



RÉPUBLIQUE
FRANÇAISE

Liberté
Égalité
Fraternité



JUIN 2021

Survie des personnes atteintes de cancer en France métropolitaine 1989-2018

LYMPHOME T/NK À CELLULES MATURES

Etude collaborative partenariale entre le réseau français des registres des cancers (Francim), le service de Biostatistique-Bioinformatique des Hospices civils de Lyon (HCL), Santé publique France et l'Institut national du cancer (INCa)

AUTEURS

Morgane Mounier
Edouard Comet
Sébastien Orazio
Alain Monnereau
Xavier Troussard
Marc Maynadié
Camille Lecoffre
Lionel Lafay
Gaëlle Coureau
Brigitte Trétarre



Réalisation de l'étude

Collecte des données : registres des cancers du réseau Francim.

Interprétation et commentaires pour le lymphome T/NK à cellules matures : Morgane Mounier (Registre des hémopathies malignes de Côte-d'Or), Edouard Cornet (Registre des hémopathies malignes de Basse-Normandie), Sébastien Orazio (Registre des hémopathies malignes de la Gironde), Alain Monnereau (Registre des hémopathies malignes de la Gironde), Xavier Troussard (Registre des hémopathies malignes de Basse-Normandie), Marc Maynadié (Registre des hémopathies malignes de Côte-d'Or).

Développements méthodologiques et analyse statistique : Emmanuelle Dantony (service de Biostatistique-Bioinformatique des HCL), Zoé Uhry (Santé publique France et service de Biostatistique-Bioinformatique des HCL), Laurent Roche (service de Biostatistique-Bioinformatique des HCL), Mathieu Fauvernier (service de Biostatistique-Bioinformatique des HCL), Nadine Bossard (service de Biostatistique-Bioinformatique des HCL), Laurent Remontet (service de Biostatistique-Bioinformatique des HCL)

Coordination de la rédaction

Gaëlle Coureau (Registre général des cancers de la Gironde), Morgane Mounier (Registre des hémopathies malignes de Côte-d'Or), Brigitte Trétarre (Registre des tumeurs de l'Hérault)

Coordination de la publication

Santé publique France : Camille Lecoffre, Florence de Maria
Institut national du cancer : Philippe-Jean Bousquet, Lionel Lafay, Camille de Brauer

Remerciements

Toutes les sources de données qui contribuent à l'enregistrement des cancers par les registres, en particulier les laboratoires et services d'anatomie et de cytologie pathologiques, les Départements de l'information médicale (DIM) des établissements de soins publics et privés, les échelons locaux des services médicaux de l'Assurance maladie, les cliniciens généralistes et spécialistes, l'Institut national de la statistique et des études économiques (Insee).

Conception et réalisation graphique

La maquette, la mise en page et la couverture ont été réalisées par l'Institut national du cancer.

Financement

Institut national du cancer, Santé publique France

Liste des registres des cancers du réseau Francim inclus dans cette étude

Registres généraux	Registres spécialisés
Registre des cancers du Bas-Rhin	Registre bourguignon des cancers digestifs
Registre général des tumeurs du Calvados	Registre des tumeurs digestives du Calvados
Registre des tumeurs du Doubs et du Territoire de Belfort	Registre finistérien des tumeurs digestives
Registre général des cancers de la Gironde	Registre des cancers du sein et des cancers gynécologiques de Côte-d'Or
Registre des cancers du Haut-Rhin	Registre des tumeurs primitives du système nerveux central de la Gironde
Registre des tumeurs de l'Hérault	Registre des cancers thyroïdiens Marne-Ardennes
Registre du cancer de l'Isère	Registre des hémopathies malignes de Basse-Normandie
Registre général des cancers de Lille et de sa Région	Registre des hémopathies malignes de Côte-d'Or
Registre général des cancers en Région Limousin	Registre des hémopathies malignes de la Gironde
Registre des tumeurs de Loire-Atlantique et de Vendée	Registre national des hémopathies malignes de l'enfant
Registre des cancers de la Manche	Registre national des tumeurs solides de l'enfant
Registre général des cancers de Poitou-Charentes	
Registre du cancer de la Somme	
Registre des cancers du Tarn	



