



RÉPUBLIQUE
FRANÇAISE

*Liberté
Égalité
Fraternité*



MARS 2021

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

SYNDROMES MYÉLODYSPLASIQUES

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 les syndromes myélodysplasiques : 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

SYNDROMES MYÉLODYSPLASIQUES		CIM-O-3	Période utilisable
	Morphologie	9980/3, 9982/3, 9983/3, 9985/3, 9986/3, 9987/3, 9989/3	2003-2015

À RETENIR

- Pronostic intermédiaire avec une survie nette standardisée à 5 ans de 51 % pour les personnes diagnostiquées entre 2010 et 2015,
- Survie nette à 5 ans plus élevée chez les personnes les plus jeunes : 57 % à 60 ans versus 42 % à 80 ans,
- Survie nette à 1 an et 5 ans plus élevée chez la femme, 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 tous les âges.

INCIDENCE

En France métropolitaine, le nombre de nouveaux cas de syndromes myélodysplasiques estimé en 2018 était de 4 735 dont 2 894 cas chez l'homme et 1 841 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

Les syndromes myélodysplasiques (SMD) ont un pronostic intermédiaire avec une survie nette standardisée égale à 83 % à 1 an et à 51 % 5 ans après le diagnostic (Table 2). Les SMD constituent un groupe hétérogène de maladies caractérisé par l'existence de cytopénies chroniques et d'anomalies morphologiques des cellules médullaires. Les patients présentent alors des symptômes en lien avec une anémie, une thrombopénie (saignement) et/ou une neutropénie (infections), et sont à risque de développer une leucémie aiguë myéloïde (LAM) secondaire. La classification des différents sous-types de SMD a évolué à plusieurs reprises sur les deux dernières décennies pour aboutir à la classification actuelle prenant en compte leurs caractéristiques cytogénétiques et moléculaires. Malgré l'intérêt indéniable de cette classification dans le diagnostic des SMD, celle-ci ne permet pas d'identifier des groupes pronostiques homogènes de patients. C'est pourquoi ont été développés plusieurs scores pronostiques à partir de la survie observée dont le plus utilisé en France est désormais le score R-IPSS [2].

A 5 ans, la survie nette (42 %) est supérieure de 10 points de pourcentage à la survie observée (32 %). Cette différence est liée à l'âge avancé des personnes au diagnostic et à des causes de décès indépendantes de l'évolution de la maladie (Table 2). Les patients décèdent principalement des conséquences de l'insuffisance médullaire et de l'évolution de leur maladie en LAM.

Les facteurs pronostiques sont à la fois liés à l'individu (âge, comorbidités, exposition antérieure à une chimiothérapie), et aux caractéristiques intrinsèques de la maladie et à son retentissement sur l'hématopoïèse normale. Le score R-IPSS prend en compte l'importance des cytopénies (anémie, thrombopénie et neutropénie), le degré d'infiltration médullaire blastique et le type d'anomalies cytogénétiques. Cinq groupes de patients sont identifiés (très faible risque, faible risque, risque intermédiaire, haut risque et très haut risque) avec une survie globale allant de près de 9 ans à moins de 1 an et un risque d'évolution en LAM variant de moins de 1 an à plus de 14 ans [2].

La survie nette est meilleure chez la femme que chez l'homme, à 1 an (+5 points de pourcentage) et à 5 ans après le diagnostic (+10 points) quel que soit l'âge au diagnostic (Table 2 ; Figure C2-Complément).

La survie nette diminue avec l'âge au diagnostic (Table 2 ; Figure 1) et cette différence de survie observée dès 1 an s'accroît discrètement avec le temps (Figure 1b). Ce phénomène, d'origine multifactorielle, est en partie lié à un retard du diagnostic chez des patients âgés présentant souvent des comorbidités et à une toxicité des traitements utilisés (Figure 1a).

