

34

Tumeurs des tissus mous

D'après les données françaises de 6 registres pédiatriques, les tumeurs des tissus mous représentent 5,4 % 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 7,4/10⁶ par an et le *sex-ratio* est de 1,6.

D'après les données Eurocare 3 portant sur la période 1990-1994, le taux de survie à 5 ans des tumeurs des tissus mous est de 65,4 % (IC 95 % : [60,5-70,2]) pour l'ensemble des pays européens (tableau 34.1), la France affichant des résultats meilleurs avec un taux de 72,8 % (IC 95 % : [51,4-94,3]).

Surmortalité annuelle d'après Eurocare

Le tableau 34.1 présente les estimations de la surmortalité annuelle avec un intervalle de confiance de 95 %. La surmortalité annuelle est supérieure à 10 % les deux premières années suivant le diagnostic. Elle se situe entre 1 et 2 % après la 6^e année. La figure 34.1 illustre cette décroissance rapide de la surmortalité annuelle au cours des premières années après le diagnostic.

Impact du type de tumeurs et des traitements sur la survie

Les rhabdomyosarcomes, qui sont les plus fréquents chez l'enfant, ont un pronostic moins bon. Le taux de survie à 5 ans est de 65,4 % (IC 95 % : [59,1-71,8]) alors que les tumeurs « non rhabdomyosarcomes » ont un taux de survie à 5 ans de 76,5 % (IC 95 % : [63,0-90,2]). Qu'il s'agisse de tumeur de type « rhabdomyosarcome » ou non, les formes métastatiques ont un pronostic très péjoratif avec un taux de survie inférieur à 30 %.

Les évolutions thérapeutiques actuelles donnent une place plus importante à la chimiothérapie, permettant de pratiquer une chirurgie conservatrice et limitant les indications de la radiothérapie et les volumes irradiés.

BIBLIOGRAPHIE

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

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

Tableau 34.1 : Survie observée et surmortalité annuelle chez les patients diagnostiqués entre 1990 et 1994

Intervalle (année)	Tumeur des tissus mous (N=1 536)	
	Survie observée [IC _{95%}] (% annuel)	Surmortalité [IC _{95%}] (% annuel)
0-1	88,79 [85,61 ; 91,97]	11,21 [9,59 ; 12,83]
1-2	76,58 [72,33 ; 80,83]	13,75 [11,58 ; 15,92]
2-3	70,21 [65,60 ; 74,82]	8,32 [5,97 ; 10,67]
3-4	67,24 [62,50 ; 71,98]	4,23 [1,81 ; 6,65]
4-5	65,35 [60,53 ; 70,17]	2,81 [0,35 ; 5,27]
5-6	64,75 [59,87 ; 69,63]	0,92 [-1,57 ; 3,41]
6-7	63,65 [58,59 ; 68,71]	1,70 [-0,88 ; 4,28]

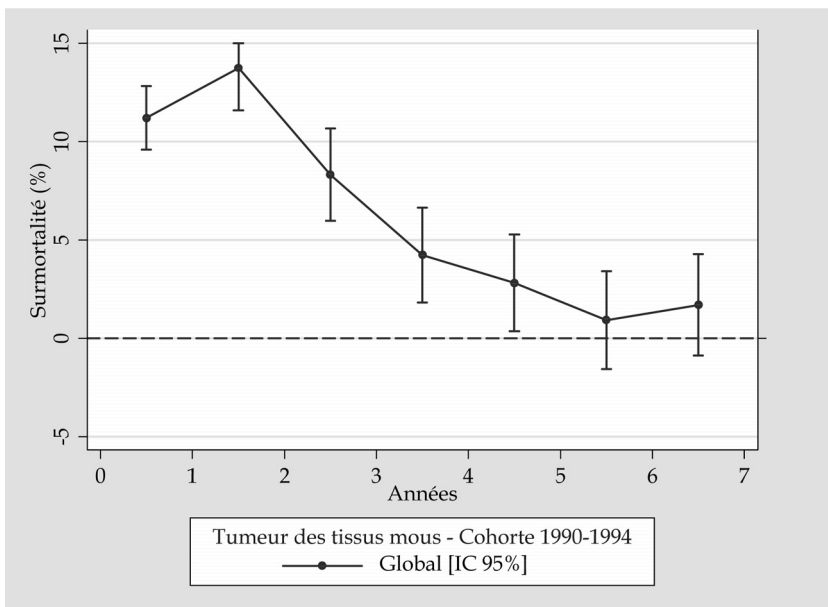


Figure 34.1 : Surmortalité annuelle des patients de la cohorte 1990-1994