

Fréquence des maladies du motoneurone (dont la sclérose latérale amyotrophique) et disparités territoriales en France

Données 2010-2021

SOMMAIRE

INTRODUCTION	4	
MÉTHODES	5	
Sources de données	5	
Définition des cas de décès	5	
Analyses statistiques	6	
Indicateurs et calcul des taux bruts d'incidence et de mortalité	6	
Évolution temporelle nationale	6	
Distribution géographique des cas	6	
Balayage spatio-temporel	7	
RÉSULTATS	8	
Population étudiée	8	
Incidence et mortalité nationales	8	
Évolution temporelle entre 2010 et 2021	9	
Distribution géographique des cas incidents de MMN et des décès liés aux MMN	10	
Distribution régionale	10	
Distribution départementale	11	
Distributions spatiales à l'échelle des EPCI	11	
Balayage spatio-temporel et spatial	13	
DISCUSSION	15	
Références bibliographiques	16	
		Annexe 1 / Nombre de cas incidents et de décès taux d'incidence et taux de mortalité bruts par âge et sexe puis ensemble, France, 2020-2021
		18
		Annexe 2 / Cas incidents et décès liés aux maladies du motoneurone par région, France, 2010-2021 (nombre de cas incidents et de décès, taux bruts, taux standardisés et ratios standardisés)
		19
		Annexe 3 / Carte des cas incidents et décès liés aux maladies du motoneurone par région et période de deux ans, France, 2010-2021 (taux et ratios standardisés)
		20
		Annexe 4 / Cas incidents et décès liés aux maladies du motoneurone par département, France, 2010-2021 (nombre de cas incidents et de décès, taux bruts, taux standardisés et ratios standardisés)
		21
		Annexe 5 / Carte des cas incidents et décès liés aux maladies du motoneurone par département et période de 2 ans, France, 2010-2021 (taux et ratios standardisés)
		24
		Annexe 6 / Incidence et mortalité standardisées sur le sexe et l'âge par EPCI, France, 2010-2021
		25
		Annexe 7 / Carte des cas incidents et décès liés aux MMN par EPCI et période de six ans, France, 2010-2021 (SMR/SIR lissés et probabilités supérieures à 1)
		26
		Annexe 8 / Répartition des centres de référence maladies rares et des centres de ressources et de compétence maladies rares de la filière FILSLAN
		27

POINTS CLÉS

- Les maladies du motoneurone (MMN), dont la sclérose latérale amyotrophique (SLA ou maladie de Charcot) représente 90 % des cas, ont un impact sanitaire et social majeur. Elles font notamment l'objet du 4e Plan national maladies rares 2025-2030 et de la Stratégie nationale maladies neurodégénératives (MND) 2025-2030. Santé publique France réalise depuis plusieurs années une surveillance épidémiologique de ces pathologies, avec la mise à disposition d'indicateurs d'incidence et de mortalité territorialisés, utiles pour dimensionner l'offre territoriale d'information, de prise en soins et d'accompagnement, répondre aux signalements de suspicions d'agrégats spatio-temporels, et orienter la recherche fondamentale sur les étiologies possibles.
- Ces nouveaux résultats, calculés à partir des données médico-administratives du Système national des données de santé, actualisent jusqu'en 2021 les estimations précédemment disponibles jusqu'en 2015 au niveau national, régional et départemental, en France hexagonale et dans les DROM (hors Mayotte). Ils permettent d'affiner l'analyse de la répartition géographique des cas à l'échelle des EPCI¹ et incluent une recherche des zones géographiques de potentielle surincidence ou surmortalité.
- L'incidence standardisée des MMN est de 3,0 à 3,5 cas pour 100 000 habitants/an, comparable aux données européennes. Elle est plus élevée chez les hommes que chez les femmes et augmente avec l'âge, également en cohérence avec les observations internationales.
- La mortalité standardisée (2,7 à 3,0/100 000), proche de l'incidence, reflète la létalité élevée de ces pathologies et le faible intervalle entre le diagnostic et le décès.
- Aucune tendance temporelle significative dans l'évolution de l'incidence ou de la mortalité n'a été observée entre 2010 et 2021 après standardisation sur l'âge et le sexe (l'augmentation observée des taux bruts pouvant être attribuable au vieillissement de la population), à l'exception d'une baisse du nombre des cas en 2020 qui pourrait être liée à des retards de diagnostic pendant la pandémie de Covid-19.
- L'analyse spatiale révèle une répartition géographique hétérogène des cas entre les régions, les départements et les EPCI, avec des zones de surincidence et de surmortalité par rapport à la moyenne nationale, confirmées par les résultats des balayages spatio-temporels, bien qu'aucune structure spatiale récurrente robuste n'ait été formellement identifiée à l'échelle des EPCI, hormis potentiellement en Bretagne (incidence et mortalité), en Auvergne-Rhône-Alpes (incidence ou mortalité) et en limite Occitanie et PACA (en incidence uniquement).

1. Établissements Publics de Coopération Intercommunale. Ils correspondent aux intercommunalités (communautés urbaines, communautés d'agglomération, communautés de communes, etc.).

RÉSUMÉ

Fréquence des maladies du motoneurone (dont la sclérose latérale amyotrophique) et disparités territoriales en France. Données 2010-2021

OBJECTIFS : En France, les données épidémiologiques sur la fréquence des maladies du motoneurone (MMN) sont disponibles à l'échelle de la France entière, la région, le département, pour des zones très localisées suite à des signalements de suspicions d'agrégats de cas ou des populations spécifiques, sans information exhaustive,

à des échelles fines et sans a priori. L'objectif de cette synthèse est d'estimer la fréquence (incidence et mortalité) des MMN en France pour l'ensemble de la population, notamment à une échelle infradépartementale, et d'étudier si des zones de surincidence sont présentes sur le territoire.

MÉTHODES : Les cas incidents de MMN ont été identifiés dans le Système national des données de santé (SNDS) selon un algorithme validé, et les cas décédés à partir des causes de décès codées par le Centre d'épidémiologie sur les causes médicales de décès (CépiDc). L'analyse a porté sur l'ensemble de la population résidant en France

hexagonale et dans les DROM (hors Mayotte). L'incidence et la mortalité ont été décrites par âge, sexe, région, département et Établissement public de coopération intercommunale (EPCI) de résidence. Des ratios standardisés d'incidence (SIR) et de mortalité (SMR) ont été calculés aux échelles régionales et départementales. Pour les EPCI, un modèle hiérarchique bayésien (BYM2) ajusté sur l'âge et le sexe a permis d'estimer des SIR et SMR lissés et la probabilité d'excès de risque. Enfin, des analyses spatio-temporelles (SaTScan™) ont été conduites, incluant une analyse globale sur 2010-2021, des analyses annuelles et une analyse spatiale cumulative.

RÉSULTATS : Entre 2010 et 2021, en moyenne, environ 2 250 cas incidents et 1 840 décès liés aux MMN ont été recensés chaque année. Les taux standardisés étaient stables au cours du temps, entre 2,5 et 3,5 cas ou décès pour 100 000 personnes-années. Les hommes présentaient un risque d'être atteint ou de décéder par MMN supérieur aux femmes. L'âge était un déterminant majeur, avec une forte augmentation des taux d'incidence et de mortalité après 50 ans et un maximum observé entre 70 et 79 ans. Les analyses géographiques montrent une hétérogénéité de la répartition des cas sur le territoire, confirmée par les analyses spatiales et spatio-temporelles, avec l'existence de zones de surincidence par rapport à l'incidence moyenne.

CONCLUSION : Ces résultats apportent, pour la première fois, une description nationale, infranationale et à l'échelle fine des EPCI pour les MMN en France. Ils confirment une relative stabilité de l'incidence et de la mortalité sur la période récente, mais révèlent des disparités géographiques, qui justifient la mise en place d'une surveillance épidémiologique pérenne avec la puissance d'une étude nationale. Ces résultats sont précieux pour orienter les travaux de recherche, notamment en élargissant l'investigation de facteurs de risque à des échelles plus larges que celle d'une seule zone de surincidence — où l'identification d'un facteur commun demeure souvent difficile. Ils permettent également d'anticiper plus efficacement l'organisation de l'offre de soins et des services médico-sociaux.

ABSTRACT

Frequency of Motor Neuron Diseases (including Amyotrophic Lateral Sclerosis) and Territorial Disparities in France. Data 2010-2021

OBJECTIVES: In France, data on the frequency of Motor Neuron Diseases (MND) are available at the national, regional, and departmental levels, as well as for very localized areas following reports of suspected case clusters or specific populations, but without comprehensive information at finer scales and without prior assumptions. The objective of this synthesis is to estimate the frequency (incidence and mortality) of MND in France for the entire population, particularly at sub-departmental scales, and to investigate whether areas of higher incidence exist across the country.

METHODS: Incident cases of MND were identified in the French Health Data System (SNDS) using a validated algorithm, and deceased cases were identified from causes of death coded by the Center for Epidemiology on Medical Causes of Death (CépiDc). The analysis covered the entire population residing in mainland France and the French Overseas Departments and Regions (DROM, excluding Mayotte). Incidence and mortality were described by age, sex, and regarding various French administrative territorial divisions ("region", "département", and "EPCI") for the place of residence. Standardized incidence ratios (SIR) and mortality ratios (SMR) were calculated at regional and departmental levels. For EPCIs, a Bayesian hierarchical model (BYM2) adjusted for age and sex was used to estimate smoothed SIR and SMR and the probability of excess risk. Additionally, spatio-temporal analyses (SaTScan™) were conducted, including a global analysis for 2010–2021, annual analyses, and a cumulative spatial analysis.

RESULTS: Between 2010 and 2021, an average of approximately 2,250 incident cases and 1,840 deaths related to MND were recorded each year. Standardized rates remained stable over time, ranging from 2.5 to 3.5 cases or deaths per 100,000 person-years. Men had a higher risk of developing or dying from MND compared to women. Age was a major determinant, with a sharp increase in incidence and mortality rates after the age of 50, peaking between 70 and 79 years. Geographical analyses revealed heterogeneity in the distribution of cases across the territory, confirmed by spatial and spatio-temporal analyses, with areas of higher incidence compared to the national average.

CONCLUSION: These results provide, for the first time, a national, sub-national, and fine-scale description of MND at the EPCI level in France. They confirm the relative stability of incidence and mortality in recent years but reveal geographical disparities, justifying the implementation of continuous epidemiological surveillance with the power of a national study. These findings are valuable for guiding research efforts, particularly by expanding the search for risk factors beyond individual high-incidence areas—where identifying a common factor often remains challenging. They also enable more effective planning of healthcare and medico-social services.

KEYWORDS: MOTOR NEURON DISEASES, AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS, INCIDENCE, MORTALITY, SURVEILLANCE, TERRITORIAL DISPARITIES, FRANCE

ABRÉVIATIONS

ALD	Référentiel des affections de longue durée
CépiDc	Centre d'épidémiologie sur les causes médicales de décès
DALYs	<i>Disability-Adjusted Life Years</i> , ou années de vie en bonne santé perdues en raison de la maladie
DCIR	Datamart de consommation inter-régimes
DROM	Départements et régions d'outre-mer
EPCI	Établissements publics de coopération intercommunale
IC95 %	Incidence de confiance à 95 %
Insee	Institut national de la statistique et des études économiques
Inserm	Institut national de la santé et de la recherche médicale
MMN	Maladies du motoneurone
PA	Personnes-Années
PMSI	Programme de médicalisation des systèmes d'information
SLA	Sclérose latérale amyotrophique
SIR	<i>Standardized Incidence Ratio</i>
SMR	<i>Standardized Mortality Ratio</i>
SNDS	Système national des données de santé
RR	Risque relatif

INTRODUCTION

Les maladies du motoneurone (MMN) regroupent un ensemble d'affections neurodégénératives rares¹, dont la sclérose latérale amyotrophique (SLA – plus communément appelée « maladie de Charcot ») qui représente environ 90 % des cas chez l'adulte [1, 2]. Ces maladies entraînent une paralysie croissante, une perte d'autonomie et un décès prématuré, le plus souvent dans les deux à cinq ans suivant le diagnostic. L'absence de traitement curatif, la charge pour les aidants et le système de santé, ainsi que les interrogations sur leur étiologie [3, 4] en font des pathologies particulièrement à fort impact sanitaire et social. À ce titre, elles sont au cœur des débats actuels sur la fin de vie, notamment dans le contexte d'une proposition de loi relative au droit à l'aide à mourir, examinée par le Sénat².

Globalement, en Europe, l'incidence annuelle brute moyenne de la SLA varie de 1,11 pour 100 000 personnes-années (PA) à 5,55 pour 100 000 Pa [5]. La plupart des études épidémiologiques rapportent des taux d'incidence plus élevés chez les hommes que chez les femmes, avec un pic d'incidence entre 70 et 79 ans, suivi d'une diminution par la suite. Plus globalement, les taux de mortalité et de DALYs (années de vie en bonne santé perdues en raison de la maladie) des MMN continuent d'augmenter à l'échelle mondiale [6], les régions du monde à indice sociodémographique élevé supportant le fardeau le plus lourd. Les projections indiquent qu'en 2040 l'incidence, la mortalité et les DALYs en lien avec les MMN continueront d'augmenter dans les régions à niveaux socioéconomiques faible et intermédiaire en raison du vieillissement de leur population.

En France, les données épidémiologiques sont encore limitées. Elles concernent le plus souvent de larges zones géographiques (échelles nationale, régionale, et départementale) ou, à l'inverse, des territoires très restreints dans le cadre de recherches ciblées d'agrégats ou des populations spécifiques (militaires, footballeurs professionnels). Un premier travail mené par Santé publique France en collaboration avec l'Inserm a montré qu'il était possible d'exploiter les données médico-administratives du Système national des données de santé (SNDS) pour décrire l'incidence de ces pathologies [7]. Ces estimations, déclinées à l'échelle nationale, régionale et départementale, sont disponibles pour les années 2010 à 2015 sur la plateforme open data de Santé publique France Odissé

1. Selon le critère de l'Organisation mondiale de la santé (OMS) une maladie est dite rare lorsqu'elle touche moins d'1 personne/2 000 dans la population générale.

2. <https://www.senat.fr/dossier-legislatif/ppl24-661.html>, page consultée le 18 septembre 2025.

(<https://odisse.santepubliquefrance.fr/explore/dataset/maladies-du-motoneurone-dont-sclerose-laterale-amyotrophique-departement/information/>). Par ailleurs, une étude récente concernant les coûts en lien avec la SLA a permis de montrer l'évolution de la maladie à partir du SNDS de 2012 à 2019 (8). Cependant, la demande en données actualisées et territorialisées demeure forte. Santé publique France est en effet régulièrement sollicitée en réponse à des signalements de suspicions d'agrégats de cas, comme celui traité actuellement dans la Somme, ou bien celui étudié en Savoie/Isère en 2017 (9). Si ces investigations épidémiologiques sur des territoires ciblés permettent parfois d'apporter des éléments de réponse localement, elles présentent de nombreuses limites : elles reposent sur un signalement volontaire préalable (par des médecins ou des patients) et concernent le plus souvent un territoire géographique réduit, rendant la puissance statistique limitée pour mettre en évidence une étiologie commune aux cas, d'autant plus au vu du délai de latence long de ces pathologies. Une autre approche, consistant à élargir la recherche de zones de surincidence à l'ensemble du territoire national, apparaît donc nécessaire. Elle doit permettre de fournir des données robustes et précises aux équipes de recherche et aux autorités de santé, pour explorer des hypothèses étiologiques, notamment environnementales, améliorer la prise en charge des patients et anticiper l'allocation des ressources dédiées à cette prise en charge.

Le présent travail s'inscrit dans la continuité des analyses déjà réalisées et les enrichit de plusieurs manières : d'une part, en les actualisant jusqu'en 2021 ; d'autre part, en étendant l'investigation à la mortalité au-delà de l'incidence et la description des indicateurs (incidence et mortalité) à des échelles territoriales plus fines, notamment les Établissements publics de coopération intercommunale (EPCI)³, grâce à l'utilisation de modèles statistiques adaptés.

Les résultats présentés portent sur :

- L'estimation du nombre de nouveaux cas et de décès liés aux MMN entre 2010 et 2021 en France hexagonale et dans les départements et régions d'outre-mer (DROM), à l'exception de Mayotte ;
- La description de ces indicateurs par âge, sexe, région, département et EPCI de résidence ;
- L'identification de zones de surincidence au moyen d'analyses spatiales et spatio-temporelles.

MÉTHODES

SOURCES DE DONNÉES

Les cas incidents de MMN ont été identifiés à partir des données médico-administratives du **SNDS**, incluant le Datamart de consommation inter-régimes (DCIR), le Programme de médicalisation des systèmes d'information (PMSI) et le référentiel des affections de longue durée (ALD). Les décès liés aux MMN ont été extraits des certificats codés par le CépiDc-Institut national de la santé et de la recherche médicale (Inserm), grâce à un algorithme de repérage décrit ci-après.

DÉFINITION DES CAS ET DÉCÈS

Les analyses couvrent la période **2010-2021** et portent sur la population de **France hexagonale** et des **DROM (hors Mayotte)**. La localisation géographique des cas repose sur leur commune de résidence au moment du diagnostic ou du décès. Les estimations pour Mayotte, n'ont pas été réalisées, faute de données de recensements communales actualisées de l'Institut national de la statistique et des études économiques (Insee) au moment de l'étude. Certains cas incidents et décès dont la commune de résidence était manquante/invalide ont été exclus des analyses à l'échelle de l'EPCI, ils ont en revanche été inclus dans les analyses nationales, régionales et départementales (Figure 1, Figure 2).

