité de prélèvement hépatique pédiatrique en baisse significative depuis 3 ans avec un déficit de 20 greffons sur cette période, et ne représentant plus que 28% des greffons destinés aux enfants.
- D'un recours au foie partagé qui se maintient à 51% des greffes pédiatriques issues de donneurs décédés, provenant en majorité (91%) d'un donneur adulte.
- Du maintien de l'activité de greffe hépatique avec 84 greffes, malgré la crise sanitaire, grâce un recours plus fréquent aux greffons adultes, entiers et partagés (72% des greffons) et au maintien des greffes issues de donneurs vivants, exclusivement de foie gauche prélevés sur les parents.
- D'une concentration de l'activité d'inscription et de greffe hépatique pédiatrique en région Ile-de-France avec 65% des greffes réalisées en 2020. Cette répartition nécessite de vérifier l'absence de difficultés d'accès aux donneurs relevant des priorités nationales pédiatriques, dont le foie partagé, sur l'ensemble du territoire.
- D'une amélioration significative à travers le temps de la qualité des résultats.

Liste d'attente et devenir des candidats

- **Liste d'attente**

En 2020, 177 candidats ont été en attente d'une greffe hépatique pédiatrique, soit un nombre comparable à celui observé en 2019 (183), et au global une vingtaine de candidats supplémentaires ces deux dernières années par rapport aux années 2015-2017. Le nombre de prévalents inscrits avant l'âge de 18 ans et actifs sur la liste un jour donné (au 1^{er} janvier de chaque année) se maintient entre 45 et 49 malades depuis 2015 (46 enfants au 1^{er} janvier 2020 et 2021), à l'exception de l'année 2019, qui ne comptait que 34 patients actifs (hausse des contre-indications et baisse de l'inscription l'année précédente).

Parmi les jeunes receveurs en attente, la part des malades en contre-indication (CIT) a progressé de 26-28% en 2017 et 2018 à 41-44% des inscrits au 1^{er} janvier des années 2019 à 2021.

Avec 99 inscriptions sur liste en 2020, le nombre de nouveaux inscrits est revenu à la moyenne de 99 inscrits par an, observée depuis 2013 même si l'activité est en baisse de 20% par rapport au pic exceptionnel observé en 2019 (124 inscriptions).

Au cours de ces 10 dernières années, les caractéristiques des patients incidents sont :

- Un âge moyen en baisse à 5,6 ans pour la période 2019-2020 avec une prédominance des enfants âgés de moins de 2 ans (44,4% des nouveaux inscrits en 2020). Si on lisse l'évolution sur les 10 dernières années, le nombre moyen d'inscrits de moins de 2 ans est de l'ordre de 45 enfants, avec des variations plus ou moins importantes qui se corrigent d'une année sur l'autre, sur de petits effectifs.
- L'indication « Atrésie des voies biliaires », reste l'indication principale (34,3% des inscrits), suivie principalement en 2020 par les indications « Maladie métabolique » (11,1%), « Cirrhose (non biliaire) » (10,1%) et « Tumeur hépatique » (8,1%).
- Une majorité de primo-inscrits (86,9%) mais un nombre d'enfants réinscrits sur liste après échec de greffe qui a progressé de 7 à 10 par an entre 2014 et 2017, à 12 à 14 réinscriptions par an ces 4 dernières années.
- Une proportion plus élevée de garçons en 2020 (62,6%) et une répartition des groupes sanguins stable dans le temps avec une majorité de receveurs de groupe A (42,4%) et de groupe O (40,4%).

- **Cinétique de la liste d'attente**

Estimée sur l'ensemble de la cohorte des malades inscrits pour la première fois sur liste en 2017 (N=67), à l'exclusion des retransplantations et greffes à partir de donneurs vivants, 36 mois après l'inscription, 77,6% des malades étaient greffés, 4,5% étaient sortis de liste pour décès et 3% pour aggravation de la maladie, 4,5% étaient sortis de liste pour une cause autre qu'aggravation et enfin 10,5% étaient en attente active dont 6% après une période de contre-indication.

Le taux d'incidence cumulée de greffe sur la liste d'attente active est :

- Comparable entre les périodes de greffe depuis 2003 (Figure Ped F1) avec un taux d'accès à la greffe pour les enfants de 52% à 6 mois, 71% à 1 an, et 87% à 2 ans pour la période [2016-2020].
- Influencé pour la première fois par l'âge du receveur avec des taux d'accès à 3 et 6 mois en hausse pour les enfants âgés de 11 à 17 ans, respectivement de 50% [41-99] et 64% [55-72], contre 26 à

37% à 3 mois et 41 à 56% à 6 mois pour les enfants plus jeunes. Cette différence disparaît après 1 an d'attente avec des taux variant de 80 à 91% à 3 ans selon la catégorie d'âge. Cette amélioration d'accès à la greffe pour les adolescents est en lien avec la modification du Score National Foie favorisant l'accès à la greffe des jeunes de plus de 15 ans en cas de prélèvement sur donneurs décédés de moins de 40 ans (Figure Ped F3, $p=0,04$).

- Nettement supérieur à celui observé pour les adultes (86% à 2 ans pour les inscrits pédiatriques versus 74% pour les inscrits adultes (Figure FPedF2, $p=0,038$).

Le taux d'incidence cumulée des décès en attente ou sorties pour aggravation avec prise en compte du risque concurrent de greffe est :

- Comparable entre les périodes de greffe depuis 2003 ; il atteint 3% à 3 mois et 4% à partir de 1 an en liste active. Avec 3 décès survenus parmi les inscrits de l'année, le pic de 9 décès observé en 2019 s'avère isolé, avec une mortalité sur liste des candidats de moins de 18 ans de l'ordre de 2 à 6 décès par an ces 6 dernières années, 2019 exclu.
- Non influencé par l'âge chez les candidats de moins de 18 ans avec un taux atteignant 3-4% dès 3 mois d'attente et 3-5% [2-9] dès 12 mois d'attente (Figure Ped F3, $p=0,80$).
- Reste très inférieure à celle des adultes (3% vs 22% à 36 mois) (Figure FPedF2, $p < 0.001$).

Le taux d'incidence de décès pour 1000 patients en attente par année a diminué de moitié, passant ainsi de 132,6 en 2019 à 69,6 en 2020. Deux des 5 enfants décédés en 2020 bénéficiaient d'une priorité Super Urgence dès leur inscription et 3 étaient en contre-indication au moment du décès.

