



RÉPUBLIQUE
FRANÇAISE

*Liberté
Égalité
Fraternité*



MARS 2021

Survie des personnes atteintes de cancer en France métropolitaine 1989-2018

SYNDROMES MYÉLOPROLIFÉRATIFS CHRONIQUES AUTRES QUE LEUCÉMIE MYÉLOÏDE CHRONIQUE MYÉLOFIBROSE PRIMITIVE

Etude collaborative partenariale entre le réseau français des registres des cancers (Francim), le service de Biostatistique-Bioinformatique des Hospices civils de Lyon (HCL), Santé publique France et l'Institut national du cancer (INCa)

AUTEURS

Edouard Cornet
Marc Maynadié
Alain Monnereau
Morgane Mounier
Sébastien Orazio
Xavier Troussard
Camille Lecoffre
Lionel Lafay
Gaëlle Coureau
Brigitte Trétarre



Réalisation de l'étude

Collecte des données : registres des cancers du réseau Francim.

Interprétation et commentaires pour la myélofibrose primitive : Edouard Cornet (Registre des hémopathies malignes de Basse-Normandie), Marc Maynadié (Registre des hémopathies malignes de Côte-d'Or), Alain Monnereau (Registre des hémopathies malignes de la Gironde), Morgane Mounier (Registre des hémopathies malignes de Côte-d'Or), Sébastien Orazio (Registre des hémopathies malignes de la Gironde), Xavier Troussard (Registre des hémopathies malignes de Basse-Normandie).

Développements méthodologiques et analyse statistique : Emmanuelle Dantony (service de Biostatistique-Bioinformatique des HCL), Zoé Uhry (Santé publique France et service de Biostatistique-Bioinformatique des HCL), Laurent Roche (service de Biostatistique-Bioinformatique des HCL), Mathieu Fauvernier (service de Biostatistique-Bioinformatique des HCL), Nadine Bossard (service de Biostatistique-Bioinformatique des HCL), Laurent Remontet (service de Biostatistique-Bioinformatique des HCL)

Coordination de la rédaction

Gaëlle Coureau (Registre général des cancers de la Gironde), Morgane Mounier (Registre des hémopathies malignes de Côte-d'Or), Brigitte Trétarre (Registre des tumeurs de l'Hérault)

Coordination de la publication

Santé publique France : Camille Lecoffe, Florence de Maria
Institut national du cancer : Philippe-Jean Bousquet, Lionel Lafay, Camille de Brauer

Remerciements

Toutes les sources de données qui contribuent à l'enregistrement des cancers par les registres, en particulier 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).

Conception et réalisation graphique

La maquette, la mise en page et la couverture ont été réalisées par l'Institut national du cancer.

Financement

Institut national du cancer, Santé publique France

Liste des registres des cancers du réseau Francim inclus dans cette étude

Registres généraux	Registres spécialisés
Registre des cancers du Bas-Rhin	Registre bourguignon des cancers digestifs
Registre général des tumeurs du Calvados	Registre des tumeurs digestives du Calvados
Registre des tumeurs du Doubs et du Territoire de Belfort	Registre finistérien des tumeurs digestives
Registre général des cancers de la Gironde	Registre des cancers du sein et des cancers gynécologiques de Côte-d'Or
Registre des cancers du Haut-Rhin	Registre des tumeurs primitives du système nerveux central de la Gironde
Registre des tumeurs de l'Hérault	Registre des cancers thyroïdiens Marne-Ardennes
Registre du cancer de l'Isère	Registre des hémopathies malignes de Basse-Normandie
Registre général des cancers de Lille et de sa Région	Registre des hémopathies malignes de Côte-d'Or
Registre général des cancers en Région Limousin	Registre des hémopathies malignes de la Gironde
Registre des tumeurs de Loire-Atlantique et de Vendée	Registre national des hémopathies malignes de l'enfant
Registre des cancers de la Manche	Registre national des tumeurs solides de l'enfant
Registre général des cancers de Poitou-Charentes	
Registre du cancer de la Somme	
Registre des cancers du Tarn	



DESCRIPTION DE LA LOCALISATION ÉTUDIÉE

MYÉLOFIBROSE PRIMITIVE	CIM-O-3	Période utilisable
Morphologie	9961/3	2003-2015

La myélobiose primitive fait partie d'une des sous-entités étudiées des Syndromes Myéoprolifératifs Chroniques autres que les Leucémies Myéloïdes Chroniques (SMC autres que LMC). C'est la première fois en France que les données de survie sont étudiées pour les myélobioses primitives séparément des Thrombocytémies Essentielles et des Polyglobulies de Vaquez.

