

20

Leucémies aiguës lymphoïdes (lymphoblastiques)

La leucémie aiguë lymphoblastique (LAL) représente environ 20 % des leucémies de l'adulte ; elle est plus fréquemment observée chez l'homme que chez la femme.

D'après le registre des hémopathies malignes de Côte d'Or, le taux d'incidence standardisé des leucémies aiguës lymphoblastiques est de 1,72/100 000 sur la période 1980-2001. Les LAL sont néanmoins essentiellement des leucémies de l'enfant ; avant 15 ans, le taux d'incidence standardisé est en effet de 3,94/100 000.

Si la survie des LAL de l'enfant est bonne (survie relative de près de 80 % actuellement à 5 ans), le pronostic est beaucoup plus péjoratif chez l'adulte : la survie relative sur la période 1980-1997 est de 50 % (IC 95 % [40-59]) à 5 ans et de 43 % (IC 95 % [33-54]) à 10 ans, d'après le registre de Côte d'Or.

D'après les données Eurocare, pour les patients diagnostiqués entre 1992 et 1994, la survie relative à 5 ans est de 31,3 % pour tous les stades confondus et les huit pays retenus.

Surmortalité annuelle tous stades confondus d'après Eurocare

Le tableau 20.I présente les estimations de la surmortalité annuelle avec un intervalle de confiance à 95 %. Ces estimations sont obtenues en prenant en compte tous les patients diagnostiqués entre 1983 et 1994 en Europe (8 pays). La surmortalité annuelle relativement élevée durant les premières années après le diagnostic décroît rapidement jusqu'à 3 % lors de la 6^e année et continue à diminuer pour atteindre une valeur moyenne qui n'est pas statistiquement différente de zéro après la 8^e année (figure 20.1).

Le tableau 20.II présente les données de la surmortalité annuelle obtenue chez les femmes et les hommes. Ces données sont très proches, légèrement

plus faibles chez les femmes. Les deux courbes se superposent avec de grands intervalles de confiance (figure 20.2).

Le tableau 20.III rassemble les résultats de surmortalité annuelle obtenus pour les tranches d'âges 15-44 ans et 45-64 ans. Dans la classe d'âges 15-44 ans, à partir de la 6^e année, il n'existe plus de surmortalité annuelle significative (figure 20.3). La courbe de surmortalité annuelle pour la classe d'âges 45-64 ans est systématiquement plus élevée mais on ne peut pas conclure car les intervalles de confiance sont très importants.

Le tableau 20.IV présente les estimations de surmortalité annuelle pour les 4 différentes cohortes. Les taux de surmortalité annuels apparaissent identiques pour les différentes cohortes. La figure 20.4 confirme l'absence d'effet cohorte.

Impact des traitements sur la survie à court terme

Les stratégies thérapeutiques utilisées chez l'adulte ont suivi l'évolution des traitements des LAL de l'enfant. Cependant, leurs résultats ne sont pas aussi bons que ceux obtenus chez l'enfant. Les taux de rémission complète sont de l'ordre de 75 à 91 % mais les taux de survie à 5 ans restent médiocres allant de 28 à 49 % selon les études. Si le taux de survie sans rechute est peu satisfaisant, un plateau est néanmoins observé ; il n'est plus observé de surmortalité après 5 ans de rémission complète chez l'adulte jeune.

Indiquée dans les rechutes de LAL au risque standard et en première ligne dans les LAL de mauvais pronostic (essentiellement des LAL porteuses du chromosome Philadelphie), l'allogreffe apparentée ou à partir d'un donneur non apparenté permet d'obtenir des résultats comparables (Kiehl et coll., 2004). La survie sans évènement à 5 ans est estimée à 28 %.

