

# Incidence et survie des cancers de l'enfant en Auvergne-Limousin, France, 1986-2003

Florentina Isfan<sup>1</sup>, Pascale Blouin<sup>1</sup>, Piotr Gembara<sup>1</sup>, Christophe Piguet<sup>2</sup>, Jean Chazal<sup>1</sup>, Lionel de Lumley<sup>2</sup>, François Demeocq (fdemeocq@chu-clermontferrand.fr)<sup>1</sup>, Justyna Kanold<sup>1</sup>

1 / Centre hospitalier universitaire de Clermont-Ferrand, France 2 / Centre hospitalier universitaire Limoges, France

## Résumé / Abstract

**Objectifs** – Les cancers pédiatriques nécessitent une surveillance épidémiologique particulière qui justifie l'existence de registres pédiatriques.

**Matériel** – L'incidence, la répartition histologique et la survie globale ont été étudiées chez les enfants (0-15 ans) atteints d'affections malignes diagnostiquées entre 1986-2003 pour l'Auvergne et 1994-2003 pour le Limousin.

**Incidence et survie** – Ont été enregistrées 724 tumeurs. L'incidence brute sur 18 ans était de 141,7/10,6 d'enfants/an et l'incidence standardisée de 149,4/10,6/an. La survie globale à 5 ans était de 69,9 %. L'incidence standardisée/10,6 d'enfants/an par type histologique est la suivante (survie entre parenthèses) : leucémies 41,8 (68,9 %), tumeurs du système nerveux central 33,1 (60,5 %), lymphomes 16,9 (93,0 %), tumeurs du système nerveux sympathique 16,6 (60,5 %), tumeurs rénales 10,1 (84,7 %), tumeurs des tissus mous 8,5 (41,0 %), tumeurs osseuses 8,0 (62,5 %).

**Conclusion** – Le recueil continu des données est un outil indispensable de la cancérologie pédiatrique qui permet d'obtenir des informations : épidémiologiques (incidence, survie), organisation des filières de soins et suivi à long terme des enfants, et d'avoir une image sur la variation de l'incidence et de la survie de différents cancers chez l'enfant et de comparer les résultats entre différentes régions en France et entre différents pays.

## Incidence and survival in children cancer in Auvergne-Limousin, France, 1986-2003

**Objectives** – Paediatric cancers require a special epidemiologic follow-up (monitoring) which justifies the existence of paediatric registries.

**Incidence and survival** – The incidence, the histological distribution and the global survival rates are described in children (0-15 years) affected by malignant infections between 1986 and 2003 in Auvergne and between 1994 and 2003 in Limousin.

**Results** – A total of 724 tumours were recorded. The crude incidence rate over 18 years is calculated to 141.7 per 10.6 children per year and the age-standardised incidence rate with 149.4 per 10.6 per year. The specific survival rate in children of five years for all cancers combined was 69.9%. The standardised incidence per 10.6 children per year and the survival by histological type are respectively: leukaemias 41.8 and 68.9%, brain and spinal tumours 33.1 and 60.5%, lymphomas 16.9 and 93.0%, sympathetic nervous system tumours 16.6 and 60.5%, renal tumours 10.1 and 84.7%, soft tissue tumours 8.5 and 41.0%, bone tumours 8.0 and 62.5%.

**Conclusion** – The registered information allowed us to study the variation of the incidence and the survival in childhood and to compare ours results with the similar French registries and other national registries.

## Mots clés / Key words

Cancer, enfant, registre / Cancer, child, registries

Les cancers de l'enfant sont rares (1 % des cancers). Leur taux de guérison important (70 %) s'accompagne d'éventuelles séquelles tardives. Leurs particularités (rôle de facteurs génétiques, survenue en cours de développement de l'être humain, variétés histopathologiques, chimiosensibilité) justifient l'existence des registres pédiatriques régionaux (Lorraine, Provence-Alpes-Côte d'Azur et Corse, Rhône-Alpes, Bretagne et Auvergne-Limousin) et nationaux (hémopathies malignes et tumeurs solides). Nous présentons les résultats du registre des cancers de l'enfant des régions Auvergne (1986 à 2003) et Limousin (1994 à 2003) : incidence, répartition par groupe histologique, taux de survie et survenue d'un deuxième cancer.