Les règles de répartition des greffons hépatiques prévoient une attribution prioritaire pour les enfants via :

- La priorité nationale super Urgence s'appliquant sur l'ensemble des greffons prélevés sur des donneurs adultes ou pédiatriques, en faveur de tout receveur inscrit avant l'âge de 18 ans, dont le pronostic vital est engagé à court terme, sans limite dans le temps en regard des difficultés d'appariement morphologique.
- La priorité nationale pédiatrique s'appliquant sur l'ensemble des greffons prélevés sur des donneurs de moins de 18 ans en faveur de tout receveur inscrit avant l'âge de 18 ans, en l'absence de receveur relevant de la priorité Super-Urgence.
- La priorité nationale Foie partagé s'appliquant sur l'ensemble des greffons prélevés sur des donneurs âgés de 18 à 30 ans, en faveur de tout receveur inscrit avant l'âge de 18 ans, à condition que le rapport poids donneur/poids receveur soit compris entre 2 et 14, en l'absence de receveur relevant de la priorité Super-Urgence.
- La priorité locale, en cas d'équipe de greffe hépatique pédiatrique dans le centre donneur, en l'absence de receveur relevant de la priorité Super-Urgence.
- Le recours possible à la composante experts avec l'octroi, après avis du collège Experts Foie, de 800 points, soit immédiatement, soit après 3, 6 ou 9 mois et permettant aux receveurs qui en bénéficient d'être dans les premiers rangs de l'aide au choix du score national foie, en l'absence de receveur bénéficiant d'une priorité nationale.

Par ailleurs, le Score national foie a été modifié en 2019, afin d'améliorer l'accès à la greffe des receveurs de 15 à 40 ans, souvent desservis par le MELD, en ne prenant plus en compte l'interaction entre le score et la distance « centres Donneur/Receveur » pour les greffons issus de donneurs de moins de 40 ans. Cette approche propose un meilleur appariement en âge avec le donneur en redistribuant de manière

pertinente un volume équivalent de greffons vers les receveurs plus âgés. Cette modification explique l'amélioration significative d'accès à la greffe observée ces 2 dernières années pour les adolescents.

En 2020, le collège experts a accordé :

- 48 priorités super-urgence soit 48,5% des nouveaux inscrits, contre une moyenne de 42 demandes (38 à 44) entre 2013 et 2017. Avec l'année 2019 (54 demandes), c'est la plus forte activité jamais enregistrée. Dans l'année, 40 de ces receveurs ont été greffés, 2 enfants sont décédés en attente, 4 sont sortis de liste pour amélioration et 2 restaient en attente au début de l'année 2021.
- 24 composantes experts, soit une hausse de 60 % des demandes par rapport aux 3 années précédentes. Dans l'année, 16 de ces receveurs ont été greffés, 1 enfant est décédé sur liste et 7 enfants restaient en attente.

Prélèvement en vue de greffe hépatique

En 2020, 30 donneurs pédiatriques ont été prélevés d'un foie et tous les greffons hépatiques greffés. Après 5 années de relative stabilité (47 à 52 donneurs entre 2012 et 2017), le nombre de donneurs pédiatriques prélevés d'un foie a baissé de 21% en 1 an et de 35% en 2 ans. La majorité de ces greffons proviennent de donneurs âgés de 11 à 17 ans (75% en 2017, 71% en 2020).

En 2020, le nombre de partages hépatiques concernant les donneurs pédiatriques est resté à son plus bas niveau depuis 15 ans avec seulement 4 greffons partagés (dont 1 pour un receveur suisse en SU), ce qui n'a pas permis de maintenir au-dessus de 50 le nombre de greffons hépatiques pédiatriques greffés dans l'année.

Au total, parmi les 34 greffons issus de ces 30 donneurs âgés de moins de 18 ans, 8 sont issus d'un partage hépatique réalisé sur 4 donneurs, 30 ont été greffés en France et 4 greffons hépatiques (dont 2 entiers) ont été greffés à l'étranger pour des receveurs suisses en SU, ou après avoir été refusés par toutes les équipes pédiatriques.

Les principales sources de greffons pour les enfants en attente sont :

- Les foies partagés des greffons adultes, représentant 46% des greffes pédiatriques des greffes issues de donneurs décédés en 2020.
- Les foies entiers de donneurs décédés adultes, qui représentent depuis 2 ans la 2^{ième} source de greffons et qui ont permis 26% des greffes hépatiques pédiatriques en 2020. Au total, c'est désormais le prélèvement hépatique adulte qui soutient pour 72% les greffes pédiatriques issus de donneurs décédés.
- Les foies entiers de donneurs décédés de moins de 18 ans ne représentant plus que 23% des greffons issus de donneurs décédés en 2020, soit la 3^{ième} source de greffons pour les enfants. Pour mémoire, en l'absence de receveurs adultes relevant de la priorité nationale Super Urgence, les greffons pédiatriques peuvent être attribués à un adulte seulement après un refus de toutes les équipes de receveurs pédiatriques (11 greffons hépatiques pédiatriques attribués à un adulte en 2020).

Le recours aux donneurs vivants s'est maintenu en 2020 avec 15 prélèvements, contre 16 l'année précédente. Les donneurs vivants pour les receveurs pédiatriques sont essentiellement les parents qui représentent 14 des 15 prélevés en 2020, avec le prélèvement d'un hémi-foie gauche exclusivement. L'âge moyen des donneurs vivants est de 34,8 ans en 2020 et varie entre 28 et 41 ans selon les années. Pour les receveurs, l'âge moyen est de 6,6 ans en 2020 avec un âge minimum entre 1 et 2 ans selon les années.

Si on prend en compte uniquement les malades inscrits en liste active, la pénurie de greffons hépatiques pour les enfants inscrits avant l'âge de 18 ans se maintient entre 0,4 et 0,6 receveurs en attente au 1er janvier pour un greffon.

Activité de greffe

Le nombre total de greffes hépatiques pédiatriques réalisées en 2020 est de 84 soit une baisse de 6,7% en 1 an, dont 15 greffes (18 %) sont issues d'un donneur vivant. La part des greffes issues de donneurs vivants a progressé ces 4 dernières années, oscillant entre 15 et 18% des greffes, contre moins de 12,5% entre 2007 et 2016. Au cours des 5 dernières années, le nombre de greffes hépatiques pédiatriques se maintient entre 84 et 90 greffes.

En 2020, 6 équipes ont réalisé des greffes pédiatriques et les 4 équipes ayant une activité pédiatrique exclusive ont réalisés 90% des greffes, dont 33 des 35 greffes de foie partagé issues de donneurs décédés et toutes celles issues de donneurs vivants. Les 8 greffes restantes ont été réalisées dans des centres ayant la double autorisation adulte et pédiatrique. Au total, 65% des greffes hépatiques pédiatriques ont été réalisées par des équipes franciliennes.

Le nombre de greffes hépatiques combinées pédiatriques est faible (n=3 foie+rein)

Les modalités d'attribution des greffons prélevés sur donneurs décédés sont marquées par :

- Une forte hausse du nombre de greffes réalisées via la priorité Super urgence qui représente plus de la moitié des greffes pédiatriques issues de donneurs décédés depuis 2 ans (soit 55%) contre 31 à 47% des greffes entre 2013 et 2018.
- Une baisse concomitante du nombre de greffes réalisées via les deux priorités nationales pédiatriques, représentant 33-34% des modalités d'attribution.
- Une hausse modeste depuis 2 ans de l'attribution via le score national Foie via le recours à la composante experts mais aussi, depuis 2019, grâce à la mise en place d'une attribution préférentielle des greffons prélevés sur des donneurs de moins de 40 ans pour les receveurs de 15 à 18 ans.

