

24

Maladie de Hodgkin

La maladie de Hodgkin représente 0,5 % de l'ensemble des cancers incidents pour l'année 2000 ; elle se situe par sa fréquence au 18^e rang chez l'homme et au 20^e rang chez la femme. Elle touche l'adulte avec deux pics de fréquence, l'un autour de 30 ans, l'autre après 60 ans (Remontet et coll., 2003).

Cette maladie se situe au 23^e rang des décès par cancer et représente 0,1 % de l'ensemble des décès par cancer. Le taux d'incidence diminue légèrement chez l'homme et chez la femme : le taux d'incidence standardisé sur la population mondiale passe de 2,9/100 000 en 1980 à 2,0/100 000 en 2000 chez l'homme (taux annuel moyen=– 1,37) et de 2,1/100 000 à 2,0/100 000 chez la femme (taux annuel moyen=– 0,50).

La mortalité diminue régulièrement chez l'homme et la femme. Cette baisse correspond à un taux annuel moyen d'évolution de – 5,08 chez l'homme et de – 4,66 chez la femme. Les progrès thérapeutiques liés à la mise en place d'une stratégie adaptée à l'étendue initiale de la maladie et combinant radiothérapie et chimiothérapie expliquent l'amélioration observée du taux de survie.

D'après les données de la cohorte 1992-1994 d'Eurocare, le taux de survie à 5 ans tous stades confondus pour les huit pays retenus est de 83,7 %.

Surmortalité annuelle tous stades confondus d'après Eurocare

Le tableau 24.I présente les estimations de la surmortalité annuelle avec un intervalle de confiance à 95 %. Ces estimations sont obtenues en prenant en compte tous les patients diagnostiqués entre 1983 et 1994 en Europe (8 pays). La surmortalité annuelle, légèrement supérieure à 5 % la 2^e année, est inférieure à 2 % après la 6^e année (figure 24.1).

Le tableau 24.II présente les données de surmortalité annuelle chez les hommes et les femmes. La surmortalité annuelle est légèrement plus élevée chez les hommes dans les premières années suivant le diagnostic alors que cette différence disparaît au-delà de la 8^e année (figure 24.2).

Le tableau 24.III rassemble les résultats de surmortalité annuelle obtenus pour différentes tranches d'âges. La cohorte 15-44 ans présente les taux annuels les

plus faibles ; ils sont inférieurs à 3 % dès les premières années après le diagnostic, et se situent autour de 1 % après 5-6 ans. La cohorte 65-74 ans révèle les taux de surmortalité annuelle les plus élevés (figure 24.3).

Concernant les 4 différentes cohortes Eurocare, les données de surmortalité annuelle sont présentées dans le tableau 24.IV. Une baisse de la surmortalité annuelle est constatée pour la cohorte la plus récente (figure 24.4).

Surmortalité annuelle à très long terme (tous stades confondus) : autres études

Pour les patients atteints de maladie de Hodgkin, diagnostiqués entre 1973 et 1998, Brenner (2002) a évalué les survies relatives à 5, 10, 15 et 20 ans à partir des données américaines du programme SEER (*Surveillance Epidemiology and End Results*) du *National Institute of Cancer*. Ces estimations de survie relative sont respectivement de 81,0 %, 73,9 %, 66,2 % et 57,4 %. L'estimation de la surmortalité annuelle moyenne entre 15 et 20 ans est de l'ordre de 2,66 %. En utilisant la méthode « analyse période » (qui prend en compte la survie observée pendant les premières années suivant le diagnostic des périodes les plus récentes), ces estimations sont : 85,1 %, 79,8 %, 73,8 % et 67,1 %. Dans ce cas, l'estimation du taux moyen de surmortalité annuelle entre 15 et 20 ans est de 1,9 %.

Pour des patients atteints d'une maladie de Hodgkin, diagnostiqués entre 1965 et 1996, Talbäck et coll. (2004) ont évalué la survie relative à 5, 10 et 15 ans à partir des données du registre national des cancers suédois. En utilisant la méthode « analyse période », les auteurs ont estimé les survies relatives à 80,8 %, 72,7 % et 56,3 % à 5, 10 et 15 ans respectivement. Ces données sont comparables à la survie relative à 5, 10 et 15 ans, observée pour les patients diagnostiqués durant la période la plus récente ; elle est respectivement de 81 %, 73,3 % et 67 %. L'estimation du taux annuel moyen de surmortalité est de l'ordre de 1,7 % sur la période 10-15 ans.