Chez les personnes de 60 et 70 ans, **le taux de mortalité en excès est maximal un an après le diagnostic**, et égal à 0,16 décès par personne-année à 60 ans (soit une probabilité de décès dans l'année de 15 %) (Figure 1a ; Table C2-Complément). Une mortalité en excès plus importante est observée chez les personnes de 80 ans juste après le diagnostic, s'élevant à 0,26 décès par personne-année (soit une probabilité de décéder dans le mois suivant le diagnostic de 2,1 %). L'évolution du taux de mortalité en excès est le reflet de différentes situations cliniques. Chez les personnes les plus jeunes, le diagnostic est fait rapidement et les formes graves entraînent une surmortalité maximale 1 an après le diagnostic. Chez les plus âgés, en particulier en cas de comorbidités associées, les signes cliniques et biologiques sont souvent considérés, à tort, comme banals et le diagnostic est souvent retardé au stade de SMD évolué, pouvant expliquer l'excès de mortalité observé dès les premiers mois après le diagnostic.

TABLE 1. Descriptif des données analysées (tous registres) – Syndromes myélodysplasiques

	Hommes	Femmes	Ensemble
Nombre de cas	3 540	2 795	6 335
Nombre de décès à 5 ans	2 385	1 632	4 017
Age médian au diagnostic (percentiles 5 et 95), en années	79 (59-91)	81 (58-92)	80 (58-91)

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

	1 an			5 ans		
	Hommes	Femmes	Ensemble	Hommes	Femmes	Ensemble
Survie observe	73 [72 ; 74]	78 [76 ; 79]	75 [74 ; 76]	28 [27 ; 30]	37 [36 ; 39]	32 [31 ; 34]
Survie nette	78 [76 ; 79]	81 [80 ; 83]	79 [78 ; 80]	37 [35 ; 39]	48 [45 ; 50]	42 [41 ; 44]
Survie nette standardisée	81 [79 ; 83]	86 [84 ; 87]	83 [82 ; 84]	46 [44 ; 49]	56 [53 ; 59]	51 [49 ; 53]
Survie nette par âge						
60 ans	84 [82 ; 86]	89 [87 ; 91]	86 [84 ; 88]	55 [51 ; 58]	62 [58 ; 66]	57 [54 ; 60]
70 ans	83 [81 ; 85]	86 [84 ; 88]	84 [83 ; 86]	47 [44 ; 50]	56 [53 ; 59]	51 [48 ; 53]
80 ans	78 [76 ; 80]	82 [80 ; 83]	80 [79 ; 81]	36 [33 ; 39]	48 [45 ; 50]	42 [40 ; 44]

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 myélodysplasiques

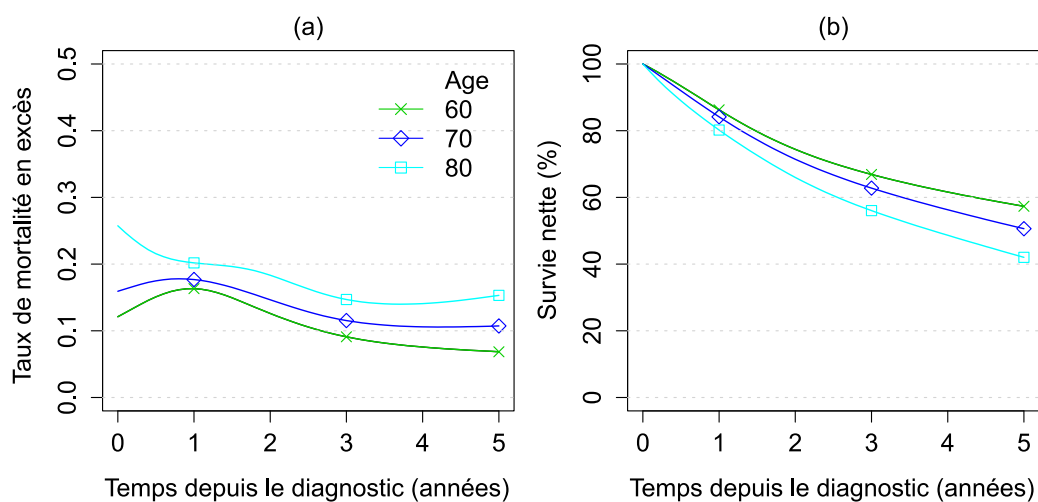
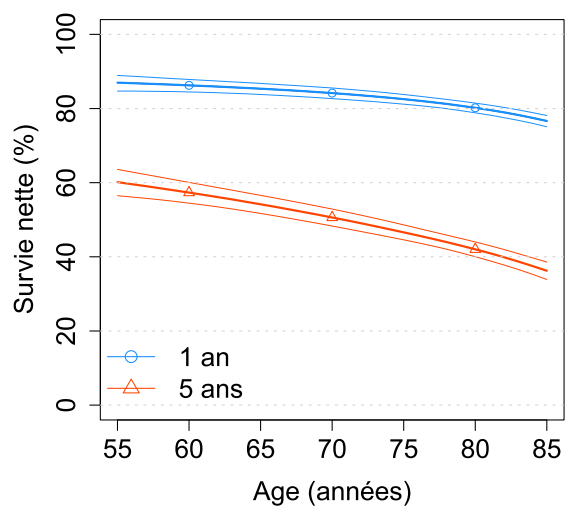