## Population et méthodes

### Les régions et leur population

Les régions Auvergne (Puy-de-Dôme, Allier, Haute-Loire et Cantal) et Limousin (Corrèze, Creuse, Haute-Vienne) comptent, au recensement Institut national de la statistique et des études économiques (Insee) de 1999, 2 019 817 habitants (3,35 % de la population française, contre 2 044 115 habitants au recensement Insee de 1990) dont 297 317 enfants (0 à 15 ans) (14,7 % de la population, diminution

de 18 % depuis 90) : 199 480 enfants en Auvergne (251 318 en 90) et 97 837 en Limousin (112 734 en 90).

### Enregistrement

Dans le registre auvergnat des cancers de l'enfant, créée en janvier 1986, rejoint en janvier 1994 par la région Limousin, ont été inclus les enfants de 0 à 15 ans atteints d'une affection maligne, y compris les tumeurs du système nerveux central (TSNC) quel que soit leur grade de malignité, diagnostiquée entre le début des registres et le 31 décembre 2003. Les récurrences ou les métastases d'un cancer antérieur ont été exclues.

La nomenclature de l'*International Classification of Diseases for Oncology* (ICD-O) [1] a été utilisée avec la classification de Birch et Marsden [2,3] par groupe histologique spécifique à l'oncologie pédiatrique qui permet l'élaboration des statistiques des registres pédiatriques et qui sert de référence dans l'ouvrage « *International Incidence of Childhood Cancer* » [4].

Les sources d'information ont été médicales (pédiatres des deux régions, CHRU et centres anti-cancéreux de Clermont-Ferrand, de Limoges et des Régions limitrophes, laboratoires d'anatomopatho-

logie, centres d'hémo-oncologie pédiatrique parisiens). La fiche d'enregistrement comprenait des données d'identification (nom, prénom, sexe, date et lieu de naissance, commune de résidence au diagnostic), des informations sur le cancer (date et méthode de diagnostic, morphologie et topographie, stade clinique, base de certitude diagnostique), le type de traitement et le devenir de l'enfant. Depuis la création des registres nationaux, des croisements ont été effectués afin de dépister des cas manquants. Après exclusion des enfants ne remplissant pas les critères d'inclusion, les fiches ont été enregistrées dans une base informatique commune aux registres pédiatriques.

Le nombre moyen de source de déclaration par cas était de 2,2.

### Méthodes statistiques

La population à risque a été obtenue à partir des estimations annuelles de population par âge et sexe réalisées par l'Insee, tenant compte des naissances et des décès annuels, ainsi que des taux de migration. Le taux d'incidence brut est le nombre de cas diagnostiqués en 1 an rapporté à l'effectif de la population à risque. Les taux spécifiques pour l'âge sont établis de façon identique, en considé-

rant les tranches d'âge correspondantes. Les taux standardisés sur l'âge ont été calculés par la méthode directe [5], en prenant comme référence la population mondiale standard. La survie a été étudiée par la méthode de Kaplan Meier. La date de point a été fixée au 1<sup>er</sup> juin 2006. L'exploitation statistique a

été effectuée avec le logiciel statview, en utilisant le test de Log Rank comme test de comparaison.

## Résultats

### Incidence

Le registre des cancers de l'enfant d'Auvergne-

Limousin a enregistré 724 nouveaux cas dont 583 entre 1986 et 2003 en Auvergne (moyenne 32 cas/an) et 141 entre 1994 et 2003 en Limousin (14 cas/an). L'incidence brute sur cette période a été de 141,7/106 d'enfants/an et l'incidence standardisée selon l'âge de 149,4/106/an (tableau 1).

**Tableau 1** Cancers de l'enfant de la région Auvergne-Limousin enregistrés de 1986 à 2003, fréquence relative (%), incidence par tranche d'âge, incidence brute et standardisée /10.6/an, sex-ratio / *Table 1* Children cancer in Auvergne and Limousin 1986-2003 - number of cases, relative frequency (%), crude and age-standardized incidence rate, sex-ratio

