



RÉPUBLIQUE
FRANÇAISE

*Liberté
Égalité
Fraternité*



JUIN 2021

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

LYMPHOME T/NK À CELLULES MATURES 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
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 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 CUTANÉ	Morphologie	9700/3 - 9719/3, 9827/3, 9831/3, 9834/3, 9948/3, 9724/3 - 9726/3
	Topographie	C44

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

À RETENIR

- Lymphome de pronostic favorable avec une survie nette standardisée à 1 an de 95 % et à 5 ans de 85 % pour les personnes diagnostiquées entre 2010 et 2015,
- Tendance à une meilleure survie à 1 an chez les femmes comparées à celles des hommes chez les personnes plus âgées (80 ans au diagnostic) : 95 % chez l'homme et 90 % chez la femme,
- Diminution de la survie nette en fonction de l'âge au diagnostic plus marquée après 60 ans : 97 % à 30 ans et 80 % à 80 ans à 5 ans de suivi.
- Absence d'amélioration de la survie nette entre 2005 et 2015 quels que soient l'âge au diagnostic et la durée de suivi.

INCIDENCE

En France, pour l'année 2018, le nombre estimé de nouveaux cas de Lymphome T/NK à cellules matures cutané était de 809 dont 516 chez l'homme et 293 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 cutanés (LNH-T cutanés) sont des lymphomes de pronostic favorable avec une survie nette standardisée à 1 an de 95 % et à 5 ans de 85 % (Table 2). Les LNH-T cutanés représentent 42 % des LNH-T en France en 2018 [1]. Le mycosis fongoïde et le syndrome de Sézary sont les deux principaux types de LNH-T cutanés [2]. D'autres formes de type non épidermotropes sont plus rares comme les lymphomes T cutanés à grandes cellules CD30+ et CD30- ou les lymphomes T/NK extra-ganglionnaires, périphériques ou sans autre spécificité. Il s'agit de lymphomes dont l'évolution est chronique aux stades précoces mais qui sont marqués par une évolution plus agressive aux stades avancés avec une progression à distance du diagnostic. D'autres facteurs ont également un impact sur le pronostic tels que le type de lésions cutanées, la notion de transformation histologique vers un lymphome à grandes cellules ou encore certains profils histologiques et immuno-histochimiques [3].

Le pronostic apparaît meilleur chez l'homme que chez la femme 1 an après le diagnostic avec une survie nette standardisée respectivement de 97 % et 93 % et redevient similaire à 5 ans de suivi (Table 2).

Après 5 ans, la survie nette (86 %) est plus élevée que la survie observée (77 %), reflétant l'importance des autres causes de mortalité chez les personnes diagnostiquées d'un LNH-T cutané (Table 2).

La survie nette diminue avec l'âge au diagnostic de manière plus marquée après 60 ans. A 1 an de suivi, la survie nette est égale à 100 % chez les personnes de 30 ans et reste élevée jusqu'à 60 ans puis diminue ensuite pour atteindre 94 % chez les 80 ans. Cinq ans après le diagnostic, le pronostic reste favorable avec une survie nette évoluant de 97 % à 80 %

entre les personnes de 30 ans et celles de 80 ans au diagnostic (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 observées dès la première année de suivi. Chez les personnes de 70 ans et moins, le taux de mortalité est assez faible dès le début du suivi puis augmente légèrement pour atteindre un seuil maximal entre 2 et 3 ans avec un taux de mortalité inférieur à 0,03 décès par personne-année (soit une probabilité de décéder dans l'année suivante de 3%). En revanche, chez les personnes âgées de 80 ans, la mortalité en excès est plus importante dès le début de suivi et ce pendant les trois premières années qui suivent le diagnostic, avec 0,07 décès par personne-année dans les premières semaines suivant le diagnostic (soit une probabilité de décéder dans le mois de 0,6 %) (Table C2-Complément). **Après 5 ans, la mortalité en excès atteint un niveau identique pour tout âge**, avec une probabilité de décéder dans l'année n'excédant pas 2 % (Figure 1a ; Table C2-Complément).

