

Tumeurs cutanées malignes rares dans le Doubs de 1980 à 2004 : évolution de l'incidence et épidémiologie descriptive



M.O. Riou Gotta^{1, 2}, E. Fournier¹, F. Pelletier², P. Humbert², F. Aubin², A. Danzon¹

1. Registre des Tumeurs du Doubs, Centre Hospitalier Universitaire et EA3181, IFR13, Besançon, France

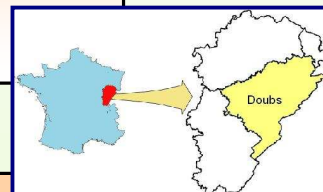
2. Université de Franche Comté, Service de Dermatologie et EA3181, IFR13, Besançon, France

Contexte

- Délaissées par les scientifiques, les médecins et les politiciens, les maladies rares ont fait l'objet d'un faible nombre de programmes de recherches jusqu'à récemment.
- En conséquence, peu de données épidémiologiques sont disponibles sur les cancers cutanés rares, qui regroupent les tumeurs développées aux dépens de la peau et de ses annexes à l'exception des mélanomes, des lymphomes cutanés, des carcinomes spino-cellulaires et baso-cellulaires.

Objectif

Décrire les caractéristiques épidémiologiques des différents types de tumeurs cutanées malignes rares, leur fréquence relative et l'évolution de leur incidence dans le département du Doubs de 1980 à 2004.



Méthode

- **Population** : cas enregistrés de 1980 à 2004 par le Registre des tumeurs du Doubs (499 361 habitants en 1999)
- **Sélection des cas**
 - Effectuée conjointement par les épidémiologistes et les dermatologues à partir du code topographique C44 (ainsi que C50 et C51 pour la maladie de Paget) associé à un code morphologique excluant les mélanomes, les lymphomes, les carcinomes spino-cellulaires et baso-cellulaires.
 - Validée par le Registre et le dermatologue chargé de l'étude après retour au dossier médical
 - Inclusion des seules tumeurs invasives (/3) (maladie de Bowen et sarcomes de Kaposi exclus)
- **Incidence** : standardisation directe (référence : population mondiale OMS), calculée par période de 5 ans avec un intervalle de confiance à 95%. Dénominateur : population du Doubs par sexe, tranche d'âge et période, exprimée en nombre de Personnes-Années (PA) (source : INSEE, exploitation Hospice Civils de Lyon)
- Calcul du pourcentage annuel moyen de variation de l'incidence et de son intervalle de confiance à 95% (méthode delta)

Résultats

Description de la population étudiée

- 63 hommes et 88 femmes (sex-ratio de 0,7)
- Age médian au diagnostic : 63 ans (10 à 99 ans)
- Fréquence relative des cancers cutanés rares recensés :
 - 59 sarcomes (39%)
 - 35 carcinomes annexiels (23%)
 - 27 carcinomes de Merkel (18%)
 - 27 maladies de Paget (18%)
 - 3 carcinomes indifférenciés, autres* (2%)
- Taux d'incidence standardisé global : 0,82/10⁵ PA
- Augmentation annuelle moyenne de l'incidence sur la période 1980-2004 : **+9,4%** [+5,2% ; +13,8%]

* cas pour lesquels aucun diagnostic plus précis n'a pu être recueilli

Distribution des cas selon la localisation (hors maladie de Paget)

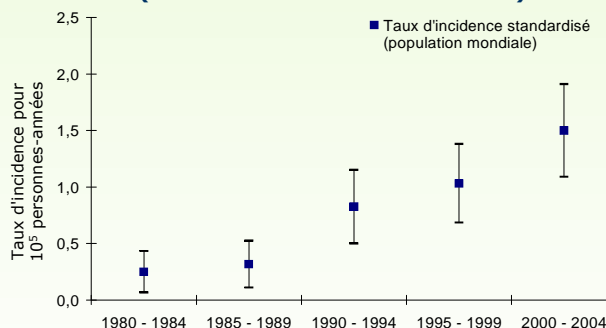
Localisation	n	(%)
Peau de la face, oreilles, paupières, cuir chevelu	47	(37,9)
Peau du membre inférieur, y compris hanche	19	(15,3)
Peau du membre supérieur, y compris l'épaule	20	(16,1)
Peau du tronc	30	(24,2)
Tumeur maligne de la peau, sans précision	8	(6,5)
Total	124	(100,0)

Incidence standardisée pour 10⁵ PA par type de tumeur

Types de tumeur	Taux d'incidence standardisé	IC min	IC max
Sarcome	0,37	0,27	0,47
Carcinome annexiel	0,16	0,10	0,22
Carcinome de Merkel	0,13	0,08	0,18
Maladie de Paget	0,15	0,09	0,21

IC : intervalle de confiance à 95%

Incidence standardisée pour 10⁵ PA par période (Intervalle de confiance à 95%)



Conclusions

Cette étude, basée sur les données d'un des plus anciens registres français, montre une augmentation de l'incidence des cancers cutanés rares sur la période 1980-2004 quel que soit le type histologique considéré. Il est intéressant de noter que ces cancers supposés rares ont une incidence standardisée comparable à celle des mycoses fongiques (0,20 /10⁵ personnes années pour la même zone géographique et la même période, à partir de la même base de données).

L'analyse de données provenant de plusieurs registres généraux du réseau FRANCIM pourrait être envisagée afin d'étudier avec plus de puissance les caractéristiques épidémiologiques et cliniques de ces types de cancer.