



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 THROMBOCYTÉMIE ESSENTIELLE

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 la thrombocytémie essentielle : 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-Ardenne
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 : THROMBOCYTÉMIE ESSENTIELLE	CIM-O-3	Période utilisable
Morphologie	9962/3	2003-2015

La Thrombocyémie Essentielle (TE) est l'une des sous-entités étudiées des syndromes myéloprolifératifs chroniques autres que les leucémies myéloïdes chroniques (SMC autres que LMC). Pour la première fois en France, les données de survie sont étudiées pour la Thrombocyémie Essentielle séparément de la Myélofibrose primitive et de la Polyglobulie de Vaquez.

À RETENIR

- Survie nette standardisée à 1 an de 99 % et à 5 ans de 91 % pour les personnes diagnostiquées entre 2010 et 2015,
- Diminution de la survie nette à 5 ans pour les diagnostics au-delà de 60 ans : passant de 99 % à 40 ans à 85 % à 80 ans,
- Entre 2005 et 2015, diminution de la survie nette à 5 ans chez les personnes diagnostiquées à partir de 60 ans, avec une baisse de 11 points de pourcentage chez celles diagnostiquées à 80 ans,
- Mortalité en excès qui reste faible (inférieure à 0,08 décès par personne-année) quels que soient l'âge et l'année de diagnostic.

INCIDENCE

En France, pour l'année 2018, le nombre estimé de nouveaux cas de TE était de 2 057 dont 862 chez l'homme et 1 195 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 Thrombocyémie Essentielle (TE) fait partie des syndromes myéloprolifératifs chroniques (SMC) de pronostic favorable avec une survie nette standardisée à 1 an de 99 % et à 5 ans de 91 % (Table 2). Les TE représentent 45 % de l'ensemble des SMC en France en 2018 [1]. L'évolution de la TE peut être marquée par des complications hémorragiques ou thromboemboliques et une évolution en myélofibrose secondaire ou une transformation en leucémie aiguë.

Le pronostic apparaît légèrement meilleur chez la femme que chez l'homme avec, 5 ans après le diagnostic, une survie nette standardisée respectivement de 93 % et 88 % (Table 2). Cette différence selon le sexe est observée principalement chez les personnes de plus de 60 ans au diagnostic (Table 2).

A 5 ans du diagnostic, la survie nette (89 %) est plus élevée que la survie observée (76 %) reflétant ainsi la part importante des autres causes de mortalité pour les personnes atteintes par cette pathologie (Table 2).

Le pronostic à 1 an du diagnostic est très favorable quel que soit l'âge au diagnostic avec une survie au moins égale à 99 % (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 au diagnostic, la survie diminue ensuite progressivement avec l'âge au diagnostic pour atteindre 85 % chez celles diagnostiquées à 80 ans (Table 2 ; Figure 2). Cette différence de survie nette à 5 ans selon l'âge au diagnostic reflète les différences dans les taux de mortalité en excès observées dès la deuxième année de suivi (Figure 1a). Alors que le taux de mortalité en excès est faible et se maintient en dessous de 0,02 décès par personne-année chez les 60 ans et moins durant les 5

premières années après le diagnostic (soit une probabilité de décéder dans l'année n'excédant pas 2 %), le taux augmente progressivement au cours du temps de suivi pour atteindre chez les personnes de 80 ans 0,06 décès par personne-année à 5 ans (soit une probabilité de décéder dans l'année de 6 %) (Figure 1a ; Table C2-Complément).

