



Registre des Hémopathies Malignes de la Gironde

Editorial :

Le registre des hémopathies malignes poursuit son effort d'enregistrement de qualité depuis maintenant plus de 5 ans grâce à une bonne collaboration avec l'ensemble des sources d'information de notre département. Ces deux dernières années ont été marquées par un investissement fort de l'équipe dans l'amélioration continue du processus de recueil des cas et dans la participation aux projets de recherche dont une thèse réalisée sur les facteurs de risque des hémopathies lymphoïdes fin 2008. Le registre a été requalifié pour 4 années (2009-2012) et un certain nombre de projets sont aujourd'hui en cours à un niveau national (Projet Inca sur l'incidence détaillée des hémopathies malignes en France) ou international (participation au consortium Interlymph sur l'étiologie des hémopathies lymphoïdes). Les principaux défis à court ou moyen terme seront pour nous 1/ d'enregistrer deux années en 2010 pour améliorer la réactivité des registres français (mesure du plan cancer 2), 2/ pérenniser notre investissement dans la recherche épidémiologique en créant un réseau national des registres et en maintenant un fort partenariat avec les équipes labellisées Inserm et l'université.

Alain Monnereau
Directeur scientifique

Présentation et objectifs

Depuis 2002, le registre recense tous les cas d'hémopathies malignes (lymphome, leucémie, myélome, syndrome myéloprolifératif et syndrome myélodysplasique) survenant chez les habitants de la Gironde, quel que soit le lieu ou le type de traitement.

Les hémopathies malignes rassemblent plus de cinquante maladies différentes en termes de diagnostic, de pronostic ou prise en charge. Aussi, notre objectif principal est d'améliorer la connaissance épidémiologique de ces maladies dont certaines sont rares ou peu étudiées.

Les données recueillies servent à la surveillance épidémiologique des hémopathies malignes en France par la production régulière d'indicateurs de référence comme l'incidence ou la survie. D'autre part, les informations recueillies permettent également de mener ou de participer à des projets de recherche axés sur une meilleure connaissance de l'étiologie de ces maladies ou de leur prise en charge par notre système de soins.

Le registre est requalifié pour la période 2009-2012

A l'issue de deux évaluations indépendantes, deux experts désignés par l'Inserm et l'Institut de veille sanitaire ont évalué la qualité du registre et sa contribution scientifique. Le Comité National des Registres a requalifié le registre des hémopathies malignes pour une période de 4 ans.

Fonctionnement et méthode

Le registre est implanté à l'Institut Bergonié où il réalise la synthèse du recueil des cas et l'alimentation de la base de données. Le recueil des cas est effectué par le personnel du registre en collaboration avec l'ensemble des structures de diagnostic et de soins de notre département et hors département, en particulier celles qui prennent en charge les patients atteints d'hémopathie maligne. D'autre part, afin d'assurer l'exhaustivité du recueil d'autres sources complémentaires de signalement sont exploitées (PMSI, Caisses d'assurance maladies, etc).

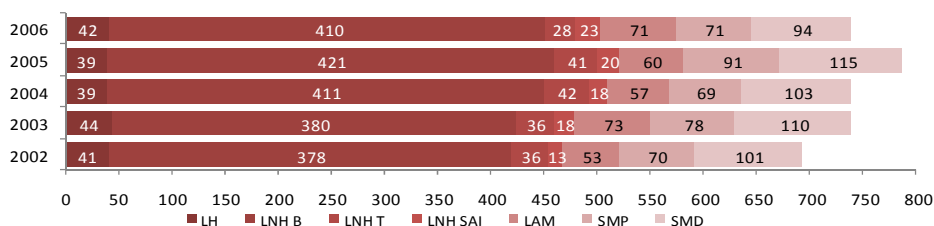
Le registre fait parti du réseau des registres français (Francim) et travaille

en partenariat avec l'Institut de Veille Sanitaire et l'Institut du Cancer. Concernant ses activités de recherche, le registre est rattaché à l'Institut fédératif de recherche de Santé Publique (ISPED, Université de Bordeaux 2) ainsi qu'à l'Inserm. Au total plus de 160 sources d'informations sont consultées pour identifier les cas. La validation est effectuée après un retour systématique au dossier médical. Tout patient atteint d'une hémopathie maligne diagnostiquée depuis le 01/01/2002 est inclus dans le registre si le patient réside en Gironde au diagnostic.

