

# Estimation nationale de l'incidence des cancers en France entre 1980 et 2012

Étude à partir des registres  
des cancers du réseau Francim  
Partie 2 – Hémopathies malignes  
Synthèse

## Auteurs

Alain Monnereau  
Laurent Remontet  
Marc Maynadié  
Florence Binder-Foucard  
Aurélien Belot  
Xavier Troussard  
Nadine Bossard

## Étude collaborative

Réseau Francim, Service de biostatistique des Hospices civils de Lyon (HCL), Institut de veille sanitaire (InVS), Institut national du cancer (INCa)

## Rédacteurs

Les rédacteurs ayant contribué à l'ouvrage figurent en tête des chapitres qu'ils ont rédigés.

## Réalisation de l'étude

Collecte des données, interprétation et commentaires : Registres du réseau Francim

Analyse statistique : Service de biostatistique des HCL – Aurélien Belot, Nadine Bossard, Laurent Remontet

## Coordination de la publication

InVS : Florence de Maria

INCa : Philippe-Jean Bousquet

## Remerciements

Toutes les sources de données qui contribuent à l'enregistrement des cancers par les registres, en particulier les laboratoires et services d'hématologie, les laboratoires et services d'anatomie et de cytologie pathologiques, les Départements de l'information médicale (DIM) des établissements de soins publics et privés, les échelons locaux des services médicaux de l'Assurance maladie, les cliniciens généralistes et spécialistes.

L'Institut national de la statistique et des études économiques (Insee).

Les auteurs remercient également Jacques Estève pour son soutien méthodologique.

## Financement

InVS, INCa

## INTRODUCTION

La mesure régulière d'indicateurs de surveillance des cancers tels que l'incidence est un outil d'aide à la décision pour planifier les actions de santé publique. Cette mesure est inscrite dans le plan cancer 2009-2013.

Ce rapport constitue le second volume de la mise à jour des estimations nationales de l'incidence des cancers. Après la mise à jour des tumeurs solides [1], celle-ci concerne les hémopathies malignes. Compte tenu de la publication en 2001 d'une révision majeure de la classification des hémopathies malignes sous l'égide de l'Organisation mondiale de la santé (OMS) et de la mise à jour de la Classification internationale des maladies pour l'oncologie, 3<sup>e</sup> édition (CIM-O-3), le présent volume apporte des modifications de fond dans la définition des groupes d'hémopathies malignes et la méthode d'estimation de l'incidence nationale a été adaptée à cette nouvelle classification.

Notre objectif est de publier, pour la première fois en France, les données d'incidence par sous-type d'hémopathies malignes, comme cela a déjà été réalisé pour la survie des personnes atteintes d'un cancer en France [2]. Ce choix correspond à l'évolution des connaissances, tant sur le plan étiologique que sur le plan clinique et pronostique de ces maladies considérées aujourd'hui comme distinctes.

## AVERTISSEMENT

Ce rapport contient des changements importants sur le plan de la définition des groupes d'hémopathies malignes et de la méthode utilisée ce qui empêche toute comparaison avec les précédentes estimations fournies pour la période 1980-2005.

## ÉLÉMENTS DE MÉTHODOLOGIE

L'étude porte sur les nouveaux cas d'hémopathies malignes diagnostiqués entre 1975 et 2009 et enregistrés par 14 registres ayant au moins cinq années d'enregistrement consécutives.

Quinze entités d'hémopathies malignes de morphologie différente sont étudiées. Ces entités sont définies selon la Classification Internationale des Maladies pour l'Oncologie, 3<sup>e</sup> édition (CIM-O-3) et regroupées selon les recommandations du consortium Interlymph pour les hémopathies lymphoïdes.