Un **cas incident** était défini par la présence d'au moins une hospitalisation pour MMN (CIM-10 : G122 en diagnostic principal, relié ou associé) ou une délivrance de Riluzole, confirmée par un second contact médical (délivrance de Riluzole ou hospitalisation pour MMN ou une prise en charge à 100 % au titre d'une ALD pour amyotrophie spinale et syndromes apparentés (code CIM-10 : G-12) dans les six mois ou le décès (7, 10). Les patients présentant un antécédent de MMN l'année précédente étaient exclus. L'année d'incidence est définie comme la première date d'hospitalisation, de délivrance de Riluzole ou de mise sous ALD-G12. L'algorithme de repérage des cas incidents de MMN a fait l'objet d'une validation externe montrant une bonne cohérence avec trois autres sources de données auxquelles les fréquences issues de l'algorithme ont été comparées (mortalité par le CépiDc, nombre de cas enregistrés et validés par le Registre français des cas de SLA du Limousin (FraLim), données internationales) (10), suggérant que les estimations réalisées sont cohérentes avec l'incidence réelle.

3. Ils correspondent aux intercommunalités (communautés urbaines, communautés d'agglomérations, communautés de communes, etc.). <https://www.insee.fr/fr/metadonnees/definition/c1160>.

Les **décès annuels** ont été sélectionnés lorsque le code G122 apparaissait en cause initiale ou associée.

ANALYSES STATISTIQUES

Indicateurs et calcul des taux bruts d'incidence et de mortalité

Deux indicateurs principaux ont été considérés : les nombres annuels de cas incidents et de décès.

Les taux bruts d'incidence et de mortalité ont été rapportés pour 100 000 PA sur l'intégralité de la période étudiée, et déclinés suivant des périodes de deux ans afin de disposer d'un nombre suffisant de cas par période. Les taux bruts ont été calculés en divisant le nombre de cas (ou de décès) par le nombre de PA calculé à partir des estimations de la population françaises produites chaque année à partir des données de recensement Insee. Les taux ont été déclinés par sexe et classe d'âge de cinq ans.

Évolution temporelle nationale

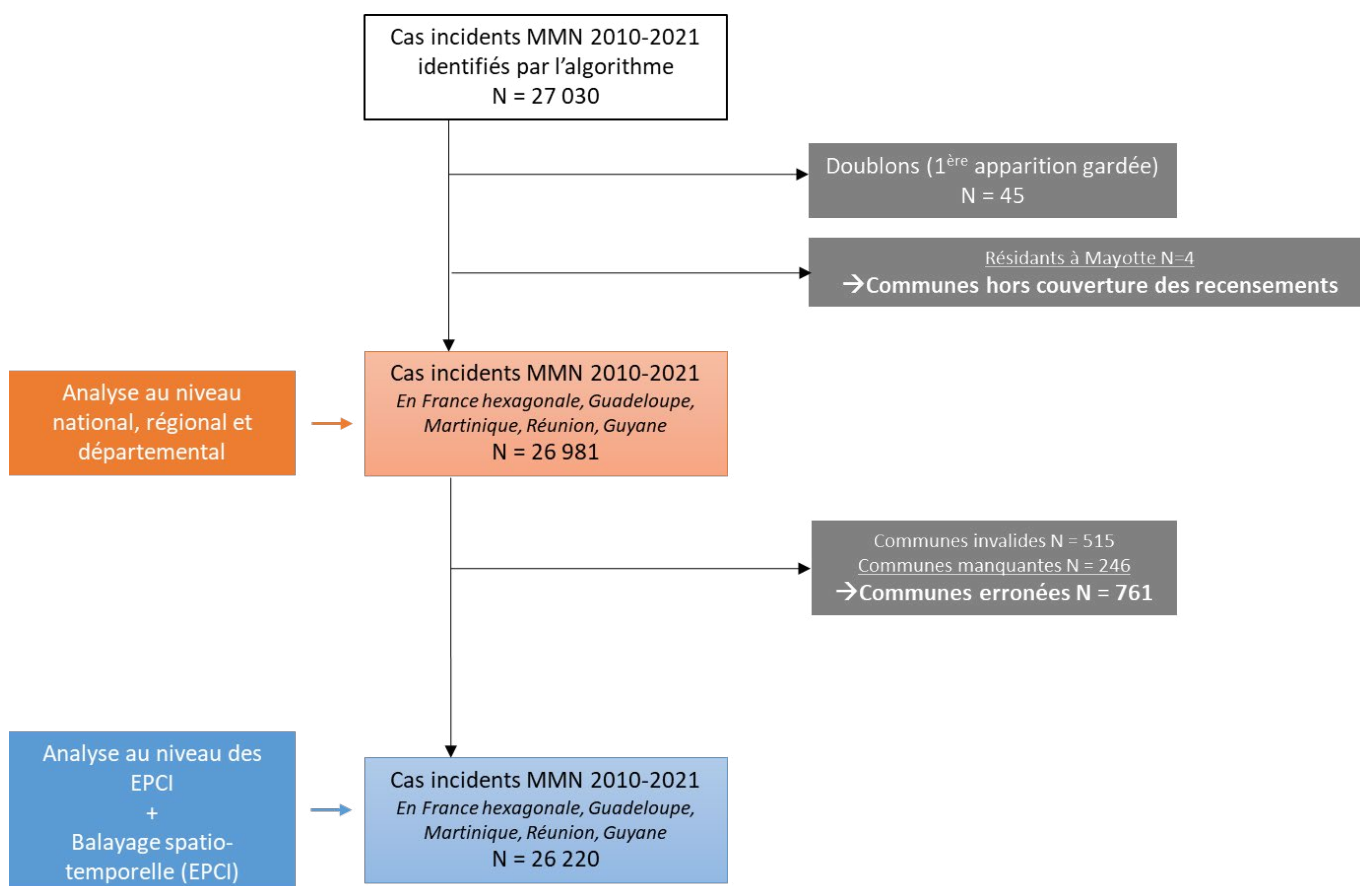
Afin de pouvoir comparer les incidences nationales au cours du temps tout en s'affranchissant de l'évolution de la structure d'âge et sexe de la population française, les taux ont été standardisés par une méthode directe en utilisant la première année prise en compte comme référence, soit 2010.

Distribution géographique des cas

L'analyse géographique a été conduite à trois échelles : régionale, départementale et infradépartementale (EPCI).

Au niveau régional et départemental, les taux d'incidence, de mortalité, ainsi que les ratios d'incidence (SIR, *Standardized Incidence Ratio*) et de mortalité (SMR, *Standardized Mortality Ratio*), ont été standardisés sur l'âge, le sexe et l'année par la méthode indirecte en utilisant les taux d'incidence au niveau national comme référence

FIGURE 1 | Diagramme de flux des cas incidents de MMN analysés dans le cadre de l'étude des disparités territoriales entre 2010 et 2021 en France



pour calculer le nombre de cas attendus sous l'hypothèse d'une répartition géographique homogène des cas entre les territoires analysés.

À l'échelle des EPCI, la présence d'autocorrélation spatiale a été testée par l'indice global de Moran calculé sur les SIR/SMR standardisés. Les données ont été analysées à l'aide d'un modèle BYM2 (11) en utilisant les cas observés et cas attendus calculés à partir d'une standardisation par âge, sexe et année. Ce modèle permet de lisser les estimations locales, en tenant compte à la fois de la variabilité démographique et de la structure spatiale des territoires (12). Les résultats sont présentés sous forme de Risques relatifs (RR), c'est-à-dire des SIR et des SMR lissés, assortis de la probabilité que ces ratios soient supérieurs à 1, reflétant ainsi la vraisemblance d'un excès de risque.

Les seuils pour les graphiques ont été choisis en utilisant la méthode des seuils naturels (méthode de Jenks).

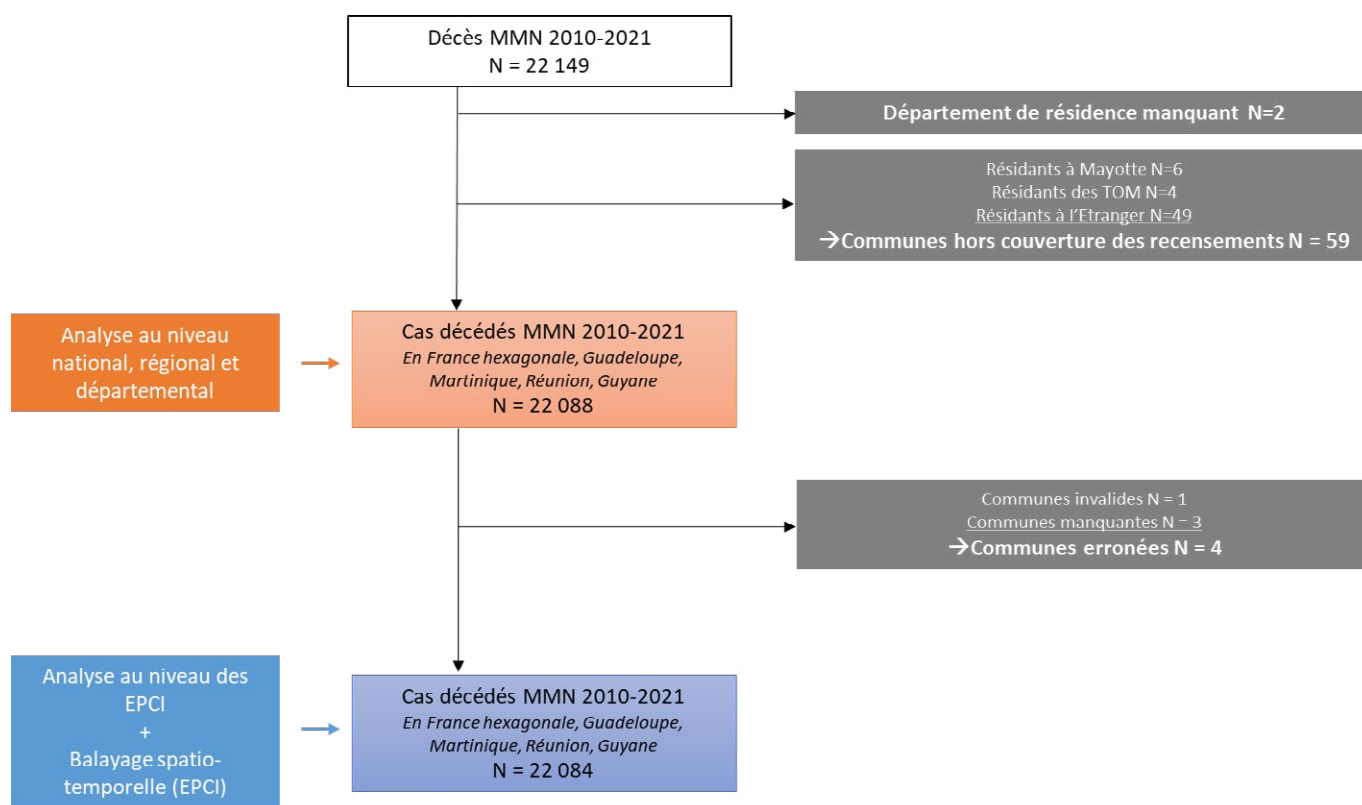
Balayage spatio-temporel

Des statistiques de scan spatial et spatio-temporel de Kulldorf (13-15) ont été réalisées à l'aide du logiciel SaTscan™ (16) (<https://www.satscan.org>), afin de rechercher d'éventuels agrégats de cas.

Trois approches complémentaires ont été mises en œuvre pour l'incidence et la mortalité à l'échelle des EPCI :

- une analyse spatio-temporelle (avec l'année civile en unité temporelle) couvrant l'ensemble de la période 2010-2021 (ce qui permet de regrouper des zones et des années) ;
- une série d'analyses spatio-temporelles annuelles permettant de mettre en évidence des variations d'une année sur l'autre, avec calcul d'un index de récurrence des clusters (17) afin d'identifier les territoires présentant des excès répétés dans le temps ;
- une analyse spatiale cumulée pour la période entière.

FIGURE 2 | Diagramme de flux des décès liés aux MMN analysés dans le cadre de l'étude des disparités territoriales entre 2010 et 2021 en France



Le modèle utilisé était un modèle de Poisson ajusté sur l'âge (par classes quinquennales) et le sexe, adapté à la rareté des cas à l'échelle des EPCI. L'âge et le sexe ont été inclus comme covariables et 9 999 répliquions Monte Carlo ont été mises en œuvre pour tester la significativité statistique des zones de surrisque identifiées ($p < 0,05$). Plusieurs jeux de paramètres ont été évalués afin de tester la robustesse des résultats. Concernant le rayon maximal de la fenêtre circulaire, nous avons testé plusieurs scénarios : 100, 50, 25 et 15 km. Pour la taille maximale de la population à risque incluse dans une zone, les analyses ont porté principalement sur 10 % et 50 %, conformément aux préconisations par défaut de SaTScan™. Le seuil minimal de cas pour définir une zone de surrisque était fixé à 2. Spécifiquement pour l'analyse spatio-temporelle annuelle, la fenêtre temporelle a été configurée de telle sorte qu'une durée maximale de zone de surrisque était fixée à une année civile.

L'ensemble des analyses ont été réalisées sous SAS Enterprise Guide 7.1, R v4.3.1 et SaTScan™ v9.6.

RÉSULTATS

POPULATION ÉTUDIÉE

Les diagrammes de flux ci-dessous indiquent que les échantillons sur lesquels reposent les analyses nationales, régionales et départementales diffèrent légèrement des échantillons utilisés pour les analyses de balayage spatio-temporel à l'échelle des EPCI car l'information de la commune de résidence était manquante/invalidée pour 3 % des cas (et < 1 % pour les décédés) :

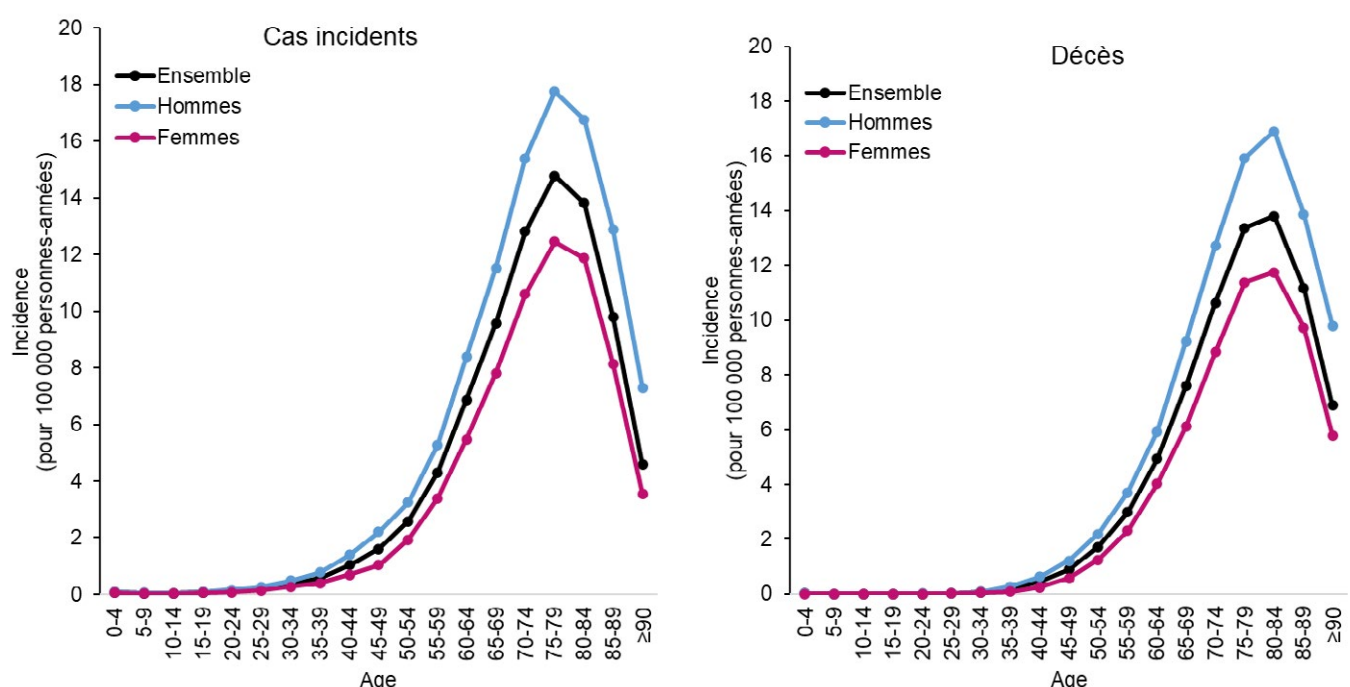
Pour simplifier le texte, le terme « France » sera attribué dans la suite du document à la France hexagonale, la Martinique, la Guadeloupe, La Réunion et La Guyane.

INCIDENCE ET MORTALITÉ NATIONALES

En France, entre 2010 et 2021, 26 981 cas incidents et 22 088 décès liés aux MMN ont été recensés. Cela représente, en moyenne, environ 2 250 cas incidents et 1 840 décès liés aux MMN chaque année. L'incidence annuelle est de 3,39/100 000 Pa (IC95 % [3,35-3,43]), et la mortalité annuelle de 2,78/100 000 Pa (IC95 % [2,74-2,81]).

La Figure 3 présente le taux d'incidence et le taux de mortalité pour les MMN durant la période 2010-2021, selon

FIGURE 3 | Taux d'incidence et de mortalité des MMN selon l'âge et le sexe, France, 2020-2021



l'âge et le sexe. Le taux d'incidence augmente progressivement de 40 à 74 ans et culmine entre 75 et 79 ans pour diminuer aux âges les plus élevés (34 % des cas incidents ont moins de 65 ans). Pour le taux de mortalité, la médiane de survie étant proche de trois ans, le pic maximal est atteint avec le décalage attendu, à l'âge compris entre 80 et 84 ans.