Survie post greffe

La comparaison de la survie des greffons après greffe hépatique pédiatrique, estimée par la méthode de Kaplan-Meier varie selon :

- La période de greffe avec une amélioration des résultats avec le temps, la survie à 5 ans passant respectivement de 83,6% et 80,0% pour la cohorte des patients greffés entre [2002-2006] [2007-2010] à 88,9% pour la dernière période [2011-2019] ($p=0,002$). Cette amélioration est principalement liée à la diminution des échecs précoces (Figure Ped F5).

On n'observe de différence significative selon :

- Le type de donneur avec une survie des greffons à 5 ans comparable entre les greffes à partir de donneurs vivants (89,3%) et celles réalisées à partir de donneurs décédés SME de foie total (86,8%) ou de foie partagé (85,3%) (Figure Ped F6, $p=0,46$).
- L'âge du receveur à l'inscription (Figure Ped F4, $p=0,72$).

La survie en greffe de foie pédiatrique est telle que la durée médiane de survie (durée à partir de laquelle 50% des malades sont encore vivants) n'est pas observée.

Liste d'attente et devenir des candidats

Liste d'attente

Tableau Péd F1. Evolution de la liste d'attente et du devenir des candidats en greffe hépatique pour les malades inscrits avant l'âge de 18 ans

	2014	2015	2016	2017	2018	2019	2020	2021
Malades en liste d'attente active au 1er janvier*	43	45	45	49	48	34	46	46
Malades en liste d'attente inactive au 1er janvier**	15	19	15	17	19	25	32	36
Part des malades en CIT parmi les malades en attente au 1er janvier	26%	30%	25%	26%	28%	42%	41%	44%
Nouveaux inscrits dans l'année	95	101	98	101	81	124	99	
Décédés dans l'année	2	3	3	6	2	9	5	
Sortis de la liste d'attente	7	9	4	6	5	6	6	
Greffes	80	93	85	88	82	90	84	
- dont greffes avec donneur vivant	4	10	4	15	12	16	15	

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

** : Un malade est en liste d'attente inactive au 1er janvier si il est en contre-indication temporaire au 1er janvier

pmh : par million d'habitant.

Données extraites de CRISTAL le 03/03/2021

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

	2014	2015	2016	2017	2018	2019	2020
Nouveaux inscrits pour un greffon	1,2	1,1	1,2	1,1	1,0	1,4	1,2
Receveurs en attente en liste active au 1er janvier pour un greffon*	0,5	0,5	0,5	0,6	0,6	0,4	0,5

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

Données extraites de la base CRISTAL le 03/03/2021

L'évolution de la pénurie peut être mesurée par :

- le nombre de receveurs en attente active au 1er janvier de l'année pour un greffon (0,5 receveur actif début 2020 pour 1 greffon utilisable).
- le nombre de nouveaux inscrits pour un greffon (1,2 inscrit pour un greffon utilisable).

Tableau Péd F3. Caractéristiques démographiques des donneurs de foie et des malades inscrits avant l'âge de 18 ans selon leur devenir en liste d'attente de greffe de foie en 2020

Caractéristiques	Greffons hépatiques greffés en 2020*		Malades en sur liste d'attente active au 1er janvier 2020		Nouveaux malades inscrits en 2020		Malades greffés en 2020		Malades décédés en 2020	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
Age										
0-2 ans	0	0,0	23	50,0	44	44,4	39	46,4	3	60,0
3-5 ans	2	2,4	5	10,9	16	16,2	12	14,3	1	20,0
6-10 ans	6	7,1	6	13,0	18	18,2	10	11,9	1	20,0
11-17 ans	11	13,1	10	21,7	21	21,2	20	23,8	0	0,0
18-29 ans	31	36,9	2	4,3	0	0,0	3	3,6	0	0,0
30 ans et plus	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0
(moyenne, ans)	28,4	13,8	6,3	5,8	5,9	5,6	6,3	6,0	3,9	4,1
Sexe										
Masculin	47	56,0	24	52,2	62	62,6	47	56,0	2	40,0
Féminin	37	44,0	22	47,8	37	37,4	37	44,0	3	60,0
Groupe sanguin										
A	34	40,5	15	32,6	42	42,4	42	50,0	1	20,0
AB	0	0,0	0	0,0	2	2,0	1	1,2	0	0,0
B	9	10,7	7	15,2	15	15,2	15	17,9	1	20,0
O	41	48,8	24	52,2	40	40,4	26	31,0	3	60,0
Retransplantation										
Non	na	na	71	154,3	86	86,9	73	86,9	4	80,0
Oui	na	na	7	15,2	13	13,1	11	13,1	1	20,0
Total	84	100,0	46	100,0	99	100,0	84	100,0	5	100,0

* : greffons issus de donneur vivant inclus. NA : Non applicable
Données extraites de la base CRISTAL le 03/03/2021

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

	2015		2016		2017		2018		2019		2020	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Maladie métabolique	13	12,9	10	10,2	13	12,9	8	9,9	10	8,1	11	11,1
Maladie de Wilson	6	5,9	2	2,0	2	2,0	1	1,2	0	0,0	2	2,0
Maladie cholestatique	3	3,0	6	6,1	7	6,9	2	2,5	5	4,0	3	3,0
Atrésie des voies biliaires	29	28,7	30	30,6	33	32,7	28	34,6	46	37,1	34	34,3
Cholangite sclérosante et maladie congénitale des voies biliaires	4	4,0	3	3,1	4	4,0	2	2,5	11	8,9	2	2,0
Cirrhose biliaire secondaire	13	12,9	11	11,2	10	9,9	5	6,2	11	8,9	2	2,0
Cirrhose biliaire primitive	0	0,0	1	1,0	0	0,0	0	0,0	1	0,8	0	0,0
Cirrhose (non biliaire)	3	3,0	6	6,1	5	5,0	8	9,9	7	5,6	10	10,1
Tumeur hépatique	4	4,0	6	6,1	1	1,0	5	6,2	5	4,0	8	8,1
Replantation électorve	1	1,0	2	2,0	4	4,0	7	8,6	6	4,8	4	4,0
Replantation non électorve	4	4,0	5	5,1	4	4,0	4	4,9	3	2,4	6	6,1
Replantation électorve ou non	7	6,9	3	3,1	4	4,0	1	1,2	5	4,0	3	3,0
Hépatite fulminante et Insuffisance hépatique aiguë	9	8,9	5	5,1	9	8,9	5	6,2	7	5,6	3	3,0
Autres maladies	5	5,0	8	8,2	5	5,0	5	6,2	7	5,6	11	11,1
Total	101	100,0	98	100,0	101	100,0	81	100,0	124	100,0	99	100,0