Survie relative à 5 ans selon le stade

Aux États-Unis, le programme SEER (*Surveillance Epidemiology and End Results*) du *National Institute of Cancer* fournit des données de survie relative à 5 ans selon trois niveaux d'évolution de la maladie de Hodgkin - localisé, régional et à distance (métastases à distance de la localisation) - et un stade non déterminé (tableau 24.V). La répartition des cas de la maladie de Hodgkin selon les stades - localisé, régional et à distance - est respectivement de 25,7 %, 36,4 % et 33,9 %. Les résultats concernent les hommes et

les femmes, tous âges confondus et pour une période de diagnostic comprise entre 1988 et 2001.

Tableau 24.V : Survie relative à 5 ans selon le stade de diagnostic d'après les données SEER (1988-2001)

Stade de diagnostic	Survie relative à 5 ans (%)
Stade localisé	89,4
Stade régional	89,1
Stade à distance	73,8
Tous stades	83,6

Impact des traitements sur la survie

Le risque à long terme de développer un second cancer après une maladie de Hodgkin demeure un problème chez les patients traités par radiothérapie avec ou sans chimiothérapie. Plusieurs études ont estimé ce risque (Abrahamsen et coll., 2002 ; Ng et coll., 2002). Après 15 et 20 ans, l'excès de risque de second cancer est respectivement de l'ordre de 2 et 4 % (par personne et par année) et il continue d'augmenter au-delà de 15-20 ans.

La survie à 5 ans après le développement d'un second cancer est proche de 40 %. Le risque de décès par second cancer ou maladie cardiovasculaire continue d'augmenter après 10 ans. Trente ans après le diagnostic de la maladie de Hodgkin, les patients présentent un risque plus élevé de décès lié aux effets secondaires du traitement.

L'analyse des causes de décès tardifs - essentiellement des cancers et des insuffisances coronariennes dans le champ d'irradiation - a permis de modifier les modalités de l'irradiation dans le traitement des formes localisées ; la taille des champs d'irradiation et les doses administrées ont été réduites. Durant ces deux dernières années, les essais thérapeutiques en cours testent l'abandon de la radiothérapie dans les formes de bon pronostic.

BIBLIOGRAPHIE

ABRAHAMSEN AF, ANDERSEN A, NOME O, JACOBSEN AB, HOLTE H et coll. Long-term risk of second malignancy after treatment of Hodgkin's disease: the influence of treatment, age and follow-up time. *Ann Oncol* 2002, 13 : 1786-1791

BRENNER H. Long-term survival rates of cancer patients achieved by the end of the 20th century: a period analysis. *Lancet* 2002, 360 : 1131-1135

NG AK, BERNARDO MV, WELLER E, BACKSTRAND K, SILVER B et coll. Second malignancy after hodgkin disease treated with radiation therapy with or without chemotherapy: long-term risks and risk factors. *Blood* 2002, **100** : 1989-1996

REMONTET L, BUEMI A, VELTEN M, JOUGLA E, ESTEVE J. Evolution de l'incidence et de la mortalité par cancer en France de 1978 à 2000. *Invs* 2003 : 217 p

TALBACK M, STENBECK M, ROSEN M. Up-to-date long-term survival of cancer patients: an evaluation of period analysis on Swedish Cancer Registry data. *Eur J Cancer* 2004, **40** : 1361-1372

Présentation des données de surmortalité d'après Eurocare

Tableau 24.I : Surmortalité annuelle chez les patients diagnostiqués entre 1983 et 1994

Intervalle (année)	Surmortalité [IC _{95%}] (% annuel)
	Global (N=6 137)
0-1	8,26 [7,54 ; 8,97]
1-2	5,29 [4,68 ; 5,91]
2-3	3,30 [2,78 ; 3,82]
3-4	3,68 [3,12 ; 4,23]
4-5	2,45 [1,95 ; 2,95]
5-6	2,35 [1,83 ; 2,88]
6-7	1,76 [1,23 ; 2,28]
7-8	1,46 [0,95 ; 1,98]
8-9	1,66 [1,07 ; 2,25]
9-10	1,03 [0,44 ; 1,63]
10-11	2,22 [1,41 ; 3,03]
11-12	1,41 [0,61 ; 2,20]

