

# 17

## Incidence et mortalité chez l'adulte

Les hémopathies malignes regroupent des entités très distinctes issues soit du tissu lymphoïde soit du tissu myéloïde. Les connaissances en termes de phénotype immunologique et davantage encore en termes de génétique ou de mécanismes moléculaires sont relativement récentes. Les classifications épidémiologiques n'ont pas pu prendre en compte depuis un laps de temps assez long pour permettre d'avoir, à partir des registres généraux de cancer, des données précises d'incidence et de mortalité pour chaque entité. Les données généralement publiées regroupent ces entités par grandes catégories. Les seules données plus précises sont issues des rares registres spécialisés.

### Incidence

Selon les données du Registre des hémopathies malignes de Côte d'Or, sur une période d'enregistrement de 22 ans (1980-2001), les hémopathies malignes ont un taux d'incidence standardisé de 25,5/100 000 avec des variations importantes selon les différentes catégories. Ainsi les hémopathies myéloïdes dans leur ensemble ont une incidence de 10,6 et les hémopathies lymphoïdes ont une incidence de 17,4. Les différents taux d'incidence selon la classification OMS sont exposés dans le tableau 17.I.

La comparaison de ces chiffres avec ceux d'autres registres de cancer montrent que les lymphomes malins non hodgkiniens sont de loin les affections hématologiques malignes les plus fréquentes devant les leucémies lymphoïdes chroniques sauf au Japon ; le myélome multiple sauf chez les noirs américains où il occupe la deuxième place, puis les leucémies myéloïdes. Cet ordre est sensiblement identique chez l'homme et chez la femme (figure 17.1). Chez l'adulte, les hommes sont toujours plus atteints que les femmes avec un *sex ratio* voisin de 2 et on observe une augmentation de l'incidence avec l'âge pour toutes les hémopathies (Remontet et coll., 2003a). Cependant, dans le lymphome de Hodgkin on observe un pic d'incidence chez l'adulte jeune entre 20 et 30 ans puis une nouvelle augmentation à partir de 65-70 ans.

Les données sur les syndromes myéloprolifératifs chroniques sont peu nombreuses. Les résultats du *Leukemia Research Fund* entre 1984 et 1993 et

ceux du Registre de la Tamise entre 1999 et 2000 donnent des chiffres voisins de ceux de la Côte d'Or (Mc Nally et coll., 1997 ; Phekoo et coll., 2006). Il en est de même de l'incidence des syndromes myélodysplasiques entre les différents registres spécialisés qui ont des données suffisantes en Grande-Bretagne, en Allemagne et en France (Aul et coll., 1992 ; Maynadié et coll., 1996 ; Mc Nally et coll., 1997).

L'évolution de l'incidence des hémopathies malignes est marquée par une augmentation de l'incidence des hémopathies lymphoïdes matures, en particulier des lymphomes malins non hodgkiniens et du myélome multiple. Les chiffres du réseau Francim sur la période 1978-2000 objectivent cette augmentation retrouvée aux États-Unis (*SEER program*) (figure 17.2). Cette augmentation touche aussi bien l'homme que la femme (tableau 17.II). Le lymphome de Hodgkin reste quand à lui à peu près stable. Pour la LLC (leucémie lymphoïde chronique), on observe une diminution faible de l'incidence entre 1980 et 2000, principalement due à une meilleure précision du diagnostic depuis le développement des techniques de cytométrie en flux. Les syndromes myélodysplasiques qui sont des maladies qui touchent le sujet âgé et qui pourraient augmenter du fait du vieillissement de la population, ont des incidences qui sont à peu près stables sur la période considérée (Maynadié et coll., 1996 ; Germing et coll., 2004).

