

Septembre 2018

LES CANCERS CHEZ L'ENFANT DE MOINS DE 15 ANS EN ÎLE-DE-FRANCE

Évolution de l'incidence et de la mortalité



RAPPORT & ENQUÊTE

n

OBSERVATOIRE
RÉGIONAL DE SANTÉ
ÎLE-DE-FRANCE



LES CANCERS CHEZ L'ENFANT DE MOINS DE 15 ANS EN ÎLE-DE-FRANCE

Évolution de l'incidence et de la mortalité

Septembre 2018

Auteurs

Maylis TELLE-LAMBERTON (ORS)

Isabelle GREMY (ORS)

Remerciements

Nous remercions le docteur Danièle Legrand, référente cancers à l'Agence régionale de santé (ARS) Île-de-France, pour l'intérêt qu'elle a témoigné lors de l'élaboration de ce projet et ses commentaires constructifs.

Nous remercions infiniment Stéphanie Goujon, statisticienne au sein de l'équipe Épidémiologie des cancers de l'enfant et de l'adolescent (EPICEA) de l'Inserm pour l'élaboration des indicateurs d'incidence présentés dans ce rapport ainsi que Jacqueline Clavel, directrice de cette même équipe, pour son apport et ses conseils fructueux.

Nous remercions Florence De Maria, responsable de l'unité cancer à Santé publique France, et Yao Kudjawa épidémiologiste à Santé publique France, pour leur relecture attentive et leurs remarques constructives.

Nous remercions Christine Canet, documentaliste à l'ORS Île-de-France, pour son aide précieuse dans l'élaboration de ce document.

Enfin, notre reconnaissance va à l'Agence régionale de santé (ARS) Île-de-France et à la Région Île-de-France dont les financements ont permis ce travail.

Relecteurs

Florence De Maria (Santé publique France)

Yao Kudjawa (Santé publique France)

Suggestion de citation

Maylis TELLE-LAMBERTON, Isabelle GREMY. Les cancers chez l'enfant de moins de 15 ans en Île-de-France : évolution de l'incidence et de la mortalité. Paris : Observatoire régional de santé Île-de-France, 2018

Il peut être reproduit ou diffusé librement pour un usage personnel et non destiné à des fins commerciales ou pour des courtes citations.

Pour tout autre usage, il convient de demander l'autorisation auprès de l'ORS.

RÉSUMÉ

Contexte et objectifs

La survenue de cancers est beaucoup plus rare chez l'enfant que chez l'adulte mais demeure un problème de santé publique important. Il s'agit de la deuxième cause de décès chez les 1-14 ans après les accidents. Cette étude a pour objectifs : (i) de décrire les principales causes de cancer chez les enfants en Île-de-France et en France métropolitaine et de les comparer à 10 ans d'intervalle ; (ii) de comparer la mortalité par tumeur et son évolution sur ces territoires depuis 1980.

Méthodes

L'étude porte sur les enfants de moins de 15 ans. Les cas incidents ont été fournis par le registre national des cancers de l'enfant pour les périodes 2000-2004 et 2010-2014 et les décès par le Centre d'épidémiologie sur les causes médicales décès pour les années 1980 à 2013. Les données de population proviennent des recensements de l'INSEE, interpolées pour chaque année incluse dans l'étude. Les taux d'incidence et de mortalité ont été calculés par sexe et pour les classes d'âge suivantes : moins d'un an, 1 à 4 ans, 5 à 9 ans et 10 à 14 ans, par période de cinq ans. Les taux standardisés sur l'âge et leurs intervalles de confiance à 95% ont été calculés selon la méthode directe en utilisant la population mondiale de référence. Le calcul des intervalles de confiance à 95% des taux standardisés permet de comparer les taux entre périodes d'une part et entre l'Île-de-France et la France métropolitaine d'autre part. Les pourcentages d'évolution annuelle ont également été calculés.

Résultats

L'incidence et la mortalité des cancers en Île-de-France sont très proches de celles observées en France métropolitaine. Les tumeurs incidentes les plus fréquentes sont les leucémies (30%), les tumeurs du système nerveux central (25%) et les lymphomes (10%). Les trois causes de décès par tumeur les plus fréquentes s'ordonnent différemment en raison de différences de pronostic : tumeurs de l'encéphale (24%), leucémies (21%) et, loin derrière, lymphomes (4%). Si l'incidence globale des cancers de l'enfant est stable en ce début du XXI^e siècle, la mortalité continue à baisser d'environ 2% par an, et ceci de façon analogue en Île-de-France et en France métropolitaine. Cette baisse, moindre qu'au cours des deux décennies précédentes, provient essentiellement d'une baisse du taux de mortalité par leucémie, due aux progrès diagnostiques et thérapeutiques. Le nombre de cas observés en Île-de-France annuellement passe de 349 à 363 et ces 4% d'augmentation proviennent de la croissance démographique. Le nombre de décès annuel a en revanche baissé de 70 au début des années 2000, à 58 pour les années 2010-2014. Les deux seules observations « atypiques » pour l'Île-de-France par rapport à la France métropolitaine sont une moindre incidence des mélanomes malins et autres tumeurs épithéliales et une incidence plus élevée, proche de la significativité statistique, des leucémies aiguës myéloïdes.

Conclusion

La problématique des cancers de l'enfant en Île-de-France est très proche de celle du territoire national. Les progrès thérapeutiques ont été considérables ces trois dernières décennies mais les connaissances étiologiques doivent encore beaucoup progresser pour mieux cibler les risques et les traduire en démarche de prévention. Les conséquences de la maladie sur la santé ultérieure et la qualité de vie des patients incitent au développement de politiques de santé publique spécialement dédiées.

SOMMAIRE

1	CONTEXTE ET OBJECTIFS	9
2	DONNEES ET METHODE.....	11
	2.1 Population d'étude	11
	2.2 Cas de cancer et décès.....	11
	2.3 Analyse statistique	12
3	RESULTATS	13
	3.1 Les cancers de l'enfant, incidence, survie et mortalité en France	13
	3.2 Une mortalité comparable en Île-de-France et en France métropolitaine.....	21
	3.3 Une baisse continue de la mortalité depuis 1980	22
4	DISCUSSION – CONCLUSION	25
5	REFERENCES.....	31
6	ANNEXES	35
	Annexe 1 : Données d'incidence détaillées.....	37
	Annexe 2 : Données complémentaires de mortalité	47

LISTE DES FIGURES

Figure 1. Taux d'incidence standardisé des cancers chez l'enfant de moins de 15 ans par type diagnostique en France métropolitaine et en Île-de-France, période 2010-2014 (pour un million d'enfants)	16
Figure 2. Taux d'incidence tous cancers selon l'âge en Île-de-France et en France métropolitaine, périodes 2000-2004 et 2010-2014 (pour un million d'enfants).....	17
Figure 3. Taux de mortalité par tumeur selon l'âge en Île-de-France et en France métropolitaine, période 2009-2013 (pour un million d'enfants).....	21
Figure 4. Evolution des taux de mortalité par tumeur en Île-de-France et en France métropolitaine chez les enfants de moins de 15 ans (pour un million d'enfants)	22
Figure 5. Evolution des taux de mortalité par leucémie, lymphome et tumeur de l'encéphale en France métropolitaine chez les enfants de moins de 15 ans (pour un million d'enfants)	23
Figure 6. Taux d'incidence des leucémies, syndromes myéloprolifératif et myélodysplasiques selon l'âge en Île-de-France et en France métropolitaine, périodes 2000-2004 et 2010-2014 (pour un million d'enfants).....	41
Figure 7. Taux d'incidence des lymphomes et néoplasmes réticulo-endothéliaux selon l'âge selon l'âge en Île-de-France et en France métropolitaine, périodes 2000-2004 et 2010-2014 (pour un million d'enfants).....	41
Figure 8. Taux d'incidence des tumeurs du système nerveux central et diverses tumeurs intracrâniennes et spinales selon l'âge en Île-de-France et en France métropolitaine, périodes 2000-2004 et 2010-2014 (pour un million d'enfants)	42
Figure 9. Taux d'incidence des tumeurs du système nerveux sympathique selon l'âge en Île-de-France et en France métropolitaine, périodes 2000-2004 et 2010-2014 (pour un million d'enfants)	42
Figure 10. Taux d'incidence des tumeurs rénales selon l'âge en Île-de-France et en France métropolitaine, périodes 2000-2004 et 2010-2014 (pour un million d'enfants).....	43
Figure 11. Taux d'incidence par rétinoblastome selon l'âge en Île-de-France et en France métropolitaine, périodes 2000-2004 et 2010-2014 (pour un million d'enfants).....	43
Figure 12. Taux d'incidence des sarcomes des tissus mous et extra-osseux selon l'âge en Île-de-France et en France métropolitaine, périodes 2000-2004 et 2010-2014 (pour un million d'enfants)	44
Figure 13. Taux d'incidence des mélanomes et autres tumeurs épithéliales pour un million d'enfants selon l'âge en Île-de-France et en France métropolitaine, périodes 2000-2004 et 2010-2014 (pour un million d'enfants).....	44
Figure 14. Évolution de la mortalité par tumeur chez l'enfant en France et en Île-de-France pour les lymphomes chez les enfants de moins de 15 ans	47
Figure 15. Évolution des taux de mortalité par tumeur maligne de l'encéphale en Île-de-France et en France métropolitaine chez les enfants de moins de 15 ans	47
Figure 16. Évolution des taux de mortalité par tumeur maligne du rein en Île-de-France et en France métropolitaine chez les enfants de moins de 15 ans	48

LISTE DES TABLEAUX

Tableau 1. Causes de décès analysées dans l'analyse de la mortalité par tumeur chez l'enfant	12
Tableau 2. Nombre de nouveaux cas de cancers de l'enfant en Île-de-France et en France métropolitaine entre 2010 et 2014, part dans l'ensemble des cancers et taux de survie brute à 5 ans en France métropolitaine pour les enfants atteints entre 2000 et 2008....	14
Tableau 3. Tumeurs de l'enfant en Île-de- France et évolution en 10 ans	18
Tableau 4. Tumeurs de l'enfant en France métropolitaine et évolution en 10 ans	19
Tableau 5. Taux de mortalité par tumeur chez l'enfant selon l'âge en Île-de-France et en France métropolitaine, période 2009- 2013.....	20
Tableau 6. Taux de mortalité standardisés par tumeur chez l'enfant par grande localisation en Île-de-France et en France métropolitaine, période 2009- 2013	20

Tableau 7. Taux d'incidence annuels standardisé, nombre de nouveaux cas en Île-de-France et en France métropolitaine sur la période 2000-2004 et rapport de taux par groupe et sous-groupe diagnostic	37
Tableau 8. Taux d'incidence annuels standardisé, nombre de nouveaux cas en Île-de-France et en France métropolitaine sur la période 2010-2014 et rapport de taux par groupe et sous-groupe diagnostic	38
Tableau 9. Taux d'incidence annuel standardisé et cumulé à 15 ans par sexe en Île-de-France et en France métropolitaine par groupe et sous-groupe diagnostic principaux, 2000-2004	39
Tableau 10. Nombre de nouveaux cas, taux d'incidence standardisé par million d'enfant en Île-de-France par sexe pour les principales localisations en 2000-2004 et 2010-2014	45
Tableau 11. Nombre de nouveaux cas, taux d'incidence standardisé par million d'enfants en France métropolitaine par sexe pour les principales localisations en 2000-2004 et 2010-2014	46

1 | CONTEXTE ET OBJECTIFS

La survenue de cancers est beaucoup plus rare chez l'enfant que chez l'adulte. En effet, les cancers de l'enfant de moins de 15 ans représentent 0,5% de l'ensemble des cancers, pour une tranche d'âge égale à 20% de la population [1]. Cependant ils constituent un problème de santé publique important. Chaque année près de 1 800 nouveaux cas de cancers sont détectés chez des enfants de moins de 15 ans en France métropolitaine et près de 300 en décèdent^{1 2}. Il s'agit de la deuxième cause de décès chez les 1-14 ans après les accidents. Enfin, malgré d'importants progrès thérapeutiques, la maladie et ses traitements peuvent entraîner des séquelles et des handicaps non négligeables sur un organisme en pleine croissance.

Les facteurs de risque des cancers de l'enfant demeurent encore largement inconnus. On considère que dans 5 à 10% des cas le cancer de l'enfant survient dans un contexte de prédisposition génétique [2]. Des facteurs environnementaux sont également mis en cause ou soupçonnés : rayonnements ionisants, champs électromagnétiques d'extrêmement basse fréquence, radiofréquences, trafic routier, expositions parentales aux pesticides [3, 4]. Mais de nombreuses incertitudes demeurent.

En France, la surveillance des tumeurs de l'enfant est assurée par le registre³ national des cancers de l'enfant (RNCE) qui rapporte, de manière continue et exhaustive, tous les nouveaux cas survenant en France. Le RNCE résulte de la réunion de deux registres [3] :

- le registre pour les hémopathies malignes de l'enfant, créé en 1995, recense le nombre de cas de leucémies et de lymphomes survenant chez les moins de 15 ans.
- le registre national des tumeurs solides de l'enfant, créé en 2000, enregistre les cas de cancers autres que les hémopathies malignes de l'enfant.

Ils permettent de connaître le nombre et les caractéristiques des cancers pédiatriques sur tout le territoire national. Les données recueillies sont transmises à Santé Publique France chargée de coordonner l'ensemble de la surveillance épidémiologique des cancers, à l'Institut national du Cancer (InCa) chargé de coordonner les actions de lutte contre le cancer, ainsi qu'au centre international de recherche sur le cancer dans le cadre du programme européen ACCIS (Automated Childhood Cancer International System).

L'observatoire régional de santé Île-de-France avait déjà réalisé un bilan épidémiologique des cancers de l'enfant en 2007 [5]. En réponse à la demande de l'Agence régionale de santé Île-de-France qui souhaite disposer d'un état des lieux dans le cadre de la mise en œuvre du plan régional de santé, ce document en réalise une mise à jour. Le présent document a pour objectifs de :

- Décrire les principales causes de cancer chez les enfants pour les données les plus récentes ;
- Comparer l'incidence et la mortalité par cancer des enfants entre l'Île-de-France et la France métropolitaine ;

¹ RNCE : registre national des cancers de l'enfant, composé du Registre National des Hémopathies malignes de l'Enfant (RNHE) et du Registre National des Tumeurs Solides de l'Enfant (RNTSE) . Les équipes du RNHE et du RNTSE développent leurs travaux de recherche dans l'équipe INSERM d'épidémiologie des cancers de l'enfant et de l'adolescent dirigée par J. Clavel (EPICEA, CRESS, UMR-S1153).

² CepiDC : Centre d'épidémiologie sur les causes médicales de décès, <http://www.cepidc.inserm.fr>

³ L'arrêté du 6 novembre 1995 relatif au Comité national des registres, devenu depuis Comité d'Evaluation des Registres, donne la définition suivante : « recueil continu et exhaustif de données nominatives intéressant un ou plusieurs événements de santé dans une population géographiquement définie, à des fins de recherche et de santé publique, par une équipe ayant les compétences appropriées ».

Chaque année près de 1800 nouveaux cas de cancer sont détectés > chez des enfants de moins de 15 ans en France métropolitaine et près de 300 en décèdent.

- Décrire l'évolution de l'incidence des cancers chez les enfants entre les périodes 2000-2004 et 2010-2014 ;
- Décrire l'évolution de la mortalité par cancer chez les enfants en Île-de-France et en France métropolitaine depuis 1980.

Le travail repose sur l'exploitation des données du registre national des cancers de l'enfant (RNCE) et des données du centre épidémiologique sur les causes de décès (CépiDC).

En l'absence d'un recul suffisant du RNCE, l'étude précédente de 2007 avait été basée sur les données des registres de cancers généraux (qui concernent les adultes et les enfants) et ne permettent pas un recueil aussi exhaustif que les registres spécialisés sur les enfants. Les chiffres du rapport de 2007 ne sont donc pas directement comparables avec les données du présent rapport¹.

¹ Les données d'incidence France métropolitaine et régionale étaient extrapolées à partir des départements des zones registres avec l'hypothèse d'un rapport constant entre l'incidence et la mortalité sur le territoire.

2 | DONNEES ET METHODE

2.1 Population d'étude

L'étude porte sur tous les enfants de moins de 15 ans de France métropolitaine et d'Île-de-France.

Les périodes d'étude ont été déterminées en fonction de la disponibilité des données et de leur comparabilité. Pour l'incidence il s'agit des périodes 2000-2004 et 2010-2014 et pour la mortalité des données des années 1980 à 2013.

Les données de population proviennent des recensements de l'Insee, interpolées pour chaque année incluse dans l'étude. Elles sont déclinées par sexe et âge selon les classes suivantes : moins d'un an, 1 à 4 ans, 5 à 9 ans et 10 à 14 ans.

2.2 Cas de cancer et décès

La fréquence de survenue des cas de cancers et des décès nous a regroupé les données (cas, décès et personnes-années) par période de 5 ans.

Pour l'incidence, nous avons pensé qu'il était plus pertinent de considérer un intervalle de 10 ans en 2 points distincts plutôt que l'évolution point par point sur 10 ans (évolution continue). En effet, la dynamique d'évolution des cancers étant relativement lente, l'interprétation des 9 points intermédiaires, calculés par période de 5 ans glissant aurait été difficile. Le RNCE, qui collecte de façon active tous les cas de pathologies malignes survenues chez les enfants âgés de 0 à 14 ans résidant en France métropolitaine, nous a donc fourni la période de 5 ans la plus ancienne disponible : 2000-2004 et la plus récente au moment de la réalisation de l'étude : 2010-2014.

La méthode d'enregistrement des cas a été détaillé par ailleurs [6]. La collecte et l'enregistrement des sont réalisés à partir de trois sources de données : les unités d'onco-hématologie pédiatrique et les services d'adultes prenant parfois en charge des enfants atteints de cancer (neurochirurgie et endocrinologie notamment) ; les Départements d'information médicale (DIM) des Centres hospitaliers universitaires (CHU) et des Centres de lutte contre le cancer (CLCC) et enfin les responsables des études et essais thérapeutiques. Chaque diagnostic est confirmé par la copie du compte-rendu histologique ou d'un autre examen ayant permis d'affirmer le diagnostic. Enfin, son exhaustivité a été évaluée à 99,2% pour les leucémies et à 97,2% pour les lymphomes entre 1990 et 1997 [6, 7].