Le traitement du LNH-T cutané est guidé principalement par le stade du lymphome évalué au diagnostic, la taille de la zone corporelle atteinte, son extension cutanée ou extra cutanée mais aussi par les antécédents et l'âge au diagnostic de la personne. Pour la prise en charge des stades précoces, l'enjeu est de trouver l'équilibre bénéfique/risque pour le patient et dans ce cas une alternance de phases de surveillance et de traitement est envisagée. Les personnes atteintes de LNH-T cutanés bénéficient principalement de traitements locaux à visée cutanée, de traitements systémiques comme l'interféron seul ou associé à la puvathérapie en cas d'échappement ou de non réponse et de traitements cytotoxiques systémiques. Pour les stades plus avancés, chez les sujets de moins de 65 ans en situation réfractaire, l'utilisation de mono ou polychimiothérapie associée à une allogreffe de cellules souches hématopoïétiques peut être envisagée [4]. Les patients plus âgés ne sont pas toujours éligibles à ces traitements curatifs du fait de la présence éventuelle de comorbidités ce qui peut expliquer la différence de pronostic au-delà de 60 ans.

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

	Homme	Femme	Ensemble
Nombre de cas	625	379	1004
Nombre de décès à 5 ans	134	70	204
Age médian au diagnostic (percentiles 5 et 95), en années	66 (33-86)	63 (33-90)	65 (33-88)

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 cutané

	1 an			5 ans		
	Homme	Femme	Ensemble	Homme	Femme	Ensemble
Survie observée	94 [93 ; 96]	92 [90 ; 94]	93 [92 ; 94]	76 [73 ; 79]	79 [75 ; 82]	77 [75 ; 79]
Survie nette	97 [95 ; 98]	94 [91 ; 96]	96 [94 ; 97]	87 [82 ; 91]	86 [81 ; 90]	86 [83 ; 89]
Survie nette standardisée	97 [95 ; 98]	93 [90 ; 96]	95 [94 ; 97]	86 [81 ; 90]	85 [78 ; 90]	85 [81 ; 88]
Survie nette par âge						
30 ans	100 [98 ; 100]	100 [99 ; 100]	100 [97 ; 100]	97 [91 ; 99]	98 [93 ; 100]	97 [92 ; 99]
40 ans	99 [97 ; 100]	100 [99 ; 100]	99 [98 ; 100]	95 [90 ; 98]	97 [92 ; 99]	96 [92 ; 98]
50 ans	99 [97 ; 100]	100 [98 ; 100]	99 [98 ; 100]	93 [89 ; 96]	96 [91 ; 98]	94 [91 ; 96]
60 ans	98 [97 ; 99]	99 [96 ; 100]	99 [97 ; 99]	90 [86 ; 93]	93 [88 ; 96]	91 [88 ; 94]
70 ans	97 [95 ; 98]	96 [93 ; 98]	97 [95 ; 98]	86 [81 ; 90]	88 [81 ; 92]	88 [83 ; 91]
80 ans	95 [91 ; 98]	90 [84 ; 94]	94 [91 ; 96]	80 [70 ; 87]	78 [65 ; 86]	80 [72 ; 86]