DESCRIPTION DE LA LOCALISATION ÉTUDIÉE

LYMPHOME T/NK À CELLULES MATURES		CIM-O-3	Période utilisable
	Morphologie	9700/3- 9719/3, 9827/3, 9831/3, 9834/3, 9948/3, 9724/3- 9726/3	2003-2015

À RETENIR

- Cancer de pronostic intermédiaire avec une survie nette standardisée à 1 an de 78 % et à 5 ans de 62 % pour les personnes diagnostiquées entre 2010 et 2015,
- Survie nette à 1 an meilleure chez les femmes comparée à celle des hommes avant 60 ans au diagnostic (à 30 ans, +6 points de pourcentage) puis situation inverse au-delà de 80 ans (-9 points),
- Diminution de la survie nette à 5 ans de suivi en fonction de l'âge au diagnostic : 88 % à 30 ans et 49 % à 80 ans,
- Tendances à l'amélioration (non significative) de la survie nette entre 2005 et 2015 quel que soit l'âge au diagnostic.

INCIDENCE

En France, pour l'année 2018, le nombre estimé de nouveaux cas de lymphome T/NK à cellules matures était de 1 777 dont 997 chez l'homme et 780 chez la femme [1]

DÉFINITION ET ÉLÉMENTS DE MÉTHODE

Se reporter à la fiche [Matériel et méthode pour les détails et pour le guide de lecture des résultats](#).

DÉFINITION : Deux indicateurs clés permettent d'appréhender la mortalité due au cancer étudié: le **taux de mortalité en excès** et la **survie nette**. Le taux de mortalité en excès est estimé par comparaison au taux de mortalité attendu en population générale. La survie nette découle directement du taux de mortalité en excès et correspond à la survie qui serait observée si la seule cause de décès possible était le cancer étudié.

MATÉRIEL : Registres métropolitains (19 à 22 départements selon le cancer), personnes diagnostiquées entre 1989 et 2015 et suivies jusqu'au 30 juin 2018. Les données analysées diffèrent selon les parties et sont décrites au début de chaque partie.

MÉTHODE : Modélisation flexible du taux de mortalité en excès (voir la fiche [Matériel et méthode](#)). Des résultats complémentaires sont présentés en [Fiche complément](#).

Partie 1. Survie à 1 et 5 ans des personnes diagnostiquées entre 2010 et 2015

Tous registres

Les lymphomes T/NK à cellules matures (LNH-T) sont des lymphomes de pronostic intermédiaire avec une survie nette standardisée à 1 an de 78 % et à 5 ans de 62 % (Table 2). Les LNH-T représentent un groupe de lymphomes assez hétérogène et la classification internationale en définit plus de 20 formes distinctes dissociées selon leur présentation clinique, le stade de différenciation de la cellule initiale, le type anatomopathologique, et selon leur statut mutationnel et leur évolutivité.

Plus de la moitié des LNH-T sont des lymphomes non cutanés de type périphérique dont les entités principales sont le lymphome angio-immunoblastique T, le lymphome T périphérique sans autre spécificité et le lymphome anaplasique à grandes cellules [1]. Les LNH-T non cutanés ont un pronostic plutôt défavorable, à l'exception de quelques formes comme le lymphome anaplasique à grandes cellules ALK+ [2]. Les autres types de LNH-T (42 %) sont des formes cutanées, soit uniquement épidermiques tel que le mycosis fongoïde, soit associées à une dissémination sanguine tel que le syndrome de Sézary. Ce sont des pathologies d'évolution chronique aux stades précoces avec une progression assez éloignée du diagnostic mais plus agressive aux stades avancés [3]. Des scores pronostiques spécifiques aux LNH-T ont été définis en se basant sur le stade du lymphome, le taux d'albumine sérique, le nombre de polynucléaires neutrophiles ou encore l'indice d'activité globale à travers le *performance status* et permettent de mieux caractériser le pronostic des patients au diagnostic et ainsi d'apporter une stratégie thérapeutique optimale au patient [4]. Une étude spécifique à chaque sous-type de LNH-T non cutanés et cutanés est disponible (cf Fiche LNH-T non cutanés, LNH-T cutanés).

Alors que la survie nette et la survie observée sont proches à 1 an de suivi, une différence de 7 points de pourcentage est observée à 5 ans reflétant l'importance des autres causes de mortalité chez les personnes diagnostiquées d'un LNH-T durant les cinq premières années de suivi (Table 2).

