



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 POLYGLOBULIE DE VAQUEZ

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
Camille de Brauer
Gaëlle Coureau
Brigitte Trétarre

Réalisation de l'étude

Collecte des données : registres des cancers du réseau Francim.

Interprétation et commentaires pour la polyglobulie de Vaquez : 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

POLYGLOBULIE DE VAQUEZ	CIM-O-3	Période utilisable
Morphologie	9950/3	2003-2015

À RETENIR

- Pronostic très favorable avec une survie nette standardisée à 5 ans de 93 % pour les personnes diagnostiquées entre 2010 et 2015,
- Survie nette à 5 ans diminuant avec l'âge au diagnostic : 100 % à 40 ans, 98 % à 60 ans et 86 % à 80 ans,
- Survie nette à 1 an et 5 ans comparable chez la femme et l'homme, quel que soit l'âge au diagnostic,
- Stabilité de la survie nette à 1 an, 5 ans et 10 ans, sur la période 2005-2015 pour les personnes de 40 et 50 ans au diagnostic et tendance à l'amélioration chez les plus de 60 ans.

INCIDENCE

En France métropolitaine, le nombre de nouveaux cas de Polyglobulie de Vaquez estimé en 2018 était de 1 129 dont 603 cas chez l'homme et 526 cas 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 Polyglobulie de Vaquez (PV) a un pronostic très favorable avec une survie nette standardisée à 5 ans après le diagnostic de 93 % (Table 2). Cette maladie se définit comme un syndrome myéloprolifératif caractérisé par une expansion clonale du tissu myéloïde, indépendante des mécanismes qui régulent normalement l'érythropoïèse, ayant pour conséquence une augmentation de la production érythrocytaire. Elle se caractérise par la mutation V617F du gène *JAK2*, découverte en 2005, et présente dans 95 % des cas [2]. Maladie de la personne âgée, elle présente une évolution relativement indolente sous réserve que l'expansion érythrocytaire soit contrôlée. Dans le cas contraire, il s'agit d'une maladie potentiellement grave du fait des complications thrombotiques.

La survie nette est comparable chez la femme et chez l'homme, à 1 an et à 5 ans après le diagnostic, et ce, quel que soit l'âge au diagnostic (Table 2 ; Figure C2-Complément). Les personnes décèdent principalement de complications thrombotiques, plus que de l'évolution de leur maladie en myélofibrose secondaire ou en leucémie aiguë myéloïde (LAM) (risque de transformation hématologique estimé à 1,3 % par an) [3]. Les facteurs de mauvais pronostic identifiés dans la PV sont l'âge (> 60 ans), la leucocytose (> 10,5x10⁹/L), les antécédents personnels de thrombose veineuse et un caryotype médullaire anormal [4]. A partir de ces facteurs, un score pronostic a été établi afin d'identifier trois groupes de patients à partir de leur survie observée : de faible risque avec une survie médiane de 28 ans, de risque intermédiaire avec une survie médiane de 19 ans et un groupe de haut risque avec une survie médiane de

11 ans. [4]

A 5 ans, la survie nette (92 %) est supérieure de 14 points de pourcentage à la survie observée (78 %) du fait de décès non liés à la maladie chez les personnes âgées (plus de 70 ans) (Table 2).

La survie nette diminue avec l'âge au diagnostic (Table 2 ; Figures 1 et 2) et cette différence de survie en fonction de l'âge s'accroît discrètement avec le temps (Figure 1b).

Pour les personnes de 40 à 60 ans, **le taux de mortalité en excès est globalement stable sur la période 2010-2015**, avec un taux n'excédant pas 0,01 décès par personne-année à 5 ans (soit une probabilité annuelle maximale de décès de 1 %). Pour les personnes de 70 et 80 ans, **le taux de mortalité en excès augmente à partir de 3 ans de suivi**, avec un taux de 0,07 décès par personne-année chez celles de 80 ans à 5 ans de suivi (soit une probabilité annuelle de décéder de 7 %), ce qui reflète probablement les complications thrombotiques apparaissant au cours de l'évolution de la maladie pour certaines personnes (Table C2- Complément ; Figure 1a).