Type de tumeur (groupe diagnostique)	Nombre de cas	Fréquence relative	Incidence/tranche d'âge				Taux d'incidence		Sex- ratio
			< 1 an	1-4 ans	5-9 ans	10-15 ans	brute	standar- disée	
<b>I. Leucémies</b>	<b>196</b>	<b>27,1</b>	<b>39,0</b>	<b>71,8</b>	<b>34,8</b>	<b>18,5</b>	<b>38,4</b>	<b>41,8</b>	<b>1,15</b>
(a) Leucémies aiguës lymphoïdes	146	20,2	13,0	57,6	25,9	13,6	28,6	31,2	1,18
(b) Leucémies aiguës non lymphoïdes	38	5,2	22,8	8,7	7,7	3,8	7,4	8,0	0,73
(c) Leucémies myéloïdes chroniques	2	0,3	0,0	1,6	0,0	0,0	0,4	0,5	1,00
(d) Syndromes myélodysplasiques	10	1,4	3,3	3,9	1,2	1,1	2,0	2,2	9,00
(e) Leucémies sans précision	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,00
<b>II. Lymphomes et Tumeurs du système réticuloendothélial</b>	<b>93</b>	<b>12,8</b>	<b>3,3</b>	<b>8,7</b>	<b>21,8</b>	<b>23,9</b>	<b>18,2</b>	<b>16,9</b>	<b>2,21</b>
(a) Maladies de Hodgkin	30	4,1	0,0	0,0	5,3	11,4	5,9	5,0	4,00
(b) Lymphomes malins non hodgkiniens	36	5,0	0,0	6,3	6,5	9,2	7,0	6,7	1,40
(c) Lymphomes de Burkitt	21	2,9	0,0	2,4	8,3	2,2	4,1	4,0	2,14
(d) Autres tumeurs lymphoréticulaires	3	0,4	3,3	0,0	0,6	0,5	0,6	0,6	0,00
(e) Lymphomes non précisés	3	0,4	0,0	0,0	1,2	0,5	0,6	0,5	0,50
<b>III. Tumeurs du système nerveux central</b>	<b>164</b>	<b>22,7</b>	<b>42,3</b>	<b>39,4</b>	<b>30,7</b>	<b>26,7</b>	<b>32,1</b>	<b>33,1</b>	<b>1,10</b>
(a) Ependymomes	19	2,6	6,5	6,3	3,5	1,6	3,7	4,1	2,80
(b) Astrocytomes	63	8,7	13,0	12,6	10,0	14,1	12,3	12,3	0,80
(c) Tumeurs neuroectodermiques primitives	34	4,7	0,0	12,6	7,1	3,3	6,7	7,1	1,43
(d) Autres gliomes	17	2,3	3,3	4,7	3,5	2,2	3,3	3,5	0,89
(e) Autres tumeurs médullaires et intracrâniennes précisées	28	3,9	16,3	2,4	5,9	5,4	5,5	5,5	1,15
(f) Tumeurs médullaires et intracrâniennes non précisées	3	0,4	3,3	0,8	0,6	0,0	0,6	0,7	0,50
<b>IV. Tumeurs du système nerveux sympathique</b>	<b>70</b>	<b>9,7</b>	<b>87,8</b>	<b>25,2</b>	<b>4,1</b>	<b>2,2</b>	<b>13,7</b>	<b>16,6</b>	<b>1,50</b>
(a) Neuroblastomes et ganglion euroblastomes	67	9,3	87,8	22,9	4,1	2,2	13,1	15,8	1,39
(b) Autres tumeurs du système nerveux sympathique	3	0,4	0,0	2,4	0,0	0,0	0,6	0,7	2,00
<b>V. Rétinoblastomes</b>	<b>19</b>	<b>2,6</b>	<b>32,5</b>	<b>7,1</b>	<b>0,0</b>	<b>0,0</b>	<b>3,7</b>	<b>4,7</b>	<b>2,17</b>
<b>VI. Tumeurs rénales</b>	<b>43</b>	<b>5,9</b>	<b>22,8</b>	<b>22,1</b>	<b>3,5</b>	<b>1,1</b>	<b>8,4</b>	<b>10,1</b>	<b>0,72</b>
(a) Tumeurs de Wilms, rhabdoïdes et à cellules claires	42	5,8	22,8	22,1	3,5	0,5	8,2	9,9	0,68
(b) Carcinomes rénales	1	0,1	0,0	0,0	0,0	0,5	0,2	0,2	0,00
(c) Tumeurs malignes du rein non précisées	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,00
<b>VII. Tumeurs hépatiques</b>	<b>5</b>	<b>0,7</b>	<b>6,5</b>	<b>2,4</b>	<b>0,0</b>	<b>0,0</b>	<b>1,0</b>	<b>1,2</b>	<b>0,67</b>
(a) Hépatoblastomes	5	0,7	6,5	2,4	0,0	0,0	1,0	1,2	0,67
(b) Carcinomes hépatiques	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,00
(c) Tumeurs malignes du foie non précisées	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,00
<b>VIII. Tumeurs osseuses malignes</b>	<b>47</b>	<b>6,5</b>	<b>0,0</b>	<b>1,6</b>	<b>7,1</b>	<b>18,0</b>	<b>9,2</b>	<b>8,0</b>	<b>1,47</b>
(a) Ostéosarcomes	18	2,5	0,0	0,0	1,2	8,7	3,5	2,9	1,57
(b) Chondrosarcomes	1	0,1	0,0	0,0	0,0	0,5	0,2	0,2	0,00
(c) Sarcomes d'Ewing	25	3,5	0,0	1,6	5,3	7,6	4,9	4,4	1,50
(d) Autres tumeurs osseuses malignes spécifiées	1	0,1	0,0	0,0	0,6	0,0	0,2	0,2	0,00
(e) Tumeurs osseuses malignes non spécifiées	2	0,3	0,0	0,0	0,0	1,1	0,4	0,3	1,00
<b>IX. Sarcomes des tissus mous</b>	<b>41</b>	<b>5,7</b>	<b>22,8</b>	<b>8,7</b>	<b>7,1</b>	<b>6,0</b>	<b>8,0</b>	<b>8,5</b>	<b>0,86</b>
(a) Rhabdomyosarcomes et sarcomes embryonnaires	33	4,6	16,3	7,1	5,9	4,9	6,5	6,8	0,83
(b) Fibrosarcomes, neurofibrosarcomes	3	0,4	3,3	0,0	0,6	0,5	0,6	0,6	2,00
(c) Sarcomes de Kaposi	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,00
(d) Autres sarcomes des tissus mous précisés	4	0,6	0,0	1,6	0,6	0,5	0,8	0,8	0,33
(e) Tumeurs des tissus mous non précisées	1	0,1	3,3	0,0	0,0	0,0	0,2	0,3	0,00
<b>X. Tumeurs germinales, trophoblastiques et gonadiques</b>	<b>23</b>	<b>3,2</b>	<b>19,5</b>	<b>2,4</b>	<b>1,2</b>	<b>6,5</b>	<b>4,5</b>	<b>4,5</b>	<b>0,92</b>
(a) Tumeurs germinales intracrâniennes et médullaires	6	0,8	0,0	0,0	0,6	2,7	1,2	1,0	1,00
(b) Tumeurs germinales non gonadiques et non intracrâniennes	10	1,4	16,3	2,4	0,0	1,1	2,0	2,3	0,67
(c) Tumeurs germinales gonadiques	7	1,0	3,3	0,0	0,6	2,7	1,4	1,2	1,33
(d) Carcinomes gonadiques	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,00
(e) Tumeurs malignes gonadiques autres et non précisées	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,00
<b>XI. Carcinomes et tumeurs malignes épithéliales</b>	<b>19</b>	<b>2,6</b>	<b>0,0</b>	<b>1,6</b>	<b>1,2</b>	<b>8,2</b>	<b>3,7</b>	<b>3,2</b>	<b>0,58</b>
(a) Carcinomes corticosurréniens	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,00
(b) Carcinomes thyroïdiens	9	1,2	0,0	0,8	0,6	3,8	1,8	1,5	1,25
(c) Carcinomes nasopharyngiens	1	0,1	0,0	0,0	0,0	0,5	0,2	0,2	0,00
(d) Carcinomes cutanés	3	0,4	0,0	0,8	0,6	0,5	0,6	0,6	0,00
(e) Carcinomes autres et non précisés	6	0,6	0,0	0,0	0,0	3,3	1,2	0,9	0,50
<b>XII. Tumeurs malignes autres et non précisées</b>	<b>4</b>	<b>0,6</b>	<b>0,0</b>	<b>0,0</b>	<b>0,6</b>	<b>1,6</b>	<b>0,8</b>	<b>0,7</b>	<b>0,00</b>
<b>Tous cancers confondus</b>	<b>724</b>	<b>100,0</b>	<b>276,5</b>	<b>190,9</b>	<b>112,0</b>	<b>112,6</b>	<b>141,7</b>	<b>149,4</b>	<b>1,20</b>