Pour chacune des entités, une « période d'incidence utilisable » est préalablement définie en fonction de l'année de publication des classifications et de la reconnaissance de ces nouvelles entités par les anatomopathologistes. Ainsi, nous retenons l'année 1975 lorsque les classifications n'ont pas évolué (ex : myélome/plasmocytome ou leucémie myéloïde chronique) ; ou 1995, soit un an après la publication de la classification REAL (Revised European-American classification of Lymphoid neoplasms) pour certaines hémopathies lymphoïdes (lymphome folliculaire) ; ou 2003, soit deux ans après la publication de la classification CIM-O-3 qui identifie de nouvelles entités de lymphome non hodgkinien comme le lymphome du manteau, ou reconnaît comme « malin » (/3) le comportement tumoral de certaines hémopathies comme par exemple les syndromes myélodysplasiques. Enfin, pour obtenir des données fiables pour l'étude des tendances des leucémies/lymphomes lymphoblastiques à cellules précurseurs (B, T ou SAI\*), la « période d'incidence utilisable » 1990-2009 est retenue (cf. tableau 2).

---

\* Sans autre indication.

Le rapport incidence/mortalité utilisé classiquement pour fournir des estimations nationales d'incidence n'étant pas disponible pour chacune des hémopathies malignes ainsi définies (le codage des données de mortalité ne permettant pas de distinguer aussi précisément les hémopathies malignes), l'incidence nationale par sexe, par âge et par année, est estimée directement à partir d'une modélisation de l'incidence de la « zone registre » (ensemble des départements couverts par un registre des cancers). Les taux d'incidence estimés sur la zone registre sont ensuite appliqués aux personnes-années de la France en 2012 pour obtenir une estimation du nombre de cas incidents en France en 2012. L'hypothèse sous-jacente est donc ici que la zone registre est représentative de la France pour ce qui est de l'incidence des hémopathies malignes.

Afin de permettre des comparaisons nationales et internationales, les taux d'incidence sont standardisés sur la population européenne et sur la population mondiale, éliminant ainsi l'effet de la structure d'âge de la population.

## PRINCIPAUX RÉSULTATS DE L'ÉTUDE

C'est la première publication réalisée à partir des données des registres Francim décrivant l'incidence des hémopathies malignes pour les principaux types et sous-types histologiques. Entre 2001 et 2009, plus de 95 % des nouveaux cas d'hémopathie lymphoïde étaient codés selon des codes spécifiques autorisant ainsi ce découpage, alors que moins de 5 % des nouveaux cas étaient codés « lymphome non hodgkinien sans autre indication » (LNH SAI).

### Incidence des hémopathies malignes en France en 2012

En 2012, le nombre de nouveaux cas d'hémopathie maligne en France métropolitaine est estimé à 35 000 (19 400 chez l'homme et 15 600 chez la femme). Plus de deux tiers des cas sont des hémopathies lymphoïdes (lymphome de Hodgkin + lymphomes non hodgkiniens). Les taux standardisés d'incidence (population mondiale) varient selon le type d'hémopathie maligne considéré et le sexe (tableau 1). De façon générale, les hémopathies malignes sont plus fréquentes chez l'homme. Le rapport homme/femme des taux standardisés d'incidence varie de 1,1 pour les leucémies aiguës myéloïdes à 4,0 pour le lymphome du manteau.

Pour trois hémopathies sur les quinze étudiées, la médiane d'âge au diagnostic est inférieure à 60 ans (tableau 1). Il s'agit du lymphome de Hodgkin (LH) classique, de la leucémie/lymphome lymphoblastique à cellules précurseurs (B, T ou SAI) et de la leucémie aiguë myéloïde promyélocytaire. Pour toutes les autres localisations, l'âge médian au diagnostic s'échelonne de 62 à 78 ans chez l'homme et de 64 à 81 ans chez la femme, respectivement pour la leucémie myéloïde chronique (LMC) et les syndromes myélodysplasiques.

