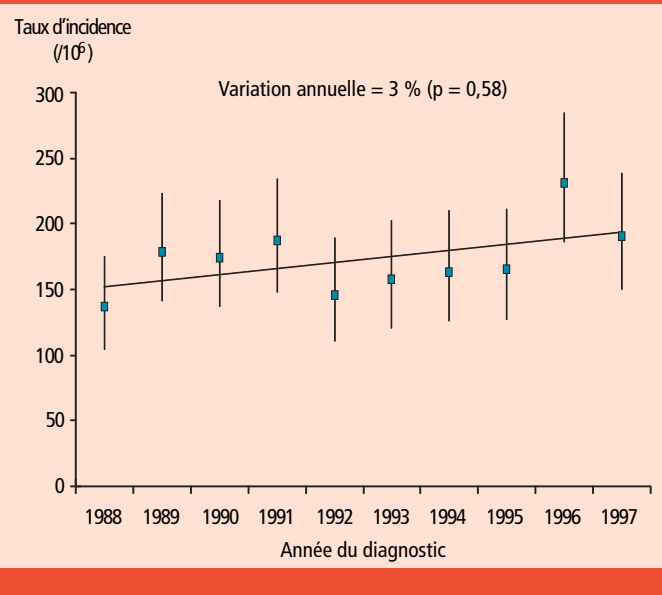


**Tableau 2** Taux de survie à cinq ans des cancers de l'adolescent en France comparés à ceux observés aux États-Unis pour les enfants et les adolescents / **Table 2** Five-year survival rates of adolescent cancers in France compared with those among children and adolescents in the United States

Diagnostic	Survie spécifique à 5 ans (France, 1988-97 [3])		Survie relative à 5 ans (États-Unis, 1985-99 [1])	
	%	IC 95 %	0-14 ans	15-19 ans
<b>Leucémies</b>	41,3	[30,2-52,5]	74,4	48,3
Leucémies aiguës lymphoïdes	42,6	[28,4-56,7]	81,8	54,9
Leucémies aiguës myéloïdes	45,0	[23,2-66,8]	41,1	40,5
<b>Lymphomes</b>	84,8	[79,0-90,7]	83,4	86,1
Maladie de Hodgkin	95,8	[91,8-99,8]	93,6	92,4
LMNH	62,8	[49,2-76,5]	77,1	71,3
<b>Tumeurs du SNC</b>	64,1	[52,7-75,6]	66,4	76,3
<b>Tumeurs rénales</b>	78,8	[52,5-100,0]	90,4	75,6
<b>Tumeurs malignes osseuses</b>	55,4	[43,5-67,3]	67,5	62,4
Ostéosarcomes	48,9	[32,7-65,0]	66,9	61,5
Sarcomes d'Ewing	52,6	[30,2-75,1]	64,7	54,8
<b>Sarcomes des tissus mous</b>	67,0	[53,8-80,3]	73,1	65,8
<b>Tumeurs germinales</b>	88,8	[82,2-95,3]	86,7	91,0
<b>Carcinomes</b>	94,4	[90,4-98,5]	89,2	89,7
Carcinomes de la thyroïde	100,0	-	97,3	99,1
Mélanomes	96,7	[92,2-100,0]	88,0	93,3
<b>Touts cancers</b>	74,5	[71,2-77,9]	74,7	78,4

**Figure 1** Variation annuelle des taux d'incidence des cancers de l'adolescent en France, 1988-1997 / **Figure 1** Temporal trend in incidence of French adolescent cancers, 1988-1997



dans la mesure où il existe très peu de protocoles communs aux adultes et aux enfants, à l'exception des lymphomes de Burkitt (Euro-LB 02) et des sarcomes d'Ewing (Euro-Ewing 99) pour lesquels les critères d'inclusion n'ont pas de limite d'âge. Le schéma d'un protocole pédiatrique semble être plus bénéfique chez l'adolescent pour le traitement des leucémies aiguës lymphoïdes et myéloïdes, des sarcomes des tissus mous, des ostéosarcomes et des tumeurs d'Ewing ;

- les particularités biologiques éventuelles spécifiques de cette tranche d'âge ;
- ou encore les particularités psychosociales habituellement rencontrées dans cette tranche d'âge : défaut de compliance au traitement ou délais relativement élevés entre l'apparition des premiers signes cliniques et la première consultation médicale.

