

# 30

## Lymphomes non hodgkiniens

Les lymphomes non hodgkinien (LNH) forment un groupe de pathologies dont les deux principales sont les lymphomes non hodgkiniens (non Burkitt) et les lymphomes de Burkitt. D'après les données françaises de 6 registres pédiatriques, les lymphomes non hodgkiniens (non Burkitt) représentent 3,7 % des cancers diagnostiqués chez les enfants âgés de 0 à 14 ans, sur la période comprise entre 1990 et 1999 (Désandes et coll., 2004). Le taux d'incidence standardisé sur la population mondiale est de  $4,9/10^6$  par an et le *sex-ratio* est de 1,8. Le lymphome de Burkitt représente la même part (3,6 %) des cancers de l'enfant et son incidence standardisée est de 4,1 avec cependant un *sex-ratio* plus important (3,3) (Clavel et coll., 2004).

Le pronostic des lymphomes non hodgkiniens de l'enfant est bon avec un taux de survie à 5 ans de 80,0 % (IC 95 % : [75,6-84,4]) pour l'ensemble des pays européens (tableau 30.I), la France se situant au-dessus de la moyenne avec un taux de 86,3 % (IC 95 % : [68,7-100,0]).

### Surmortalité annuelle d'après Eurocare

Les tableaux 30.I et 30.II présentent les estimations de la surmortalité annuelle des LNH (non Burkitt et Burkitt) avec un intervalle de confiance de 95 %. Pour les LNH non Burkitt, la surmortalité annuelle varie de 12 % la première année à moins de 1 % dès la 4<sup>e</sup> année. Pour les lymphomes de Burkitt, elle varie de 13 % à moins de 1 % dès la 3<sup>e</sup> année. Les figures 30.1 et 30.2 montrent qu'un plateau est très rapidement atteint avec un taux de surmortalité annuelle proche de 0 % pour les lymphomes de Burkitt et les lymphomes non Burkitt.

### Impact du type de lymphome et de la thérapeutique sur la survie

L'analyse plus fine réalisée par le Registre national des hémopathies de l'enfant (RNHE) (Goubin et coll., soumis) montre que le taux de survie à

5 ans des LNH à phénotype B, de 91 % en 1990-1995, est resté stable pour la période 1995-2000. En revanche, une amélioration significative du pronostic a été observée pour les lymphomes lymphoblastiques T dont le taux de survie à 5 ans est passé de 72 % à 85 %. De même, pour les lymphomes de type anaplasique le taux de survie à 5 ans est passé de 82 % à 91 %.

Sur le plan thérapeutique, les LNH sont très sensibles à la chimiothérapie qui est l'outil thérapeutique majeur. La chirurgie n'a pas sa place et la radiothérapie ne répond qu'à des indications exceptionnelles (irradiation d'une masse persistante dans le médiastin, irradiation du système nerveux central en cas d'atteinte méningée initiale).

En raison des progrès thérapeutiques majeurs accomplis au cours des 30 dernières années et du pronostic désormais très favorable de ces tumeurs, la stratégie actuelle consiste à diminuer la durée et l'intensité des traitements afin de réduire le risque de complications ou de séquelles à long terme.

## BIBLIOGRAPHIE

CLAVEL J, GOUBIN A, AUCLERC MF, AUVRIGNON A, WATERKEYN C et coll. Incidence of childhood leukemia and non-hodgkin's lymphoma in France - National Registry of Childhood Leukemia and Lymphoma, 1990-1999. *Eur J Cancer Prev* 2004, **13** : 97-103

DÉSANDES E, CLAVEL J, BERGER C, BERNARD JL, BLOUIN P et coll. Cancer incidence among children in France, 1990-1999. *Pediatr Blood Cancer* 2004, **43** : 749-757

GOUBIN A, AUCLERC MF, AUVRIGNON A et coll. Survival after childhood acute leukemia and non-hodgkin's lymphoma in France, 1990-2000. *Eur J Cancer* (soumis)

## Présentation des données de survie observée et de surmortalité d'après Eurocare

Tableau 30.1 : Survie observée et surmortalité annuelle chez les patients atteints de lymphomes non hodgkiniens (non Burkitt) diagnostiqués entre 1990 et 1994

Intervalle (année)	Lymphome non hodgkinien (non Burkitt) (N=1 292)	
	Survie observée [IC <sub>95%</sub> ] (% annuel)	Surmortalité [IC <sub>95%</sub> ] (% annuel)
0-1	87,93 [84,36 ; 91,50]	12,07 [10,25 ; 13,89]
1-2	82,98 [78,86 ; 87,10]	5,63 [3,53 ; 7,73]
2-3	81,32 [77,05 ; 85,59]	2,00 [-0,18 ; 4,18]
3-4	80,53 [76,18 ; 84,88]	0,97 [-1,25 ; 3,19]
4-5	79,99 [75,60 ; 84,38]	0,67 [-1,57 ; 2,91]
5-6	79,64 [75,19 ; 84,09]	0,44 [-1,83 ; 2,71]
6-7	79,28 [74,73 ; 83,83]	0,45 [-1,87 ; 2,77]