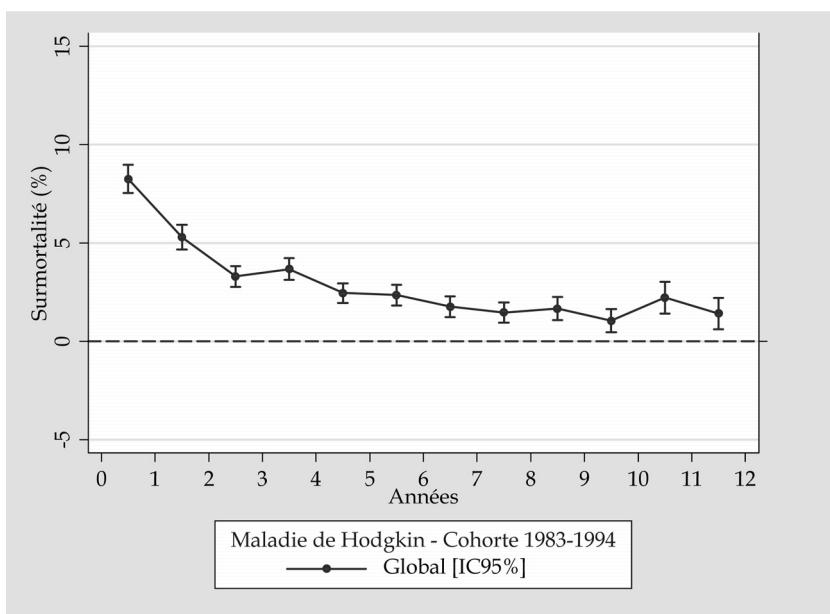


Figure 24.1 : Surmortalité annuelle des patients de la cohorte 1983-1994

Tableau 24.II : Surmortalité annuelle chez les femmes et les hommes diagnostiqués entre 1983 et 1994

Intervalle (année)	Surmortalité [IC _{95%}] (% annuel)	
	Femmes (N=2 562)	Hommes (N=3 569)
0-1	6,66 [5,67 ; 7,65]	9,25 [8,26 ; 10,24]
1-2	4,66 [3,78 ; 5,54]	5,75 [4,89 ; 6,60]
2-3	3,02 [2,27 ; 3,76]	3,43 [2,71 ; 4,14]
3-4	3,23 [2,45 ; 4,01]	3,93 [3,15 ; 4,70]
4-5	2,23 [1,53 ; 2,93]	2,63 [1,94 ; 3,32]
5-6	2,12 [1,39 ; 2,86]	2,54 [1,81 ; 3,28]
6-7	1,39 [0,70 ; 2,08]	2,00 [1,25 ; 2,75]
7-8	0,92 [0,29 ; 1,55]	1,74 [0,99 ; 2,49]
8-9	1,56 [0,73 ; 2,39]	1,63 [0,82 ; 2,44]
9-10	0,81 [0,03 ; 1,59]	1,24 [0,39 ; 2,10]
10-11	2,22 [1,03 ; 3,40]	1,78 [0,76 ; 2,80]
11-12	1,23 [0,13 ; 2,32]	1,39 [0,33 ; 2,45]

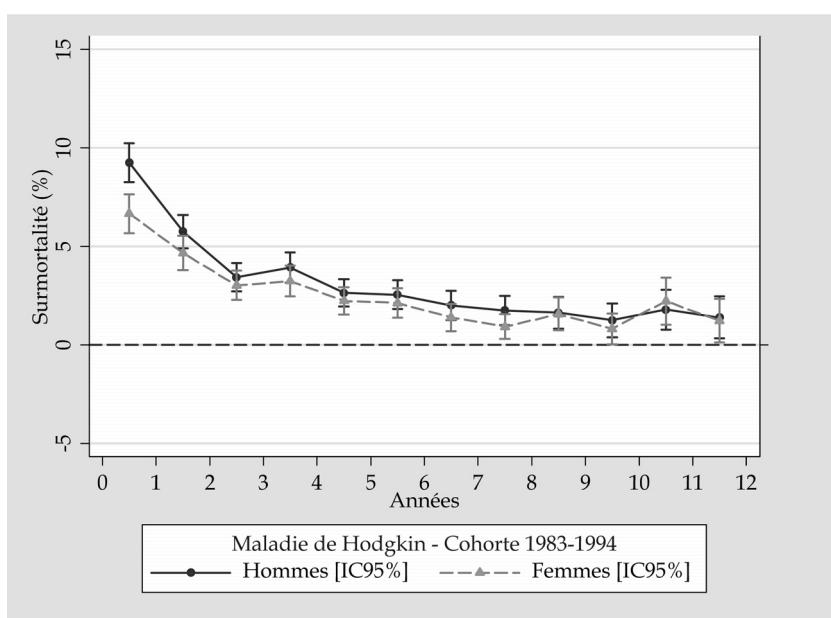
**Figure 24.2 : Surmortalité annuelle chez les femmes et les hommes de la cohorte 1983-1994**