FIGURE 2. Survie nette à 1 et 5 ans selon l'âge au diagnostic avec intervalle de confiance à 95 %, hommes et femmes ensemble – Syndromes myélodysplasiques



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 de la période utilisable pour les SMD, les données de survie jusqu'à 10 ans peuvent être présentées chez les personnes dont le diagnostic a été effectué à partir de 2005.

La survie nette standardisée à 1 an est stable à 84 % entre les personnes diagnostiquées en 2005, et celles diagnostiquées en 2015 et celle à 5 ans de suivi augmente très légèrement de 49 % à 52 % (Table 4 ; Figure 3). Cette stabilité s'observe pour tous les âges, à 1 an et 5 ans après le diagnostic, et reflète une réduction très minime du taux de mortalité en excès au cours des années de diagnostic (Table 5; Figure 6). La survie nette à 10 ans est également stable entre 2005 et 2010. Cette stabilité illustre l'absence d'amélioration thérapeutique significative durant les 10-15 dernières années avec un impact sur la survie globale. Les progrès thérapeutiques ayant un impact sur la survie datent d'avant les années 2000, avec notamment le recours à l'érythropoïétine (EPO) pour les SMD de faible risque, le leniladomide chez les patients avec un SMD et délétion 5q isolée, la 5-azacitidine dans les SMD de haut risque [3,4].

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

	Hommes et femmes ensemble
Nombre de cas	9 240
Nombre de décès à 10 ans	7 074
Age médian au diagnostic (percentiles 5 et 95), en années	79 (57-91)

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

Année	1 an	5 ans	10 ans
2005	83 [81 ; 84]	49 [47 ; 51]	31 [29 ; 34]
2010	83 [82 ; 84]	51 [49 ; 52]	33 [31 ; 35]
2015	84 [83 ; 85]	52 [50 ; 54]	ND
Diff. 2015-2005	1 [0 ; 3]	3 [0 ; 6]	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 myélodysplasiques

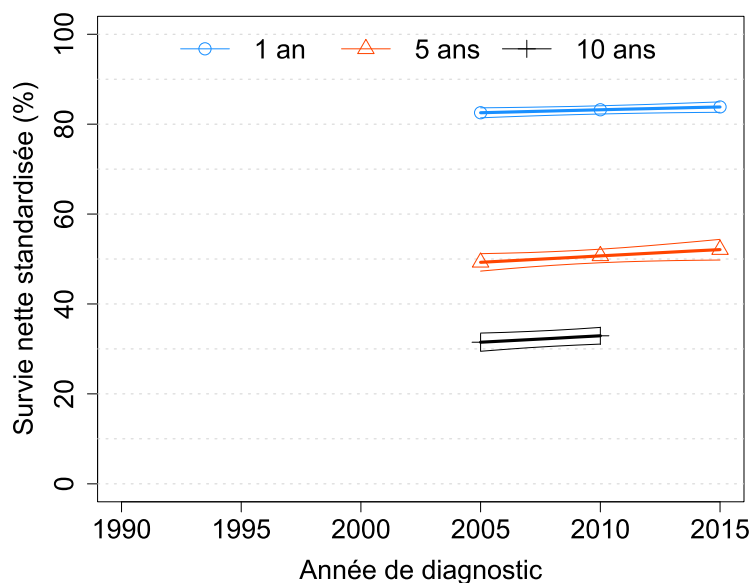


TABLE 5a. Survie nette (%) à 1 et 5 ans selon l'année de diagnostic (2005, 2010 et 2015) et par âge au diagnostic (en années) et intervalle de confiance à 95 %* – Syndromes myélodysplasiques

