



RÉPUBLIQUE
FRANÇAISE

*Liberté
Égalité
Fraternité*



JUIN 2021

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

LYMPHOME T/NK À CELLULES MATURES NON CUTANÉ

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 Cornet
Sébastien Orazio
Alain Monnereau
Xavier Troussard
Marc Maynadié
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 T/NK à cellules matures non cutané : 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

	CIM-O-3	Période utilisable
LYMPHOME T/NK À CELLULES MATURES NON CUTANÉ	Morphologie	9700/3 - 9719/3, 9827/3, 9831/3, 9834/3, 9948/3, 9724/3 - 9726/3
	Topographie	Hors C44

Pour la première fois en France, les données de survie sont estimées séparément pour les lymphomes T/NK à cellules matures dont le siège est non cutané exclusif, des lymphomes T/NK à cellules matures de siège cutané.

À RETENIR

- Survie nette standardisée de 64 % à 1 an et de 43 % à 5 ans pour les personnes diagnostiquées entre 2010 et 2015,
- Survie nette plus élevée chez les femmes comparée à celle des hommes : avant 70 ans au diagnostic à 1 an de suivi, et quel que soit l'âge au diagnostic à 5 ans de suivi,
- Diminution de la survie nette en fonction de l'âge au diagnostic : 69 % à 40 ans et 30 % à 80 ans à 5 ans de suivi.
- Amélioration de la survie nette à 5 ans entre 2005 et 2015, plus marquée aux âges avancés : +18 points de pourcentage chez les personnes de 60 ans et plus au diagnostic contre 14 points chez celles de 40 ans.

INCIDENCE

En France, pour l'année 2018, le nombre estimé de nouveaux cas de Lymphome T/NK à cellules matures non cutané était de 1 136 dont 625 chez l'homme et 511 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 non cutanés (LNH-T non cutanés) sont des lymphomes de pronostic intermédiaire avec une survie nette standardisée à 1 an de 64 % et à 5 ans de 43 % (Table 2). Les LNH-T non cutanés représentent 58% des LNH-T en France en 2018 [1]. La majorité des LNH-T non cutanés sont classés parmi les lymphomes T 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 [2]. Ils sont marqués par un pronostic plus défavorable que les LNH-T cutanés, à l'exception de quelques formes comme le lymphome anaplasique à grandes cellules ALK+ [3]. Alors que pendant longtemps le score pronostic développé dans le cadre du suivi des lymphomes B, l'Index Pronostic International (IPI), était utilisé également pour les LNH-T, des scores pronostiques spécifiques aux LNH-T ont été définis en se basant sur le stade du lymphome au diagnostic, le taux d'albumine sérique, le nombre de polynucléaires neutrophiles ou encore l'état général au diagnostic [4].

Le pronostic apparaît meilleur chez la femme que chez l'homme à 1 an du diagnostic avec une survie nette standardisée respectivement de 67 % et 62 % (Table 2). Cette différence selon le sexe est observée principalement chez les personnes de 70 ans et moins à 1 an de suivi et quel que soit l'âge au diagnostic à 5 ans de suivi (Table 2).

A 5 ans de suivi, la survie nette (43 %) est proche de la survie observée (38 %) reflétant ainsi le caractère agressif de cette pathologie (Table 2).

La survie nette diminue fortement avec l'âge au diagnostic. A 1 an de suivi, la survie nette est égale à 81 % chez les personnes âgées de 40 ans au diagnostic alors qu'elle atteint 54 % chez les personnes âgées de 80 ans au diagnostic. Cinq ans après le diagnostic, le pronostic reste favorable chez les personnes diagnostiquées à 40 ans avec une survie nette de 69 % alors qu'elle n'est plus que de 30 % chez les personnes âgées de 80 ans au diagnostic (Table 2 ; Figures 1b et 2).