Données extraites de la base CRISTAL le 03/03/2021

Cinétique de la liste d'attente

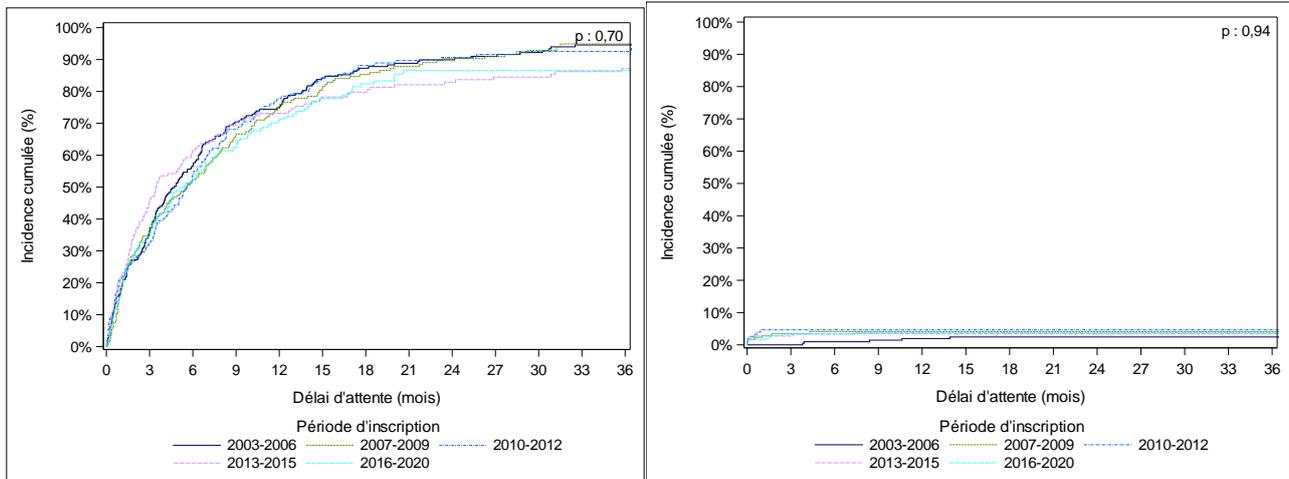
Tableau Péd F5 - Evolution du nombre de décès avant greffe enregistrés annuellement sur la liste d'attente depuis 2015 chez les malades pédiatriques en attente d'une greffe hépatique

	2015	2016	2017	2018	2019	2020
Nombre total de décès	3	3	6	2	9	5
Pourcentage de décès parmi les inscrits*	2,0 %	2,0 %	4,1 %	1,5 %	5,5 %	3,1 %
Décès parmi les nouveaux inscrits	3	3	4	2	9	3
Pourcentage de décès parmi les nouveaux inscrits	3,3 %	3,3 %	4,8 %	2,7 %	8,4 %	3,5 %
Taux d'incidence (nombre de décès pour 1 000 patients x année)	50,5	54,6	104,9	35,4	132,6	69,6

* Receveurs en attente au 1er janvier de l'année + nouveaux inscrits (hors en attente de donneur vivant)

Données extraites de la base CRISTAL le 03/03/2021

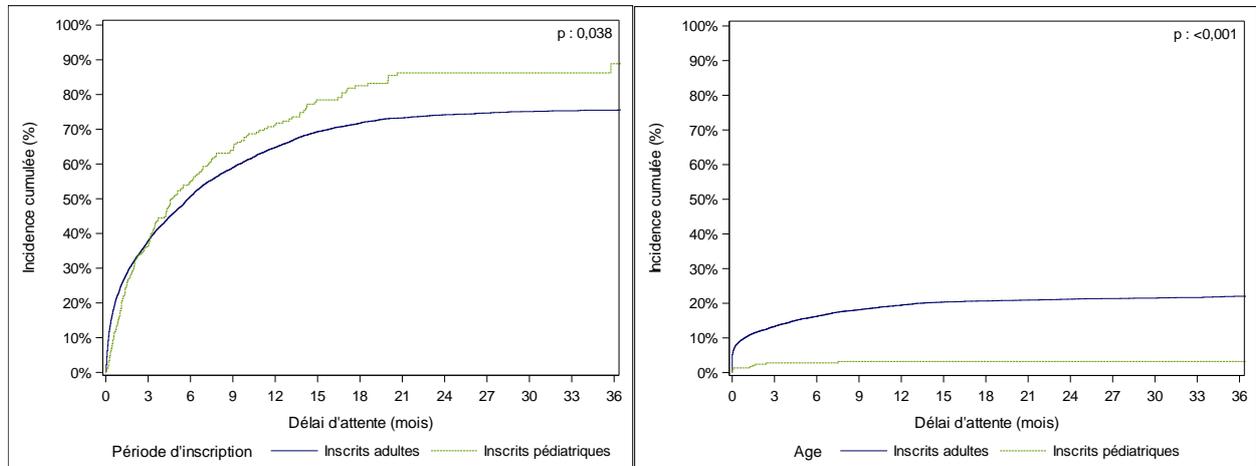
**Figure FpedF1. Taux d'incidence cumulée de greffe et de décès ou aggravation sur la liste d'attente active de greffe hépatique pédiatrique selon la période d'inscription active (2003-2020)*
(Exclusion du temps d'inactivité et des malades candidats et greffés à partir d'un greffon de donneur vivant et des malades ayant bénéficié d'une greffe combinée et des SU)**



		Incidence cumulée de greffe avec prise en compte du risque concurrent de décès en attente ou sorties pour aggravation en % [IC à 95%]				
Période d'inscription	effectif	à 3 mois	à 6 mois	à 12 mois	à 24 mois	à 36 mois
2003-2006	211	36 [30-43]	57 [50-63]	75 [68-80]	90 [85-93]	95 [90-97]
2007-2009	173	36 [29-43]	52 [45-60]	75 [68-81]	90 [85-94]	95 [89-98]
2010-2012	153	32 [25-40]	54 [45-61]	78 [70-84]	91 [84-95]	93 [86-96]
2013-2015	148	46 [37-54]	61 [53-69]	73 [65-80]	83 [75-88]	87 [80-92]
2016-2020	252	35 [29-41]	52 [46-59]	71 [64-77]	87 [79-91]	87 [79-91]
		Incidence cumulée des décès en attente ou sorties pour aggravation avec prise en compte du risque concurrent de greffe en % [IC à 95%]				
Période d'inscription	effectif	à 3 mois	à 6 mois	à 12 mois	à 24 mois	à 36 mois
2003-2006	211	0 [-.]	1 [0-3]	2 [1-5]	2 [1-5]	2 [1-5]
2007-2009	173	4 [1-7]	4 [2-8]	4 [2-8]	4 [2-8]	4 [2-8]
2010-2012	153	5 [2-9]	5 [2-9]	5 [2-9]	5 [2-9]	5 [2-9]
2013-2015	148	3 [1-6]	3 [1-7]	3 [1-7]	3 [1-7]	3 [1-7]
2016-2020	252	3 [2-6]	3 [2-6]	4 [2-7]	4 [2-7]	4 [2-7]

* : Une inscription est considérée comme active :
- lors de l'inscription sur liste d'attente si le patient n'est pas mis en CIT,
- le jour de la levée de la première CIT.
NC=Non calculable, IC=Intervalle de confiance, CIT=contre-indication temporaire.
Données extraites de CRISTAL le 03/03/2021

