



RÉPUBLIQUE
FRANÇAISE

*Liberté
Égalité
Fraternité*



JUIN 2021

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

SYNDROMES MYÉLOPROLIFÉRATIFS CHRONIQUES, AUTRES QUE LEUCÉMIE MYÉLOÏDE CHRONIQUE

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

Morgane Mounier
Edouard Cornet
Sébastien Orazio
Alain Monnereau
Xavier Troussard
Marc Maynadié
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 les syndromes myéloprolifératifs chroniques autres que la leucémie myéloïde chronique (LMC) : Morgane Mounier (Registre des hémopathies malignes de Côte-d'Or), Edouard Cornet (Registre des hémopathies malignes de Basse-Normandie), Sébastien Orazio (Registre des hémopathies malignes de la Gironde), Alain Monnereau (Registre des hémopathies malignes de la Gironde), Xavier Troussard (Registre des hémopathies malignes de Basse-Normandie), Marc Maynadié (Registre des hémopathies malignes de Côte-d'Or).

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 Lecoffre, 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

SYNDROMES MYÉLOPROLIFÉRATIFS CHRONIQUES AUTRES QUE LMC	CIM-O-3	Période utilisable
	Morphologie 9950/3; 9960/3-9964/3	2003-2015

À RETENIR

- Survie nette standardisée à 1 an de 97 % et à 5 ans de 85 % pour les personnes diagnostiquées entre 2010 et 2015,
- Différence de la survie nette à 5 ans selon l'âge au diagnostic : 98 % à 40 ans et 77 % à 80 ans,
- Meilleure survie à 5 ans chez les femmes comparée à celle des hommes chez les personnes de 60 ans et plus,
- Absence d'évolution de la survie entre 2005 et 2015 quels que soient l'âge au diagnostic et la durée de suivi.

INCIDENCE

En France, pour l'année 2018, le nombre estimé de nouveaux cas de Syndromes myéloprolifératifs chroniques, autres que la Leucémie myéloïde chronique, était de 3 762 dont 1 824 chez l'homme et 1 938 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

Les Syndromes Myéloprolifératifs Chroniques autres que la LMC sont des hémopathies de pronostic favorable avec une survie nette standardisée à 1 an de 97 % et à 5 ans de 85 % (Table 2). Elles rassemblent les SMC avec absence du chromosome Philadelphie (ou transcrit BCR-ABL) c'est-à-dire les Thrombocytémies Essentielles (TE) (55 % des cas), les Polyglobulies de Vaquez (PV) (31 % des cas) et les Myélofibroses Primitives (MP) (14 % des cas) [1]. L'amélioration des connaissances physiopathologiques a permis une meilleure reconnaissance de leur diagnostic en fournissant au praticien des marqueurs moléculaires aisément accessibles. On retrouve notamment la mutation V617F du gène JAK2 présente dans 95 % des PV et dans la moitié des cas de TE et MP, la mutation du gène CALR retrouvée dans 20 à 30 % des cas ou la mutation du gène MPL (3 à 8 % des cas) [2]. La classification internationale intègre désormais la présence de ces trois mutations [3]. Ces trois entités ont un pronostic différent : il reste favorable pour les TE et les PV, mais s'avère plus sombre pour les MP, particulièrement chez les personnes âgées de plus de 60 ans au diagnostic (cf. Fiches de chaque entité : TE, PV, MP). Plusieurs facteurs pronostiques sont communs tels qu'un âge avancé au diagnostic, une hyperleucocytose, la présence d'antécédents personnels de thrombose ou encore certaines caractéristiques cytogénétiques et moléculaires de la maladie. Plusieurs scores pronostiques spécifiques à chaque entité permettent aux cliniciens d'identifier les patients les plus à risques de connaître une évolution défavorable et d'adapter leur traitement [4].