Quelques données issues des 5 premières années de recueil réalisées au registre des hémopathies malignes de la Gironde (période 2002-2006).

Le nombre de cas incidents annuel varie entre 698 en 2002 et 750 en 2006 (Cf. figure 1). Plus de deux tiers des cas sont des hémopathies lymphoïdes. Parmi eux moins de 4% ont un classement histologique non spécifique.

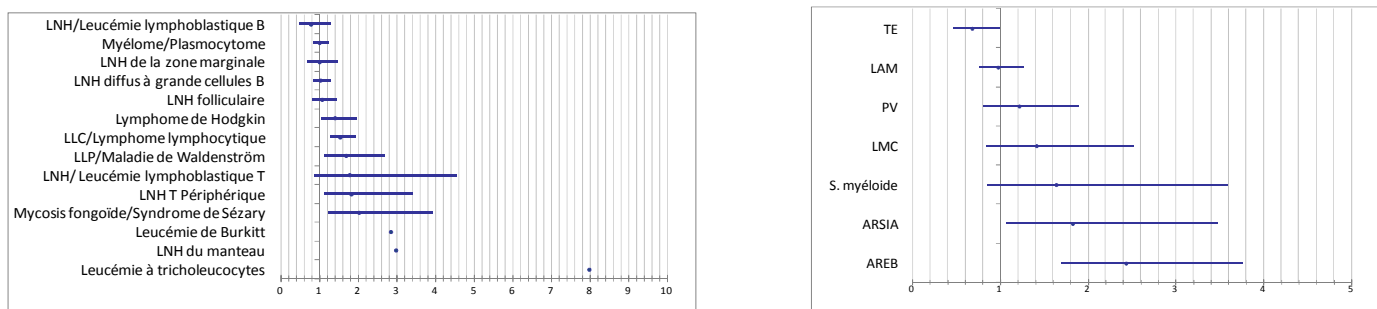
Figure 1 : Distribution des cas incidents selon les grands types histologiques pour la période 2002-2006.



(LH : lymphome de Hodgkin ; LNH SAI : LNH sans autre indication ; LAM : leucémie aigue myéloïde ; SMP : syndrome myéloprolifératif chronique ; SMD : syndrome myélodysplasique)

La majorité des hémopathies malignes atteint plus fréquemment les hommes avec parfois un risque très élevé (Cf. sex ratio à 8 pour les leucémies à tricholeucocytes). Cependant cette observation est contrastée lorsque l'on examine le sex ratio selon les sous types histologiques (Cf figures 2a et 2b).

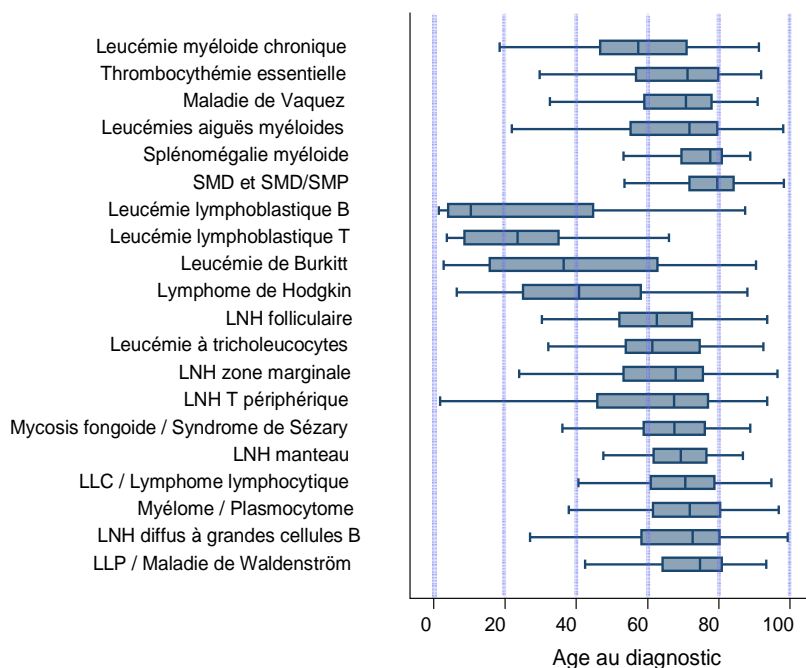
Figures 2a et 2b : Sex ratio pour les principales hémopathies lymphoïdes (2a : à gauche) et myéloïdes (2b : à droite)