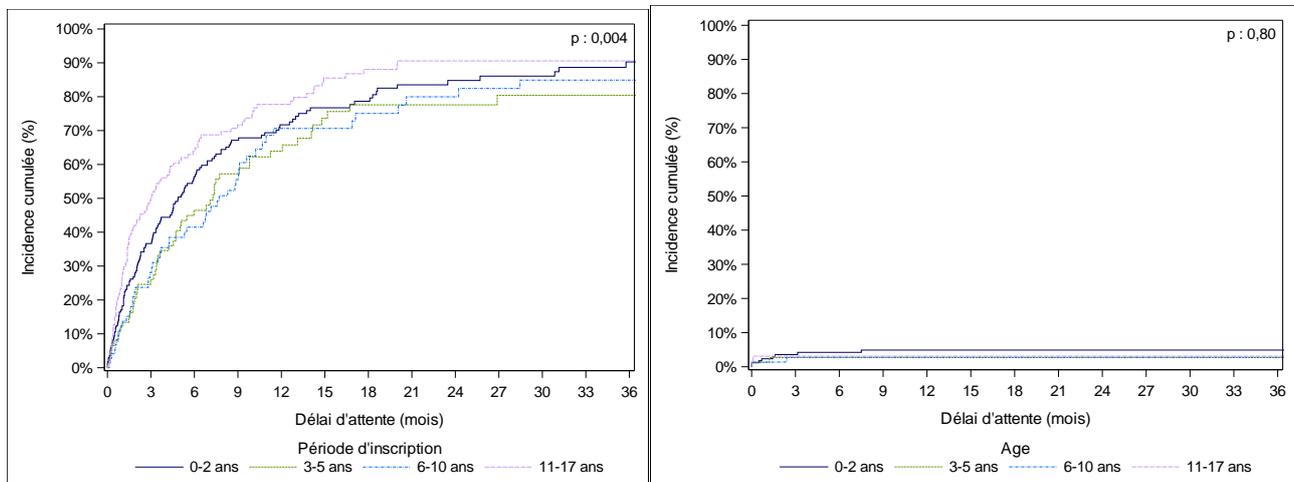
**Figure FPedF2. Taux d'incidence cumulée de greffe et de décès ou aggravation sur la liste d'attente active de greffe hépatique chez les adultes et les enfants (2015-2020)*
(Exclusion du temps d'inactivité et des malades candidats et greffés à partir d'un greffon de donneur vivant et des malades ayant bénéficié d'une greffe combinée et des SU)**



		Incidence cumulée de greffe avec prise en compte du risque concurrent de décès en attente ou sorties pour aggravation en % [IC à 95%]				
Période d'inscription	effectif	à 3 mois	à 6 mois	à 12 mois	à 24 mois	à 36 mois
Inscrits adultes	9190	38 [37-39]	51 [50-52]	65 [64-66]	74 [73-75]	75 [74-77]
Inscrits pédiatriques	299	37 [31-42]	55 [49-61]	71 [65-77]	86 [80-91]	89 [80-94]
		Incidence cumulée des décès en attente ou sorties pour aggravation avec prise en compte du risque concurrent de greffe en % [IC à 95%]				
Période d'inscription	effectif	à 3 mois	à 6 mois	à 12 mois	à 24 mois	à 36 mois
Inscrits adultes	9190	13 [13-14]	16 [15-17]	19 [19-20]	21 [20-22]	22 [21-23]
Inscrits pédiatriques	299	3 [1-5]	3 [1-5]	3 [2-6]	3 [2-6]	3 [2-6]

* : Une inscription est considérée comme active :
- lors de l'inscription sur liste d'attente si le patient n'est pas mis en CIT.
- le jour de la levée de la première CIT.
NC=Non calculable, IC=Intervalle de confiance, CIT=contre-indication temporaire.
Données extraites de CRISTAL le 03/03/2021

**Figure FPedF3. Taux d'incidence cumulée de greffe et de décès ou aggravation sur la liste d'attente active de greffe hépatique en fonction de l'âge (2012-2020)*
(Exclusion du temps d'inactivité et des malades candidats et greffés à partir d'un greffon de donneur vivant et des malades ayant bénéficié d'une greffe combinée et des SU)**



		Incidence cumulée de greffe avec prise en compte du risque concurrent de décès en attente ou sorties pour aggravation en % [IC à 95%]					
Période d'inscription	effectif	à 3 mois	à 6 mois	à 12 mois	à 24 mois	à 36 mois	
0-2 ans	172	37 [29-44]	56 [48-64]	72 [64-78]	85 [77-90]	90 [82-95]	
3-5 ans	80	26 [17-37]	46 [34-58]	64 [51-74]	78 [64-86]	80 [66-89]	
6-10 ans	73	28 [18-39]	41 [30-53]	71 [57-81]	80 [66-89]	85 [71-93]	
11-17 ans	131	50 [41-59]	64 [55-72]	78 [69-84]	91 [82-95]	91 [82-95]	
		Incidence cumulée des décès en attente ou sorties pour aggravation avec prise en compte du risque concurrent de greffe en % [IC à 95%]					
Période d'inscription	effectif	à 3 mois	à 6 mois	à 12 mois	à 24 mois	à 36 mois	
0-2 ans	172	4 [1-7]	4 [2-8]	5 [2-9]	5 [2-9]	5 [2-9]	
3-5 ans	80	3 [1-8]	3 [1-8]	3 [1-8]	3 [1-8]	3 [1-8]	
6-10 ans	73	3 [1-9]	3 [1-9]	3 [1-9]	3 [1-9]	3 [1-9]	
11-17 ans	131	3 [1-7]	3 [1-7]	3 [1-7]	3 [1-7]	3 [1-7]	

* : Une inscription est considérée comme active :
 - lors de l'inscription sur liste d'attente si le patient n'est pas mis en CIT.
 - le jour de la levée de la première CIT.
 NC=Non calculable, IC=Intervalle de confiance, CIT=contre-indication temporaire.
 Données extraites de CRISTAL le 03/03/2021

Prélèvement en vue de greffe

Tableau Péd F6. Evolution du nombre de donneurs décédés et prélevés d'un foie en France selon l'âge du donneur

Année de prélèvement	Donneurs pédiatriques (<18 ans)	Donneurs adultes
1994	84	478
1995	79	491
1996	87	559
1997	90	537
1998	76	645
1999	78	637
2000	63	689
2001	63	732
2002	71	779
2003	59	747
2004	58	848
2005	35	961
2006	51	986
2007	71	990
2008	43	1007
2009	41	1023
2010	54	1060
2011	63	1119
2012	50	1142
2013	47	1212
2014	49	1258
2015	47	1322
2016	52	1290
2017	51	1331
2018	46	1291
2019	38	1330
2020	30	1103

Données extraites de la base CRISTAL le 03/03/2021

Tableau Péd F7. Evolution du nombre de greffons pédiatriques, de donneurs décédés, prélevés en France et greffés selon l'âge du donneur

	0-2 ans	3-5 ans	6-10 ans	11-17 ans
1993	7	7	14	49
1994	11	4	14	54
1995	9	6	11	55
1996	6	5	17	61
1997	6	5	12	68
1998	8	5	10	53
1999	9	5	10	58
2000	4	2	8	50
2001	5	7	5	47
2002	5	6	10	55
2003	4	3	9	45
2004	4	5	7	45
2005	5	1	4	29
2006	6	2	5	40
2007	3	4	8	69
2008	7	4	5	34
2009	4	4	3	34
2010	1	5	10	44
2011	6	6	10	49
2012	7	4	6	41
2013	7	2	8	37
2014	6	2	5	41
2015	10	4	5	30
2016	10	4	7	34
2017	5	5	4	41
2018	8	3	4	39
2019	8	2	3	28
2020	1	3	6	24