TABLE 1. Descriptif des données analysées (tous registres) – Polyglobulie de Vaquez

	Hommes	Femmes	Ensemble
Nombre de cas	780	632	1 412
Nombre de décès à 5 ans	140	130	270
Age médian au diagnostic (percentiles 5 et 95), en années	69 (44-86)	74 (46-90)	71 (45-89)

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

	1 an			5 ans		
	Hommes	Femmes	Ensemble	Hommes	Femmes	Ensemble
Survie observée	96 [95 ; 97]	97 [96 ; 97]	96 [96 ; 97]	79 [76 ; 82]	76 [73 ; 79]	78 [76 ; 80]
Survie nette	99 [98 ; 100]	99 [99 ; 100]	99 [99 ; 100]	93 [88 ; 96]	90 [86 ; 94]	92 [88 ; 94]
Survie nette standardisée	99 [98 ; 100]	100 [99 ; 100]	100 [99 ; 100]	93 [89 ; 96]	93 [89 ; 95]	93 [90 ; 95]
Survie nette par âge						
40 ans	100 [99 ; 100]	100 [94 ; 100]	100 [99 ; 100]	100 [97 ; 100]	100 [93 ; 100]	100 [98 ; 100]
50 ans	100 [99 ; 100]	100 [97 ; 100]	100 [99 ; 100]	99 [96 ; 100]	99 [94 ; 100]	99 [97 ; 100]
60 ans	100 [98 ; 100]	100 [98 ; 100]	100 [99 ; 100]	98 [94 ; 99]	98 [93 ; 99]	98 [95 ; 99]
70 ans	100 [98 ; 100]	99 [98 ; 100]	100 [99 ; 100]	95 [90 ; 98]	92 [86 ; 96]	93 [89 ; 96]
80 ans	99 [96 ; 100]	99 [97 ; 100]	99 [98 ; 100]	88 [79 ; 93]	83 [73 ; 90]	86 [80 ; 91]

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 - Polyglobulie de Vaquez

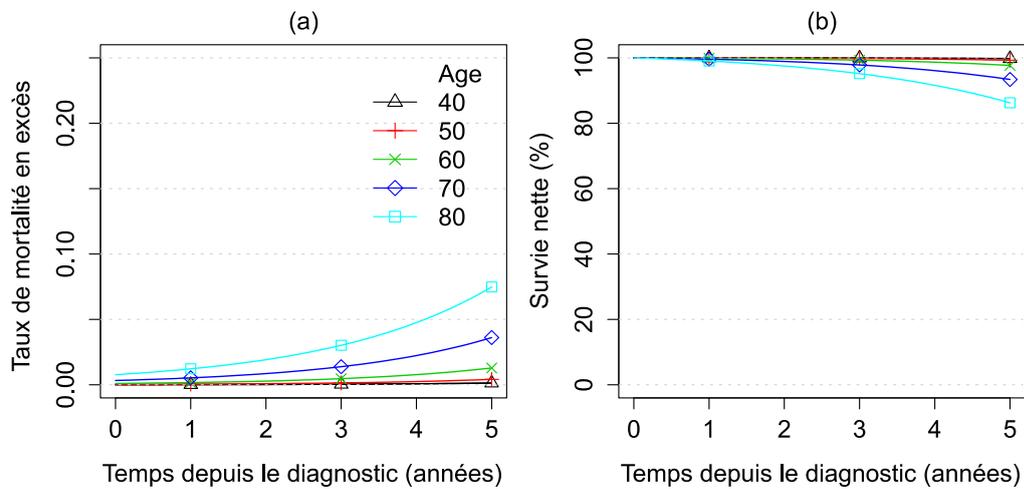
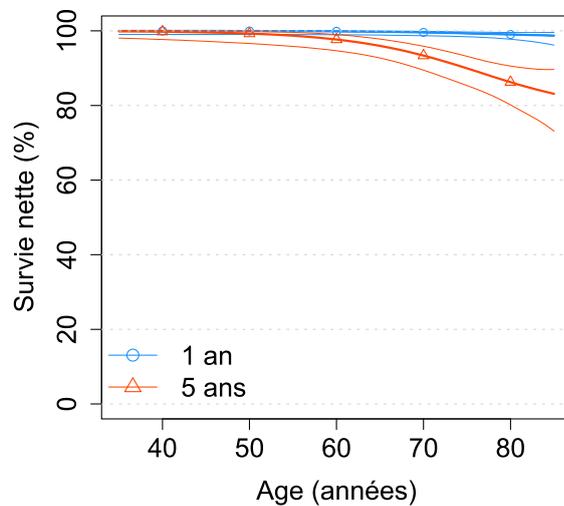


