

23

Incidence et mortalité chez l'enfant

Chez l'enfant, les tumeurs du système nerveux central (SNC) sont, comme chez l'adulte, codées par les registres selon la Classification internationale des maladies pour l'oncologie ICD-O-3. Toutefois, elles sont décrites selon une classification spécifique de l'enfant, la classification internationale des cancers de l'enfant (ICCC) dont elles constituent la catégorie III, et les sous-catégories III-a à III-f. La sous-catégorie III-b (astrocytomes), qui comprend les gliomes malins des voies optiques, les glioblastomes et les astrocytomes pilocytiques de bas grade, est prépondérante (environ 40 % des tumeurs du SNC) bien que beaucoup moins importante que chez l'adulte. Elle est suivie par la catégorie III-c correspondant aux tumeurs embryonnaires ou PNET (*Primitive NeuroEctodermal Tumors*), qui comporte environ 20 % des tumeurs du SNC de l'enfant. Le médulloblastome en est la forme la plus typique, développée au niveau du vermis du cervelet. Très rare chez l'adulte, c'est la plus fréquente des tumeurs cérébrales chez l'enfant, avec un pic de fréquence se situant autour de 5 ans.

Incidence selon l'âge

Le tableau 23.I présente les chiffres publiés pour la période 1990-1999 par les registres pédiatriques français. L'incidence annuelle standardisée est d'environ 30 cas par million pour l'ensemble des tumeurs du SNC de l'enfant. Comme l'indique la figure 23.1, l'incidence des épendymomes est élevée au cours de la première année de l'enfant, et diminue très fortement avec l'âge, alors que l'incidence des astrocytomes est relativement faible avant 1 an et augmente ensuite avec l'âge. Les tumeurs embryonnaires deviennent de moins en moins fréquentes après 10 ans et elles prédominent chez le garçon.

Tableau 23.1 : Taux d'incidence et distribution des tumeurs du système nerveux central (SNC) de l'enfant, selon la classification ICCC (d'après les registres français des cancers de l'enfant, 1990-1999 ; Desandes et coll., 2004)

Catégorie (III) et sous-catégorie (a-f)	Répartition (%)	TI brut ^a	ASR ^b	M/F
III Tumeurs du SNC ^c		28,8	29,1	1,1
(a) Ependymomes et tumeurs des plexus choroïdes	14	4,0	4,3	0,8
(b) Astrocytomes	42	12,0	11,9	1,1
(c) Tumeurs embryonnaires	19	5,5	5,6	1,8
(d) Autres gliomes	12	3,4	3,4	1,0
(e) Autres tumeurs du SNC spécifiées	11	3,2	3,2	1,1
(f) Tumeurs du SNC non spécifiées	2	0,7	0,7	0,4

^a TI brut : taux d'incidence brut par million ; ^b ASR : taux d'incidence ajusté sur l'âge (population mondiale) par million ; ^c système nerveux central

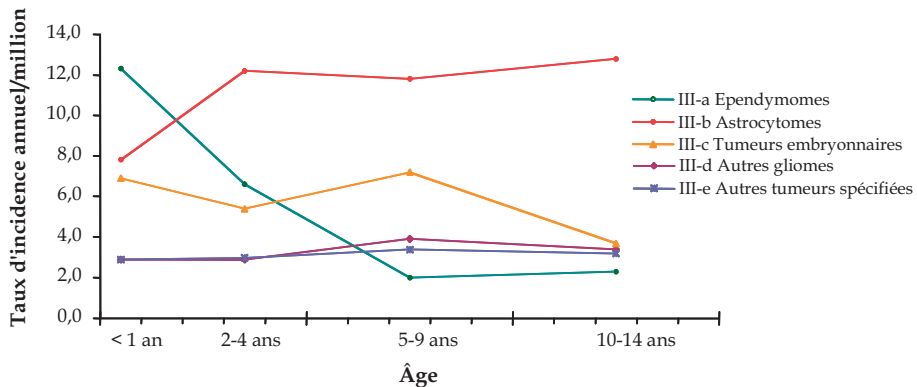


Figure 23.1 : Variation selon l'âge du taux d'incidence des tumeurs du système nerveux central (SNC) de l'enfant groupées selon la Classification internationale des cancers de l'enfant (ICCC) (d'après les registres français des cancers de l'enfant, 1990-1999 ; Desandes et coll., 2004)