## Conclusion

Le cancer représente chez l'adolescent comme chez l'enfant une maladie orpheline. Les particularités de la prise en charge imposées par l'âge de ces patients, la nécessité d'améliorer leur taux de survie dans certains types histologiques, la proposition d'unités de prise en charge respectant leurs attentes, constituent un réel problème de Santé publique. En France, la circulaire ministérielle n° 161 DHOS/O/2004 du

29 mars 2004 relative à l'organisation des soins pédiatriques définit la cancérologie pédiatrique comme la discipline qui concerne l'enfant et l'adolescent, jusqu'à 18 ans, atteint de tumeur solide ou d'hémopathie maligne. Elle recommande l'identification des centres de cancérologie pédiatrique par les Agences régionales de l'hospitalisation ; ces centres devraient assurer et coordonner la prise en charge des enfants et adolescents atteints de cancer, ce qui favoriserait son harmonisation sur tout le territoire à l'aide de protocoles standardisés. Malgré cela, il existe une surveillance sanitaire insuffisante des cancers de l'adolescent dont les spécificités (répartition, incidence, survie, prise en charge, suivi au long cours) justifient de disposer d'informations précises, plus exhaustives, et plus représentatives de la situation française, incluant les modalités de prise en charge initiale, les filières de soins, le type de traitement réalisé, et l'inclusion dans un essai clinique, par types de cancer. L'extension de l'enregistrement des registres pédiatriques aux adolescents pourrait pallier à ce manque de façon pérenne. Une étude de faisabilité d'une surveillance sanitaire nationale des cancers chez l'adolescent est en projet dans six régions françaises (Auvergne, Limousin, Bretagne, Lorraine, Rhône-Alpes et Ile-de-France).

## Remerciements

Les auteurs remercient la Ligue nationale contre le cancer pour son support financier et le réseau Francim pour la gestion des bases de données des registres français du cancer. Mesdames Avon, Colle, Cotté, Duchenet, Ferré-Grevaz, Lemiègre, Louvat, Marr, Mouchel sont également remerciées pour le recueil de données.

## Références

- [1] Ries LAG, Smith MA, Gurney JG, Linet M, Tamra T, Young JL, et al. Cancer incidence and survival among children and adolescents: United States SEER Program 1975-1995. Bethesda, MD: National Cancer Institut, SEER Program. NIH Pub. No. 99-4649; 1999 (<http://seer.cancer.gov/publications/childhood/>, accès le 22 juin 2006).
- [2] Désandes E, Lacour B, Sommelet D, Buémi A, Danzon A, Delafosse P, et al. Cancer incidence among adolescents in France. *Pediatr Blood Cancer* 2004; 43: 742-8.
- [3] Désandes E, Lacour B, Sommelet D, Danzon A, Delafosse P, Grosclaude P, et al. Cancer survival among adolescents in France. *Eur J Cancer* 2006; 42: 403-9.
- [4] Stiller CA, Désandes E, Danon SE, Izarzugaza I, Ratiu A, Vassileva-Valerianova Z, et al. Cancer incidence and survival in European adolescents (1978-1997). Report from the Automated Childhood Cancer Information System project. *Eur J Cancer* 2006; 42: 2006-18.
- [5] Bleyer A. The adolescent and young adult gap in cancer care and outcome. *Curr Probl Pediatr Adolesc Health Care* 2005; 35: 182-217.
- [6] Birch JM, Alston RD, Kelsey AM, Quinn MJ, Babb P, McNally RJ. Classification and incidence of cancers in adolescents and young adults in England 1979-1997. *Br J Cancer* 2002; 87: 1267-74.

# Incidence et survie des hémopathies malignes : données générales et situation chez les plus de 75 ans, France, 1989-1997

Xavier Troussard ((troussard-x@chu-caen.fr)<sup>1</sup>, Marc Maynadié<sup>2</sup>, Alain Monnereau<sup>3</sup>, Albert Collignon<sup>1</sup>, Paule-Marie Carli<sup>2</sup>

1 / Registre régional des hémopathies malignes de Basse-Normandie, Caen, France 2 / Registre des hémopathies malignes de Côte-d'Or, Université et UFR de médecine, Dijon, France 3 / Registre des hémopathies malignes de Gironde, Bordeaux, France

## Résumé / Abstract

**Matériel et méthodes** – Les données des registres français (réseau Francim) permettent de disposer de données précises en terme d'incidence et de survie des principales hémopathies malignes.

**Résultats** – A cinq ans, la maladie de Hodgkin a la meilleure survie relative (88 %) et contraste avec celle de la leucémie aiguë myéloblastique (19 %). Pour les autres hémopathies malignes, les survies sont intermédiaires, avec par ordre décroissant la leucémie lymphoïde chronique (LLC)

## Incidence and survival of patients with haematological malignancies: focus on elderly patients, France, 1989-1997

**Materials and methods** – We present the incidence and survival in patients with haematopoietic neoplasms. The data were collected by the Association of the French Cancer Registries (FRANCIM).