FIGURE 2. Survie nette à 1 et 5 ans selon l'âge au diagnostic avec intervalle de confiance à 95 %, hommes et femmes ensemble - Polyglobulie de Vaquez



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

Compte-tenu des modifications des critères du diagnostic de la maladie, les cas enregistrés dans les registres datent de 2003. Les données de survie jusqu'à 10 ans peuvent être présentées chez les personnes dont le diagnostic a été effectué à partir de 2005. L'étude des tendances au cours des années de diagnostic montre une **amélioration de la survie nette standardisée à 1 et 5 de suivi entre 2005 et 2015** et à 10 ans de suivi entre 2005 et 2010 (Table 4 ; Figure 3) passant à 5 ans de 54 % en 2005 à 64 % en 2015, et à 10 ans de 38 % en 2005 à 43 % en 2010, tout âge confondu. Cette amélioration traduit les progrès thérapeutiques majeurs et significatifs réalisés durant ces dernières années. Les avancées thérapeutiques sont marquées essentiellement par les traitements sans chimiothérapie, inhibiteurs de BTK et/ou BCL2 [4]. On note par ailleurs chez les personnes les plus âgées (80 ans), une tendance plus marquée à l'amélioration de la survie nette à 1 an (+7 points de pourcentage) mais aussi à 5 ans (+13 points) qui est le reflet des efforts réalisés dans un diagnostic plus précoce et à une prise en charge thérapeutique plus efficace (Tables 5a et 5b). Alors que le taux de mortalité en excès reste relativement stable entre 2005 et 2015 chez les personnes de 50 ans, la mortalité en excès a diminué juste après le diagnostic après 60 ans. Cette diminution de la mortalité précoce au cours des périodes de diagnostic se maintient jusqu'à 5 ans de suivi (Figure 6).

TABLE 3. Descriptif des données analysées (registres couvrant l'ensemble de la période 2005-2015) – Polyglobulie de Vaquez

	Hommes et femmes ensemble
Nombre de cas	2 242
Nombre de décès à 10 ans	747
Age médian au diagnostic (percentiles 5 et 95), en années	71 (44-88)

TABLE 4. Survie nette standardisée (en %) à 1, 5, 10 ans selon l'année de diagnostic et intervalle de confiance à 95 %* – Polyglobulie de Vaquez

Année	1 an	5 ans	10 ans
2005	99 [99 ; 100]	92 [89 ; 94]	73 [68 ; 77]
2010	100 [99 ; 100]	94 [92 ; 95]	78 [73 ; 82]
2015	100 [99 ; 100]	95 [92 ; 97]	ND
Diff. 2015-2005	0 [0;1]	3 [0;7]	ND

*Les survies (en %) sont arrondies à l'unité dans ces tables mais les différences de survie ont été calculées à partir des valeurs exactes et arrondies ensuite ; ND : Non Disponible ; Diff. : différence absolue en points de %

FIGURE 3. Tendances de la survie nette standardisée à 1, 5 et 10 ans selon l'année de diagnostic et intervalle de confiance à 95 % - Polyglobulie de Vaquez