Quel que soit l'âge, l'incidence brute est plus élevée chez les hommes que chez les femmes. Globalement, elle est de 3,90/100 000 Pa (IC95 % [3,84-3,96]) chez les hommes dans la période 2010-2021 et de 2,92/100 000 Pa (IC95 % [2,87-2,97]) chez les femmes. Pour la mortalité, les taux sont de 3,10/100 000 Pa (IC95 % [3,04-3,17]) chez les hommes et de 2,47/100 000 Pa (IC95 % [2,42-2,52]) chez les femmes.

ÉVOLUTION TEMPORELLE ENTRE 2010 ET 2021

Entre 2010 et 2021, les taux d'incidence bruts des MNN sont restés relativement stables à l'échelle nationale, autour de 3,0 à 3,5 cas pour 100 000 Pa, avec une légère augmentation au cours du temps (Figure 4). Cette tendance s'observe autant chez les hommes que chez les femmes.

La mortalité suit une évolution similaire à celle de l'incidence, en cohérence avec la létalité élevée de ces pathologies et le faible intervalle de temps entre diagnostic et décès. Les taux bruts de mortalité évoluaient entre 2,7 et 3,0 décès pour 100 000 Pa.

Après standardisation des taux sur l'âge et le sexe (Figure 5), une légère augmentation des taux d'incidence est observée entre 2010 et 2014, potentiellement expliquée par l'élargissement du périmètre des données accessibles dans le DCIR, pour stagner entre 2014 et 2019 et diminuer en 2020 et 2021, qui pourrait s'expliquer par un effet de la pandémie de Covid-19 sur le retard probable de l'accès aux soins et donc du diagnostic. En ce qui concerne la mortalité, aucune tendance marquée à la hausse ou à la baisse sur la période étudiée n'a été observée.

Standardisation par une méthode directe en utilisant comme population de référence, la population par âge et sexe en 2010 en France hexagonale, Guadeloupe, Martinique, Guyane et La Réunion.

FIGURE 4 | Nombres annuels de cas incidents et taux annuels bruts d'incidence des MMN et nombres annuels des décès et taux annuels bruts de mortalité liés aux MMN par sexe, France, 2020-2021

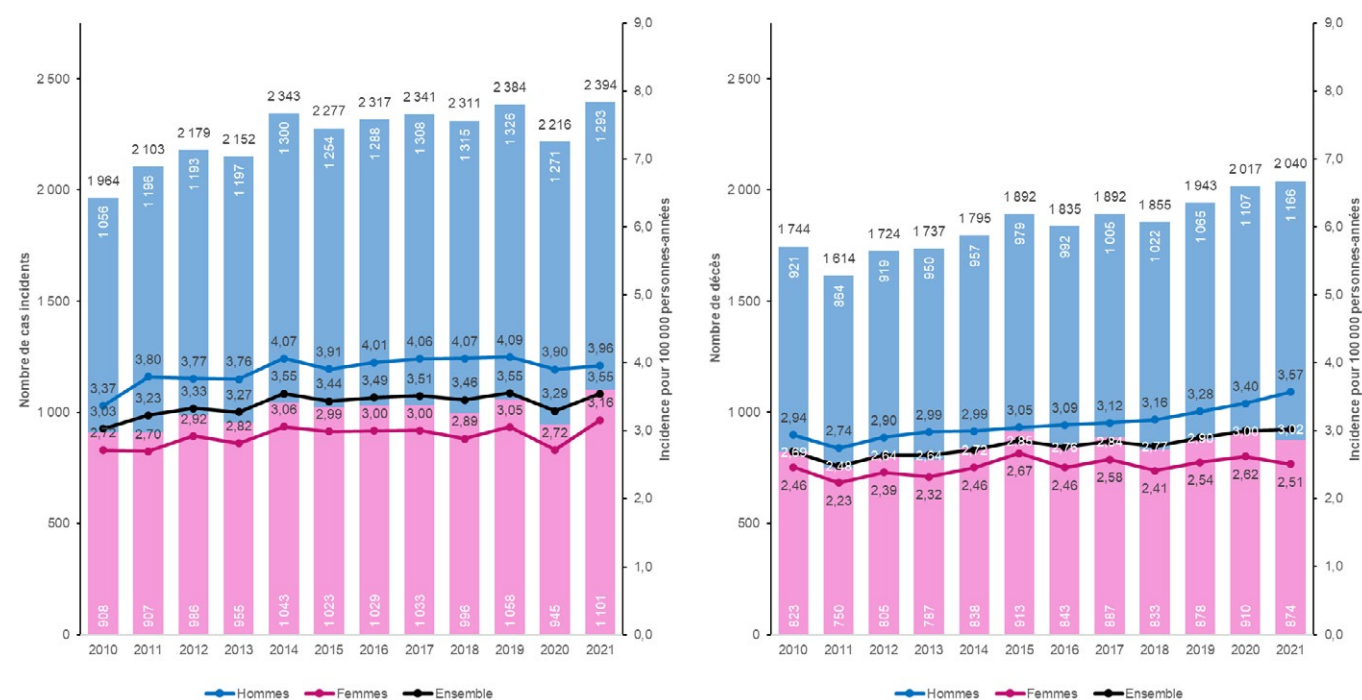
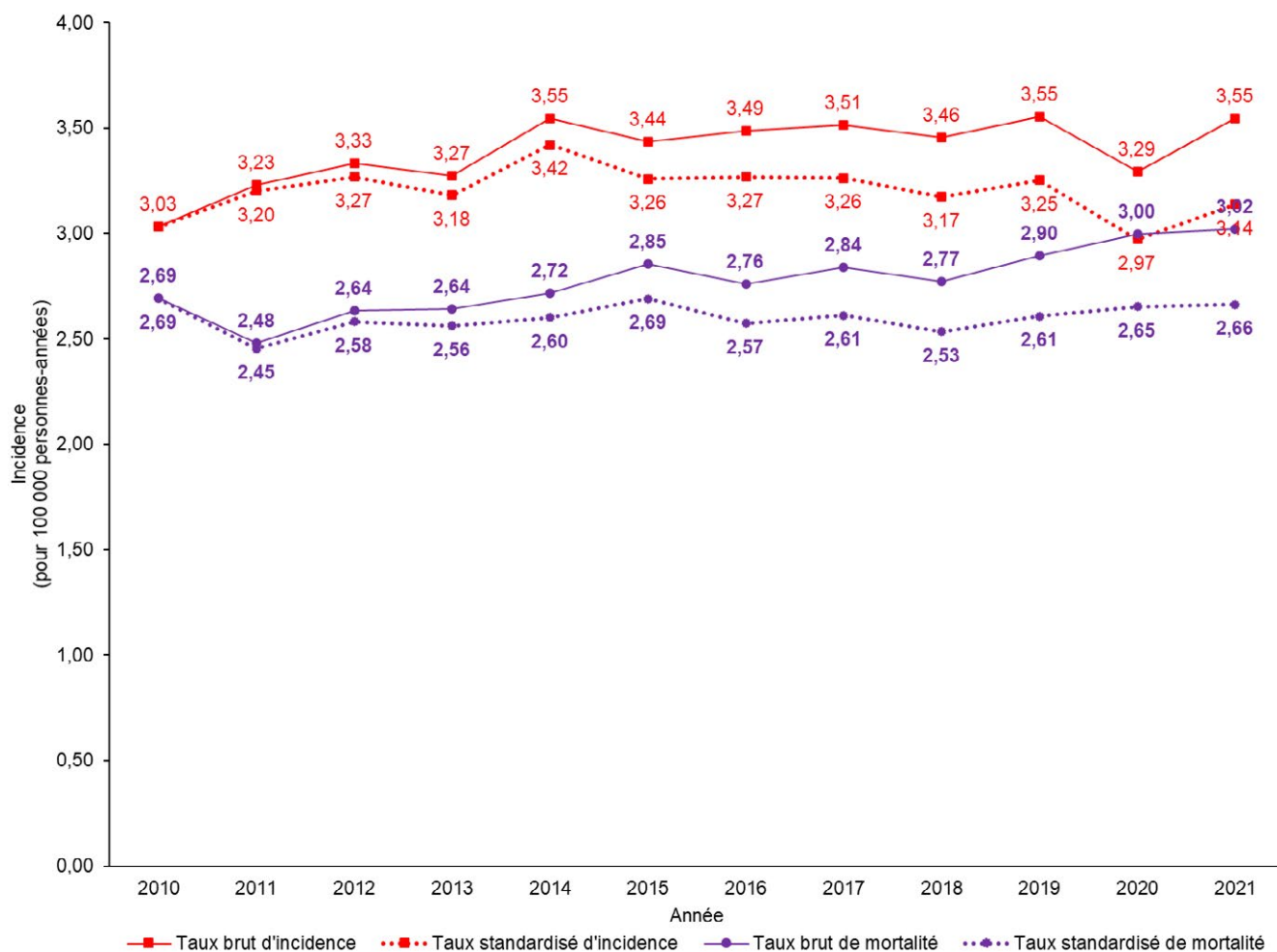


FIGURE 5 | Taux annuels bruts et standardisés des cas de MMN et de mortalité liée aux MMN, France, 2020-2021

DISTRIBUTION GÉOGRAPHIQUE DES CAS INCIDENTS DE MMN ET DES DÉCÈS LIÉS AUX MMN

Les cartes régionales, départementales et infradépartementales pour l'ensemble de la période sont présentées dans le corps du rapport ci-après. Les cartes par période de deux ans sont présentées en Annexe (période de six ans pour les EPCI). Les indicateurs détaillés ayant permis de produire ces cartes (taux bruts et standardisés, ratios standardisés, par période de deux ans – ou six ans pour les EPCI) sont disponibles sur la plateforme Odissé

(<https://odisse.santepubliquefrance.fr/pages/accueil/?flg=fr-fr>).

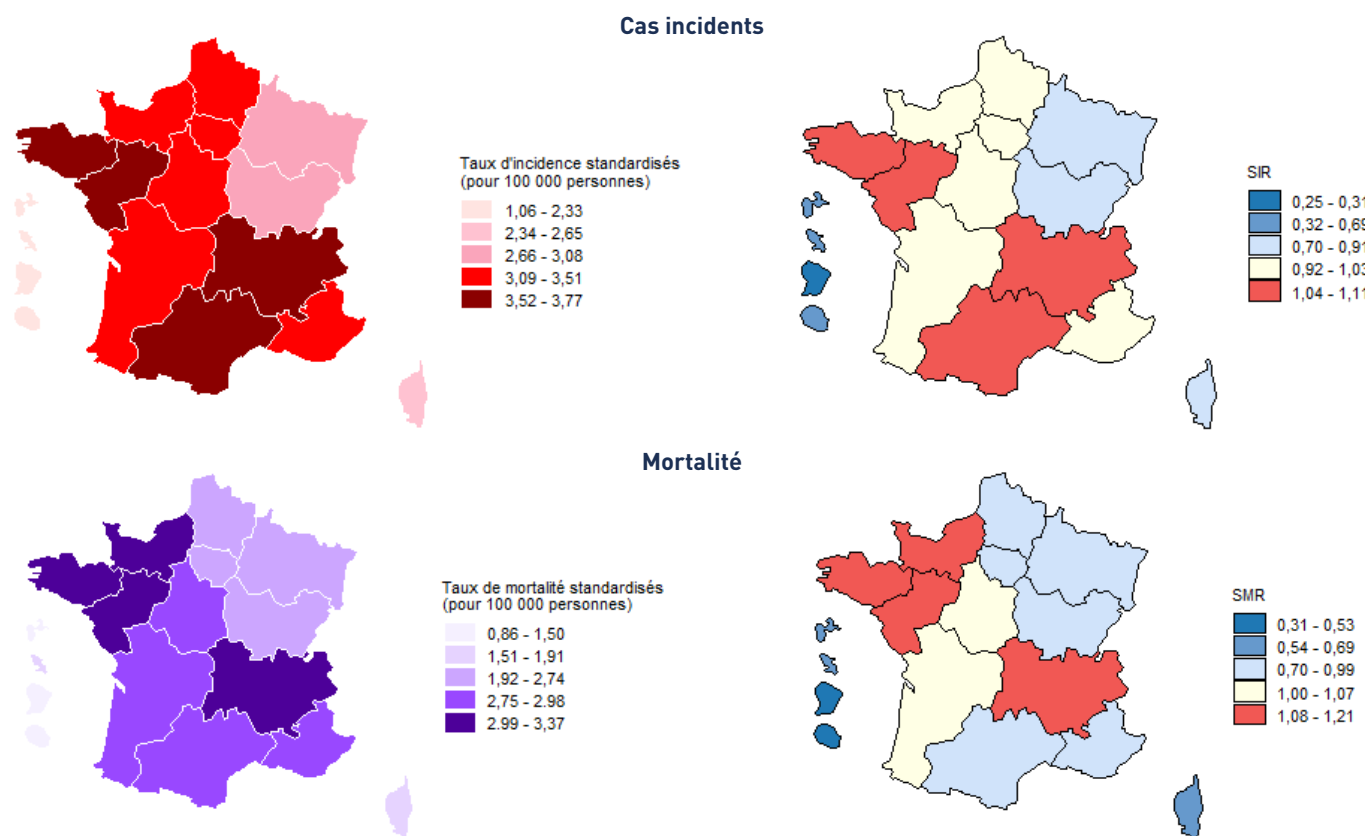
Distribution régionale

Sur la période 2010-2021, une hétérogénéité géographique de l'incidence et de la mortalité liées aux MMN a été observée à l'échelle régionale (Figure 6 et Annexe 2).

Le taux d'incidence standardisé sur l'âge et le sexe varie entre 1,06 en Guyane et 3,77 en Bretagne pour 100 000 Pa. L'observation des SIR montre que la Bretagne, les Pays de la Loire, l'Auvergne-Rhône-Alpes et l'Occitanie présentent une incidence significativement supérieure à celle observée au niveau national.

Le taux standardisé de mortalité varie entre 0,87 en Guyane et 3,37 en Bretagne pour 100 000 Pa. Les régions Bretagne, Auvergne-Rhône-Alpes, Pays de la Loire et Normandie présentent une mortalité significativement supérieure à celle observée au niveau national.

FIGURE 6 | Incidence et mortalité standardisées sur le sexe et l'âge, et SIR et SMR des MMN par région, France, 2010-2021



Source : SNDS, 2010-2021 ; © IGN-GéoFLA®, 2016 ; Santé publique France, 2025.

Dans les DROM, quel que soit l'indicateur, les ratios standardisés apparaissent nettement inférieurs à la moyenne nationale.

Distribution départementale

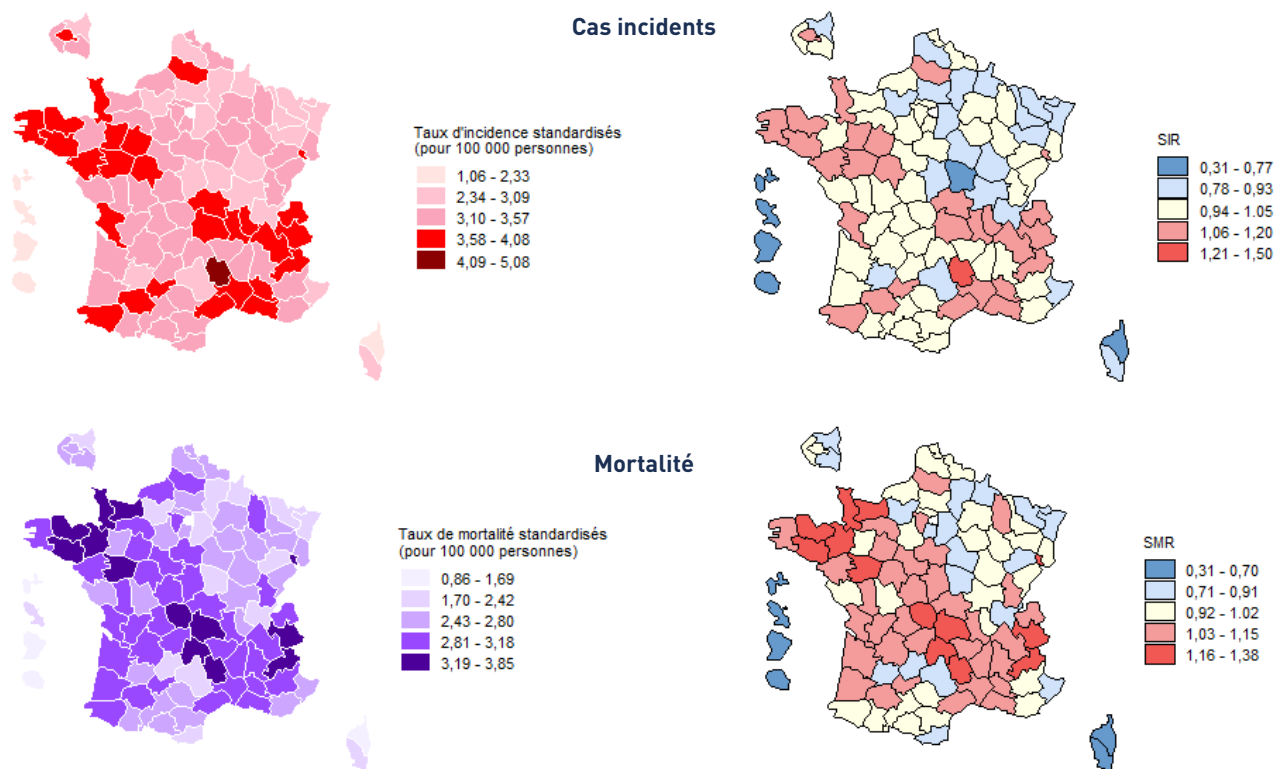
Par rapport aux analyses régionales, les analyses départementales ont mis en évidence des contrastes plus marqués sur la période 2010-2021 mais restent cohérentes avec les analyses régionales (Figure 7 et Annexe 3 par période de deux ans). Les départements avec les SIR et SMR les plus élevés, différant de manière statistiquement significative par rapport à la référence nationale pour les deux indicateurs, sont la Lozère, dont le SIR et le SMR étaient respectivement de 1,50 [1,13-1,94] et 1,34 [1,21-1,48] et le Morbihan (SIR = 1,20 [1,09-1,32], SMR = 1,34 [1,21-1,48]).