BIBLIOGRAPHIE

KIEHL MG, KRAUT L, SCHWERDTFEGER R, HERTENSTEIN B, REMBERGER M et coll. Outcome of allogeneic hematopoietic stem-cell transplantation in adult patients with acute lymphoblastic leukemia: no difference in related compared with unrelated transplant in first complete remission. *J Clin Oncol* 2004, **22** : 2816-2825

Présentation des données de surmortalité d'après Eurocare

Tableau 20.1 : Surmortalité annuelle chez les patients diagnostiqués entre 1983 et 1994

Intervalle (année)	Surmortalité [IC _{95%}] (% annuel)
	Global (N=1 172)
0-1	33,68 [30,96 ; 36,40]
1-2	30,45 [27,17 ; 33,74]
2-3	16,56 [13,35 ; 19,77]
3-4	10,39 [7,48 ; 13,31]
4-5	8,10 [5,27 ; 10,93]
5-6	3,02 [1,00 ; 5,05]
6-7	2,10 [0,19 ; 4,02]
7-8	4,14 [1,44 ; 6,84]
8-9	1,27 [-0,53 ; 3,08]
9-10	0,33 [-1,03 ; 1,69]
10-11	1,22 [-0,96 ; 3,40]
11-12	1,76 [-1,12 ; 4,64]

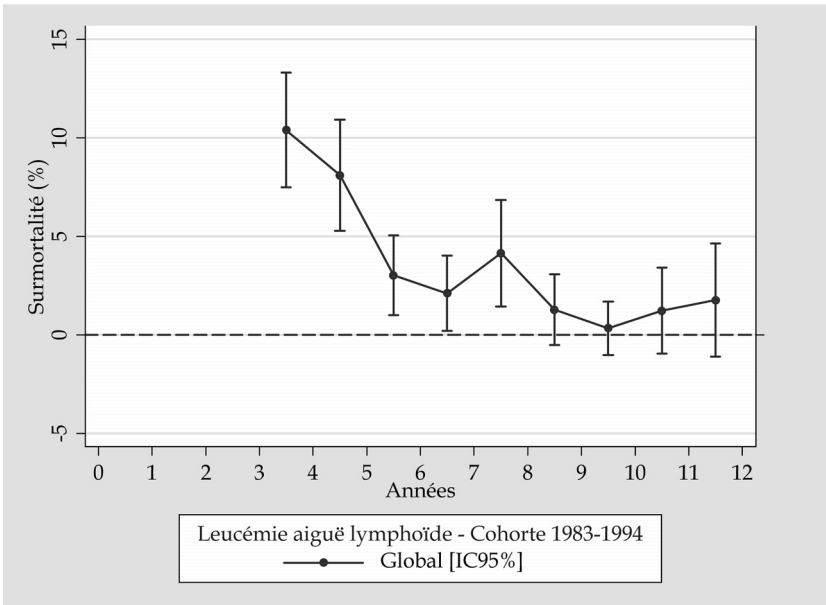


Figure 20.1 : Surmortalité annuelle des patients de la cohorte 1983-1994

Tableau 20.II : Surmortalité annuelle chez les femmes et les hommes diagnostiqués entre 1983 et 1994

Intervalle (année)	Surmortalité [IC _{95%}] (% annuel)	
	Femmes (N=454)	Hommes (N=702)
0-1	31,80 [27,50 ; 36,09]	33,40 [29,89 ; 36,91]
1-2	31,63 [26,31 ; 36,94]	27,86 [23,71 ; 32,01]
2-3	15,14 [10,08 ; 20,19]	14,56 [10,63 ; 18,48]
3-4	6,46 [2,65 ; 10,28]	11,19 [7,33 ; 15,06]
4-5	8,99 [4,22 ; 13,76]	5,56 [2,47 ; 8,64]
5-6	4,12 [0,37 ; 7,88]	2,38 [0,06 ; 4,70]
6-7	-0,27 [-4,02 ; 3,48]	2,27 [-0,23 ; 4,76]
7-8	-0,28 [-4,03 ; 3,48]	5,35 [1,55 ; 9,15]
8-9	-0,32 [-4,08 ; 3,43]	0,61 [-1,07 ; 2,30]
9-10	1,53 [-2,14 ; 5,21]	-0,31 [-1,99 ; 1,38]
10-11	3,94 [-1,91 ; 9,80]	-0,29 [-1,97 ; 1,40]
11-12	-0,23 [-6,07 ; 5,62]	3,20 [-1,51 ; 7,91]

