



RÉPUBLIQUE
FRANÇAISE

Liberté
Égalité
Fraternité



MARS 2021

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

LEUCÉMIE À TRICHOLEUCOCYTES

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

Xavier Troussard
Elsa Maitre
Marc Maynadié
Alain Monnereau
Morgane Mounier
Sébastien Orazio
Edouard Cornet
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 leucémie à tricholeucocytes : Xavier Troussard (Registre des hémopathies malignes de Basse-Normandie), Elsa Maitre (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), Edouard Cornet (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

LEUCÉMIE A TRICHOLEUCOCYTES		CIM-O-3	Période utilisable
	Morphologie	9940/3	2003-2015

À RETENIR

- Cancer de pronostic favorable, avec une survie nette standardisée à 5 ans de 95 % pour les personnes diagnostiquées entre 2010 et 2015,
- Survie nette à 5 ans assez peu dépendante de l'âge au diagnostic, légèrement supérieure chez les personnes jeunes, passant de 97 % pour un diagnostic à 40 ans à 92 % pour un diagnostic à 80 ans,
- Survie nette stable entre 1 an et 5 ans.

INCIDENCE

En France métropolitaine, le nombre de nouveaux cas de HCL estimé en 2018 était de 304, dont 243 chez l'homme et 61 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 leucémie à tricholeucocytes (HCL, *hairy cell leukemia*) fait partie des hémopathies malignes ayant un pronostic favorable. Chez l'homme et la femme, **la survie nette standardisée à 5 ans est de 95 %** (Table 2). L'HCL est marquée par une très forte prédominance masculine, avec un rapport homme/femme (sexe-ratio) de 5. L'âge médian au diagnostic est de 63 ans chez l'homme et de 59 ans chez la femme. Il s'agit d'une entité très bien définie dans la quatrième édition révisée de la classification WHO/OMS 2016 des tumeurs hématopoïétiques et lymphoïdes et dans l'ICD-O-3 (9940/3) [2].

Les critères du diagnostic de l'HCL sont basés sur l'identification de cellules chevelues sanguines et/ou médullaires, nommées tricholeucocytes. L'examen par cytométrie en flux (CMF) des tricholeucocytes peut être nécessaire, les tricholeucocytes exprimant les marqueurs CD11c, CD25, CD103 et CD123 [3]. En 2011, la mutation du gène BRAF (BRAF^{V600E}) a été mise en évidence dans presque 80 % des cas de HCL, apportant une aide au diagnostic dans les cas difficiles [4].

A 5 ans, la survie nette (95 %) est supérieure de 9 points de pourcentage à la survie observée (86 %) (Table 2). Un faible pourcentage de décès dans les 5 ans suivant le diagnostic est lié à la maladie, les patients décédant alors de progression de la maladie, d'infections et de cancers secondaires à long terme. La part des décès dus à une autre cause, décès qui surviennent de façon indépendante de l'évolution de la maladie elle-même, n'est donc pas négligeable.

La survie n'a pas pu être estimée chez la femme séparément du

fait d'effectifs trop faibles.

La survie nette diminue très légèrement avec l'âge au diagnostic (Table 2 ; Figure 1). A un an, elle passe chez l'homme de 97 % chez ceux diagnostiqués à 40 ans à 92 % chez ceux qui le sont à 80 ans avec une survie qui se stabilise après 1 an de suivi (Figure 1b).

Le taux de mortalité en excès est relativement stable et inférieur à 0,08 décès par personne-année dès le début du suivi (c'est-à-dire une probabilité de décéder dans l'année de 8 %) et ce jusqu'à 5 ans après le diagnostic chez les personnes de 40 et 50 ans. Chez les personnes plus âgées (70 et 80 ans), un excès de mortalité précoce est observé après le diagnostic de la HCL avec un taux de mortalité en excès égal à 0,87 juste après le diagnostic (soit une probabilité de décéder dans le mois de 7 %) puis il diminue rapidement pour être quasi nul dès 6 mois de suivi (Figure 1a ; Table C2-Complément).

La prise en charge des HCL s'est améliorée et s'accompagne de progrès thérapeutiques, notamment avec l'apport de l'immuno-chimiothérapie, du moxetumomab pasudotox et des inhibiteurs de BRAF (vémurafenib) [5].

TABLE 1. Descriptif des données analysées (tous registres) – Leucémie à tricholeucocytes

	Hommes	Ensemble
Nombre de cas	302	391
Nombre de décès à 5 ans	40	50
Age médian au diagnostic (percentiles 5 et 95), en années	62 (41-84)	62 (39-85)