(81 %), la macroglobulinémie de Waldenström (MW) (75 %), les lymphomes malins non hodgkiniens (LMNH) (55 %), la leucémie myéloïde chronique (LMC) (49 %), le myélome multiple (MM) (42 %) et la leucémie aiguë lymphoblastique (LAL) (26 %). La survie est meilleure chez la femme pour les MH et les LLC : les raisons de cette différence sont inconnues. Chez les patients de plus de 75 ans et quelle que soit l'hémapathie maligne, la survie est réduite par rapport à celle des patients plus jeunes. Ce mauvais pronostic est lié à la présence des facteurs de morbidité associés et aux propriétés intrinsèques des cellules tumorales du patient âgé.

**Conclusion** – La valorisation de l'hématologie gériatrique, le développement des protocoles en particulier chez le sujet âgé et l'introduction récente de thérapeutiques toujours plus ciblées devraient optimiser la prise en charge des patients atteints d'une hémapathie maligne. Les données de qualité des registres restent essentielles pour guider la surveillance et la recherche en hématologie.

## Mots clés / Key words

Incidence, survie, hémapathies malignes, sujets âgés / Incidence, survival, haematological malignancies, elderly patients

## Introduction

Le nombre de nouveaux cas de cancer en France est estimé en 2000 à 280 000, dont 58 % de cas chez les hommes et le nombre de décès à 150 000, dont 61 % chez l'homme. Les hémapathies malignes sont fréquentes. Les lymphomes malins non hodgkiniens (LMNH) arrivent en 6<sup>e</sup> position parmi les 21 localisations analysées chez l'homme, les leucémies aiguës et chroniques en 12<sup>e</sup> position, le myélome multiple (MM) en 16<sup>e</sup> position et la maladie de Hodgkin (MH) en 18<sup>e</sup> position. Chez la femme, parmi les 24 localisations analysées, le même ordre est respecté avec les LMNH en 6<sup>e</sup> position, les leucémies en 11<sup>e</sup>, le MM en 17<sup>e</sup> et la MH en 20<sup>e</sup> [1]. Les hémapathies malignes sont hétérogènes dans leurs aspects cliniques : la dernière classification *World Health Organization* (WHO) a intégré l'ensemble des données cliniques, morphologiques, immunologiques, cytogénétiques et moléculaires et a permis d'identifier de nouvelles entités [2]. Les données de survie des hémapathies malignes sont limitées et les séries hospitalières comportent souvent un biais de recrutement, les protocoles étant dépendants de l'âge des patients et des critères d'inclusion [3]. Nous rapportons dans cette étude menée à partir des registres français la survie des principales hémapathies malignes de l'adulte et nous mettons l'accent sur leur mauvais pronostic

chez le sujet âgé.

## Matériel et méthodes

Les données d'incidence chez les plus de 15 ans proviennent de l'association des registres français des cancers (Francim) qui a créé en relation avec le service de biostatistique du CHU de Lyon une base de données commune regroupant tous les cas d'hémapathies malignes dont le diagnostic a été réalisé dans les départements couverts par les registres entre 1978 et 1997. Une description détaillée de la méthodologie est disponible [1], avec en particulier une estimation des cas incidents France entière.

Les données de survie portent sur l'ensemble des données des registres de cancer du réseau Francim entre 1989 et 1997. Les données méthodologiques sont présentées dans cette même revue par N. Bossard *et al* [4,5]. Elles sont présentées par sexe, âge (15-45 ans, 45-55 ans et plus de 75 ans) et par période (1989-1991, 1992-1994, 1995-1997). Elles incluent la survie brute correspondant à la proportion de survivants un, trois et cinq ans après le diagnostic de l'hémapathie maligne étudiée et la survie relative correspondant à la survie observée un, trois et cinq ans après le diagnostic mais en excluant les décès non liés à la maladie.