Les diagnostics sont codés selon la troisième édition de la Classification internationale des maladies en oncologie (CIM-O) et regroupés selon la classification « International Classification of Childhood Cancer » (ICCC) : 12 groupes diagnostiques, 47 sous-groupes subdivisés le cas échéant en 2 à 11 subdivisions [8].

Les données de décès proviennent du CépiDC qui fournit la liste non nominative de tous les décès par cancer survenus en France aux observatoires régionaux de santé (ORS) par l'intermédiaire de la Fédération nationale des ORS (FNORS).

La série historique disponible avec des codes de tumeurs exploitables de façon chronologique commence en 1980. Les causes de décès ont été codées à l'aide de la 9ème classification internationale des maladies de 1980 à 1999 (CIM9) et de la 10ème classification à partir de 2000. L'incertitude sur la classification entre tumeurs malignes ou bénignes chez l'enfant a conduit à retenir l'ensemble des tumeurs, malignes ou bénignes, pour l'analyse de la mortalité.

Une classification par grande cause de décès a été réalisée. Elle est basée sur les causes les plus fréquentes et pour lesquelles le transcodage entre la CIM9 et

L'étude porte sur l'ensemble des enfants de moins de 15 ans. Les cas proviennent du registre national des cancers de l'enfant et les décès du centre d'épidémiologie des causes de décès.

la CIM10 est simple. Ainsi, alors que pour l'incidence les trois principales localisations sont les « leucémies, syndromes myéloprolifératifs et myélodysplasiques », les « lymphomes et néoplasmes réticulo-endothéliaux » et les « tumeurs du système nerveux central et diverses tumeurs intracrâniennes et spinales », les trois causes de décès principales retenues pour la mortalité sont les leucémies, les lymphomes et les tumeurs malignes de l'encéphale. Les codes correspondants sont précisés dans le Tableau 1.

Les effectifs étant faibles, les analyses ont été réalisées à l'échelle de la région et non des départements.

Tableau 1. Causes de décès analysées dans l'analyse de la mortalité par tumeur chez l'enfant

Pathologies	Code CIM9	Code CIM10
Toutes tumeurs	140-239	C00-D48
Tumeurs malignes de l'encéphale	191	C71
Lymphomes	200-203	C81-C85
Leucémies	204-208	C91-C95
Autres tumeurs	140-239 non incluses ailleurs	C00-D48 non incluses ailleurs

2.3 Analyse statistique

Comme mentionné, la fréquence de survenue des cas de cancers et des décès nous a conduites à calculer les taux d'incidence et de mortalité par période de cinq ans.

Pour l'incidence, le RNCE nous a fourni la période de 5 ans la plus ancienne disponible : 2000-2004 et la plus récente au moment de la réalisation de l'étude : 2010-2014. Il était ainsi possible d'examiner les changements dans un intervalle de 10 ans.

Les taux bruts et spécifiques par classe d'âge ont été estimés pour chaque période de cinq ans en rapportant le nombre de cas observés au nombre de personnes-années correspondant. Les taux standardisés sur l'âge ont été calculés selon la méthode directe en utilisant la population mondiale de référence [9]. Enfin, les taux d'incidence cumulés égaux à la somme, pour chaque âge, des taux d'incidence par âge, évalués entre deux limites d'âge donnent une approximation du risque d'être atteint d'un cancer donné avant l'âge de 15 ans, en l'absence de cause compétitive de décès.

Le calcul des intervalles de confiance à 95% des taux standardisés permet de comparer les taux entre les deux périodes d'une part et entre l'Île-de-France et la France métropolitaine d'autre part [10].

Ces données ont été calculées par les membres du RNCE.

Pour la mortalité, nous pouvions disposer d'un recul plus important, avec un premier point pour la période 1980-1984 et un dernier point en 2009-2013. La longueur de la période rendait pertinente une analyse continue, par taux glissant, entre ces deux points.

Les taux bruts, les taux spécifiques par sexe et par classe d'âge et les taux de mortalité standardisés ont été estimés à partir des décès et des personnes-années de la même façon que les taux d'incidence. Les calculs ont été réalisés par période de cinq ans glissant entre 1980 et 2013, donnant ainsi des estimations pour les périodes 1980-1984 à 2009-2013. Ces périodes sont désignées dans les tableaux par leur année médiane.

Pour les périodes de tendance croissante ou décroissante, les pourcentages d'évolution annuelle ont été calculés en se basant sur le premier et le dernier point de la période.

La comparaison des taux de mortalité entre périodes ou entre territoires a été réalisée selon les mêmes méthodes que pour l'incidence [10].

Les taux d'incidence et de mortalité ont été calculés par sexe et pour 4 classes d'âge par période de cinq ans.

Les taux ont été standardisés en utilisant la population mondiale comme population de référence.

3 | RESULTATS

LES POINTS ESSENTIELS

- > Les leucémies, les lymphomes et les tumeurs du système nerveux central sont les cancers incidents les plus fréquents et sont aussi les plus fréquentes causes de décès;
- > L'incidence et la mortalité par cancers dans la région et en France métropolitaine sont comparables ;
- > La mortalité est en constante diminution.

3.1 Les cancers de l'enfant, incidence, survie et mortalité en France

Les cancers de l'enfant sont très différents de ceux de l'adulte : alors que les localisations les plus fréquentes pour ce dernier sont le poumon, le sein, la prostate et le colon, chez l'enfant ce sont les leucémies et les tumeurs du système nerveux central qui constituent de loin les principales affections. S'y ajoutent également les tumeurs des cellules embryonnaires (blastomes).

Selon le RNCE, 8950 enfants âgés de moins de 15 ans ont été atteints d'un cancer entre 2010 et 2014 en France métropolitaine, soit 1790 enfants par an en moyenne (Tableau 2). Un enfant sur 440 sera atteint d'un cancer avant ses 15 ans (incidence cumulée de 2300 pour un million d'enfant).

Nous présentons dans un premier temps les données principales d'incidence et de survie pour la France. Comme mentionné, les résultats d'incidence sont issus des données mises à notre disposition par le RNCE pour les périodes 2000-2004 et 2010-2014. Pour compléter la description épidémiologique, nous avons adjoint les résultats de survie brute à 5 ans des enfants atteints d'un cancer sur la période 2000-2008, directement extraits des travaux de Clavel et Lacour [11].

Les données de mortalité sont présentées dans un paragraphe spécifiquement dédié.

En France métropolitaine, un enfant sur 440 sera atteint d'un cancer avant ses 15 ans.

Tableau 2. Nombre de nouveaux cas de cancers de l'enfant en Île-de-France et en France métropolitaine entre 2010 et 2014, part dans l'ensemble des cancers et taux de survie brute à 5 ans en France métropolitaine pour les enfants atteints entre 2000 et 2008

Groupes et sous-groupes diagnostiques	Île-de-France ¹			France ¹			Survie en France ²
	Nbre de nouveaux cas 2010-2014	Nbre de nouveaux cas annuels	Part dans l'ensemble des cancers	Nbre de nouveaux cas 2010-2014	Nbre de nouveaux cas annuels	Part dans l'ensemble des cancers	Survie brute à 5 ans en % et IC 95% Enfants atteints entre 2000 et 2008
I. Leucémies, syndromes myéloprolifératifs et myélodysplasiques	548	110	30,3%	2593	519	29,0%	84,5 [83,4–85,6]
I.a Leucémies lymphoïdes	426	85	23,6%	2059	412	23,0%	89,8 [88,7–90,8]
I.b Leucémies aiguës myéloïdes	93	19	5,1%	376	75	4,2%	63,6 [59,7–67,3]
II. Lymphomes et néoplasmes réticulo-endothéliaux	177	35	9,8%	929	186	10,4%	92,8 [91,5–94,0]
II.a Lymphomes de Hodgkin	89	18	4,9%	431	86	4,8%	96,3 [94,6–97,5]
II.b Lymphomes non hodgkiniens (sauf lymphomes de Burkitt)	51	10	2,8%	278	56	3,1%	88,3 [85,1–90,8]
II.c Lymphomes de Burkitt	37	7	2,0%	218	44	2,4%	92,6 [89,7–94,7]
III. Tumeurs du système nerveux central et diverses tumeurs intracrâniennes et spinales	433	87	24,0%	2224	445	24,8%	71,9 [70,4–73,4]
III.a Épendymomes et tumeurs du plexus choroïde	46	9	2,5%	227	45	2,5%	68,6 [63,4–73,3]
III.b Astrocytomes	158	32	8,7%	845	169	9,4%	87,0 [85,1–88,8]
III.c Tumeurs embryonnaires du système nerveux central	68	14	3,8%	413	83	4,6%	53,5 [49,8–57,1]
III.d Autres gliomes	42	8	2,3%	287	57	3,2%	35,3 [31,1–39,6]
III.e Autres tumeurs du système nerveux central	116	23	6,4%	426	85	4,8%	94,2 [92,0–95,8]
IV. Tumeurs du système nerveux sympathique	147	29	8,1%	714	143	8,0%	74,1 [71,6–76,5]
V. Rétinoblastomes	55	11	3,0%	235	47	2,6%	98,9 [97,3–99,5]
VI. Tumeurs rénales	112	22	6,2%	486	97	5,4%	92,0 [90,0–93,6]
VII. Tumeurs hépatiques	20	4	1,1%	95	19	1,1%	81,5 [74,1–86,9]
VIII. Tumeurs malignes osseuses	85	17	4,7%	419	84	4,7%	74,4 [71,0–77,5]
IX. Sarcomes des tissus mous et extra-osseux	124	25	6,9%	561	112	6,3%	70,6 [67,6–73,4]
X. Tumeurs germinales, trophoblastiques et gonadiques	68	14	3,8%	306	61	3,4%	92,2 [89,7–94,1]
XI. Mélanomes malins et autres tumeurs malignes épithéliales	32	6	1,8%	328	66	3,7%	92,6 [89,9–94,6]
Autres tumeurs malignes	13	3	0,7%	60	12	0,7%	75,7 [55,7–87,6]
TOTAL	1814	363	100%	8950	1790	100%	81,6 [81,0–82,2]

¹ Source : RNCE² France métropolitaine, Source : Lacour et al, 2014 [11]

Les taux de survie ne sont disponibles que pour la France métropolitaine et proviennent des travaux de Lacour et al, 2014 [11].

Type et répartition des cancers de l'enfant en France métropolitaine

La répartition des cas de cancers en Île-de-France est identique à celle de la France métropolitaine.

Les **hémopathies malignes (leucémies et lymphomes) représentent environ 40%** des cancers chez l'enfant de moins de 15 ans, 700 nouveaux cas par an). Celles-ci résultent de la prolifération anormale et anarchique de cellules plus ou moins mures des lignées hématopoïétiques, lymphoïdes ou myéloïdes. Cette multiplication cellulaire anormale des cellules sanguines peut se faire de manière aiguë ou chronique, dans la moelle ou en périphérie (ganglions) [5].

Les **leucémies représentent environ 30%** des nouveaux cas de cancers chez l'enfant, soit environ 520 nouveaux cas par an. Les leucémies aiguës sont les plus fréquentes (environ 95% des cas de leucémies). Elles correspondent à une prolifération anormale de précurseurs hématopoïétiques peu différenciés qui n'achèvent pas leur maturation (dits "cellules blastiques"). L'envahissement de la moelle par ces cellules peut être à l'origine d'une insuffisance médullaire (anémie, leucopénie, thrombopénie) [5]. En termes de lignée cellulaire, ce sont les leucémies lymphoïdes qui sont les plus fréquentes (près de 80% des cas de leucémies et 23% de l'ensemble des cancers). Leur pronostic est bon, avec un taux de survie à 5 ans d'environ 90% [11]. Les leucémies aiguës myéloïdes sont plus rares (4% de l'ensemble des cancers, 75 nouveaux cas par an) et de pronostic défavorable (taux de survie à 5 ans de 64%) [11].

Les **lymphomes malins** constituent également une part importante des cancers de l'enfant (10% des cas de cancer). Ils résultent de la prolifération anormale et maligne de cellules lymphoïdes, généralement extra médullaire. Ils se répartissent à part sensiblement égale entre maladies de Hodgkin (86 nouveaux cas par an) et lymphomes malins non Hodgkiniens (LNH, 100 nouveaux cas par an). Ces derniers correspondent aux proliférations lymphoïdes extra médullaires ne comportant pas de cellules de Sternberg, cellules caractéristiques de la maladie de Hodgkin, qui touche plus particulièrement l'adolescent et l'adulte jeune. Les lymphomes sont de très bon pronostic, le taux de survie à 5 ans étant de près de 93% [11].

Les cancers les plus fréquents chez l'enfant sont les leucémies (30%), les lymphomes (10%) et les tumeurs du système nerveux central (25%)

Les **tumeurs solides représentent environ 60% des cancers** chez l'enfant de moins de 15 ans (près de 1100 nouveaux cas par an). Il s'agit de proliférations malignes de cellules autres que celles issues des lignées sanguines.

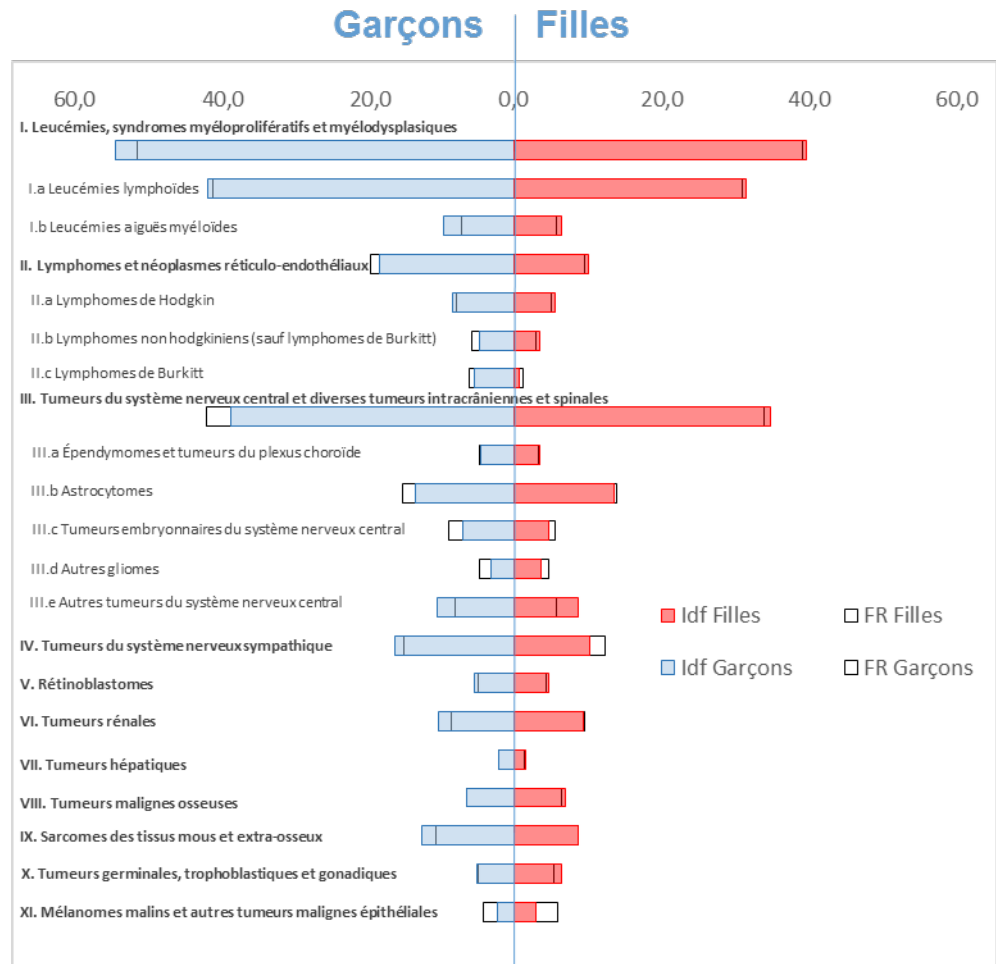
Chez l'enfant, les **tumeurs du système nerveux central sont les tumeurs solides les plus fréquentes** (25% de l'ensemble des cancers). Elles regroupent les proliférations tumorales de différenciations cellulaires variables qui se développent et se disséminent plus ou moins dans le cerveau ou la moelle épinière. Elles sont plutôt de pronostic défavorable, le taux de survie à 5 ans étant de 72% [11]. Ce taux varie en fonction du type histologique et de la localisation de la tumeur. Il est de 87% pour les astrocytomes, de 69% pour les épendymomes et les tumeurs du plexus choroïde et de 54% pour les tumeurs embryonnaires.

Parmi les tumeurs solides, trois autres localisations représentent chacune plus de 5% de l'ensemble des cancers : les tumeurs du système nerveux sympathique (8%), les sarcomes des tissus mous et extra-osseux (6,3%) et les tumeurs rénales (5,4%). Les **tumeurs du système nerveux sympathique** sont à 99% des neuroblastomes et ganglioneuroblastomes [12] et sont plutôt de pronostic défavorable, avec un taux de survie à 5 ans de 74% [11]. Les **sarcomes des tissus mous et extra-osseux** sont également de pronostic défavorable avec un taux de survie à 5 ans de 71%. Enfin, les **tumeurs rénales** sont à 97% des neuroblastomes ou autres tumeurs non épithéliales [12]. Leur pronostic est très bon avec un taux de survie à 5 ans de plus de 92% [11].

L'incidence des cancers chez le garçon de moins de 15 ans est plus élevée que chez la fille (169 pour un million contre 139 pour un million). Cette différence est particulièrement marquée pour les leucémies, les lymphomes et notamment le lymphome de Burkitt (Figure 1).

Figure 1. Taux d'incidence standardisé des cancers chez l'enfant de moins de 15 ans par type diagnostique en France métropolitaine et en Île-de-France, période 2010-2014 (pour un million d'enfants)

L'incidence des cancers est plus élevée chez le garçon de moins de 15 ans que chez la fille. Elle est plus élevée pour les enfants de moins de 5 ans que pour ceux de 5 à 14 ans.