Une différence de survie selon le sexe s'observe chez les personnes de moins de 60 ans au diagnostic, et ce dès la première année de suivi. Elle est de 91 % chez les hommes de 30 ans et de 97 % chez les femmes du même âge (Table 2).

En revanche, le pronostic s'inverse au-delà de 60 ans au diagnostic avec une meilleure survie à 1 an chez les hommes (74 %) comparée à celle des femmes (65 %) diagnostiqués à 80 ans (Table 2).

La survie nette diminue progressivement avec l'âge au diagnostic. A 5 ans de suivi, la survie nette est égale à 88 % chez les personnes diagnostiquées à 30 ans puis diminue ensuite pour atteindre 49 % chez les celles diagnostiquées à 80 ans (Table 2 ; Figures 1b et 2). Cette différence de survie nette selon l'âge au diagnostic reflète les différences dans les taux de mortalité en excès observés dès la première année de suivi. Le taux de mortalité est maximal juste après le diagnostic avec un niveau plus élevé chez les personnes les plus âgées. Il varie ainsi de 0,10 à 0,70 décès par personne-année entre les personnes de 30 ans et celles de 80 ans dans les premières semaines suivant le diagnostic (soit une probabilité de décéder dans le mois passant de 0,8 à 5,7 %) (Table C2-Complément). **La mortalité en excès diminue ensuite pour tous les âges**, avec une probabilité de décéder dans l'année n'excédant pas 5 % à 5 ans de suivi (Figure 1a ; Table C2-Complément). Bien qu'une majorité des personnes connaissent une rémission à la suite de leur première ligne thérapeutique, des rechutes sont observées après une réponse initiale dans les 2 ans de suivi [2].

TABLE 1. Descriptif des données analysées (tous registres) – Lymphome T/NK à cellules matures

	Homme	Femme	Ensemble
Nombre de cas	1261	914	2175
Nombre de décès à 5 ans	523	366	889
Age médian au diagnostic (percentiles 5 et 95), en années	67 (36-86)	69 (33-89)	67 (34-88)

TABLE 2. Survies observée, nette, nette standardisée et nette par âge à 1 et 5 ans (en %) et intervalle de confiance à 95 % - Lymphome T/NK à cellules matures

	1 an			5 ans		
	Homme	Femme	Ensemble	Homme	Femme	Ensemble
Survie observée	78 [76 ; 80]	75 [73 ; 78]	77 [75 ; 78]	56 [53 ; 58]	57 [54 ; 60]	56 [54 ; 58]
Survie nette	80 [78 ; 82]	77 [74 ; 79]	78 [77 ; 80]	63 [60 ; 66]	62 [58 ; 65]	63 [60 ; 65]
Survie nette standardisée	79 [77 ; 82]	77 [74 ; 80]	78 [76 ; 80]	62 [59 ; 65]	62 [59 ; 65]	62 [60 ; 64]
Survie nette par âge						
30 ans	91 [87 ; 94]	97 [95 ; 98]	94 [91 ; 96]	85 [80 ; 89]	92 [88 ; 94]	88 [85 ; 91]
40 ans	89 [85 ; 92]	95 [92 ; 96]	92 [89 ; 93]	81 [76 ; 85]	88 [83 ; 91]	84 [81 ; 87]
50 ans	86 [83 ; 89]	91 [89 ; 94]	88 [86 ; 90]	76 [72 ; 79]	82 [77 ; 85]	78 [75 ; 81]
60 ans	83 [80 ; 85]	86 [83 ; 89]	84 [82 ; 86]	69 [65 ; 72]	73 [69 ; 77]	71 [68 ; 73]
70 ans	79 [76 ; 81]	78 [75 ; 81]	78 [76 ; 80]	61 [57 ; 64]	61 [57 ; 65]	61 [58 ; 64]
80 ans	74 [70 ; 77]	65 [61 ; 69]	69 [66 ; 72]	51 [45 ; 56]	46 [41 ; 52]	49 [45 ; 53]

FIGURE 1. Taux de mortalité en excès (en nombre de décès par personne-année) (a) et survie nette (b) selon le temps depuis le diagnostic pour différents âges, hommes et femmes ensemble - Lymphome T/NK à cellules matures