La Haute-Corse et les 4 départements des DROM étaient les départements avec les taux les moins élevés, différant de manière statistiquement significative par rapport à la référence nationale pour les deux indicateurs.

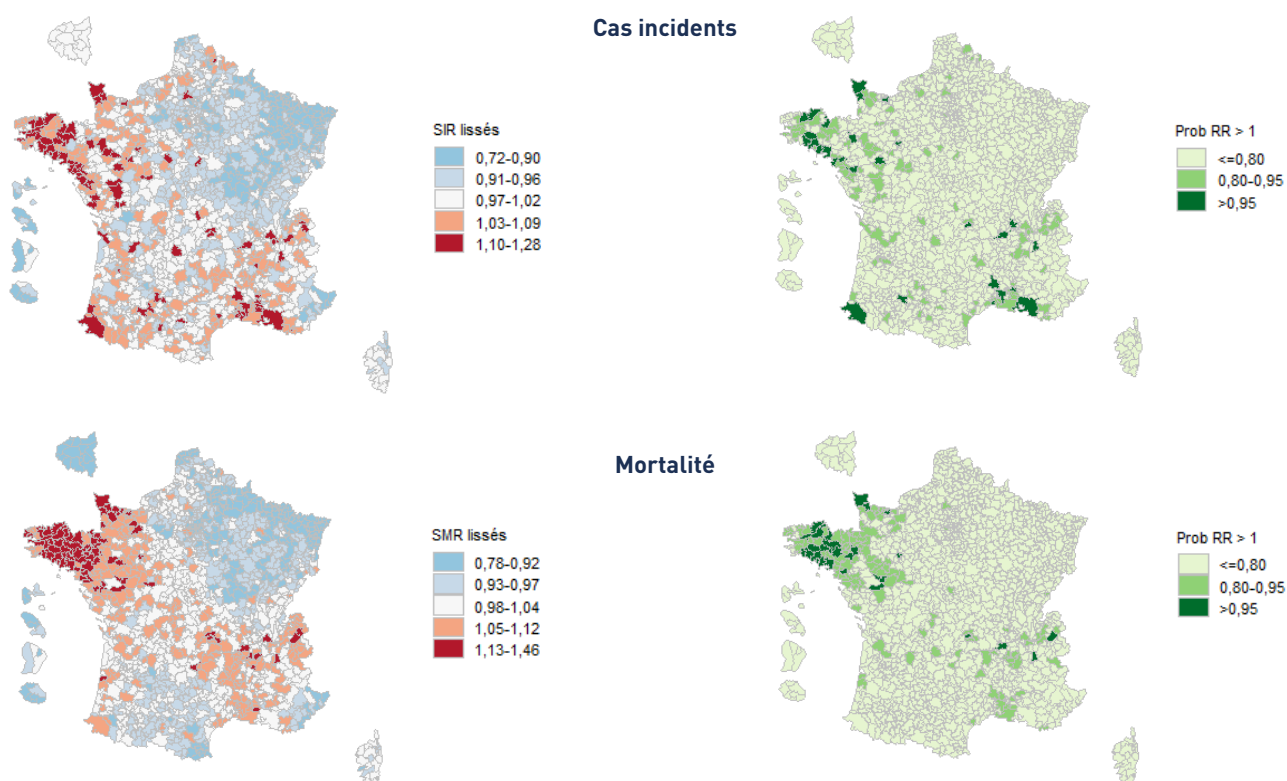
Distributions spatiales à l'échelle des EPCI

L'analyse à l'échelle des EPCI (Figure 8, Annexe 6), réalisée à l'aide du modèle BYM2, a permis de préciser les observations précédentes. Les SIR et SMR lissés montrent l'existence de plusieurs zones de surrisque localisées : 8 EPCI répartis entre les régions Bretagne et Pays de la Loire présentaient des ratios d'incidence et de mortalité supérieurs à 1 en comparaison avec la référence nationale, avec une probabilité supérieure à 95 %. Il s'agissait des Communautés d'agglomération de Saint-Brieuc Armor Agglomération, de la Presqu'île de Guérande Atlantique (Cap Atlantique), de Quimperlé Communauté, et des communautés de communes de Auray Quiberon Terre Atlantique, de Roi Morvan, de Blavet Bellevue Océan, du Pays de Pontchâteau Saint-Gildas-des-Bois, et de Côte Ouest Centre Manche.

Ces résultats suggèrent l'existence de zones persistantes de surincidence et de surmortalité par rapport aux références nationales sur la période 2010-2021.

FIGURE 7 | Incidence et mortalité standardisées sur le sexe et l'âge, et SIR et SMR des MMN par département, France, 2010-2021

Source : SNDS, 2010-2021 ; © IGN-GéoFLA®, 2016 ; Santé publique France, 2025.

FIGURE 8 | SIR et SMR lissés des MMN par EPCI et probabilité qu'ils soient > 1, France, 2010-2021

Source : SNDS, 2010-2021 ; © IGN-GéoFLA®, 2016 ; Santé publique France, 2025.

BALAYAGE SPATIO-TEMPOREL ET SPATIAL

Seules les analyses correspondant à un rayon maximal de la fenêtre circulaire de 50 km et à une taille maximale de la population à risque incluse dans une zone à 10 % ont été retenues du fait de la concordance des zones de surrisque retrouvées dans l'analyse spatio-temporelle et l'analyse spatiale. Aucune zone de surrisque statistiquement significative n'ayant été identifiée dans les analyses spatio-temporelles annuelles, les résultats de ces analyses ne sont pas présentés ci-après et l'indice de récurrence n'a pas pu être calculé.

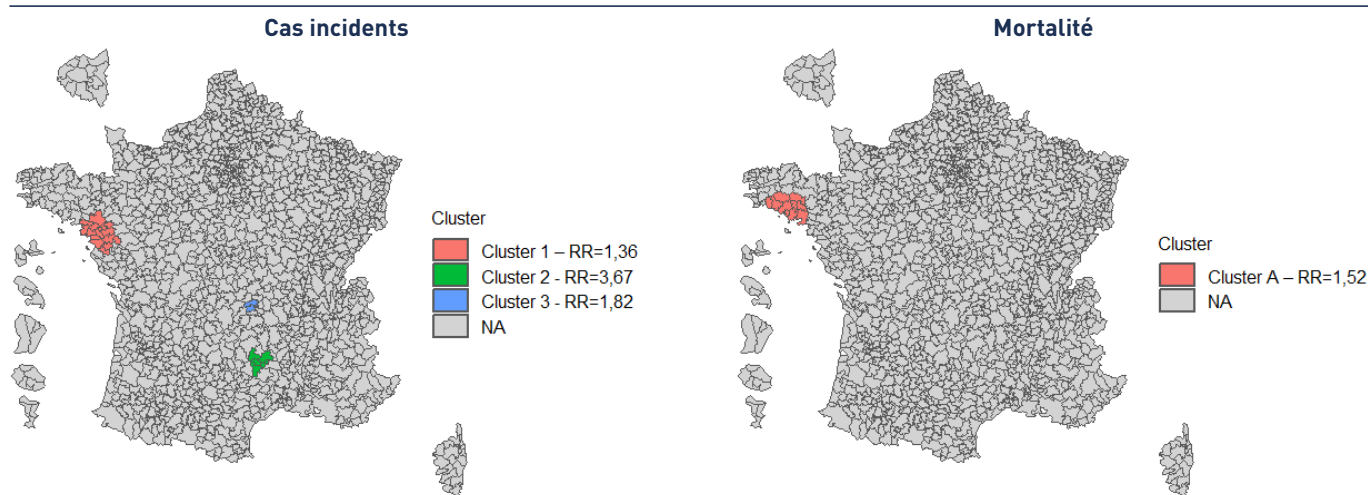
L'analyse spatio-temporelle couvrant l'ensemble de la période 2010-2021 réalisée avec SaTScan™ (Figure 9) a permis d'identifier 3 zones de surincidence (qui incluaient chacune respectivement Nantes, Aubrac et Clermont-Ferrand) et une zone de surmortalité (incluant

Lorient et Vannes) caractérisées par des RR compris entre 1,36 et 3,67.

Les résultats du balayage spatial confirment que certains territoires concentrent un surrisque quant à l'incidence ou la mortalité par rapport à l'incidence nationale. Toutefois, des zones différentes sont mises en évidence dans cette analyse par rapport au balayage spatio-temporel, avec une zone de surrisque dans les environs de Nîmes/Avignon/Alès et un autre vers Saint-Étienne/Arche/Puy-en-Velay.

Seules les zones de surrisque se trouvant dans les environs de Lorient/Vannes (surmortalité) et de Clermont-Ferrand (surincidence) sont retrouvées à la fois dans les balayages spatial et spatio-temporel.

FIGURE 9 | Zones de surincidence et de surmortalité, statistiquement significatives, liées aux MMN, détectées par Balayage spatio-temporel (SaTScan™) en France entre 2010 et 2021



Source : SNDS, 2010-2021 ; © IGN-GéoFLA®, 2016 ; Santé publique France, 2025.

Zones de surincidence	Année de début	Année de fin	Radius, km	Population	Cas observés	Cas attendus	Risque Relatif
¹ Incluant Nantes (14 EPCI)	2011	2016	47	1 295 73	315	233	1,36
² Incluant Aubrac (5 EPCI)	2010	2013	26	43 375	23	6	3,67
³ Incluant Clermont-Ferrand (2 EPCI)	2017	2020	12	355 155	88	48	1,82

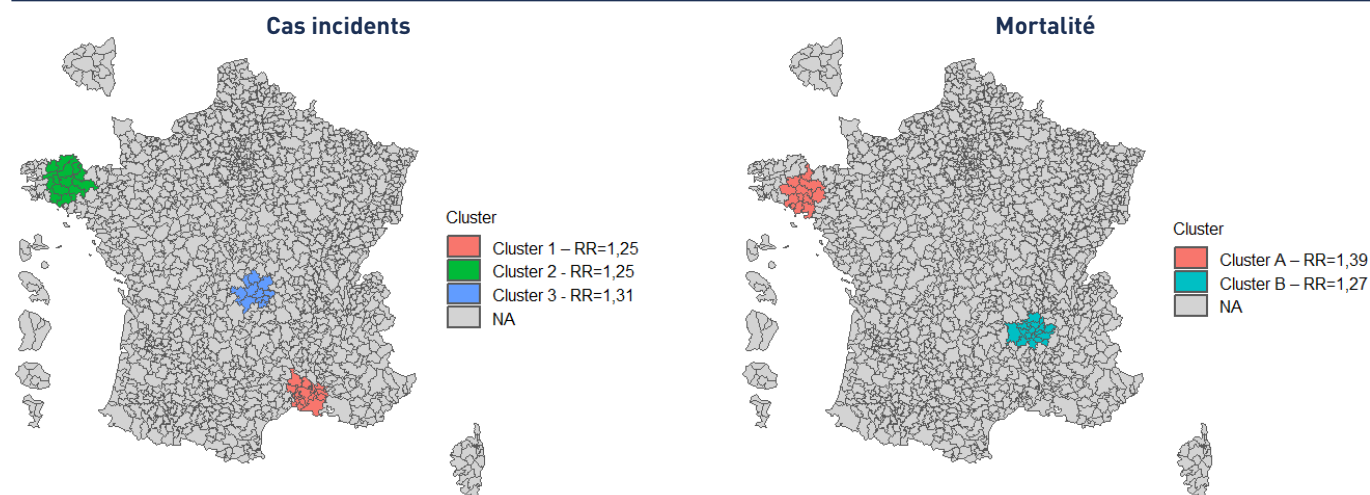
¹ CC Estuaire et Sillon, CC du Sud Estuaire, CC Pays de Blain communauté, CC du Pays de Pontchâteau Saint-Gildas-des-Bois, CA de la Région Nazairienne et de l'Estuaire, CC d'Erdre et Gesvres, CA Pornic Agglo Pays de Retz, Nantes Métropole, CC de Nozay, CA Redon Agglomération, CA de la Presqu'île de Guérande Atlantique (Cap Atlantique), Grand Lieu Communauté, CC Arc Sud Bretagne, CC Sud Retz Atlantique, CC Sèvre et Loire

² CC du Gévaudan, CC Aubrac Lot Causses Tarn, CC des Hautes Terres de l'Aubrac, CC Cœur de Lozère, CC Randon – Margeride

³ CA Riom Limagne et Volcans, CC Clermont Auvergne Métropole

Zones de surmortalité	Année de début	Année de fin	Radius, km	Population	Cas observés	Cas attendus	Risque Relatif
^A Incluant Lorient et Vannes (10 EPCI)	2010	2015	46	693 258	196	129	1,52

^A CA Lorient Agglomération, CC Blavet Bellevue Océan Communauté, CC Baud Communauté, CA Quimperlé Communauté, CC Auray Quiberon Terre Atlantique, CC Roi Morvan Communauté, CC Pontivy Communauté, CC Centre Morbihan Communauté, CA Concarneau Cornouaille Agglomération, CA Golfe du Morbihan – Vannes Agglomération

FIGURE 10 | Balayage spatial des cas incidents et de la mortalité liés aux MMN en France entre 2010 et 2021 : zones de surrisque statistiquement significatives identifiées par SaTScan

Source : SNDS, 2010-2021 ; © IGN-GéoFLA®, 2016 ; Santé publique France, 2025.

Zones de surincidence	Radius, km	Population	Cas observés	Cas attendus	Risque Relatif
¹ Incluant Nîmes et Avignon (16 EPCI)	43	1 043 397	557	449	1,25
² Incluant Guingamp et Lorient (15 EPCI)	49	874 915	520	417	1,25
³ Incluant Clermont-Ferrand (10 EPCI)	43	559 417	315	241	1,31

¹ CA de Nîmes Métropole, CC Rhony, Vistre, Vidourle, CC Beaucaire Terre d'Argence, CC du Pays de Sommières, CC de Petite Camargue, CC du Pont du Gard, CA Lunel Agglo, CC Pays d'Uzès, CC Terre de Camargue, CC du Piémont Cévenol, CA du Pays de l'Or, CA d'Arles-Crau-Camargue-Montagnette, CC Vallée des Baux-Alpilles, CA du Grand Avignon, CA Terre de Provence, CA Alès Agglomération

² CC du Kreiz-Breizh, CC Poher communauté, CC Roi Morvan Communauté, CA Guingamp-Paimpol Agglomération de l'Armor à l'Argoat, CC Pontivy Communauté, CA Saint-Brieuc Armor Agglomération, CC Leff Armor Communauté, CC de Haute Cornouaille, CC Monts d'Arrée Communauté, CC Baud Communauté, CC Loudéac Communauté – Bretagne Centre, CA Lorient Agglomération, CA Quimperlé Communauté, CA Lannion-Trégor Communauté, CA Morlaix Communauté

³ CC du Pays de Saint-Éloy, CC Combrailles Sioule et Morge, CA Montluçon Communauté, CC Commeny Montmarault Nérès Communauté, CC Marche et Combraille en Aquitaine, CC Chavanon Combrailles et Volcans, CA Riom Limagne et Volcans, CC Saint-Pourçain Sioule Limagne, CC Plaine Limagne, CC Clermont Auvergne Métropole

Zones de surmortalité	Radius, km	Population	Cas observés	Cas attendus	Risque Relatif
^A Incluant Lorient et Vannes (12 EPCI)		851 364	463	334	1,39
^B Incluant Saint-Étienne (17 EPCI)		824 270	379	298	1,27

^A CC Pontivy Communauté, CC Baud Communauté, CC Centre Morbihan Communauté, CC Loudéac Communauté – Bretagne Centre, CC du Kreiz-Breizh, Ploërmel Communauté, CA Lorient Agglomération, CC Roi Morvan Communauté, CA Saint-Brieuc Armor Agglomération, CC Auray Quiberon Terre Atlantique, CC Blavet Bellevue Océan Communauté, CA Golfe du Morbihan – Vannes Agglomération

^B CC Haut Pays du Velay Communauté, CC du Haut-Lignon, CC des Monts du Pilat, CC Loire et Semène, CC du Val d'Ay, CC des Sucs, CA Annonay Rhône Agglo, CC Marches du Velay-Rochebaron, CC du Pays de Lamastre, CC Val Eyrieux, Saint-Étienne Métropole, CC du Pilat Rhodanien, CC Mézenc-Loire-Meygal, CA Arche Agglo, CC Porte de Drôme-Ardèche, CC Rhône Crussol, CA du Puy-en-Velay

DISCUSSION

Cette étude fournit, pour la première fois, une description comparée de l'incidence et de la mortalité des MMN en France sur une période de plus de dix ans, avec une analyse géographique fine des disparités territoriales. Ces nouvelles connaissances sont importantes et utiles :

- À la recherche pour contribuer à une meilleure identification des causes des MMN,
- Aux autorités sanitaires pour contribuer au dimensionnement de l'offre de prise en charge des patients et de leur entourage ;
- Aux parlementaires dans le cadre de la réflexion sur la fin de vie, tant les patients atteints de SLA sont impliqués.