Cette différence de survie nette selon l'âge reflète les différences des taux de mortalité en excès observées dès la première année de suivi avec un taux de mortalité de 1,09 décès par personne-année chez les personnes diagnostiquées à 80 ans qui diminue pour atteindre 0,33 chez celles diagnostiquées à 40 ans (soit une probabilité de décès dans le mois suivant le diagnostic de 8,7 % et 2,7 % respectivement). Pour tous les âges, la mortalité en excès diminue au cours du temps pour se stabiliser 3 ans après le diagnostic et atteindre un niveau identique chez les moins de 60 ans à 5 ans avec une probabilité de décéder dans l'année n'excédant pas 4 % (Figure 1a ; Table C2-Complément).

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

	Homme	Femme	Ensemble
Nombre de cas	636	535	1171
Nombre de décès à 5 ans	389	296	685
Age médian au diagnostic (percentiles 5 et 95), en années	68 (37-87)	72 (34-88)	70 (35-88)

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 non cutané

	1 an			5 ans		
	Homme	Femme	Ensemble	Homme	Femme	Ensemble
Survie observée	61 [57 ; 64]	63 [60 ; 67]	62 [59 ; 64]	36 [32 ; 39]	41 [38 ; 45]	38 [36 ; 41]
Survie nette	62 [59 ; 66]	65 [61 ; 68]	63 [61 ; 66]	40 [36 ; 44]	45 [41 ; 49]	43 [39 ; 46]
Survie nette standardisée	62 [59 ; 66]	67 [63 ; 71]	64 [61 ; 67]	40 [36 ; 44]	48 [43 ; 52]	43 [40 ; 46]
Survie nette par âge						
40 ans	75 [68 ; 81]	89 [84 ; 92]	81 [76 ; 85]	63 [55 ; 70]	75 [67 ; 82]	69 [63 ; 74]
50 ans	71 [66 ; 76]	83 [78 ; 88]	76 [72 ; 80]	55 [49 ; 61]	67 [60 ; 73]	60 [56 ; 65]
60 ans	66 [62 ; 70]	76 [71 ; 80]	70 [67 ; 74]	47 [42 ; 52]	57 [51 ; 62]	51 [47 ; 55]
70 ans	61 [57 ; 65]	66 [62 ; 70]	63 [60 ; 66]	37 [33 ; 42]	45 [40 ; 50]	40 [37 ; 44]
80 ans	55 [49 ; 60]	54 [49 ; 59]	54 [50 ; 58]	27 [21 ; 34]	32 [26 ; 38]	30 [25 ; 34]

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 non cutané

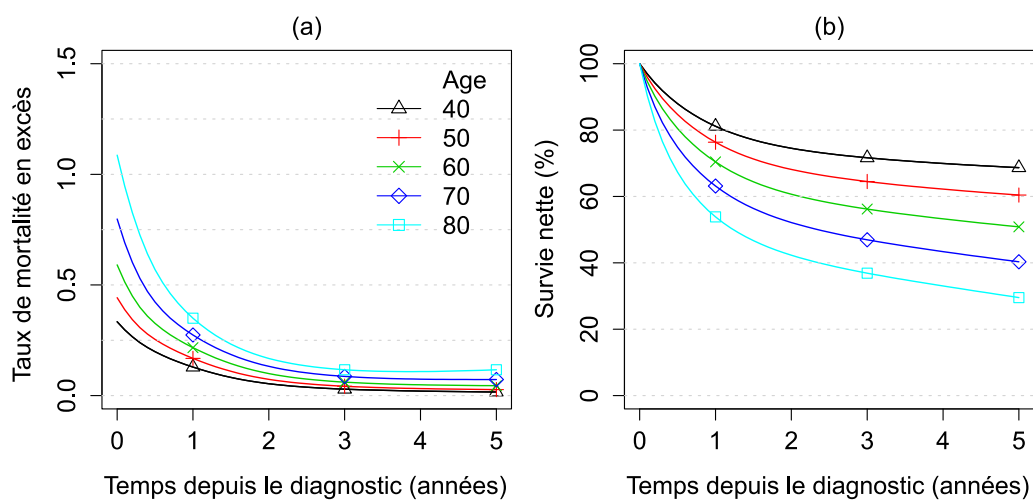
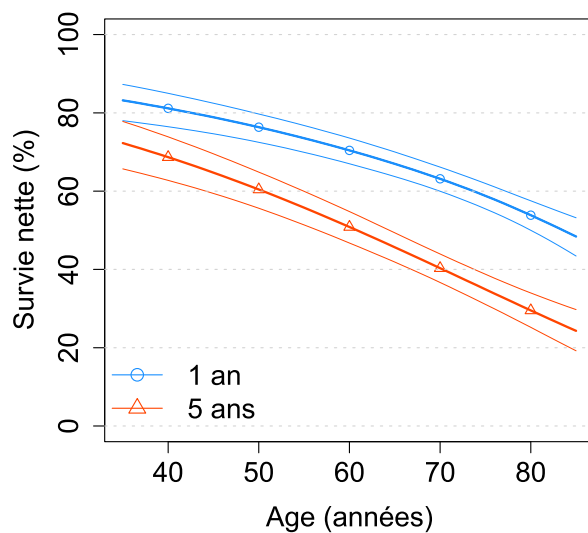


