

B. Tretarre^{1,11,13} ; Z. Uhry^{2,8} ; A. Monnereau^{3,13} ; M. Maynadie^{4,13} ; X. Troussard^{5,13} ; E. Cornet⁶ ; S. Orazio^{3,13} ; C. De Brauer⁷ ; F. De Maria² ; N. Bossard⁸ ; G. Coureau^{9,12,13} ; M. Mounier^{10,13} ; FRANCIM¹³

¹ Registre des Tumeurs de l'Hérault, ICM, Montpellier, ² Département des maladies non-transmissibles et des traumatismes, Santé Publique France, Saint Maurice;

³ Registre des hémopathies malignes de la Gironde, Institut Bergonié, Bordeaux; ⁴ Registre des hémopathies malignes de Côte d'Or, Inserm 1231, Université de Bourgogne, Dijon; ⁵ Laboratoire d'hématologie - registre régional des hémopathies malignes de Basse-Normandie, C.H.U de Caen, Caen; ⁶ Laboratoire d'hématologie, C.H.U de Caen, Caen; ⁷ Département observation et documentation, Institut National du Cancer, Boulogne-Billancourt; ⁸ Pole santé publique, Hospices Civils de Lyon, Lyon; ⁹ Registre général des cancers de Gironde, Pole de Santé Publique, hôpital universitaire, Bordeaux; ¹⁰ Registre des hémopathies malignes de Côte d'Or, Inserm 1231, Université de Bourgogne, Dijon; ¹¹ CERPOP, Université de Toulouse, Inserm, UPS, Toulouse; ¹² EPICENE, Inserm U1219, Bordeaux Population Health, Université de Bordeaux, Bordeaux; ¹³ FRANCIM, Toulouse

OBJECTIF

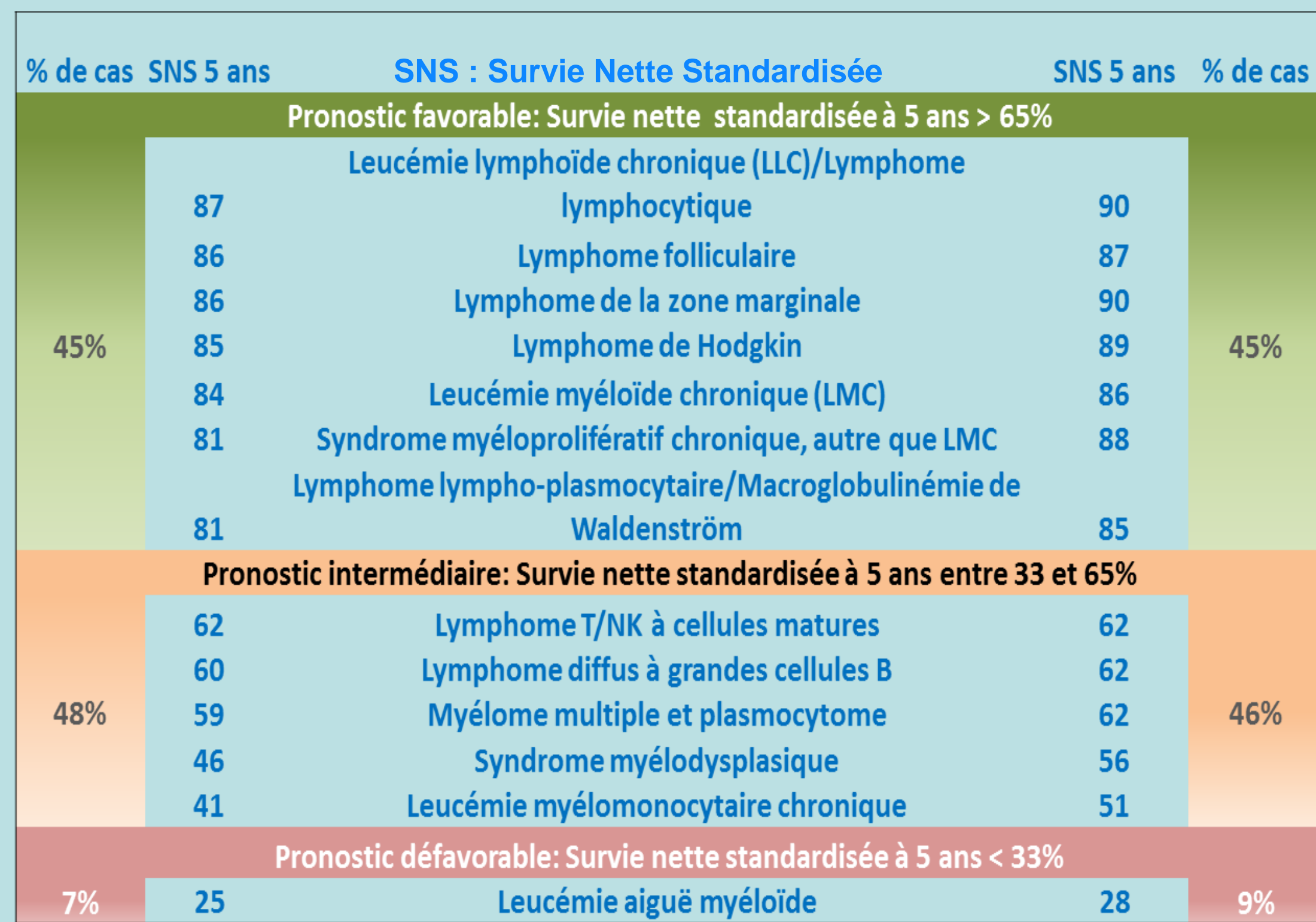
Indicateur-clé pour la surveillance épidémiologique, la survie permet d'apprécier l'amélioration globale du pronostic des personnes atteintes d'un cancer, résultant à la fois des progrès thérapeutiques et des améliorations des parcours de soin en cancérologie. Avec **45 000 nouveaux cas estimés en 2018 en France**, et un taux d'incidence en augmentation pour certains sous-types, l'actualisation des estimations de survie par sous-type d'hémopathie maligne est essentielle. L'objectif de cette étude réalisée à partir des données du **réseau des registres de cancers métropolitains** (réseau Francim) est d'analyser la **survie** des personnes ayant eu une hémopathie maligne diagnostiquée entre 1989 et 2015.