## Résultats

### Leucémies aiguës

Elles représentent 41,5 % des cas de nouveaux cas de leucémies survenues en 2000 en France, soit un taux d'incidence estimé de 4,3 pour 100 000 chez les hommes et de 3,2 pour 100 000 chez les femmes (tableau 1) [1]. Le nombre de nouveaux cas estimé est de 2 591, dont 656 (25 %) chez les plus de 75 ans. Ces chiffres englobent les leucémies lymphoïdes (LAL) et myéloïdes (LAM). En ce qui concerne les leucémies aiguës lymphoblastiques (LAL), le taux d'incidence standardisée sur la population mondiale est de 1,6/100 000 en Côte-d'Or (1980-1997) [5]. Dans la Manche (1994-2001), ce taux est de 2,4/100 000 habitants chez les hommes et 1,1 chez les femmes [6]. Sur l'ensemble des départements couverts par un registre, l'âge moyen au diagnostic de LAL est de 46 ans, avec une survie relative de 58 %, 32 % et 26 % à un, trois et cinq ans (tableau 1) ; elle ne diffère pas significativement à cinq ans chez la femme (29 %) et chez l'homme (24 %) (tableau 2) et elle passe de 35 % [IC 95 % : 28 %-42 %] entre 15 et 44 ans à 13 % [IC 95 % : 4 %-29 %] chez les patients de 75 ans et plus. Elle n'évolue pas significativement entre 1989-1991 (23 %) et 1995-1997 (33 %) (tableau 3). Le taux d'incidence standardisé à la population mondiale des LAM est en Côte-d'Or de 2,1/100 000 [5]. L'âge moyen est de 63 ans. Dans la Manche, il est de 2,3 chez l'homme et de 1,7 chez la femme [6]. La survie relative globale est respectivement de 42 %, 22 % et 19 % à un, trois et cinq ans (tableau 1). A cinq ans, elle est identique chez l'homme (18 %) et la femme (19 %) (tableau 2). Une diminution significative de la survie relative à cinq ans en fonction de l'âge est observée pour les deux sexes : elle passe de 46 % pour les 15-44 ans à 5 % pour les plus de 75 ans chez la femme et de 41 % à 7 % respectivement chez l'homme (tableau 2). Par ailleurs le taux de survie à cinq ans passe de 15 % entre 1989-1991 à 21 % entre 1995-1997 (tableau 3) ; cette évolution non significative est aussi observée pour la survie à un an et à trois ans.

### Leucémie lymphoïde chronique (LLC)

Le nombre de nouveaux cas survenus en France au cours de l'année 2000 est de 2 171, dont 803 cas (37 %) chez les plus de 75 ans et 53 % chez les hommes. L'âge moyen est de 69 ans. Le taux d'incidence standardisé sur la population

Tableau 1. Incidence, survie brute et relative à 1, 3 et 5 ans en % pour les principales hémapathies malignes, France, 1989-1997 / Table 1. Incidence, relative and crude survival (1, 3, 5 years) for patients with haematological malignancies, France, 1989-1997

	Incidence standardisée Monde Pour 100 000 personnes années		Survie brute en %			Survie relative en % [IC à 95 %]		
	H	F	1 an	3 ans	5 ans	1 an	3 ans	5 ans
Maladie de Hodgkin	2,2	2,0	92	84	80	95 [93-96]	90 [88-92]	88 [86-90]
Leucémie lymphoïde chronique	2,4	1,6	89	76	63	94 [93-95]	88 [87-90]	81 [78-83]
Macroglobulinémie de Waldenström	ND	ND	87	71	57	94 [93-96]	84 [80-87]	75 [69-80]
Leucémie myéloïde chronique	ND	ND	80	56	41	84 [81-87]	62 [58-66]	49 [45-53]
Myélome multiple	4,0	2,5	76	50	34	79 [78-81]	57 [55-59]	42[40-45]
Lymphome malin non hodgkinien	13,3	7,8	71	54	46	74 [73-75]	61 [60-62]	55 [53-56]
Leucémie aiguë	4,3	3,2	ND	ND	ND	ND	ND	ND
Leucémie aiguë lymphoblastique	ND*	ND*	57	31	25	58 [53-62]	32 [27-37]	26 [22-31]
Leucémie aiguë myéloblastique	ND*	ND*	40	21	17	42 [39-44]	22 [20-25]	19 [17-21]

\*Non disponible dans le rapport d'août 2003 de L. Remontet, A. Buérmi, M. Velten, E. Jouglu, J. Estève. Evolution de l'incidence et de la mortalité par cancer en France de 1978 à 2000

**Tableau 2** Survie relative à 5 ans en % en fonction du sexe et de l'âge dans les principales hémopathies malignes, France, 1989-1997  
*Table 2* Relative survival (1, 3, 5 years) according to sex and age, France, 1989-1997

	H [IC 95 %]	F [IC 95 %]
Maladie de Hodgkin	85 [81-87]	92 [90-94]
15-44 ans	92 [89-94]	98 [96-99]
45-54 ans	80 [68-87]	90 [79-96]
>75 ans	27 [12-45]	21 [8-37]
Leucémie lymphoïde chronique	77 [74-80]	85 [81-87]
15-54 ans	83 [76-88]	89 [80-94]
>75 ans	69 [60-76]	70 [62-77]
Macroglobulinémie de Waldenström	74 [66-80]	76 [67-83]
45-54 ans	85 [62-95]	88 [53-97]
>75 ans	53 [36-67]	66 [47-79]
Leucémie myéloïde chronique	48 [43-54]	49 [43-54]
15-44 ans	61 [51-69]	60 [47-71]
45-54 ans	62 [49-72]	64 [49-76]
>75 ans	29 [18-41]	32 [20-44]
Myélome multiple	42 [39-45]	43 [40-46]
15-44 ans	58 [43-70]	67 [49-80]
45-54 ans	56 [47-64]	69 [58-77]
>75 ans	26 [20-32]	30 [25-36]
Lymphome malin non hodgkinien	54 [52-55]	56 [54-58]
15-44 ans	63 [59-67]	73 [68-77]
45-54 ans	66 [61-70]	71 [65-76]
>75 ans	32 [28-37]	37 [33-41]
Leucémie aigüe lymphoblastique	24 [18-30]	29 [22-36]
15-44 ans	34 [26-42]	36 [25-47]
45-54 ans	12 [3-27]	43 [18-66]
>75 ans	9 [0-54]	18 [5-39]
Leucémie aigüe myéloblastique	18 [16-22]	19 [16-22]
15-44 ans	41 [32-49]	46 [38-55]
45-54 ans	35 [24-47]	18 [10-29]
>75 ans	7 [3-16]	5 [2-9]