Données extraites de la base CRISTAL le 03/03/2021

Tableau Péd F8. Age des greffons hépatiques prélevés sur donneurs décédés et greffés en France en 2020 selon l'âge du receveur au moment de la greffe

Age du donneur	Age du receveur							Total
	0-2 ans	3-5 ans	6-10 ans	11-17 ans	18-29 ans	30-59 ans	60 ans et plus	
0-2 ans	0	0	0	0	0	0	0	0
3-5 ans	0	2	0	0	0	0	0	2
6-10 ans	1	3	0	2	0	0	0	6
11-17 ans	3	1	4	3	2	8	1	22
18-29 ans	11	4	2	8	18	45	14	102
30-59 ans	10	2	3	6	23	217	146	407
60 ans et plus	0	0	0	1	13	245	239	498
Total	25	12	9	20	56	515	400	1037

Données extraites de la base CRISTAL le 03/03/2021

Activité de greffe

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

	2010		2011		2012		2013		2014		2015		2016		2017		2018		2019		2020	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Hors tour	1	1,5	0	0	0	0	0	0	0	0	1	1,2	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Priorité greffes multiples	0	0	2	2,6	0	0	1	1,3	2	2,6	2	2,4	1	1,2	1	1,4	0	0	0	0	0	0
Priorité nationale partage hépatique	18	27	15	19	17	21	14	18	15	20	20	24	21	26	13	18	21	30	13	18	11	16
Priorité pédiatrique	25	38	28	36	17	21	28	37	21	28	20	24	18	22	22	30	21	30	12	16	12	17
Score National	0	0	3	3,8	4	4,9	1	1,3	5	6,6	2	2,4	3	3,7	3	4,1	5	7,1	7	9,5	6	8,7
Split	0	0	0	0	2	2,4	0	0	0	0	2	2,4	0	0	0	0	1	1,4	1	1,4	2	2,9
Super Urgence	22	33	30	39	42	51	32	42	33	43	36	43	38	47	34	47	22	31	41	55	38	55
Total	66	100	78	100	82	100	76	100	76	100	83	100	81	100	73	100	70	100	74	100	69	100

Données extraites de la base CRISTAL le 03/03/2021

Tableau Péd F10 - Evolution de l'activité de greffe hépatique des malades inscrits avant l'âge de 18 ans selon l'âge à la greffe

Année de la greffe	0-17 ans au moment de la greffe	18 ans et plus au moment de la greffe
1994	79	0
1995	94	2
1996	86	2
1997	88	0
1998	68	0
1999	61	0
2000	86	2
2001	72	0
2002	70	1
2003	80	4
2004	58	1
2005	69	1
2006	77	4
2007	77	1
2008	72	2
2009	73	0
2010	75	0
2011	85	0
2012	84	2
2013	83	0
2014	80	0
2015	90	3
2016	84	1
2017	88	0
2018	82	0
2019	89	1
2020	81	3

Données extraites de la base CRISTAL le 03/03/2021

Tableau Péd F11 - Evolution de l'activité de greffe hépatique des malades inscrits avant l'âge de 18 ans selon le type de donneur

	Donneur vivant	Foie entier de donneur décédé de moins de 18 ans	Foie entier de donneur décédé de plus de 18 ans	Foie partagé de donneur décédé de moins de 18 ans	Foie partagé de donneur décédé de plus de 18 ans
1996	10	40	25	6	7
1997	16	42	21	4	5
1998	14	31	19	1	3
1999	12	31	8	5	5
2000	14	30	23	2	19
2001	14	27	9	3	19
2002	4	28	11	7	21
2003	11	25	22	2	24
2004	10	17	10	5	17
2005	18	14	10	4	24
2006	17	21	13	2	28
2007	9	15	15	13	26
2008	4	19	11	7	33
2009	7	20	11	6	29
2010	9	24	9	6	27
2011	7	34	9	9	26
2012	4	20	11	11	40
2013	7	21	13	9	33
2014	4	22	13	5	36
2015	10	26	20	5	32
2016	4	20	16	5	40
2017	15	26	12	4	31
2018	12	18	14	8	30
2019	16	15	17	3	39
2020	15	16	18	3	32

Données extraites de la base CRISTAL le 03/03/2021

Tableau Péd F12. Nombre de greffes hépatiques effectuées en 2020 par équipe selon le type de greffon chez des malades inscrits avant l'âge de 18 ans

Equipe	Total greffes	Dont Donneur vivant hors domino	Dont Foie partagé donneur décédé
Bordeaux (A+P)	0	0	0
Clermont-Ferrand (A+P)	0	0	0
Le Kremlin Bicêtre (AP-HP) (P)	33	5	19
Lyon (HCL) (A)	3	0	2
Lyon (HCL) (P)	15	1	6
Marseille Timone enfants (APM) (P)	11	4	1
Paris Necker-Enfants Malades (AP-HP) (P)	17	5	7
Rennes (A+P)	0	0	0
Strasbourg (A+P)	0	0	0
Villejuif Paul Brousse (AP-HP) (A)	5	0	0

Données extraites de la base CRISTAL le 03/03/2021

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

	2015	2016	2017	2018	2019	2020
Besançon (A)	0	1	0	0	0	0
Bordeaux (A+P)	3	0	0	0	2	0
Clichy Beaujon (AP-HP) (A)	0	1	1	0	1	0
Le Kremlin Bicêtre (AP-HP) (P)	34	29	33	30	33	33
Lille (A)	1	0	2	0	0	0
Lyon (HCL) (A)	0	0	0	0	0	3
Lyon (HCL) (P)	13	17	18	15	21	15
Marseille Timone enfants (APM) (P)	8	3	4	1	6	11
Montpellier (A)	1	1	2	0	0	0
Paris Necker-Enfants Malades (AP-HP) (P)	26	23	21	25	23	17
Paris Pitié-Salpêtrière (AP-HP) (A)	0	1	0	0	0	0
Rennes (A+P)	0	0	1	1	0	0
Strasbourg (A+P)	1	0	0	2	0	0
Tours (A)	3	0	0	0	0	0
Villejuif Paul Brousse (AP-HP) (A)	3	9	6	8	4	5
France	93	85	88	82	90	84

Données extraites de la base CRISTAL le 03/03/2021

Survie post greffe

Tableau TPedF14. Estimation du nombre de malades de moins de 18 ans porteurs d'un greffon hépatique fonctionnel au 31 décembre 2020, par équipe de suivi