Les quatre localisations les plus fréquentes en 2012 sont le myélome multiple/plasmocytome (4 888 nouveaux cas), la leucémie lymphoïde chronique (LLC)/lymphome lymphocytaire (4 464), le lymphome diffus à grandes cellules B (4 096) et les syndromes myélodysplasiques (4 059) (tableau 1 et figure 1).

Ces maladies représentent 50 % de la totalité des nouveaux cas d'hémopathie maligne en France en 2012.

### Tendances évolutives de l'incidence durant la période d'étude

L'un des intérêts majeurs de cette étude est d'analyser les tendances évolutives séparément pour chaque type et sous-type d'hémopathie maligne. Globalement, ces tendances évolutives sont, comme attendu, différentes selon le type et sous-type d'hémopathie maligne considéré (tableau 2).

On distingue d'abord le groupe des hémopathies malignes dont le taux d'incidence (standardisé sur la population mondiale) augmente de 1 à 2 % par an sur la période de 1980 à 2012 chez l'homme et la femme. Il s'agit du myélome multiple/plasmocytome, des leucémies aiguës myéloïdes et de la LLC/lymphome lymphocytaire. Pour ces trois localisations, le nombre de nouveaux cas augmente sur la période 1980-2012 chez l'homme et la femme, respectivement de +229 % et +197 % pour le myélome multiple/plasmocytome, de +159 % et +147 % pour les leucémies aiguës myéloïdes et de +129 % et +133 % pour la LLC/lymphome lymphocytaire. Pour ces trois localisations, 30 à 50 % de la hausse observée est due aux modifications démographiques intervenues entre 1980 et 2012, c'est-à-dire à l'augmentation et au vieillissement de la population tandis que 50 à 70 % sont dus à une augmentation du risque de ces maladies dont les causes sont à étudier. On observe également le même phénomène d'augmentation chez l'homme et la femme pour des localisations étudiées sur des périodes d'observation moins longues comme le lymphome folliculaire (respectivement +126 % et +82 % entre 1995 et 2012) et le lymphome de la zone marginale (respectivement +71 % et +88 % entre 2003 et 2012), ou de façon plus marquée chez la femme pour le LH classique (respectivement +17 % et +57 % entre 2003 et 2012) et les syndromes myélodysplasiques (respectivement +13 % et +44 % entre 2003 et 2012).

Pour certaines localisations, le nombre de nouveaux cas est quasiment stable sur la période d'observation considérée, comme pour le lymphome du manteau ou les lymphomes T/NK à cellules matures (2003-2012), la leucémie/lymphome lymphoblastique à cellules précurseurs (B, T ou SAI) (1990-2012) ou la LMC (1980-2012).

Enfin, les deux indicateurs (nombre de nouveaux cas et taux d'incidence standardisé) diminuent pour les syndromes myéloprolifératifs chroniques hors LMC entre 2003 et 2012 dans les deux sexes.

L'interprétation des résultats d'incidence et des tendances doit se faire entité par entité en prenant également en compte l'information sur les taux d'incidence par âge fournis dans le rapport. Prenons à titre d'exemple le LH classique : on observe que l'incidence augmente chez la femme et rejoint pratiquement le niveau des hommes. L'étude de l'incidence par âge montre une augmentation particulière de l'incidence dans la classe d'âge [15-34 ans] dans les deux sexes mais surtout chez la femme. Il est intéressant de noter que cette augmentation d'incidence particulière chez les jeunes correspond au LH classique du

jeune adulte, entité distincte du point de vue étiologique, ayant des facteurs de risque différents du LH classique des patients plus âgés ou même de l'enfant, pour lesquels l'incidence est restée stable. Pour chaque hémopathie maligne, ces résultats permettent d'affiner les connaissances épidémiologiques sur l'entité et de générer des hypothèses sur leur évolution. Une estimation spécifique des tendances de l'incidence chez le jeune adulte et par sous-type histologique permettrait de comparer la France à ce qui a été observé en Europe du Nord et plus récemment en Asie (Singapour) [3] avec une tendance récente à l'augmentation du LH classique du jeune adulte dans les deux sexes en particulier pour le sous-type scléronodulaire, incriminant des facteurs de risque liés à une évolution vers un mode de vie occidental. Cette tendance globale de l'incidence du LH classique suggère donc des changements récents dans la prévalence des facteurs de risque environnementaux qui pourraient être plus particulièrement associés à la survenue de LH classique de sous-type scléronodulaire.