H : Homme, F : Femme

**Tableau 3** Survie relative à 5 ans en % en fonction de la période analysée, France, 1989-1997  
*Table 3* Relative survival (5 years) according to the analysed period, France, 1989-1997

	1989-1991 [IC 95 %]	1992-1994 [IC 95 %]	1995-1997 [IC 95 %]
MH	92 [88-95]	86 [81-89]	88 [84-91]
LLC	83 [78-86]	82 [78-86]	79 [75-83]
MW	80 [69-87]	73 [63-82]	74 [63-82]
LMC	50 [43-57]	48 [41-55]	47 [40-54]
MM	42 [37-46]	44 [40-48]	42 [38-46]
LMNH	53 [50-56]	55 [53-58]	57 [55-59]
LAL	23 [16-31]	22 [14-31]	33 [24-42]
LAM	15 [12-20]	21 [17-26]	21 [17-24]

MH : Maladie de Hodgkin, LLC : Leucémie Lymphoïde Chronique, MW : Macroglobulinémie de Waldenström, LMC : Leucémie myéloïde chronique, MM : Myélome Multiple, LMNH : Lymphome Malin Non Hodgkinien, LAL : Leucémie Aigüe Lymphoblastique, LAM : Leucémie Aigüe Myéloblastique

mondiale est de 2,4/100 000 chez l'homme et de 1,6/100 000 chez la femme (tableau 1) [1]. Le taux d'incidence estimé en France en 2000 est de 22,8 pour 100 000 personnes-années chez les hommes de 75-79 ans et de 14,4 chez les femmes. La survie relative est respectivement de 94 %, 88 % et 81 % à un, trois et cinq ans (tableau 1). La survie relative à cinq ans est significativement meilleure chez la femme (85 % versus 77 %) (tableau 2). Elle est également meilleure chez les patients jeunes : 86 % [IC 81-90] entre 15-55 ans versus 68 % [IC 62-73] pour les patients de 75 ans et plus, deux sexes confondus. La survie à cinq ans n'évolue pas significativement selon la période étudiée (tableau 3).

## Macroglobulinémie de Waldenström (MW)

Les études sur la MW sont limitées. Cette hémopathie est classée suivant les études soit avec la LLC soit avec les maladies immunoprolifératives. Il convient de l'identifier, en raison de ses caractéristiques cliniques, biologiques et évolutives. Les données d'incidence disponibles proviennent des registres spécialisés, avec en Côte-d'Or une incidence annuelle entre 1980 et 1997 de 0,5/100 000 [5]. La survie relative globale est respectivement de 94 %, 84 % et 75 % à un, trois et cinq ans (tableau 1) ; à 5 ans, elle est similaire pour les deux sexes : 74 % chez l'homme et 76 % chez la femme et elle diminue significativement avec l'âge : de 86 % [IC 70-94] entre 45 et 54 ans à 60 % [IC 47-70] chez les sujets de 75 ans et plus.

## Myélome multiple (MM)

Le nombre de nouveaux cas de MM et maladies immunoprolifératives survenus en France au cours de l'année 2000 est de 3 587 cas, dont 1 407 (39 %) chez les plus de 75 ans et 54 % chez les hommes. Le taux d'incidence standardisé sur la population mondiale est de 4,0/100 000 chez l'homme et de 2,5/100 000 chez la femme (tableau 1) [1]. L'âge moyen est aussi de 69 ans. En Côte-d'Or, le taux d'incidence standardisé à la population mondiale du MM est de 2,7/100 000. Il est dans la Manche de 3,5/100 000 chez l'homme et de 2,3/100 000 chez la femme [6]. La survie relative du MM est respectivement de 79 %, de 57 % et 42 % à un, trois et cinq ans (tableau 1). A cinq ans, elle est identique chez l'homme (42 %) et chez la femme (43 %) (tableau 2). Elle diminue significativement avec l'âge (de 58 % entre 45-55 ans à 26 % chez les hommes de 75 ans et plus et de 67 à 30 % respectivement chez la femme) et reste stable suivant les périodes étudiées.