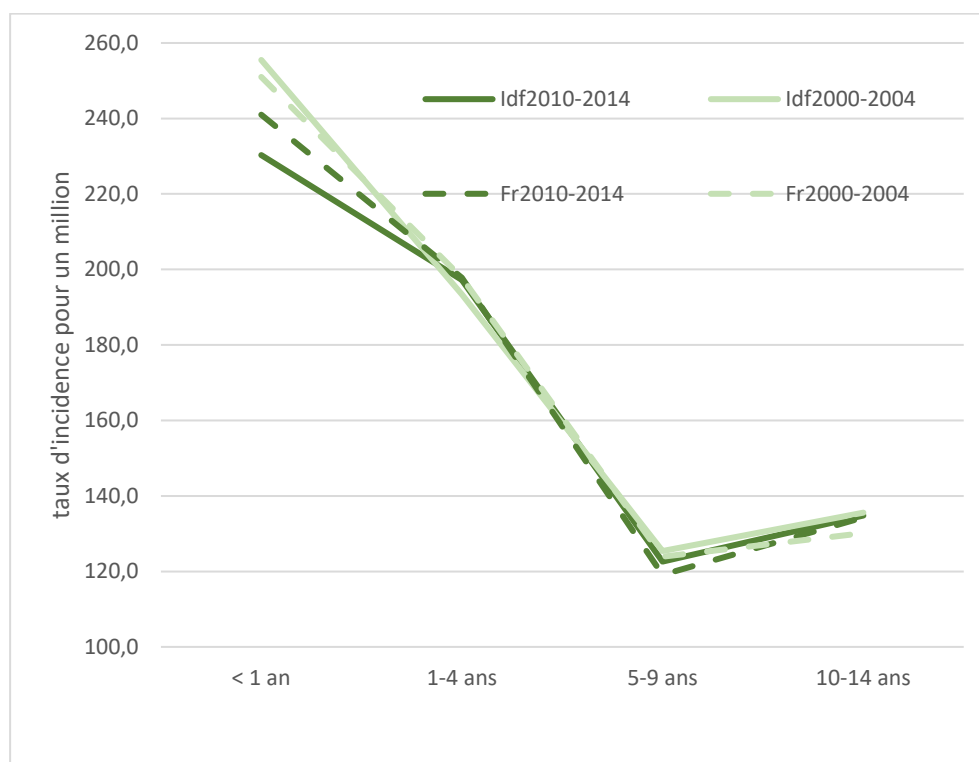


Source : RNCE, exploitation ORS-Île-de-France

L'incidence des cancers est globalement plus élevée pour les enfants de moins d'un an et de 1 à 4 ans mais pour les lymphomes l'inverse est observée l'incidence augmentant avec l'âge. Pour les leucémies, un pic est observé pour la tranche d'âge de 1 à 4 ans (Figure 2 et annexe 1).

La survie est en constante progression. Ainsi on note depuis 2000, une augmentation significative de la survie à 5 ans pour l'ensemble des cancers (de 80 % en début de période à 83 % en fin de période), et en particulier pour les tumeurs du SNC (de 70 % à 75 %). [13]

Figure 2. Taux d'incidence tous cancers selon l'âge en Île-de-France et en France métropolitaine, périodes 2000-2004 et 2010-2014 (pour un million d'enfants)



Source : RNCE, exploitation ORS-Île-de-France

Une incidence similaire en Île-de-France et en France métropolitaine

En Île-de-France, selon le RNCE, 1814 enfants âgés de moins de 15 ans ont été atteints d'un cancer entre 2010 et 2014 soit 363 nouveaux cas par an (Tableau 2).

Comme indiqué, la répartition des tumeurs par grande catégorie en Île-de-France est semblable à celle observée pour la France : les leucémies représentent 30% des tumeurs survenues chez des Franciliens de moins de 15 ans entre 2010 et 2014 et les tumeurs du système nerveux central près d'un quart (24%) (Tableau 2).

Tout comme en France, en Île-de-France l'incidence des cancers chez l'enfant est plus élevée chez le garçon (171,3 pour un million) que chez la fille (137,3), quel que soit le type de cancer concerné. Par exemple, le taux de leucémies est de respectivement 54 en Île-de-France et 51 en France métropolitaine chez les garçons, ce qui est nettement plus élevé que chez les filles où il est respectivement de 39,8 et 39,2 (Figure 1).

L'incidence est également plus élevée chez l'enfant de moins de 5 ans que chez les enfants plus âgés (Figure 2).

Les taux d'incidence standardisés observés en France métropolitaine et en Île-de-France toutes localisations confondues sont semblables tant pour la période 2000-2004, 159 pour un million d'enfants, que pour la période 2010-2014, 157 pour un million d'enfants (Tableau 3 et Tableau 4). L'analyse par groupe diagnostique ne fait apparaître aucune différence significative entre les deux territoires, sauf pour les « mélanomes malins et autres tumeurs épithéliales » d'incidence plus faible en Île-de-France qu'en France métropolitaine entre 2010 et 2014. Les taux standardisés pour ce cancer sont de 2,6 pour un million d'enfants (IC95%=[1,7-3,6]) en Île-de-France et de 5,2 pour un million d'enfants (IC95%=[4,6-5,7]) en France métropolitaine (Tableau 3 et Tableau 4). La sous-incidence francilienne est présente autant pour les garçons que pour les filles (annexe 1 Figure 13 Tableau 10 et Tableau 11) et à tous les âges à partir de un an (annexe 1 Figure 13).

L'incidence et la mortalité des cancers en Île-de-France sont très proches de celles observées en France métropolitaine.

Une moindre incidence des mélanomes et autres tumeurs épithéliales est observée en Île-de-France.

Les taux par sous-groupe diagnostic figurent en annexe 1 ainsi que les rapports de taux entre l'Île-de-France et la France métropolitaine (Tableau 7 et Tableau 8)¹. Pour les mélanomes malins et autres tumeurs épithéliales, les localisations les plus fréquentes en France métropolitaine sont les cancers de la thyroïde, les mélanomes malins et les autres carcinomes, la sous-incidence en Île-de-France est observée pour ces trois localisations, les rapports de taux entre les deux territoires étant respectivement de 0,39 , 0,22 et 0,64. Enfin, on notera à titre descriptif pour la période 2010-2014, que si le taux de leucémies est équivalent en Île-de-France et en France métropolitaine (valeur de 4% plus élevée en Île-de-France, non statistiquement significative) le taux de leucémies aiguës myéloïdes d'Île-de-France est supérieur de 22% à celui de France métropolitaine (taux de 8,2 pour un million, 93 cas au lieu de 6,7 pour un million, 376 cas).

Tableau 3. Tumeurs de l'enfant en Île-de- France et évolution en 10 ans

Diagnostic	Île-de-France 2000-2004			Île-de-France 2010-2014			Taux d'évolution annuel (%)
	N	Tsd/m	IC95%	N	Tsd/m	IC95%	
I. Leucémies, syndromes myéloprolifératifs et myélodysplasiques	490	45,4	[41,4-49,5]	548	47,9	[43,9-51,9]	0,6%
II. Lymphomes et néoplasmes réticulo-endothéliaux	202	17,3	[14,9-19,7]	177	14,4	[12,3-16,6]	-2,0%
III. Tumeurs du système nerveux central et diverses tumeurs intracrâniennes et	423	38,7	[35,0-42,4]	433	37,4	[33,8-40,9]	-0,4%
IV. Tumeurs du système nerveux sympathique	155	14,8	[12,5-17,2]	147	13,5	[11,3-15,7]	-1,0%
V. Rétinoblastomes	52	5	[3,7-6,4]	55	5,1	[3,8-6,5]	0,2%
VI. Tumeurs rénales	115	11,1	[9,1-13,2]	112	10,1	[8,2-11,9]	-1,0%
VII. Tumeurs hépatiques	12	1,1	[0,5-1,8]	20	1,9	[1,0-2,7]	6,3%
VIII. Tumeurs malignes osseuses	73	6,2	[4,7-7,6]	85	6,8	[5,4-8,3]	1,0%
IX. Sarcomes des tissus mous et extra-osseux	92	8,3	[6,6-10,0]	124	10,8	[8,9-12,8]	3,0%
X. Tumeurs germinales, trophoblastiques et gonadiques	75	6,8	[5,2-8,3]	68	5,8	[4,5-7,2]	-1,8%
XI. Mélanomes malins et autres tumeurs malignes épithéliales	46	3,9	[2,8-5,0]	32	2,6	[1,7-3,6]	-4,4%
XII. Autres tumeurs malignes	0	0	[0,0-0,0]	5	0,5	[0,1-0,9]	
TOTALSANS LES HCL	1735	158,6	[151,1-166,1]	1806	157	[149,6-164,1]	-0,1%
HCL	9	0,9	[0,3-1,4]	8	0,7	[0,2-1,3]	-2,8%
TOTAL AVEC LES HCL	1744	159,5	[151,9-167,0]	1814	158	[150,3-164,8]	-0,1%

¹ Les données fournies par le RNCE n'incluent pas les intervalles de confiance pour des taux standardisés par sous-groupe diagnostic détaillé, le nombre de cas devenant très faible pour ses sous-catégories. Par ailleurs, le rapport de taux entre l'Île-de-France et la France métropolitaine que nous avons déduit des données fournies est donné à titre exclusivement descriptif et dans le but de rapprocher les résultats d'éléments issus de la littérature évoqués dans la discussion. Il faudrait disposer des données détaillées pour y associer, par une modélisation poissonnienne, des intervalles de confiance.

Tableau 4. Tumeurs de l'enfant en France métropolitaine et évolution en 10 ans

Diagnostic	France métropolitaine 2000-2004			France métropolitaine 2010-2014			Taux d'évolution annuel (%)
	N	Tsd/m	IC95%	N	Tsd/m	IC95%	
I. Leucémies, syndromes myéloprolifératifs et myélodysplasiques	2445	45,8	[43,9-47,6]	2593	46,1	[44,3-47,9]	0,1%
II. Lymphomes et néoplasmes réticulo-endothéliaux	987	16,4	[15,4-17,5]	929	14,8	[13,9-15,8]	-1,1%
III. Tumeurs du système nerveux central et diverses tumeurs intracrâniennes et	2046	37,3	[35,6-38,9]	2224	38,7	[37,1-40,3]	0,4%
IV. Tumeurs du système nerveux sympathique	717	14,5	[13,4-15,5]	714	14	[12,9-15,0]	-0,4%
V. Rétinoblastomes	245	5,1	[4,5-5,7]	235	4,7	[4,1-5,3]	-0,9%
VI. Tumeurs rénales	479	9,6	[8,7-10,5]	486	9,2	[8,4-10,0]	-0,5%
VII. Tumeurs hépatiques	71	1,4	[1,1-1,7]	95	1,8	[1,5-2,2]	2,8%
VIII. Tumeurs malignes osseuses	412	6,7	[6,0-7,3]	419	6,5	[5,9-7,2]	-0,3%
IX. Sarcomes des tissus mous et extra-osseux	538	9,8	[8,9-10,6]	561	9,9	[9,0-10,7]	0,1%
X. Tumeurs germinales, trophoblastiques et gonadiques	341	6,2	[5,5-6,8]	306	5,3	[4,7-5,9]	-1,7%
XI. Mélanomes malins et autres tumeurs malignes épithéliales	289	4,8	[4,2-5,3]	328	5,2	[4,6-5,7]	0,9%
XII. Autres tumeurs malignes	14	0,3	[0,1-0,4]	24	0,5	[0,3-0,7]	5,8%
TOTAL SANS LES HCL	8584	157,7	[154,3-161,0]	8914	157	[153,3-159,9]	-0,1%
HCL	36	0,7	[0,5-1,0]	36	0,8	[0,5-1,0]	1,5%
TOTAL AVEC LES HCL	8620	158,4	[155,0-161,8]	8950	157	[154,0-160,6]	-0,1%

N : nombre de nouveaux cas sur la période. Tsd/m : Taux pour un million d'enfants, standardisé sur la population mondiale [9]. IC95% : intervalle de confiance à 95%
HCL : histiocytoses à cellules de Langerhans
Source : RNCE, exploitation ORS-Île-de-France

Une incidence des cancers de l'enfant stable en 10 ans

Les Tableau 3 et Tableau 4 décrivent l'évolution de l'incidence des cancers de l'enfant entre 2000-2004 et 2010-2014 en Île-de-France et en France métropolitaine. L'examen du nombre de cas survenus sur la période et des intervalles de confiance associés aux taux observés permet de relativiser les pourcentages d'évolution obtenus. On peut donc considérer qu'en France métropolitaine comme en Île-de-France, la comparaison des taux d'incidence standardisés par localisation ne permet pas de mettre en évidence de différence statistique entre les deux périodes étudiées.

Pour une seule des localisations, en France métropolitaine, les tumeurs hépatiques, le chevauchement entre intervalles est faible : taux de 1,4 pour un million d'enfants IC95%=[1,1-1,7] entre 2000 et 2004 et de 1,8 pour un million d'enfants IC95%=[1,5-2,2] entre 2010 et 2014. On peut donc considérer que l'on n'est pas très éloigné d'une augmentation statistiquement significative.

En France métropolitaine comme en Île-de-France la comparaison des taux d'incidence standardisés par localisation ne permet pas de mettre en évidence de différence statistique entre les deux périodes étudiées.

Tableau 5. Taux de mortalité par tumeur chez l'enfant selon l'âge en Île-de-France et en France métropolitaine, période 2009- 2013

âge	Île-de-France									France métropolitaine								
	Garçons			Filles			Ensemble			Garçons			Filles			Ensemble		
	Décès	Taux/m	IC95%	Décès	Tx/m	IC95%	Décès	Tx/m	IC95%	Décès	Tx/m	IC95%	Décès	Tx/m	IC95%	Décès	Tx/m	IC95%
0-1	2	18,8	[5,8-31,9]	3	34,1	[16,2-51,9]	4	26,3	[15,2-37,4]	12	30,4	[22,7-38,2]	11	29,1	[21,4-36,9]	23	29,8	[24,3-35,3]
1-4	10	30,7	[22,3-39,1]	8	25,7	[17,8-33,5]	19	28,2	[22,4-34,0]	43	27,5	[23,9-31,2]	36	23,9	[20,4-27,4]	79	25,7	[23,2-28,3]
5-9	13	33,2	[25,2-41,3]	8	21,1	[14,5-27,6]	21	27,3	[22,0-32,5]	59	29,4	[26,0-32,8]	46	24,2	[21,1-27,3]	105	26,9	[24,6-29,2]
10-14	8	21,4	[14,7-28,0]	6	17,8	[11,7-24,0]	14	19,6	[15,0-24,2]	44	22,3	[19,3-25,2]	44	23,3	[20,2-26,4]	88	22,8	[20,6-24,9]
0-14	33	27,6	[23,4-31,9]	25	22,1	[18,3-26,0]	58	25,0	[22,1-27,8]	158	26,6	[24,8-28,5]	137	24,1	[22,3-26,0]	294	25,4	[24,1-26,7]

Décès annuels moyens sur la période. Tx/m : taux de mortalité pour un million d'enfants standardisés sur la population mondiale OMS - IC95% : intervalle de confiance à 95%

Source : CepiDC, causes de décès CIM10 C00-D48 et personnes-années INSEE

Tableau 6. Taux de mortalité standardisés par tumeur chez l'enfant par grande localisation en Île-de-France et en France métropolitaine, période 2009- 2013

	Île-de-France									France métropolitaine								
	Garçons			Filles			Ensemble			Garçons			Filles			Ensemble		
	Décès	Tsd/m	IC95%	Décès	Tsd/m	IC95%	Décès	Taux*	IC95%	Décès	Tsd/m	IC95%	Décès	Tsd/m	IC95%	Décès	Tsd/m	IC95%
Leucémie	8	6,4	[4,3-8,4]	4	3,7	[2,1-5,3]	12	5,1	[3,8-6,4]	35	5,9	[5,0-6,7]	27	4,8	[4,0-5,6]	62	5,4	[4,8-6,0]
Lymphome	1	0,5	[NC-1,1]	1	0,7	[0,0-1,4]	2	0,6	[0,2-1,0]	6	1	[0,6-1,3]	5	0,8	[0,5-1,2]	11	0,9	[0,7-1,2]
Encéphale	8	6,6	[4,5-8,7]	6	6,4	[4,4-8,5]	14	6,5	[5,1-8,0]	39	6,5	[5,6-7,4]	32	5,7	[4,8-6,6]	71	6,1	[5,5-6,7]
Tumeur maligne du rein	1	1	[0,2-1,8]	1	0,7	[0,0-1,4]	2	0,8	[0,3-1,4]	4	0,6	[0,3-0,9]	4	0,7	[0,4-1,0]	7	0,6	[0,4-0,8]
Autre	16	13,2	[10,3-16,1]	12	10,6	[8,0-13,3]	28	11,9	[9,9-13,9]	75	12,7	[11,4-13,9]	69	12,1	[10,9-13,4]	143	12,4	[11,5-13,3]
TOUS CANCERS	33	27,6	[23,4-31,9]	25	22,1	[18,3-26,0]	58	25	[22,1-27,8]	158	26,6	[24,8-28,5]	137	24,1	[22,3-26,0]	294	25,4	[24,1-26,7]

Décès annuels moyens sur la période. Tsd/m : taux de mortalité standardisé sur la population mondiale OMS pour un million d'enfants et IC95% : intervalle de confiance à 95%. NC : non calculable.