Elles contribuent aussi, pour la SLA, à l'action 5.1 du Plan national maladies rares 2025-2030⁴ qui prévoit de « renforcer la communication et l'information des professionnels, des personnes malades et du grand public autour des maladies rares » et à la Stratégie nationale maladies neuro-dégénératives 2025-2030⁵.

Les taux d'incidence observés dans cette étude (incidence annuelle standardisée de l'ordre de 3,0 à 3,5/100 000 Pa) sont globalement comparables à ceux rapportés dans la littérature internationale, qui estiment l'incidence de la SLA en Europe de l'Ouest à 2,76 pour 100 000 habitants/an (IC95 % 2,00-3,64) (5). La mortalité observée (2,7 à 3,0 /100 000 Pa) est proche de ces taux d'incidence, en cohérence avec la létalité élevée de ces pathologies et le faible intervalle entre le diagnostic et le décès. L'excès de risque chez les hommes est conforme aux observations européennes (18), de même que le rôle central de l'âge.

L'étude des tendances temporelles n'a pas mis en évidence de modifications majeures de l'incidence ou de la mortalité au cours de la période 2010-2021. Une légère augmentation, observée sur les données non standardisées, disparaît après standardisation sur l'âge et le sexe, et s'explique en partie par le vieillissement de la population, ce qui est cohérent avec les dernières données françaises et internationales (19, 20). Toutefois, l'identification ponctuelle de fluctuations annuelles mérite d'être examinée plus avant, afin de distinguer ce qui relève du vieillissement de la population, de la variabilité aléatoire des faibles effectifs et ce qui pourrait correspondre à

de véritables signaux épidémiologiques. Pour 2020, le nombre de cas incidents semble moins élevé mais ceci pourrait s'expliquer par le fait qu'il s'agit de l'année la plus touchée par la pandémie liée à la Covid-19, où des retards de diagnostic ont été constatés (21) dans de nombreux domaines. De plus amples investigations sont en cours concernant les évolutions temporelles, notamment via une approche âge-période-cohorte sur le modèle de ce qui a été fait par Gordon *et al.* concernant les données de mortalité liée aux MMN de 1968 à 2007 (22).

L'analyse géographique met en évidence une hétérogénéité de la répartition des cas incidents et des décès entre les territoires. À l'échelle régionale et départementale, certaines zones présentent des excès d'incidence et de mortalité par rapport à la moyenne nationale statistiquement significatifs. Les résultats obtenus à l'échelle fine des EPCI, grâce au modèle BYM2, confirment ces disparités et permettent de distinguer des zones plus localisées de surrisque avec une probabilité élevée d'excès de cas ou de décès. Ces observations posent la question des déterminants sous-jacents à cette répartition géographique non homogène des cas. Plusieurs hypothèses sont avancées dans la littérature, notamment l'influence de facteurs certains environnementaux ou professionnels (exposition aux pesticides, métaux lourds dont plomb, pollution atmosphérique, formaldéhyde) (23-27). La SLA serait possiblement le résultat d'une interaction entre le génome et l'exposome avec une hypothèse gène-temps-environnement (28).

Les analyses spatio-temporelles réalisées avec SaTScanTM renforcent ces constats. L'existence de zones géographiques de surincidence persistantes dans le temps suggère la possibilité que des déterminants locaux ou des surexpositions à certains facteurs de risques puissent contribuer à la concentration de cas. Toutefois, le balayage spatio-temporel annuel (ou bisannuel en analyse de sensibilité) n'a pas permis de mettre en évidence de zones de surrisque récurrentes, ne permettant pas le calcul d'un indice de récurrence des clusters. Ce résultat peut suggérer une répartition géographique globalement hétérogène mais peu structurée, ou une dispersion trop faible des cas dans le temps pour faire émerger des agrégats significatifs. Il pourrait également traduire un manque de puissance statistique ou une variabilité interannuelle masquant d'éventuels signaux persistants.

Ces éléments invitent à la prudence dans l'interprétation de la géographie des zones de surincidence. Ces résultats nous incitent à approfondir les investigations

4. <https://sante.gouv.fr/actualites-presse/presse/communiqués-de-presse/article/des-territoires-vers-l-europe-le-gouvernement-lance-le-4e-plan-national>

5. <https://sante.gouv.fr/soins-et-maladies/maladies/maladies-neurodegeneratives/article/la-strategie-nationale-maladies-neurodegeneratives-2025-2030>

(en collaboration avec le centre de référence des SLA de Limoges qui avaient déjà publié des analyses sur l'investigation d'agrégats de cas dans trois régions de France (29) et une équipe de recherche Inserm sur la thématique), à la recherche de facteurs géographiques (en lien avec l'organisation des soins et l'accès au diagnostic spécialisé ou avec des caractéristiques environnementales pouvant représenter des facteurs de risque de SLA) susceptibles d'être associés à cette hétérogénéité dans la répartition des cas sur le territoire. Ces études écologiques permettaient de fournir des hypothèses étiologiques à tester dans des études avec des données cliniques et d'exposition à l'échelle individuelle, plus complexes à mettre en œuvre avec une puissance statistique adéquate.

Ce travail présente plusieurs forces. Il repose sur des sources de données médico-administratives exhaustives couvrant l'intégralité du territoire (France hexagonale et les DROM (hors Mayotte)). Les méthodes d'analyse combinent des approches classiques (taux standardisés, SIR/SMR) et des modèles spatiaux et spatio-temporels plus avancés (BYM2, SaTScan™ (14, 16)), garantissant une meilleure robustesse des estimations.

Néanmoins, certaines limites doivent être soulignées. Les MMN sont des maladies rares, ce qui se traduit par de faibles effectifs dans certaines strates géographiques ou temporelles, générant des intervalles de confiance larges et limitant la précision des estimations. La qualité du codage des DP, DA, DR dans le PMSI et de la cause initiale et associée dans les certificats de décès peut également affecter l'exhaustivité et la validité des données.

Un autre point de vigilance concerne les divergences géographiques parfois observées entre l'incidence et la mortalité. Ces écarts pourraient s'expliquer par :

- des migrations de patients vers des territoires disposant d'une offre de soins spécialisée, notamment dans le centre expert de Clermont-Ferrand, connu pour présenter une activité forte sur cette pathologie. Toutefois, les centres semblent assez bien répartis sur le territoire hexagonal (Annexe 8) ;
- un décalage temporel entre le diagnostic et le décès malgré une létalité élevée et une survie généralement courte pour les MMN ;
- des différences régionales dans la qualité ou les pratiques de codage. En effet, le ratio entre les cas incidents et les décès attribués aux MMN varie selon les régions (de 0,56 à La Réunion à 0,90 en Bretagne).

L'écart global entre le nombre de cas incidents et le nombre de décès pourrait également refléter des mobilités de patients en fin de vie, notamment en lien avec des pratiques d'euthanasie à l'étranger dont les décès ne sont pas recensés dans les bases nationales.

En dépit de ces limites, les résultats de ce rapport soulignent l'importance de la mise en œuvre d'une surveillance épidémiologique pérenne dédiée aux MMN au niveau de l'ensemble du territoire. La confirmation d'hétérogénéités géographiques et l'identification de certaines zones de surincidence doivent encourager la mise en place d'études complémentaires en association avec les équipes de recherche, combinant approches épidémiologiques, environnementales et génétiques, afin d'améliorer la compréhension de l'étiologie de ces maladies et de guider les actions de prévention et de prise en charge. ●

RÉFÉRENCES BIBLIOGRAPHIQUES

- [1] Logroscino G, Piccininni M, Marin B, Nichols E, Abd-Allah F, Abdelalim A, *et al.* Global, regional, and national burden of motor neuron diseases 1990–2016: a systematic analysis for the Global Burden of Disease Study 2016. *The Lancet Neurology*. 2018;17(12):1083–97.
- [2] Imrell S, Fang F, Ingre C, Sennfält S. Increased incidence of motor neuron disease in Sweden: a population-based study during 2002–2021. *J Neurol*. 2024;271(5):2730–5.
- [3] E. O. Talbott, A. M. Malek, and D. Lacomis, "The Epidemiology of Amyotrophic Lateral Sclerosis," in *Handbook of Clinical Neurology*, vol. 138 (Elsevier, 2016), 225–238.
- [4] Belbasis L, Bellou V, Evangelou E. Environmental Risk Factors and Amyotrophic Lateral Sclerosis: An Umbrella Review and Critical Assessment of Current Evidence from Systematic Reviews and Meta-Analyses of Observational Studies. *Neuroepidemiology*. 2016;46(2):96–105.
- [5] Wolfson C, Gauvin DE, Ishola F, Oskoui M. Global Prevalence and Incidence of Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Systematic Review. *Neurology*. 2023;101(6):e613–e23.
- [6] Liu K, Zhang K, Hu A, Li Y, Qin H, Sun W, *et al.* Global burden of motor neuron disease: unraveling socioeconomic disparities, aging dynamics, and divergent future trajectories (1990–2040). *J Neurol*. 2025;272(6):390.
- [7] Kab S, Moisan F, Preux PM, Marin B, Elbaz A. Nationwide incidence of motor neuron disease using the French health insurance information system database. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener*. 2017;18(5–6):426–33.

- [8] Corcia P, Stenson K, Doutriaux A, Hadjrabia H, Boer F, Issa S, *et al.* Epidemiology, disease evolution and economic burden of amyotrophic lateral sclerosis in France using the French national health data system. *Brain Commun.* 2025;7(4):fcf292.
- [9] Rapport d'investigation de suspicions d'agrégats de scléroses latérales amyotrophiques (SLA) en Savoie et en Isère. Saint-Maurice : Santé publique France, 2017. 43 p. Disponible à partir de l'URL : <http://www.santepubliquefrance.fr>.
- [10] Kab S. Relation between agricultural characteristics and two neurodegenerative diseases, Parkinson's disease and amyotrophic lateral sclerosis
Relation entre les caractéristiques agricoles et deux maladies neurodégénératives, la maladie de Parkinson et la sclérose latérale amyotrophique : Université Paris Saclay (COMUE) ; 2017.
- [11] Riebler A, Sørbye SH, Simpson D, Rue H. An intuitive Bayesian spatial model for disease mapping that accounts for scaling. *Statistical Methods in Medical Research.* 2016;25(4):1145-65.
- [12] Gorla S, Stempfelet M, de Crouy Chanel P. Introduction aux statistiques spatiales et aux systèmes d'information géographique en santé environnement. Application aux études écologiques. Résultats 2010. Saint-Maurice : Institut de veille sanitaire ; 2011. 65 p.
- [13] Calvez M. Expertise interactionnelle, expérience locale et connaissance tacite : le cas des signalements de clusters de cancers. Presses universitaires de Rennes. Aux frontières de l'expertise. Dialogues entre savoirs et pouvoirs, Presses universitaires de Rennes, pp. 115-129, 2010, Res publica.
- [14] Kulldorff M. A spatial scan statistic. *Communications in Statistics: Theory and Methods*, 1997; 26:1481-1496.
- [15] Kulldorff M, Nagarwalla N. Spatial disease clusters: detection and inference. *Stat Med.* 1995;14(8):799-810.
- [16] Kulldorff M, Information Management Service I. SaTScan v7.0 : Software for the spatial and space-time scan statistics. 2006 ; 92.
- [17] Boudou M, Cleary E, ÓhAiseadha C, Garvey P, McKeown P, O'Dwyer J, *et al.* Spatiotemporal epidemiology of cryptosporidiosis in the Republic of Ireland, 2008-2017: development of a space-time «cluster recurrence» index. *BMC Infect Dis.* 2021;21(1):880.
- [18] Fontana A, Marin B, Luna J, Beghi E, Logroscino G, Boumédiène F, *et al.* Time-trend evolution and determinants of sex ratio in Amyotrophic Lateral Sclerosis: a dose-response meta-analysis. *J Neurol.* 2021;268(8):2973-84.
- [19] Guinebrethiere O, Calonge Q, Bruneteau G, Amador MD, Nedelec T. Time Trends in Incidence of Motor Neuron Diseases in France: A Comprehensive 14-Year Nationwide Study (2010-2023). *Eur J Neurol.* 2025;32(4):e70156.
- [20] Park J, Kim JE, Song TJ. The Global Burden of Motor Neuron Disease: An Analysis of the 2019 Global Burden of Disease Study. *Front Neurol.* 2022;13:864339.
- [21] Tuppin P, Lesuffleur T, Constantinou P, Atramont A, Coatsaliou C, Ferrat E, *et al.* Underuse of primary healthcare in France during the COVID-19 epidemic in 2020 according to individual characteristics: a national observational study. *BMC Prim Care.* 2022;23(1):200.
- [22] Gordon PH, Artaud F, Aouba A, Laurent F, Meininger V, Elbaz A. Changing mortality for motor neuron disease in France (1968-2007): an age-period-cohort analysis. *Eur J Epidemiol.* 2011;26(9):729-37.
- [23] Duan QQ, Jiang Z, Su WM, Gu XJ, Wang H, Cheng YF, *et al.* Risk factors of amyotrophic lateral sclerosis: a global meta-summary. *Front Neurosci.* 2023;17:1177431.
- [24] Gunnarsson LG, Bodin L. Amyotrophic Lateral Sclerosis and Occupational Exposures: A Systematic Literature Review and Meta-Analyses. *Int J Environ Res Public Health.* 2018;15(11).
- [25] Migliore L, Coppede F. Genetics, environmental factors and the emerging role of epigenetics in neurodegenerative diseases. *Mutat Res.* 2009;667(1-2):82-97.
- [26] Newell ME, Adhikari S, Halden RU. Systematic and state-of-the-science review of the role of environmental factors in Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) or Lou Gehrig's Disease. *Sci Total Environ.* 2022;817:152504.
- [27] Wang MD, Little J, Gomes J, Cashman NR, Krewski D. Identification of risk factors associated with onset and progression of amyotrophic lateral sclerosis using systematic review and meta-analysis. *Neurotoxicology.* 2017;61:101-30.
- [28] Al-Chalabi A, Hardiman O. The epidemiology of ALS: a conspiracy of genes, environment and time. *Nat Rev Neurol.* 2013;9(11):617-28.
- [29] Boumédiène F, Marin B, Luna J, Bonnetterre V, Camu W, Lagrange E, *et al.* Spatio-temporal clustering of amyotrophic lateral sclerosis in France: A population-based study. *Eur J Epidemiol.* 2022;37(11):1181-93.

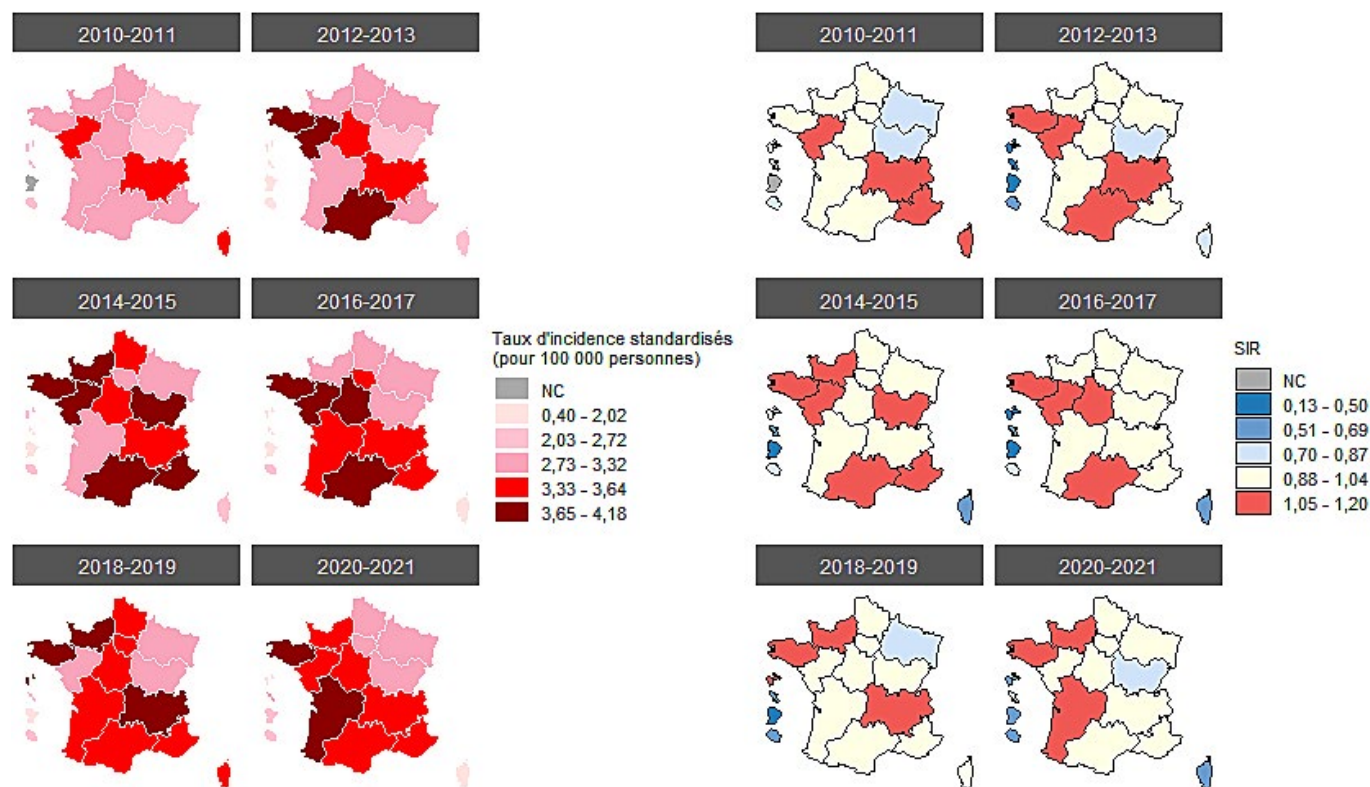
ANNEXE 1 | Les nombres annuels de cas incidents et de décès taux d'incidence et taux de mortalité bruts par âge et sexe puis ensemble, France, 2020-2021