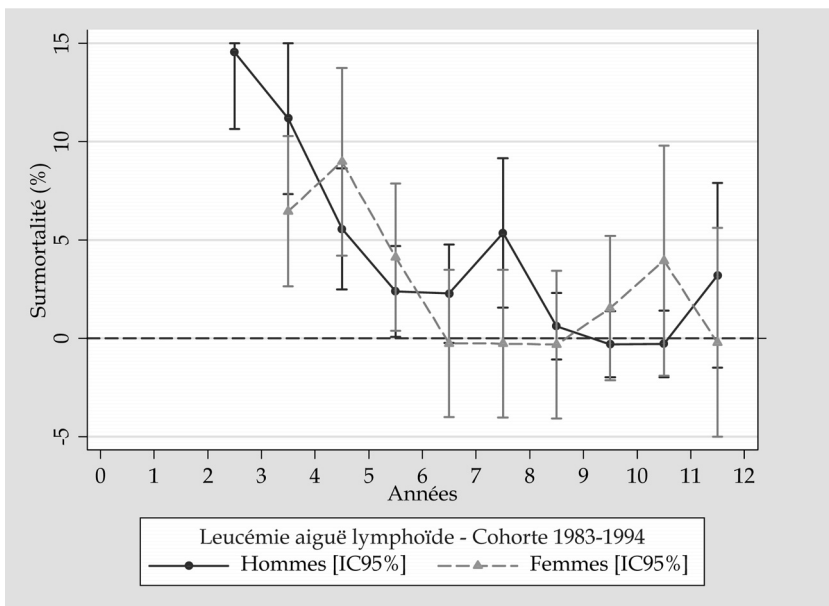


Figure 20.2 : Surmortalité annuelle chez les femmes et les hommes de la cohorte 1983-1994

Tableau 20.III : Surmortalité annuelle par classe d'âges de la cohorte 1983-1994

Intervalle (année)	Surmortalité [IC _{95%}] (% annuel)	
	15-44 ans (N=807)	45-64 ans (N=365)
0-1	27,70 [24,61 ; 30,79]	46,99 [41,83 ; 52,16]
1-2	30,64 [26,88 ; 34,40]	29,84 [23,09 ; 36,60]
2-3	14,87 [11,37 ; 18,36]	22,12 [14,64 ; 29,59]
3-4	9,57 [6,43 ; 12,71]	13,51 [6,26 ; 20,77]
4-5	6,64 [3,78 ; 9,50]	13,93 [5,80 ; 22,07]
5-6	2,74 [0,65 ; 4,83]	4,22 [-1,59 ; 10,02]
6-7	0,85 [-0,51 ; 2,20]	7,83 [-0,58 ; 16,24]
7-8	4,05 [1,21 ; 6,90]	4,64 [-3,37 ; 12,66]
8-9	0,47 [-0,74 ; 1,68]	6,30 [-4,10 ; 16,70]
9-10	-0,16 [-1,38 ; 1,05]	3,43 [-6,28 ; 13,14]
10-11	0,73 [-1,03 ; 2,49]	4,72 [-7,73 ; 17,18]
11-12	2,15 [-1,04 ; 5,34]	-1,90 [-14,36 ; 10,56]