Sources : CepiDC, INSEE, exploitation ORS-Île-de-France

3.2 Une mortalité comparable en Île-de-France et en France métropolitaine

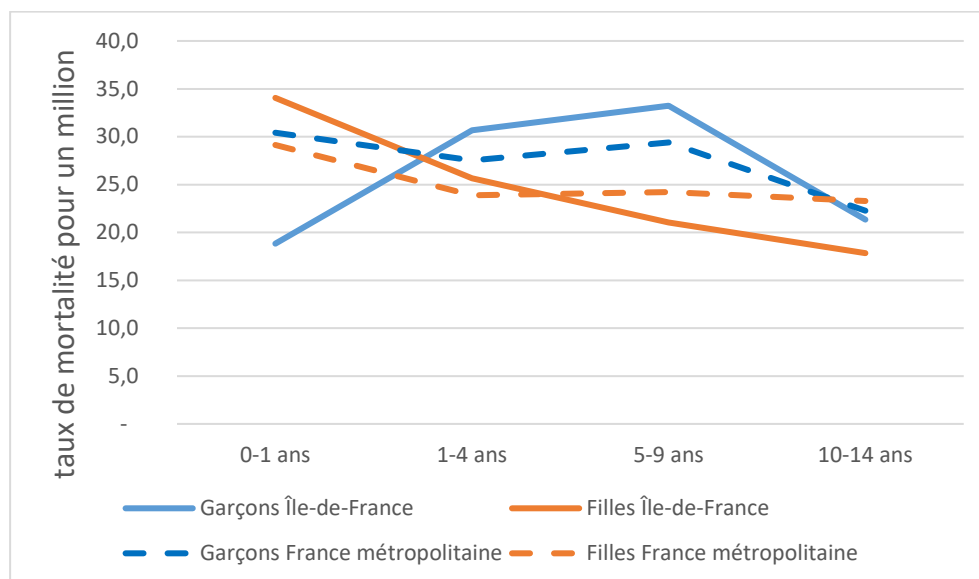
Entre 2009 et 2013, 292 enfants sont décédés d'une tumeur de l'enfant en Île-de-France, soit 58 en moyenne par an. Après standardisation sur l'âge, le taux de mortalité est de 27,6 pour un million chez les garçons d'Île-de-France et de 22,1 chez les filles. Des valeurs équivalentes sont observées en France métropolitaine (Tableau 5).

Pour une classe d'âge donnée, aucune différence statistiquement significative n'est observée entre les taux de mortalité d'Île-de-France et de France métropolitaine (Tableau 5). La Figure 3 décrit une mortalité plus élevée chez les filles de moins d'un an par rapport aux âges plus élevés tant en Île-de-France qu'en France métropolitaine et chez les garçons une mortalité plus élevée chez les 5 à 9 ans comparés aux 10 à 14 ans. La seule différence statistiquement significative porte sur la comparaison des garçons de 5 à 9 ans et de 10 à 14 ans de France métropolitaine (Tableau 5).

En Île-de-France, les leucémies représentent 21% des 58 décès annuels (12 par an), les lymphomes 4% (2 par an), les tumeurs malignes de l'encéphale 24% (14 par an) et les tumeurs malignes du rein 4% (2 par an). Les cancers pour lesquels la mortalité est la plus élevée sont les leucémies et les tumeurs malignes de l'encéphale avec des taux de mortalité standardisés respectifs de 5,1 et 6,5 pour un million d'enfants. Si le taux de mortalité par leucémie est très proche du taux de mortalité par tumeur de l'encéphale chez les garçons d'Île-de-France, chez les filles il est plus faible (3,7 pour un million pour les leucémies et 6,4 pour les tumeurs de l'encéphale). Ces différences n'atteignent toutefois pas la significativité statistique. En France métropolitaine, les deux taux (encéphale et leucémie) sont plus proches et non significativement différents (Tableau 6).

Les leucémies représentent 21% des décès par tumeur chez l'enfant, les tumeurs malignes de l'encéphale 24%.

Figure 3. Taux de mortalité par tumeur selon l'âge en Île-de-France et en France métropolitaine, période 2009-2013 (pour un million d'enfants)



Sources : CepiDC, INSEE, exploitation ORS-Île-de-France

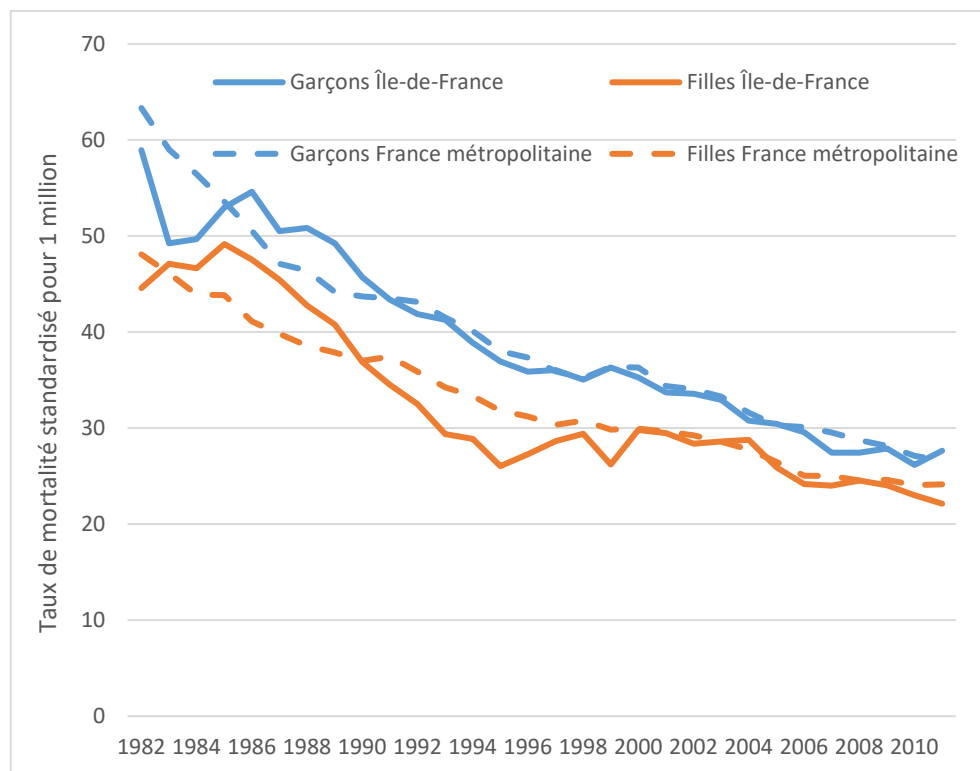
3.3 Une baisse continue de la mortalité depuis 1980

La Figure 4 illustre l'évolution de la mortalité par tumeur chez l'enfant, par sexe, toutes tumeurs confondues. On peut distinguer deux périodes : 1982-1996 et 1997-2011¹. Jusqu'au milieu des années 90, les taux diminuent de 60 à 36 pour un million pour les garçons et de 48 à 30 pour les filles (3% par an), les valeurs étant équivalentes en Île-de-France et en France métropolitaine (période 1). À partir du milieu des années 90, la baisse est moins importante (2% par an). Elle aboutit en 2013 à des valeurs de 27 pour un million chez les garçons et de 22 pour un million chez les filles. On constate chez les filles une stabilité des taux entre le milieu des années 90 et des années 2000 suivie d'une baisse parallèle à celles des taux observés pour les garçons. Sur l'ensemble de la période les taux sont plus élevés chez les garçons que chez les filles.

La mortalité par tumeur chez l'enfant baisse de 3% par an jusqu'à la fin du XXe siècle puis de 2% par an.

L'évolution par localisation n'est présentée que pour la France métropolitaine, les effectifs étant faibles en Île-de-France et les évolutions temporelles relativement instables. A titre indicatif figurent en annexe 2 les taux de mortalité francilien par localisation : la faiblesse des effectifs toutefois et leur grande variation d'une année sur l'autre rendent ces graphiques difficilement interprétables. Globalement, les évolutions de la mortalité des leucémies et des lymphomes en Île-de-France sont proches de celles observées en France métropolitaine. La Figure 5 permet de visualiser ensemble les trois causes de décès suivantes : leucémies, lymphomes et tumeurs malignes de l'encéphale. Les taux de mortalité par leucémies rejoignent à la baisse les taux des tumeurs malignes de l'encéphale à partir de 2006. Ces derniers, en revanche, ont un profil différent : augmentation jusqu'au début des années 90, diminution les 10 années suivantes et stabilité depuis.

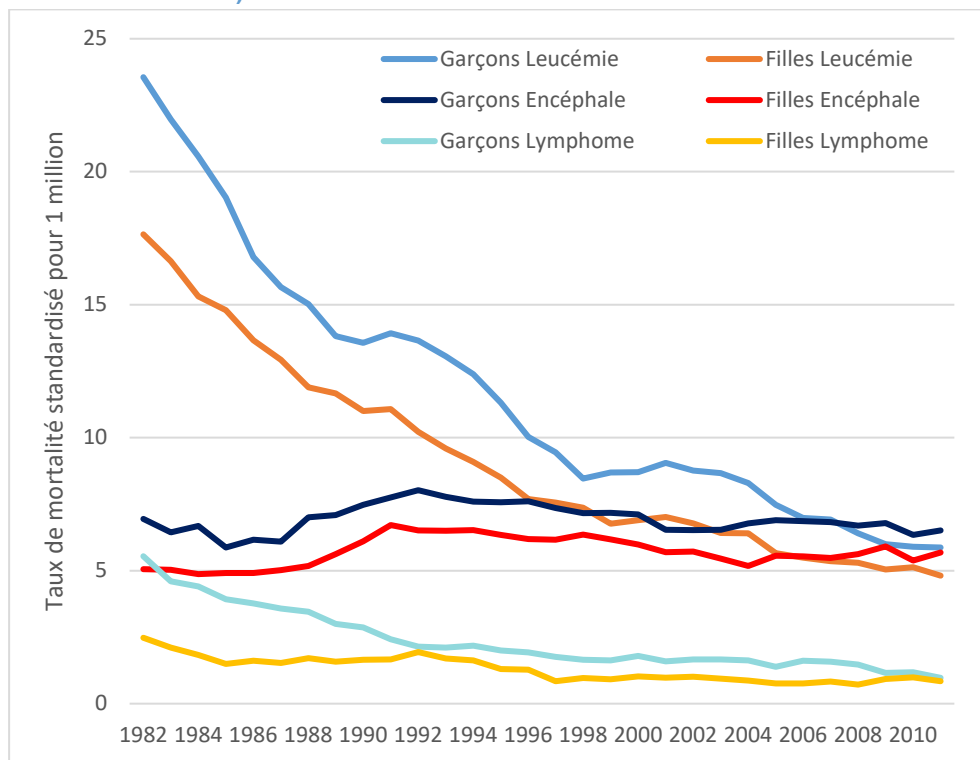
Figure 4. Evolution des taux de mortalité par tumeur en Île-de-France et en France métropolitaine chez les enfants de moins de 15 ans (pour un million d'enfants)



Taux glissant sur 5 ans standardisés sur la population mondiale OMS
Sources : CepiDC, INSEE, exploitation ORS-Île-de-France

¹ Rappelons qu'il s'agit de taux calculés sur 5 ans glissant. L'année 1982 correspond donc aux données 1980-1984 et l'année 2011 aux données 2009-2013.

Figure 5. Evolution des taux de mortalité par leucémie, lymphome et tumeur de l'encéphale en France métropolitaine chez les enfants de moins de 15 ans (pour un million d'enfants)



Taux glissant sur 5 ans standardisés sur la population mondiale OMS

Sources : CepiDC, INSEE, exploitation ORS-Île-de-France

4 | DISCUSSION – CONCLUSION

Une incidence comparable en Île-de-France et en France métropolitaine et une stabilité globale en 10 ans

En Île-de-France, le nombre de nouveaux cas de cancer chez l'enfant est estimé à 363 par an entre 2010 et 2014 d'après les données du RNCE. Le nombre de cas est plus élevé chez les garçons (201 cas) que chez les filles (162 cas) et plus élevé chez les enfants de moins de 5 ans (167) que pour les tranches d'âge supérieures (96 pour les 5-9 ans et 100 pour les 10-14 ans).

Les localisations les plus fréquentes sont les leucémies (30%), les lymphomes (10%) et les tumeurs du système nerveux central (25%). D'autres localisations totalisent également plus de 5% des cas : les tumeurs du système nerveux sympathique (8%), les sarcomes des tissus mous et extra-osseux (6,3%) et les tumeurs rénales (5,4%). Les leucémies, les lymphomes et les tumeurs rénales sont de bon pronostic (taux de survie à 5 ans de plus de 90%). En revanche, les tumeurs du système nerveux central, du système nerveux sympathique et les sarcomes des tissus mous et extra-osseux sont de moins bon pronostic (entre 70 et 75% de taux de survie à 5 ans).

Le taux d'incidence des cancers standardisé sur l'âge est plus élevée chez le garçon de moins de 15 ans que chez la fille (169 pour un million contre 139 pour un million), en France métropolitaine comme en Île-de-France. Si le taux d'incidence tous cancers est plus élevé chez les enfants de moins de 4 ans que chez les plus de 4 ans, il augmente au contraire avec l'âge pour les lymphomes.

Les taux d'incidence standardisés observés en France métropolitaine et en Île-de-France sont très proches. Toutefois, pour la période 2010-2014, deux exceptions sont à noter : une incidence des mélanomes et autres tumeurs épithéliales moins importante en Île-de-France qu'en France métropolitaine, statistiquement significative, et une incidence des leucémies aigües myéloïdes plus importante, non statistiquement significative.

Le nombre annuel moyen de nouveaux cas de cancer chez l'enfant était de 1790 en France métropolitaine et 363 en Île-de-France sur la période 2010-2014. Il était respectivement de 1724 et 349 10 ans plus tôt. Cette augmentation de 4% du nombre de cas est principalement due à des évolutions démographiques, l'incidence étant restée stable entre les deux périodes, tant en Île-de-France qu'en France métropolitaine. Les différences observées par localisation cancéreuse entre 2000-2004 et 2010-2014 ne sont significatives ni en Île-de-France ni en France métropolitaine.

La variabilité de l'incidence des cancers de l'enfant par sexe et âge observée dans cette étude est tout à fait conforme aux résultats de la littérature internationale : une incidence plus élevée chez les garçons que chez les filles et plus élevée chez les enfants de moins de 5 ans que chez ceux de 5 à 14 ans [14, 15].

L'incidence des mélanomes et autres tumeurs épithéliales plus faible en Île-de-France par rapport au territoire national pour la période 2010-2014 est à interpréter avec précaution. Il n'est pas possible au seul vu des données de faire la part des choses entre une réelle sous-incidence, une sous-capture éventuelle par rapport à l'ensemble de la France métropolitaine ou un effet du hasard étant donnés les faibles effectifs.

Une augmentation annuelle de 0,4% du nombre de nouveaux cas de cancers de l'enfant en Île-de-France due aux évolutions démographiques.

Des résultats conformes à ceux de la littérature internationale.

Une incidence moins élevée des mélanomes et autres tumeurs épithéliales et plus élevée des leucémies aigües myéloïdes qui nécessite des explorations complémentaires pour être interprétée.

Le fait que la sous-incidence soit présente autant pour les garçons que pour les filles et à tous les âges à partir de un an ne plaide cependant pas pour un effet du hasard. Une sous-capture du registre en Île-de-France pourrait s'expliquer par une plus grande proportion de spécialistes traitant ces pathologies sans recours hospitalier. Pour la sous-incidence très importante des mélanomes malins, on ne peut exclure l'effet d'une moins grande exposition solaire en Île-de-France, soit du fait des conditions environnementales de la région soit du fait d'une plus grande sensibilité à la prévention (dans les milieux favorisés). Notons que les données américaines du SEER (The Surveillance, Epidemiology, and End Results) montre une baisse de l'incidence des mélanomes malins chez les 0-19 ans entre 1995 et 2014 (-0,6% de décroissance annuelle) [15]. Cette baisse est essentiellement attribuée à la prévention (sensibilisation des parents à l'exposition solaire, diminution des expositions, utilisation de crèmes de protection) [16].

Le résultat sur le taux de leucémies aigües myéloïdes, de 22% plus élevé en Île-de-France qu'en France métropolitaine pour la période 2010-2014, mériterait des études spécifiques et approfondies. L'association entre l'exposition au benzène et ce type de leucémie, connue chez l'adulte, devient également de plus en plus probable chez l'enfant au vu des dernières données épidémiologiques [17].

Une mortalité comparable en Île-de-France et en France métropolitaine et une baisse depuis 1980

Sur la période 2009-2013, le nombre de décès par tumeur chez l'enfant est estimé à 58 par an en moyenne. Le nombre de décès est plus élevé chez les garçons (33 décès) que chez les filles (25 décès) et plus élevé chez les enfants de moins de 10 ans (23 décès pour les 0-5 ans et 21 pour les 5-9 ans) que pour les 10-14 ans (14 décès).

Le taux de mortalité par tumeur de l'enfant en Île-de-France est de 27,6 pour un million chez les garçons et de 22,1 chez les filles. Des valeurs équivalentes sont observées en France métropolitaine. Chez les garçons, on observe une mortalité moins élevée pour les garçons de 10 à 14 ans par rapport aux plus jeunes, significative en France métropolitaine. Aucune différence statistiquement significative n'est observée dans la mortalité par âge ni par grande localisation entre l'Île-de-France et la France métropolitaine. Les taux de mortalité par leucémie sont de 6,4 et 3,7 respectivement pour un million de garçons et de filles 6,6 et 6,4 pour les tumeurs malignes de l'encéphale. Ils sont de 1 et 0,7 pour un million pour les lymphomes et de 0,5 et 0,7 pour les tumeurs malignes du rein.

Jusqu'au milieu des années 90, les taux de mortalité diminuent de 60 à 36 pour un million pour les garçons et de 48 à 30 pour les filles (3% par an), les baisses étant équivalentes en Île-de-France et en France. Puis les taux baissent plus modérément (2% par an) pour aboutir à des valeurs de 27 pour un million chez les garçons et de 22 pour un million chez les filles. Sur l'ensemble de la période les taux sont plus élevés chez les garçons que chez les filles.

L'évolution des taux de mortalité par leucémies et par lymphomes en France métropolitaine est similaire à celle des taux de mortalité toutes tumeurs. Les taux de mortalité par leucémies rejoignent à la baisse les taux des tumeurs malignes de l'encéphale à partir de 2006. Ces derniers, en revanche, ont une évolution différente : augmentation jusqu'au début des années 90, diminution les 10 années suivantes et stabilité depuis. L'augmentation est généralement expliquée par une augmentation des techniques de diagnostic [12].