Le traitement des TE vise principalement à prévenir le risque de thrombose artérielle et/ou veineuse ou d'hémorragie survenant dans environ 40 % des cas au cours du suivi tout en limitant l'augmentation du nombre de plaquettes dans le sang. Plusieurs scores pronostiques d'apparition d'événements thrombotiques ont été développés. Le dernier en date est l'International Pronostic Score for Thrombosis pour les TE (IPSET-thrombosis) qui se base sur l'âge au diagnostic, la présence éventuelle d'antécédent thrombotique, de la mutation JAK2 et sur la présence de facteurs de risque cardio-vasculaire [2]. L'hyperleucocytose est également un facteur pronostique connu. Parallèlement à la mise en place de ce nouveau score pronostique, les recommandations de prise en charge des TE ont été révisées par l'European Leukemia Net [3]. Il peut s'agir d'une simple surveillance avec prise éventuelle d'aspirine à faible dose chez les personnes jeunes asymptomatiques et sans facteur de risque cardiovasculaire, ou allant jusqu'à l'utilisation de traitements cytoréducteurs tels que l'hydroxyurée ou l'interféron pégylé pour les personnes plus âgées ou qui présentent un risque important de thrombose. L'utilisation des inhibiteurs de JAK2 comme le ruxolitinib, chez les personnes résistantes ou intolérantes aux traitements cytoréducteurs semble jouer un rôle sur la diminution des symptômes chez ces patients [4].

Même si l'évolution reste chronique dans la majeure partie des cas, une évolution vers une myélofibrose ou une transformation en une leucémie aiguë myéloïde ou vers un syndrome myélodysplasique, restent des événements rares mais possibles ce qui peut expliquer l'augmentation de la mortalité en excès progressive au cours du suivi [5].

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

	Homme	Femme	Ensemble
Nombre de cas	1031	1477	2508
Nombre de décès à 5 ans	237	279	516
Age médian au diagnostic (percentiles 5 et 95), en années	69 (39-88)	73 (37-90)	71 (38-89)

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 : Thrombocytémie essentielle

	1 an			5 ans		
	Homme	Femme	Ensemble	Homme	Femme	Ensemble
Survie observée	96 [95 ; 97]	96 [96 ; 97]	96 [96 ; 97]	74 [71 ; 76]	78 [77 ; 80]	76 [75 ; 78]
Survie nette	99 [98 ; 99]	99 [98 ; 100]	99 [98 ; 100]	87 [83 ; 90]	91 [87 ; 93]	89 [87 ; 91]
Survie nette standardisée	99 [98 ; 99]	99 [98 ; 100]	99 [99 ; 100]	88 [85 ; 91]	93 [90 ; 95]	91 [89 ; 93]
Survie nette par âge						
40 ans	100 [100 ; 100]	100 [99 ; 100]	100 [100 ; 100]	99 [97 ; 100]	100 [98 ; 100]	99 [98 ; 100]
50 ans	100 [99 ; 100]	100 [99 ; 100]	100 [99 ; 100]	98 [95 ; 99]	99 [97 ; 100]	98 [97 ; 99]
60 ans	100 [99 ; 100]	100 [99 ; 100]	100 [99 ; 100]	95 [92 ; 97]	98 [95 ; 99]	96 [95 ; 98]
70 ans	99 [99 ; 100]	99 [99 ; 100]	100 [99 ; 100]	89 [85 ; 92]	94 [92 ; 96]	93 [90 ; 94]
80 ans	98 [97 ; 99]	99 [97 ; 100]	99 [98 ; 99]	79 [73 ; 85]	88 [84 ; 91]	85 [82 ; 88]

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 : Thrombocythémie essentielle