- ✓ Des sous-types étudiés pour la première fois : Lymphome de Burkitt, Lymphome T/NK à cellules matures par sous type (cutané/non cutané), Syndromes myéloprolifératifs chroniques par sous-type (Myéloblastose, Polyglobulie de Vaquez, Thrombocytémie essentielle)
- ✓ Ancienneté des données de registres => estimation à long terme
- ✓ Développement d'un modèle statistique flexible => Analyse plus fine des résultats

RÉSULTATS

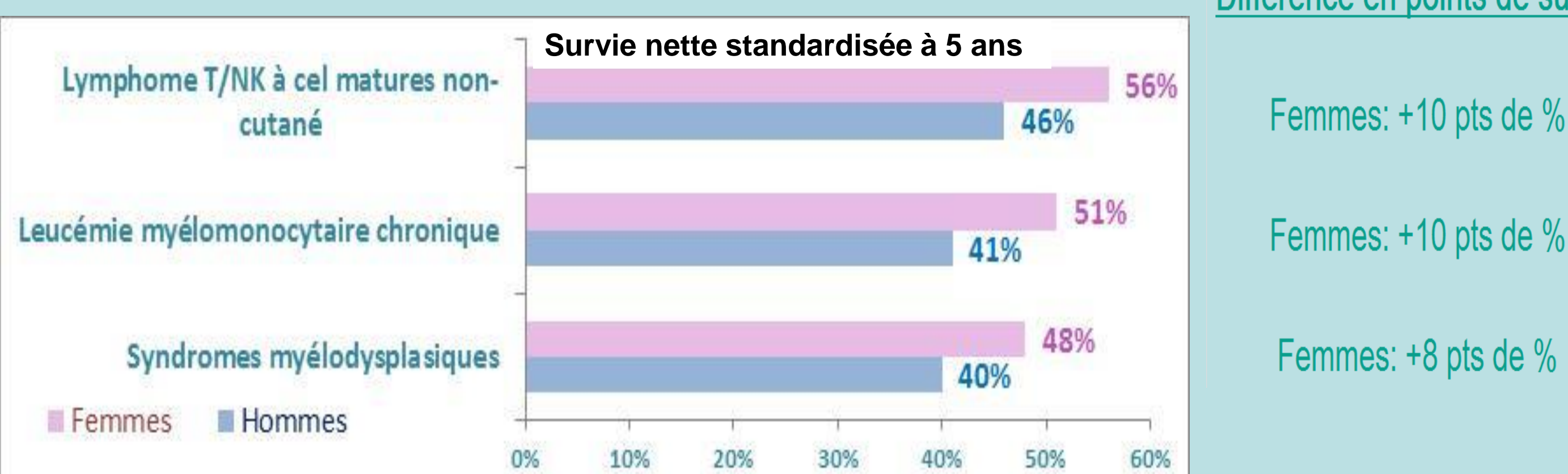
Survie nette à 5 ans sur la période récente 2010-2015