Nos résultats sur la mortalité francilienne et nationale sont compatibles avec les données américaines si l'on tient compte des différences de choix dans les populations de référence pour la standardisation. En effet, le SEER produit des données détaillées pour la population américaine, mais standardisées sur la population nationale [15]. L'ordre de grandeur est compatible avec nos données, (taux de mortalité de 23 pour un million pour les garçons et de 19 pour les filles pour la période 2011-2015). Nos résultats sont également compatibles avec les travaux européens pour la période de recouvrement avec nos données [18]. Le plateau des années 1995 à 2005 chez les filles et la moindre baisse chez les garçons sont observés pour les pays d'Europe de l'ouest et du nord. Une évolution de la mortalité similaire à la situation française est également observée sur les données américaines [19].

Cette baisse de la mortalité est plus importante pour les leucémies et les lymphomes que pour les autres tumeurs et ceci est également observé dans les autres pays occidentaux [18-20]. Cette amélioration très nette mais moins importante depuis une vingtaine d'années est principalement due aux progrès diagnostiques et thérapeutiques [5, 18, 19].

L'étude précédente de l'ORS avait déjà mis en évidence une augmentation de l'incidence et de la mortalité par tumeur maligne de l'encéphale en France [5]. Les données disponibles aux Etats-Unis (SEER) ont permis d'attribuer ce phénomène aux progrès de l'imagerie par résonance magnétique (IRM) et de la biopsie stéréotaxique qui permettent des diagnostics plus fiables et plus précis [12, 21].

Pour les données de mortalité, les décès consécutifs à une tumeur dont le caractère malin n'a pas été obligatoirement diagnostiqué conduisent à une erreur de classification qui baisse artificiellement le nombre de décès par tumeur maligne. Un regroupement entre les tumeurs malignes et bénignes de l'encéphale pourrait partiellement évaluer le biais associé mais les données dont nous disposons en historique à ce jour ne nous le permettent pas.

Pour les données de mortalité, les décès consécutifs à une tumeur dont le caractère malin n'a pas été authentifié conduisent à une erreur de classification qui baisse artificiellement le nombre de décès par tumeur maligne. Un regroupement entre les tumeurs malignes et bénignes de l'encéphale pourrait partiellement évaluer le biais associé mais l'historique des données dont nous disposons à ce jour ne nous permet pas de réaliser ce travail.

Des facteurs de risque encore largement inconnus

La part des cancers de l'enfant survenant en contexte de prédisposition génétique est actuellement évaluée entre 5 et 10%, l'enfant est alors porteur d'une altération génétique constitutionnelle conférant un risque tumoral plus important. La mise en évidence d'une prédisposition permet de préciser le diagnostic, d'orienter au mieux la prise en charge et d'informer les apparentés d'un risque éventuel de récurrence dans la famille [2].

Les facteurs environnementaux sont également mis en cause et l'on considère généralement que les enfants sont plus vulnérables que les adultes aux effets néfastes des facteurs environnementaux. En effet, leur métabolisme et leurs besoins énergétiques font que, proportionnellement à leur poids, ils inhalent plus d'air et absorbent plus de nourriture et de liquides que les adultes. De plus, la prolifération cellulaire et le développement tissulaire sont tels dans l'organisme de l'enfant en période de croissance que l'on peut soupçonner une plus grande susceptibilité physiologique à certains agents physico-chimiques [22, 23].

Les hypothèses envisagées portent soit sur l'exposition indirecte, parfois par le père mais essentiellement par la mère, soit sur l'exposition directe dans la petite enfance. Mais les seuls facteurs de risque bien établis sont les rayonnements ionisants, certains facteurs iatrogènes (radiothérapie, traitements alkylants et antitopoisomérase II, traitements immunosuppresseurs) et le virus d'Epstein-Barr dans un contexte de déficit immunitaire inné ou acquis. D'autres facteurs environnementaux sont également mis en cause ; en particulier les expositions liées au trafic routier, les champs magnétiques d'extrêmement

Une baisse de la mortalité survenue en deux phases : 3% annuels au XX^e siècle, puis 2% ; résultat des progrès diagnostiques et thérapeutiques.

Entre la part génétique du risque, autour de 7%, et la connaissance des autres facteurs de risque, une large part d'incertitude demeure.

basse fréquence, les pesticides, par exposition directe ou par celle des parents en période préconceptionnelle et certaines infections [24, 25].

Parmi ces facteurs environnementaux, c'est probablement l'exposition aux rayonnements ionisants qui est la plus documentée. L'exposition du père aux rayonnements ionisants avait été évoquée dans des excès de leucémies autour d'installations nucléaires, hypothèse dite de Gardner du nom de son auteur [26], mais cette piste semble abandonnée [27]. Plus d'éléments probants ont été recueillis en faveur d'effets de l'exposition de la mère et ceci dès les années 70 à partir d'études réalisées sur les radiographies administrées à des femmes enceintes « Oxford Survey of Childhood Cancer », dite OSCC [28] ou à partir des survivants des bombardements d'Hiroshima et de Nagasaki [29]. La causalité entre exposition in utero et cancers de l'enfant semble maintenant admise [27]. En ce qui concerne l'exposition directe aux rayonnements ionisants, les études réalisées après l'accident de Tchernobyl ont montré des excès de cancers de la thyroïde chez l'enfant de moins de 15 ans attribués à l'exposition aux rejets d'iode 131 contenus dans le nuage issu du réacteur détruit [30]. Enfin, les études réalisées sur les effets potentiels des examens par scanographie dans l'enfance suggèrent une augmentation du risque de cancer radio-induit, en particulier de tumeurs du système nerveux central et de leucémies [31].

L'exposition aux champs magnétiques d'extrêmement basse fréquence a été classée par le CIRC comme cancérigène possible au vu des seules données épidémiologiques [32]. Celles-ci montrent de façon reproductible un excès de risque de leucémies pour les enfants habitant près des lignes à haute tension [33-35]. Toutefois, les données biologiques et expérimentales n'ont pu ni confirmer ni infirmer ces observations épidémiologiques [32]. Deux autres agents environnementaux ont été particulièrement étudiés ces 10 dernières années : la pollution atmosphérique avec notamment l'exposition au benzène, cancérigène chez l'adulte, et les pesticides [24]. Des éléments récents sont en faveur d'une association entre exposition atmosphérique au benzène et leucémie aigüe myéloïde de l'enfant [17]. Pour l'exposition aux pesticides, les données probantes portent à l'heure actuelle essentiellement sur l'exposition professionnelle des parents.

Les autres facteurs en cours d'étude et semblant orienter vers des associations causales sont : l'allaitement maternel, protecteur, la prématurité, et enfin les caractéristiques du poids de naissance élevé (risque plus élevé de neuro et néphroblastomes), ou faible (hépatoblastome) [36].

Une politique de prévention et de précaution à poursuivre ou adopter

La problématique des cancers de l'enfant en Île-de-France est donc très proche de celle du territoire national. Les progrès thérapeutiques ont été considérables ces trois dernières décennies mais les connaissances étiologiques doivent encore beaucoup progresser pour mieux cibler les risques et les traduire en démarche de prévention. Dans ce contexte, il est important de continuer à développer la prévention pour les facteurs de risque connus, exposition solaire et mélanomes notamment, et d'adopter une démarche de précaution vis-à-vis des facteurs de risque suspectés. Ainsi, l'hypothèse d'une association entre l'incidence des leucémies aigües myéloïdes et le niveau de pollution francilien (exposition au benzène), constitue un argument supplémentaire pour l'amélioration de la qualité de l'air.

Une suivi spécifique indispensable

Si la prévention et les soins sont un enjeu important, le devenir des patients, leur parcours et leur qualité de vie sont également à considérer. Une littérature abondante existe sur les conséquences de la survenue d'un cancer sur la santé ultérieure de l'enfant [37-48]. Du fait des traitements qu'ils ont eu, les jeunes patients sont en effet plus à risque de développer des seconds cancers et notamment des tumeurs cérébrales [37], des mélanomes [38] et des cancers digestifs [47, 48]. Ils ont également un risque plus élevé d'hypertension [46] et d'obésité [39]. Enfin, des atteintes de la fonction pulmonaire [44],

Si la prévention et les soins sont un enjeu important, le devenir des patients, leur parcours et leur qualité de vie sont également à considérer.

du système musculosquelettique [43] et du système dentaire [42], ont été également observées. Ceci montre l'utilité d'un suivi sanitaire spécialement adapté.

Enfin la qualité de vie gagnerait à être mieux documentée, la littérature fournissant des résultats contradictoires. En effet, d'une part les études concluent que les patients évaluent leur qualité de vie au moins aussi bien que les sujets témoins et d'autre part mettent en évidence les difficultés psychosociales rencontrées chez les patients après leur guérison [45].

Éléments de discussion méthodologique

L'atout principal de cette étude d'incidence repose sur la qualité des données de base utilisées. En effet, le registre national des tumeurs de l'enfant est qualifié par le comité d'évaluation des registres français et suit les recommandations du Centre International de Recherche sur le Cancer en matière de recueil, codage et enregistrement des données. La puissance statistique, faible du fait de la rareté de la pathologie, devient toutefois satisfaisante lorsque l'on regroupe 5 années d'observation pour la France métropolitaine. Pour l'Île-de-France, dont la population représente 20% du total national, les intervalles de confiance restent cependant très larges pour la plupart des sous-groupes diagnostic. Une analyse comparative entre les deux territoires sur une période plus large pourrait être envisagée, d'autant que les taux sont stables entre les deux périodes observées. Une comparaison Île-de-France vs hors Île-de-France permettrait également de mieux caractériser le territoire francilien.

Les données de mortalité ont pour principal avantage leur recul historique. Nous avons pu ainsi reconstituer des tendances sur trois décennies. Certaines limites sont toutefois à rappeler: sur la période étudiée, deux codifications internationales des maladies ont été utilisées, la CIM9 jusqu'en 1999 et la CIM10 depuis 2000. Ceci a limité le niveau de détail dans l'analyse des pathologies, les sous-catégories d'hémopathies ou de tumeurs cérébrales n'étant pas toujours les mêmes dans les deux classifications.

Par ailleurs, les diagnostics à partir desquels sont réalisés les codages des certificats de décès peuvent être très hétérogènes selon le médecin ayant constaté le décès. Cela peut notamment être le cas pour les décès par tumeur de l'encéphale (cf discussion-conclusion).

5 | REFERENCES

1. Jéhannin-Ligier K, Dantony E, Bossard N, Molinié F, Defossez G, Daubisse-Marliac L, et al. Projection de l'incidence et de la mortalité par cancer en France métropolitaine en 2017. Saint-Maurice: Santé Publique France, 2017.
2. Abadie C, Brugières L, Gauthier-Villars M. Syndromes de prédisposition génétique aux cancers de l'enfant. *La Revue du praticien*. 2014;64(9):1273-5.
3. Schuz J, Erdmann F. Environmental Exposure and Risk of Childhood Leukemia: An Overview. *Archives of medical research*. 2016;47(8):607-14.
4. Hatch M, Cardis E. Somatic health effects of Chernobyl: 30 years on. *European journal of epidemiology*. 2017;32(12):1047-54.
5. Dulioust J, Pépin P, Grémy I. Epidémiologie des cancers chez l'enfant de moins de 15 ans en Ile-de-France. 2007 978-2-7371-1608-7.
6. Lacour B, Guyot-Goubin A, Guissou S, Bellec S, Desandes E, Clavel J. Incidence des cancers de l'enfant en France : données des registres pédiatriques nationaux, 2000-2004. *Bulletin épidémiologique hebdomadaire*. 2010;49-50:497-500.
7. Clavel J, Goubin A, Auclerc MF, Auvrignon A, Waterkeyn C, Patte C, et al. Incidence of childhood leukaemia and non-Hodgkin's lymphoma in France: National Registry of Childhood Leukaemia and Lymphoma, 1990-1999. *European journal of cancer prevention : the official journal of the European Cancer Prevention Organisation*. 2004;13(2):97-103.
8. Steliarova-Foucher E, Stiller C, Lacour B, Kaatsch P. International Classification of Childhood Cancer, third edition. *Cancer*. 2005;103(7):1457-67.
9. Doll R, Payne P, Waterhouse J, (eds). *Cancer Incidence in Five Continents: A Technical Report*. Berlin, Germany: Springer-Verlag (for UICC), 1966.
10. Jouglé E. Tests statistiques relatifs aux indicateurs de mortalité en population. *Revue d'épidémiologie et de santé publique*. 1997;45(1):78-84.
11. Lacour B, Goujon S, Guissou S, Guyot-Goubin A, Desmées S, Desandes E, et al. Childhood cancer survival in France, 2000-2008. *European journal of cancer prevention : the official journal of the European Cancer Prevention Organisation*. 2014;23(5):449-57.
12. Lacour B, Clavel J. Aspects épidémiologiques des cancers de l'enfant. *La Revue du praticien*. 2014;64(9):1264-9.
13. InCA. Les cancers en France/édition 2015. 2016.
14. Steliarova-Foucher E, Colombet M, Ries LAG, Moreno F, Dolya A, Bray F, et al. International incidence of childhood cancer, 2001-10: a population-based registry study. *The Lancet Oncology*. 2017;18(6):719-31.
15. Noone A, Howlander N, Krapcho M, Miller D, Brest A, Yu M, et al. SEER Cancer Statistics Review, 1975-2015, based on November 2017 SEER data submission, posted to the SEER web site, April 2018. Bethesda, MD: National Cancer Institute; 2018. Available from: https://seer.cancer.gov/csr/1975_2015/.

16. Campbell LB, Kreicher KL, Gittleman HR, Strodbeck K, Barnholtz-Sloan J, Bordeaux JS. Melanoma Incidence in Children and Adolescents: Decreasing Trends in the United States. *The Journal of pediatrics*. 2015;166(6):1505-13.
17. Houot J, Marquant F, Goujon S, Faure L, Honore C, Roth MH, et al. Residential Proximity to Heavy-Traffic Roads, Benzene Exposure, and Childhood Leukemia- The GEOCAP Study, 2002-2007. *American journal of epidemiology*. 2015;182(8):685-93.
18. Bosetti C, Bertuccio P, Chatenoud L, Negri E, Levi F, La Vecchia C. Childhood cancer mortality in Europe, 1970-2007. *European journal of cancer*. 2010;46(2):384-94.
19. Smith MA, Altekruse SF, Adamson PC, Reaman GH, Seibel NL. Declining childhood and adolescent cancer mortality. *Cancer*. 2014;120(16):2497-506.
20. Pritchard-Jones K, Hargrave D. Declining childhood and adolescent cancer mortality: great progress but still much to be done. *Cancer*. 2014;120(16):2388-91.
21. Smith MA, Freidlin B, Ries LA, Simon R. Trends in reported incidence of primary malignant brain tumors in children in the United States. *Journal of the National Cancer Institute*. 1998;90(17):1269-77.
22. Hernandez AF, Menendez P. Linking Pesticide Exposure with Pediatric Leukemia: Potential Underlying Mechanisms. *International journal of molecular sciences*. 2016;17(4):461.
23. Landrigan PJ, Kimmel CA, Correa A, Eskenazi B. Children's health and the environment: public health issues and challenges for risk assessment. *Environ Health Perspect*. 2004;112(2):257-65.
24. Clavel J. Facteurs de risque environnementaux des cancers de l'enfant. *Oncologie*. 2016;18(11-12):579-82.
25. Greaves M. Infection, immune responses and the aetiology of childhood leukaemia. *Nature reviews Cancer*. 2006;6(3):193-203.
26. Gardner MJ, Snee MP, Hall AJ, Powell CA, Downes S, Terrell JD. Results of case-control study of leukaemia and lymphoma among young people near Sellafield nuclear plant in West Cumbria. *BMJ (Clinical research ed)*. 1990;300(6722):423-9.
27. Wakeford R, Little MP. Risk coefficients for childhood cancer after intrauterine irradiation: a review. *International journal of radiation biology*. 2003;79(5):293-309.
28. Stewart A, Kneale GW. Radiation dose effects in relation to obstetric x-rays and childhood cancers. *Lancet*. 1970;1(7658):1185-8.
29. Jablon S, Kato H. Childhood cancer in relation to prenatal exposure to atomic-bomb radiation. *Lancet*. 1970;2(7681):1000-3.
30. Kesminiene A, Cardis E. [Cancer epidemiology after the Chernobyl accident]. *Bulletin du cancer*. 2007;94(5):423-30.
31. Baysson H, Journy N, Roue T, Ducou-Lepointe H, Etard C, Bernier MO. [Exposure to CT scans in childhood and long-term cancer risk: A review of epidemiological studies]. *Bulletin du cancer*. 2016;103(2):190-8.