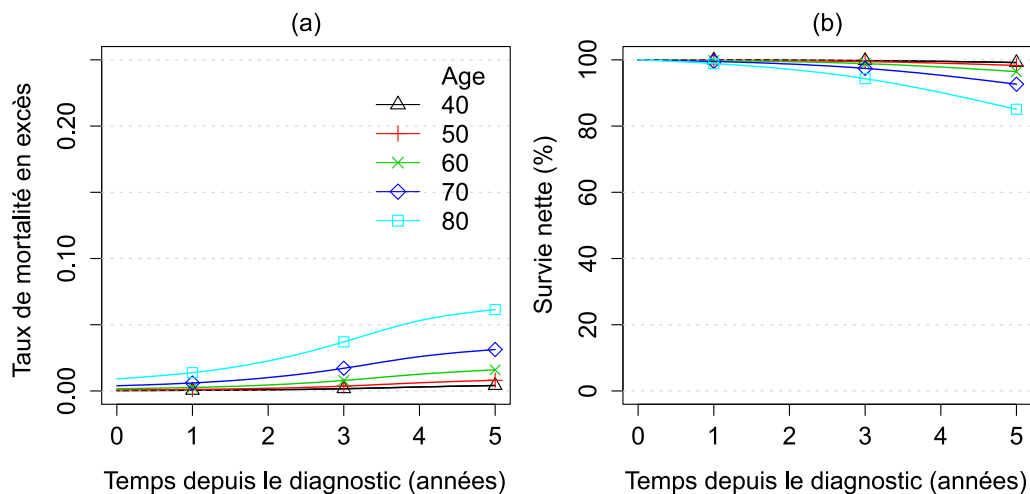
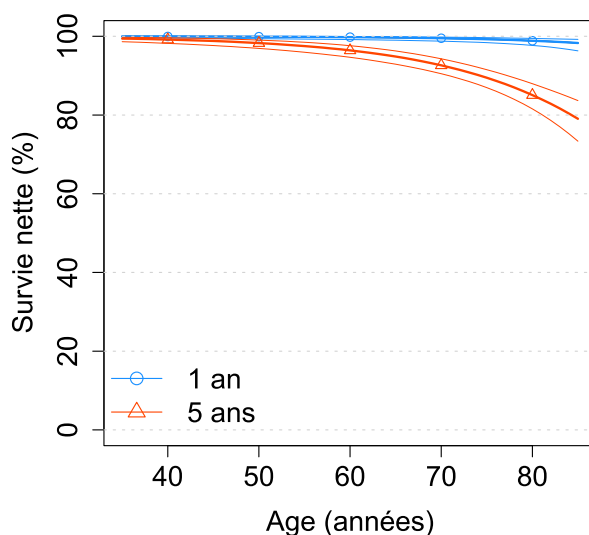


FIGURE 2. Survie nette à 1 et 5 ans selon l'âge au diagnostic avec intervalle de confiance à 95 %, hommes et femmes ensemble – Syndromes myéloprolifératifs chroniques autres que LMC : Thrombocythémie essentielle



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 de la TE au cours des années de diagnostic montre une **stabilité de la survie nette standardisée à 1 an de suivi qui reste très élevée et égale à 99 % en 2015. En revanche, une baisse de la survie nette à 5 ans est observée entre 2005 et 2015 (-6 points de pourcentage) (Table 4). Ce sont les personnes diagnostiquées à partir de 60 ans qui sont principalement concernées par cette baisse** avec jusqu'à moins 11 points de pourcentage à 5 ans de suivi chez les personnes diagnostiquées à 80 ans (Table 5a ; Figures 4 et 5). Alors que la mortalité en excès reste quasi nulle chez les personnes diagnostiquées à 40 ans, le taux de mortalité chez celles diagnostiquées à partir de 60 ans augmente après 6 mois de suivi avec plus du double de décès par personne-année chez les personnes diagnostiquées à 80 ans, passant alors à 5 ans de 0,03 en 2005 à 0,08 en 2015 (équivalant à une probabilité de décéder dans l'année respectivement de 3 % et de 8 %) (Figure 6 ; Table C4-Complément).

Une tendance similaire mais non significative semble être observée pour la survie nette à 10 ans entre 2005 et 2010, avec une baisse de 7 points de pourcentage entre 2005 et 2010 pour les personnes diagnostiquées à 80 ans (Table 5b).

Cette tendance à la diminution observée depuis 2005 pourrait être également le reflet de l'évolution des critères diagnostiques dans la TE avec notamment la découverte des mutations génétiques (JAK2, MPL et CALR) qui a pu modifier le profil des patients diagnostiqués entre 2005 et 2015 et en particulier chez les personnes âgées. En effet, l'amélioration du diagnostic au cours de la période d'étude va sélectionner les personnes avec un pronostic moins favorable en fin de période d'étude. L'évolution de l'incidence des TE observée principalement chez la femme depuis 2003, avec stabilisation depuis 2010, va dans ce sens [1].