(LLC : leucémie lymphoïde chronique ; LLP : lymphome lymphoplasmocytaire ; TE : thrombocythémie essentielle ; LAM : leucémie myéloïde chronique ; PV : polyglobulie de Vaquez ; LMC : leucémie myéloïde chronique ; ARSIA : anémie réfractaire avec sidéroblastes ; AREB : anémie réfractaire avec excès de blastes)

La distribution de l'âge au diagnostic varie considérablement d'un sous-type histologique à l'autre. La figure 3 ci-dessous présente la médiane d'âge, les 25 et 75^{ème} percentiles ainsi que les extrêmes de l'âge au diagnostic pour les hémopathies malignes les plus fréquemment rencontrées.

Figure 3 : Distribution de l'âge au diagnostic des différentes hémopathies malignes (médiane, 25^{ème} et 75^{ème} percentiles et extrêmes).



Effectif et taux d'incidence standardisés sur la population mondiale et européenne des hémopathies lymphoïdes et myéloïdes en Gironde pour la période 2002 à 2006 selon la classification proposée par Morton et Coll¹.

Morphologie (selon CIM-03)	HOMMES						FEMMES						TOTAL							
	Effectif	Taux Bruts	TIS Monde	IC95	TIS Europe	IC95	Effectif	Taux Bruts	TIS Monde	IC95	TIS Europe	IC95	Effectif	% total	% LNH	Taux Bruts	TIS Monde	IC95	TIS Europe	IC95
Toutes hémopathies lymphoïdes	1398	42,6	28,1	[26,5-29,8]	37,7	[35,7-39,8]	1082	30,5	17,7	[16,4-19,0]	23,1	[21,6-24,6]	2480	100		36,3	22,5	[21,1-23,5]	29,7	[28,4-30,9]
Lymphomes de Hodgkin (LH)	117	3,6	3,0	[2,4-3,6]	3,3	[2,7-4,0]	88	2,5	2,3	[1,7-2,8]	2,3	[1,8-2,8]	205	8		3,0	2,6	[2,2-3,0]	2,8	[2,4-3,2]
LH classique	110	3,4	2,8	[2,2-3,3]	3,1	[2,5-3,7]	84	2,4	2,1	[1,6-2,6]	2,2	[1,7-2,7]	194			2,8	2,4	[2,1-2,8]	2,6	[2,3-3,0]
LH à prédominance lymphocytaire nodulaire	7	0,2	0,2	[0,1-0,4]	0,2	[0,1-0,4]	4	0,1	0,1	[0-0,3]	0,1	[0-0,3]	11			0,2	0,2	[0,1-0,3]	0,2	[0,1-0,3]
Lymphomes non Hodgkiniens (LNH)	1281	39,1	25,2	[23,6-26,7]	34,4	[32,5-36,3]	994	28,0	15,5	[14,3-16,6]	20,8	[19,4-22,2]	2275	92	100	33,3	19,9	[18,9-20,8]	26,8	[25,7-28,0]
LNH B	1118	34,1	21,6	[20,2-23,0]	29,9	[28,1-31,7]	882	24,8	13,7	[12,6-14,8]	18,5	[17,2-19,8]	2000	81	88	29,3	17,3	[16,4-18,2]	23,5	[22,5-24,6]
LLC / Lymphome lymphocytaire	282	8,6	4,9	[4,3-5,5]	7,3	[6,4-8,2]	186	5,2	2,7	[2,3-3,1]	3,9	[3,3-4,5]	468		21	6,9	3,7	[3,3-4,0]	5,4	[4,8-5,9]
Myélome / Plasmocytome	220	6,7	4,0	[3,4-4,6]	5,9	[5,1-6,7]	192	5,4	2,4	[2,0-2,8]	3,5	[3,0-4,1]	412		18	6,0	3,1	[2,8-3,5]	4,6	[4,1-5,1]
LNH diffus à grandes cellules B	215	6,6	4,0	[3,4-4,5]	5,6	[4,9-6,4]	193	5,4	2,5	[2,1-2,9]	3,6	[0,1-4,2]	408		18	6,0	3,2	[2,8-3,5]	4,5	[4,1-5,0]
LNH folliculaire	129	3,9	2,7	[2,2-3,2]	3,7	[3,0-4,3]	122	3,4	2,0	[1,6-2,4]	2,8	[2,3-3,4]	251		11	3,7	2,4	[2,0-2,7]	3,2	[2,8-3,7]
LNH de la zone marginale	73	2,2	1,4	[1,0-1,7]	1,9	[1,5-2,4]	75	2,1	1,2	[0,9-1,5]	1,7	[1,3-2,1]	148		7	2,2	1,3	[1,0-1,5]	1,8	[1,5-2,1]