Incidence selon les pays

Les taux d'incidence des épendymomes, des astrocytomes et des PNET ont été assez proches dans les différents pays européens au cours des années 1990 (figure 23.2). En revanche, les pays scandinaves ont enregistré sur cette période beaucoup plus de tumeurs cérébrales des catégories « autres gliomes » et « tumeurs non spécifiées » que les autres pays. Leur taux d'incidence est globalement très élevé (près de 44 cas par million et par an comparé à 29,9 par million et par an pour l'ensemble de l'Europe) et

un sur-enregistrement de pathologies non tumorales est vraisemblable. Inversement, mais sans toutefois que cela rende compte du décalage avec les registres scandinaves, les autres registres européens ont certainement sous-enregistré les tumeurs du SNC sur cette période. C'est tout particulièrement le cas des tumeurs bénignes ou de bas grade, très variablement détectées.

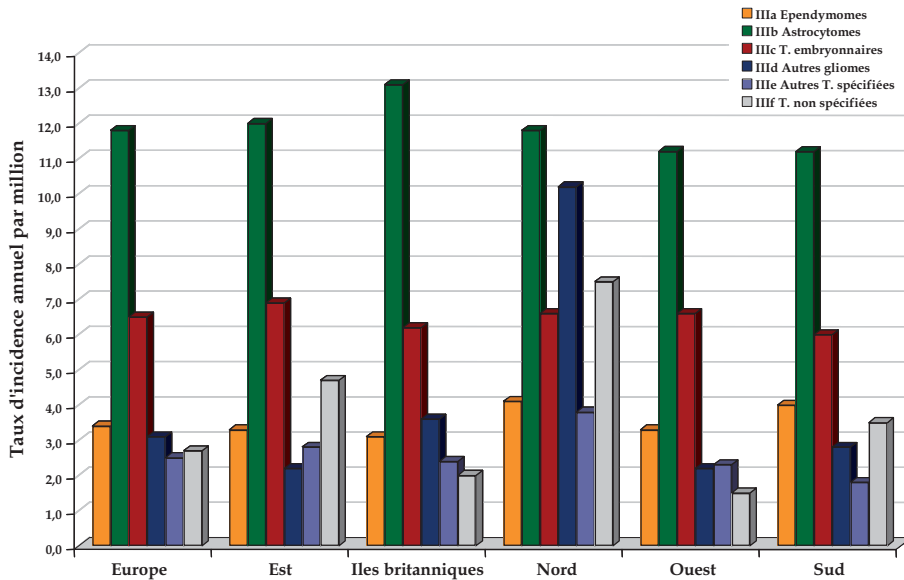


Figure 23.2 : Taux d'incidence des différents types de tumeur du système nerveux central (SNC) de l'enfant groupés selon la Classification internationale des cancers de l'enfant (ICCC) par région européenne (d'après ACCIS, *Automated Childhood Cancer Information System project*, 1988-1997)

Est : Belarus, Estonie, Hongrie, Slovaquie ; Iles britanniques : Angleterre, Écosse, Irlande du Nord, Irlande, Pays de Galles ; Nord : Danemark, Finlande, Islande, Norvège ; Ouest : Allemagne, France (registres pédiatriques régionaux et registres généraux), Pays-Bas, Suisse ; Sud : Espagne, Italie, Malte, Slovénie, Turquie

Les variations de modalité de diagnostic, d'enregistrement et de classification des tumeurs cérébrales entrent certainement pour une part importante dans l'augmentation d'incidence notée par plusieurs pays au cours des années 1980. Aux États-Unis, le SEER avait montré que la tendance croissante de l'incidence des tumeurs cérébrales n'était pas linéaire mais avait subi un saut à l'apparition et à la généralisation de l'IRM et du scanner (figure 23.3, gauche ; Smith et coll., 1998). En Europe, l'augmentation semble avoir été similaire quoique moins brutale, probablement du fait de l'hétérogénéité plus grande des pratiques et des réseaux de prise en charge

des différents pays européens (figure 23.3, droite ; Peris-Bonet et coll., 2006).

Chaque année, on compte en France¹⁹ environ 100 décès par tumeur du système nerveux central avant l'âge de 15 ans, dont environ la moitié avant l'âge de 5 ans (tableau 23.II).