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 cutané

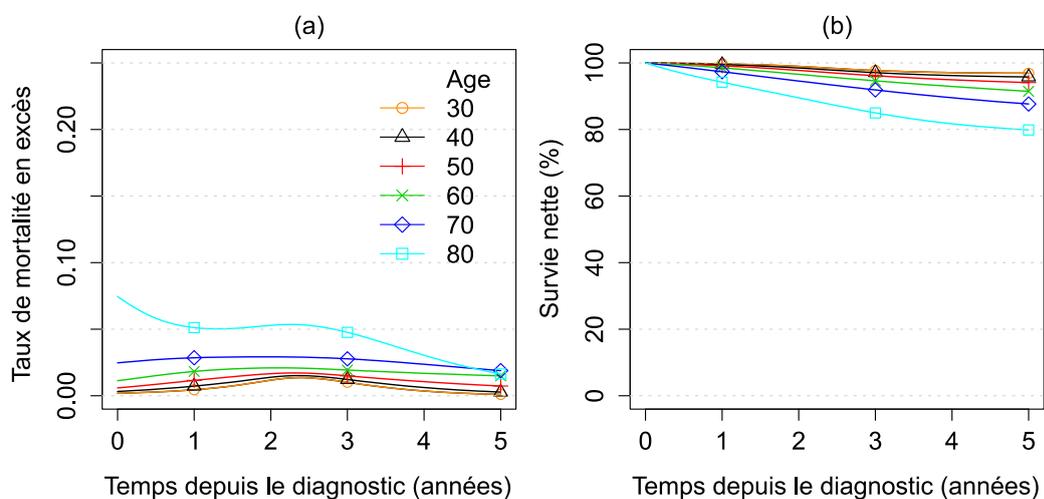
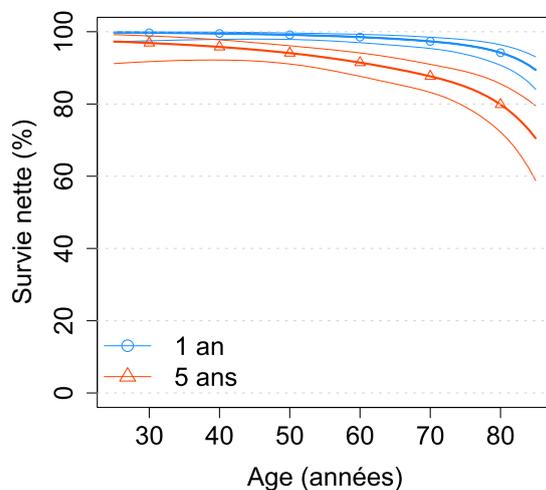


FIGURE 2. Survie nette à 1 et 5 ans selon l'âge au diagnostic avec intervalle de confiance à 95 %, hommes et femmes ensemble - Lymphome T/NK à cellules matures cutané



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 que le **pronostic des LNH-T cutanés entre 2005 et 2015 reste stable quel que soit l'âge** au diagnostic et quelle que soit la durée du suivi à 5 ou 10 ans entre 2005 et 2010 (Table 4; Figures 3-5). Le pronostic reste favorable 10 ans après le diagnostic avec, en 2010, une survie nette égale à 97 % à 30 ans et égale à 76 % à 80 ans (Table 5b).

Les LNH-T cutanés ont bénéficié d'avancées majeures dans leur prise en charge avec le développement de l'utilisation de la radiothérapie totale par faisceau d'électrons cutanés dans les années 1980 [5]. Le développement de la thérapie ciblée, initiée dans la prise en charge des LNH-B avec l'utilisation des anticorps monoclonaux dans les années 2000, a également permis d'améliorer le pronostic des LNH-T cutanés avant 2005 non visible sur la période d'étude [6].

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

	Hommes et femmes ensemble
Nombre de cas	1643
Nombre de décès à 10 ans	453
Age médian au diagnostic (percentiles 5 et 95), en années	64 (31-87)

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 cutané

Année	1 an	5 ans	10 ans
2005	95 [93 ; 96]	86 [83 ; 88]	82 [78 ; 85]
2010	95 [93 ; 96]	86 [83 ; 88]	82 [78 ; 85]
2015	95 [93 ; 96]	86 [83 ; 88]	ND
Diff. 2015-2005	0 [NC] ^a	0 [NC] ^a	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 % ;

^a : IC non calculable (NC) car le modèle retenu n'intègre pas l'effet de l'année