Le pronostic apparaît légèrement meilleur chez la femme que chez l'homme avec, 5 ans après le diagnostic, une survie nette standardisée de respectivement 88 % et 81 % (Table 2). Cette différence selon le sexe est

observée principalement chez les personnes de 60 ans et plus (Table 2).

A 5 ans de suivi, la survie nette (83 %) est plus élevée que la survie observée (71 %) reflétant ainsi la part importante des autres causes de mortalité des patients dans cette pathologie (Table 2).

Quel que soit l'âge au diagnostic, la survie nette à 1 an est au moins égale à 96 % (Table 2 ; Figure 2). Alors que la survie se maintient au-dessus de 96 % jusqu'à 5 ans pour les personnes de moins de 60 ans, elle diminue ensuite progressivement lorsque l'âge au diagnostic augmente pour atteindre 77 % chez les

personnes de 80 ans (Table 2 ; Figure 2). Cette différence de survie nette selon l'âge reflète les différences dans les taux de mortalité en excès observées dès le diagnostic chez les personnes de plus de 60 ans (Figure 1a). Alors que le taux de mortalité en excès reste faible (en dessous de 0,02 décès par personne-année) chez les 60 ans puis diminue jusqu'à 5 ans après le diagnostic (soit une probabilité de décéder dans l'année n'excédant pas 2 %), la mortalité en excès est plus élevée dès le diagnostic pour les personnes diagnostiquées après 60 ans puis diminue progressivement au cours du temps de suivi pour atteindre chez les personnes de 80 ans 0,07 décès par personne-année après 5 ans de suivi (soit une probabilité de décéder dans l'année de 7 %) (Figure 1a ; Table C2-Complément).

La prise en charge de ces maladies vise principalement à prévenir les complications thrombotiques ou hémorragiques et à limiter l'augmentation du nombre de globules rouges ou de plaquettes dans le sang. Même si l'évolution reste chronique dans la majeure partie des cas, une évolution d'une TE ou d'une PV vers une myélofibrose ou une transformation en une leucémie aiguë myéloïde, reste un évènement rare mais possible, ce qui peut expliquer l'augmentation de la mortalité en excès progressive au cours du suivi chez les 70 ans et plus [5-6].

TABLE 1. Descriptif des données analysées (tous registres) – Syndromes myéloprolifératifs chroniques autres que LMC

	Homme	Femme	Ensemble
Nombre de cas	2294	2382	4676
Nombre de décès à 5 ans	660	550	1210
Age médian au diagnostic (percentiles 5 et 95), en années	70 (42-87)	74 (40-90)	72 (41-89)

TABLE 2. Survies observée, nette, nette standardisée et nette par âge à 1 et 5 ans (en %) et intervalle de confiance à 95 % - Syndromes myéloprolifératifs chroniques autres que LMC

	1 an			5 ans		
	Homme	Femme	Ensemble	Homme	Femme	Ensemble
Survie observée	93 [92 ; 94]	94 [94 ; 95]	94 [93 ; 94]	68 [66 ; 69]	74 [72 ; 75]	71 [69 ; 72]
Survie nette	96 [95 ; 97]	98 [97 ; 98]	97 [97 ; 98]	79 [77 ; 82]	86 [83 ; 88]	83 [82 ; 85]
Survie nette standardisée	97 [96 ; 97]	98 [98 ; 99]	97 [97 ; 98]	81 [79 ; 83]	88 [87 ; 90]	85 [84 ; 87]
Survie nette par âge						
40 ans	100 [99 ; 100]	99 [99 ; 100]	99 [99 ; 100]	97 [95 ; 99]	98 [97 ; 99]	98 [96 ; 99]
50 ans	99 [98 ; 100]	99 [98 ; 100]	99 [99 ; 99]	95 [92 ; 96]	97 [95 ; 98]	96 [94 ; 97]
60 ans	98 [98 ; 99]	99 [98 ; 99]	99 [98 ; 99]	89 [87 ; 91]	94 [92 ; 95]	92 [90 ; 93]
70 ans	97 [96 ; 97]	98 [98 ; 99]	98 [97 ; 98]	80 [77 ; 83]	90 [88 ; 91]	85 [83 ; 87]
80 ans	94 [93 ; 95]	97 [96 ; 98]	96 [95 ; 97]	69 [64 ; 73]	82 [79 ; 84]	77 [74 ; 79]