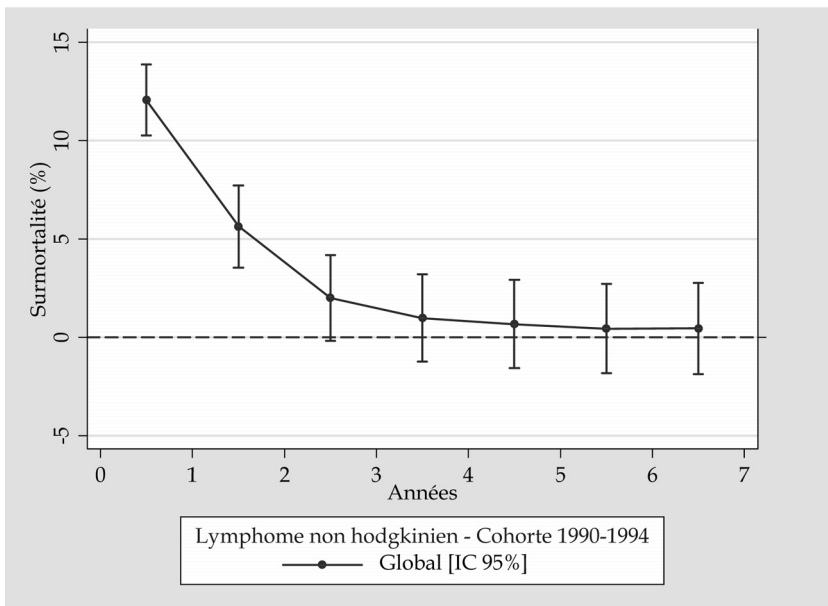
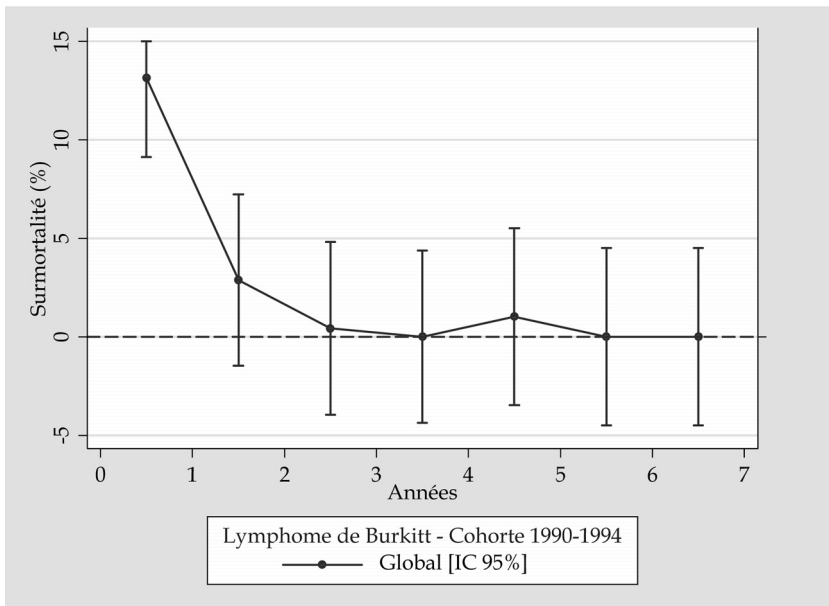


Figure 30.1 : Surmortalité annuelle des patients de la cohorte 1990-1994

**Tableau 30.II : Survie observée et surmortalité annuelle chez les patients atteints de lymphomes non hodgkiniens (lymphome de Burkitt) diagnostiqués entre 1990 et 1994**

Intervalle (année)	Lymphome de Burkitt (N=283)	
	Survie observée [IC <sub>95%</sub> ] (% annuel)	Surmortalité [IC <sub>95%</sub> ] (% annuel)
0-1	86,84 [78,94 ; 94,74]	13,16 [9,13 ; 17,19]
1-2	84,34 [75,83 ; 92,85]	2,88 [-1,46 ; 7,22]
2-3	83,98 [75,40 ; 92,56]	0,43 [-3,95 ; 4,81]
3-4	83,98 [75,40 ; 92,56]	0,00 [-4,38 ; 4,38]
4-5	83,12 [74,30 ; 91,94]	1,02 [-3,48 ; 5,52]
5-6	83,12 [74,30 ; 91,94]	0,00 [-4,50 ; 4,50]
6-7	83,12 [74,30 ; 91,94]	0,00 [-4,50 ; 4,50]



250 **Figure 30.2 : Surmortalité annuelle des patients de la cohorte 1990-1994**