FIGURE 2. Survie nette à 1 et 5 ans selon l'âge au diagnostic avec intervalle de confiance à 95 %, hommes et femmes ensemble - Lymphome T/NK à cellules matures non cutané



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 nette selon les années de diagnostic montre **une amélioration du pronostic des LNH-T non cutanés entre 2005 et 2015 quel que soit l'âge au diagnostic** avec +11 et +18 points de pourcentage respectivement à 1 et 5 ans de suivi (Table 4; Figures 3-5). Si cette amélioration concerne tous les âges, elle est néanmoins plus importante lorsque l'âge au diagnostic est plus élevé (Figure 5). La survie nette à 5 ans augmente de +18 points de pourcentage chez les personnes diagnostiquées à partir de 60 ans, et de +14 points de pourcentage chez celles qui l'ont été à 40 ans, entre 2005 et 2015 (Table 5a). Cette amélioration de la survie nette reflète la diminution observée de la mortalité en excès juste après le diagnostic principalement durant la première année de suivi pour les personnes diagnostiquées à 40 ans et jusqu'à 5 ans après le diagnostic chez celles qui l'ont été à partir de 60 ans avec une probabilité annuelle de décès n'excédant pas 6 % au-delà de 5 ans (Figure 6; Table C4-Complément). Cette amélioration est également observable après 10 ans de suivi (Table 5b).

S'agissant de pathologies rares, les essais cliniques portant sur les LNH-T non cutanés sont limités et il n'existe pas de réel consensus quant au traitement des personnes atteintes. Le traitement conventionnel s'est appuyé pendant longtemps sur l'utilisation d'une polychimiothérapie à base de CHOP (Cyclophosphamide, doxorubicine, vincristine et prednisone). L'utilisation de la thérapie ciblée avec notamment le développement d'inhibiteurs de la tyrosine kinase avec les ALK (Anaplastic Lymphoma Kinase) tel que le crizotinib ou encore des thérapies anti-CD30 avec le brentuximab, a joué un rôle dans l'amélioration du pronostic des LNH-T non cutanés réfractaires ou des patients en situation de rechute [5]. En effet, bien qu'une grande partie des personnes connaissent une rémission après leur première ligne thérapeutique, des rechutes sont observées à la suite d'une réponse initiale dans 40 à 65 % des cas de lymphome ALK+ dans les deux ans de suivi [6]. Les traitements actuels basés sur une polychimiothérapie avec association à de la radiothérapie ou à une greffe de cellules souches hématopoïétiques permettent d'améliorer encore le pronostic chez ces personnes en réduisant le risque de rechute chez les patients jeunes [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].