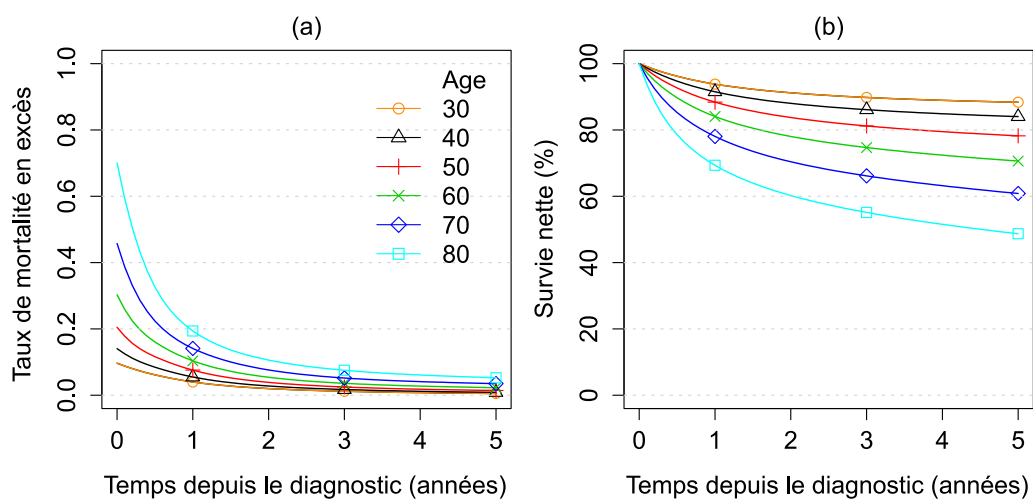
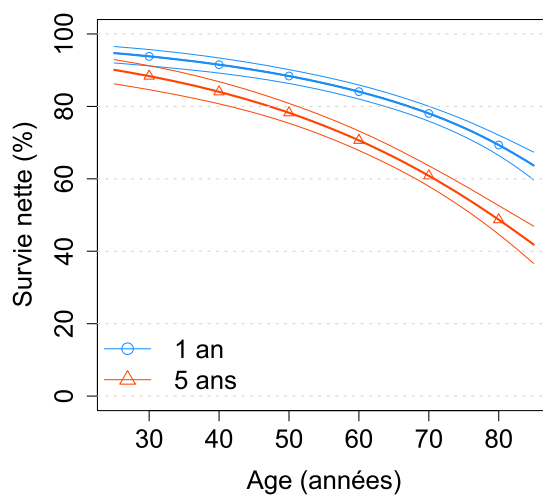


FIGURE 2. Survie nette à 1 et 5 ans selon l'âge au diagnostic avec intervalle de confiance à 95 %, hommes et femmes ensemble - Lymphome T/NK à cellules matures



Partie 2. Tendances de la survie nette à 1, 5 et 10 ans des personnes diagnostiquées entre 1990 et 2015

Restriction aux registres couvrant l'ensemble de la période 1990-2015, hommes et femmes ensemble

L'étude des tendances de la survie au cours des années de diagnostic montre une **tendance (non significative) à l'amélioration du pronostic des LNH-T entre 2005 et 2015**, durant les cinq premières années de suivi, et durant les 10 premières années entre 2005 et 2010 (Figures 3-5). **Cette tendance à l'amélioration est observée principalement chez les personnes de 60 ans et plus : à 5 ans de suivi +5 points de pourcentage entre 2005 et 2015. (Table 5b)**

Cette tendance à l'amélioration de la survie reflète une diminution des taux de mortalité en excès au cours des deux premières années de suivi (Figure 6; Table C4-Complément).

A noter que l'étude spécifique par sous-type de LNH-T, montre que cette évolution s'explique par une amélioration importante de la survie nette à 5 ans entre 2005 et 2015 pour les personnes atteintes de LNH-T non cutané (+18 points de %) alors que celle des personnes atteintes de LNH-T cutané reste stable.