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

	Hommes et femmes ensemble
Nombre de cas	3999
Nombre de décès à 10 ans	1278
Âge médian au diagnostic (percentiles 5 et 95), en années	71 (37-89)

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 : Thrombocytémie essentielle

Année	1 an	5 ans	10 ans
2005	100 [99;100]	95 [93;97]	83 [79;86]
2010	99 [99;100]	93 [91;94]	79 [74;83]
2015	99 [98;100]	89 [85;92]	ND
Diff. 2015-2005	0 [-1;0]	-6 [-11;-2]	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 % - Syndromes myéloprolifératifs chroniques autres que LMC : Thrombocytémie essentielle

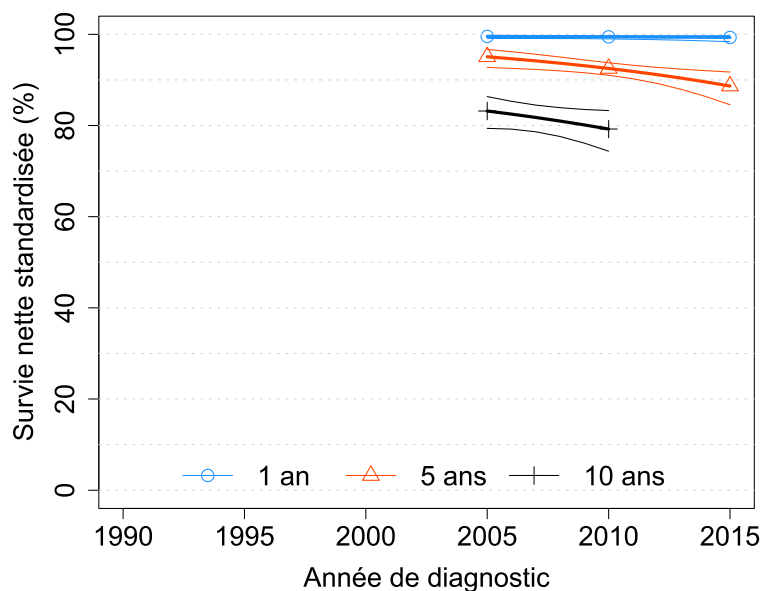


TABLE 5a. Survie nette (%) à 1 et 5 ans selon l'année de diagnostic (2005, 2010 et 2015) et par âge au diagnostic (en années) et intervalle de confiance à 95 %* - Syndromes myéloprolifératifs chroniques autres que LMC : Thrombocytémie essentielle

Age	2005	2010	2015	Diff. 2015-2005
Survie nette à 1 an				
40	100 [100 ; 100]	100 [100 ; 100]	100 [100 ; 100]	0 [0 ; 0]
50	100 [100 ; 100]	100 [100 ; 100]	100 [100 ; 100]	0 [0 ; 0]
60	100 [100 ; 100]	100 [100 ; 100]	100 [99 ; 100]	0 [0 ; 0]
70	100 [99 ; 100]	100 [99 ; 100]	99 [99 ; 100]	0 [-1 ; 0]
80	99 [98 ; 100]	99 [98 ; 99]	99 [97 ; 100]	0 [-1 ; 1]
Survie nette à 5 ans				
40	100 [99;100]	99 [99;100]	99 [98;99]	-1 [-1;0]
50	99 [98;99]	98 [98;99]	98 [96;99]	-1 [-3;0]
60	98 [97;99]	97 [96;98]	95 [92;97]	-3 [-5;-1]
70	96 [94;97]	94 [92;95]	90 [86;93]	-6 [-10;-1]
80	92 [88;94]	87 [85;90]	81 [74;86]	-11 [-19;-3]

*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 %* - Syndromes myéloprolifératifs chroniques autres que LMC : Thrombocytémie essentielle

