



RÉPUBLIQUE
FRANÇAISE

Liberté
Égalité
Fraternité



MARS 2021

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

LYMPHOME LYMPHO-PLASMOCYTAIRE / MACROGLOBULINÉMIE DE WALDENSTRÖM

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

Xavier Troussard
Marc Maynadié
Alain Monnereau
Morgane Mounier
Sébastien Orazio
Edouard Cornet
Camille Lecoffre
Camille de Brauer
Gaëlle Coureau
Brigitte Trétarre



Réalisation de l'étude

Collecte des données : registres des cancers du réseau Francim.

Interprétation et commentaires pour le lymphome lympho-plasmocytaire / Macroglobulinémie de Waldenström : Xavier Troussard (Registre des hémopathies malignes de Basse-Normandie), Marc Maynadié (Registre des hémopathies malignes de Côte-d'Or), Alain Monnereau (Registre des hémopathies malignes de la Gironde), Morgane Mounier (Registre des hémopathies malignes de Côte-d'Or), Sébastien Orazio (Registre des hémopathies malignes de la Gironde), Edouard Cornet (Registre des hémopathies malignes de Basse-Normandie).

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 Remonet (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 Lecoffe, 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-Ardenne
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 LYMPHO-PLASMOCYTAIRE/MACROGLOBULINÉMIE DE WALDENSTRÖM	Morphologie	CIM-O-3	Période utilisable
		9761/3, 9671/3	1995-2015

À RETENIR

- Pronostic favorable avec une survie nette standardisée à 5 ans de 82 % pour les personnes diagnostiquées entre 2010 et 2015 (85 % chez la femme et 81 % chez l'homme),
- Survie nette à 5 ans diminuant avec l'âge passant de 95 % chez les personnes de 50 ans à 71 % chez celles de 80 ans,
- Survie nette à 5 ans plus élevée chez les femmes, quel que soit l'âge au diagnostic (entre 4 et 6 points de pourcentage),
- Amélioration de la survie nette standardisée à 1 an (+6 points de pourcentage) et à 5 ans (+16 points) sur la période 1995-2015, comparable selon l'âge au diagnostic,
- Amélioration de la survie nette standardisée à 10 ans (+20 points de pourcentage) entre 1995 et 2010.

INCIDENCE

En France métropolitaine, le nombre de nouveaux cas de lymphome lympho-plasmocytaire (LPL) /macroglobulinémie de Waldenström (MW) estimé en 2018 était de 1 317, dont 892 (68 %) chez l'homme et 425 chez la femme (32 %) [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 lympho-plasmocytaires (LPL) /macroglobulinémies de Waldenström (MW) font partie des hémopathies malignes dont le pronostic est favorable. **La survie nette standardisée à 5 ans après le diagnostic est de 82 %. La survie nette standardisée à 5 ans est meilleure chez la femme (85 % versus 81 % chez l'homme) (Table 2).** Il s'agit d'une maladie touchant plutôt les personnes âgées, avec un âge médian au diagnostic de 73 ans pour les deux sexes [1].

On distingue parmi les LPL/MW les formes asymptomatiques qui nécessitent une simple surveillance et les formes symptomatiques (présence de manifestations cliniques liées aux dépôts tissulaires de l'immunoglobuline monoclonale, à son activité auto anticorps, à une activation de la voie alternative du complément ou encore à la sécrétion de cytokines). La mutation MYD88^{L265P} identifiée en 2012 est présente dans 90 % des cas de LPL/MW et représente un facteur pronostic favorable. Les formes de LPL/MW sans mutation MYD88^{L265P} sont associées à un risque plus élevé de transformation en un lymphome diffus à grandes cellules B et à une moindre survie. Des mutations de *CXCR4*, présentes dans 30 % des cas de LPL/MW, sont également associées à une moins bonne réponse aux traitements.

Les patients qui décèdent de leur maladie décèdent principalement des conséquences de l'insuffisance médullaire : infections et/ou complications hémorragiques et/ou décès liés aux complications spécifiques de la maladie (neuropathies, etc.).