Les LNH-T non cutanés rassemblent un groupe de lymphomes dont le pronostic est hétérogène, pour lequel il sera intéressant à l'avenir de disposer d'estimations de survie spécifiquement pour chaque entité pathologique telles que le lymphome angio-immunoblastique T, le lymphome T périphérique sans autre spécificité ou encore le lymphome anaplasique à grandes cellules. En effet, l'efficacité en population générale des nombreux traitements en cours d'évaluation en recherche clinique se doit de porter sur les sous-types pour lesquels ils sont développés.

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

	Hommes et femmes ensemble
Nombre de cas	1681
Nombre de décès à 10 ans	1124
Age médian au diagnostic (percentiles 5 et 95), en années	69 (34-87)

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 non cutané

Année	1 an	5 ans	10 ans
2005	58 [54 ; 61]	32 [29 ; 36]	23 [20 ; 27]
2010	63 [61 ; 66]	41 [39 ; 44]	34 [30 ; 38]
2015	69 [65 ; 72]	50 [45 ; 54]	ND
Diff. 2015-2005	11 [5 ; 16]	18 [12 ; 24]	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 non cutané

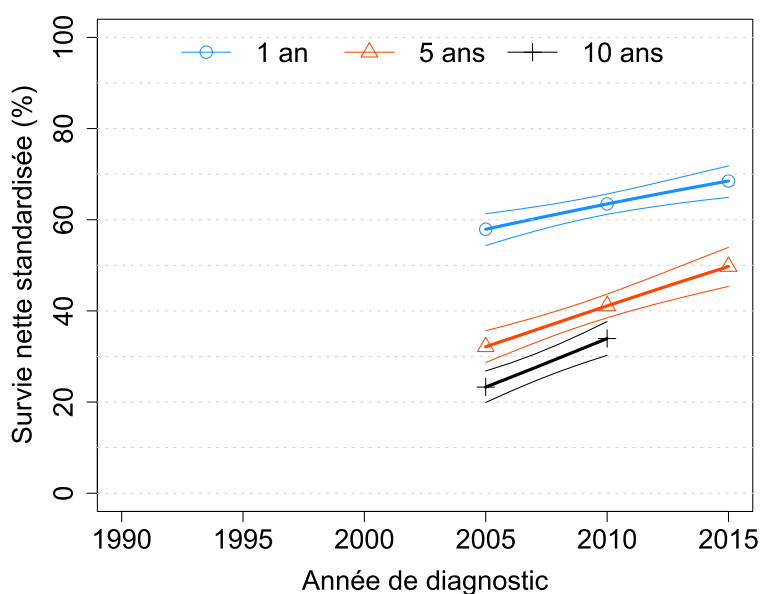


TABLE 5a. Survie nette (%) à 1 et 5 ans selon l'année de diagnostic (2005, 2010 et 2015) et par âge au diagnostic (en années) et intervalle de confiance à 95 %* - Lymphome T/NK à cellules matures non cutané

Age	2005	2010	2015	Diff. 2015-2005
Survie nette à 1 an				
40	73 [68 ; 78]	77 [73 ; 81]	81 [77 ; 85]	8 [4 ; 12]
50	69 [65 ; 73]	74 [70 ; 77]	78 [74 ; 81]	9 [4 ; 13]
60	65 [61 ; 69]	70 [67 ; 73]	75 [71 ; 78]	10 [5 ; 14]
70	60 [55 ; 64]	65 [62 ; 68]	70 [66 ; 74]	11 [5 ; 16]
80	46 [41 ; 51]	53 [49 ; 56]	59 [54 ; 63]	13 [6 ; 19]
Survie nette à 5 ans				
40	57 [51 ; 62]	64 [59 ; 69]	71 [65 ; 75]	14 [9 ; 19]
50	48 [43 ; 53]	56 [52 ; 61]	64 [59 ; 69]	16 [11 ; 22]
60	39 [34 ; 43]	48 [44 ; 52]	57 [52 ; 62]	18 [12 ; 25]
70	30 [26 ; 35]	40 [36 ; 44]	49 [44 ; 54]	19 [13 ; 26]
80	18 [14 ; 23]	27 [23 ; 31]	37 [31 ; 42]	18 [12 ; 25]