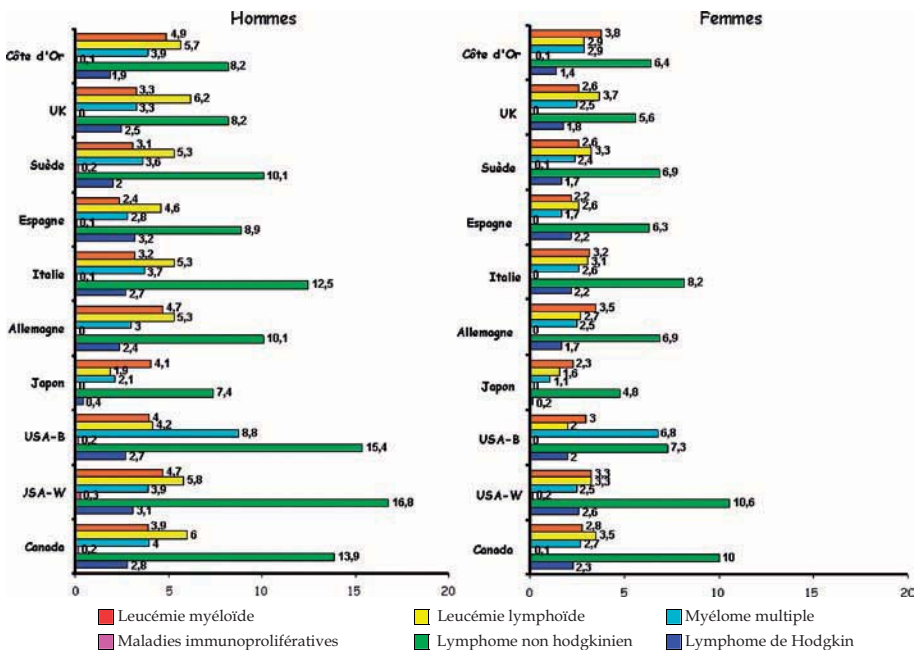
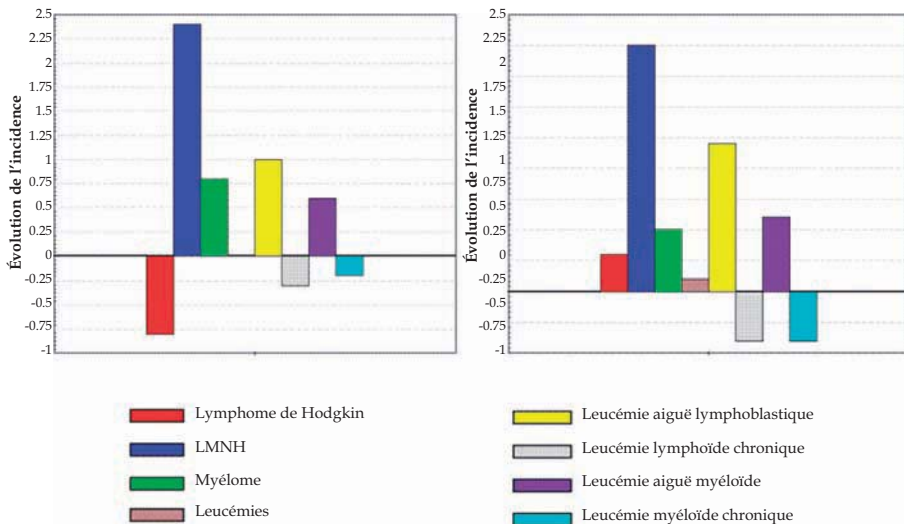


Figure 17.1 : Incidence des différentes catégories d'hémopathies malignes chez l'homme et chez la femme dans différentes régions du monde (Parkin et coll., 2002)

**Tableau 17.1 : Taux d'incidence annuels par 100 000 habitants brut (TI) et standardisés sur l'âge (ASR - standardisation sur la population mondiale) des hémopathies malignes de l'adulte, et répartition annuelle par sexe des cas (N) en France (Registre de Côte d'Or, 1980-2003)**