## CONCLUSION

Le fait de distinguer l'incidence selon les principaux types histologiques d'hémopathie maligne affine considérablement la connaissance de ces maladies et permet non seulement de suivre les tendances de chaque type d'hémopathie maligne dans le temps mais également de générer des hypothèses étiologiques ou d'apporter des possibilités de comparaisons sur le plan diagnostique et thérapeutique [4].

Cette approche a une conséquence clinique en population générale, car le fait d'observer une diminution entre 1980 et

2009 de l'incidence des lymphomes « sans code spécifique » traduit aussi une amélioration de la précision du diagnostic, même si celle-ci devra être évaluée en confrontant ces données à d'autres initiatives telles que le réseau de relecture des lymphomes non hodgkiniens « lymphopath ».

Compte tenu du nouveau découpage des hémopathies malignes réalisé pour cette publication de l'incidence, les données de mortalité correspondantes ne sont pas disponibles. Pour autant, une publication récente de la survie nette en France sur la même période et selon un découpage semblable des hémopathies malignes est disponible [2]. Ces données devront être analysées conjointement pour apprécier l'évolution de chaque maladie, sa singularité et son impact en matière de santé publique.

Le fond de la question reste de savoir pourquoi certaines entités ont aujourd'hui une incidence en augmentation dont l'origine ne relèverait ni d'un artéfact d'enregistrement, ni de modifications démographiques. Le premier constat révèle que seuls certains types d'hémopathies malignes ont une incidence en augmentation. Dans le cas des hémopathies lymphoïdes en particulier, cela amène aussi à poser la question de l'hétérogénéité étiologique, car si les différents types de lymphomes ont des similarités compte tenu de leur origine cellulaire commune, ils ont vraisemblablement une pathogénie et des facteurs de risque différents qu'il sera important d'étudier séparément dans le cadre de groupes de travail internationaux (tels que le consortium Interlymph, <http://epi.grants.cancer.gov/InterLymph>) qui permettent de disposer d'une puissance statistique satisfaisante pour étudier chaque sous-type, y compris les plus rares.

## RÉFÉRENCES

- [1] Binder-Foucard F, Belot A, Delafosse P, Remontet L, Woronoff AS, Bossard N. Estimation nationale de l'incidence et de la mortalité par cancer en France entre 1980 et 2012. Partie 1 – Tumeurs solides. Saint-Maurice (Fra) : Institut de veille sanitaire, 2013. 122 p.
- [2] Monnereau A, Troussard X, Belot A, Guizard AV, Woronoff AS, Bara S, *et al.* Unbiased estimates of long-term net survival of hematological malignancy patients detailed by major subtypes in France. *Int J Cancer* 2013;132(10):2378-87.
- [3] Hjalgrim H, Seow A, Rostgaard K, Friborg J. Changing patterns of Hodgkin lymphoma incidence in Singapore. *Int J Cancer* 2008;123(3):716-9.
- [4] Morton LM. Dissecting lymphoma incidence to inform epidemiologic and clinical research. *Leuk Lymphoma* 2013;54 (8):1575-6.