Age	2005	2010	Diff. 2010-2005
40	98 [96 ; 99]	97 [95 ; 98]	-1 [-2 ; 0]
50	95 [94 ; 97]	94 [92 ; 96]	-1 [-3 ; 1]
60	92 [89 ; 93]	89 [86 ; 92]	-2 [-5 ; 1]
70	84 [81 ; 87]	80 [75 ; 85]	-4 [-9 ; 2]
80	72 [65 ; 78]	66 [58 ; 73]	-7 [-15 ; 2]

*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 – Syndromes myéloprolifératifs chroniques autres que LMC : Thrombocytémie essentielle

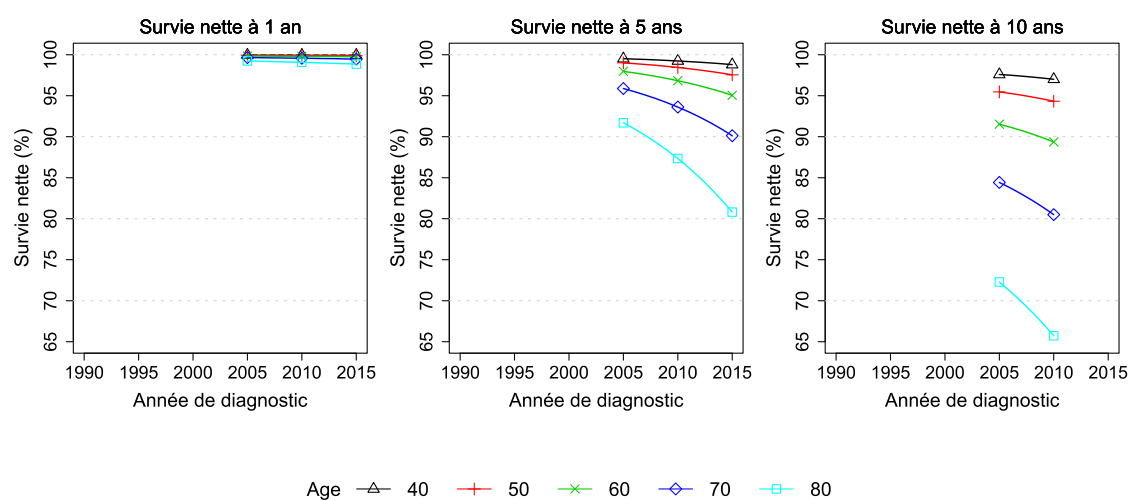


FIGURE 5. Différence de survie nette (%) à 1 et 5 ans entre 2015 et 2005 selon l'âge et intervalle de confiance à 95 % - Syndromes myéloprolifératifs chroniques autres que LMC : Thrombocythémie essentielle