A 5 ans, la survie nette (76 %) est supérieure à la survie observée (64 %), une différence expliquée par l'âge avancé des personnes au diagnostic et par une partie des causes de décès non liée à la progression de la maladie (Table 2).

La survie nette à 1 an est légèrement supérieure chez la femme comparée à celle observée chez l'homme, quel que soit l'âge au diagnostic. A 5 ans, elle est supérieure chez la femme en particulier chez celles de 80 ans (73 % versus 69 %) (Table 2 ; Figure C2-Complément). Quel que soit l'âge au diagnostic, le taux de mortalité en excès est maximal durant la première année après le diagnostic (Figure 1a). Il est plus élevé chez la personne âgée de 80 ans atteignant 0,08 décès par personne-année à 6 mois puis 0,06 décès par personne-année à un an et reste stable par la suite (soit une probabilité de décès dans le mois suivant égale à 0,7 % à 6 mois et à 0,5 % à 1 an). Après un an, la probabilité de décéder dans l'année est de 2 % pour les patients de 60 ans et de 6 % pour les patients de 80 ans (Table C2-Complément).

La survie nette à 5 ans diminue avec l'âge au diagnostic (Table 2 ; Figure 1b) passant de 92 % à 60 ans à 71 % à 80 ans (homme et femme ensemble). Cette différence est observée dès 1 an de suivi (97 % et 92 % chez les personnes de 60 et 80 ans respectivement) et reste relativement stable avec le temps (Figure 1b).

TABLE 1. Descriptif des données analysées (tous registres) – Lymphome lympho-plasmocytaire / Macroglobulinémie de Waldenström

	Hommes	Femmes	Ensemble
Nombre de cas	1 216	661	1 877
Nombre de décès à 5 ans	425	202	627
Age médian au diagnostic (percentiles 5 et 95), en années	74 (54-89)	76 (54-89)	75 (54-89)

TABLE 2. Survies observée, nette, nette standardisée et nette par âge à 1 et 5 ans (en %) et intervalle de confiance à 95 % – Lymphome lympho-plasmocytaire / Macroglobulinémie de Waldenström

	1 an			5 ans		
	Hommes	Femmes	Ensemble	Hommes	Femmes	Ensemble
Survie observée	88 [86 ; 89]	91 [89 ; 93]	89 [88 ; 90]	62 [59 ; 64]	68 [64 ; 71]	64 [62 ; 66]
Survie nette	92 [90 ; 93]	94 [91 ; 95]	92 [91 ; 94]	76 [72 ; 79]	78 [73 ; 82]	76 [73 ; 79]
Survie nette standardisée	94 [92 ; 95]	96 [94 ; 97]	94 [93 ; 95]	81 [78 ; 84]	85 [82 ; 88]	82 [80 ; 85]
Survie nette par âge						
50 ans	98 [94 ; 99]	99 [98 ; 100]	98 [95 ; 99]	94 [89 ; 97]	98 [96 ; 99]	95 [91 ; 97]
60 ans	97 [94 ; 98]	99 [97 ; 99]	97 [95 ; 98]	90 [86 ; 93]	96 [92 ; 98]	92 [89 ; 94]
70 ans	95 [93 ; 96]	97 [94 ; 98]	95 [94 ; 97]	83 [79 ; 86]	89 [84 ; 92]	85 [82 ; 88]
80 ans	90 [88 ; 92]	93 [90 ; 95]	92 [89 ; 93]	69 [64 ; 75]	73 [68 ; 78]	71 [66 ; 75]

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 lympho-plasmocytaire / Macroglobulinémie de Waldenström