Nombre de cas incidents estimés en France en 2012, médiane d'âge, taux d'incidence brut et standardisé monde en 2012, par sexe et par type d'hémopathie maligne

Hémopathie maligne	Codes morphologiques CIM-O-3	Nombre de cas incidents estimés en France en 2012			Médiane d'âge au diagnostic (années)		Taux d'incidence brut en France en 2012*		Taux d'incidence standardisé en France en 2012 **		Sexe-ratio H/F
		Total	H	F	H	F	H	F	H	F	
<b>Lymphome de Hodgkin classique</b>											
Lymphome de Hodgkin classique	96503 à 96553, 96613 à 96673	1 880	1 033	847	42	32	3,3	2,6	3,0	2,7	1,1
<b>Lymphomes non hodgkiniens</b>											
Leucémie lymphoïde chronique / lymphome lymphocytaire	96703, 98233	4 464	2 696	1 768	71	74	8,7	5,4	4,4	2,2	2,0
Lymphome folliculaire	(≥96903 & ≤96983)	2 530	1 303	1 227	64	66	4,2	3,7	2,5	2,1	1,2
Lymphome diffus à grandes cellules B	96783, 96793, 96803, 96843	4 096	2 463	1 633	69	74	8,0	5,0	4,5	2,2	2,0
Lymphome du manteau	96733	659	491	168	74	74	1,6	0,5	0,8	0,2	4,0
Lymphome de la zone marginale	96893, 96993, 97643	1 772	866	906	70	74	2,8	2,8	1,5	1,2	1,3
Myélome multiple & plasmocytome	(≥97313 & ≤97343)	4 888	2 561	2 327	72	75	8,3	7,1	4,2	2,9	1,4
Lymphome lymphoplasmocytaire / macroglobulinémie de Waldenström	97613, 96713	1 247	800	447	73	74	2,6	1,4	1,3	0,6	2,2
Lymphome T/NK à cellules matures	(≥97003 & ≤97193) ou {97683, 98273, 98313, 98323, 98343, 99483}	1 419	870	549	67	66	2,8	1,7	1,7	1,0	1,7
Leucémie / lymphome lymphoblastique à cellules précurseurs (B, T ou SAI)	97273, 97283, 97293, 98353, 98363, 98373	810	487	323	17	22	1,6	1,0	1,9	1,2	1,6
<b>Leucémies aiguës myéloïdes</b>											
Leucémie aiguë myéloïde	98403, 98603, 98613, 98663, 98673, 98703, 98713, 98723, 98733, 98743, 98913, 98953, 98963, 98973, 99103, 99203, 99303, 99313, 98053, 99843	2 791	1 381	1 410	71	71	4,5	4,3	2,6	2,3	1,1
Leucémie aiguë myéloïde promyélocytaire	98663	193	89	104	57	57	0,3	0,3	0,2	0,2	1,0
<b>Syndromes myéloprolifératifs chroniques</b>											
Leucémie myéloïde chronique	98633, 98753, 98763	807	476	331	62	64	1,5	1,0	1,0	0,6	1,7
Autres syndromes myéloprolifératifs chroniques	99503, 99603, 99613, 99623, 99633, 99643	1 965	988	977	69	73	3,2	3,0	1,8	1,4	1,3
<b>Syndromes myélodysplasiques</b>											
Syndromes myélodysplasiques	99803, 99823, 99833, 99853, 99863, 99873, 99893	4 059	2 056	2 003	78	81	6,7	6,1	2,8	1,9	1,5

\* Taux d'incidence brut exprimé pour 100 000 personnes-années.

\*\* Taux d'incidence standardisé sur la population mondiale et exprimé pour 100 000 personnes-années.

H : Homme ; F : Femme.

