

# Avertissements

**Il est particulièrement utile de prendre connaissance de la partie Matériel et méthode avant la lecture des résultats. En effet, cette étude présente de nombreuses particularités par rapport aux précédentes estimations publiées pour les hémopathies malignes.**

**1/** La définition des entités étudiées est différente de celle utilisée dans l'ouvrage précédent [1] portant sur la période 1980-2005, **ce qui rend impossible toute comparaison.**

**2/** Pour chacune des entités, une « période d'incidence utilisable » a été préalablement définie : cette période correspond aux années pour lesquelles l'ensemble des registres (spécialisés ou généraux) du réseau Francim a recueilli de façon homogène l'entité correspondante. **En conséquence, en fonction des entités, l'estimation de la tendance porte sur des périodes de longueur différente.** Celle-ci est précisée au début de chaque localisation (avec les codes morphologiques).

**3/** Le codage des données de mortalité issues des certificats de décès ne permet pas de classer les décès selon la classification adoptée dans ce travail. **Il en résulte deux conséquences :**

- il n'a pas été possible d'utiliser la méthodologie basée sur le rapport incidence/mortalité pour estimer l'incidence nationale (comme cela est le cas pour l'estimation de l'incidence des tumeurs solides [2]). **Il a donc été décidé d'estimer l'incidence nationale directement à partir de l'incidence de la zone registre. L'hypothèse sous-jacente est donc ici que la zone registre est représentative de la France en termes d'incidence pour les hémopathies malignes ;**
- **les données de mortalité ne sont pas présentées.**

**4/** Pour certaines entités comme la leucémie aiguë myéloïde promyélocytaire, les taux d'incidence sont très faibles. De ce fait, les graphiques des tendances (figure 2) ainsi que le taux annuel moyen d'évolution (tableau 5) peuvent faire apparaître des variations qui ne sont pas restituées dans les différents taux d'incidence (également présentés dans le tableau 5), car ces taux d'incidence sont arrondis à la première décimale.

**5/ Présentation des résultats :**

- les taux sont rapportés pour 100 000 personnes-années ;
- sur la figure 2, les pointillés terminant chaque courbe permettent d'indiquer la période de projection.

---

## Références

- [1] Belot A, Velten M, Grosclaude P, Bossard N, Launoy G, Remontet L, *et al.* Estimation de l'incidence et de la mortalité par cancer en France entre 1980 et 2005. Saint-Maurice (Fra) : Institut de veille sanitaire ; 2008. 132 p.
- [2] Binder-Foucard F, Belot A, Delafosse P, Remontet L, Woronoff A-S, Bossard N. Estimation nationale de l'incidence et de la mortalité par cancer en France entre 1980 et 2012. Partie 1 – Tumeurs solides. Saint-Maurice (Fra) : Institut de veille sanitaire ; 2013. 122 p.

# Leucémie / lymphome lymphoblastique à cellules précurseurs (B, T ou SAI) Auteurs : X. Troussard, A. Collignon, A. Monnereau, M. Mounier, M. Maynadié

Leucémie / lymphome lymphoblastique à cellules précurseurs (B, T ou SAI)

Codes morphologiques CIM-O-3

Période d'incidence utilisable

97273, 97283, 97293,  
98353, 98363, 98373

1990-2009

La leucémie aiguë lymphoblastique (LAL) est une leucémie aiguë caractérisée par la présence dans la moelle de cellules blastiques de type lymphoblastes. Il est important de distinguer les LAL des leucémies aiguës myéloblastiques (LAM), en raison d'une prise en charge très différente des deux hémopathies malignes. Aux États-Unis, sur 136 985 cas d'hémopathies enregistrées entre 1992 et 2001 dans 13 registres américains couvrant environ 13 % de la population américaine, les hémopathies lymphoïdes sont les plus fréquentes et représentent 87 % des cas [1]. Les leucémies/lymphomes lymphoblastiques représentent 4,5 % de toutes les hémopathies et 5,3 % des cas d'hémopathies lymphoïdes. Les leucémies aiguës myéloïdes représentent 85 % des hémopathies non lymphoïdes [1]. Le lymphome lymphoblastique est une maladie identique à la LAL mais caractérisé par une atteinte médullaire moins marquée qui contraste avec une atteinte nodale et extra-nodale plus importante. Il est ainsi justifié d'analyser la LAL et le lymphome lymphoblastique de façon conjointe. Cette entité étant bien individualisée depuis la première classification FAB (French American British) et identifiée aussi comme une entité à part entière dans les classifications ultérieures, notamment OMS 2008 [2] et CIM-O-3, l'analyse a été effectuée entre 1990 et 2012.