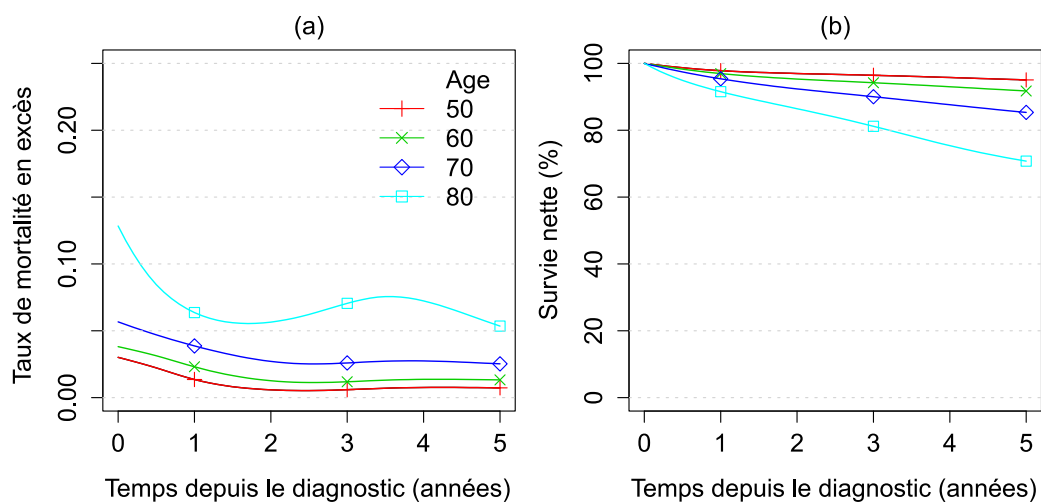
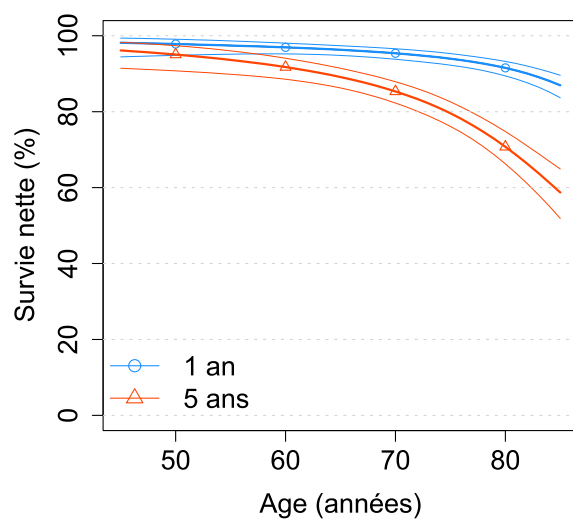


FIGURE 2. Survie nette à 1 et 5 ans selon l'âge au diagnostic avec intervalle de confiance à 95 %, hommes et femmes ensemble - Lymphome lympho-plasmocytaire / Macroglobulinémie de Waldenström



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

La stabilité des critères du diagnostic du LPL et de la MW depuis 1995 et les effectifs suffisants permettent une analyse des données de survie jusqu'à 10 ans chez les personnes dont le diagnostic a été effectué depuis 1995. L'étude des tendances au cours des années de diagnostic montre une **amélioration de la survie nette standardisée à 1, 5 et 10 ans de suivi entre 2005 et 2015** (Table 4 ; Figure 3). Cette amélioration s'observe dans toutes les catégories d'âge, aussi bien à 1 an, 5 ans mais aussi 10 ans après le diagnostic (Table 5; Figures 4 et 5). Toutefois, la différence de survie à 10 ans entre 1995 et 2010 est d'autant moins importante que la personne est âgée. L'amélioration de la survie nette standardisée est de 16 points de pourcentage à 5 ans de suivi (70 % versus 86 % entre 1995 et 2015) et de 20 points de pourcentage à 10 ans de suivi (50 % versus 70 % entre 1995 et 2010). Ces évolutions traduisent notamment les progrès thérapeutiques majeurs et significatifs réalisés durant ces dernières années. Les progrès sont liés essentiellement à l'introduction des anticorps monoclonaux anti-CD20, des inhibiteurs du protéasome, des inhibiteurs de BTK et de BCL2 et aux anticorps anti-CXCR4 [2, 3]. La tendance à l'amélioration de la survie nette standardisée à 1 an et 5 ans en particulier chez les personnes les plus âgées est le reflet des efforts réalisés dans un diagnostic plus précoce.