Hémopathie	Hommes			Femmes			Total			Sex ratio
	N	TI	ASR	N	TI	ASR	N	TI	ASR	
Syndromes myéloprolifératifs chroniques	12	5,1	3,7	11	4,2	2,6	23	9,3	6,3	1,42
Thrombocytémie essentielle	4	1,6	1,1	5	2,0	1,2	9	1,8	1,2	0,91
Polyglobulie de Vaquez	2	0,9	0,7	2	0,9	0,6	5	0,9	0,6	1,16
Splénomégalie myéloïde	2	0,9	0,6	1	0,4	0,2	3	0,6	0,4	3
Leucémie myéloïde chronique	4	1,5	1,2	2	0,8	0,6	6	1,1	0,9	2
Syndrome myélodysplasique	12	5,2	3,0	9	3,7	1,5	22	4,4	2,1	2,06
Leucémie aiguë myéloïde	8	3,2	2,4	8	3,2	2,1	16	3,2	2,2	1,12
Leucémie aiguë lymphoïde	3	1,3	1,7	3	1,1	1,6	6	1,2	1,6	1,10
Lymphome de Hodgkin	7	2,8	2,3	5	1,9	1,8	12	2,3	2,0	1,27
Hémopathies lymphoïdes matures	61	25,5	17,7	53	20,7	11,6	114	22,4	13,8	1,52
Lymphomes non Hodgkiniens	27	11,4	8,4	25	9,7	5,9	52	10,5	7,0	1,4
Leucémie lymphoïde chronique	15	6,2	4,1	12	4,6	2,4	27	5,4	3,1	1,75
Myélome multiple	12	4,8	3,2	12	4,8	2,4	24	4,8	2,7	1,35
Maladie de Waldenström	3	1,4	0,8	2	0,8	0,4	5	1,1	0,6	2
Mycosis fongoïde	2	0,8	0,5	1	0,4	0,3	3	0,6	0,4	1,67
<b>Total</b>	<b>104</b>	<b>43,3</b>	<b>30,9</b>	<b>89</b>	<b>34,9</b>	<b>21,2</b>	<b>193</b>	<b>42,8</b>	<b>28</b>	<b>1,46</b>



**Figure 17.2 : Évolution de l'incidence des principales catégories d'hémopathies malignes aux États-Unis entre 1973 et 2002 (www.seer.cancer.gov/canques)**

**Tableau 17.II : Évolution des taux d'incidence des hémopathies malignes en France selon les données du réseau Francim (Remonet et coll., 2003b)**

		Taux pour 100 000			Taux annuel moyen d'évolution (%)
		1980	1990	2000	
Lymphome non hodgkinien	Hommes	6,3	9,2	13,3	+3,8
	Femmes	4,1	5,7	7,8	+3,5
Lymphome de Hodgkin	Hommes	2,9	2,6	2,2	-1,4
	Femmes	2,1	2,0	2,2	-0,5
Myélome multiple	Hommes	2,4	3,1	4,0	+2,7
Maladie immunoproliférative	Femmes	1,8	2,2	2,5	+2,0
Leucémie aiguë	Hommes	3,2	2,9	3,2	+1,5
	Femmes	2,6	2,9	3,2	+0,9
Leucémie lymphoïde chronique	Hommes	3,3	2,8	2,4	-1,5
	Femmes	1,6	1,6	1,6	-0,02