À RETENIR

- Pronostic intermédiaire avec une survie nette standardisée à 5 ans de 46 % pour les personnes diagnostiquées entre 2010 et 2015,
- Survie nette à 5 ans plus élevée chez les personnes les plus jeunes : 67 % à 50 ans *versus* 29 % à 80 ans.

INCIDENCE

En France métropolitaine, le nombre de nouveaux cas de myélobiose primitive estimé en 2018 était de 520, dont 273 chez l'homme et 247 chez la femme [1].

DÉFINITION ET ÉLÉMENTS DE MÉTHODE

Se reporter à la fiche [Matériel et méthode pour les détails et pour le guide de lecture des résultats](#).

DÉFINITION : Deux indicateurs clés permettent d'appréhender la mortalité due au cancer étudié : le taux de mortalité en excès et la survie nette. Le taux de mortalité en excès est estimé par comparaison au taux de mortalité attendu en population générale. La survie nette découle directement du taux de mortalité en excès et correspond à la survie qui serait observée si la seule cause de décès possible était le cancer étudié.

MATÉRIEL : Registres métropolitains (19 à 22 départements selon le cancer), personnes diagnostiquées entre 1989 et 2015 et suivies jusqu'au 30 juin 2018. Les données analysées diffèrent selon les parties et sont décrites au début de chaque partie.

MÉTHODE : Modélisation flexible du taux de mortalité en excès (voir la fiche [Matériel et méthode](#)). Des résultats complémentaires sont présentés en [Fiche complément](#).

Partie 1. Survie à 1 et 5 ans des personnes diagnostiquées entre 2010 et 2015

Tous registres

La myélobiose primitive (MP) est une hémopathie maligne avec un pronostic intermédiaire. La **survie nette standardisée est de 86 % à 1 an et de 46 % à 5 ans** (Table 2).

La MP encore appelée splénomégalie myéloïde primitive est un syndrome myéoprolifératif chronique dont l'évolution clinique se déroule en deux étapes, une phase préfibrotique et une phase fibrotique. Cette présentation clinique particulière rend le diagnostic difficile. Néanmoins, l'amélioration des connaissances physiopathologiques des syndromes myéoprolifératifs BCR-ABL négatifs a permis une meilleure reconnaissance de leur diagnostic en fournissant au praticien des marqueurs moléculaires aisément accessibles, tels que la mutation V617F du gène JAK2 (50-60 % des cas), la mutation du gène CALR (30 % des cas) ou la mutation du gène MPL (8 % des cas). La myélobiose primitive est l'hémopathie maligne la plus agressive parmi l'ensemble des syndromes myéoprolifératifs BCR-ABL négatifs.

A 5 ans, la survie nette (40 %) est comparable à la survie observée (36 %). Cette absence de différence illustre que la cause de la quasi-totalité des décès qui surviennent durant les 5 premières années après le diagnostic est liée à la maladie (Table 2). Les personnes décèdent principalement de l'évolution de leur maladie en leucémie aiguë myéloïde (LAM) [2]. Les facteurs pronostiques de la MP sont l'âge, la sévérité de l'anémie et de la thrombopénie, la leucocytose, l'importance de la blastose sanguine, l'intensité de la fibrose médullaire, la présence de symptômes constitutionnels, les besoins transfusionnels, et les caractéristiques cytogénétiques et

moléculaires de la maladie. Plusieurs scores pronostiques ont été proposés et permettent d'identifier les patients les plus à risque de développer une LAM [2-3]. Du fait des effectifs trop faibles, la survie chez les femmes n'a pas pu être estimée séparément.