Les hémopathies représentaient près de la moitié des tumeurs (39,9 %), les tumeurs solides l'autre moitié avec par ordre de fréquence : TSNC (22,7 %), tumeur du système nerveux sympathique (TSNS) (9,7 %), osseuses malignes (6,5 %), rénales (5,9 %), les sarcomes des tissus mous (5,7 %), les tumeurs germinales (3,2 %), les rétinoblastomes (2,6 %), les carcinomes (2,6 %) et les tumeurs du foie (0,7 %). Le sex-ratio était de 1,20 (395 garçons, 329 filles) avec une prépondérance masculine pour les syndromes myélodysplasiques, les lymphomes, les rétinoblastomes, les épendymomes, les neuroblastomes, les rétinoblastomes et les tumeurs osseuses (sex-ratio de 1,40 à 4,0), alors que les tumeurs hépatiques, rénales et les carcinomes étaient plus fréquentes chez les filles (sex-ratio de 0,33 à 0,68). L'incidence et le type de tumeur variaient avec l'âge des enfants. L'incidence était plus élevée chez les enfants d'âge < 1 an (276,5/10<sup>6</sup> incidence brute, 33 % des tumeurs), où l'on retrouvait surtout des leucémies, des TSNC et TSNS. De 1 à 4 ans l'incidence brute était de 190,9/10<sup>6</sup> avec le plus fort taux de leucémies. L'âge d'apparition d'une tumeur variait en fonction du type de tumeur : les leucémies, les TSNS et les tumeurs rénales survenaient plutôt avant 5 ans, alors qu'à partir de 5 ans, apparaissaient les lymphomes, les tumeurs osseuses, les carcinomes et tumeurs malignes épithéliales, les carcinomes thyroïdiens ; l'incidence globale des TSNC restait stable quelque soit la tranche d'âge, avec des histologies différentes : avant 10 ans