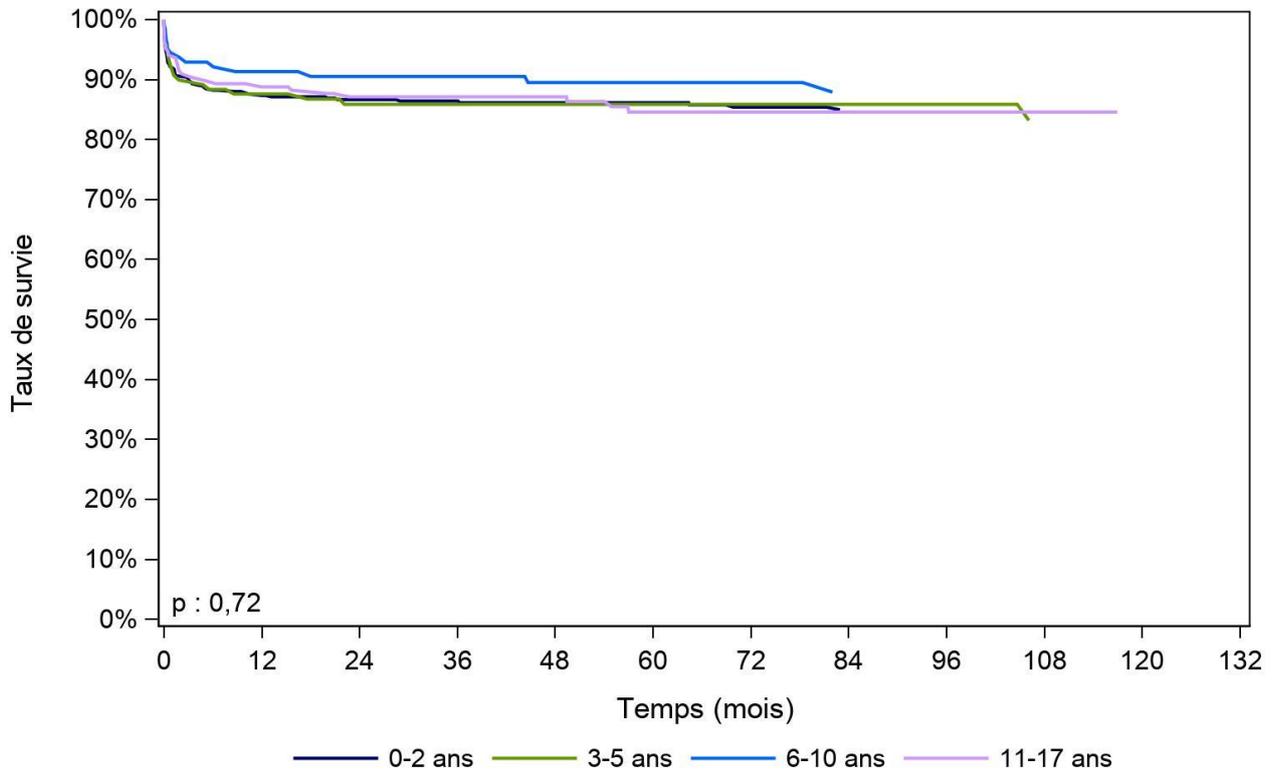
Equipe de suivi	Nombre de malades n'ayant pas fait l'objet d'une déclaration de décès ou d'arrêt de fonction du greffon	Nombre malades suivis (dernières nouvelles<=18 mois)	Nombre estimé de malades vivants avec greffon fonctionnel au 31/12/2020
Le Kremlin Bicêtre (AP-HP) (P)	374	347	367
Lyon (HCL) (A)	139	117	133
Marseille Timone enfants (APM) (P)	66	63	65
Paris Necker-Enfants Malades (AP-HP) (P)	166	159	164
Strasbourg (A+P)	8	8	8
Toulouse (A)	5	4	5
Villejuif Paul Brousse (AP-HP) (A)	11	11	11
Total	769	709	753

* : Equipe de suivi sans autorisation d'activité de greffe hépatique.

Restriction aux malades de moins de 18 ans au 31/12/2020.

Données extraites de CRISTAL le 03/03/2021

Figure Péd F4. Survie du receveur pédiatrique après greffe hépatique selon l'âge à l'inscription (2007-2019)**



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	460	92,2% [89,3% - 94,3%]	87,4% [84,0% - 90,1%]	86,1% [82,6% - 89,0%]	85,0% [81,2% - 88,0%]	NO	NO
nombre de sujets à risque*		423	397	254	87	0	
3-5 ans	129	92,2% [86,1% - 95,8%]	87,6% [80,5% - 92,2%]	85,9% [78,5% - 90,9%]	83,2% [73,6% - 89,6%]	NO	NO
nombre de sujets à risque*		119	108	57	22	0	
6-10 ans	127	94,5% [88,8% - 97,3%]	91,3% [84,9% - 95,1%]	89,5% [82,6% - 93,8%]	NO	NO	NO
nombre de sujets à risque*		120	115	75	15	0	
11-17 ans	190	94,1% [89,7% - 96,7%]	88,8% [83,3% - 92,5%]	84,6% [78,2% - 89,2%]	NO	NO	NO
nombre de sujets à risque*		176	164	89	27	0	

[] : Intervalle de confiance.

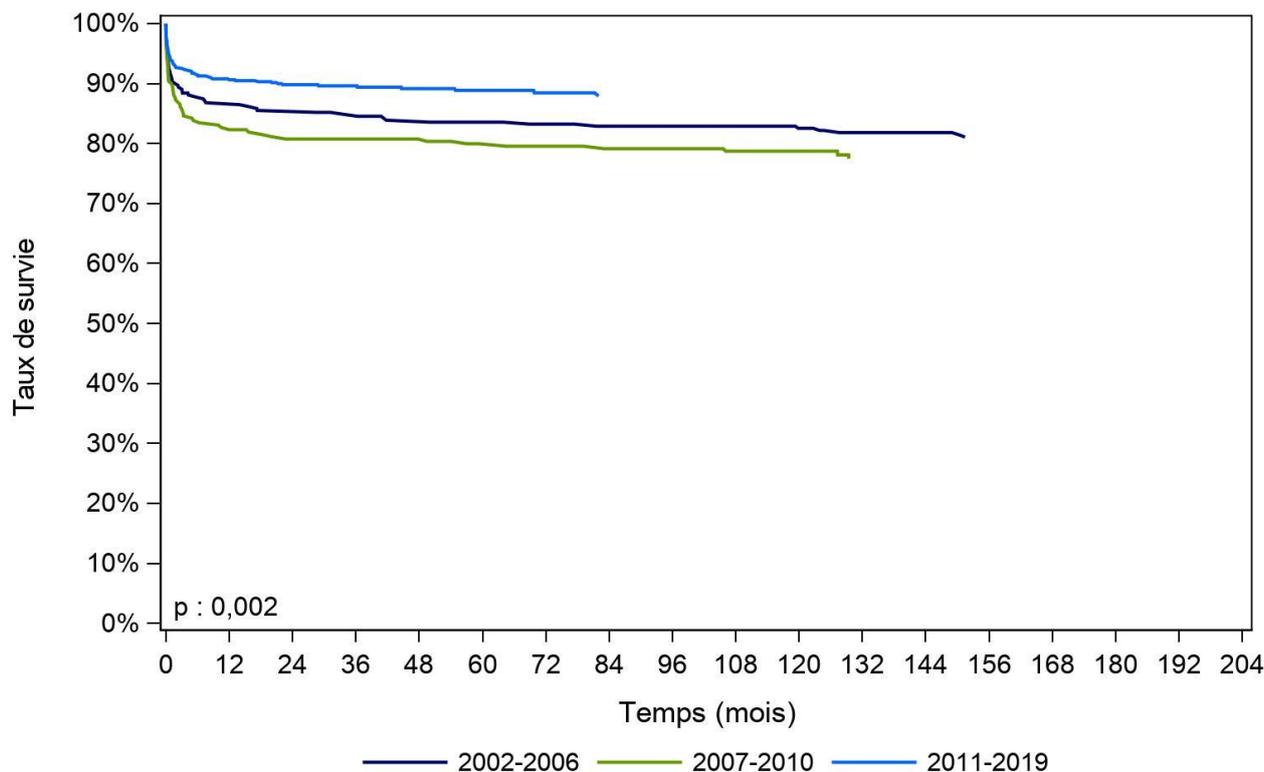
NO : non observable.