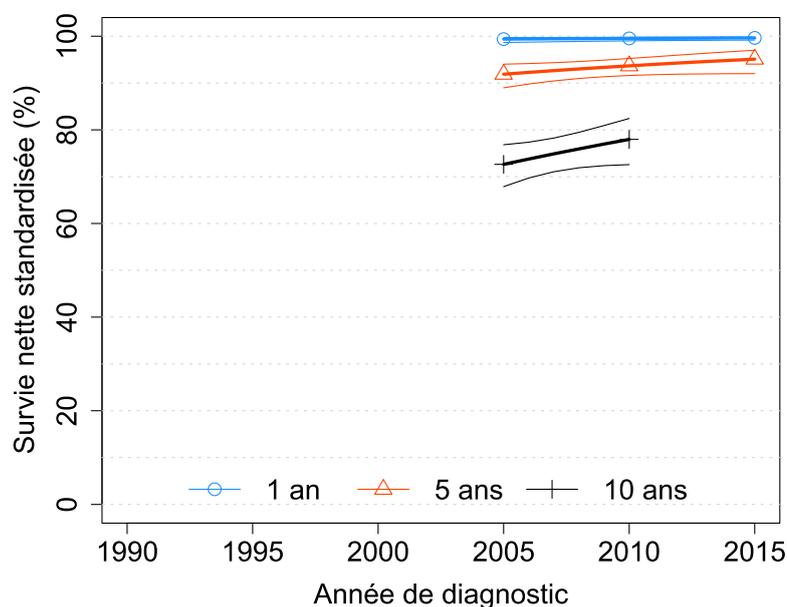


TABLE 5a. Survie nette (%) à 1 et 5 ans selon l'année de diagnostic (2005, 2010 et 2015) et par âge au diagnostic (en années) et intervalle de confiance à 95 %* - Polyglobulie de Vaquez

Age	2005	2010	2015	Diff. 2015-2005
Survie nette à 1 an				
40	100 [99 ; 100]	100 [99 ; 100]	100 [100 ; 100]	0 [0 ; 0]
50	100 [99 ; 100]	100 [99 ; 100]	100 [100 ; 100]	0 [0 ; 0]
60	100 [99 ; 100]	100 [99 ; 100]	100 [100 ; 100]	0 [0 ; 0]
70	100 [99 ; 100]	100 [99 ; 100]	100 [99 ; 100]	0 [0 ; 0]
80	99 [97 ; 100]	99 [98 ; 100]	99 [98 ; 100]	0 [0 ; 1]
Survie nette à 5 ans				
40	100 [98 ; 100]	100 [98 ; 100]	100 [99 ; 100]	0 [0 ; 1]
50	99 [97 ; 99]	99 [98 ; 100]	99 [98 ; 100]	1 [0 ; 1]
60	97 [94 ; 98]	97 [96 ; 98]	98 [96 ; 99]	1 [0 ; 3]
70	92 [89 ; 95]	94 [92 ; 96]	96 [92 ; 97]	3 [0 ; 6]
80	86 [80 ; 90]	89 [85 ; 92]	91 [86 ; 95]	6 [-1 ; 12]

*Les survies (en %) sont arrondies à l'unité dans ces tables mais les différences de survie ont été calculées à partir des valeurs exactes et arrondies ensuite ; Diff. : différence absolue en points de %

TABLE 5b. Survie nette (%) à 10 ans selon l'année de diagnostic (2005 et 2010) et par âge au diagnostic et intervalle de confiance à 95 %* - Polyglobulie de Vaquez

Age	2005	2010	Diff. 2010-2005
40	96 [92 ; 98]	97 [94 ; 98]	1 [0 ; 2]
50	92 [88 ; 95]	94 [90 ; 96]	2 [0 ; 4]
60	83 [79 ; 87]	87 [82 ; 91]	4 [0 ; 8]
70	70 [64 ; 75]	76 [70 ; 82]	6 [-1 ; 13]
80	57 [47 ; 65]	65 [55 ; 73]	8 [-1 ; 17]