prédominance des épendymomes, PNET et des gliomes et après 10 ans des astrocytomes et des oligodendrogliomes.

## Survie

### Survie globale

La survie globale à cinq ans était de 71,2 %, à 10 ans de 65,7 %, à 20 ans de 63,7 % sans différence significative selon la tranche d'âge, mais avec une variation notable selon le groupe diagnostique (tableau 2). Le taux de survie à cinq ans était le plus élevé (> 80 %) pour les lymphomes et les tumeurs du système réticuloendothélial (86,3 %), les carcinomes et les tumeurs malignes épithéliales (83,3 %), les tumeurs rénales et les tumeurs germinales (81,9 % et 81,2 %). Les leucémies, les TSNC et TSNS ainsi que les tumeurs osseuses avaient une survie inférieure à 70 %, mais supérieure à 55 %.

### Survie par sous-groupe histologique

Les leucémies aiguës lymphoblastiques (LAL 78,8 %) avaient significativement ( $p < 0,001$ ) un meilleur pronostic que les leucémies aiguës myéloblastiques (LAM 43,6 %). Le pronostic à 5 ans était significativement péjoratif ( $p=0,001$ ) pour les leucémies des nourrissons (< 1 an, survie 25,2 %) par rapport au reste de la population (71,9 %).

La survie à cinq ans des lymphomes était très bonne : maladie de Hodgkin 100 %, lymphomes non hodgkiniens 80,5 % et lymphomes de Burkitt 79,2 %, sans différence notable selon l'âge.

Le taux de survie globale des TSNC était de 60 %, mais de 39,4 % pour les médulloblastomes (PNET) et de 26 % pour les gliomes.

Les TSNS étaient surtout des neuroblastomes (67/70) dont 32 développés chez des enfants de 5 à 9 ans. Dans cette tranche d'âge (44,8 % de survie à cinq ans), le pronostic était inférieur ( $p = 0,05$ ) à celui des nourrissons (77 %).

Les 19 rétinoblastomes et les cinq hépatoblastomes suivis dans cette étude étaient vivants à 5 ans, sans survenue d'un deuxième cancer.

Les tumeurs rénales avaient un très bon pronostic (81,9 %) avec un taux de survie légèrement moins bon dans la tranche d'âge 10-14 ans (75 %).

Les tumeurs osseuses avaient l'incidence la plus élevée entre 10 et 15 ans (33/47 cas) et une survie à cinq ans de 62,5 % pour cet âge sans différence ( $p = 0,8$ ) entre les deux types histologiques principaux (ostéosarcomes 68,8 % et sarcomes d'Ewing 59,8 %).

Les sarcomes (33/41) étaient à 80 % des rhabdomyosarcomes avec un taux de survie à cinq ans de 44,6 % (25 % < 1 an, 16 % de 5 à 9 ans et 28,6 % de 10 à 15 ans).

Les tumeurs germinales gonadiques et cérébrales avaient un taux de survie à cinq ans de 81,2 %.

### Second cancer

Sur les 724 patients, sept ont présenté un second cancer. Les caractéristiques de ces patients figurent dans le tableau 3. Le délai médian de survenue du second cancer était de six ans (1 à 12 ans).