Forte hétérogénéité de la survie par localisation



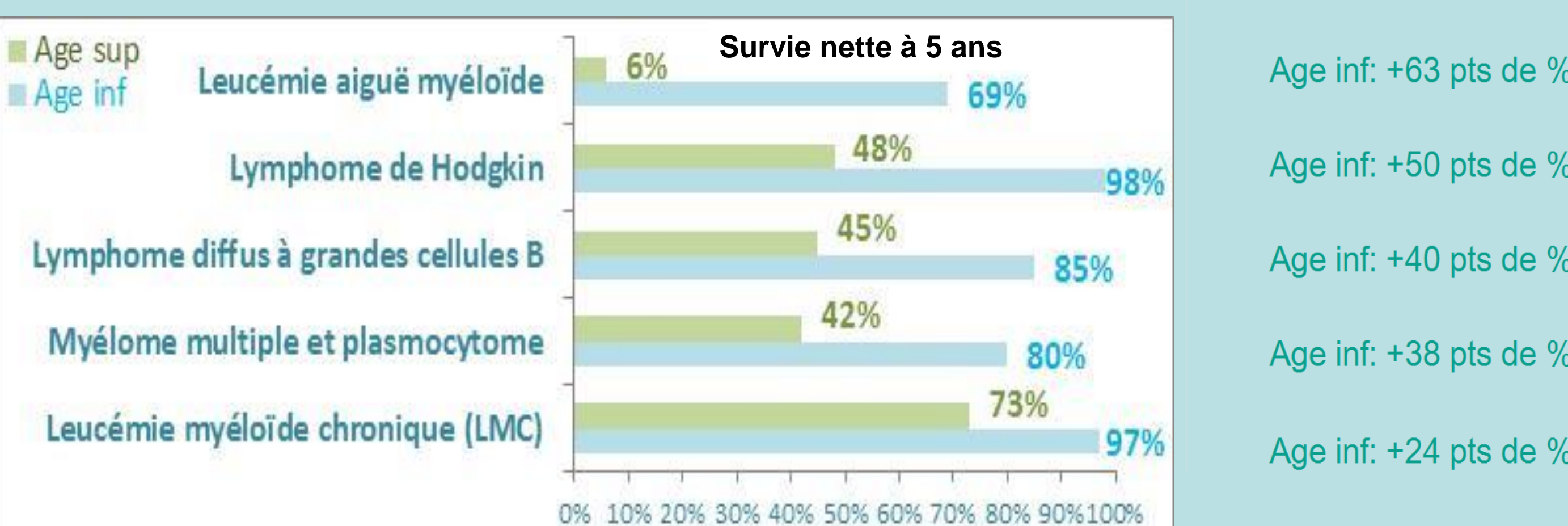
- Les 5 hémopathies malignes les plus fréquentes ont une survie à 5 ans supérieure à 50%,
- Variation de survie selon le sous-type : sur 2010-2015, 90 % chez les femmes avec LLC contre 25 % chez les hommes avec LAM,
- La LAM est la seule hémopathie de pronostic défavorable,
- Les hémopathies de pronostic favorable sont aussi fréquentes chez les hommes que chez les femmes (45% des cas incidents).