Tableau 24.III : Surmortalité annuelle par classe d'âges de la cohorte 1983-1994

Intervalle (année)	Surmortalité [IC _{95%}] (% annuel)			
	Cohorte 15-44 ans (N=3 887)	Cohorte 45-54 ans (N=692)	Cohorte 55-64 ans (N=752)	Cohorte 65-74 ans (N=806)
0-1	2,32 [1,83 ; 2,80]	7,41 [5,41 ; 9,42]	16,89 [14,13 ; 19,66]	30,19 [26,87 ; 33,50]
1-2	2,83 [2,29 ; 3,37]	7,28 [5,20 ; 9,36]	9,76 [7,28 ; 12,24]	15,35 [12,04 ; 18,65]
2-3	2,13 [1,65 ; 2,61]	3,44 [1,87 ; 5,02]	5,69 [3,55 ; 7,83]	9,97 [6,78 ; 13,16]
3-4	2,49 [1,97 ; 3,02]	4,12 [2,38 ; 5,87]	7,10 [4,67 ; 9,53]	9,57 [6,16 ; 12,97]
4-5	1,66 [1,21 ; 2,12]	2,02 [0,63 ; 3,41]	4,74 [2,50 ; 6,98]	8,03 [4,46 ; 11,59]
5-6	1,58 [1,11 ; 2,06]	2,59 [0,94 ; 4,24]	3,74 [1,50 ; 5,98]	8,51 [4,42 ; 12,59]
6-7	1,11 [0,66 ; 1,55]	2,46 [0,64 ; 4,29]	3,81 [1,30 ; 6,33]	5,22 [0,92 ; 9,52]
7-8	0,94 [0,50 ; 1,37]	2,47 [0,52 ; 4,42]	2,25 [-0,07 ; 4,57]	5,38 [0,57 ; 10,19]
8-9	1,01 [0,52 ; 1,49]	3,51 [1,02 ; 6,00]	2,10 [-0,44 ; 4,64]	6,78 [0,95 ; 12,62]
9-10	0,44 [0,03 ; 0,85]	3,67 [0,77 ; 6,58]	0,17 [-2,17 ; 2,50]	6,28 [-0,54 ; 13,10]
10-11	1,29 [0,63 ; 1,95]	4,80 [1,34 ; 8,26]	3,90 [-0,11 ; 7,91]	9,86 [0,95 ; 18,77]
11-12	1,10 [0,39 ; 1,80]	0,52 [-1,61 ; 2,66]	2,16 [-2,00 ; 6,32]	10,11 [-1,59 ; 21,81]