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

** Pour l'année 2019, seuls les patients greffés entre janvier et Juin ont été inclus car pour le 2ème semestre 2019, le pourcentage de suivi post greffe manquant à un an était trop élevé.

Données extraites de la base CRISTAL le 03/03/2021

Figure Péd F5. Survie du receveur après greffe hépatique pédiatrique selon la période de greffe (2002-2019)**



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)
2002-2006	311	91,3% [87,6% - 94,0%]	86,8% [82,5% - 90,1%]	83,6% [79,0% - 87,3%]	82,5% [77,8% - 86,3%]	81,1% [76,2% - 85,0%]	NO
nombre de sujets à risque*		284	269	254	235	129	
2007-2010	260	90,4% [86,1% - 93,4%]	82,3% [77,1% - 86,4%]	80,0% [74,6% - 84,3%]	78,7% [73,2% - 83,2%]	NO	NO
nombre de sujets à risque*		235	214	198	151	0	
2011-2019	646	93,9% [91,8% - 95,5%]	90,6% [88,1% - 92,7%]	88,9% [86,1% - 91,1%]	NO	NO	NO
nombre de sujets à risque*		603	570	277	0	0	

[] : Intervalle de confiance.

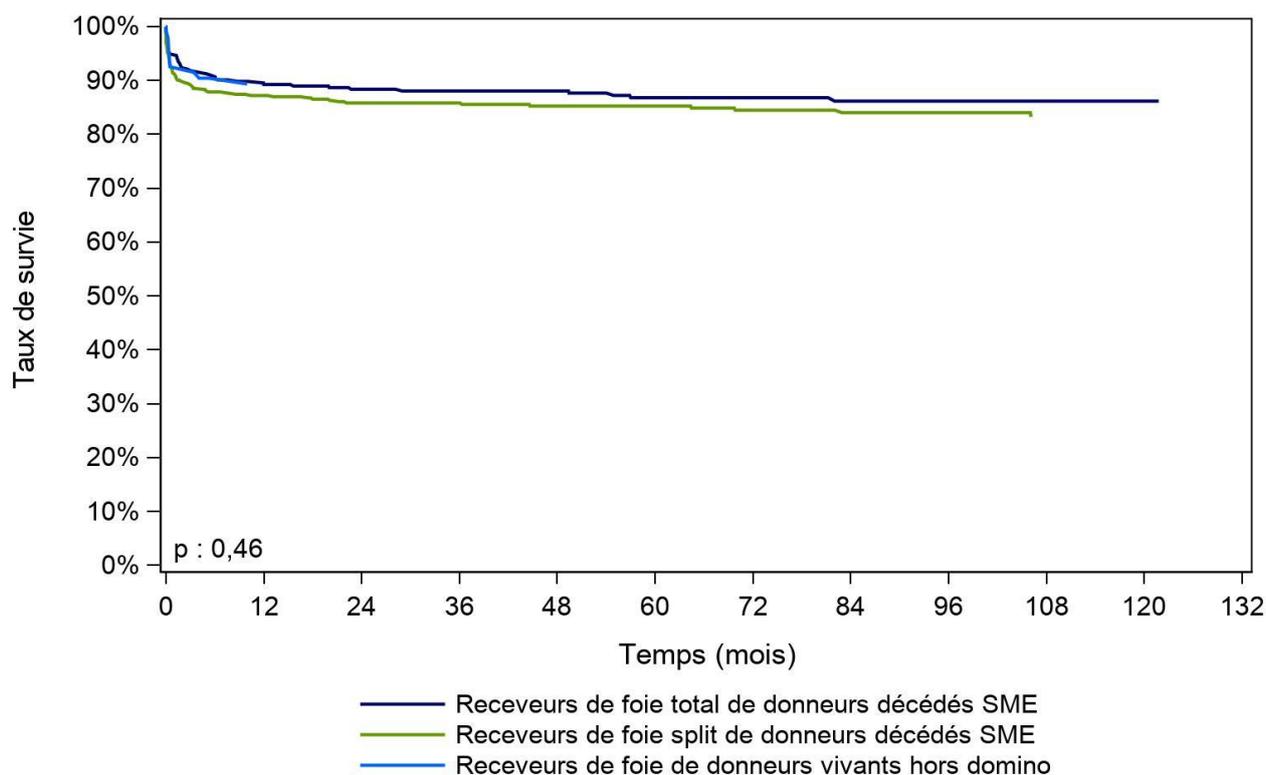
NO : non observable.

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

** : Pour l'année 2019, seuls les patients greffés entre janvier et Juin ont été inclus car pour le 2ème semestre 2019, le pourcentage de suivi post greffe manquant à un an était trop élevé.

Données extraites de la base CRISTAL le 03/03/2021

Figure Péd F6. Survie du receveur après greffe hépatique pédiatrique selon le type de donneur (2007-2019)**



Type de donneur	N	Survie à 1 mois	Survie à 1 an	Survie à 5 ans	Survie à 10 ans	Survie à 15 ans	Médiane de survie (mois)
Recepteurs de foie total de donneurs décédés SME	355	94,9% [92,1% - 96,8%]	89,3% [85,5% - 92,1%]	86,8% [82,7% - 90,0%]	86,2% [81,9% - 89,5%]	NO	NO
nombre de sujets à risque*		336	312	190	57	0	
Recepteurs de foie split de donneurs décédés SME	455	91,4% [88,4% - 93,6%]	87,2% [83,8% - 90,0%]	85,3% [81,6% - 88,2%]	83,3% [79,0% - 86,7%]	NO	NO
nombre de sujets à risque*		415	391	242	77	0	
Recepteurs de foie de donneurs vivants hors domino	96	92,6% [85,0% - 96,4%]	89,3% [81,1% - 94,1%]	89,3% [81,1% - 94,1%]	89,3% [81,1% - 94,1%]	NO	NO
nombre de sujets à risque*		87	81	43	17	0	

[] : Intervalle de confiance.

NO : non observable.

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

** : Pour l'année 2019, seuls les patients greffés entre janvier et juin ont été inclus, car pour le 2ème semestre 2019, le pourcentage de suivi post greffe manquant à un an était trop élevé.

Données extraites de la base CRISTAL le 03/03/2021