32. Humans IWGotEoCRt, Organization WH, Cancer IAfRo. Non-ionizing Radiation: Static and extremely low-frequency (ELF) electric and magnetic fields: World Health Organization; 2002.
33. Draper G, Vincent T, Kroll ME, Swanson J. Childhood cancer in relation to distance from high voltage power lines in England and Wales: a case-control study. *BMJ (Clinical research ed)*. 2005;330(7503):1290.
34. Kheifets L, Ahlbom A, Crespi CM, Draper G, Hagihara J, Lowenthal RM, et al. Pooled analysis of recent studies on magnetic fields and childhood leukaemia. *British journal of cancer*. 2010;103(7):1128-35.
35. Sermage-Faure C, Demoury C, Rudant J, Goujon-Bellec S, Guyot-Goubin A, Deschamps F, et al. Childhood leukaemia close to high-voltage power lines--the Geocap study, 2002-2007. *British journal of cancer*. 2013;108(9):1899-906.
36. Sommelet D, Clavel J, Lacour B. *Epidémiologie des cancers de l'enfant*: Springer Science & Business Media; 2009.
37. Bowers DC, Nathan PC, Constine L, Woodman C, Bhatia S, Keller K, et al. Subsequent neoplasms of the CNS among survivors of childhood cancer: a systematic review. *The Lancet Oncology*. 2013;14(8):e321-8.
38. Braam KI, Overbeek A, Kaspers GJ, Ronckers CM, Schouten-van Meeteren AY, Van Dulmen-Den Broeder E, et al. Malignant melanoma as second malignant neoplasm in long-term childhood cancer survivors: a systematic review. *Pediatric blood & cancer*. 2012;58(5):665-74.
39. Carneiro Teixeira JF, Maia-Lemos PDS, Cypriano MDS, Pellegrini Pisani L. Obesity in Survivors of Childhood Cancer: a Review. *Pediatric endocrinology reviews : PER*. 2017;15(1):33-9.
40. Diller L, Chow EJ, Gurney JG, Hudson MM, Kadin-Lottick NS, Kawashima TI, et al. Chronic disease in the Childhood Cancer Survivor Study cohort: a review of published findings. *Journal of clinical oncology : official journal of the American Society of Clinical Oncology*. 2009;27(14):2339-55.
41. Fryer C. Late effects in childhood cancer survivors: a review with a framing effect bias? *Pediatric blood & cancer*. 2011;57(7):1100-3.
42. Gawade PL, Hudson MM, Kaste SC, Neglia JP, Constine LS, Robison LL, et al. A systematic review of dental late effects in survivors of childhood cancer. *Pediatric blood & cancer*. 2014;61(3):407-16.
43. Gawade PL, Hudson MM, Kaste SC, Neglia JP, Wasilewski-Masker K, Constine LS, et al. A systematic review of selected musculoskeletal late effects in survivors of childhood cancer. *Current pediatric reviews*. 2014;10(4):249-62.
44. Huang TT, Hudson MM, Stokes DC, Krasin MJ, Spunt SL, Ness KK. Pulmonary outcomes in survivors of childhood cancer: a systematic review. *Chest*. 2011;140(4):881-901.
45. Lund LW, Schmiegelow K, Reznitzer C, Johansen C. A systematic review of studies on psychosocial late effects of childhood cancer: structures of society and methodological pitfalls may challenge the conclusions. *Pediatric blood & cancer*. 2011;56(4):532-43.
46. Scholz-Kreisel P, Spix C, Blettner M, Eckerle S, Faber J, Wild P, et al. Prevalence of cardiovascular late sequelae in long-term survivors of childhood cancer: A systematic review and meta-analysis. *Pediatric blood & cancer*. 2017;64(7).

47. Teepen JC, de Vroom SL, van Leeuwen FE, Tissing WJ, Kremer LC, Ronckers CM. Risk of subsequent gastrointestinal cancer among childhood cancer survivors: A systematic review. *Cancer treatment reviews*. 2016;43:92-103.
48. Teepen JC, de Vroom SL, van Leeuwen FE, Tissing WJ, Kremer LC, Ronckers CM. A systematic review: Childhood cancer survivors and gastrointestinal cancer. *Cancer treatment reviews*. 2017;55:210.

6 | ANNEXES

Annexe 1 : Données d'incidence détaillées

Tableau 7. Taux d'incidence annuels standardisé, nombre de nouveaux cas en Île-de-France et en France métropolitaine sur la période 2000-2004 et rapport de taux par groupe et sous-groupe diagnostique

Groupes et sous-groupes diagnostiques	Île-de-France		France métropolitaine		TauxIdf/taux FrM
	Taux	N	Taux	N	
I. Leucémies, syndromes myéloprolifératifs et myélodysplasiques	45,4	490	45,8	2445	0,99
I.a Leucémies lymphoïdes	35,0	375	35,5	1883	0,99
I.b Leucémies aiguës myéloïdes	8,3	91	7,2	393	1,15
I.c Syndromes myéloprolifératifs chroniques	0,9	11	0,7	44	1,29
I.d Syndromes myélodysplasiques et autres syndromes myéloprolifératifs	0,8	8	1,5	77	0,53
I.e Leucémies sans autres indications	0,5	5	0,9	48	0,56
II. Lymphomes et néoplasmes réticulo-endothéliaux	17,3	202	16,4	987	1,05
II.a Lymphomes de Hodgkin	8,2	100	6,7	425	1,22
II.b Lymphomes non hodgkiniens (sauf lymphomes de Burkitt)	4,9	56	5,1	303	0,96
II.c Lymphomes de Burkitt	4,1	45	4,5	256	0,91
II.d Néoplasmes réticulo-endothéliaux			0,0	2	
II.e Lymphomes sans autres indications	0,1	1	0,0	1	
III. Tumeurs du système nerveux central et diverses tumeurs intracrâniennes et spinales	38,7	423	37,3	2046	1,04
III.a Épendymomes et tumeurs du plexus choroïde	3,8	40	3,8	197	1,00
III.b Astrocytomes	15,2	165	14,1	777	1,08
III.c Tumeurs embryonnaires du système nerveux central	7,6	84	7,7	415	0,99
III.d Autres gliomes	5,4	59	5,0	280	1,08
III.e Autres tumeurs du système nerveux central	6,5	73	6,0	342	1,08
III.f Tumeurs du système nerveux central non précisées	0,2	2	0,6	35	0,33
IV. Tumeurs du système nerveux sympathique	14,8	155	14,5	717	1,02
IV.a Neuroblastomes et ganglioneuroblastomes	14,6	152	14,3	705	1,02
IV.b Autres tumeurs du système nerveux sympathique	0,2	3	0,2	12	1,00
V. Rétinoblastomes	5,0	52	5,1	245	0,98
VI. Tumeurs rénales	11,1	115	9,6	479	1,16
VI.a Néphroblastomes et autres tumeurs non épithéliales	10,7	111	9,3	458	1,15
VI.b Carcinomes rénaux	0,3	4	0,3	21	1,00
VI.c Tumeurs rénales non précisées					
VII. Tumeurs hépatiques	1,1	12	1,4	71	0,79
VII.a Hépatoblastomes	1,0	10	1,2	60	0,83
VII.b Carcinomes hépatiques	0,2	2	0,2	11	1,00
VII.c Tumeurs hépatiques non précisées					
VIII. Tumeurs malignes osseuses	6,2	73	6,7	412	0,93
VIII.a Ostéosarcomes	3,4	41	3,2	205	1,06
VIII.b Chondrosarcomes	0,1	1	0,2	12	0,50
VIII.c Tumeurs d'Ewing	2,4	28	2,8	169	0,86
VIII.d Autres tumeurs malignes osseuses	0,2	2	0,3	21	0,67
VIII.e Tumeurs malignes osseuses non précisées	0,1	1	0,1	5	1,00
IX. Sarcomes des tissus mous et extra-osseux	8,3	92	9,8	538	0,85
IX.a Rhabdomyosarcomes	4,6	50	5,5	290	0,84
IX.b Fibrosarcomes, tumeurs des gaines des nerfs périphériques et autres tumeurs fibreuses	0,7	8	0,7	40	1,00
IX.c Sarcome de Kaposi	0,1	1	0,1	3	1,00
IX.d Autres sarcomes des tissus mous	2,7	30	2,8	164	0,96
IX.e Sarcomes des tissus mous non précisés	0,3	3	0,7	41	0,43
X. Tumeurs germinales, trophoblastiques et gonadiques	6,8	75	6,2	341	1,10
X.a Tumeurs germinales du système nerveux central	2,6	30	2,1	125	1,24
X.b Tumeurs germinales malignes extragonadiques et extracrâniennes	2,1	22	1,9	91	1,11
X.c Tumeurs germinales malignes gonadiques	1,8	20	2,0	115	0,90
X.d Carcinomes gonadiques	0,2	2	0,1	5	2,00
X.e Autres tumeurs gonadiques ou non précisées	0,1	1	0,1	5	1,00
XI. Mélanomes malins et autres tumeurs malignes épithéliales	3,9	46	4,8	289	0,81
XI.a Adénocarcinomes de la corticosurrénale	0,2	2	0,3	17	0,67
XI.b Carcinomes de la thyroïde	1,2	14	2,0	124	0,60
XI.c Carcinomes du nasopharynx	0,6	8	0,3	21	2,00
XI.d Mélanomes malins	0,6	6	1,0	58	0,60
XI.e Carcinomes cutanés	0,5	5	0,3	21	1,67
XI.f Autres carcinomes	0,9	11	0,7	48	1,29
XII. Autres tumeurs malignes			0,3	14	0,00
XII.a Autres tumeurs malignes précisées			0,2	12	0,00
XII.b Autres tumeurs malignes non précisées			0,0	2	
Total sans les HCL	158,6	1735	157,7	8584	1,01
HCL	0,9	9	0,7	36	1,29
Total avec les HCL	159,5	1744	158,4	8620	1,01

Taux standardisés sur la population mondiale [9]

TauxIdf/tauxFrM : rapport entre le taux standardisé en Île-de-France et le taux standardisé en France métropolitaine

HCL : histiocytoses à cellules de Langerhans - Source : RNCE

Tableau 8. Taux d'incidence annuels standardisé, nombre de nouveaux cas en Île-de-France et en France métropolitaine sur la période 2010-2014 et rapport de taux par groupe et sous-groupe diagnostique

Groupes et sous-groupes diagnostiques	Île-de-France		France métropolitaine		TauxIdf/taux FrM
	Taux	N	Taux	N	
I. Leucémies, syndromes myéloprolifératifs et myélodysplasiques	47,9	548	46,1	2593	1,04
I.a Leucémies lymphoïdes	37,2	426	36,8	2059	1,01
I.b Leucémies aiguës myéloïdes	8,2	93	6,7	376	1,22
I.c Syndromes myéloprolifératifs chroniques	0,8	10	0,7	42	1,14
I.d Syndromes myélodysplasiques et autres syndromes myéloprolifératifs	1,1	12	1,5	78	0,73
I.e Leucémies sans autres indications	0,6	7	0,6	38	1,00
II. Lymphomes et néoplasmes réticulo-endothéliaux	14,4	177	14,8	929	0,97
II.a Lymphomes de Hodgkin	7,1	89	6,6	431	1,08
II.b Lymphomes non hodgkiniens (sauf lymphomes de Burkitt)	4,2	51	4,5	278	0,93
II.c Lymphomes de Burkitt	3,1	37	3,7	218	0,84
II.d Néoplasmes réticulo-endothéliaux					
II.e Lymphomes sans autres indications			0,0	2	
III. Tumeurs du système nerveux central et diverses tumeurs intracrâniennes et spinales	37,4	433	38,7	2224	0,97
III.a Épendymomes et tumeurs du plexus choroïde	4,1	46	4,1	227	1,00
III.b Astrocytomes	13,8	158	14,8	845	0,93
III.c Tumeurs embryonnaires du système nerveux central	6,0	68	7,4	413	0,81
III.d Autres gliomes	3,5	42	4,9	287	0,71
III.e Autres tumeurs du système nerveux central	9,7	116	7,0	426	1,39
III.f Tumeurs du système nerveux central non précisées	0,2	3	0,5	26	0,40
IV. Tumeurs du système nerveux sympathique	13,5	147	14,0	714	0,96
IV.a Neuroblastomes et ganglioneuroblastomes	13,3	145	13,7	700	0,97
IV.b Autres tumeurs du système nerveux sympathique	0,2	2	0,2	14	1,00
V. Rétinoblastomes	5,1	55	4,7	235	1,09
VI. Tumeurs rénales	10,1	112	9,2	486	1,10
VI.a Néphroblastomes et autres tumeurs non épithéliales	9,6	106	9,0	472	1,07
VI.b Carcinomes rénaux	0,5	6	0,2	14	2,50
VI.c Tumeurs rénales non précisées					
VII. Tumeurs hépatiques	1,9	20	1,8	95	1,06
VII.a Hépatoblastomes	1,6	17	1,6	80	1,00
VII.b Carcinomes hépatiques	0,2	3	0,2	14	1,00
VII.c Tumeurs hépatiques non précisées			0,0	1	
VIII. Tumeurs malignes osseuses	6,8	85	6,5	419	1,05
VIII.a Ostéosarcomes	3,7	46	3,1	203	1,19
VIII.b Chondrosarcomes			0,2	10	0,00
VIII.c Tumeurs d'Ewing	3,0	38	3,0	191	1,00
VIII.d Autres tumeurs malignes osseuses	0,1	1	0,2	11	0,50
VIII.e Tumeurs malignes osseuses non précisées			0,1	4	0,00
IX. Sarcomes des tissus mous et extra-osseux	10,8	124	9,9	561	1,09
IX.a Rhabdomyosarcomes	6,3	71	5,5	308	1,15
IX.b Fibrosarcomes, tumeurs des gaines des nerfs périphériques et autres tumeurs fibreuses	0,9	10	0,7	40	1,29
IX.c Sarcome de Kaposi					
IX.d Autres sarcomes des tissus mous	2,8	32	2,9	172	0,97
IX.e Sarcomes des tissus mous non précisés	0,9	11	0,7	41	1,29
X. Tumeurs germinales, trophoblastiques et gonadiques	5,8	68	5,3	306	1,09
X.a Tumeurs germinales du système nerveux central	2,3	27	2,1	126	1,10
X.b Tumeurs germinales malignes extragonadiques et extracrâniennes	1,7	18	1,6	81	1,06
X.c Tumeurs germinales malignes gonadiques	1,7	20	1,5	89	1,13
X.d Carcinomes gonadiques			0,1	3	0,00
X.e Autres tumeurs gonadiques ou non précisées	0,2	3	0,1	7	2,00
XI. Mélanomes malins et autres tumeurs malignes épithéliales	2,6	32	5,2	328	0,50
XI.a Adénocarcinomes de la corticosurrénale	0,4	4	0,5	27	0,80
XI.b Carcinomes de la thyroïde	0,7	8	1,8	114	0,39
XI.c Carcinomes du nasopharynx	0,4	5	0,4	25	1,00
XI.d Mélanomes malins	0,2	2	0,9	56	0,22
XI.e Carcinomes cutanés	0,1	1	0,2	12	0,50
XI.f Autres carcinomes	0,9	12	1,4	94	0,64
XII. Autres tumeurs malignes	0,5	5	0,5	24	1,00
XII.a Autres tumeurs malignes précisées	0,5	5	0,4	23	1,25
XII.b Autres tumeurs malignes non précisées			0,0	1	
Total sans les HCL	156,8	1806	156,6	8914	1,00
HCL	0,7	8	0,8	36	0,88
Total avec les HCL	157,6	1814	157,3	8950	1,00

Taux standardisés sur la population mondiale [9]

TauxIdf/tauxFrM : rapport entre le taux standardisé en Île-de-France et le taux standardisé en France métropolitaine

HCL : histiocytoses à cellules de Langerhans - Source : RNCE

Tableau 9. Taux d'incidence annuel standardisé et cumulé à 15 ans par sexe en Île-de-France et en France métropolitaine par groupe et sous-groupe diagnostic principaux, 2000-2004

2000-2004	Île-de-France						France métropolitaine					
	Taux d'incidence standardisé (/million)			Taux d'incidence cumulée (/million)			Taux d'incidence standardisé (/million)			Taux d'incidence cumulée (/million)		
	G	F	T	G	F	T	G	F	T	G	F	T
Groupes et sous-groupes diagnostiques												
I. Leucémies, syndromes myéloprolifératifs et myéodysplasiques	49,7	39,1	45,4	722,7	563,2	657,7	48,6	40,7	45,8	700,6	583,4	657,7
I.a Leucémies lymphoïdes	38,1	30,2	35	553	432,3	504,4	37,7	31,6	35,5	540,8	449,8	507,4
I.b Leucémies aiguës myéloïdes	8,6	7,6	8,3	124,2	112,4	121,2	7,2	6,9	7,2	104,8	100,3	105,4
II. Lymphomes et néoplasmes réticulo-endothéliaux	21,2	12,6	17,3	339,8	204	278,5	21,1	11	16,4	334	178,3	262,5
II.a Lymphomes de Hodgkin	8,5	7,6	8,2	140,9	130	138,2	7,2	5,9	6,7	118,8	99,7	111,8
II.b Lymphomes non hodgkiniens (sauf lymphomes de Burkitt)	6,4	3,1	4,9	102,5	47,6	76,4	6,4	3,6	5,1	101,7	56,1	80,9
II.c Lymphomes de Burkitt	6,4	1,6	4,1	96,5	23,5	61,4	7,4	1,4	4,5	112,9	21,4	68,9
III. Tumeurs du système nerveux central et diverses tumeurs intracrâniennes et spinales	40,2	35,4	38,7	597,1	515,3	569,3	39,1	33,6	37,3	577,5	495,3	549,6
III.a Épendymomes et tumeurs du plexus choroïde	3,7	3,8	3,8	50,6	51,7	52,4	4,2	3,2	3,8	59,2	44,2	53,2
III.b Astrocytomes	15,3	14,4	15,2	226,4	207,7	222,4	13,9	13,7	14,1	205,9	202,1	208,6
III.c Tumeurs embryonnaires du système nerveux central	8,4	6,6	7,6	123,1	96,9	111,7	9,1	5,9	7,7	132,1	86,3	111,6
III.d Autres gliomes	5,4	5,1	5,4	83,1	73,3	80,5	4,6	5,1	5	70,1	76,6	75,2
III.e Autres tumeurs du système nerveux central précisées	7,1	5,5	6,5	109,8	85,4	99,6	6,6	5,1	6	100,7	77,7	91,7
IV. Tumeurs du système nerveux sympathique	13,9	15	14,8	188,5	201,6	199,5	14,3	14	14,5	189,9	187,2	193,3
V. Rétinoblastomes	4,2	5,7	5	54,7	75,2	66,2	4,6	5,3	5,1	59,9	69,3	66,6
VI. Tumeurs rénales	11,1	10,6	11,1	151,1	142,4	150,8	9,2	9,6	9,6	123,6	128,4	129,5
VII. Tumeurs hépatiques	1,5	0,7	1,1	20,2	10,7	15,9	1,6	1,1	1,4	21,9	15,1	19,1
VIII. Tumeurs malignes osseuses	6,9	5,1	6,2	113	83,9	100,9	7,4	5,6	6,7	119,8	92,7	109,2
IX. Sarcomes des tissus mous et extra-osseux	9,5	6,8	8,3	138,7	102,4	123,2	11,5	7,6	9,8	167,8	113,4	144,1
X. Tumeurs germinales, trophoblastiques et gonadiques	5,8	7,5	6,8	84,1	108,9	98,5	5,4	6,7	6,2	78,3	99,1	90,6
XI. Mélanomes malins et autres tumeurs malignes épithéliales	3,9	3,7	3,9	64,9	59	62,9	3,9	5,4	4,8	63,1	86,2	76,7
XII. Autres tumeurs malignes							0,2	0,2	0,3	3,5	3,7	4,1
Total sans les HCL	168,1	142,1	158,6	2472,8	2064,4	2320	166,9	140,9	157,7	2439,7	2050,8	2299,9
HCL	0,7	1	0,9	10,3	12,4	11,9	0,8	0,6	0,7	10,6	8,4	9,7
Total avec les HCL	168,8	143,1	159,5	2483,1	2076,7	2331,4	167,7	141,5	158,4	2450,4	2059,3	2309,5

G : garçons ; F : filles, T : ensemble
HCL : histiocytoses à cellules de Langerhans
Source : RNCE.