Forte hétérogénéité de la survie selon le sexe pour 3 localisations



- Les femmes ont globalement une meilleure survie à 5 ans que les hommes,
- + 10 pts de % chez les femmes avec LMMC (quelque soit l'âge)
- + 10pts de % chez les femmes avec LNH-T non cutané (plus marqué chez sujet jeune)

Forte hétérogénéité de la survie selon l'âge au diagnostic pour 5 localisations



* Age inférieur= 5^{ème} percentile - * Age supérieur= 95^{ème} percentile (ou 80 ans si 95^{ème} percentile >80 ans)

- Chez sujet jeune : toutes les Hémopathies sont favorables (SN > 65 %) exceptés pour LMMC et SMD,
- Chez sujet âgé : 5 hémopathies défavorables (LMMC, LNH-T non cutané, Myéloblastose, Lymphome de Burkitt, LL à cellules précurseurs, LAM).

DISCUSSION

Cette nouvelle étude montre une **amélioration de la survie pour la grande majorité des hémopathies malignes** depuis 1990. Les gains les plus notables sont observés pour les sous-types ayant pu bénéficier de thérapies ciblées (Inhibiteur Tyrosine Kinase pour LMC, antiCD-20 pour LDGCB et LF). Les progrès dans la biologie moléculaire ont également certainement dû jouer un rôle avec un meilleur ciblage des profils au diagnostic et une prise en charge plus adaptée (Myélome multiple, LAM). Pour la première fois, une **amélioration de survie est observée pour le Hodgkin chez les sujets âgés** qui reflète probablement l'équilibre thérapeutique trouvé avec une balance bénéfique/risque adapté pour tout âge. Une attention doit néanmoins être apportée sur les pathologies dites « du vieillissement » telles que les LMMC qui restent de pronostic défavorable chez le sujet âgé et qui s'accompagnent d'une augmentation de leur taux d'incidence.

MATÉRIEL & MÉTHODE

Inclusion des cas: → toutes les hémopathies malignes diagnostiquées entre 1989[§] et 2015
 → chez les personnes âgées de 15 ans ou plus
 → habitant dans un département couvert par un registre.

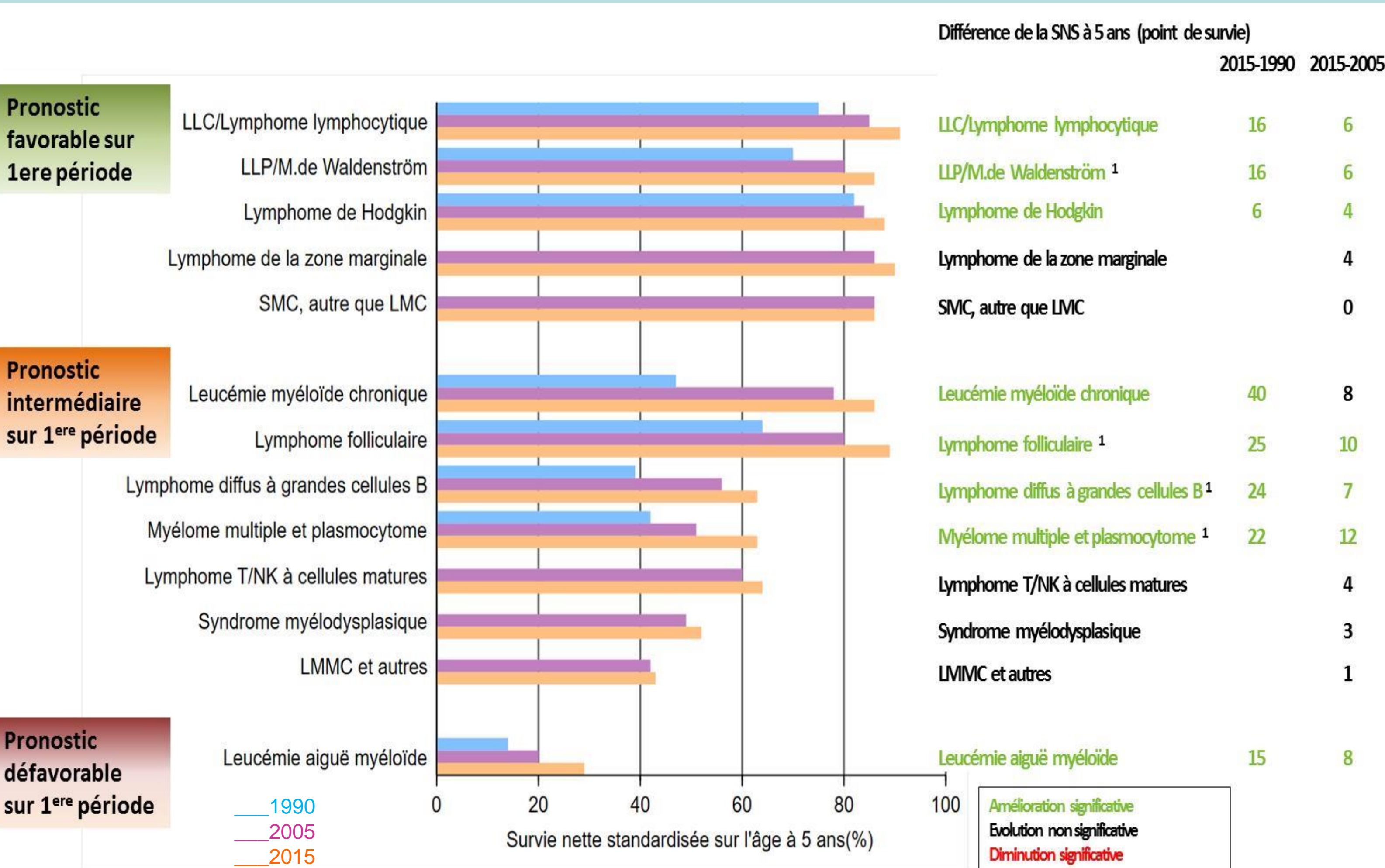
Statut vital: mis à jour au 30/06/2018.