*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 non cutané

Age	2005	2010	Diff. 2010-2005
40	52 [46 ; 58]	61 [56 ; 66]	9 [6 ; 13]
50	41 [35 ; 46]	52 [47 ; 56]	11 [7 ; 15]
60	29 [24 ; 34]	41 [37 ; 46]	12 [7 ; 17]
70	20 [15 ; 24]	32 [27 ; 36]	12 [7 ; 17]
80	9 [5 ; 14]	18 [13 ; 25]	10 [5 ; 14]

*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 non cutané

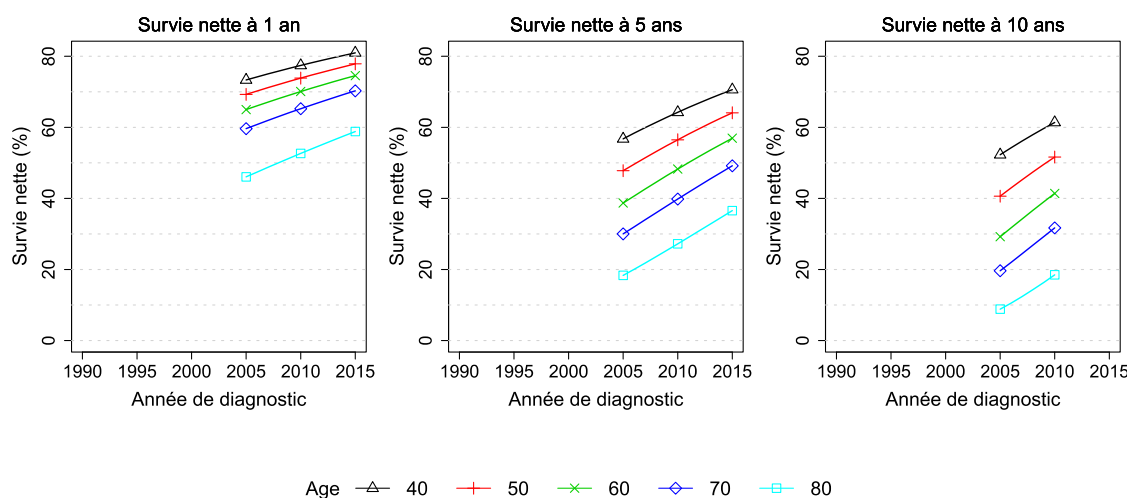


FIGURE 5. Différence de survie nette (%) à 1 et 5 ans entre 2015 et 2005 selon l'âge et intervalle de confiance à 95 % - Lymphome T/NK à cellules matures non cutané

