

# Critères d'aiguillage et d'inscription pédiatriques de l'Ontario pour la transplantation hépatique

## CRITÈRES D'AIGUILLAGE DES PATIENTS

Les critères d'aiguillage des patients sont des lignes directrices qu'un fournisseur de soins de santé utilise pour diriger un patient vers un centre de transplantation aux fins d'évaluation. Les critères énoncés ci-dessous constituent les facteurs convenus pour l'aiguillage d'un patient en pédiatrie vers une évaluation en vue de la transplantation hépatique.

- 1) **Maladie du foie:** L'aiguillage vers la transplantation hépatique devrait être envisagé chez les patients souffrant d'une maladie du foie. De tels patients devraient généralement présenter un ou plusieurs des symptômes suivants:
  - Maladie du foie chronique au stade ultime avec décompensation hépatique (ascite, jaunisse grave, cholangite récurrente, encéphalopathie hépatique, hypersplénisme, hémorragie gastro-intestinale, retard de croissance);
  - Tumeurs hépatiques comme l'hépatoblastome et le carcinome hépatocellulaire;
  - Insuffisance hépatique fulminante;
  - Syndrome hépatopulmonaire;
  - Maladie du foie associée à une piètre qualité de vie.
- 2) **Troubles métaboliques:** L'aiguillage vers une transplantation hépatique pourrait aussi être envisagé chez les patients atteints d'une maladie métabolique mal maîtrisée à l'aide d'interventions médicales, ou qui ont un retard de développement de la petite enfance ou une piètre qualité de vie.

Un aiguillage rapide est essentiel afin de pouvoir régler les problèmes pouvant surgir avant la transplantation alors que la maladie du foie est relativement bien compensée.

## INDICATIONS POUR L'INSCRIPTION DES PATIENTS

Chaque patient est évalué individuellement pour déterminer son aptitude à subir une transplantation hépatique dans le cadre du programme de transplantation hépatique. En règle générale, les patients atteints d'une maladie du foie terminale irréversible aiguë ou chronique ou qui ont des complications sans d'autres options thérapeutiques qu'une transplantation hépatique et qui ne présentent pas de contre-indications évidentes pour une telle intervention sont des candidats désignés. Les critères d'inscription pédiatriques visent les patients de moins de 18 ans (jusqu'à leur 18e anniversaire exclusivement).

Les critères énoncés ci-dessous sont les facteurs convenus qui permettent de déterminer l'admissibilité d'un patient à être inscrit sur la liste d'attente pour une transplantation hépatique en Ontario.



- 
- 1) **Maladie du foie terminale chronique:** Une transplantation devrait être envisagée chez les patients souffrant d'une maladie du foie chronique en phase terminale qui répondent aux critères suivants:
    - Cholestase persistante, coagulopathie incorrigible, défaut de croissance/malnutrition sévère, ascite réfractaire, cholangite récurrente, prurit réfractaire;
    - Hypertension portale grave, ou signes d'hypertension portale réfractaire avec un faible taux de bilirubine découlant d'une cirrhose causée par la maladie associée à l'alimentation parentérale;
    - Encéphalopathie récurrente;
    - Qualité de vie amoindrie en raison de la maladie hépatique.
  
  - 2) **Hépatoblastome:** L'inscription en vue de la transplantation hépatique pourrait être envisagée chez les patients atteints d'hépatoblastome s'ils répondent aux critères suivants:
    - Impuissance ou échec de la résection chirurgicale;
    - Absence d'invasion vasculaire et de propagation extrahépatique sur l'imagerie.
  
  - 3) **Insuffisance hépatique fulminante:** Une transplantation hépatique pourrait être envisagée chez les patients souffrant d'une insuffisance hépatique fulminante s'ils répondent aux critères du King's College aux fins de transplantation.
  
  - 4) **Maladies métaboliques:** Une transplantation hépatique pourrait être proposée comme thérapie aux patients présentant certaines maladies métaboliques (p. ex. défauts cycle de l'urée, acidémie biologique, hyperoxalurie de type I) et dont l'espérance de vie est limitée en l'absence d'une transplantation.
  
  - 5) **Autres troubles:** Une transplantation hépatique pourrait être envisagée chez les patients présentant certains troubles médicaux peu courants. Ces troubles peuvent comprendre les tumeurs rares et les anomalies vasculaires.

## CONTRE-INDICATIONS À L'INSCRIPTION DES PATIENTS

Les critères énoncés ci-dessous sont les facteurs convenus qui permettent de déterminer l'inadmissibilité d'un patient à être inscrit sur la liste d'attente pour une transplantation hépatique pédiatrique en Ontario.

- 1) **Comorbidités:** Les patients présentant toute comorbidité, y compris les comorbidités extrahépatiques (p. ex. anomalies cardiaques ou cérébrales graves, maladies mitochondriales), qui réduit à moins de 60 % le taux de survie cinq ans après la transplantation ou dont le risque périopératoire est jugé trop élevé, ne sont pas des candidats à la transplantation hépatique.
  
- 2) **Infections:** Les patients ne sont pas des candidats à la transplantation hépatique s'ils présentent les symptômes suivants :
  - Infection extrahépatique active (y compris la sepsie);
  - Infection au VIH non maîtrisée (c.-à-d. charge virale décelable et/ou numérotation des CD4 <100) ou sida.

- 
- 3) Malignité:** Les patients présentant une malignité extrahépatique ne sont pas des candidats à la transplantation hépatique. En règle générale, les patients doivent être exempts de maladie pendant au moins cinq ans suivant la thérapie curative, mais cette règle peut être discutée en fonction du patient selon le type et le stade de la tumeur.
- 4) Anomalies vasculaires:** Les patients atteints d'une thrombose étendue de la veine portail, de la veine mésentérique supérieure et de la veine splénique, ou d'autres anomalies vasculaires ou pathologies importantes qui ne permettent pas une revascularisation suffisante de la greffe, ne sont pas des candidats à la transplantation hépatique.
- 5) Considérations psychosociales:** Les patients doivent subir une évaluation psychosociale complète avant d'être inscrits sur la liste d'attente en vue d'une transplantation. Les patients présentant les affections suivantes ne sont pas des candidats à la transplantation hépatique:
- Trouble mental non stabilisé, en particulier s'il est susceptible de nuire à l'observance;
  - Réticence ou inaptitude antérieure ou actuelle à suivre les conseils des professionnels de la santé;
  - Problèmes de soutien social et de conformité qui nuisent à l'observance post-opératoire de la pharmacothérapie et/ou du suivi.
- 6) Transfusions sanguines:** Les patients qui refusent d'accepter les transfusions sanguines ou les produits sanguins ne sont pas des candidats à la transplantation hépatique.

---

## Contrôle de versions

<b>Nom du document</b>	Critères d'aiguillage et d'inscription pédiatriques de l'Ontario pour la transplantation hépatique
<b>Version 1.0</b>	Créé en novembre 2012
<b>Version 2.0</b>	Mis à jour en juillet 2015
<b>Version 3.0</b>	Mis à jour en novembre 2017
<b>Version 4.0</b>	Mis à jour en octobre 2021
<b>Prochain examen recommandé</b>	Novembre 2023
<b>Approuvé par</b>	Groupe de travail provincial sur les transplantations hépatiques et intestinales Comité directeur provincial des transplantations