Tableau 10. Taux d'incidence annuel standardisé et cumulé à 15 ans par sexe en Île-de-France et en France métropolitaine par groupe et sous-groupe diagnostic principaux, 2010-2014

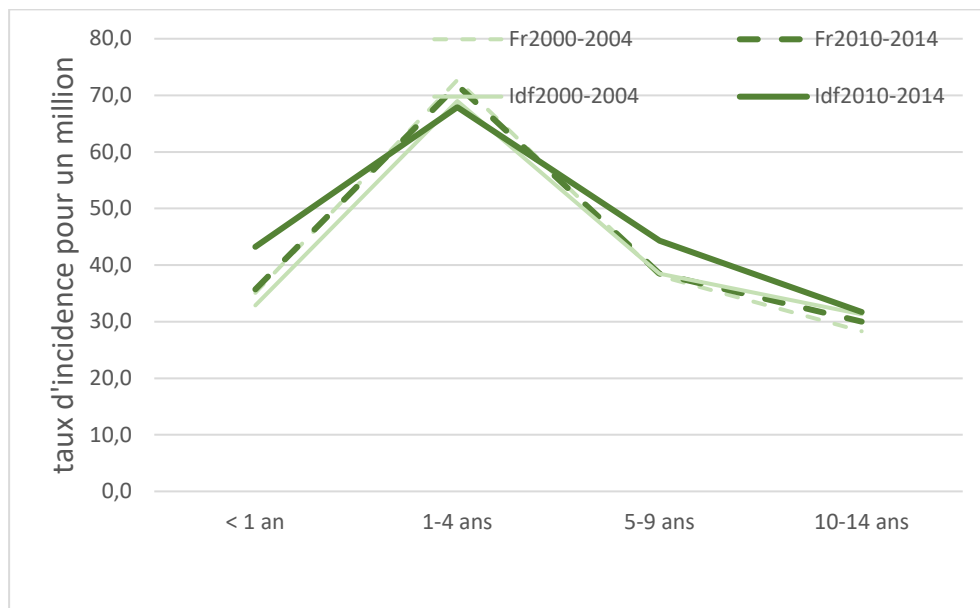
2000-2004	Île-de-France						France métropolitaine					
	Taux d'incidence standardisé (/million)			Taux d'incidence cumulée (/million)			Taux d'incidence standardisé (/million)			Taux d'incidence cumulée (/million)		
	G	F	T	G	F	T	G	F	T	G	F	T
Groupes et sous-groupes diagnostiques												
I. Leucémies, syndromes myéloprolifératifs et myélodysplasiques	54,0	39,8	47,9	785,6	574,3	694,6	51	39,2	46,1	738,6	562,3	665,2
I.a Leucémies lymphoïdes	41,4	31,5	37,2	604,8	452,8	539,8	40,8	31,1	36,8	589,1	443,2	528,2
I.b Leucémies aiguës myéloïdes	9,5	6,5	8,2	135,9	94,1	117,4	7,1	5,9	6,7	102,7	86,5	97
II. Lymphomes et néoplasmes réticulo-endothéliaux	18,2	10,1	14,4	290,2	166,3	232,9	19,4	9,6	14,8	306,4	157,9	237,6
II.a Lymphomes de Hodgkin	8,2	5,7	7,1	134,6	97,5	118,8	7,8	5,2	6,6	127,5	88	110,2
II.b Lymphomes non hodgkiniens (sauf lymphomes de Burkitt)	4,7	3,6	4,2	74,5	56	66,9	5,7	3,1	4,5	89,6	49,5	71,1
II.c Lymphomes de Burkitt	5,3	0,8	3,1	81,1	12,8	48,1	6	1,3	3,7	89,3	19,9	55,8
III. Tumeurs du système nerveux central et diverses tumeurs intracrâniennes et spinales	38,4	34,8	37,4	566,5	514	551,8	41,6	34	38,7	614,5	501	570,6
III.a Épendymomes et tumeurs du plexus choroïde	4,4	3,6	4,1	61,3	51,4	57,7	4,7	3,4	4,1	66,6	48	58,8
III.b Astrocytomes	13,3	13,7	13,8	192,9	198,5	200	15,1	13,9	14,8	220,7	203,4	216,5
III.c Tumeurs embryonnaires du système nerveux central	6,9	4,8	6	98,6	68,9	85,5	8,8	5,7	7,4	126,7	80,9	106
III.d Autres gliomes	3,1	3,8	3,5	47,9	58,1	54,3	4,7	4,8	4,9	70,4	73,8	73,6
III.e Autres tumeurs du système nerveux central précisées	10,3	8,7	9,7	160,4	133,6	150	8	5,8	7	123,8	89,6	109,2
IV. Tumeurs du système nerveux sympathique	16,1	10,4	13,5	214,1	139,8	180,7	14,8	12,5	14	195,5	166,6	185,2
V. Rétinoblastomes	5,3	4,8	5,1	69,2	62,1	66,9	4,8	4,4	4,7	62,6	56,7	61,1
VI. Tumeurs rénales	10,2	9,5	10,1	141,6	131,8	139,8	8,4	9,6	9,2	113,3	131,5	125,1
VII. Tumeurs hépatiques	2	1,6	1,9	26,4	21,8	24,8	2	1,5	1,8	27,1	20,6	24,8
VIII. Tumeurs malignes osseuses	6,3	7,1	6,8	103,8	116,7	112,5	6,3	6,5	6,5	103	106,6	107,5
IX. Sarcomes des tissus mous et extra-osseux	12,4	8,7	10,8	177,7	130,3	157,7	10,6	8,7	9,9	154	128,3	143,8
X. Tumeurs germinales, trophoblastiques et gonadiques	4,9	6,5	5,8	72,8	97,9	87,3	4,8	5,5	5,3	71,7	82,7	79
XI. Mélanomes malins et autres tumeurs malignes épithéliales	2,1	3,1	2,6	33,8	48,4	41,9	4,1	6	5,2	65,8	98,7	84
XII. Autres tumeurs malignes	0,7	0,2	0,5	9,6	2,4	6	0,4	0,5	0,5	5	7	6,5
Total sans les HCL	170,6	136,6	156,8	2488,7	2004,7	2293,6	168,1	138	156,6	2453,1	2017,4	2287,7
HCL	0,7	0,7	0,7	9,6	9,7	9,9	0,6	0,8	0,8	7,8	10,7	9,8
Total avec les HCL	171,3	137,3	157,6	2498,3	2014,3	2303,4	168,7	138,8	157,3	2460,5	2028	2296,6

G : garçons ; F : filles, T : ensemble

HCL : histiocytoses à cellules de Langerhans

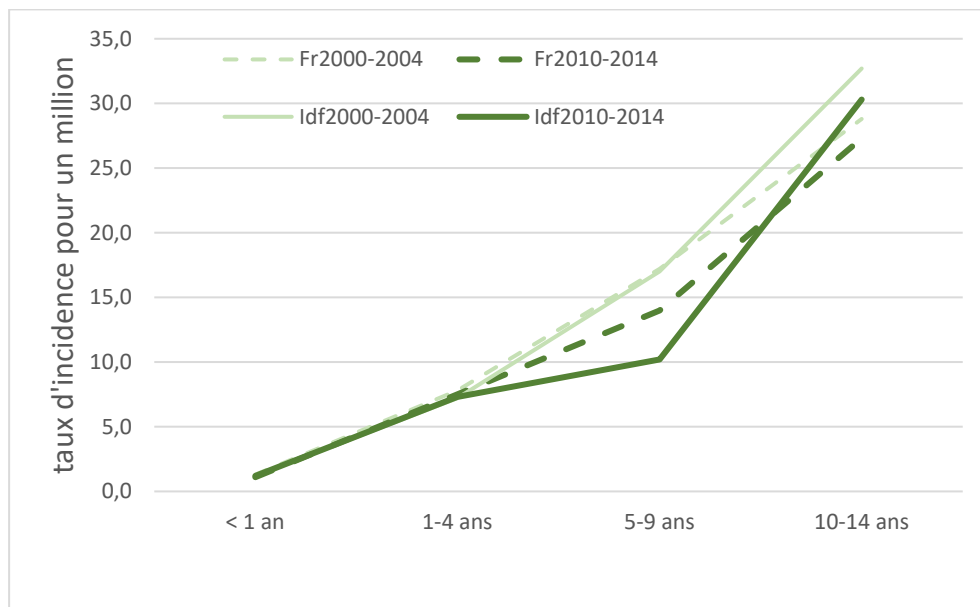
Source : RNCE.

Figure 6. Taux d'incidence des leucémies, syndromes myéloprolifératif et myélodysplasiques selon l'âge en Île-de-France et en France métropolitaine, périodes 2000-2004 et 2010-2014 (pour un million d'enfants)



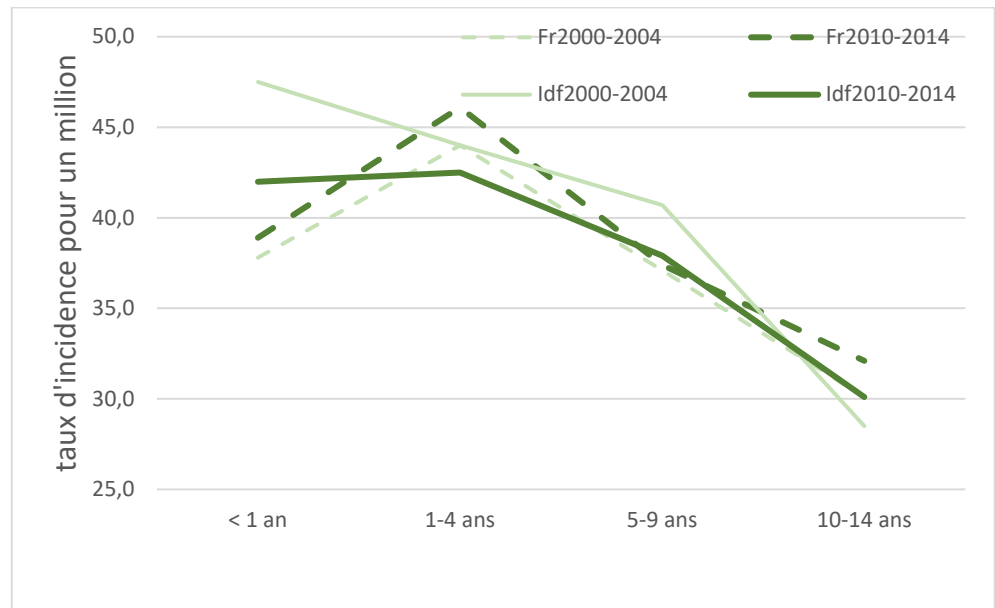
Source : RNCE, exploitation ORS-Île-de-France

Figure 7. Taux d'incidence des lymphomes et néoplasmes réticulo-endothéliaux selon l'âge en Île-de-France et en France métropolitaine, périodes 2000-2004 et 2010-2014 (pour un million d'enfants)



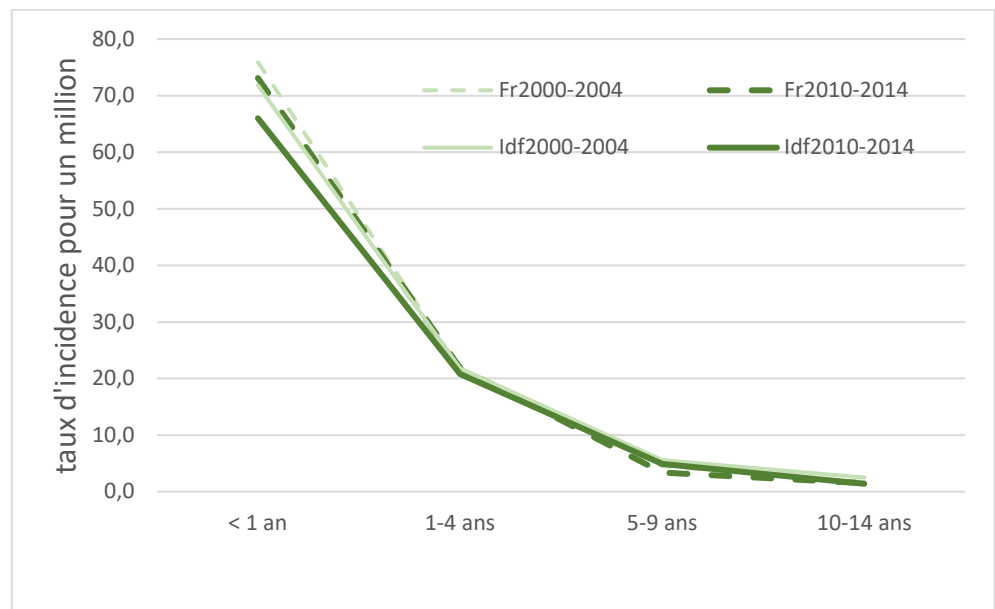
Source : RNCE, exploitation ORS-Île-de-France

Figure 8. Taux d'incidence des tumeurs du système nerveux central et diverses tumeurs intracrâniennes et spinales selon l'âge en Île-de-France et en France métropolitaine, périodes 2000-2004 et 2010-2014 (pour un million d'enfants)



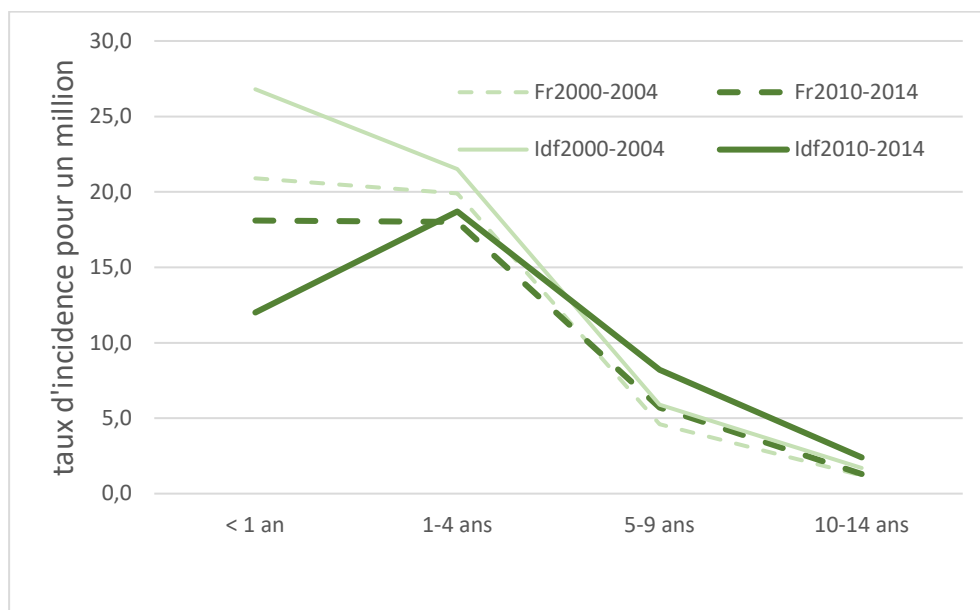
Source : RNCE, exploitation ORS-Île-de-France

Figure 9. Taux d'incidence des tumeurs du système nerveux sympathique selon l'âge en Île-de-France et en France métropolitaine, périodes 2000-2004 et 2010-2014 (pour un million d'enfants)



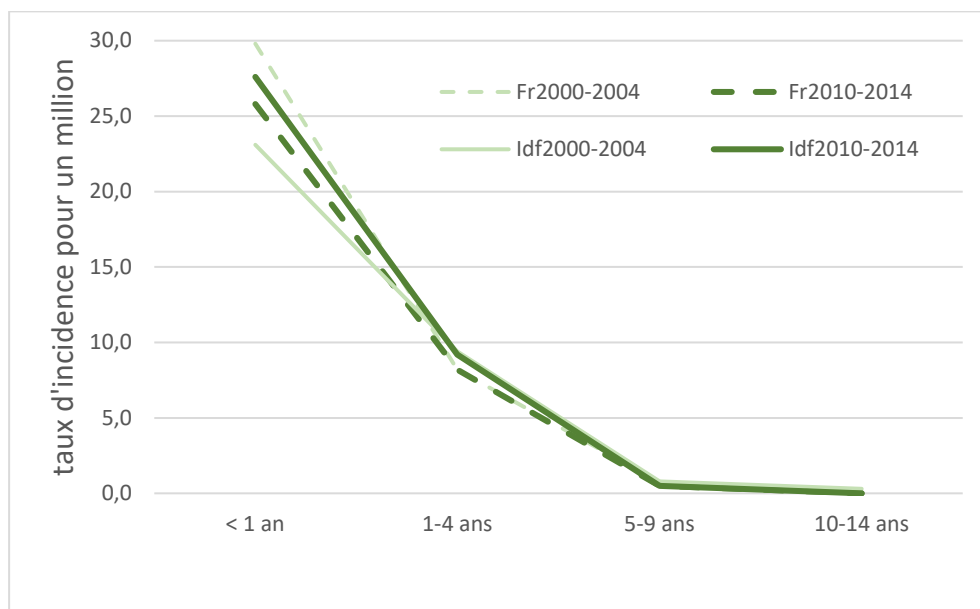
Source : RNCE, exploitation ORS-Île-de-France

Figure 10. Taux d'incidence des tumeurs rénales selon l'âge en Île-de-France et en France métropolitaine, périodes 2000-2004 et 2010-2014 (pour un million d'enfants)