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 – Syndromes myéloprolifératifs chroniques autres que LMC

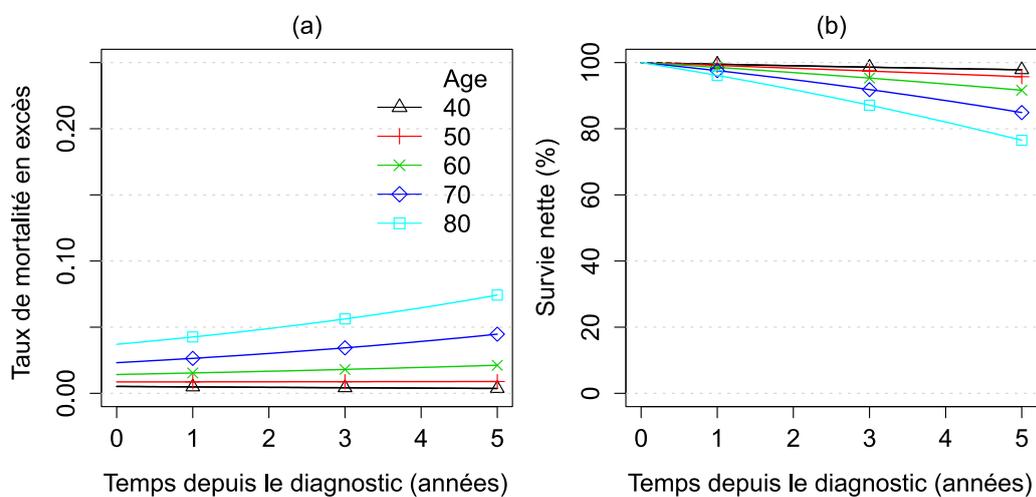
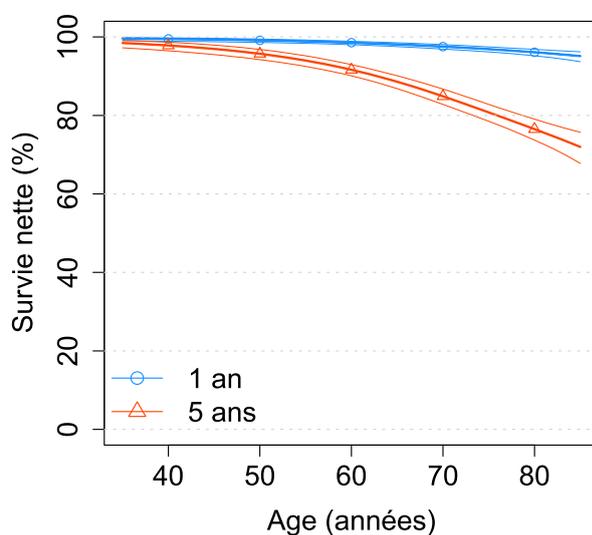


FIGURE 2. Survie nette à 1 et 5 ans selon l'âge au diagnostic avec intervalle de confiance à 95 %, hommes et femmes ensemble – Syndromes myéloprolifératifs chroniques autres que LMC



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

L'étude des tendances de la survie nette selon les années de diagnostic montre qu'il existe une stabilité du pronostic des SMC autres que la LMC entre 2005 et 2015 et ce, quel que soit l'âge au diagnostic (Tables 4 et 5 ; Figures 3-5). La dynamique des taux de mortalité en excès reste la même entre 2005 et 2015. Chez les personnes de 40 ans, l'excès de mortalité reste très faible, autour de 0,01 décès par personne-année (soit 1 % de probabilité de décès annuelle), et stable jusqu'à 10 ans de suivi. Chez les personnes de 80 ans, le taux de mortalité en excès augmente progressivement au cours du suivi jusqu'à 10 ans, mais n'excède pas 0,08 décès par personne-année (ce qui équivaut à une probabilité de décéder dans l'année de 8 %) (Figure 6).