## Tendances évolutives du taux d'incidence standardisé monde, par type d'hémopathie maligne, selon la période d'étude

Hémopathie maligne	Taux annuel moyen d'évolution* (%)			Taux annuel moyen d'évolution (%) sur la période la plus récente**		
	Période concernée : Début - Fin	H	F	Période concernée : Début - Fin	H	F
<b>Lymphome de Hodgkin classique</b>						
Lymphome de Hodgkin classique	1980-2012	-0,1	1,2	2005-2012	1,5	1,8
<b>Lymphomes non hodgkiniens</b>						
Leucémie lymphoïde chronique / lymphome lymphocytaire	1980-2012	0,9	1,1	2005-2012	-1,3	-2,4
Lymphome folliculaire	1995-2012	3,0	2,2	2005-2012	2,6	1,9
Lymphome diffus à grandes cellules B	1995-2012	1,4	0,9	2005-2012	1,2	-3,3
Lymphome du manteau	NC			2003-2012	0,4	-1,4
Lymphome de la zone marginale	NC			2003-2012	4,4	3,6
Myélome multiple & plasmocytome	1980-2012	2,0	1,8	2005-2012	1,6	1,3
Lymphome lymphoplasmocytaire / macroglobulinémie de Waldenström	1995-2012	-1,2	-1,8	2005-2012	-1,3	-1,8
Lymphome T/NK à cellules matures	NC			2003-2012	-1,0	-0,4
Leucémie / lymphome lymphoblastique à cellules précurseurs (B, T ou SAI)	1990-2012	0,1	-0,5	2005-2012	0,1	-3,5
<b>Leucémies aiguës myéloïdes</b>						
Leucémie aiguë myéloïde	1980-2012	1,5	1,4	2005-2012	-1,0	1,1
Leucémie aiguë myéloïde promyélocytaire	NC			2003-2012	0,5	4,6
<b>Syndromes myéloprolifératifs chroniques</b>						
Leucémie myéloïde chronique	1980-2012	-1,0	-0,6	2005-2012	-0,7	0
Autres syndromes myéloprolifératifs chroniques	NC			2003-2012	-6,4	-4,8
<b>Syndromes myélodysplasiques</b>						
Syndromes myélodysplasiques	NC			2003-2012	-1,1	1,9

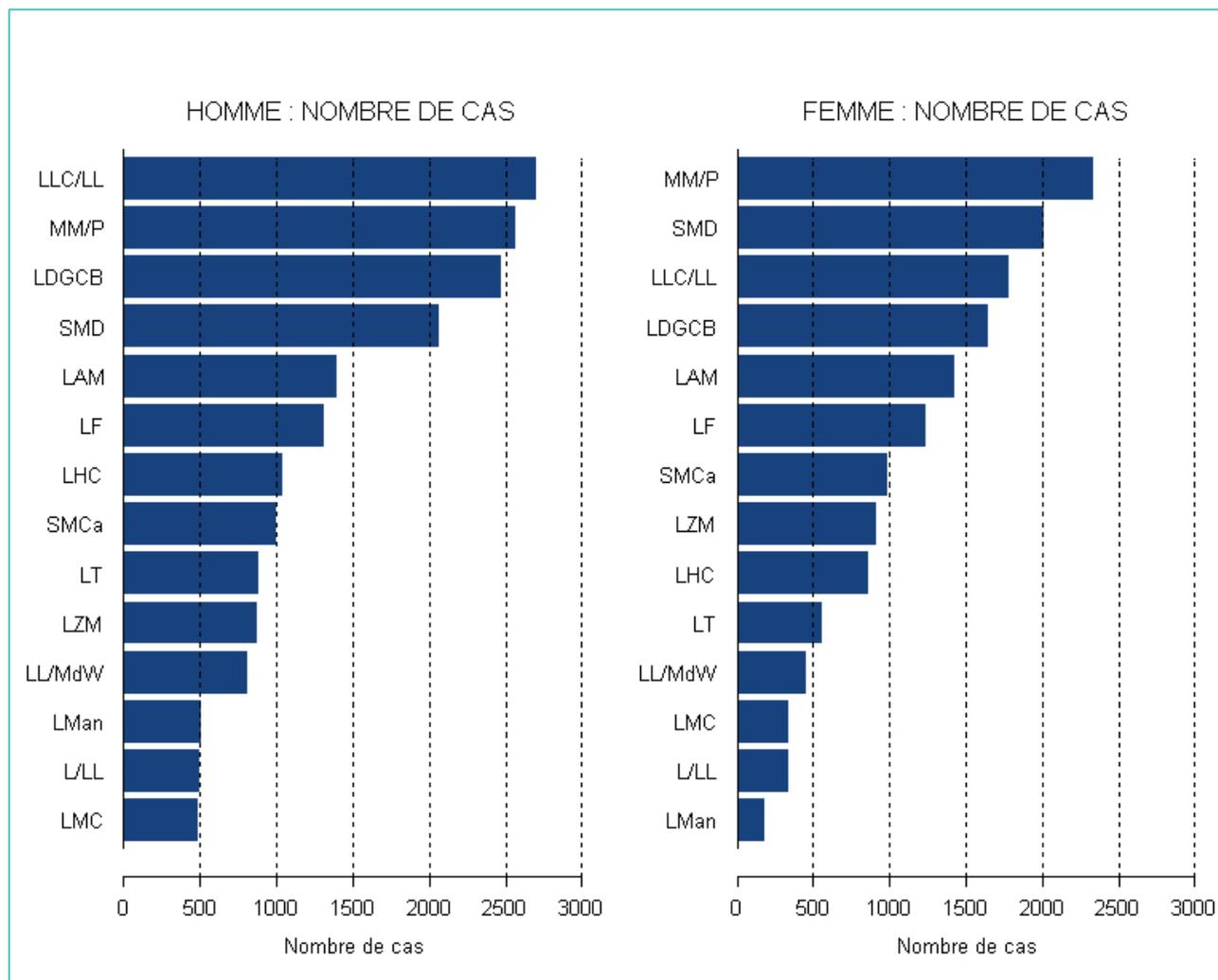
\* La période varie de 18 à 32 années selon les données disponibles et la « période d'incidence utilisable » pour chaque type d'hémopathie maligne.