TABLE 3. Descriptif des données analysées (registres couvrant l'ensemble de la période 1995-2015) – Lymphome lympho-plasmocytaire / Macroglobulinémie de Waldenström

	Hommes et femmes ensemble
Nombre de cas	2 466
Nombre de décès à 10 ans	1 299
Age médian au diagnostic (percentiles 5 et 95), en années	73 (50-88)

TABLE 4. Survie nette standardisée (en %) à 1, 5, 10 ans selon l'année de diagnostic et intervalle de confiance à 95 %* – Lymphome lympho-plasmocytaire / Macroglobulinémie de Waldenström

Année	1 an	5 ans	10 ans
1995	89 [86 ; 91]	70 [65 ; 74]	50 [44 ; 56]
2000	91 [90 ; 92]	75 [73 ; 78]	59 [55 ; 62]
2005	93 [92 ; 94]	80 [78 ; 82]	65 [62 ; 68]
2010	94 [93 ; 95]	83 [81 ; 85]	70 [66 ; 74]
2015	95 [94 ; 96]	86 [83 ; 88]	ND
Diff. 2015-1995	6 [3 ; 9]	16 [10 ; 22]	ND
Diff. 2015-2005	2 [1 ; 3]	6 [4 ; 8]	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 lympho-plasmocytaire / Macroglobulinémie de Waldenström

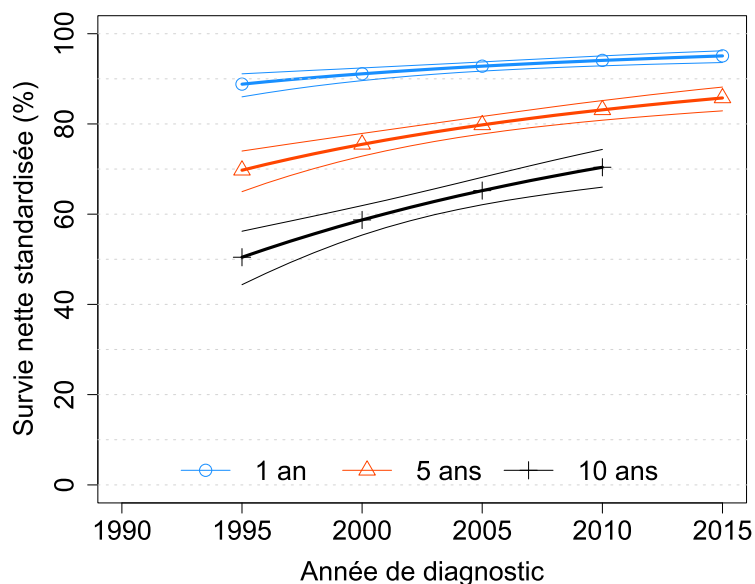


TABLE 5a. Survie nette (%) à 1 et 5 ans selon l'année de diagnostic (1995, 2005 et 2015) et par âge au diagnostic (en années) et intervalle de confiance à 95 %* - Lymphome lympho-plasmocytaire / Macroglobulinémie de Waldenström

Age	1995	2005	2015	Diff. 2015-1995	Diff. 2015-2005
Survie nette à 1 an					
50	94 [89 ; 97]	98 [97 ; 99]	99 [98 ; 100]	5 [2 ; 9]	1 [1 ; 2]
60	93 [90 ; 95]	97 [96 ; 98]	99 [97 ; 99]	6 [3 ; 9]	2 [1 ; 2]
70	90 [87 ; 93]	94 [92 ; 95]	96 [94 ; 98]	6 [2 ; 10]	2 [1 ; 3]
80	84 [80 ; 88]	88 [86 ; 90]	91 [88 ; 93]	7 [1 ; 12]	3 [1 ; 5]
Survie nette à 5 ans					
50	82 [73 ; 88]	94 [91 ; 96]	98 [95 ; 99]	16 [8 ; 25]	4 [3 ; 5]
60	79 [73 ; 84]	90 [87 ; 92]	95 [92 ; 97]	17 [10 ; 23]	5 [4 ; 7]
70	72 [66 ; 77]	82 [79 ; 84]	88 [84 ; 91]	16 [8 ; 24]	7 [4 ; 9]
80	58 [50 ; 65]	66 [62 ; 70]	73 [66 ; 78]	15 [4 ; 26]	7 [2 ; 12]