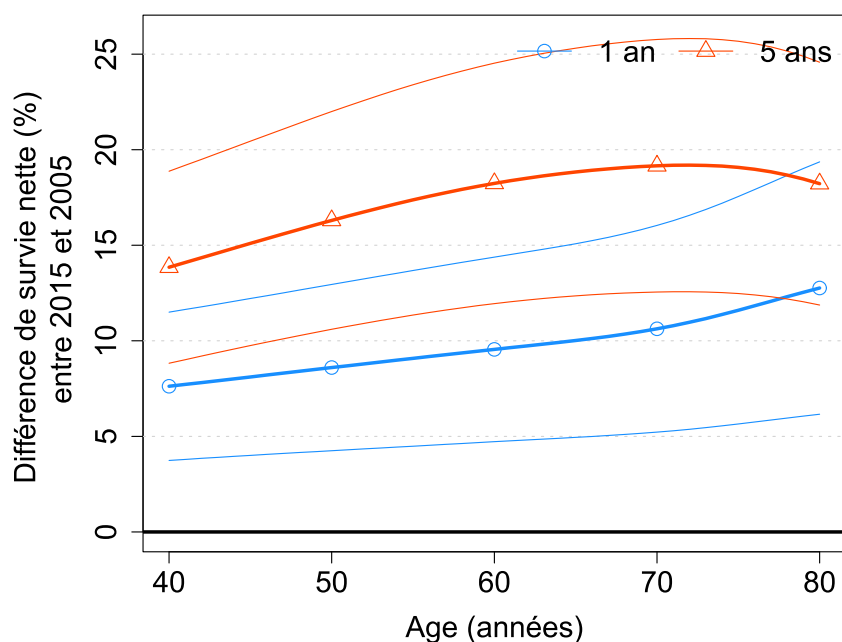
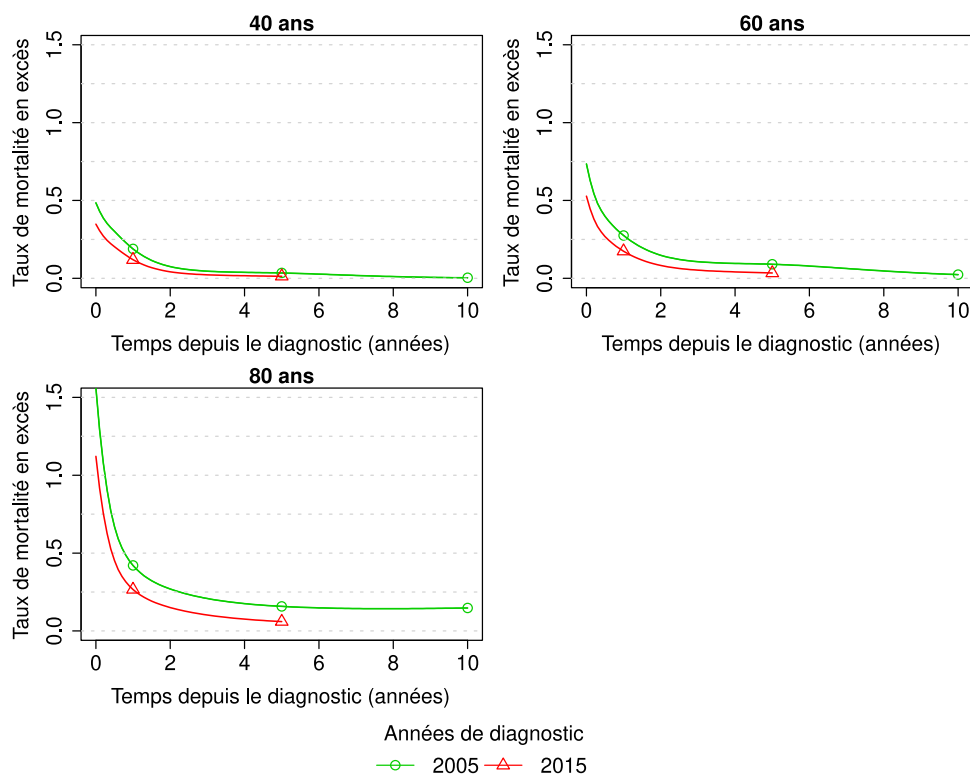


FIGURE 6. Taux de mortalité en excès (en nombre de décès par personne-année) selon le temps depuis le diagnostic pour les années 2005 et 2015 et pour différents âges - Lymphome T/NK à cellules matures non cutané



**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] William BM, Armitage JO. International analysis of the frequency and outcomes of NK/T-cell lymphomas. *Best Pract Res Clin Haematol*. Mars 2013;26(1):23-32.
- [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] 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.
- [6] Savage KJ, Harris NL, Vose JM, Ullrich F, Jaffe ES, Connors JM, et al. ALK–anaplastic large-cell lymphoma is clinically and immunophenotypically different from both ALK+ALCL and peripheral T-cell lymphoma, not otherwise specified: report from the International Peripheral T-Cell Lymphoma Project. *Blood*. Juin 2008;111(12):5496-504.
- [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 : 978-2-37219-764-9
ISBN net : 978-2-37219-765-6
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 non cutané*. 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.