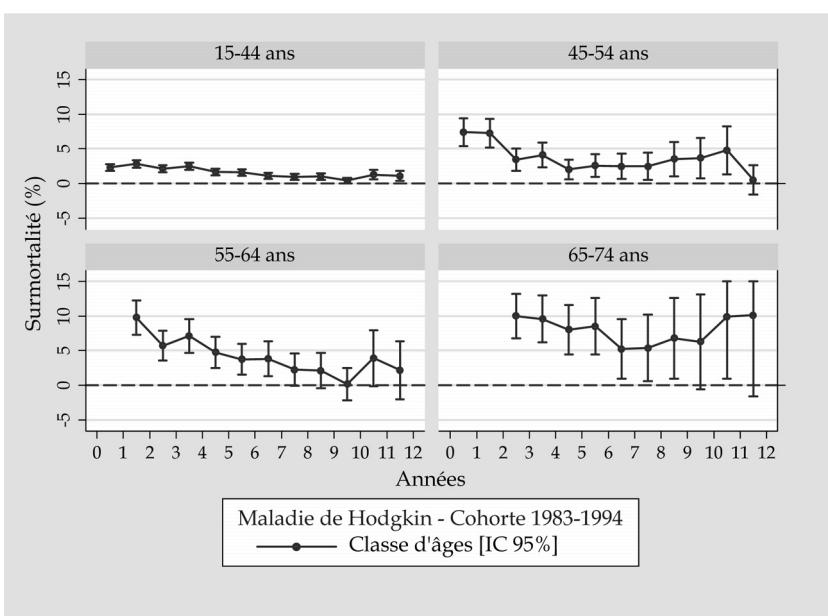
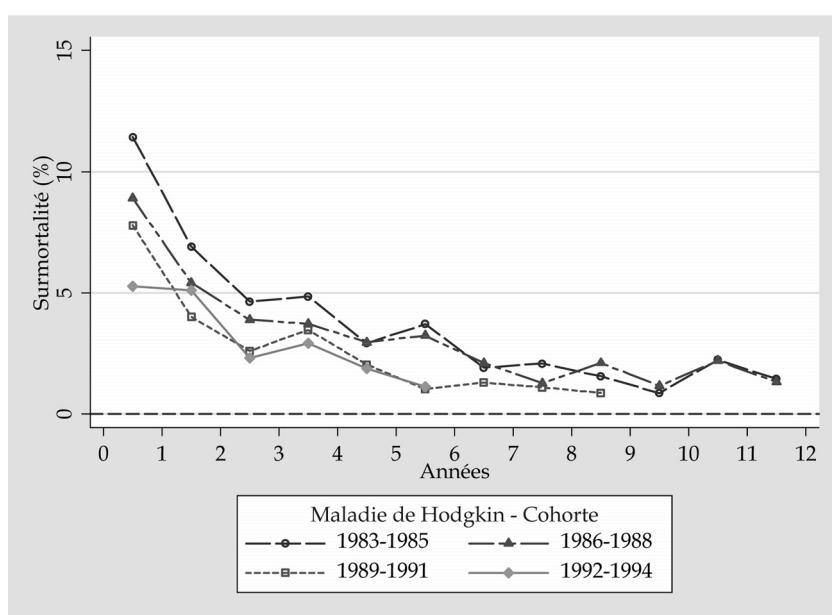
**Figure 24.3 : Surmortalité annuelle par classe d'âges de la cohorte 1983-1994**

Tableau 24.IV : Surmortalité annuelle dans les quatre cohortes Eurocare

Intervalle (année)	Surmortalité [IC _{95%}]			
	Cohorte 1983-1985 (N=1 366)	Cohorte 1986-1988 (N=1 654)	Cohorte 1989-1991 (N=1 556)	Cohorte 1992-1994 (N=1 561)
0-1	11,43 [9,69 ; 13,17]	8,91 [7,48 ; 10,33]	7,79 [6,41 ; 9,16]	5,27 [4,11 ; 6,42]
1-2	6,91 [5,41 ; 8,42]	5,41 [4,20 ; 6,63]	4,01 [2,93 ; 5,09]	5,10 [3,92 ; 6,27]
2-3	4,64 [3,32 ; 5,96]	3,89 [2,80 ; 4,98]	2,60 [1,68 ; 3,53]	2,32 [1,45 ; 3,18]
3-4	4,85 [3,46 ; 6,24]	3,73 [2,63 ; 4,82]	3,47 [2,41 ; 4,53]	2,92 [1,95 ; 3,88]
4-5	2,92 [1,76 ; 4,09]	2,96 [1,93 ; 3,98]	2,05 [1,17 ; 2,92]	1,87 [0,97 ; 2,78]
5-6	3,71 [2,41 ; 5,02]	3,24 [2,15 ; 4,33]	1,03 [0,33 ; 1,72]	1,12 [0,13 ; 2,11]
6-7	1,92 [0,88 ; 2,95]	2,10 [1,16 ; 3,04]	1,30 [0,53 ; 2,07]	-
7-8	2,08 [0,99 ; 3,17]	1,28 [0,47 ; 2,08]	1,11 [0,29 ; 1,92]	-
8-9	1,56 [0,56 ; 2,56]	2,11 [1,14 ; 3,09]	0,87 [-0,14 ; 1,88]	-
9-10	0,87 [0,02 ; 1,72]	1,16 [0,35 ; 1,98]	-	-
10-11	2,24 [1,07 ; 3,41]	2,20 [1,07 ; 3,32]	-	-
11-12	1,45 [0,43 ; 2,47]	1,33 [0,08 ; 2,59]	-	-

210 **Figure 24.4 : Evolution de la surmortalité annuelle par cohorte**