## Incidence en France en 2012

On estime à 810 le nombre de nouveaux cas de leucémie/lymphome lymphoblastique à cellules précurseurs (B, T ou SAI) en France en 2012, dont 60 % survenant chez l'homme. L'incidence standardisée sur la population mondiale est de 1,9 pour 100 000 personnes-années chez l'homme et de 1,2 pour 100 000 chez la femme, soit un rapport hommes/femmes de 1,6 (tableau 1). Compte tenu de la répartition de cette hémopathie maligne, très dépendante de l'âge, il convient de regarder plus précisément le taux d'incidence spécifique par âge : 3,8 pour 100 000 personnes-années chez le garçon de moins de 15 ans et 2,5 pour 100 000 chez la fille de même âge, diminuant respectivement à 0,7 et 0,6 pour 100 000 chez l'homme et la femme de 40 à 44 ans, avant de remonter mais sans jamais atteindre le taux d'incidence de l'enfant (figure 1, tableau 3).

L'âge médian des patients est très jeune, respectivement de 17 ans chez l'homme et de 22 ans chez la femme. Cette pathologie touche principalement l'enfant, avec 356 cas incidents chez l'enfant de moins de 15 ans (44 %), mais n'épargne pas l'adulte de tous les âges.

## Références

- [1] Morton LM, Wan SS, Devesa SS, Hartge P, Weisenburger DD, Linet MS. Lymphoma incidence patterns by WHO subtype in the United States, 1992-2001. *Blood* 2006;1:265-76.
- [2] Jaffe ES, Harris NJ, Stein H, Vardiman JW. (Eds): World Health Organization Classification of tumours. Pathology and genetics of tumours of haematopoietic and lymphoid tissues. Lyon:IARC Press;2008.
- [3] Bene MC, Castoldi G, Knapp W, Ludwig WD, Matutes E, Orfao A, Van't Veer MB. Proposals for the immunological classification of acute leukemias. European Group for the Immunological Characterization of Leukemias (EGIL). *Leukemia* 1995;9(10):1783-6.

## Tendances entre 1990 et 2012

Chez l'homme et la femme, le nombre de nouveaux cas varie peu entre 1990 et 2012. Le taux d'incidence reste relativement stable entre 1990 et 2012, augmentant de 0,1 % par an en moyenne chez l'homme (1,9 cas pour 100 000 personnes-année pendant toute la période d'étude) et diminuant de 0,5 % par an en moyenne chez la femme (1,4 cas en 1990 contre 1,2 cas en 2012).

## Commentaires

Cette pathologie nécessite une prise en charge spécialisée. Compte tenu d'une meilleure connaissance physiopathologique de la maladie, d'une description détaillée de l'impact du niveau d'arrêt de maturation du lymphoblaste à l'origine d'une classification immunologique séparant plusieurs sous-groupes de LAL B ou T [3] mais aussi de l'impact sur le pronostic de certaines anomalies chromosomiques acquises, il convient d'individualiser la LAL parmi l'ensemble des leucémies aiguës.

Les nouvelles classifications, en particulier la classification OMS 2008, identifient les LAL avec des anomalies cytogénétiques récurrentes, notamment les LAL avec t(9;22)(q34;q11.2) ou BCR-ABL, les LAL avec réarrangements en 11q23, les LAL avec t(12;21)(p13;q22) ou TEL-AML1, les LAL avec t(1;19)(q23;p13.3) ou E2A-PBX1, les LAL avec t(5;14)(q31;q32) ou IL3-IGH, les LAL avec hyperdiploïdie ou les LAL avec hypodiploïdie. Il conviendra d'individualiser dans l'avenir ces formes de LAL.

## Particularité liée à la définition du site

Le lymphome lymphoblastique est une entité identique à la LAL mais caractérisé par une atteinte médullaire moins marquée avec souvent moins de 20 % de lymphoblastes dans la moelle contrastant avec une atteinte nodale et extra-nodale plus importante. Il est donc justifié d'analyser la LAL et le lymphome lymphoblastique de façon conjointe.