LLP / Maladie de Waldenström	70	2,1	1,1	[0,8-1,4]	1,7	[1,3-2,1]	45	1,3	0,6	[0,4-0,8]	0,9	[0,6-1,2]	115		5	1,7	0,8	[0,6-1,0]	1,2	[1,0-1,5]
LNH / Leucémie lymphoblastique B	34	1,0	1,5	[0,9-2,0]	1,1	[0,8-1,5]	46	1,3	1,9	[1,3-2,5]	1,5	[1,0-1,9]	80		4	1,2	1,7	[1,3-2,1]	1,3	[1,0-1,6]
LNH du manteau	44	1,3	0,8	[0,6-1,1]	1,2	[0,8-1,5]	11	0,3	0,2	[0-0,3]	0,2	[0,1-0,4]	55		2	0,8	0,5	[0,3-0,6]	0,7	[0,5-0,8]
LNH / Leucémie de Burkitt	28	0,9	0,9	[0,6-1,3]	0,9	[0,5-1,2]	9	0,3	0,2	[0-0,4]	0,2	[0,1-0,4]	37		2	0,5	0,6	[0,4-0,8]	0,5	[0,4-0,7]
Leucémie à tricholeucocytes	22	0,7	0,4	[0,2-0,6]	0,6	[0,3-0,8]	2	0,1	0,0	[0-0,1]	0,0	[0-0,1]	24		1	0,4	0,2	[0,1-0,3]	0,3	[0,2-0,4]
Autres	1						1						2							
LNH T	120	3,7	2,8	[2,2-3,3]	3,4	[2,8-4,0]	63	1,8	1,2	[0,8-1,6]	1,4	[1,0-1,8]	183	7	8	2,7	1,9	[1,6-2,3]	2,3	[2,0-2,7]
Mycosis fongoïde / Syndrome de Sézary	48	1,5	1,0	[0,7-1,2]	1,3	[0,9-1,7]	20	0,6	0,3	[0,1-0,4]	0,4	[0,2-0,6]	68		3	1,0	0,6	[0,4-0,8]	0,8	[0,6-1,0]
LNH T périphérique	40	1,2	0,8	[0,5-1,1]	1,1	[0,7-1,4]	24	0,7	0,5	[0,2-0,7]	0,5	[0,3-0,8]	64		3	0,9	0,6	[0,4-0,8]	0,8	[0,6-1,0]
LNH / Leucémie lymphoblastique T	19	0,6	0,7	[0,4-1,0]	0,6	[0,3-0,9]	10	0,3	0,3	[0,1-0,5]	0,3	[0,1-0,5]	29		1	0,4	0,5	[0,3-0,7]	0,4	[0,3-0,6]
Autres	13	0,4	0,3	[0,1-0,4]	0,4	[0,2-0,6]	9	0,3	0,1	[0-0,2]	0,2	[0,1-0,3]	22		1	0,3	0,2	[0,1-0,3]	0,3	[0,2-0,4]
LNH (sans autre indication)	43	1,3	0,8	[0,5-1,0]	1,3	[0,8-1,5]	49	1,4	0,5	[0,4-0,7]	0,8	[0,6-1,1]	92	4	4	1,3	0,6	[0,5-0,8]	1,0	[0,8-1,2]
Toutes hémopathies myéloïdes	656	20,0	10,9	[9,9-11,8]	16,4	[15,1-17,6]	560,0	15,8	7,2	[6,5-8,0]	10,3	[9,3-11,2]	1216,0	100,0		17,8	8,7	[8,1-9,3]	12,7	[11,9-13,5]
Leucémies aiguës myéloïdes	153	4,7	2,8	[2,3-3,3]	3,9	[3,3-4,6]	161	4,5	2,6	[2,1-3,1]	3,3	[2,8-3,9]	314	25,8		4,6	2,6	[2,3-3,0]	3,5	[3,1-3,9]
Syndromes myéloprolifératifs chroniques	189	5,8	3,6	[3,1-4,2]	5,1	[4,4-5,8]	190	5,3	2,6	[2,2-3,1]	3,8	[3,2-4,3]	379	31,2		5,5	3,1	[2,8-3,5]	4,4	[3,9-4,9]
Thrombocytémie essentielle	56	1,7	1	[0,7-1,3]	1,5	[1,1-1,8]	94	2,6	1,3	[1,0-1,6]	1,8	[1,4-2,3]	150	12,3		2,2	1,2	[1,0-1,4]	1,7	[1,4-2,0]
Polyglobulie primitive / Maladie de Vaquez	56	1,7	1,1	[0,8-1,3]	1,5	[1,1-1,9]	47	1,3	0,6	[0,4-0,8]	0,9	[0,6-1,1]	103	8,5		1,5	0,8	[0,6-1,0]	1,2	[0,9-1,4]
Leucémie myéloïde chronique (LMC)	47	1,4	1	[0,7-1,4]	1,4	[1,0-1,7]	32	0,9	0,6	[0,4-0,8]	0,8	[0,5-1,1]	79	6,5		1,2	0,8	[0,6-1,0]	1	[0,8-1,3]
Splénomégalie myéloïde	27	0,8	0,4	[0,3-0,6]	0,7	[0,4-1,0]	14	0,4	0,1	[0,1-0,2]	0,2	[0,1-0,3]	41	3,4		0,6	0,3	[0,2-0,4]	0,4	[0,3-0,5]
Autres													6	0,5						
SMD et SMD/SMP	314	9,6	4,5	[3,9-5,0]	7,3	[6,5-8,2]	209	5,9	2	[1,7-2,4]	3,2	[2,7-3,6]	523	43		7,7	3	[2,7-3,3]	4,8	[4,3-5,2]