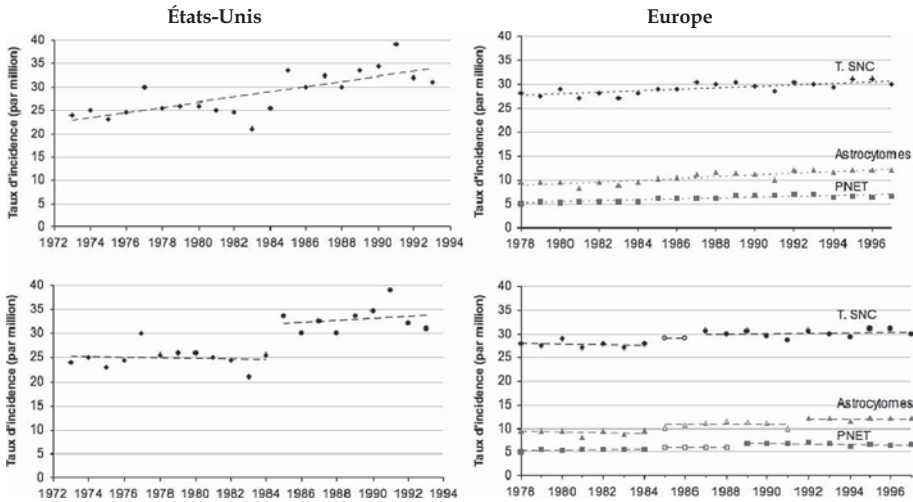


Figure 23.3 : Évolution des taux d'incidence des tumeurs du système nerveux central (SNC) de l'enfant aux États-Unis à gauche (d'après Smith et coll., 1998) et en Europe à droite (d'après Peris-Bonet et coll., 2006)

Dans les figures du haut, les courbes de tendance linéaire, en pointillés, sont calculées sur l'ensemble des périodes. Dans les figures du bas, elles sont calculées avec une coupure en 1984, où Smith et coll. ont situé le saut correspondant à la révolution des techniques d'imagerie médicale. Pour l'Europe, le saut semble exister aussi, bien que moins franc, possiblement du fait de la plus grande hétérogénéité des pratiques entre les régions couvertes.

Tableau 23.II : Évolution du nombre de décès et du taux de décès standardisé sur l'âge (population mondiale) par tumeurs du système nerveux central^a de l'enfant en France (d'après CépiDc-Inserm)

Année	Nombre de décès				Taux de décès standardisé (pour 100 000)			
	0-4 ans	5-9 ans	10-14 ans	Total	0-4 ans	5-9 ans	10-14 ans	Total
1973	46	27	23	96	1,1	0,7	0,5	0,8
1983	26	28	16	70	0,7	0,8	0,4	0,6
1993	32	35	32	99	0,9	1,0	0,8	0,9
2003	47	31	24	102	1,2	0,9	0,6	0,9

^a de 1968 à 1999, codes C191-C192 (CIM-8 puis CIM-9) ; à partir de 2000, codes C70-C72 (CIM-10)

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

En conclusion, l'enregistrement des tumeurs cérébrales de l'enfant est particulièrement difficile du fait de l'hétérogénéité des présentations cliniques, des diagnostics et de leur prise en charge. Ces tumeurs sont donc tout particulièrement sujettes à des variations spatiales et temporelles d'exhaustivité et de codage, qui devraient se réduire dans la prochaine décennie, du fait de leur enregistrement national depuis 2000, assurant une plus grande homogénéité de recueil et une plus grande stabilité des estimations. L'amélioration considérable de l'informatisation des données hospitalières permet notamment d'envisager réellement d'atteindre l'exhaustivité des enregistrements des tumeurs bénignes, qui sont plus difficiles à tracer pour un registre du fait qu'elles ne sont pas systématiquement suivies en oncologie pédiatrique.

BIBLIOGRAPHIE

DESANDES 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

PERIS-BONET R, MARTÍNEZ-GARCÍA C, LACOUR B, PETROVICH S, GINER-RIPOLL B, et coll. Childhood central nervous system tumours – incidence and survival in Europe (1978–1997): Report from Automated Childhood Cancer Information System project. *European Journal of Cancer* 2006, **42** : 2064-2080

SMITH MA, FREIDLIN B, RIES LA, SIMON R. Trends in reported incidence of primary malignant brain tumors in children in the United States. *Journal Of The National Cancer Institute* 1998, **90** : 1269-1277

STELIAROVA-FOUCHER E, STILLER C, KAATSCH P, BERRINO F, COEBERGH JW, et coll. Geographical patterns and time trends of cancer incidence and survival among children and adolescents in Europe since 1970s: the ACCIS project. *Lancet* 2004, **364** : 2097-2105

STELIAROVA-FOUCHER E, STILLER C, LACOUR B, KAATSCH P. International Classification of Childhood Cancer, third edition. *Cancer* 2005, **103** : 1457-1467