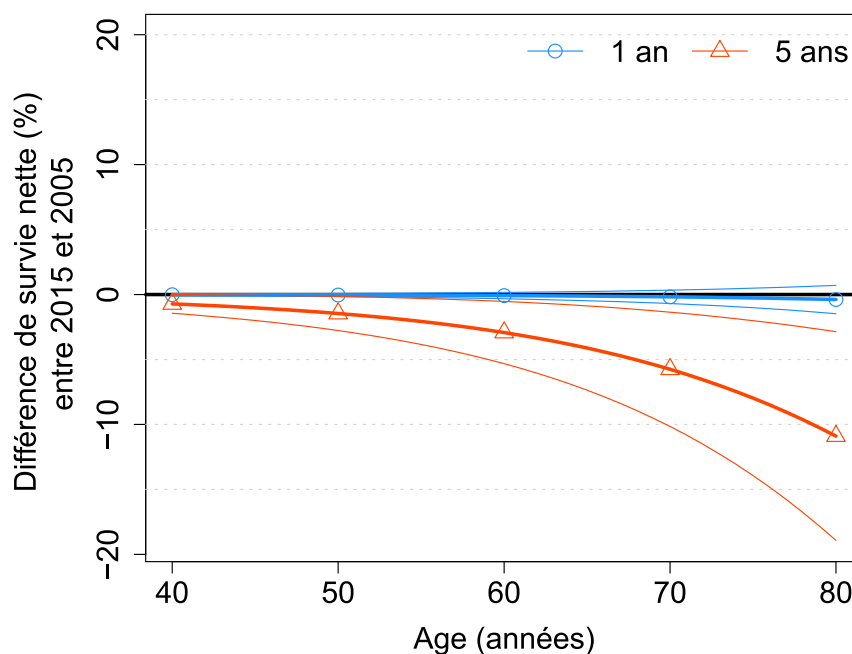
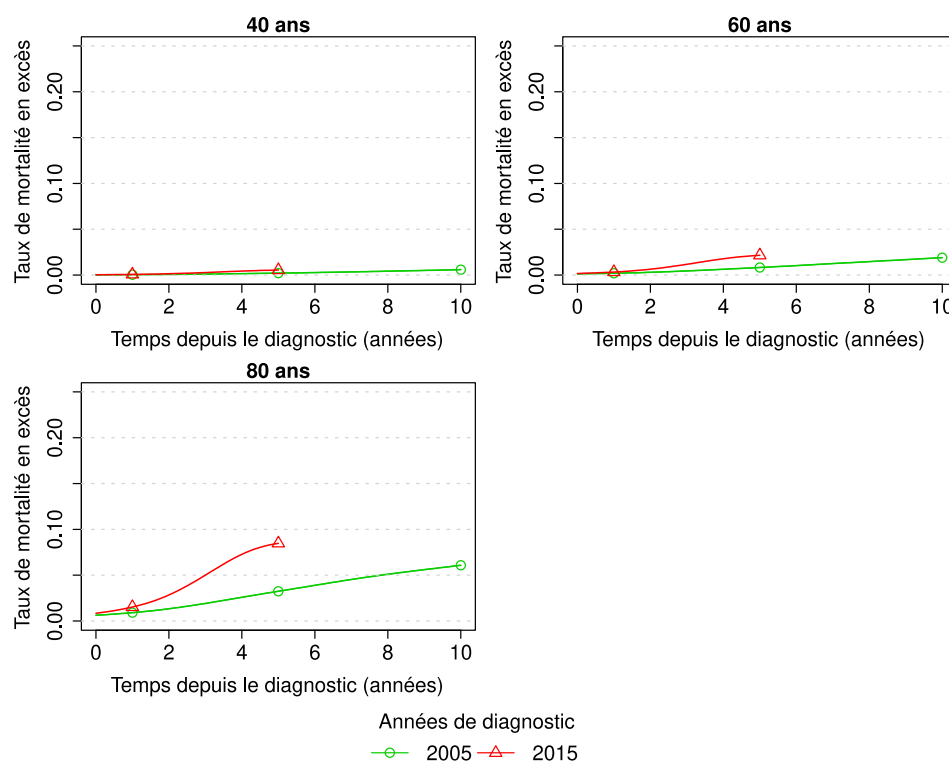


FIGURE 6. Taux de mortalité en excès (en nombre de décès par personne-année) selon le temps depuis le diagnostic pour les années 2005 et 2015 et pour différents âges – Syndromes myéloprolifératifs chroniques autres que LMC : Thrombocythémie essentielle



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, Finazzi G, Carobbio A, Thiele J, Passamonti F, Rumi E, et al. Development and validation of an International Prognostic Score of thrombosis in World Health Organization-essential thrombocythemia (IPSET-thrombosis). *Blood*. Déc 2012;120(26):5128-33.
- [3] 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*. Mai 2018;32(5):1057-69.
- [4] 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.
- [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.



Édité par l'Institut national du cancer
Siren 185 512 777 Conception : INCa
ISBN : 978-2-37219-774-8
ISBN net : 978-2-37219-775-5
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, thrombocytémie essentielle*. 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.