Age	2005	2010	2015	Diff 2005-2015
Survie nette à 1 an				
60	86 [85 ; 88]	87 [86 ; 88]	87 [86 ; 89]	1 [0 ; 2]
70	83 [82 ; 84]	83 [82 ; 85]	84 [83 ; 85]	1 [0 ; 3]
80	78 [76 ; 79]	79 [77 ; 80]	79 [78 ; 81]	1 [0 ; 3]
Survie nette à 5 ans				
60	55 [53 ; 58]	57 [55 ; 59]	58 [55 ; 61]	3 [0 ; 6]
70	48 [46 ; 50]	50 [48 ; 52]	51 [49 ; 54]	3 [0 ; 6]
80	40 [38 ; 42]	42 [40 ; 43]	43 [41 ; 46]	3 [0 ; 6]

*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 myélodysplasiques

Age	2005	2010	Diff. 2005-2010
60	39 [36 ; 42]	41 [38 ; 43]	2 [0 ; 3]
70	28 [26 ; 31]	30 [28 ; 32]	2 [0 ; 3]
80	19 [17 ; 21]	20 [18 ; 22]	1 [0 ; 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 %

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

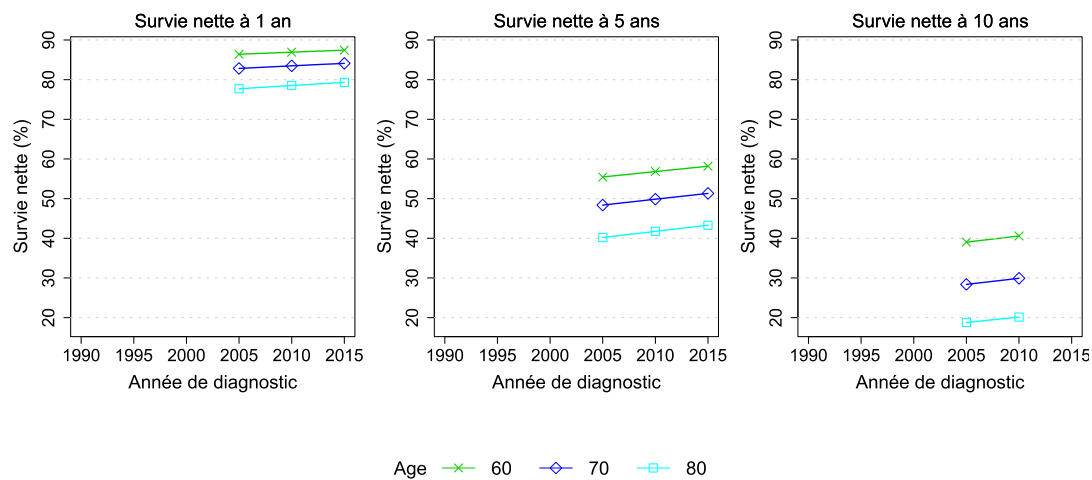


FIGURE 5. Différence de survie nette (%) à 1 et 5 ans entre 2015 et 2005 selon l'âge et intervalle de confiance à 95 % - Syndromes myélodysplasiques