La survie nette diminue avec l'âge au diagnostic (Table 2 ; Figures 1b et 2) : cette différence de survie selon l'âge est identifiée dès 1 an puis elle s'amplifie avec le temps (Figure 1b). A l'âge de 50 ans, la survie nette à 5 ans est de 67 % alors qu'elle est de 29 % à l'âge de 80 ans (Table 2).

Pour les personnes les plus âgées, de 70 et de 80 ans, **le taux de mortalité en excès est maximal 5 ans après le diagnostic**, atteignant 0,18 décès par personne-année pour les personnes de 70 ans et 0,28 pour celles de 80 ans (soit une probabilité de décéder dans l'année suivante respectivement de 16 % et de 24 %) (Figure 1a ; Table C2-Complément). Pour les personnes de moins de 60 ans qui représentent une minorité des cas (âge médian au diagnostic : 72 ans, Table 1), **le taux de mortalité en excès est relativement stable jusqu'à 5 ans de suivi, voire en diminution** (Figure 1a), étant égal à 5 ans à 0,11 décès par personne-année pour celles de 60 ans et à 0,06 décès par personne-année pour celles de 50 ans (soit une probabilité annuelle de décès proche respectivement de 10 % et de 6 %) (Table C2-Complément).

TABLE 1. Descriptif des données analysées (tous registres) – Myélofibrose primitive

	Hommes	Ensemble
Nombre de cas	343	527
Nombre de décès à 5 ans	216	315
Age médian au diagnostic (percentiles 5 et 95), en années	72 (52-86)	72 (50-88)

TABLE 2. Survies observée, nette, nette standardisée et nette par âge à 1 et 5 ans (en %) et intervalle de confiance à 95 % – Myélofibrose primitive

	1 an		5 ans	
	Hommes	Ensemble	Hommes	Ensemble
Survie observée	81 [77 ; 84]	82 [79 ; 84]	32 [28 ; 37]	36 [32 ; 39]
Survie nette	84 [80 ; 87]	84 [81 ; 87]	37 [31 ; 42]	40 [36 ; 45]
Survie nette standardisée	86 [82 ; 89]	86 [83 ; 88]	44 [38 ; 49]	46 [41 ; 51]
Survie nette par âge				
50 ans	92 [86 ; 96]	91 [86 ; 94]	69 [57 ; 79]	67 [56 ; 75]
60 ans	90 [85 ; 93]	89 [86 ; 92]	56 [47 ; 64]	57 [50 ; 64]
70 ans	86 [82 ; 89]	87 [83 ; 89]	39 [33 ; 46]	44 [38 ; 50]
80 ans	79 [73 ; 84]	81 [77 ; 85]	22 [15 ; 30]	29 [22 ; 35]

FIGURE 1. Taux de mortalité en excès (en nombre de décès par personne-année) (a) et survie nette (b) selon le temps depuis le diagnostic pour différents âges, hommes et femmes ensemble – Myélofibrose primitive