*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 (1995 et 2010) et par âge au diagnostic et intervalle de confiance à 95 %* - Lymphome lympho-plasmocytaire / Macroglobulinémie de Waldenström

Age	1995	2010	Diff. 1995-2010
50	68 [57 ; 77]	94 [88 ; 97]	26 [13 ; 38]
60	61 [53 ; 68]	86 [80 ; 90]	25 [15 ; 35]
70	50 [43 ; 57]	70 [64 ; 76]	20 [9 ; 31]
80	35 [26 ; 44]	49 [40 ; 56]	14 [0 ; 27]

*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 lympho-plasmocytaire / Macroglobulinémie de Waldenström

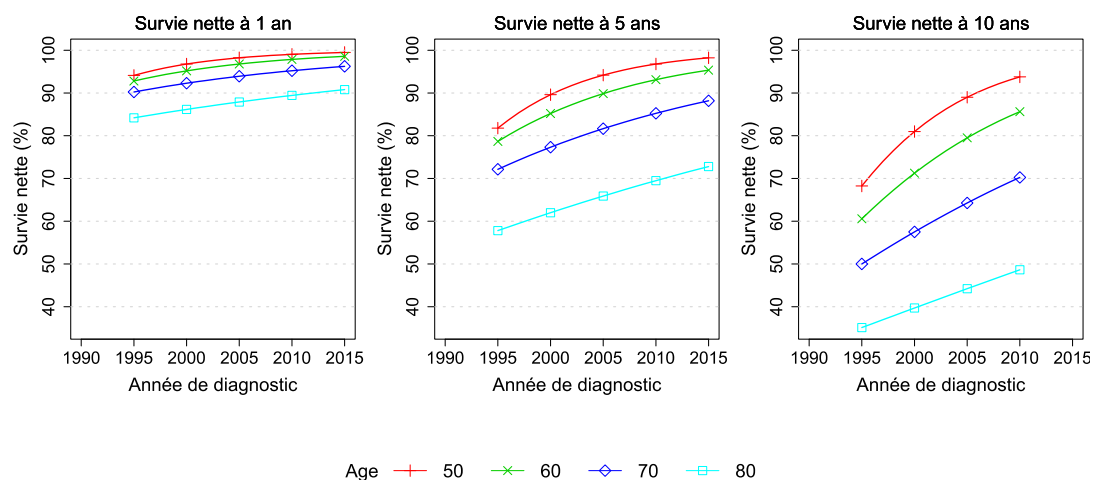


FIGURE 5. Différence de survie nette (%) à 1 et 5 ans entre 2015 et 1995 selon l'âge et intervalle de confiance à 95 % - Lymphome lympho-plasmocytaire / Macroglobulinémie de Waldenström