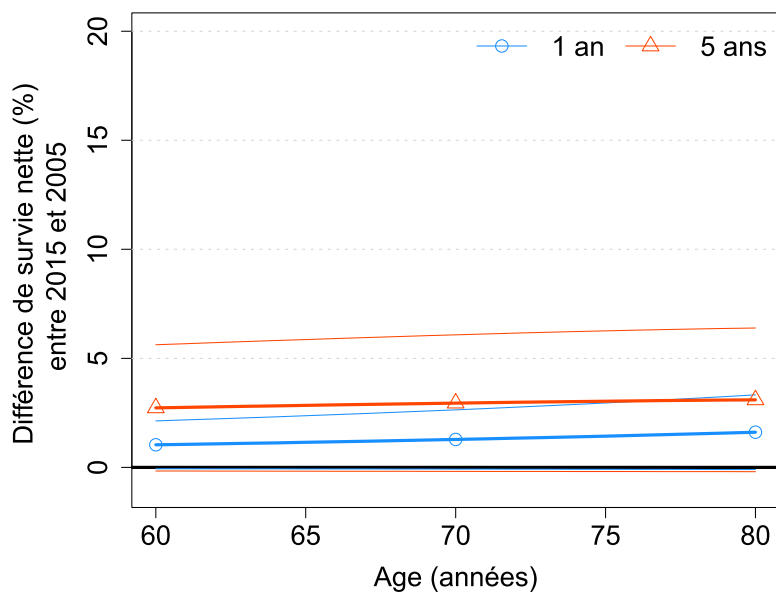
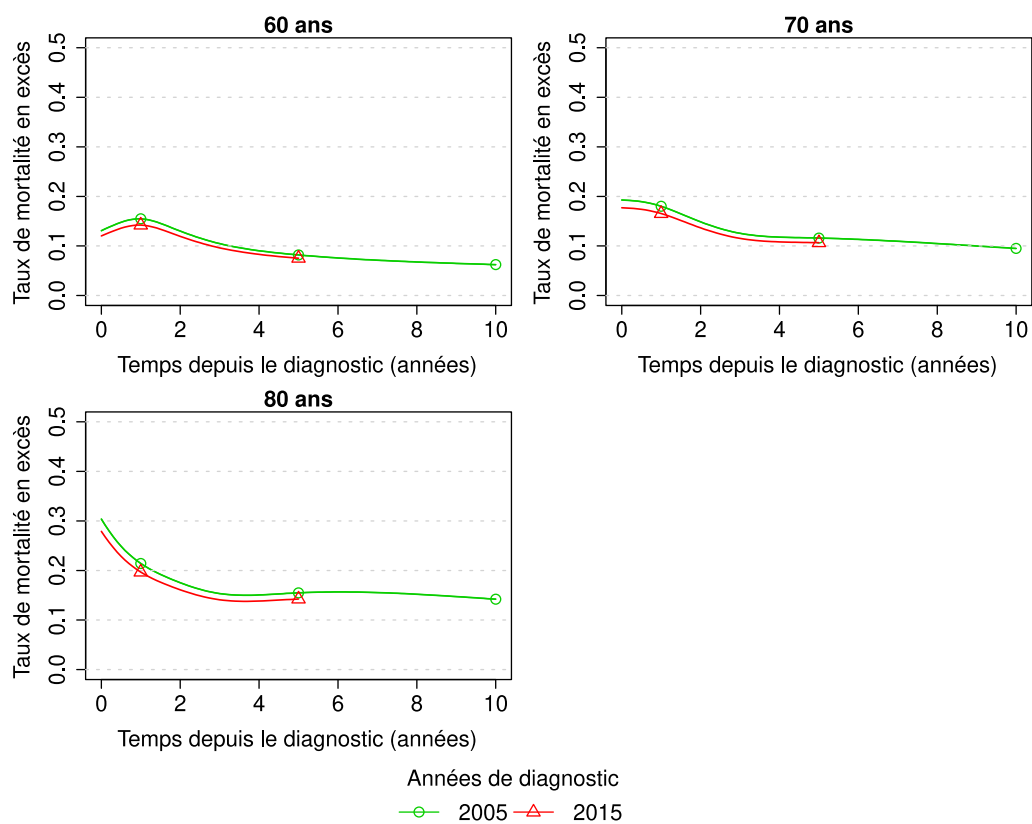


FIGURE 6. Taux de mortalité en excès (en nombre de décès par personne-année) selon le temps depuis le diagnostic pour les années 2005 et 2015 et pour différents âges - Syndromes myélodysplasiques



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] Greenberg PL, Tuechler H, Schanz J, Sanz G, Garcia-Manero G, Solé F, et al. Revised international prognostic scoring system for myelodysplastic syndromes. *Blood*. 2012 Sep 20; 120(12):2454-65.

[3] Fenaux P, Gattermann N, Seymour JF, Hellström-Lindberg E, Mufti GJ, Duehrsen U, et al. Prolonged survival with improved tolerability in higher-risk myelodysplastic syndromes: azacitidine compared with low dose ara-C. *Br J Haematol*. 2010 Apr; 149(2):244-9.

[4] Fenaux P, Mufti GJ, Hellström-Lindberg E, Santini V, Gattermann N, Germing U, et al. Azacitidine prolongs overall survival compared with conventional care regimens in elderly patients with low bone marrow blast count acute myeloid leukemia. *J Clin Oncol*. 2010 Feb 1; 28(4):562-9.



Édité par l'Institut national du cancer
Siren 185 512 777 Conception : INCa
ISBN : 978-2-37219-742-7
ISBN net : 978-2-37219-743-4
DÉPÔT 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 – Syndromes myélodysplasiques*. 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.