## Mortalité

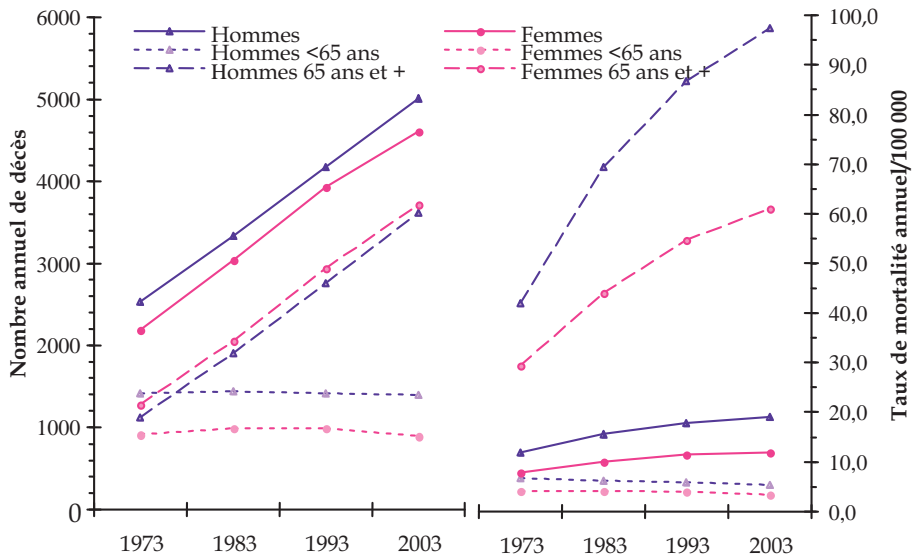
En 2003, le CépiDC a enregistré 9 625 décès par hémopathie maligne (leucémies, myélomes multiples, maladies de Hodgkin, lymphomes non hodgkiniens ou hémopathies malignes non précisées) en France métropolitaine<sup>14</sup>. Trois décès sur 4 surviennent après 64 ans (70 % pour les hommes et 80 % pour les femmes). Le taux de décès standardisé sur l'âge est de 14,8 pour 100 000 habitants, (4,4 avant 65 ans et 74,7 après 65 ans). Il existe une surmortalité masculine (taux augmenté de 50 % chez les hommes) quel que soit l'âge. L'effectif annuel de décès par hémopathies malignes a plus que doublé en 30 ans, passant de 4 000 au début des années 1970 à 9 500 au début des années 2000. L'évolution est semblable chez les hommes et chez les femmes. Mais cette augmentation n'a concerné que les décès observés chez les personnes âgées alors, qu'avant 65 ans, le nombre de décès a très peu varié dans le temps (tableau 17.III, figure 17.3). De plus, la progression des effectifs de décès s'est ralentie avec le temps (pour les sujets de plus de 64 ans : +60 % dans les années 1970 et +10 % dans la période la plus récente).

14. Les données de mortalité française ont été fournies par le Centre d'épidémiologie sur les causes médicales de décès (CépiDC) de l'Inserm.

**Tableau 17.III : Effectifs et taux de décès par hémopathies malignes selon le sexe et l'âge entre 1973 et 2003 en France métropolitaine (d'après CépiDc-Inserm)**

	Tous âges		< 65 ans		≥ 65 ans	
	Nombre	Taux <sup>a</sup>	Nombre	Taux <sup>a</sup>	Nombre	Taux <sup>a</sup>
<b>Total</b>						
1973	4 718	9,7	2 321	5,4	2 397	34,1
1983	6 382	12,3	2 424	5,2	3 958	53,2
1993	8 106	14,0	2 403	4,9	5 703	66,4
2003	9 625	14,8	2 288	4,4	7 337	74,7
<b>Hommes</b>						
1973	2 533	11,9	1 413	6,7	1 120	42,0
1983	3 339	15,6	1 438	6,2	1 901	69,5
1993	4 175	17,8	1 414	5,9	2 761	86,7
2003	5 015	19,0	1 396	5,4	3 619	97,4
<b>Femmes</b>						
1973	2 185	7,9	908	4,2	1 277	29,4
1983	3 043	10,1	986	4,2	2 057	44,0
1993	3 931	11,5	989	4,0	2 942	54,7
2003	4 610	11,9	892	3,4	3 718	61,1

<sup>a</sup> Taux de décès pour 100 000 standardisés par âge (population de référence : France 1990)



**Figure 17.3 : Évolution de la mortalité par hémopathie maligne entre 1973 et 2003 (d'après CépiDc-Inserm)**

Le taux de décès standardisé par l'âge a progressé, le taux de décès passant de 9,7 à 14,8 pour 100 000 entre 1973 et 2003, soit une augmentation globale de +70 %. La hausse ne concerne que les décès survenus à plus de 65 ans et elle est du même ordre pour les hommes et les femmes.