\*\* La période la plus récente varie selon le type d'hémopathie.

H : Homme ; F : Femme.

NC : Non concerné. Pour ces localisations, la période concernée correspond à la période la plus récente : 2003-2012.

**Estimation du nombre de nouveaux cas d'hémopathies malignes en France en 2012 chez l'homme et la femme selon les principaux types**



- L/LL Leucémie / lymphome lymphoblastique à cellules (B, T ou SAI)
- LAM Leucémies aiguës myéloïdes
- LDGCB Lymphome diffus à grandes cellules B
- LF Lymphome folliculaire
- LHC Lymphome de Hodgkin classique
- LL/MdW Lymphome lymphoplasmocytaire / macroglobulinémie de Waldenström
- LLC/LL Leucémie lymphoïde chronique / lymphome lymphocytaire
- LMan Lymphome du manteau
- LMC Leucémie myéloïde chronique
- LT Lymphome T/NK à cellules matures
- LZM Lymphome de la zone marginale
- MM/P Myélome multiple & plasmocytome
- SMCa Autres syndromes myéloprolifératifs chroniques
- SMD Syndromes myélodysplasiques

#### Référence

Monnereau A, Remontet L, Maynadié M, Binder-Foucard F, Belot A, Troussard X, Bossard N. Estimation nationale de l'incidence des cancers en France entre 1980 et 2012. Partie 2 – Hémopathies malignes. Saint-Maurice (Fra) : Institut de veille sanitaire ; 2013. 88 p.

**Mots clés :** incidence, cancer, France, registres de population, hémopathies

#### Citation suggérée :

Monnereau A, Remontet L, Maynadié M, Binder-Foucard F, Belot A, Troussard X, Bossard N. Estimation nationale de l'incidence des cancers en France entre 1980 et 2012. Partie 2 – Hémopathies malignes. Synthèse. Saint-Maurice (Fra) : Institut de veille sanitaire ; 2013. 8 p. Disponible à partir de l'URL : <http://www.invs.sante.fr>