L'élément marquant sur la période d'étude repose sur la précision apportée au diagnostic grâce à une meilleure connaissance moléculaire dans ces pathologies. Depuis 2003, l'incidence des SMC-Ph négatif a fortement augmenté chez la femme, plus particulièrement pour les MP (+4 % de variation annuelle du taux standardisé à la population mondiale depuis 2003) ce qui a pu modifier le profil des patients au cours des années de diagnostic [1]. Il semble, dans ce contexte, difficile d'impacter le rôle de la prise en charge post-diagnostic sur l'absence d'amélioration du pronostic chez les personnes les plus âgées. A noter cependant que l'étude spécifique par sous-type montre une tendance, certes non significative, à l'amélioration de la survie chez les personnes atteintes d'une PV d'un âge avancé (70 ans et plus) (Cf. fiche PV).

Le traitement par le ruxolitinib, inhibiteur de JAK2, disponible depuis 2015 chez les patients résistants ou intolérants aux traitements cytoréducteurs semble jouer un rôle sur la diminution des symptômes chez ces patients [7-8].

TABLE 3. Descriptif des données analysées (registres couvrant l'ensemble de la période 2005-2015) – Syndromes myéloprolifératifs chroniques autres que LMC

	Hommes et femmes ensemble
Nombre de cas	7605
Nombre de décès à 10 ans	2985
Age médian au diagnostic (percentiles 5 et 95), en années	71 (41-88)

TABLE 4. Survie nette standardisée (en %) à 1, 5, 10 ans selon l'année de diagnostic et intervalle de confiance à 95 %* - Syndromes myéloprolifératifs chroniques autres que LMC

Année	1 an	5 ans	10 ans
2005	97 [97 ; 98]	86 [85 ; 87]	70 [68 ; 72]
2010	97 [97 ; 98]	86 [85 ; 87]	70 [68 ; 72]
2015	97 [97 ; 98]	86 [85 ; 87]	ND
Diff. 2015-2005	0 [NC] ^a	0 [NC] ^a	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 % ;

^a : IC non calculable (NC) car le modèle retenu n'intègre pas l'effet de l'année

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 % - Syndromes myéloprolifératifs chroniques autres que LMC

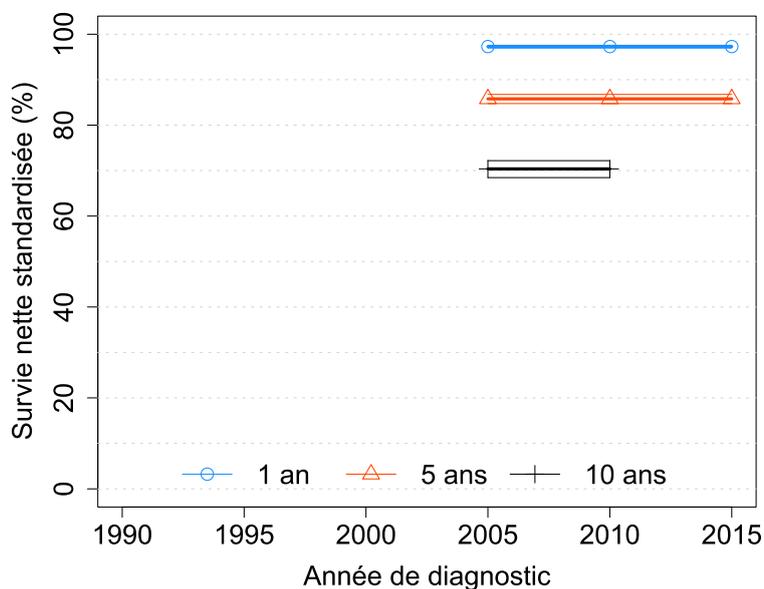


TABLE 5a. Survie nette (%) à 1 et 5 ans selon l'année de diagnostic (2005, 2010 et 2015) et par âge au diagnostic (en années) et intervalle de confiance à 95 %* - Syndromes myéloprolifératifs chroniques autres que LMC