TIS : Taux d'incidence standardisé sur la population mondiale ; IC95 : Intervalle de confiance à 95% ; LLC : Leucémie lymphoïde chronique ; LLP : Lymphome lymphoplasmocytaire ; SMD : Syndrome myélodysplasique ; SMP : Syndrome myéloprolifératif chronique.

¹ Morton LM et al. Proposed classification of lymphoid neoplasms for epidemiologic research from the Pathology Working Group of the International Lymphoma Epidemiology Consortium (InterLymph). Blood. 2007;110:695-707.

Deux sites intéressants :

1/ Projections de l'incidence et mortalité par cancer en 2010 : <http://www.invs.sante.fr/applications/cancers/projections2010/Def/ault.htm>

2/ Registre Anglais sur les hémopathies malignes créé en 2004. On y trouve une description épidémiologique de chaque maladie : <http://www.hmrn.org>

Article à lire...

InterLymph hierarchical classification of lymphoid neoplasms for epidemiologic research based on the WHO Classification (2008): update and future directions.

J. J. Turner, L. M. Morton, M. S. Linet, C. A. Clarke, M. E. Kadin, C. M. Vajdic, A. Monnereau, M. Maynadié, B. C.-H. Chiu, R. Marcos-Gragera, A. S. Costantini, J. R. Cerhan, and D. D. Weisenburger.

Blood First Edition Paper, prepublished online August 10, 2010; DOI 10.1182/blood-2010-06-289561.