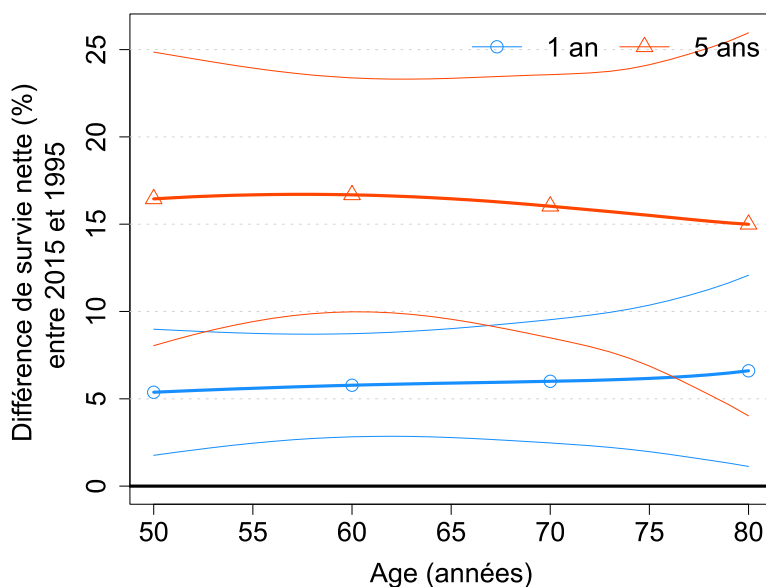
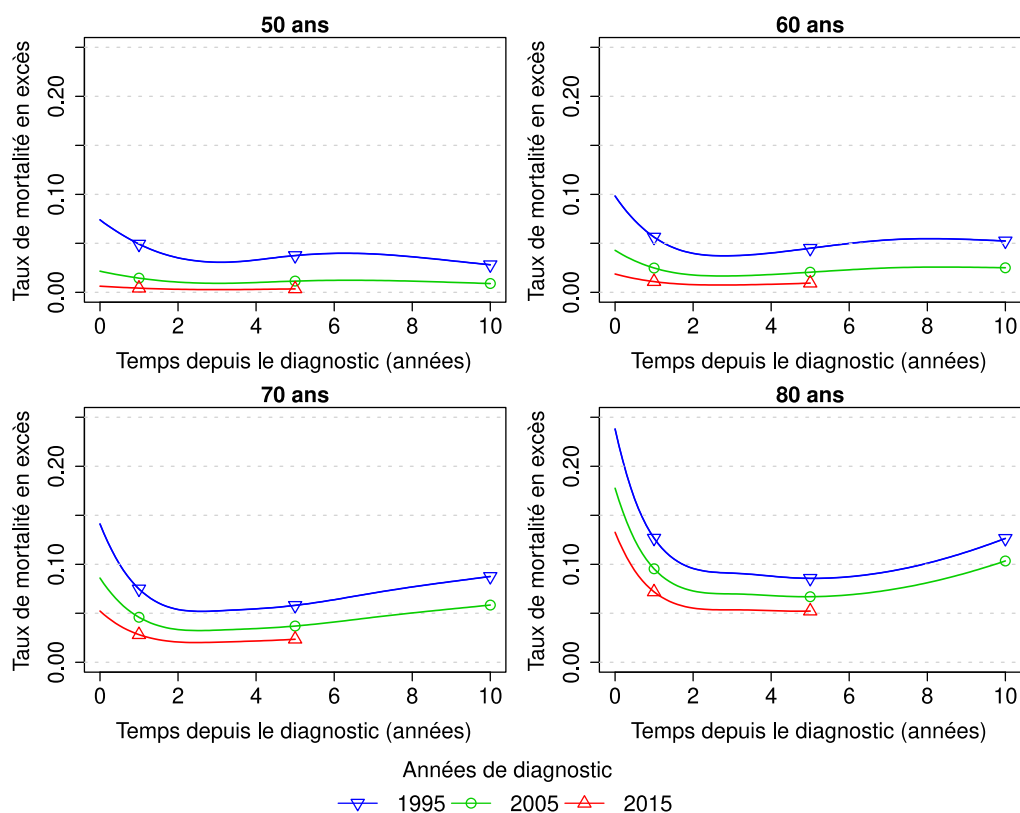


FIGURE 6. Taux de mortalité en excès (en nombre de décès par personne-année) selon le temps depuis le diagnostic pour les années 1995, 2005 et 2015 et pour différents âges - Lymphome lympho-plasmocytaire / Macroglobulinémie de Waldenström



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] Castillo JJ, Treon SP. What is new in the treatment of Waldenstrom macroglobulinemia? *Leukemia*. 2019 Nov; 33(11):2555-2562.

[3] Gertz MA. Waldenström macroglobulinemia: 2019 update on diagnosis, risk stratification, and management. *Am J Hematol*. 2019 Feb; 94(2):266-276.



Édité par l'Institut national du cancer
Siren 185 512 777 Conception : INCa
ISBN : 978-2-37219-730-4
ISBN net : 978-2-37219-731-1
DÉPÔT LÉGAL mars 2021

Ce document doit être cité comme suit : Troussard X, Maynadié M, Monnereau A, Mounier M, Orazio S, Cornet E et al. *Survie des personnes atteintes de cancer en France métropolitaine 1989-2018 – Lymphome lympho-plasmocytaire / Macroglobulinémie de Waldenström*. Boulogne-Billancourt : Institut national du cancer, mars 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.