Modélisation flexible de la mortalité en excès : approche basée sur des splines multidimensionnelles pénalisées.

Les résultats sont rapportés par sexe, âge et année de diagnostic pour 14 sous-types d'hémopathies lymphoïdes et 9 sous-types d'hémopathies myéloïdes définis selon la CIM-O-3.

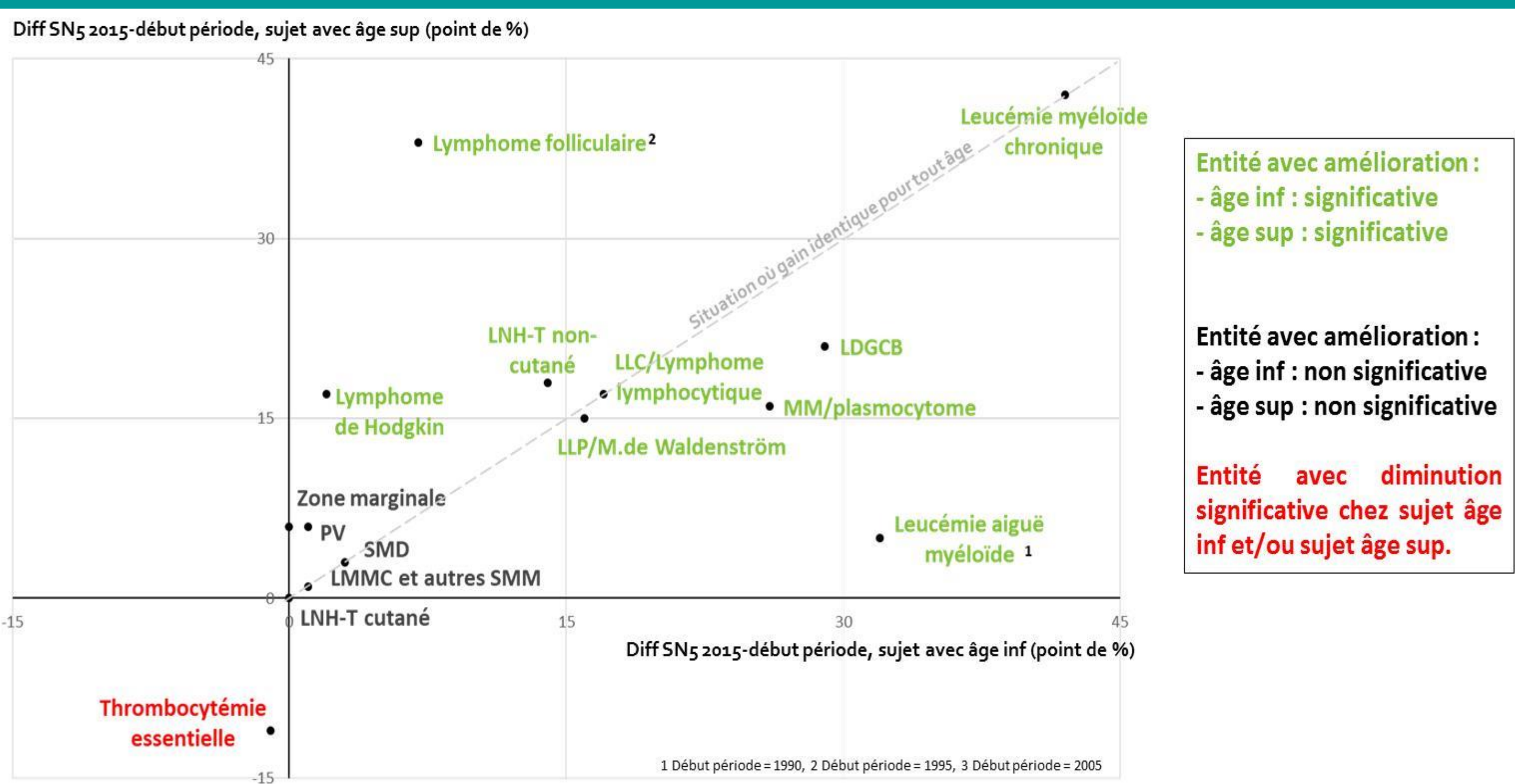
[§] Période de diagnostic variable selon l'entrée de chaque sous-type dans la classification de l'OMS