Following publication of the updated World Health Organization (WHO) classification of tumors of hematopoietic and lymphoid tissues in 2008, the Pathology Working Group of the International Lymphoma Epidemiology Consortium (InterLymph) now presents an update of the hierarchical classification of lymphoid neoplasms for epidemiologic research based on the 2001 WHO classification, which we published in 2007. The updated hierarchical classification incorporates all of the major and provisional entities in the 2008 WHO classification, including newly-defined entities based on age, site, certain infections and molecular characteristics, as well as borderline categories, early and "in-situ" lesions, disorders with limited capacity for clinical progression, lesions without current ICD-O-3 codes, and immunodeficiency-associated lymphoproliferative disorders. WHO subtypes are defined in hierarchical groupings, with newly-defined groups for small B-cell lymphomas with plasmacytic differentiation and for primary cutaneous T-cell lymphomas. We suggest approaches for applying the hierarchical classification in various epidemiologic settings, including strategies for dealing with multiple coexisting lymphoma subtypes in one patient, and cases with incomplete pathologic information. The pathology materials useful for state-of-the-art epidemiology studies are also discussed. We encourage epidemiologists to adopt the updated InterLymph hierarchical classification, which incorporates the most recent WHO entities, while demonstrating their relationship to older classifications.

Publications récentes

Orsi L, **Monnereau A**, Dananche B, Berthou C, Fenaux P, Marit G, Soubeyran P, Hugué F, Milpied N, Leporrier M, Hemon D, Troussard X, Clavel J. Occupational exposure to organic solvents and lymphoid neoplasms among men: results of a French case-control study. (*accepted for publication OEM 2010*).

Orsi L, Delabre L, **Monnereau A**, Delval P, Berthou C, Fenaux P, Marit G, Soubeyran P, Hugué F, Milpied N, Leporrier M, Hemon D, Troussard X, Clavel J. Occupational exposure to pesticides and lymphoid neoplasms among men: results of a French case-control study. *Occup Environ Med Occup Environ Med*. 2009 May;66(5):291-8.

Villeneuve S, Orsi L, **Monnereau A**, Berthou C, Fenaux P, Marit G, Soubeyran P, Hugué F, Milpied N, Leporrier M, Hemon D, Troussard X, Clavel J. Increased frequency of hematopoietic malignancies in relatives of patients with lymphoid neoplasms: a French case-control study. *Int J Cancer*. 2009 Mar 1;124(5):1188-95.

Projections de l'incidence et de la mortalité par cancer en France en 2010 : localisations hématologiques (leucémie lymphoïde chronique, lymphomes non hodgkiniens, Lymphomes de Hodgkin, leucémies aiguës myéloblastiques, Myélomes multiples) : <http://www.invs.sante.fr/applications/cancers/projections2010/Default.htm>

Thèse de Sciences, Université de Paris XI – Villejuif. **Monnereau A**. Facteurs de risque des hémopathies lymphoïdes : rôle de la consommation de tabac et d'alcool et des antécédents personnels. 19 décembre 2008. Dir J. Clavel.

L'information des patients :

Tout patient inclus dans un registre doit en être informé pour qu'il puisse exercer son droit d'accès et de rectification des données. A cette fin, le registre des hémopathies malignes met à disposition des patients et des médecins des documents d'information sous la forme d'affichettes présentes dans les services et les établissements prenant en charge des patients. D'autre part, une note d'information est déposée dans chaque dossier médical (des patients inclus) pour permettre aux médecins d'informer le patient au moment où ils le jugeront opportun. Cette procédure d'information est conforme aux recommandations de la Commission Nationale de l'Informatique et des Libertés (CNIL).

Nos partenaires :



Equipe du registre : Dr A. MONNEREAU, S. LE GUYADER-PEYROU, E. GOBERT, E. BAROU, A. JACQUET, H. RACHOU, V. GUICHOT

Registre des Hémopathies Malignes de la Gironde 229, cours de l'Argonne - 33076 Bordeaux Cedex

☎ 05 56 33 32 55 ou 05 56 33 04 84 Fax : 05 56 33 33 73

Message : monnereau@bergonie.org , **Site internet :** www.registres-cancers-aquitaine.fr