## Leucémie myéloïde chronique (LMC)

L'incidence annuelle de la LMC est en Côte-d'Or entre 1980 et 1997 de 1/100 000 habitants (1,3 chez l'homme et 0,8 chez la femme) [5]. L'âge moyen est de 61 ans. La survie relative globale est de 84 % à un an, 62 % à trois ans et de 49 % à 5 ans (tableau 1). Étant de 48 % à cinq ans chez l'homme vs. 49 % chez la femme, elle ne varie pas selon le sexe quel que soit le délai de survie pris en compte (tableau 2) ; à cinq ans, elle diminue significativement avec l'âge : de 60 % [IC 52-68] pour les 15-44 ans à 31 % [IC 22-41] pour les 75 ans et plus, les deux sexes confondus. L'effet de l'âge n'est pas linéaire : stable jusqu'à 50 ans, la survie relative diminue avec l'âge après 50 ans. Elle n'évolue pas entre 1989-1991 (50 %) et 1995-1997 (47 %) (tableau 3), cette stabilité dans le temps étant aussi observée pour la survie à un et trois ans.

## Lymphome malin non hodgkinien (LMNH)

Pour l'année 2000, le nombre de nouveaux cas de LMNH est estimé à 9 908, dont 2 969 cas (30 %) chez les plus de 75 ans et 56 % chez les hommes. L'âge moyen au diagnostic est de 64 ans. Le taux d'incidence standardisé sur la population mondiale est de 13,3 chez l'homme et de 7,8 chez la femme [1]. Le taux d'incidence estimé en France en 2000 est de 78,0 pour 100 000 personnes-années chez les hommes de 75-79 ans et de 52,3 chez les femmes de 75-79 ans. La survie relative globale est de 74 % à 1 an, 61 % à 3 ans et 55 %

à cinq ans (tableau 1). La survie relative à cinq ans ne diffère pas significativement chez la femme (56 %) et chez l'homme (54 %). Elle est de 67 % [IC 63-70] entre 15-44 ans et 35 % [IC 32-38] pour les 75 ans et plus. Notons la tendance à l'amélioration de la survie entre 1989-1991 (53 % ; IC 50-56) et 1995-1997 (57 % ; [IC 55-59]).

## Maladie de Hodgkin (MH)

Le nombre de nouveaux cas de MH est estimé en France à 1 367, dont 116 (8 %) chez les plus de 75 ans et 54 % chez les hommes. L'âge moyen est de 42 ans. Le taux d'incidence standardisé sur la population mondiale est de 2,2 chez l'homme et 2,0 chez la femme [1]. La survie relative globale est de 95 % à 1 an, 90 % à trois ans, de 88 % à cinq ans (tableau 1). A cinq ans, elle est meilleure chez la femme (92 %) que chez l'homme (85 % ; p<0,05). Le pronostic se dégrade de manière importante avec l'âge : la survie relative à cinq ans passe de 94 % entre 15-44 ans à 25 % pour les sujets de 75 ans et plus, deux sexes confondus. L'effet de l'âge n'est pas linéaire, le risque de décès augmente de façon importante entre 15 et 30 ans, se stabilise entre 30 et 50 ans, puis augmente à nouveau de façon régulière au-delà de 50 ans. On ne note pas de variation significative de la survie relative à cinq ans selon la période (tableau 3).

## Discussion

Tous âges confondus, la meilleure survie relative est observée dans la MH (88 % à cinq ans) et contraste avec celle de la LAM (19 %). Pour les autres hémopathies malignes, les survies relatives sont intermédiaires, avec par ordre décroissant la LLC (81 %), la MW (75 %), les LMNH (55 %), la LMC (49 %), le MM (42 %) et la LAL (26 %). La LAM a donc, contrairement aux idées reçues, un pronostic plus sévère que la LAL. La fréquence croissante et la gravité des leucémies secondaires, de nature myéloïde dans la majorité des cas, doivent inciter à un traitement adapté à la carte de tous les patients présentant une hémopathie maligne. La LLC est une hémopathie indolente, plus fréquente chez l'homme que chez la femme et de meilleur pronostic chez la femme. Elle serait plus « bénigne » chez la femme d'âge plus avancé (meilleure réponse aux traitements, association fréquente à des del 13q), rareté des anomalies 17p ou 11q de mauvais pronostic). La survie relative à cinq ans des patients atteints de MM est de 42 % nous rappelant que cette hémopathie, malgré son caractère chronique, a un mauvais pronostic. Bien que la survie ne s'améliore pas entre 1989 et 1997, l'identification de nouveaux facteurs pronostiques (aspects morphologiques, phénotypiques ou cytogénétiques) devraient favoriser une prise en charge plus adéquate de ces patients. Le taux de survie des patients avec une LMC se situe entre celui des LLC et celui des leucémies aigües. L'absence d'amélioration significative de la survie entre 1989 et 1997 s'explique par une introduction trop récente des traitements par les inhibiteurs des tyrosines kinases. Les nombreuses classifications illustrent la très grande hétérogénéité des LMNH. De type B, le lymphome folliculaire et le lymphome diffus à grandes cellules sont les plus fréquents. Les nouveaux protocoles thérapeutiques et l'apport des anticorps monoclonaux pourraient dans les prochaines années modifier la survie de ces patients. Pour les patients de plus de 75 ans et pour toutes les hémopathies malignes, la survie relative à cinq ans est nettement inférieure à celle observée chez