*Les survies (en %) sont arrondies à l'unité dans ces tables mais les différences de survie ont été calculées à partir des valeurs exactes et arrondies ensuite ; Diff. : différence absolue en points de %

FIGURE 4. Tendances de la survie nette à 1, 5 et 10 ans selon l'année de diagnostic pour différents âges - Polyglobulie de Vaquez

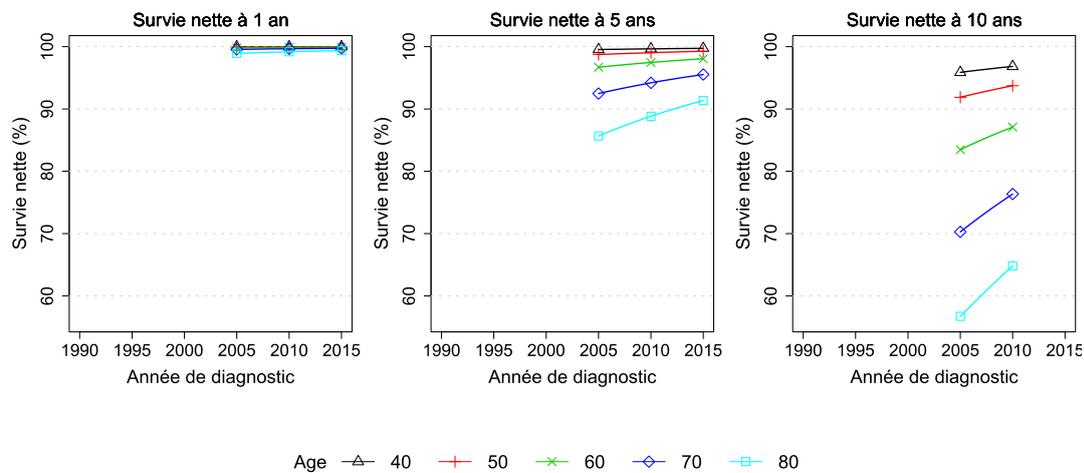


FIGURE 5. Différence de survie nette (%) à 1 et 5 ans entre 2015 et 2005 selon l'âge et intervalle de confiance à 95 % - Polyglobulie de Vaquez