TABLEAU 1 |

PRINCIPAUX INDICATEURS EN 2012 - LEUCÉMIE / LYMPHOME LYMPHOBLASTIQUE À CELLULES PRÉCURSEURS (B, T OU SAI)

	Sexe	Taux brut	Taux standardisés Europe	Taux standardisés Monde	Nombre de cas
<b>Incidence</b>	<b>Homme</b>	1,6	1,6	1,9	487
	<b>Femme</b>	1,0	1,0	1,2	323

FIGURE 1 |

INCIDENCE PAR ÂGE EN 2012 - - LEUCÉMIE / LYMPHOME LYMPHOBLASTIQUE À CELLULES PRÉCURSEURS (B, T OU SAI)

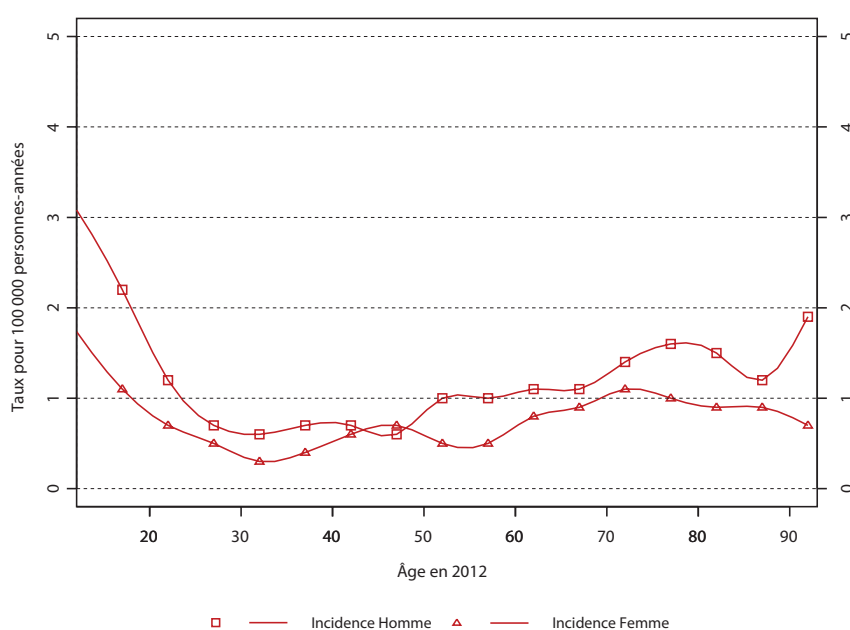


TABLEAU 2 |

NOMBRE DE CAS PAR TRANCHE D'ÂGE ET PAR SEXE EN FRANCE EN 2012 - LEUCÉMIE / LYMPHOME LYMPHOBLASTIQUE À CELLULES PRÉCURSEURS (B, T OU SAI)

Âge		[00 ;14]	[15 ;19]	[20 ;24]	[25 ;29]	[30 ;34]	[35 ;39]	[40 ;44]	[45 ;49]	[50 ;54]	[55 ;59]	[60 ;64]	[65 ;69]	[70 ;74]	[75 ;79]	[80 ;84]	[85 ;89]	[90 ;94]	[95 ;++]
<b>Incidence</b>	Homme	221	42	25	14	13	15	15	14	20	20	21	17	15	15	11	5	3	1
	Femme	135	20	13	9	7	8	13	16	11	11	17	15	14	13	10	8	3	0

TABLEAU 3 |

TAUX POUR 100 000 PERSONNES-ANNÉES PAR TRANCHE D'ÂGE ET PAR SEXE EN FRANCE EN 2012 - LEUCÉMIE / LYMPHOME LYMPHOBLASTIQUE À CELLULES PRÉCURSEURS (B, T OU SAI)

Âge		[00 ;14]	[15 ;19]	[20 ;24]	[25 ;29]	[30 ;34]	[35 ;39]	[40 ;44]	[45 ;49]	[50 ;54]	[55 ;59]	[60 ;64]	[65 ;69]	[70 ;74]	[75 ;79]	[80 ;84]	[85 ;89]	[90 ;94]	[95 ;++]
<b>Incidence</b>	Homme	3,8	2,2	1,2	0,7	0,6	0,7	0,7	0,6	1,0	1,0	1,1	1,1	1,4	1,6	1,5	1,2	1,9	4,0
	Femme	2,5	1,1	0,7	0,5	0,3	0,4	0,6	0,7	0,5	0,5	0,8	0,9	1,1	1,0	0,9	0,9	0,7	0,0