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

	1 an		5 ans	
	Hommes	Ensemble	Hommes	Ensemble
Survie observée	94 [90 ; 96]	94 [91 ; 96]	85 [81 ; 89]	86 [82 ; 89]
Survie nette	95 [91 ; 97]	96 [93 ; 97]	95 [91 ; 97]	95 [92 ; 97]
Survie nette standardisée	94 [90 ; 97]	95 [91 ; 97]	94 [90 ; 97]	95 [91 ; 97]
Survie nette par âge				
40 ans	97 [91 ; 99]	98 [93 ; 99]	97 [90 ; 99]	97 [92 ; 99]
50 ans	97 [92 ; 99]	98 [95 ; 99]	97 [92 ; 99]	98 [94 ; 99]
60 ans	96 [92 ; 98]	97 [94 ; 98]	96 [92 ; 98]	97 [94 ; 98]
70 ans	94 [90 ; 97]	95 [92 ; 97]	94 [90 ; 97]	95 [92 ; 97]
80 ans	92 [83 ; 96]	92 [85 ; 96]	92 [83 ; 96]	92 [85 ; 96]

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 – Leucémie à tricholeucocytes

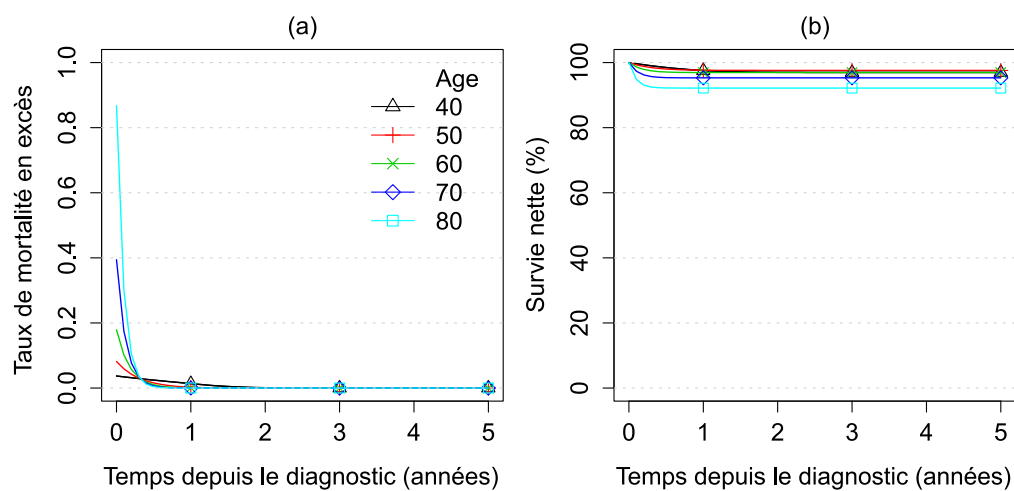
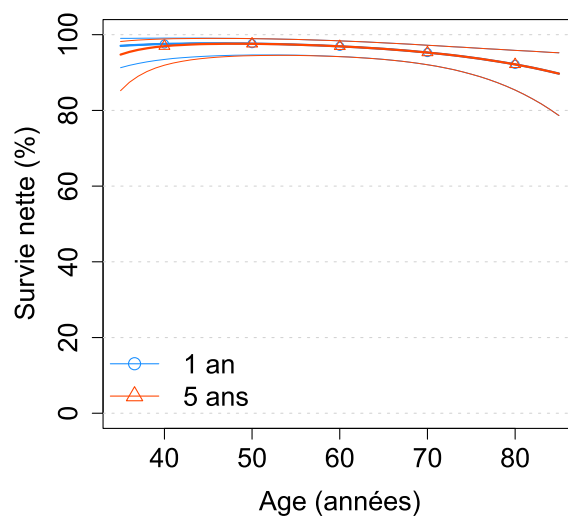


FIGURE 2. Survie nette à 1 et 5 ans selon l'âge au diagnostic avec intervalle de confiance à 95 %, hommes et femmes ensemble – Leucémie à tricholeucocytes



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] Swerdlow SH, Campo E, Harris NL, Jaffe ES, Pileri SA, Stein H, et al. WHO Classification of Tumours of Haematopoietic and Lymphoid Tissues (4^{ème} édition révisée). IARC: Lyon. 2017.

[3] Matutes E, Morilla R, Owusu-Ankomah K, Houliham A, Meeus P, Catovsky D. The immunophenotype of hairy cell leukemia (HCL). Proposal for a scoring system to distinguish HCL from B-cell disorders with hairy or villous lymphocytes. *Leuk Lymphoma* 1994; 14(Suppl1):57-61

[4] Tiacci E, Trifonov V, Schiavoni G, Holmes A, Kern W, Martelli MP, et al. BRAF mutations in hairy-cell leukemia. *N Engl J Med*. 2011 Jun 16; 364(24):2305-15.

[5] Maitre E, Cornet E, Troussard X. Hairy cell leukemia: 2020 update on diagnosis, risk stratification, and treatment. *Am J Hematol*. 2019 Dec; 94(12):1413-1422.



Édité par l'Institut national du cancer
Siren 185 512 777 Conception : INCa
ISBN : 978-2-37219-714-4
ISBN net : 978-2-37219-715-1
DÉPÔT LÉGAL mars 2021

Ce document doit être cité comme suit : Troussard X, Maitre E, Maynadié M, Monnereau A, Mounier M, Orazio S, Cornet E et al. *Survie des personnes atteintes de cancer en France métropolitaine 1989-2018 – Leucémie à tricholeucocytes*. 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.