**Tableau 2** Les cancers de l'enfant de la région Auvergne-Limousin. Pourcentage de décès, survie globale à cinq ans par tranche d'âge et par groupe diagnostique, 1986-2003 *Table 2* Children cancer in Auvergne and Limousin 1986-2003. Vital status, survival rate at age of 5 by age group

Groupe diagnostique	Effectif	% de décès	Taux de survie à 5 ans				
			Globale	Par tranche d'âge			
				< 1 an	1-4 ans	5-9 ans	10-15 ans
<b>I. Leucémies</b>	<b>196</b>	<b>34,1</b>	<b>68,9</b>	<b>25,2</b>	<b>67</b>	<b>78</b>	<b>74,6</b>
Leucémies aiguës lymphoblastiques	39	26,7	77,3	146	76,2	82,8	78,9
Leucémies aiguës non lymphoblastiques	20	52,6	42,8	38	36,4	58,3	50
Leucémies myéloïdes chroniques	2	100	2	—	0	—	—
<b>II. Lymphomes et tumeurs du SRE</b>	<b>14</b>	<b>15,1</b>	<b>93</b>	<b>0</b>	<b>72,7</b>	<b>87,5</b>	<b>92</b>
Maladie de Hodgkin	0	30	100	—	—	100	100
Lymphomes malins non hodgkiniens	9	25	81,7	36	75	87,5	78,6
Lymphomes de Burkitt	4	21	79,2	—	66,7	75,5	100
<b>III. Tumeurs du système nerveux central</b>	<b>63</b>	<b>38,4</b>	<b>60,5</b>	<b>164</b>	<b>79,9</b>	<b>56,3</b>	<b>76,7</b>
Astrocytomes	14	63	78,6	100	86,2	69,1	76,1
PNET	22	34	39,4	0	24	48,6	40
Autres gliomes	10	17	26	0	0	16,7	66,7
Autres tumeurs	5	28	84,3	40	100	87,5	100
<b>IV. Tumeurs du système nerveux sympathique</b>	<b>27</b>	<b>38,6</b>	<b>60,5</b>	<b>70</b>	<b>46,2</b>	<b>62,5</b>	<b>53,3</b>
Neuroblastomes	27	67	60,5	81,9	46,2	62,5	53,3
<b>V. Rétinoblastomes</b>	<b>0</b>	<b>19</b>	<b>100</b>	<b>100</b>	<b>100</b>	<b>—</b>	<b>—</b>
<b>VI. Tumeurs rénales</b>	<b>6</b>	<b>43</b>	<b>84,7</b>	<b>85,7</b>	<b>83,8</b>	<b>80</b>	<b>100</b>
Néphroblastomes	6	42	84,7	85,7	83,8	80	100
<b>VII. Tumeurs du foie</b>	<b>0</b>	<b>5</b>	<b>100</b>	<b>100</b>	<b>100</b>	<b>—</b>	<b>—</b>
<b>VIII. Tumeurs osseuses</b>	<b>19</b>	<b>47</b>	<b>62,5</b>	<b>—</b>	<b>0</b>	<b>63,6</b>	<b>63,6</b>
Ostéosarcomes	7	18	68,8	—	—	50	71,4
Sarcomes d'Ewing	10	25	59,8	—	0	62,5	61,5
<b>IX. Sarcomes des tissus mous</b>	<b>19</b>	<b>46,3</b>	<b>41</b>	<b>34,3</b>	<b>71,6</b>	<b>17,7</b>	<b>25,9</b>
Rhabdomyosarcomes (RMS)	15	33	44,6	25	88,9	16	28,6
Tumeurs des tissus mous non RMS	4	50	37,5	8	0	100	0
<b>X. Tumeurs germinales et gonadiques</b>	<b>5</b>	<b>21,7</b>	<b>81,2</b>	<b>23</b>	<b>100</b>	<b>0</b>	<b>83,3</b>
<b>XI. Carcinomes et autre tumeurs épithéliales</b>	<b>1</b>	<b>5,3</b>	<b>88,9</b>	<b>19</b>	<b>0</b>	<b>100</b>	<b>100</b>
<b>Tous cancers</b>	<b>724</b>	<b>30,6</b>	<b>71,2</b>	<b>69,8</b>	<b>65,6</b>	<b>70,9</b>	<b>78,6</b>

**Tableau 3** Les cancers de l'enfant de la région Auvergne-Limousin (1986-2003). Caractéristiques des seconds cancers / *Table 3 Childhood Cancer Registry of Auvergne and Limousin 1986-2003. Second cancers characteristics*