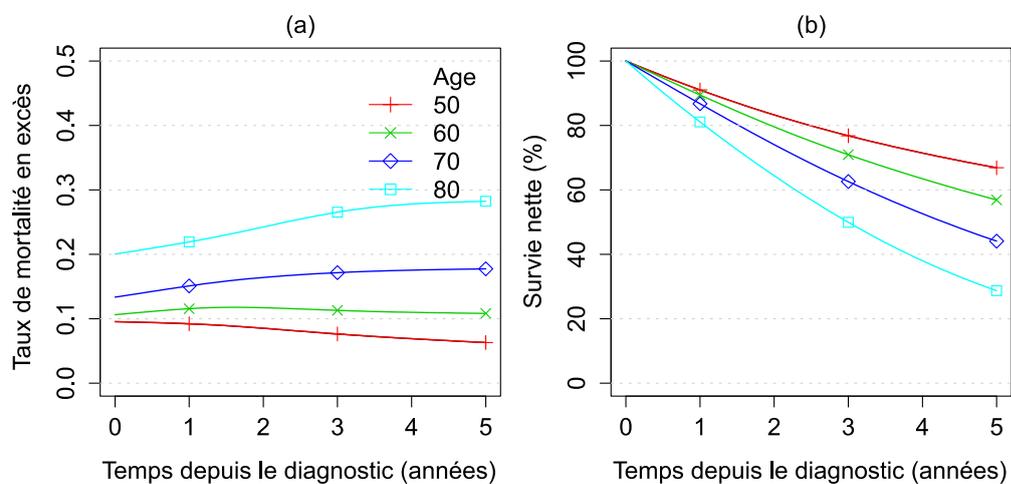
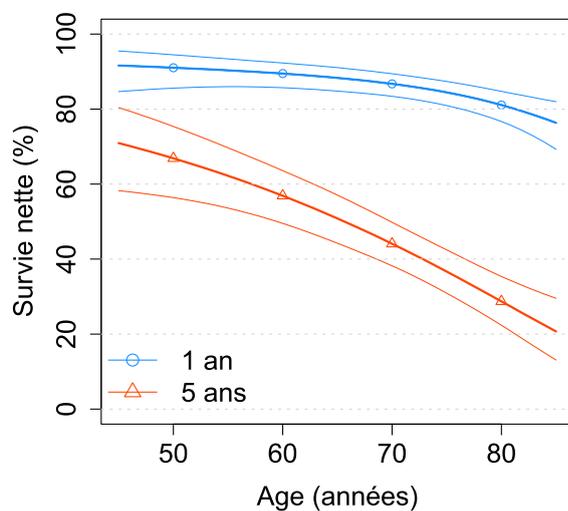


FIGURE 2. Survie nette à 1 et 5 ans selon l'âge au diagnostic avec intervalle de confiance à 95 %, hommes et femmes ensemble – Myélofibrose primitive



Partie 2. Tendances de la survie nette à 1, 5 et 10 ans des personnes diagnostiquées entre 1990 et 2015

Restriction aux registres couvrant l'ensemble de la période 1990-2015, hommes et femmes ensemble

Données non disponibles.

Partie 3. Survie nette à long terme des personnes diagnostiquées entre 1989 et 2000 et ayant moins de 75 ans au diagnostic

Restriction aux registres couvrant l'ensemble de la période 1989-2000

Données non disponibles.

BIBLIOGRAPHIE

[1] Le Guyader-Peyrou S, Defossez G, Dantony E, Mounier M, Cornet E, Uhry Z, et al. Estimations nationales de l'incidence et de la mortalité par cancer en France métropolitaine entre 1990 et 2018. Volume 2 - Hémopathies malignes. Saint-Maurice (Fra) : Santé publique France, 2019, 169 p.

[2] Cervantes F, Dupriez B, Pereira A, Passamonti F, Reilly JT, Morra E, et al. New prognostic scoring system for primary myelofibrosis based on a study of the International Working Group for Myelofibrosis Research and Treatment .Blood. 2009;113(13):2895.

[3] Vallapureddy RR, Mudireddy M, Penna D, Lasho TL, Finke CM, Hanson CA, et al. Leukemic transformation among 1306 patients with primary myelofibrosis: risk factors and development of a predictive model. Blood cancer journal. 25 janv 2019;9(2):12.



Édité par l'Institut national du cancer
Siren 185 512 777 Conception : INCa
ISBN : 978-2-37219-738-0
ISBN net : 978-2-37219-739-7
DEPÔT LÉGAL mars 2021

Ce document doit être cité comme suit : Cornet E, Maynadié M, Monnereau A, Mounier M, Orazio S, Troussard X et al. *Survie des personnes atteintes de cancer en France métropolitaine 1989-2018 – Myélofibrose primitive*. Boulogne-Billancourt : Institut national du cancer, mars 2021, 8 p. Disponible à partir des URL : <https://www.e-cancer.fr/Expertises-et-publications/Les-donnees-sur-les-cancers/Survie-des-personnes-atteintes-de-cancer-en-France-metropolitaine/> et <https://www.santepubliquefrance.fr>

Ce document est publié par l'Institut national du cancer qui en détient les droits. Les informations figurant dans ce document peuvent être réutilisées dès lors que : (1) leur réutilisation entre dans le champ d'application de la loi N°78-753 du 17 juillet 1978 ; (2) ces informations ne sont pas altérées et leur sens dénaturé ; (3) leur source et la date de leur dernière mise à jour sont mentionnées.