Sexe	Classe d'âge	Cas incidents		Décès	
		N	Taux brut (pour 100 000 Pa)	N	Taux brut (pour 100 000 Pa)
Hommes	0-4 ans	19	0,09	5	0,02
	5-9 ans	14	0,06	0	0,00
	10-14 ans	9	0,04	[1-4]	< 0,02
	15-19 ans	22	0,09	[1-4]	< 0,02
	20-24 ans	38	0,16	5	0,02
	25-29 ans	60	0,26	5	0,02
	30-34 ans	113	0,47	21	0,09
	35-39 ans	191	0,77	67	0,27
	40-44 ans	358	1,39	162	0,63
	45-49 ans	583	2,20	322	1,21
	50-54 ans	847	3,25	573	2,20
	55-59 ans	1 316	5,27	925	3,70
	60-64 ans	1 980	8,38	1 399	5,92
	65-69 ans	2 387	11,53	1 909	9,22
	70-74 ans	2 455	15,39	2 029	12,72
	75-79 ans	2 146	17,75	1 925	15,92
	80-84 ans	1 531	16,76	1 543	16,89
	85-89 ans	721	12,89	776	13,88
	≥90 ans	207	7,29	278	9,79
	Ensemble	14 997	3,90	11 947	3,10
Femmes	0-4 ans	11	0,05	[1-4]	< 0,02
	5-9 ans	7	0,03	0	0,00
	10-14 ans	7	0,03	0	0,00
	15-19 ans	14	0,06	[1-4]	< 0,02
	20-24 ans	17	0,07	[1-4]	< 0,02
	25-29 ans	31	0,13	7	0,03
	30-34 ans	67	0,27	15	0,06
	35-39 ans	102	0,40	21	0,08
	40-44 ans	181	0,68	66	0,25
	45-49 ans	280	1,03	158	0,58
	50-54 ans	521	1,92	341	1,26
	55-59 ans	898	3,39	613	2,32
	60-64 ans	1 402	5,48	1 032	4,03
	65-69 ans	1 796	7,82	1 405	6,12
	70-74 ans	1 962	10,59	1 637	8,84
	75-79 ans	1 935	12,46	1 767	11,37
	80-84 ans	1 629	11,86	1 614	11,75
	85-89 ans	853	8,14	1 020	9,73
	≥90 ans	271	3,56	441	5,79
	Ensemble	11 984	2,92	10 141	2,47
Ensemble	0-4 ans	30	0,07	7	0,02
	5-9 ans	21	0,04	0	0,00
	10-14 ans	16	0,03	[1-4]	< 0,02
	15-19 ans	36	0,07	[1-4]	< 0,02
	20-24 ans	55	0,12	6	0,01
	25-29 ans	91	0,20	12	0,03
	30-34 ans	180	0,37	36	0,07
	35-39 ans	293	0,58	88	0,18
	40-44 ans	539	1,03	228	0,44
	45-49 ans	863	1,60	480	0,89
	50-54 ans	1 368	2,57	914	1,72
	55-59 ans	2 214	4,30	1 538	2,99
	60-64 ans	3 382	6,87	2 431	4,94
	65-69 ans	4 183	9,58	3 314	7,59
	70-74 ans	4 417	12,81	3 666	10,63
	75-79 ans	4 081	14,77	3 692	13,36
	80-84 ans	3 160	13,82	3 157	13,81
	85-89 ans	1 574	9,79	1 796	11,17
	≥90 ans	478	4,57	719	6,88
	Ensemble	26 981	3,39	22 088	2,78

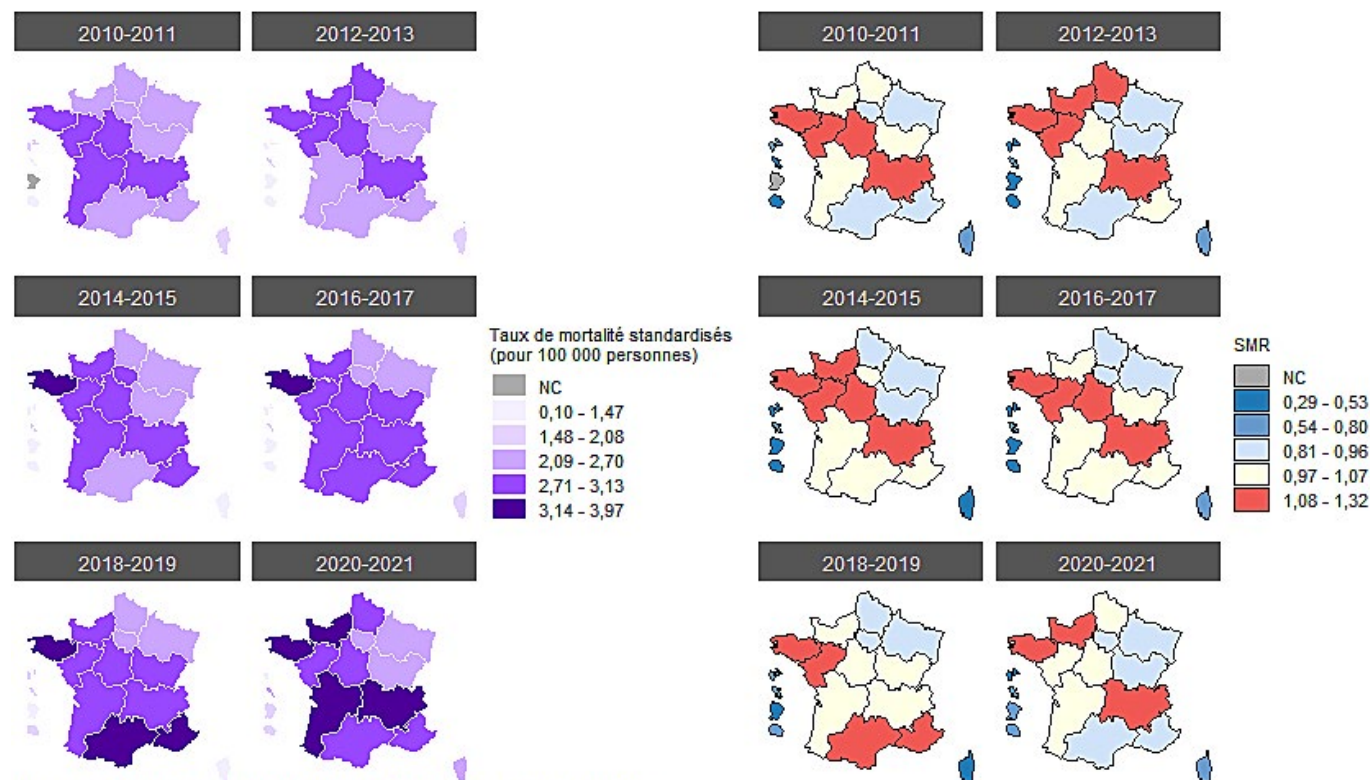
ANNEXE 2 | Cas incidents et décès liés aux maladies du motoneurone par région, France, 2010-2021
(nombre de cas incidents et de décès, taux bruts, taux standardisés et ratios standardisés)

Région	Cas incidents				Mortalité			
	N	Taux d'incidence bruts (pour 100 000 Pa)	Taux d'incidence standardisés (pour 100 000 Pa, IC95 %)	SIR, IC95 % (réf. Nationale)	N	Taux de mortalité bruts (pour 100 000 Pa)	Taux de mortalité standardisés (pour 100 000 Pa, IC95 %)	SMR IC95 % (réf. Nationale)
01-Guadeloupe	102	2,16	2,25 [1,83-2,73]	0,66 [0,54-0,80]	67	1,42	1,50 [1,16-1,90]	0,54 [0,42-0,69]
02-Martinique	103	2,28	2,19 [1,79-2,66]	0,65 [0,53-0,78]	89	1,97	1,91 [1,53-2,35]	0,69 [0,55-0,85]
03-Guyane	14	0,44	1,06 [0,58-1,78]	0,31 [0,17-0,53]	10	0,32	0,87 [0,42-1,59]	0,31 [0,15-0,57]
04-La Réunion	167	1,64	2,33 [1,99-2,71]	0,69 [0,59-0,80]	93	0,91	1,38 [1,11-1,69]	0,50 [0,40-0,61]
11-Île-de-France	3 955	2,72	3,33 [3,23-3,43]	0,98 [0,95-1,01]	2 973	2,05	2,57 [2,48-2,66]	0,93 [0,89-0,96]
24-Centre-Val de Loire	1 160	3,76	3,45 [3,26-3,66]	1,02 [0,96-1,08]	986	3,20	2,90 [2,72-3,09]	1,04 [0,98-1,11]
27- Bourgogne-Franche-Comté	1 151	3,41	3,08 [2,90-3,26]	0,91 [0,86-0,96]	1 004	2,98	2,65 [2,49-2,82]	0,96 [0,90-1,02]
28- Normandie	1 465	3,67	3,51 [3,33-3,70]	1,03 [0,98-1,09]	1 253	3,14	2,99 [2,83-3,16]	1,08 [1,02-1,14]
32- Hauts-de-France	2 197	3,05	3,31 [3,17-3,45]	0,98 [0,94-1,02]	1 742	2,42	2,66 [2,54-2,79]	0,96 [0,91-1,00]
44-Grand Est	2 052	3,08	3,03 [2,90-3,17]	0,89 [0,86-0,93]	1 725	2,59	2,56 [2,44-2,68]	0,92 [0,88-0,97]
52-Pays de la Loire	1 657	3,70	3,65 [3,47-3,83]	1,08 [1,02-1,13]	1 382	3,09	3,03 [2,87-3,19]	1,09 [1,03-1,15]
53-Bretagne	1 619	4,08	3,77 [3,59-3,96]	1,11 [1,06-1,17]	1 458	3,67	3,37 [3,20-3,54]	1,21 [1,15-1,28]
75-Nouvelle-Aquitaine	2 784	3,91	3,42 [3,30-3,55]	1,01 [0,97-1,05]	2 374	3,34	2,87 [2,76-2,99]	1,03 [0,99-1,08]
76-Occitanie	2 740	3,93	3,58 [3,45-3,72]	1,06 [1,02-1,10]	2 132	3,06	2,75 [2,64-2,87]	0,99 [0,95-1,03]
84-Auvergne-Rhône Alpes	3 387	3,57	3,59 [3,47-3,71]	1,06 [1,02-1,09]	2 849	3,01	3,02 [2,91-3,13]	1,09 [1,05-1,13]
93-Provence-Alpes-Côte d'Azur	2 307	3,83	3,45 [3,31-3,60]	1,02 [0,98-1,06]	1 868	3,10	2,76 [2,63-2,89]	0,99 [0,95-1,04]
94-Corse	121	3,05	2,65 [2,20-3,17]	0,78 [0,65-0,93]	83	2,09	1,80 [1,44-2,23]	0,65 [0,52-0,80]

Les taux sont standardisés sur l'âge, le sexe et l'année par la méthode indirecte, référence : taux nationaux, ainsi que les SIR et SMR : ratios standardisés d'incidence et de mortalité.
France entière : Mayotte exclue (absence de données de population EPCI).

ANNEXE 3 | Carte des cas incidents et décès liés aux maladies du motoneurone par région et période de deux ans, France, 2010-2021 (taux et ratios standardisés)**Cas incidents**

Source : SNDS, 2010-2021 ; © IGN-GéoFLA®, 2016 ; Santé publique France, 2025.

Mortalité

Source : SNDS, 2010-2021 ; © IGN-GéoFLA®, 2016 ; Santé publique France, 2025.

ANNEXE 4 | Cas incidents et décès liés aux maladies du motoneurone par département, France, 2010-2021 (nombre de cas incidents et de décès, taux bruts, taux standardisés et ratios standardisés)