Sexe	Premier cancer			Deuxième cancer			Statut
	Type	Année diagnostique	Âge (ans)	Type	Année diagnostique	Délai de survenue (ans)	
M	Rétinoblastome	1983	<1	Ostéosarcome	1995	12	DCD 2001
M	LMNH	1988	3	LAL pré B	1996	8	DCD 1997
F	Néphroblastome	1992	7	LAM 5	1996	4	Vivant 2006
F	Gliome	1994	3	Astrocytome	2000	6	Vivant 2006
F	Rhabdomyosarcome	1997	1	Ostéosarcome	2005	8	Vivant 2006
F	Sarcome d'Ewing	2000	3	LAM 5	2001	1	DCD 2003
F	Neuroblastome	2000	6	LAM 2	2004	4	Vivant 2006

## Discussion

Le registre Auvergne-Limousin est l'un des plus anciens registres des cancers de l'enfant créés en France (Lorraine 1983 et Provence-Alpes-Côte d'Azur-Corse 1984). Une étude d'incidence et de survie ne concernant que l'Auvergne (données 86-91 antérieur à la publication de la classification des cancers pédiatriques ICCC, 1996) a déjà été publiée en 1995 [6]. Le présent article actualise ces données sur une période de recueil plus longue (1986-2003) et prend également en compte les cancers pédiatriques survenus en Limousin entre 1994 et 2003. Un enfant sur 450 est susceptible de développer un cancer avant l'âge de 15 ans, pour la moitié d'entre eux, une leucémie ou une tumeur cérébrale. Cinq ans après le diagnostic 70 % de ces enfants sont vivants.

L'incidence standardisée en Auvergne-Limousin (149,4/10<sup>6</sup>) s'inscrit dans une fourchette élevée des taux décrits dans les pays occidentaux et est notamment supérieur à celui observé par les registres pédiatriques français (122,1/10<sup>6</sup> en GB, 137,5/10<sup>6</sup> en France, 150,3/10<sup>6</sup> aux États-Unis).

La répartition par type histologique et par tranche d'âge est stable sur la période d'enregistrement et

très proche de celles des autres registres régionaux pédiatriques français ou étrangers [7-11].

Il existe une prédominance féminine des rhabdomyosarcomes en Auvergne-Limousin (sex-ratio =0,83) alors qu'elle est plutôt masculine en moyenne en France (sex-ratio : 1,7). La prédominance masculine des Maladies de Hodgkin est plus nette en Auvergne et limousin (sex-ratio 4) qu'en France (sex-ratio = 1,8). Il n'y a pas d'explication pour ces répartitions, en dehors d'un biais du aux faibles effectifs. Ce qui souligne la nécessité, du fait de la rareté des cancers de l'enfant, de regrouper les registres régionaux en registres nationaux permettant des études sur des effectifs plus importants.

La durée médiane de suivi des patients a été de 68 mois (cinq ans), celle des 500 patients non déclarés décédés de 100 mois (huit ans), parmi eux 31/500 étaient perdus de vue (6,2 %).

Ce travail nous a permis d'élaborer une procédure de mise à jour annuelle du devenir des patients.

Le taux de survie globale à 5 ans de 71,2 % est comparable à celui des autres registres français (69 % et 72,5 %) [5, 6] et de l'Union européenne, estimé entre 70 et 75 % pour la période 1990-1994 par l'étude Eurocare-3 réalisée en 2000 [12].

Une étude de la survie globale en France avec des données de suivi réactualisées est en cours au sein des registres nationaux pour la période 1990-1999. La survie des rhabdomyosarcomes est inférieure à celle des autres registres, ce qui peut s'expliquer par le nombre élevé de patients métastatiques au diagnostic (15/33).

## Conclusion

Cette étude rapporte l'incidence et la survie du registre Auvergne-Limousin, avec des résultats proches de ceux observés en France, en Europe et en Amérique du Nord. La poursuite de ces enregistrements est capitale pour la détection d'éventuelles différences d'incidence ou de survie ainsi que pour l'organisation du suivi à long terme des enfants guéris de leur tumeur (état de santé à l'âge adulte, séquelles tardives, second cancer).

L'étude des filières de soins (premier contact médical, structure où le diagnostic a été posé, lieu de réalisation du traitement) est intégrée dans le recueil de données, son analyse permettrait de vérifier le parcours de soins des enfants bien codifiés par le circulaire n° 161 DHOS/O/2004 du 29 mars 2004 relative à l'organisation des soins en cancérologie pédiatrique.