Age	2005	2010	2015	Diff. 2015-2005
Survie nette à 1 an				
40	100 [99 ; 100]	100 [99 ; 100]	100 [99 ; 100]	0 [NC] ^a
50	99 [99 ; 99]	99 [99 ; 99]	99 [99 ; 99]	0 [NC] ^a
60	98 [98 ; 99]	98 [98 ; 99]	98 [98 ; 99]	0 [NC] ^a
70	97 [97 ; 98]	97 [97 ; 98]	97 [97 ; 98]	0 [NC] ^a
80	96 [95 ; 96]	96 [95 ; 96]	96 [95 ; 96]	0 [NC] ^a
Survie nette à 5 ans				
40	98 [97 ; 98]	98 [97 ; 98]	98 [97 ; 98]	0 [NC] ^a
50	95 [94 ; 96]	95 [94 ; 96]	95 [94 ; 96]	0 [NC] ^a
60	91 [90 ; 92]	91 [90 ; 92]	91 [90 ; 92]	0 [NC] ^a
70	85 [84 ; 87]	85 [84 ; 87]	85 [84 ; 87]	0 [NC] ^a
80	78 [76 ; 80]	78 [76 ; 80]	78 [76 ; 80]	0 [NC] ^a

*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 %

^a : IC non calculable (NC) car le modèle retenu n'intègre pas l'effet de l'année

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 %* - Syndromes myéloprolifératifs chroniques autres que LMC

Age	2005	2010	Diff. 2010-2005
40	94 [92 ; 96]	94 [92 ; 96]	0 [NC] ^a
50	89 [87 ; 91]	89 [87 ; 91]	0 [NC] ^a
60	80 [78 ; 82]	80 [78 ; 82]	0 [NC] ^a
70	68 [66 ; 71]	68 [66 ; 71]	0 [NC] ^a
80	55 [51 ; 59]	55 [51 ; 59]	0 [NC] ^a

*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 %

^a : IC non calculable (NC) car le modèle retenu n'intègre pas l'effet de l'année

FIGURE 4. Tendances de la survie nette à 1, 5 et 10 ans selon l'année de diagnostic pour différents âges – Syndromes myéloprolifératifs chroniques autres que LMC