Tendances d'évolution de la survie nette standardisée à 5 ans entre 1990 et 2015



- Amélioration de la survie entre 1990 et 2015 pour 10 hémopathies malignes sur 18 étudiées,
- + 40 pts de % pour la LMC depuis 1990, lui conférant désormais un pronostic favorable,
- + 24 pts de % pour les LDGCB entre 1995 et 2015,
- Pas d'évolution observée pour SMD et LMMC, qui restent des hémopathies de pronostic intermédiaire.

Tendances d'évolution de la survie nette à 5 ans selon l'âge au diagnostic



Age inf= 5^{ème} percentile, Age sup= 95^{ème} percentile (ou 80 ans si 95^{ème} percentile >80 ans)

- Amélioration identique pour sujets jeunes et âgés pour la LMC, LLC/Lymphome lymphocytaire, LLP/Waldenström,
- Gain marqué chez sujet jeune : LAM (+ 32 pts de % à 30 ans), Myélome multiple (+ 26 à 50 ans),
- Gain marqué chez sujet âgé (80 ans) : LF (+38), Hodgkin (+17), lymphome du Manteau (+13),
- Ecart se réduit entre les âges (à l'exception de la TE et de la LAM),
- Pas d'amélioration quelque soit l'âge pour Zone marginale, PV, SMD, LMMC et LNH-T cutané,
- Diminution observée pour la TE chez sujet âgé mais pronostic reste favorable.

LLC : Leucémie lymphoïde chronique ; **LF** : Lymphome folliculaire ; **LDGCB** : Lymphome diffus à grandes cellules B ; **LNH-T** : Lymphome non hodgkinien T ; **MM/plasmocytome** : Myélome multiple/ plasmocytome ; **LLP/M. de Waldenström** : Lymphome lymphoplasmocytaire / Macroglobulinémie de Waldenström, LL à cellules précurseurs : Leucémie/lymphome lymphoblastique à cellules précurseurs (B, T ou SAI) ; **LAM** : Leucémie aiguë myéloïde ; **SMC** : Syndromes myéloprolifératifs chroniques ; **LMC** : Leucémie myéloïde chronique ; **PV** : Polyglobulie de Vaquez ; **TE** : Thrombocytémie essentielle ; **SMD** : Syndromes myélodysplasiques ; **SMM** : Syndromes myélodysplasiques myéloprolifératifs ; **LMMC** : Leucémie myélomonocytaire chronique et autres SMM.