Le taux de décès le plus élevé est observé pour les lymphomes non hodgkiniens, suivi par les leucémies et les myélomes. Un taux environ 10 fois moins élevé est observé pour les lymphomes hodgkiniens. Une augmentation de la mortalité est constatée entre 1973 et 2003 pour les lymphomes non hodgkiniens (tableau 17.IV).

**Tableau 17.IV : Effectifs et taux de décès par type d'hémopathie maligne pour les sujets de 15 ans et plus entre 1973 et 2003 en France métropolitaine (d'après CépiDc-Inserm)**

	Hommes		Femmes		Total	
	Nombre	Taux <sup>a</sup>	Nombre	Taux <sup>a</sup>	Nombre	Taux <sup>a</sup>
<b>Lymphome de Hodgkin</b>						
1973	454	2,6	279	1,3	733	1,9
1983	265	1,4	212	0,9	477	1,1
1993	172	0,8	108	0,4	280	0,6
2003	162	0,7	115	0,4	277	0,5
<b>Lymphome non hodgkinien</b>						
1973	664	4	508	2,3	1 172	3
1983	1 158	6,7	991	4	2 149	5,1
1993	1 877	9,9	1 761	6,3	3 638	7,8
2003	2 194	10,3	1 920	6,1	4 114	7,8
<b>Myélome</b>						
1973	491	3	591	2,6	1 082	2,8
1983	747	4,6	870	3,5	1 617	3,9
1993	974	5,4	980	3,5	1 954	4,1
2003	1 179	5,6	1 289	4	2 468	4,6
<b>Leucémie</b>						
1973	743	4,5	675	3,1	1 418	3,6
1983	1 033	6	900	3,7	1 933	4,6
1993	1 074	5,6	1 026	3,7	2 100	4,5
2003	1 435	6,6	1 245	4,1	2 680	5,1

<sup>a</sup> Taux de décès pour 100 000 standardisés par âge (population de référence : France 1990)

## BIBLIOGRAPHIE

- AUL C, GATTERMANN N, SCHNEIDER W. Age-related incidence and other epidemiological aspects of myelodysplastic syndromes. *Br J Haematol* 1992, **82** : 358-367
- GERMING U, STRUPP C, KUNDGEN A, BOWEN D, AUL C, HAAS R, GATTERMANN N. No increase in age-specific incidence of myelodysplastic syndromes. *Haematologica* 2004, **89** : 905-910
- MAYNADIE M, VERRERET C, MOSKOVITCHENKO P, MUGNERET F, PETRELLA T, et coll. Epidemiological characteristics of myelodysplastic syndrome in a well-defined French population. *Br J Cancer* 1996, **74** : 288-290
- MCNALLY RJ, ROWLAND D, ROMAN E, CARTWRIGHT RA. Age and sex distributions of hematological malignancies in the UK. *Hematol Oncol* 1997, **15** : 173-189
- PHEKOO KJ, RICHARDS MA, MOLLER H, SCHEY SA; SOUTH THAMES HAEMATOLOGY SPECIALIST COMMITTEE. The incidence and outcome of myeloid malignancies in 2,112 adult patients in southeast England. *Haematologica* 2006, **91** : 1400-1404
- PARKIN DM, INTERNATIONAL AGENCY FOR RESEARCH ON CANCER, INTERNATIONAL ASSOCIATION OF CANCER REGISTRIES. Cancer incidence in Five Continents. Vol VIII. IARC Sc. Publ. N° 155, Lyon, France, 2002
- REMONTET L, ESTEVE J, BOUVIER AM, GROSCLAUDE P, LAUNOY G, et coll. Cancer incidence and mortality in France over the period 1978-2000. *Rev Epidemiol Sante Publique* 2003a, **51** : 3-30
- REMONTET L, BUEMI A, VELTEN M, JOUGLA P, ESTEVE J. Évolution de l'incidence et de la mortalité par cancer en France de 1978 à 2000. *Invs* 2003b : 217p