Alors que le traitement conventionnel des LNH-T s'appuyait pendant longtemps sur l'utilisation d'une polychimiothérapie pour les stades avancés, le développement de la thérapie ciblée initiée dans la prise en charge des LNH-B dans les années 2000, a permis d'améliorer le pronostic des patients. Ce sont les LNH-T cutanés qui ont pu en bénéficier en priorité avant 2005 [5]. L'utilisation de la thérapie ciblée avec notamment le développement d'inhibiteurs de ALK tel que le crizotinib ou encore des thérapies anti-CD30 avec le brentuximab, a joué un rôle majeur également dans l'amélioration du pronostic des LNH-T non cutanés réfractaires ou en situation de rechute [6]. Les traitements actuels basés sur une polychimiothérapie associée à de la radiothérapie ou à une greffe de cellules souches hématopoïétiques permettent d'améliorer encore le pronostic chez ces patients en réduisant le risque de rechute [7].

Une meilleure compréhension des mécanismes cytogénétiques et moléculaires dans ces pathologies a ouvert de nouvelles perspectives thérapeutiques basées sur l'utilisation des cellules T à récepteur antigénique chimérique (CAR-T cell) qui laissent entrevoir des résultats prometteurs [8].

TABLE 3. Descriptif des données analysées (registres couvrant l'ensemble de la période 2005-2015) – Lymphome T/NK à cellules matures

	Hommes et femmes ensemble
Nombre de cas	3324
Nombre de décès à 10 ans	1577
Age médian au diagnostic (percentiles 5 et 95), en années	66 (32-87)

TABLE 4. Survie nette standardisée (en %) à 1, 5, 10 ans selon l'année de diagnostic et intervalle de confiance à 95 %* - Lymphome T/NK à cellules matures

Année	1 an	5 ans	10 ans
2005	77 [75 ; 79]	60 [57 ; 63]	54 [51 ; 57]
2010	78 [77 ; 80]	62 [60 ; 64]	56 [54 ; 59]
2015	80 [78 ; 82]	64 [61 ; 68]	ND
Diff. 2015-2005	3 [0 ; 6]	4 [0 ; 9]	ND

*Les survies (en %) sont arrondies à l'unité dans ces tables mais les différences de survie ont été calculées à partir des valeurs exactes et arrondies ensuite ; ND : Non Disponible ; Diff. : différence absolue en points de %

FIGURE 3. Tendances de la survie nette standardisée à 1, 5 et 10 ans selon l'année de diagnostic et intervalle de confiance à 95 % - Lymphome T/NK à cellules matures

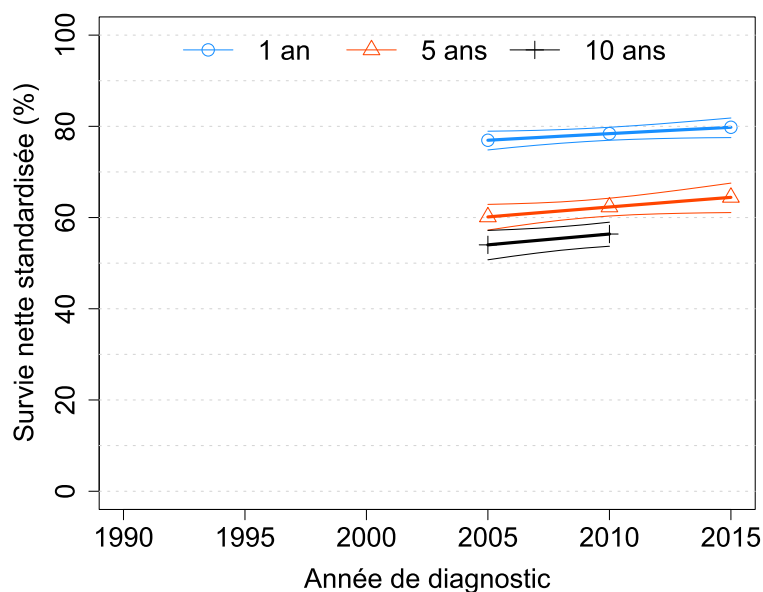


TABLE 5a. Survie nette (%) à 1 et 5 ans selon l'année de diagnostic (1990, 2005 et 2015) et par âge au diagnostic (en années) et intervalle de confiance à 95 %* - Lymphome T/NK à cellules matures