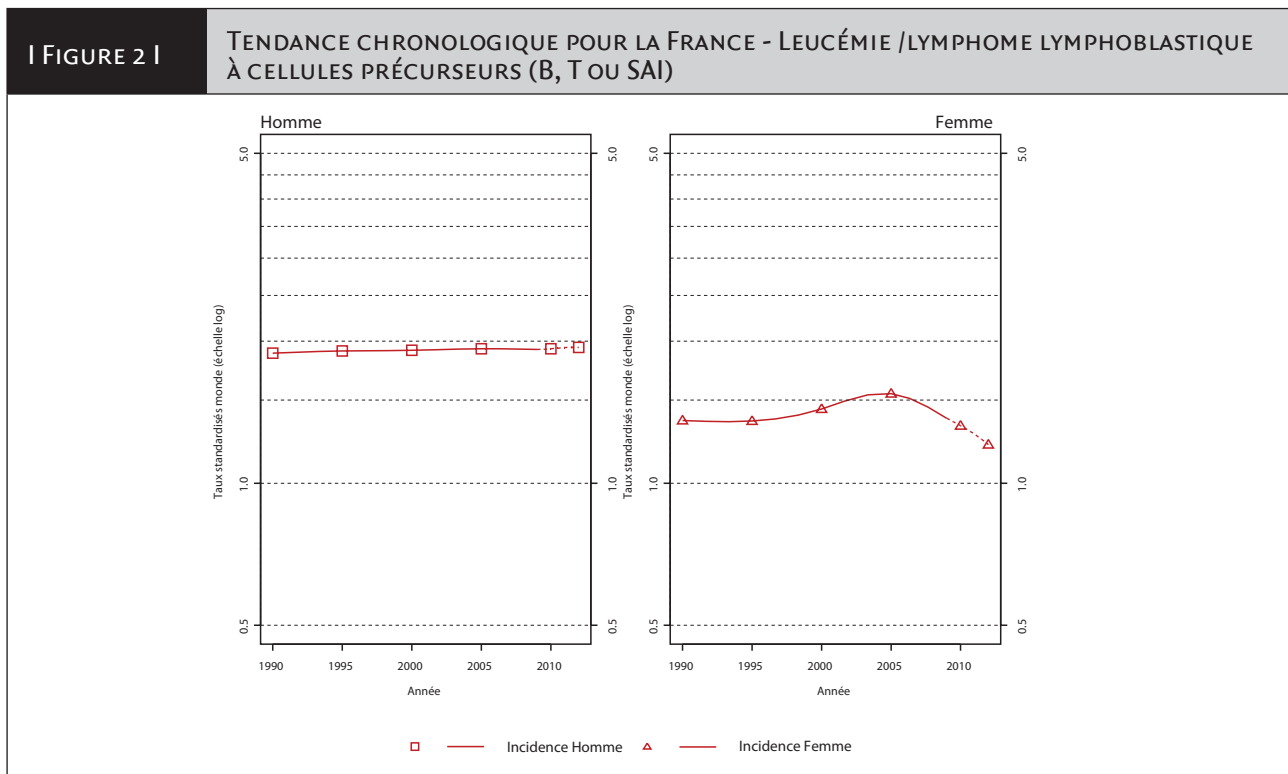
Leucémie / lymphome lymphoblastique à cellules précurseurs (B, T ou SAI)

# ÉVOLUTION DE L'INCIDENCE EN FRANCE ENTRE 1990 ET 2012

## Tendance chronologique

I TABLEAU 4 I		NOMBRE DE CAS EN FRANCE SELON L'ANNÉE - LEUCÉMIE / LYMPHOME LYMPHOBLASTIQUE À CELLULES PRÉCURSEURS (B, T OU SAI)					
		Année					
	Sexe	1990	1995	2000	2005	2010	2012
<b>Incidence</b>	Homme	436	438	446	465	479	487
	Femme	321	320	333	364	339	323

I TABLEAU 5 I		TAUX D'INCIDENCE EN FRANCE SELON L'ANNÉE (STANDARDISÉS MONDE POUR 100 000 PERSONNES-ANNÉES) - LEUCÉMIE / LYMPHOME LYMPHOBLASTIQUE À CELLULES PRÉCURSEURS (B, T OU SAI)							
		Année						Taux annuel moyen d'évolution (%)	
	Sexe	1990	1995	2000	2005	2010	2012	De 1990 à 2012	De 2005 à 2012
<b>Incidence</b>	Homme	1,9	1,9	1,9	1,9	1,9	1,9	0,1	0,1
	Femme	1,4	1,4	1,4	1,5	1,3	1,2	-0,5	-3,5



**Leucémie / Lymphome  
lymphoblastique à cellules  
précurseurs (B, T ou SAI)**