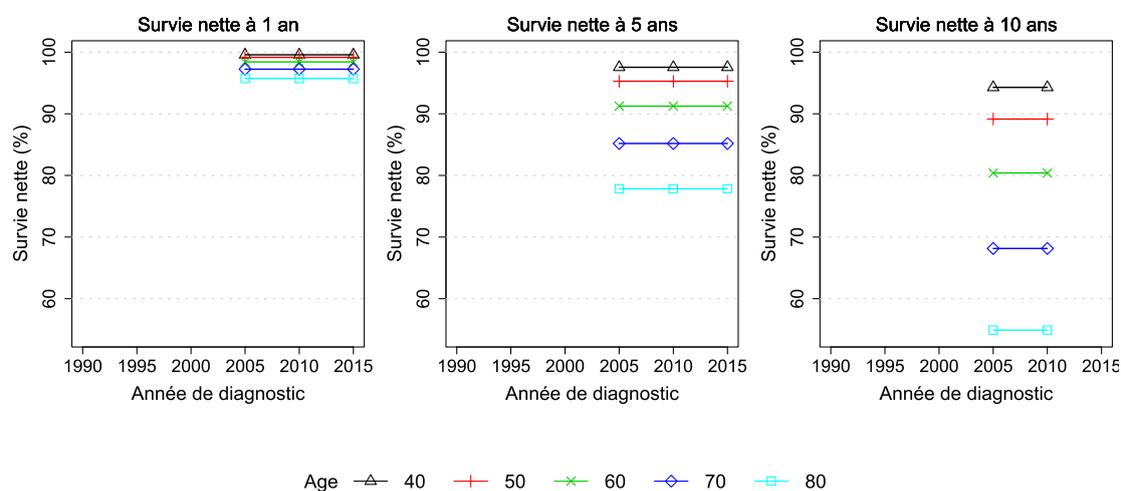


FIGURE 5. Différence de survie nette (%) à 1 et 5 ans entre 2015 et 2005 selon l'âge et intervalle de confiance à 95 % - Syndromes myéloprolifératifs chroniques autres que LMC

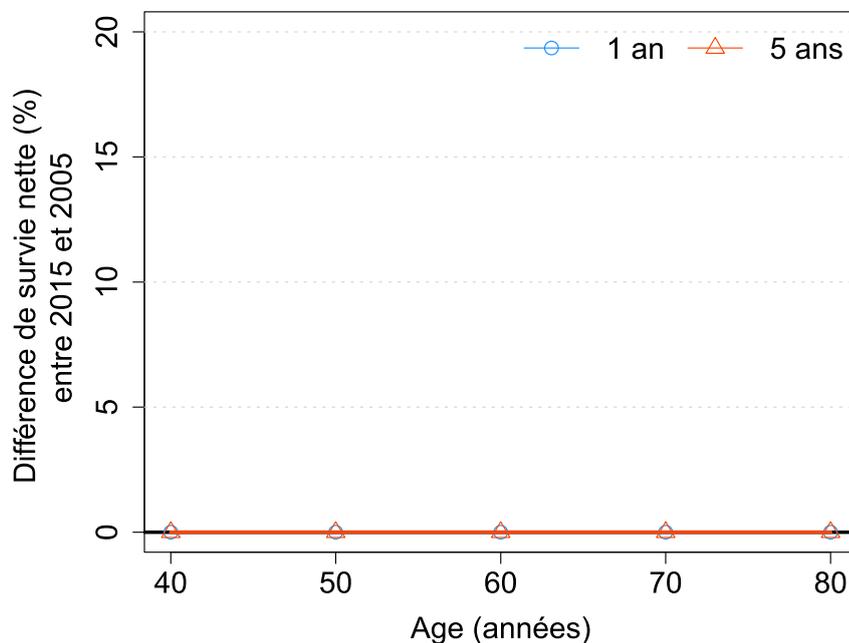
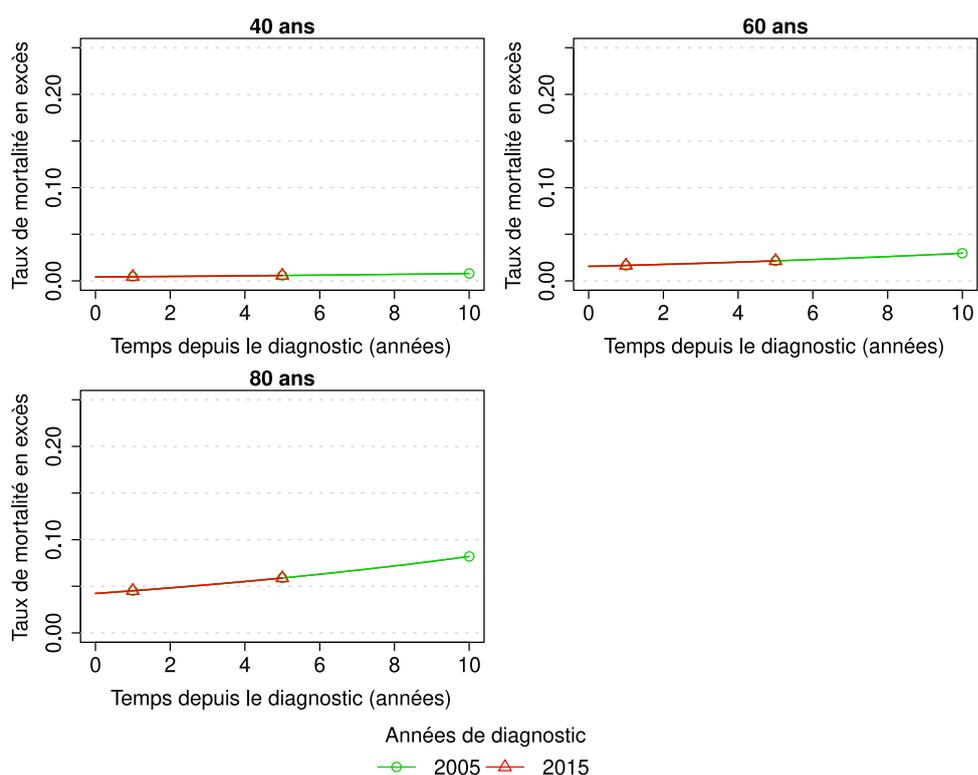