les patients de 15-44 ans. Elle est de 5 % chez les patients de 75 ans et plus présentant une LAM. Ce mauvais pronostic s'explique par des antécédents fréquents de syndromes myélodysplasiques (SMD), la présence fréquente de caryotypes complexes de mauvais pronostic, une résistance augmentée des cellules tumorales aux drogues et la difficulté ou l'impossibilité d'utiliser des traitements intensifs. Le vieillissement de la population augmente aussi le risque de leucémies secondaires myéloblastiques, elles-mêmes associées à des anomalies cytogénétiques défavorables. La présence de translocations t(9;22)(q34;q11), dont la fréquence augmente avec l'âge, expliquent le mauvais pronostic de la LAL du sujet âgé. Les thérapeutiques ciblées de type inhibiteur des tyrosines kinases doivent améliorer significativement la survie de ces hémopathies malignes. Même dans les hémopathies chroniques indolentes, la survie des patients âgés est aussi plus courte que celle observée chez les patients plus jeunes (les facteurs de mauvais pronostic seraient plus fréquents chez les patients âgés). Le risque augmenté de cancers secondaires chez les patients avec une LLC contribue à diminuer la survie brute de ces patients. Dans le MM, la survie relative à cinq ans est de 61 % pour les 45-54 ans et de 29 % pour les personnes de 75 ans et plus. L'âge ne semblerait pas être un facteur de progression de la gammopathie monoclonale de signification indéterminée (MGUS) : la probabilité de transformation d'une forme asymptomatique en forme

symptomatique est de 8 % à cinq ans et de 29 % à 10 ans. Le *Southwest Oncology Group* (SWOG) a identifié chez 231 patients avec une MW et inclus dans un protocole thérapeutique quatre facteurs ayant un impact sur la survie et la progression (hémoglobine < 12 g/dl, IgM < à 40 g/l, beta2 microglobuline > 3 mg/l, traitement antérieur) : contrairement à nos résultats, l'âge n'apparaît pas comme facteur pronostic dans cette étude [8]. La survie des patients âgés de 75 ans et plus avec une LMC est la moitié moindre que celle des patients de 15 à 44 ans (31 % vs. 60 %). Dans le LMNH, la survie est presque de moitié inférieure pour les sujets de 75 ans et plus : 35 % versus 67 % pour les 15-44 ans.

### Conclusion

En dehors de la MH, le pronostic des hémopathies malignes reste très réservé. Les données actuelles des registres ne nous permettent pas de mesurer à ce jour les progrès réalisés par l'amélioration de la prise en charge des patients atteints d'hémopathie maligne et par l'introduction de nouveaux protocoles incluant de nouveaux médicaments, des thérapeutiques de plus en plus ciblées et l'immunothérapie (anticorps monoclonaux). La fréquence et la gravité des hémopathies malignes chez le patient âgé (plus de 75 ans) sont des problèmes de santé publique. La gravité est expliquée par des facteurs intrinsèques des cellules tumorales mais aussi par des facteurs de morbidité associés. La prise en

charge optimale des patients âgés impose le développement de l'hématologie gériatrique, l'inclusion des patients dans les protocoles thérapeutiques et une meilleure connaissance des maladies hémato-logiques malignes. Le rôle des registres dans ce domaine est d'une importance capitale.