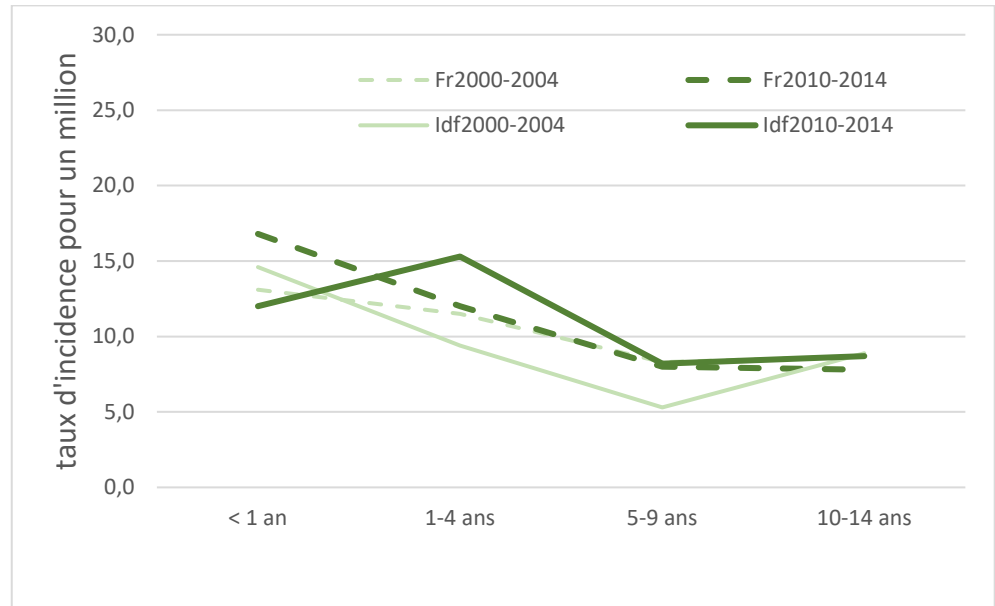
Source : RNCE, exploitation ORS-Île-de-France

Figure 11. Taux d'incidence par rétinoblastome selon l'âge en Île-de-France et en France métropolitaine, périodes 2000-2004 et 2010-2014 (pour un million d'enfants)



Source : RNCE, exploitation ORS-Île-de-France

Figure 12. Taux d'incidence des sarcomes des tissus mous et extra-osseux selon l'âge en Île-de-France et en France métropolitaine, périodes 2000-2004 et 2010-2014 (pour un million d'enfants)



Source : RNCE, exploitation ORS-Île-de-France

Figure 13. Taux d'incidence des mélanomes et autres tumeurs épithéliales pour un million d'enfants selon l'âge en Île-de-France et en France métropolitaine, périodes 2000-2004 et 2010-2014 (pour un million d'enfants)

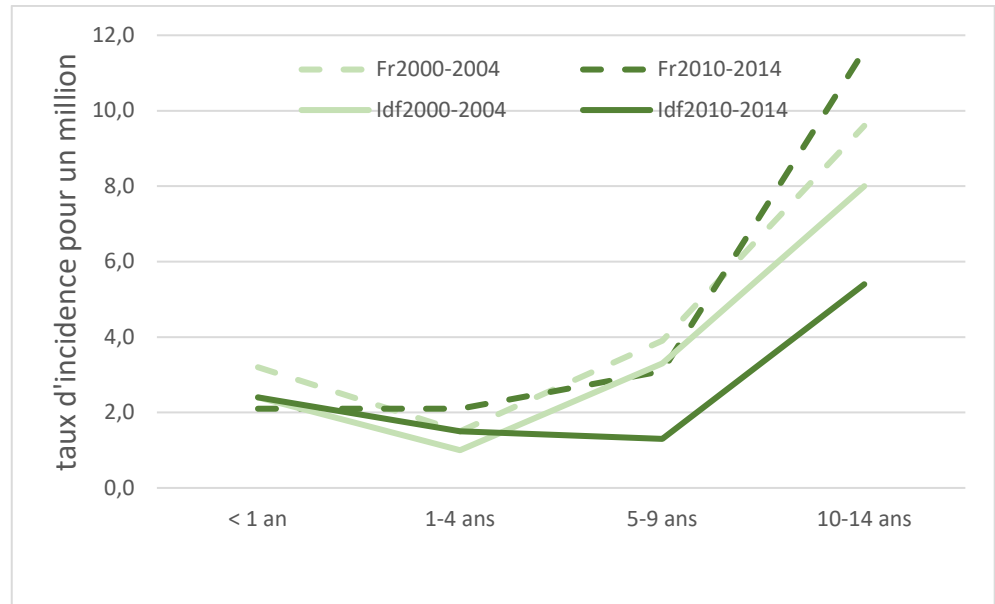


Tableau 10. Nombre de nouveaux cas, taux d'incidence standardisé par million d'enfant en Île-de-France par sexe pour les principales localisations en 2000-2004 et 2010-2014

Région Île-de-France	Garçons				Filles				Ensemble			
	2000-2004		2010-2014		2000-2004		2010-2014		2000-2004		2010-2014	
Période	Cas	Tsd/m	Cas	Tsd/m	Cas	Taux*	Cas	Tsd/m	Cas	Tsd/m	Cas	Tsd/m
Groupes et sous-groupes diagnostiques	Cas	Tsd/m	Cas	Tsd/m	Cas	Taux*	Cas	Tsd/m	Cas	Tsd/m	Cas	Tsd/m
I. Leucémies, syndromes myéloprolifératifs et myélodysplasiques	275	49,7	316	54,0	215	39,1	232	39,8	490	45,4	548	47,9
II. Lymphomes et néoplasmes réticulo-endothéliaux	126	21,2	113	18,2	76	12,6	64	10,1	202	17,3	177	14,4
III. Tumeurs du système nerveux central et diverses tumeurs intracrâniennes et spinales	227	40,2	227	38,4	196	35,4	206	34,8	423	38,7	433	37,4
IV. Tumeurs du système nerveux sympathique	75	13,9	89	16,1	80	15,0	58	10,4	155	14,8	147	13,5
V. Rétinoblastomes	22	4,2	29	5,3	30	5,7	26	4,8	52	5,0	55	5,1
VI. Tumeurs rénales	59	11,1	58	10,2	56	10,6	54	9,5	115	11,1	112	10,1
VII. Tumeurs hépatiques	8	1,5	11	2,0	4	0,7	9	1,6	12	1,1	20	1,9
VIII. Tumeurs malignes osseuses	42	6,9	40	6,3	31	5,1	45	7,1	73	6,2	85	6,8
IX. Sarcomes des tissus mous et extra-osseux	53	9,5	72	12,4	39	6,8	52	8,7	92	8,3	124	10,8
X. Tumeurs germinales, trophoblastiques et gonadiques	33	5,8	29	4,9	42	7,5	39	6,5	75	6,8	68	5,8
XI. Mélanomes malins et autres tumeurs malignes épithéliales	24	3,9	13	2,1	22	3,7	19	3,1	46	3,9	32	2,6
XII. Autres tumeurs malignes			4	0,7			1	0,2	0	NC	5	NC
Total sans les HCL	944	168,1	1001	170,6	791	142,1	805	136,6	1735	158,6	1806	156,8
HCL	4	0,7	4	0,7	5	1,0	4	0,7	9	0,9	8	0,7
Total avec les HCL	948	168,8	1005	171,3	796	143,1	809	137,3	1744	159,5	1814	157,6

Tsd/m : taux standardisés sur la population mondiale, pour un million d'enfants

HCL : histiocytoses à cellules de Langerhans

Source : RNCE, exploitation ORS-Île-de-France

Tableau 11. Nombre de nouveaux cas, taux d'incidence standardisé par million d'enfants en France métropolitaine par sexe pour les principales localisations en 2000-2004 et 2010-2014

France métropolitaine	Garçons				Filles				Ensemble			
	2000-2004		2010-2014		2000-2004		2010-2014		2000-2004		2010-2014	
Groupes et sous-groupes diagnostiques	Cas	Tsd/m	Cas	Tsd/m	Cas	Taux*	Cas	Tsd/m	Cas	Tsd/m	Cas	Tsd/m
I. Leucémies, syndromes myéloprolifératifs et myélodysplasiques	1335	48,6	1472	51,0	1110	40,7	1121	39,2	2445	45,8	2593	46,1
II. Lymphomes et néoplasmes réticulo-endothéliaux	641	21,1	613	19,4	346	11,0	316	9,6	987	16,4	929	14,8
III. Tumeurs du système nerveux central et diverses tumeurs intracrâniennes et spinales	1101	39,1	1225	41,6	945	33,6	999	34,0	2046	37,3	2224	38,7
IV. Tumeurs du système nerveux sympathique	361	14,3	385	14,8	356	14,0	329	12,5	717	14,5	714	14,0
V. Rétinoblastomes	114	4,6	123	4,8	131	5,3	112	4,4	245	5,1	235	4,7
VI. Tumeurs rénales	235	9,2	225	8,4	244	9,6	261	9,6	479	9,6	486	9,2
VII. Tumeurs hépatiques	42	1,6	54	2,0	29	1,1	41	1,5	71	1,4	95	1,8
VIII. Tumeurs malignes osseuses	232	7,4	206	6,3	180	5,6	213	6,5	412	6,7	419	6,5
IX. Sarcomes des tissus mous et extra-osseux	321	11,5	306	10,6	217	7,6	255	8,7	538	9,8	561	9,9
X. Tumeurs germinales, trophoblastiques et gonadiques	151	5,4	142	4,8	190	6,7	164	5,5	341	6,2	306	5,3
XI. Mélanomes malins et autres tumeurs malignes épithéliales	123	3,9	131	4,1	166	5,4	197	6,0	289	4,8	328	5,2
XII. Autres tumeurs malignes	7	0,2	10	0,4	7	0,2	14	0,5	14	NC	24	NC
Total sans les HCL	4663	166,9	4892	168,1	3921	140,9	4022	138,0	8584	157,7	8914	156,6
HCL	20	0,8	15	0,6	16	0,6	21	0,8	36	0,7	36	0,8
Total avec les HCL	4683	167,7	4907	168,7	3937	141,5	4043	138,8	8620	158,4	8950	157,3

Tsd/m : taux standardisés sur la population mondiale, pour un million d'enfants

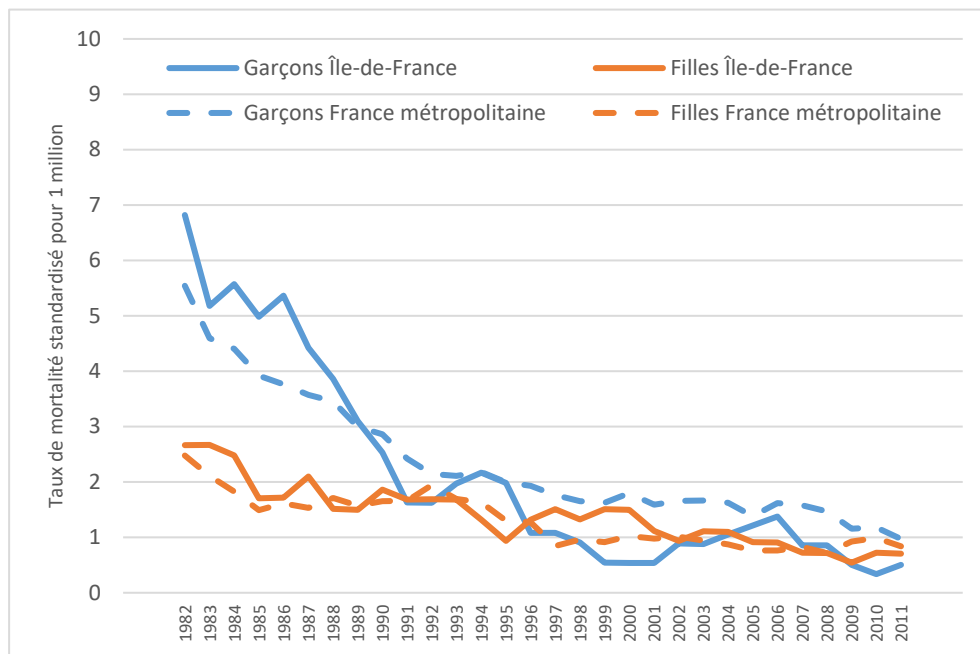
HCL : histiocytoses à cellules de Langerhans

Source : RNCE, exploitation ORS-Île-de-France

Annexe 2 : Données complémentaires de mortalité

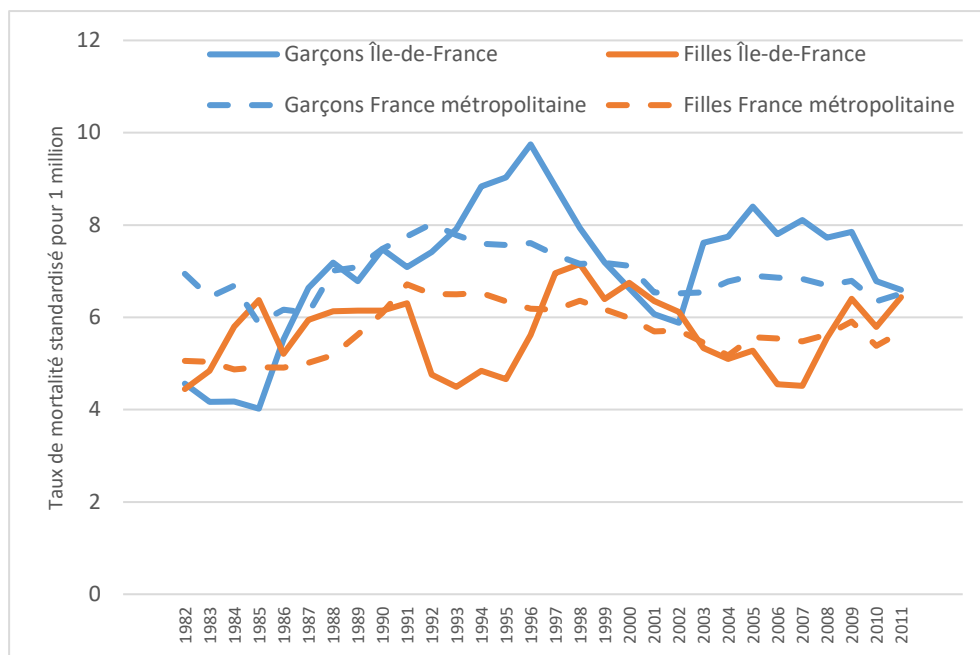
Figurent ici à titre indicatif les taux de mortalité francilien par localisation : la faiblesse des effectifs toutefois et leur grande variation d'une année sur l'autre rendent ces graphiques difficilement interprétables.

Figure 14. Évolution de la mortalité par tumeur chez l'enfant en France et en Île-de-France pour les lymphomes chez les enfants de moins de 15 ans



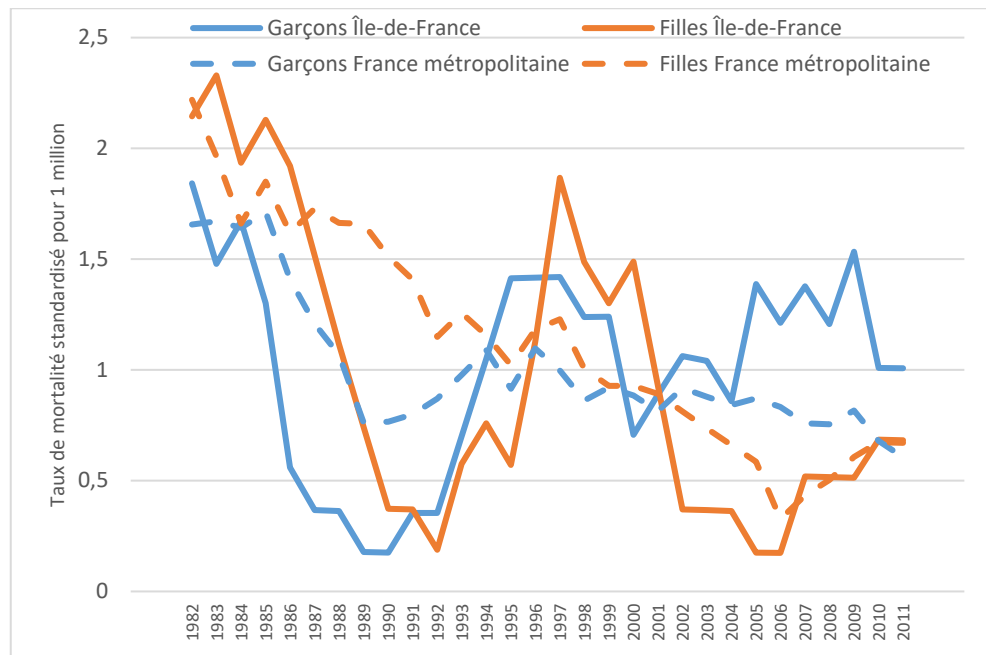
Taux standardisés sur la population mondiale OMS exprimés pour un million d'enfants
Sources : CepiDC, INSEE, exploitation ORS-Île-de-France

Figure 15. Évolution des taux de mortalité par tumeur maligne de l'encéphale en Île-de-France et en France métropolitaine chez les enfants de moins de 15 ans



Taux standardisés sur la population mondiale OMS exprimés pour un million d'enfants
Sources : CepiDC, INSEE, exploitation ORS-Île-de-France

Figure 16. Évolution des taux de mortalité par tumeur maligne du rein en Île-de-France et en France métropolitaine chez les enfants de moins de 15 ans



Taux standardisés sur la population mondiale OMS exprimés pour un million d'enfants
Sources : CepenDC, INSEE, exploitation ORS-Île-de-France



Observatoire régional de santé Île-de-France

15 rue Falguière - 75015 PARIS - Tél. (33) 01 77 49 78 60 - www.ors-idf.org

Directrice de la publication : Dr. Isabelle Grémy

L'ORS Île-de-France, département autonome de l'IAU Île-de-France, est un observatoire scientifique indépendant financé par l'Agence régionale de santé et le Conseil régional d'Île-de-France.

ISBN : 978-2-7371-1915-6