FIGURE 6. Taux de mortalité en excès (en nombre de décès par personne-année) selon le temps depuis le diagnostic pour les années 2005 et 2015 et pour différents âges – Syndromes myéloprolifératifs chroniques autres que LMC



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] Barbui T, Thiele J, Gisslinger H, Finazzi G, Vannucchi AM, Tefferi A. The 2016 revision of WHO classification of myeloproliferative neoplasms: Clinical and molecular advances. *Blood Rev.* Nov 2016;30(6):453-9.
- [3] Swerdlow SH, Campo E, Pileri SA, Harris NL, Stein H, Siebert R, et al. The 2016 revision of the World Health Organization classification of lymphoid neoplasms. *Blood.* 19 2016;127(20):2375690.
- [4] Barbui T, Tefferi A, Vannucchi AM, Passamonti F, Silver RT, Hoffman R, et al. Philadelphia chromosome-negative classical myeloproliferative neoplasms: revised management recommendations from European LeukemiaNet. *Leukemia.* 2018;32(5):1057-69.
- [5] Shrestha R, Giri S, Pathak R, Bhatt VR. Risk of second primary malignancies in a population-based study of adult patients with essential thrombocythemia. *World J Clin Oncol.* Août 2016;7(4):324-30.
- [6] Marchioli R, Finazzi G, Landolfi R, Kutti J, et al. Vascular and neoplastic risk in a large cohort of patients with polycythemia vera. *J Clin Oncol.* Avr 2005; 23 (10): 2224-32
- [7] Verstovsek S, Passamonti F, Rambaldi A, Barosi G, Rumi E, Gattoni E, et al. Ruxolitinib for essential thrombocythemia refractory to or intolerant of hydroxyurea: long-term phase 2 study results. *Blood.* Oct 2017;130(15):1768-71.
- [8] Gill H, Leung GMK, Yim R, Lee P, Pang HH, Ip H-W, et al. Myeloproliferative neoplasms treated with hydroxyurea, pegylated interferon alpha-2A or ruxolitinib: clinicohematologic responses, quality-of-life changes and safety in the real-world setting. *Hematology.* Janv 2020;25(1):247-57.



Édité par l'Institut national du cancer
Siren 185 512 777 Conception : INCa
ISBN : 978-2-37219-772-4
ISBN net : 978-2-37219-773-1
DEPÔT LÉGAL JUIN 2021

Ce document doit être cité comme suit : Mounier M, Cornet E, Orazio S, Monnereau A, Troussard X, Maynadié M et al. *Survie des personnes atteintes de cancer en France métropolitaine 1989-2018 – Syndromes myéloprolifératifs chroniques autres que LMC*. Boulogne-Billancourt : Institut national du cancer Juin 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.