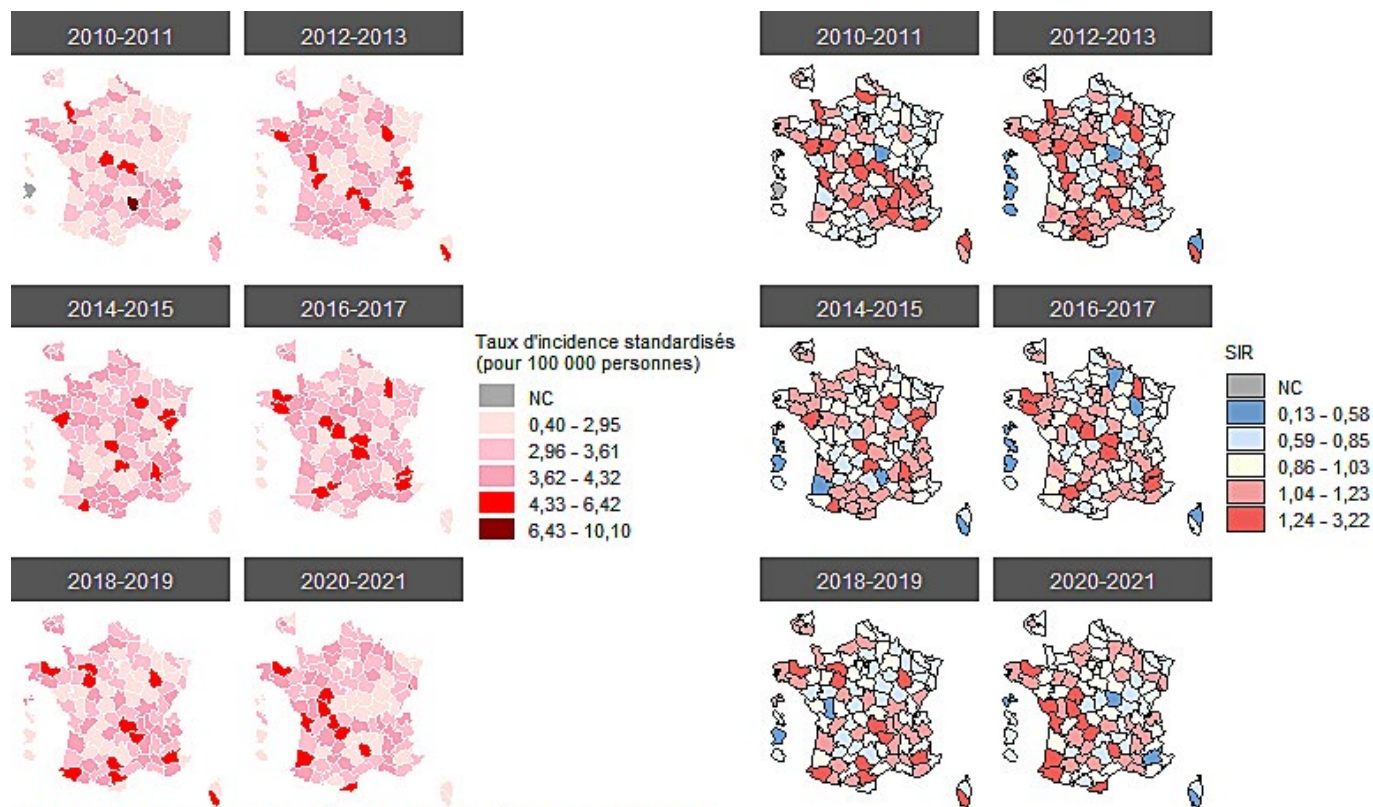
Département	Cas incidents				Mortalité			
	N	Taux d'incidence bruts (pour 100 000 Pa)	Taux d'incidence standardisés (pour 100 000 Pa, IC95 %)	SIR, IC95 % (réf. Nationale)	N	Taux de mortalité bruts (pour 100 000 Pa)	Taux de mortalité standardisés (pour 100 000 Pa, IC95 %)	SMR IC95 % (réf. Nationale)
01-Ain	211	2,77	2,96 [2,57-3,39]	0,87 [0,76-1]	170	2,23	2,42 [2,07-2,81]	0,87 [0,74-1,01]
02-Aisne	196	3,05	3 [2,59-3,45]	0,88 [0,76-1,02]	144	2,24	2,21 [1,86-2,6]	0,79 [0,67-0,94]
03-Allier	199	4,89	3,85 [3,33-4,42]	1,13 [0,98-1,3]	161	3,95	3,03 [2,58-3,53]	1,09 [0,93-1,27]
04-Alpes-de-Haute-Provence	84	4,29	3,46 [2,76-4,28]	1,02 [0,81-1,26]	70	3,58	2,83 [2,21-3,58]	1,02 [0,79-1,29]
05-Hautes-Alpes	79	4,69	4 [3,16-4,98]	1,18 [0,93-1,47]	65	3,86	3,24 [2,5-4,13]	1,17 [0,9-1,49]
06-Alpes-Maritimes	422	3,23	2,79 [2,53-3,07]	0,82 [0,75-0,9]	382	2,93	2,47 [2,22-2,73]	0,89 [0,8-0,98]
07-Ardèche	162	4,16	3,5 [2,98-4,08]	1,03 [0,88-1,2]	148	3,8	3,15 [2,66-3,7]	1,13 [0,96-1,33]
08-Ardenne	96	2,9	2,73 [2,21-3,34]	0,81 [0,65-0,98]	70	2,12	1,99 [1,55-2,52]	0,72 [0,56-0,91]
09-Ariège	81	4,41	3,55 [2,82-4,41]	1,05 [0,83-1,3]	63	3,43	2,7 [2,07-3,45]	0,97 [0,75-1,24]
10-Aube	135	3,65	3,46 [2,9-4,09]	1,02 [0,85-1,21]	108	2,92	2,75 [2,25-3,32]	0,99 [0,81-1,19]
11-Aude	189	4,27	3,5 [3,02-4,04]	1,03 [0,89-1,19]	152	3,44	2,76 [2,34-3,23]	0,99 [0,84-1,16]
12-Aveyron	123	3,68	2,86 [2,38-3,41]	0,84 [0,7-1,01]	107	3,2	2,41 [1,98-2,91]	0,87 [0,71-1,05]
13-Bouches-du-Rhône	925	3,82	3,77 [3,53-4,02]	1,11 [1,04-1,18]	707	2,92	2,87 [2,66-3,09]	1,03 [0,96-1,11]
14-Calvados	309	3,72	3,57 [3,18-3,99]	1,05 [0,94-1,18]	291	3,5	3,35 [2,97-3,76]	1,21 [1,07-1,35]
15-Cantal	77	4,4	3,34 [2,64-4,17]	0,98 [0,78-1,23]	84	4,8	3,54 [2,82-4,38]	1,27 [1,02-1,58]
16-Charente	167	3,95	3,28 [2,8-3,82]	0,97 [0,83-1,12]	156	3,69	3 [2,55-3,51]	1,08 [0,92-1,27]
17-Charente-Maritime	354	4,59	3,63 [3,26-4,03]	1,07 [0,96-1,19]	297	3,85	2,97 [2,64-3,33]	1,07 [0,95-1,2]
18-Cher	136	3,7	3,05 [2,56-3,61]	0,9 [0,75-1,06]	135	3,67	2,97 [2,49-3,52]	1,07 [0,9-1,27]
19-Corrèze	131	4,53	3,55 [2,96-4,21]	1,04 [0,87-1,24]	113	3,91	2,97 [2,44-3,57]	1,07 [0,88-1,28]
21-Côte-d'Or	183	2,87	2,8 [2,41-3,23]	0,82 [0,71-0,95]	170	2,66	2,59 [2,21-3]	0,93 [0,8-1,08]
22-Côtes-d'Armor	347	4,83	3,97 [3,56-4,41]	1,17 [1,05-1,3]	296	4,12	3,31 [2,95-3,71]	1,19 [1,06-1,34]
23-Creuse	67	4,69	3,36 [2,6-4,27]	0,99 [0,77-1,26]	68	4,76	3,29 [2,55-4,17]	1,18 [0,92-1,5]
24-Dordogne	216	4,34	3,25 [2,83-3,72]	0,96 [0,84-1,1]	195	3,92	2,85 [2,47-3,28]	1,03 [0,89-1,18]
25-Doubs	204	3,16	3,22 [2,79-3,7]	0,95 [0,82-1,09]	175	2,71	2,77 [2,37-3,21]	1 [0,85-1,16]
26-Drôme	231	3,81	3,55 [3,1-4,03]	1,05 [0,91-1,19]	194	3,2	2,96 [2,56-3,41]	1,07 [0,92-1,23]
27-Eure	208	2,9	2,97 [2,58-3,4]	0,88 [0,76-1]	167	2,33	2,41 [2,06-2,81]	0,87 [0,74-1,01]
28-Eure-et-Loir	177	3,41	3,36 [2,88-3,89]	0,99 [0,85-1,15]	141	2,72	2,67 [2,25-3,15]	0,96 [0,81-1,14]
29-Finistère	455	4,17	3,73 [3,4-4,09]	1,1 [1-1,21]	384	3,52	3,12 [2,81-3,45]	1,12 [1,01-1,24]
2A-Corse-du-Sud	66	3,57	3,06 [2,37-3,9]	0,9 [0,7-1,15]	42	2,27	1,93 [1,39-2,6]	0,69 [0,5-0,94]
2B-Haute-Corse	55	2,6	2,29 [1,72-2,98]	0,67 [0,51-0,88]	41	1,94	1,69 [1,21-2,29]	0,61 [0,44-0,83]
30-Gard	385	4,34	3,89 [3,51-4,3]	1,15 [1,04-1,27]	311	3,5	3,12 [2,78-3,49]	1,12 [1-1,25]
31-Haute-Garonne	504	3,11	3,56 [3,26-3,89]	1,05 [0,96-1,15]	376	2,32	2,69 [2,43-2,98]	0,97 [0,87-1,07]
32-Gers	114	4,98	3,82 [3,15-4,59]	1,13 [0,93-1,35]	94	4,11	3,06 [2,47-3,75]	1,1 [0,89-1,35]
33-Gironde	636	3,39	3,49 [3,23-3,77]	1,03 [0,95-1,11]	521	2,78	2,87 [2,63-3,12]	1,03 [0,94-1,12]
34-Hérault	513	3,77	3,6 [3,29-3,92]	1,06 [0,97-1,16]	418	3,08	2,91 [2,64-3,2]	1,05 [0,95-1,15]
35-Ille-et-Vilaine	392	3,11	3,39 [3,07-3,75]	1 [0,9-1,1]	386	3,06	3,36 [3,03-3,71]	1,21 [1,09-1,33]
36-Indre	111	4,14	3,19 [2,63-3,85]	0,94 [0,77-1,13]	103	3,84	2,88 [2,35-3,49]	1,04 [0,85-1,26]
37-Indre-et-Loire	290	4	3,8 [3,38-4,26]	1,12 [0,99-1,26]	224	3,09	2,9 [2,54-3,31]	1,05 [0,91-1,19]
38-Isère	522	3,47	3,69 [3,38-4,02]	1,09 [0,99-1,18]	435	2,89	3,1 [2,81-3,4]	1,11 [1,01-1,22]
39-Jura	113	3,62	3,2 [2,64-3,85]	0,94 [0,78-1,13]	106	3,4	2,96 [2,42-3,58]	1,07 [0,87-1,29]
40-Landes	201	4,13	3,45 [2,99-3,96]	1,02 [0,88-1,17]	171	3,51	2,89 [2,48-3,36]	1,04 [0,89-1,21]
41-Loir-et-Cher	157	3,95	3,35 [2,85-3,92]	0,99 [0,84-1,16]	140	3,52	2,93 [2,46-3,45]	1,05 [0,89-1,24]
42-Loire	354	3,88	3,6 [3,23-3,99]	1,06 [0,95-1,18]	318	3,48	3,18 [2,84-3,55]	1,15 [1,02-1,28]
43-Haute-Loire	104	3,82	3,28 [2,68-3,97]	0,97 [0,79-1,17]	101	3,71	3,14 [2,55-3,81]	1,13 [0,92-1,37]
44-Loire-Atlantique	585	3,53	3,79 [3,49-4,11]	1,12 [1,03-1,21]	480	2,9	3,13 [2,86-3,43]	1,13 [1,03-1,23]

ANNEXE 4 | Suite

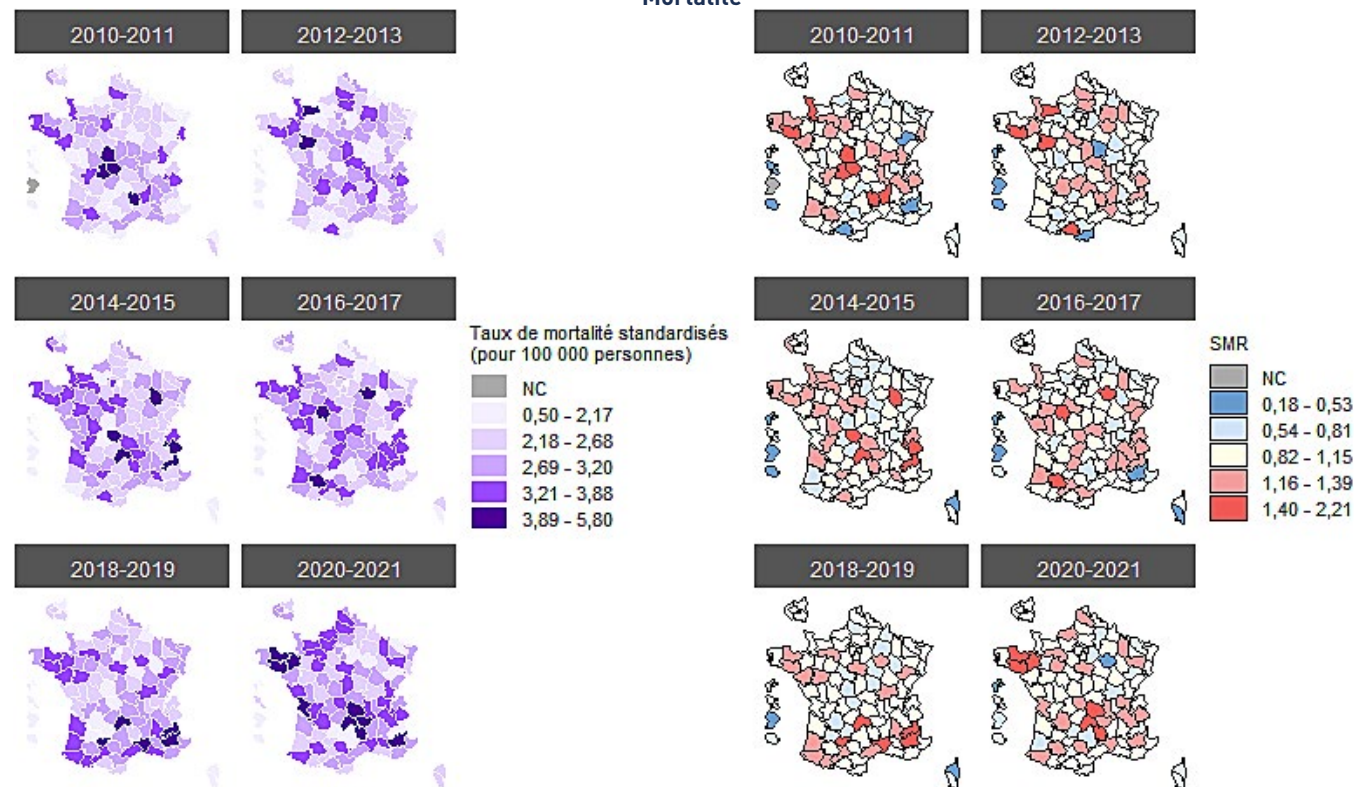
Département	Cas incidents				Mortalité			
	N	Taux d'incidence bruts (pour 100 000 Pa)	Taux d'incidence standardisés (pour 100 000 Pa, IC95 %)	SIR, IC95 % (réf. Nationale)	N	Taux de mortalité bruts (pour 100 000 Pa)	Taux de mortalité standardisés (pour 100 000 Pa, IC95 %)	SMR IC95 % (réf. Nationale)
45-Loiret	289	3,58	3,57 [3,17-4,01]	1,05 [0,93-1,18]	243	3,01	3 [2,63-3,4]	1,08 [0,95-1,22]
46-Lot	101	4,83	3,53 [2,88-4,29]	1,04 [0,85-1,26]	67	3,21	2,27 [1,76-2,88]	0,82 [0,63-1,04]
47-Lot-et-Garonne	138	3,46	2,8 [2,35-3,3]	0,82 [0,69-0,97]	128	3,21	2,53 [2,11-3]	0,91 [0,76-1,08]
48-Lozère	57	6,2	5,08 [3,85-6,58]	1,5 [1,13-1,94]	44	4,79	3,85 [2,8-5,16]	1,38 [1,01-1,86]
49-Maine-et-Loire	346	3,56	3,64 [3,26-4,04]	1,07 [0,96-1,19]	316	3,25	3,3 [2,95-3,69]	1,19 [1,06-1,33]
50-Manche	285	4,77	4,05 [3,59-4,54]	1,19 [1,06-1,34]	245	4,1	3,41 [3-3,87]	1,23 [1,08-1,39]
51-Marne	226	3,31	3,41 [2,98-3,89]	1,01 [0,88-1,15]	184	2,7	2,79 [2,4-3,23]	1,01 [0,87-1,16]
52-Haute-Marne	86	4,05	3,43 [2,74-4,24]	1,01 [0,81-1,25]	67	3,15	2,63 [2,04-3,34]	0,95 [0,73-1,2]
53-Mayenne	142	3,85	3,6 [3,04-4,25]	1,06 [0,89-1,25]	103	2,8	2,57 [2,1-3,12]	0,93 [0,76-1,12]
54-Meurthe-et-Moselle	248	2,82	2,88 [2,53-3,26]	0,85 [0,75-0,96]	224	2,55	2,61 [2,28-2,97]	0,94 [0,82-1,07]
55-Meuse	85	3,76	3,41 [2,72-4,22]	1 [0,8-1,24]	79	3,5	3,15 [2,49-3,92]	1,13 [0,9-1,41]
56-Morbihan	425	4,73	4,08 [3,7-4,49]	1,2 [1,09-1,32]	392	4,37	3,72 [3,36-4,1]	1,34 [1,21-1,48]
57-Moselle	369	2,94	2,89 [2,61-3,21]	0,85 [0,77-0,94]	289	2,3	2,29 [2,03-2,57]	0,82 [0,73-0,92]
58-Nièvre	88	3,5	2,61 [2,1-3,22]	0,77 [0,62-0,95]	81	3,22	2,33 [1,85-2,9]	0,84 [0,67-1,04]
59-Nord	967	3,1	3,53 [3,31-3,76]	1,04 [0,97-1,11]	723	2,32	2,68 [2,49-2,88]	0,96 [0,9-1,04]
60-Oise	270	2,74	3,05 [2,7-3,44]	0,9 [0,8-1,01]	239	2,43	2,77 [2,43-3,14]	1 [0,87-1,13]
61-Orne	141	4,13	3,42 [2,88-4,04]	1,01 [0,85-1,19]	129	3,78	3,06 [2,56-3,64]	1,1 [0,92-1,31]
62-Pas-de-Calais	511	2,9	3,05 [2,79-3,33]	0,9 [0,82-0,98]	434	2,47	2,62 [2,38-2,88]	0,94 [0,86-1,04]
63-Puy-de-Dôme	320	4,1	3,84 [3,43-4,29]	1,13 [1,01-1,26]	278	3,56	3,32 [2,94-3,74]	1,2 [1,06-1,35]
64-Pyrénées-Atlantiques	340	4,2	3,65 [3,27-4,06]	1,07 [0,96-1,2]	269	3,33	2,83 [2,5-3,19]	1,02 [0,9-1,15]
65-Hautes-Pyrénées	124	4,51	3,57 [2,97-4,26]	1,05 [0,88-1,26]	93	3,38	2,61 [2,1-3,19]	0,94 [0,76-1,15]
66-Pyrénées-Orientales	226	4	3,3 [2,88-3,76]	0,97 [0,85-1,11]	153	2,71	2,18 [1,85-2,55]	0,78 [0,67-0,92]
67-Bas-Rhin	366	2,71	2,83 [2,55-3,14]	0,83 [0,75-0,92]	304	2,25	2,38 [2,12-2,66]	0,86 [0,76-0,96]
68-Haut-Rhin	297	3,25	3,21 [2,86-3,6]	0,95 [0,84-1,06]	257	2,81	2,8 [2,47-3,16]	1,01 [0,89-1,14]
69-Rhône	697	3,18	3,63 [3,37-3,91]	1,07 [0,99-1,15]	524	2,39	2,75 [2,52-2,99]	0,99 [0,91-1,08]
70-Haute-Saône	105	3,69	3,29 [2,69-3,99]	0,97 [0,79-1,17]	76	2,67	2,37 [1,87-2,97]	0,85 [0,67-1,07]
71-Saône-et-Loire	242	3,64	3 [2,64-3,41]	0,89 [0,78-1]	214	3,22	2,6 [2,26-2,97]	0,94 [0,81-1,07]
72-Sarthe	270	3,97	3,72 [3,29-4,19]	1,1 [0,97-1,24]	222	3,26	3,02 [2,64-3,45]	1,09 [0,95-1,24]
73-Savoie	198	3,84	3,73 [3,23-4,28]	1,1 [0,95-1,26]	182	3,53	3,43 [2,95-3,96]	1,23 [1,06-1,43]
74-Haute-Savoie	312	3,26	3,63 [3,24-4,05]	1,07 [0,95-1,19]	254	2,65	3,01 [2,65-3,41]	1,08 [0,96-1,23]
75-Paris	833	3,16	3,62 [3,38-3,87]	1,07 [1-1,14]	599	2,28	2,64 [2,43-2,86]	0,95 [0,88-1,03]
76-Seine-Maritime	522	3,47	3,5 [3,21-3,82]	1,03 [0,95-1,12]	421	2,8	2,83 [2,57-3,11]	1,02 [0,92-1,12]
77-Seine-et-Marne	390	2,33	2,89 [2,61-3,19]	0,85 [0,77-0,94]	300	1,79	2,3 [2,05-2,58]	0,83 [0,74-0,93]
78-Yvelines	515	3	3,41 [3,12-3,72]	1,01 [0,92-1,1]	427	2,48	2,88 [2,62-3,17]	1,04 [0,94-1,14]
79-Deux-Sèvres	176	3,93	3,46 [2,97-4,01]	1,02 [0,87-1,18]	148	3,3	2,86 [2,42-3,36]	1,03 [0,87-1,21]
80-Somme	253	3,7	3,72 [3,28-4,21]	1,1 [0,97-1,24]	202	2,95	2,98 [2,58-3,42]	1,07 [0,93-1,23]
81-Tarn	193	4,17	3,48 [3,01-4,01]	1,03 [0,89-1,18]	156	3,37	2,74 [2,33-3,21]	0,99 [0,84-1,15]
82-Tarn-et-Garonne	130	4,24	3,88 [3,24-4,61]	1,14 [0,96-1,36]	98	3,2	2,89 [2,35-3,52]	1,04 [0,84-1,27]
83-Var	532	4,21	3,44 [3,15-3,74]	1,01 [0,93-1,1]	427	3,38	2,7 [2,45-2,97]	0,97 [0,88-1,07]
84-Vaucluse	265	3,97	3,67 [3,24-4,13]	1,08 [0,95-1,22]	217	3,25	2,98 [2,6-3,41]	1,07 [0,94-1,23]
85-Vendée	314	3,9	3,38 [3,02-3,78]	1 [0,89-1,11]	261	3,24	2,77 [2,45-3,13]	1 [0,88-1,13]
86-Vienne	179	3,43	3,22 [2,77-3,73]	0,95 [0,82-1,1]	149	2,85	2,65 [2,24-3,11]	0,95 [0,81-1,12]
87-Haute-Vienne	179	3,98	3,42 [2,94-3,96]	1,01 [0,87-1,17]	159	3,54	2,97 [2,53-3,47]	1,07 [0,91-1,25]
88-Vosges	144	3,25	2,83 [2,39-3,33]	0,83 [0,7-0,98]	143	3,22	2,78 [2,34-3,27]	1 [0,84-1,18]
89-Yonne	149	3,67	3,17 [2,68-3,72]	0,93 [0,79-1,1]	121	2,98	2,53 [2,1-3,03]	0,91 [0,76-1,09]
90-Territoire-de-Belfort	67	3,92	3,97 [3,08-5,04]	1,17 [0,91-1,49]	61	3,57	3,63 [2,77-4,66]	1,31 [1-1,68]