Age	2005	2010	2015	Diff. 2015-2005
Survie nette à 1 an				
30	90 [87 ; 93]	91 [88 ; 93]	92 [89 ; 94]	1 [0 ; 3]
40	89 [87 ; 91]	90 [88 ; 91]	90 [88 ; 92]	1 [0 ; 3]
50	87 [85 ; 89]	88 [86 ; 89]	89 [87 ; 91]	2 [0 ; 4]
60	84 [82 ; 86]	85 [83 ; 87]	86 [84 ; 88]	2 [0 ; 4]
70	78 [76 ; 81]	80 [78 ; 82]	81 [79 ; 83]	3 [0 ; 6]
80	67 [64 ; 71]	69 [67 ; 72]	71 [68 ; 74]	4 [0 ; 8]
Survie nette à 5 ans				
30	85 [81 ; 88]	86 [83 ; 89]	87 [83 ; 90]	2 [0 ; 4]
40	82 [79 ; 84]	83 [80 ; 85]	84 [81 ; 87]	2 [0 ; 5]
50	76 [74 ; 79]	78 [76 ; 80]	79 [76 ; 82]	3 [0 ; 6]
60	69 [66 ; 72]	71 [69 ; 73]	73 [69 ; 76]	4 [0 ; 8]
70	59 [56 ; 63]	62 [59 ; 64]	64 [60 ; 68]	5 [0 ; 10]
80	46 [41 ; 50]	49 [45 ; 52]	51 [46 ; 56]	5 [-1 ; 11]

*Les survies (en %) sont arrondies à l'unité dans ces tables mais les différences de survie ont été calculées à partir des valeurs exactes et arrondies ensuite ; Diff. : différence absolue en points de %

TABLE 5b. Survie nette (%) à 10 ans selon l'année de diagnostic (2005 et 2010) et par âge au diagnostic et intervalle de confiance à 95 %* - Lymphome T/NK à cellules matures

Age	2005	2010	Diff. 2010-2005
30	83 [79 ; 87]	85 [81 ; 88]	1 [0 ; 2]
40	78 [75 ; 82]	80 [77 ; 83]	1 [0 ; 3]
50	71 [68 ; 75]	73 [70 ; 76]	2 [0 ; 4]
60	62 [59 ; 66]	65 [61 ; 68]	2 [0 ; 5]
70	52 [48 ; 56]	55 [51 ; 58]	3 [0 ; 5]
80	40 [34 ; 45]	42 [38 ; 47]	3 [0 ; 6]

*Les survies (en %) sont arrondies à l'unité dans ces tables mais les différences de survie ont été calculées à partir des valeurs exactes et arrondies ensuite ; Diff. : différence absolue en points de %

FIGURE 4. Tendances de la survie nette à 1, 5 et 10 ans selon l'année de diagnostic pour différents âges - Lymphome T/NK à cellules matures

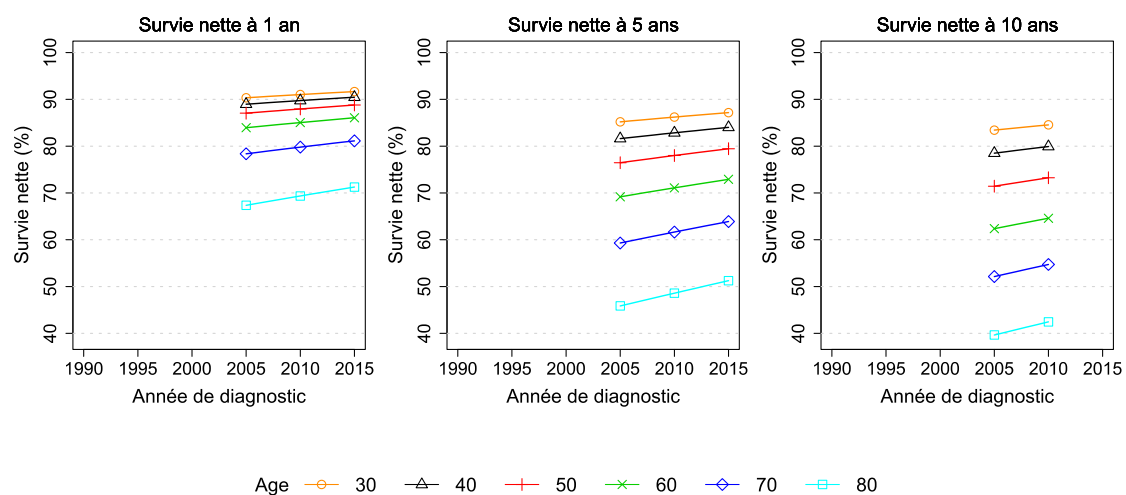


FIGURE 5. Différence de survie nette (%) à 1 et 5 ans entre 2015 et 2005 selon l'âge et intervalle de confiance à 95 % - Lymphome T/NK à cellules matures