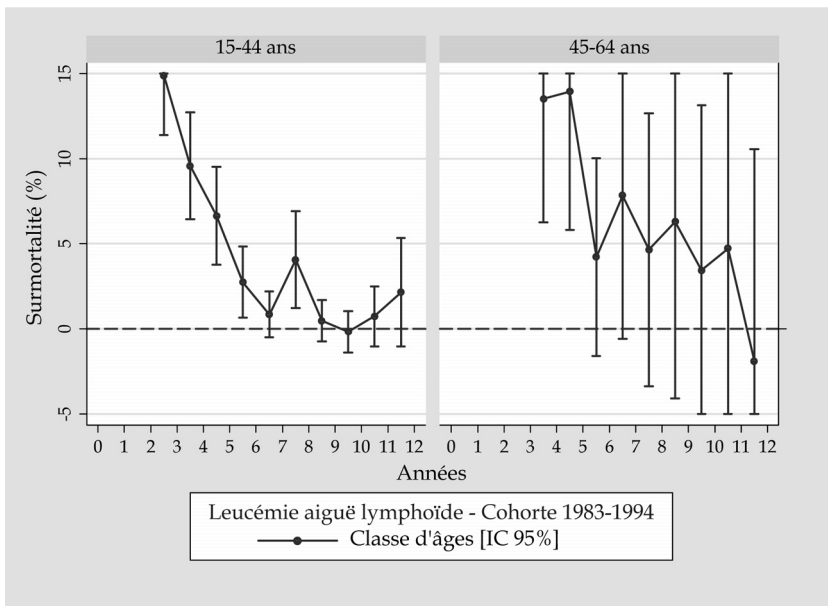
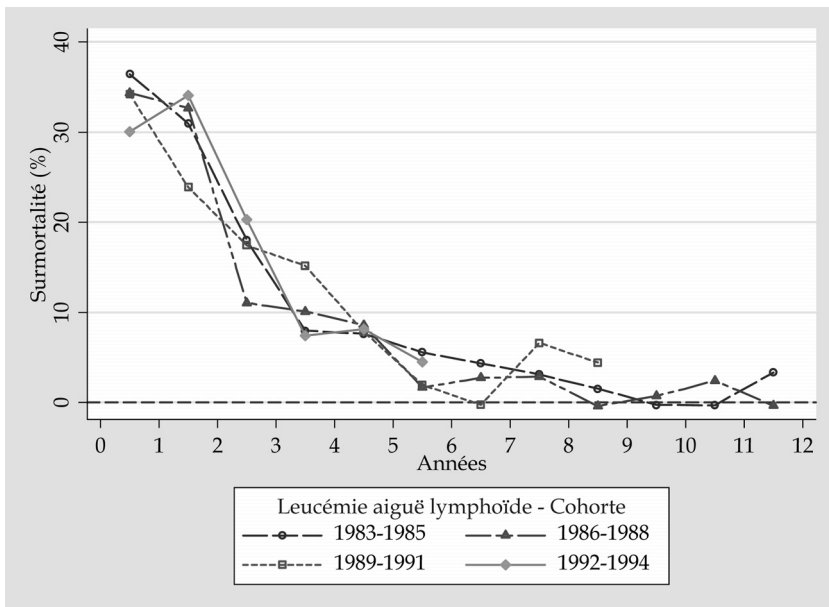


Figure 20.3 : Surmortalité annuelle par classes d'âges de la cohorte 1983-1994

Tableau 20.IV : Surmortalité annuelle dans les quatre cohortes Eurocare

Intervalle (année)	Surmortalité [$I_{95\%}$] (% annuel)			
	Cohorte 1983-1985 (N=251)	Cohorte 1986-1988 (N=324)	Cohorte 1989-1991 (N=299)	Cohorte 1992-1994 (N=298)
0-1	36,45 [30,47 ; 42,43]	34,35 [29,16 ; 39,55]	34,23 [28,83 ; 39,64]	30,07 [24,84 ; 35,30]
1-2	30,96 [23,55 ; 38,36]	32,66 [26,29 ; 39,03]	23,89 [17,87 ; 29,91]	34,07 [27,55 ; 40,59]
2-3	18,04 [10,59 ; 25,49]	11,05 [5,80 ; 16,30]	17,45 [11,26 ; 23,63]	20,28 [13,38 ; 27,17]
3-4	7,97 [2,11 ; 13,83]	10,09 [4,73 ; 15,46]	15,17 [8,62 ; 21,72]	7,39 [2,30 ; 12,48]
4-5	7,61 [1,53 ; 13,69]	8,60 [3,30 ; 13,90]	7,86 [2,48 ; 13,24]	8,16 [2,20 ; 14,11]
5-6	5,56 [-0,05 ; 11,18]	1,65 [-1,09 ; 4,39]	1,95 [-1,07 ; 4,97]	4,47 [-1,91 ; 10,86]
6-7	4,36 [-0,84 ; 9,55]	2,74 [-0,72 ; 6,20]	-0,26 [-3,28 ; 2,76]	-
7-8	3,10 [-1,53 ; 7,73]	2,86 [-0,74 ; 6,47]	6,61 [0,80 ; 12,42]	-
8-9	1,52 [-1,96 ; 5,00]	-0,40 [-4,00 ; 3,21]	4,43 [-1,95 ; 10,82]	-
9-10	-0,28 [-3,76 ; 3,20]	0,71 [-1,49 ; 2,91]	-	-
10-11	-0,31 [-3,78 ; 3,17]	2,40 [-1,44 ; 6,24]	-	-
11-12	3,33 [-1,63 ; 8,29]	-0,36 [-4,19 ; 3,48]	-	-



180 **Figure 20.4 : Evolution de la surmortalité annuelle par cohorte**