### Références

- [1] Remontet L, Estève J, Bouvier AM, Grosclaude P, Launoy G, Ménégot F et al. Cancer incidence and mortality in France over the period 1978-2000. *Rev Epidemiol Sante Publique*. 2003 Feb;51(1 Pt 1):3-30.
- [2] Jaffe ES, Harris NL, Stein H, Vardiman JW. (Eds): World Health Organization Classification of tumours. Pathology and genetics of tumours of haematopoietic and lymphoid tissues. IARC Press, Lyon 2001.
- [3] Elting LS, Cooksley C, Bekele BN, Frumovitz M, Avritscher EB, Sun C et al. Generalizability of cancer clinical trial results: prognostic differences between participants and nonparticipants. *Cancer* 2006; Jun 1 ; 106 (11) : 2452-8.
- [4] Bossard N, et al. Survie des patients atteints de cancer en France : étude à partir des données des registres du réseau Francim. *Bull Epidemiol Hebd* 2007;9-10;74-6.
- [5] Bossard N, Velten M, Remontet L, Bèlot A., Maarouf N, Bouvier AM et al. Survival of cancer patients in France: the population-based "Francim-study". *Eur J Cancer*, 2006
- [6] Carli PM. Registre des Hémopathies Malignes de Côte-d'Or: Données non publiées.
- [7] Troussard X. Registre Régional des Hémopathies Malignes de Basse Normandie : Données non publiées.
- [8] Dhodapkar MV, Jacobson JL, Gertz MA, Rivkin SE, Roodman GD, Tusciano JM et al. Prognostic factors and response to fludarabine therapy in patients with Waldenstrom macroglobulinemia: results of United States intergroup trial (Southwest Oncology Group S9003). *Blood*. 2001;Jul 1;98(1):41-8.

## Étude de la répartition des « cancers de l'utérus, sans autre information » des certificats de décès en cancer du col et du corps de l'utérus, France

Florence Suzan (f.suzan@invs.sante.fr)<sup>1</sup>, Clotilde Séblain<sup>1</sup>, Marjorie Boussac-Zarebska<sup>1</sup>, Marie-Laure Poillot<sup>2</sup>, Patrick Arveux<sup>2</sup>, Françoise Laurent<sup>3</sup>, Nicolas Carré<sup>1</sup>

1 / Institut de veille sanitaire, Saint-Maurice, France 2 / Registre des tumeurs gynécologiques de Côte-d'Or, Dijon, France 3 / Centre d'épidémiologie sur les causes de décès, Institut national de la santé et de la recherche médicale, Le Vésinet, France

### Résumé / Abstract

**Introduction** – Le cancer de l'utérus peut être codé d'après la 10<sup>e</sup> classification internationale des maladies selon trois modalités : col, corps ou sans autre information (SAI). En France, la proportion de « cancer de l'utérus, SAI » parmi les certificats de décès mentionnant un cancer de l'utérus est d'environ 60 %. Les objectifs de l'étude sont d'estimer la répartition des «cancers de l'utérus, SAI» en cancers du col et du corps à partir des données du registre des tumeurs gynécologiques de Côte-d'Or.

**Méthodes** – Les cas de cancers de l'utérus du registre de Côte-d'Or diagnostiqués entre 1982 et 1997 et décédés avant 2003 sont appariés à la base nationale des causes médicales de décès (CépiDc) sur la cause de décès et les dates de naissance et de décès.

**Résultats** – Parmi les 316 décès de cancer de l'utérus appariés, 130 cas ont été notifiés « cancer de l'utérus, SAI », répartis en 66 « col » (51 %) et 64 « corps » (49 %).

**Discussion-Conclusion** – Le faible effectif de la population d'étude ne permet pas d'étudier la répartition par classe d'âge des « cancers de l'utérus, SAI » et d'effectuer une comparaison avec la méthode de Jensen utilisée par les registres de cancer. Une extension de l'étude à l'ensemble des registres français sera réalisée en 2007.

### Survey on the distribution of « uterus cancer, cervix corpus cancer and not otherwise specified cancer » among death certificates for cervix cancer and corpus uteri cancer, France

**Introduction** – According to the 10th International Classification of Diseases, there are three possibilities for coding uterus cancers: cervix, corpus and not otherwise specified (NOS). In France, the proportion of "uterus cancer, NOS" among death certificates mentioning an uterus cancer is approximately 60 %. The aim of the study is to estimate the distribution of "uterus cancer, NOS" between cervix and corpus cancers using data from the Côte-d'Or registry of gynaecological tumours.

**Methods** – Cases of uterus cancers from the Côte-d'Or registry diagnosed between 1982 and 1997 and deceased before 2003 are matched with the national database of medical causes of death (CépiDc) according to death causes and dates of birth and death.

**Results** – Out of the 316 deaths due to uterus cancer which have been matched, 130 cases notified as "uterus cancer, NOS" could be divided into 66 "cervix" (51%) et 64 "corpus" (49%).

**Discussion-Conclusion** – The small size of the population study does not allow to estimate the distribution of the "uterus cancer, NOS" by age group and to compare the results with the Jensen method used by the cancer registries. An extension of the study to all the French registries will be implemented in 2007.

### Mots clés / Key words

Cancer du corps de l'utérus, cancer du col de l'utérus, mortalité, certificat de décès / Corpus uteri cancer, cervix cancer, mortality, death certificate