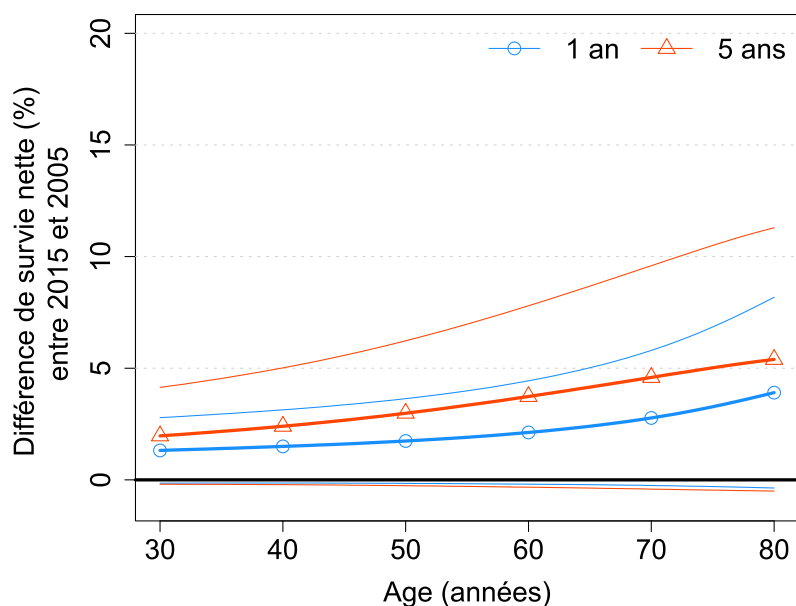
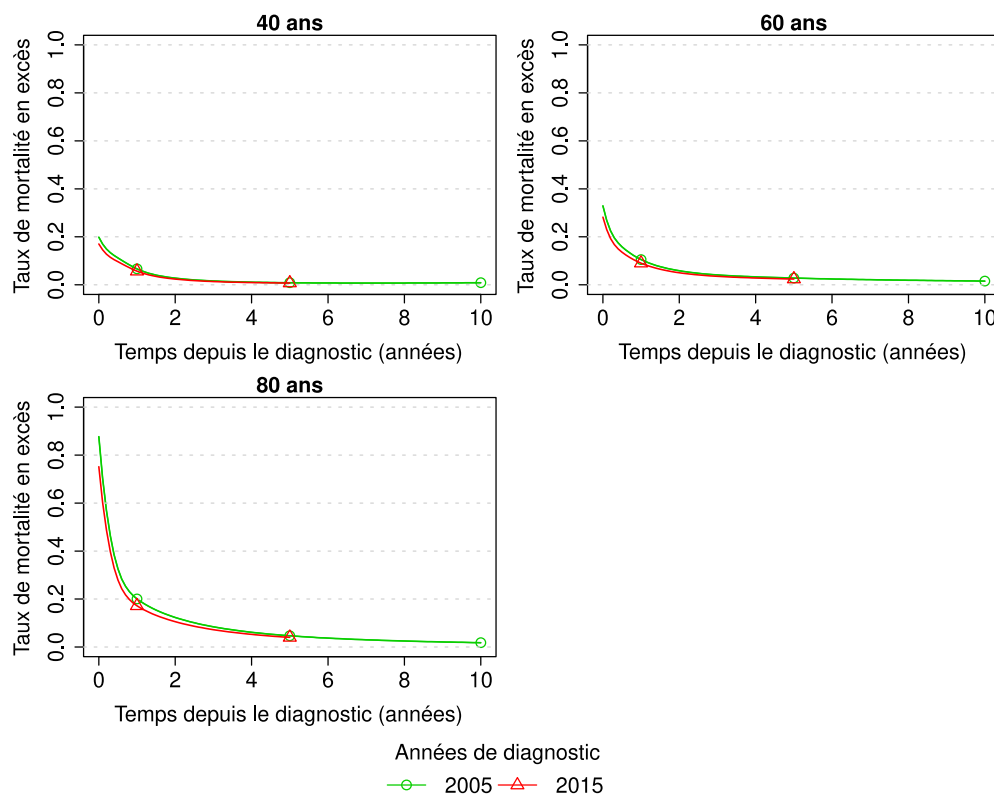