ANNEXE 4 | Suite

Département	Cas incidents				Mortalité			
	N	Taux d'incidence bruts (pour 100 000 Pa)	Taux d'incidence standardisés (pour 100 000 Pa, IC95 %)	SIR, IC95 % (réf. Nationale)	N	Taux de mortalité bruts (pour 100 000 Pa)	Taux de mortalité standardisés (pour 100 000 Pa, IC95 %)	SMR IC95 % (réf. Nationale)
91-Essonne	406	2,65	3,18 [2,88-3,51]	0,94 [0,85-1,03]	311	2,03	2,5 [2,23-2,8]	0,9 [0,8-1,01]
92-Hauts-de-Seine	547	2,84	3,47 [3,19-3,78]	1,02 [0,94-1,11]	426	2,21	2,76 [2,5-3,03]	0,99 [0,9-1,09]
93-Seine-Saint-Denis	427	2,22	3,09 [2,8-3,4]	0,91 [0,83-1]	296	1,54	2,25 [2-2,52]	0,81 [0,72-0,91]
94-Val-de-Marne	472	2,85	3,48 [3,17-3,81]	1,03 [0,94-1,12]	332	2,01	2,51 [2,24-2,79]	0,9 [0,81-1]
95-Val-d'Oise	365	2,49	3,21 [2,89-3,56]	0,95 [0,85-1,05]	282	1,93	2,58 [2,29-2,9]	0,93 [0,82-1,04]
971-Guadeloupe	102	2,16	2,25 [1,83-2,73]	0,66 [0,54-0,8]	67	1,42	1,5 [1,16-1,9]	0,54 [0,42-0,69]
972-Martinique	103	2,28	2,19 [1,79-2,66]	0,65 [0,53-0,78]	89	1,97	1,91 [1,53-2,35]	0,69 [0,55-0,85]
973-Guyane	14	0,44	1,06 [0,58-1,78]	0,31 [0,17-0,53]	10	0,32	0,87 [0,42-1,59]	0,31 [0,15-0,57]
974-La Réunion	167	1,64	2,33 [1,99-2,71]	0,69 [0,59-0,8]	93	0,91	1,38 [1,11-1,69]	0,5 [0,4-0,61]

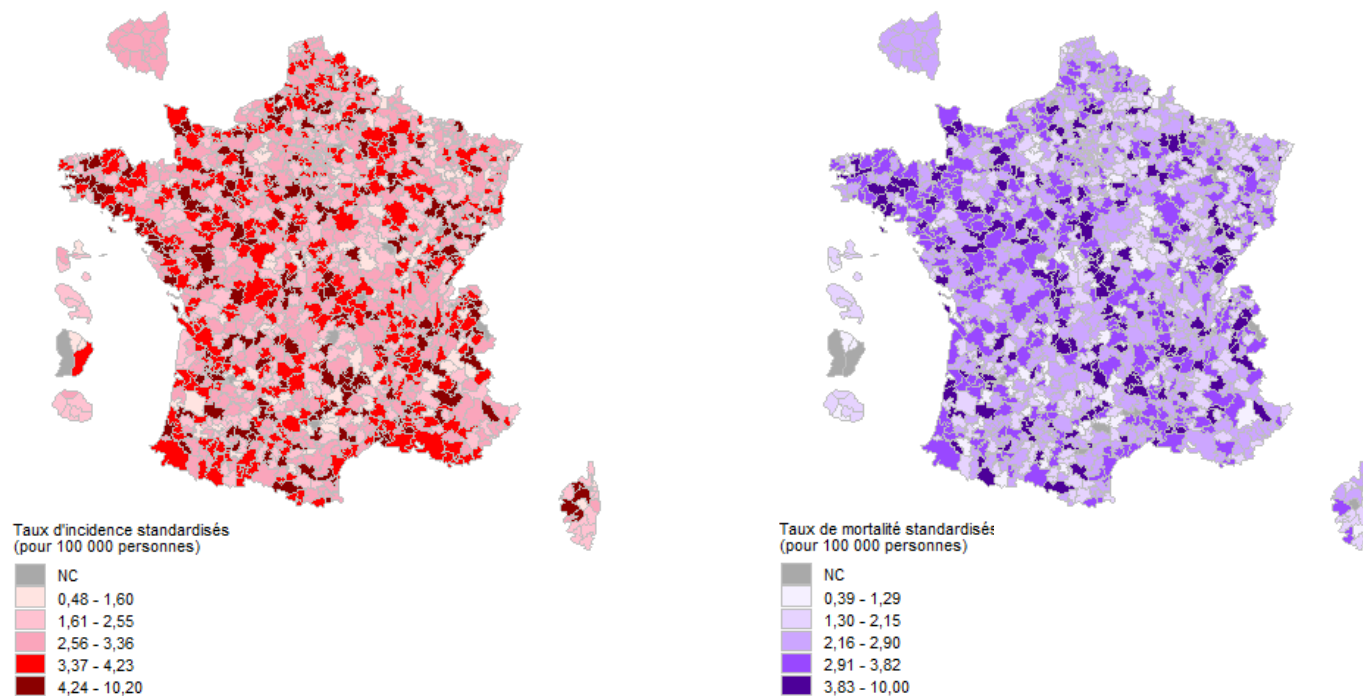
ANNEXE 5 | Carte des cas incidents et décès liés aux maladies du motoneurone par département et période de 2 ans, france, 2010-2021 (taux et ratios standardisés)**Cas incidents**

Source : SNDS, 2010-2021 ; © IGN-GéoFLA®, 2016 ; Santé publique France, 2025.

Mortalité

Source : SNDS, 2010-2021 ; © IGN-GéoFLA®, 2016 ; Santé publique France, 2025.

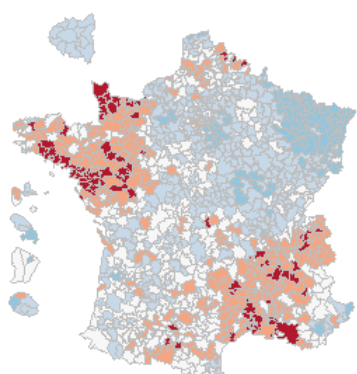
ANNEXE 6 | Incidence et mortalité standardisées sur le sexe et l'âge par EPCI, France, 2010-2021



Source : SNDS, 2010-2021 ; © IGN-GéoFLA®, 2016 ; Santé publique France, 2025.

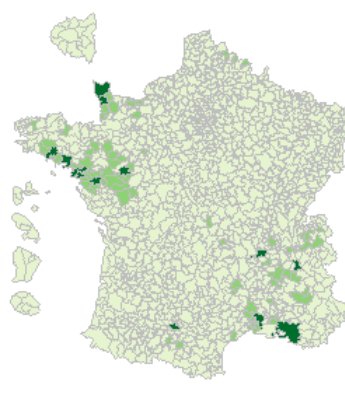
ANNEXE 7 | Carte des cas incidents et décès liés aux MMN par EPCI et période de six ans, France, 2010-2021 (SMR/SIR lissés et probabilités supérieures à 1)**Cas incidents**

2010-2015



SIR lissés

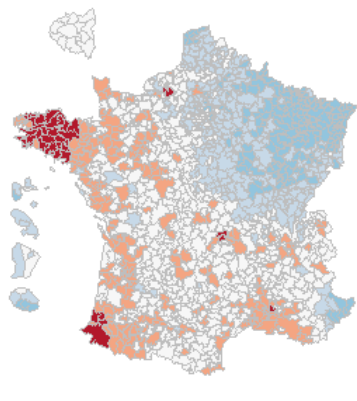
0.81-0.91
0.92-0.97
0.98-1.02
1.03-1.09
1.10-1.31



Prob RR > 1

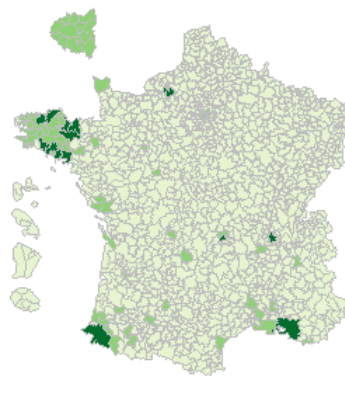
<=0,80
0,80-0,95
>0,95

2016-2021



SIR lissés

0.81-0.92
0.93-0.97
0.98-1.02
1.03-1.09
1.10-1.25

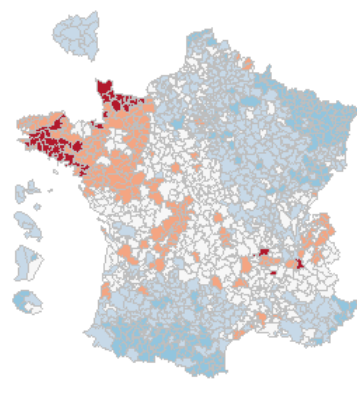


Prob RR > 1

<=0,80
0,80-0,95
>0,95

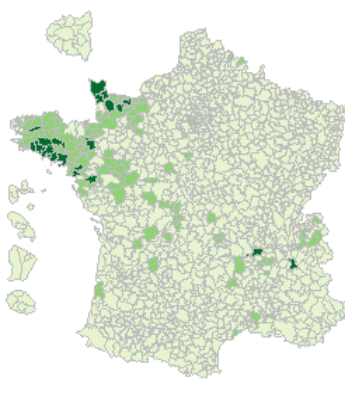
Cas Mortalité

2010-2015



SMR lissés

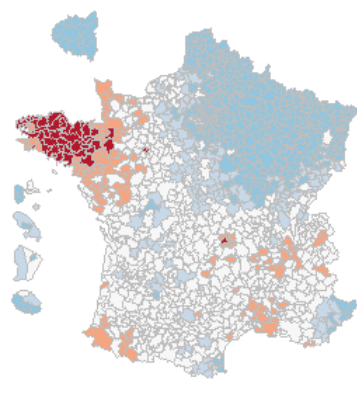
0.78-0.91
0.92-0.99
1.00-1.07
1.08-1.18
1.19-1.46



Prob RR > 1

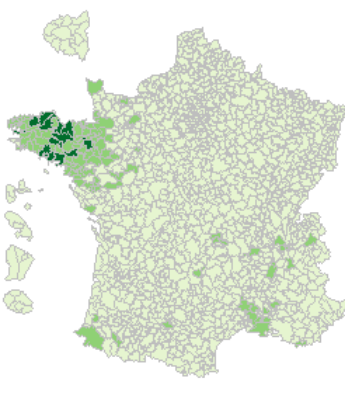
<=0,80
0,80-0,95
>0,95

2016-2021



SMR lissés

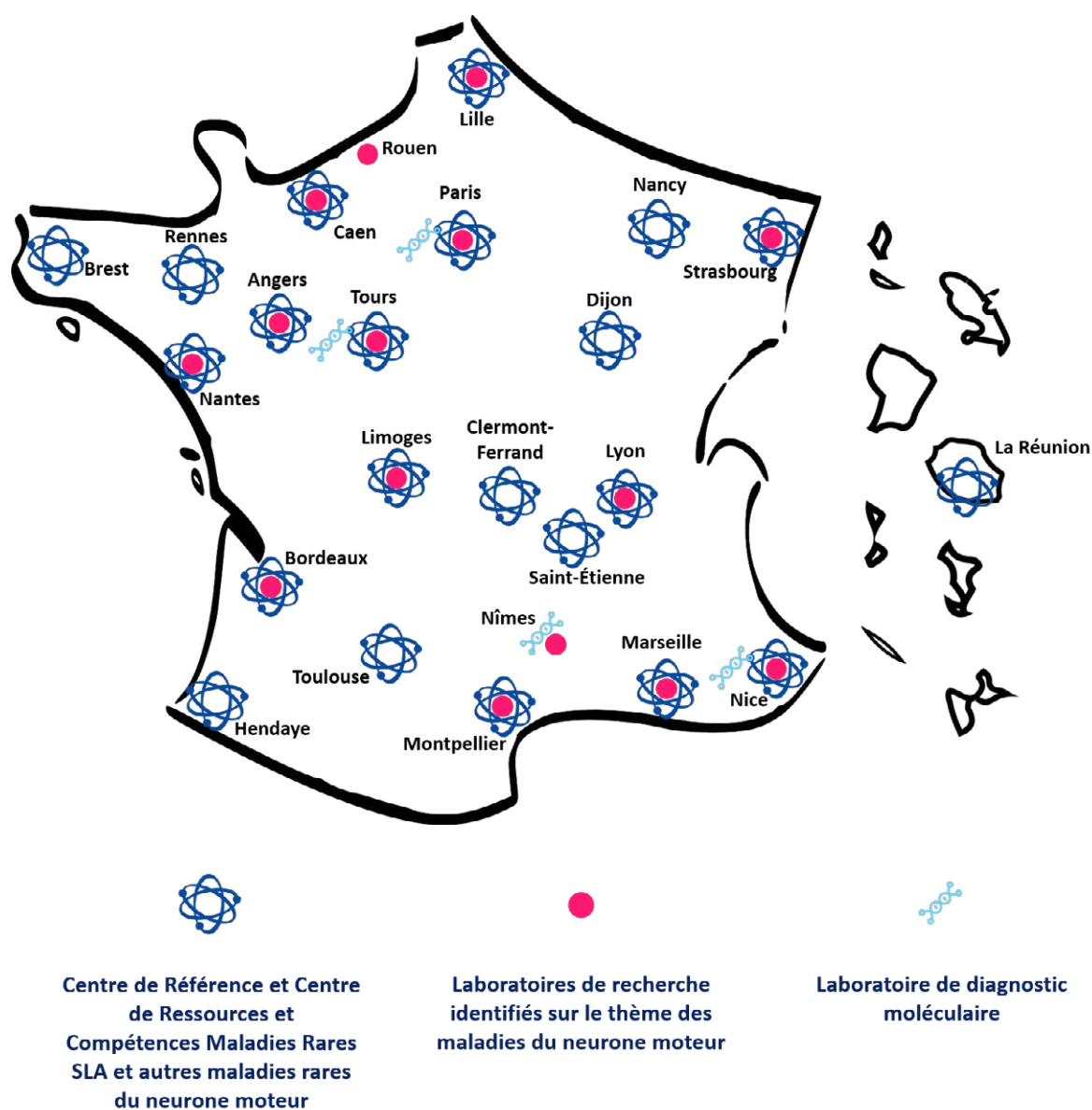
0.85-0.96
0.97-0.99
1.00-1.06
1.07-1.12
1.13-1.27



Prob RR > 1

<=0,80
0,80-0,95
>0,95

ANNEXE 8 | Répartition des centres de référence maladies rares et des centres de ressources et de compétence maladies rares de la filière FILSLAN



<https://portail-sla.fr/centres-de-prise-en-charge/>

COORDINATION DU PROJET

Marion Torres

Santé publique France, Direction des maladies non transmissibles et traumatismes (DMNTT)

MEMBRES DU GROUPE DE TRAVAIL

Sarah Gorla¹, Laurence Guldner², Frédéric Moisan², Hélène Prouvost³, Michel Vernay²

1. Santé publique France, Direction appui, traitements et analyses de données (DATA).

2. Santé publique France, DMNTT

3. Santé publique France, Direction des régions (DiRe) – Cellule Hauts-de-France

RELECTEURS

Alexis Elbaz

Neurologue et épidémiologiste, Université Paris-Saclay, UVSQ, Inserm, Gustave Roussy, CESP, Villejuif, France

Philippe Couratier

Neurologue, chef de service, Centre de référence de la sclérose latérale amyotrophique et autres maladies rares du neurone moteur, CHU de Limoges

REMERCIEMENTS

Yann Le Strat, Perrine De Crouy-Chanel, Jebrael Ben Raies, Melissa Rushyizekera, Thomas Bénet (Santé publique France)

MOTS CLÉS :

MALADIES DU MOTONEURONE,
SCLÉROSE LATÉRALE AMYOTROPHIQUE,
INCIDENCE,
MORTALITÉ,
SURVEILLANCE,
DISPARITÉS TERRITORIALES,
FRANCE