## Remerciements

Nous remercions les techniciennes du service, les enquêtrices des registres nationaux, les praticiens et attachées de recherche clinique et pour leur aide financière, le Comité départemental de la ligue contre le cancer, le Centre hospitalier universitaire de Clermont-Ferrand, et l'institut de veille sanitaire.

## Références

- [1] C. Percy, V. Van Holten and C. Muir, Editors, International classification of diseases for oncology, 2nd Edition, World Health Organization, Geneva (1992).
- [2] J.M. Birch and H.B. Marsden, A classification scheme for childhood cancer, *Int. J. Cancer* 40 (1987), pp. 620-4.
- [3] E. Kramarova and C.A. Stiller, The international classification of childhood cancer, *Int. J. Cancer* 68 (1996), pp. 759-65.
- [4] D.M. Parkin, E. Kramarova and G.J. Draper et al., International incidence of childhood cancer, Volume II, IARC Scientific Publications no 144, Lyon (1998).
- [5] J. Waterhouse, C.S. Muir, K. Shanmugaratnam and J. Powell, Cancer incidence in five continents, vol. IV, IARC Scientific Publications no 42, Lyon (1982).
- [6] P. Gembara, P. Dechelotte, F. Chauvin, et al., Les cancers de l'enfant dans la région Auvergne: étude rétrospective de 1986 à 1991. *Arch Pédiatr* 1995; 2(7):622-7.
- [7] Désandes E, Clavel J, Berger C, et al. Incidence des cancers de l'enfant en France 1990-1999. *BEH* 32 (2005), pp. 161-163.
- [8] Desandes E, Clavel J, Berger C, et al. Cancer incidence among children in France, 1990-1999. *Pediatr Blood Cancer* 2004; 43:749-57.
- [9] Lacour B, Desandes E, N. Mallol et al. Le registre lorrain des cancers de l'enfant : incidence, survie 1983-1999. *Arch Pédiatr*. 2005; 12(11):1577-86.
- [10] Berger C, Trombert-Pavot B, Mitton N, et al. Les cancers de l'enfant de la région Rhône-Alpes : incidence et survie 1987-1999. *Arch Pédiatr*. 2006; 13(2):121-9.
- [11] Ries LAG, Smith MA, Gurney JG. Cancer incidence and survival among children and adolescents: United States SEER Program 1975-1995, National Cancer Institute, SEER Program. Bethesda, MD: NIH Pub. no 99-4649; 1999. (<http://seer.cancer.gov/publications/childhood/>)
- [12] Gatta G, Corazzari I, Magnani C, Peris-Bonet R, Roazzi P, Stiller C; EUROCARE Working Group. Childhood cancer survival in Europe. *Ann Oncol*. 2003; 14 Suppl 5:v119-27.

**Tableau 4** Les cancers de l'enfant de la région Auvergne-Limousin (1986-2003). Comparaison des taux de survie à 5 ans avec les registres français et de l'Union Européenne (1983-1997) / *Table 4 Childhood Cancer Registry of Auvergne and Limousin 1986-2003. Overall survival at the age of 5: comparison between French and European Union registries (1983-1997)*

Groupe diagnostique	Auvergne Limousin	Lorraine	Rhône Alpes	Europe Centrale	Europe Est	Europe Nord	Europe Sud	Royaume Uni	Global
Leucémies	69	69	73	72	54	74	65	69	69
Lymphomes	86	79	89	84	69	82	79	81	80
Tumeurs du système nerveux central	59	65	60	62	50	71	63	59	61
Tumeurs du système nerveux sympathique	58	65	71	60	45	55	59	46	55
Rétinoblastomes	100	91	94	92	79	97	88	94	91
Tumeurs rénales	82	80	90	84	67	87	81	80	81
Tumeurs hépatiques	100	43	75	50	37	63	49	47	49
Tumeurs osseuses	58	58	61	63	43	62	62	56	58
Sarcomes des tissus mous	40	68	59	63	51	71	69	61	63
Tumeurs germinales	81	86	71	82	61	85	78	81	79
Carcinomes et tumeurs malignes épithéliales*	83	97	85	83	89	88	87	85	87
<b>Tous cancers</b>	<b>71</b>	<b>70</b>	<b>73</b>	<b>71</b>	<b>58</b>	<b>75</b>	<b>69</b>	<b>68</b>	<b>68</b>