FIGURE 6. Taux de mortalité en excès (en nombre de décès par personne-année) selon le temps depuis le diagnostic pour les années 2005 et 2015 et pour différents âges - Lymphome T/NK à cellules matures



**Partie 3. Survie nette à long terme des personnes diagnostiquées
entre 1989 et 2000 et ayant moins de 75 ans au diagnostic**

Restriction aux registres couvrant l'ensemble de la période 1989-2000

Données non disponibles.

BIBLIOGRAPHIE

- [1] Le Guyader-Peyrou S, Defossez G, Dantony E, Mounier M, Cornet E, Uhry Z, et al. Estimations nationales de l'incidence et de la mortalité par cancer en France métropolitaine entre 1990 et 2018. Volume 2 - Hémopathies malignes. Saint-Maurice (Fra) : Santé publique France, 2019, 169 p.
- [2] Armitage JO. The aggressive peripheral T-cell lymphomas: 2017. *Am J Hematol.* Juill 2017;92(7):706-15.
- [3] Wilcox RA. Cutaneous T-cell lymphoma: 2017 update on diagnosis, risk-stratification, and management: WILCOX. *Am J Hematol.* Oct 2017;92(10):1085-102.
- [4] Ellin F, Maurer MJ, Srouf L, Farooq U, Jerkeman M, Connors JM, et al. Comparison of the NCCN-IPI, the IPI and PIT scores as prognostic tools in peripheral T-cell lymphomas. *Br J Haematol.* Août 2019;(3):24.
- [5] Lundin J, Hagberg H, Repp R, Cavallin-Ståhl E, Fredén S, Juliusson G, et al. Phase 2 study of alemtuzumab (anti-CD52 monoclonal antibody) in patients with advanced mycosis fungoides/Sezary syndrome. *Blood.* Juin 2003;101(11):4267-72.
- [6] Eyre TA, Khan D, Hall GW, Collins GP. Anaplastic lymphoma kinase-positive anaplastic large cell lymphoma: current and future perspectives in adult and paediatric disease. *Eur J Haematol.* Déc 2014;93(6):455-68.
- [7] Fossard G, Broussais F, Coelho I, Bailly S, Nicolas-Virelizier E, Toussaint E, et al. Role of up-front autologous stem-cell transplantation in peripheral T-cell lymphoma for patients in response after induction: an analysis of patients from LYSA centers. *Ann Oncol.* Mars 2018;29(3):715-23.
- [8] Laribi K, Alani M, Truong C, Baugier de Materre A. Recent Advances in the Treatment of Peripheral T-Cell Lymphoma. *The Oncologist.* Sept 2018;23(9):1039-53.



Édité par l'Institut national du cancer
Siren 185 512 777 Conception : INCa
ISBN : 978-2-37219-766-3
ISBN net : 978-2-37219-767-0
DEPÔT LÉGAL JUIN 2021

Ce document doit être cité comme suit : Mounier M, Cornet E, Orazio S, Monnereau A, Troussard X, Maynadié M et al. *Survie des personnes atteintes de cancer en France métropolitaine 1989-2018 – Lymphome T/NK à cellules matures*. Boulogne-Billancourt : Institut national du cancer Juin 2021, 12 p. Disponible à partir des URL : <https://www.e-cancer.fr/Expertises-et-publications/Les-donnees-sur-les-cancers/Survie-des-personnes-atteintes-de-cancer-en-France-metropolitaine> et <https://www.santepubliquefrance.fr>

Ce document est publié par l'Institut national du cancer qui en détient les droits. Les informations figurant dans ce document peuvent être réutilisées dès lors que : (1) leur réutilisation entre dans le champ d'application de la loi N°78-753 du 17 juillet 1978 ; (2) ces informations ne sont pas altérées et leur sens dénaturé ; (3) leur source et la date de leur dernière mise à jour sont mentionnées.