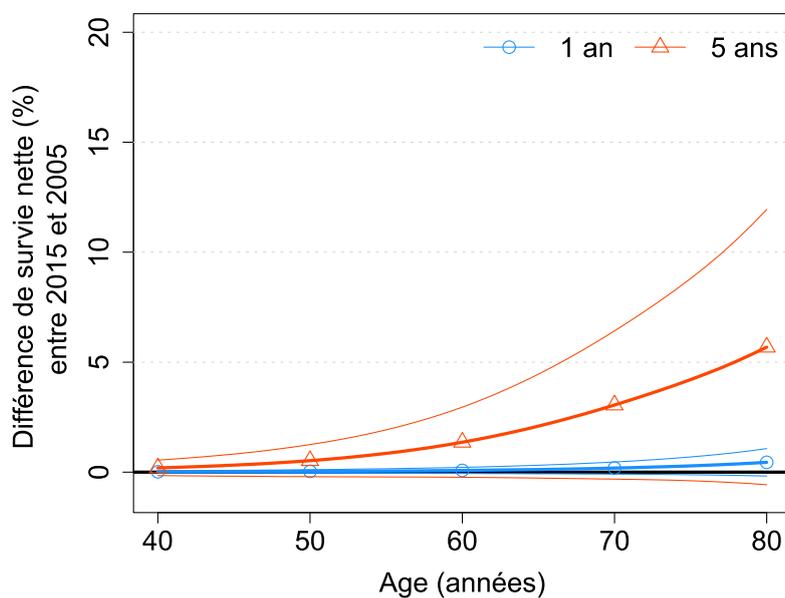
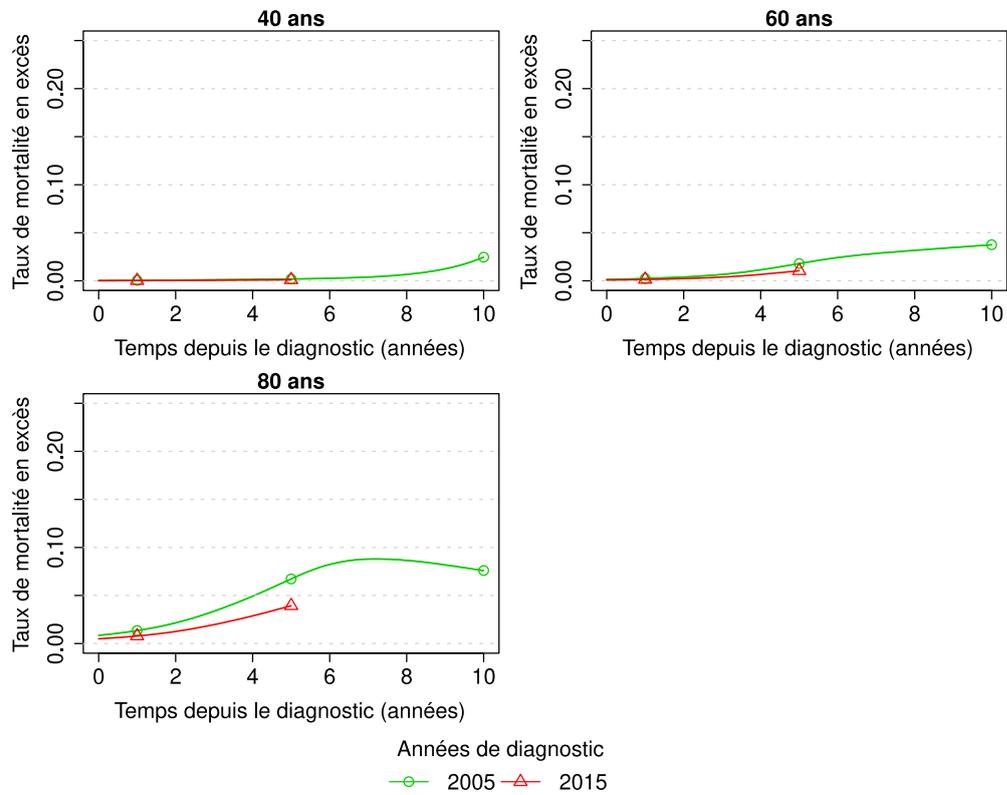


FIGURE 6. Taux de mortalité en excès (en nombre de décès par personne-année) selon le temps depuis le diagnostic pour les années 2005 et 2015 et pour différents âges - Polyglobulie de Vaquez



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] Baxter EJ, Scott LM, Campbell PJ, East C, Fourouclas N, Swanton S, et al. Acquired mutation of the tyrosine kinase JAK2 in human myeloproliferative disorders. *Cancer Genome Project. Lancet.* 2005 Mar 19-25;365(9464):1054-61. doi: 10.1016/S0140-6736(05)71142-9.

[3] Marchioli R, Finazzi G, Landolfi R, Kutti J, Gisslinger H, Patrono C, et al. Vascular and neoplastic risk in a large cohort of patients with polycythemia vera. *J Clin Oncol*, 23 (10) (2005), pp. 2224-2232

[4] Tefferi A, Rumi E, Finazzi G, Gisslinger H, Vannucchi AM, Rodeghiero F, et al. Survival and prognosis among 1545 patients with contemporary polycythemia vera: an international study. *Leukemia.* 2013;27(9):1874-81.



Édité par l'Institut national du cancer
Siren 185 512 777 Conception : INCa
ISBN : 978-2-37219-740-3
ISBN net : 978-2-37219-741-0
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 – Polyglobulie de Vaquez*. Boulogne-Billancourt : Institut national du cancer, mars 2021, 12 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.