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 cutané

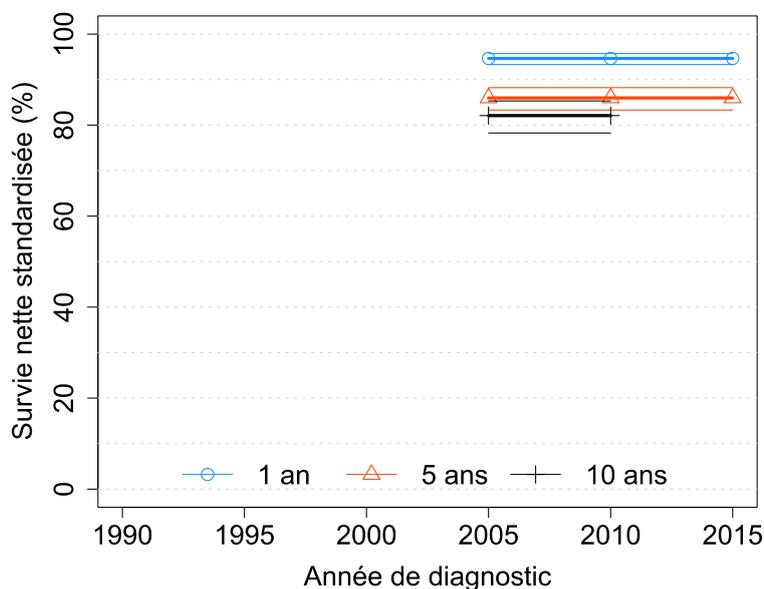


TABLE 5a. Survie nette (%) à 1 et 5 ans selon l'année de diagnostic (2005, 2010 et 2015) et par âge au diagnostic (en années) et intervalle de confiance à 95 %* - Lymphome T/NK à cellules matures cutané

Age	2005	2010	2015	Diff. 2015-2005
Survie nette à 1y an				
30	100 [99 ; 100]	100 [99 ; 100]	100 [99 ; 100]	0 [NC] ^a
40	99 [99 ; 100]	99 [99 ; 100]	99 [99 ; 100]	0 [NC] ^a
50	99 [98 ; 99]	99 [98 ; 99]	99 [98 ; 99]	0 [NC] ^a
60	98 [97 ; 99]	98 [97 ; 99]	98 [97 ; 99]	0 [NC] ^a
70	96 [95 ; 97]	96 [95 ; 97]	96 [95 ; 97]	0 [NC] ^a
80	92 [89 ; 94]	92 [89 ; 94]	92 [89 ; 94]	0 [NC] ^a
Survie nette à 5 ans				
30	99 [96 ; 99]	99 [96 ; 99]	99 [96 ; 99]	0 [NC] ^a
40	97 [95 ; 99]	97 [95 ; 99]	97 [95 ; 99]	0 [NC] ^a
50	96 [94 ; 97]	96 [94 ; 97]	96 [94 ; 97]	0 [NC] ^a
60	93 [90 ; 94]	93 [90 ; 94]	93 [90 ; 94]	0 [NC] ^a
70	88 [85 ; 90]	88 [85 ; 90]	88 [85 ; 90]	0 [NC] ^a
80	79 [73 ; 84]	79 [73 ; 84]	79 [73 ; 84]	0 [NC] ^a

*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 %

^a : IC non calculable (NC) car le modèle retenu n'intègre pas l'effet de l'année

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 cutané

Age	2005	2010	Diff. 2010-2005
30	97 [93 ; 99]	97 [93 ; 99]	0 [NC] ^a
40	95 [91 ; 97]	95 [91 ; 97]	0 [NC] ^a
50	91 [88 ; 94]	91 [88 ; 94]	0 [NC] ^a
60	87 [83 ; 91]	87 [83 ; 91]	0 [NC] ^a
70	83 [79 ; 87]	83 [79 ; 87]	0 [NC] ^a
80	76 [68 ; 82]	76 [68 ; 82]	0 [NC] ^a

*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 %

^a : IC non calculable (NC) car le modèle retenu n'intègre pas l'effet de l'année

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 cutané

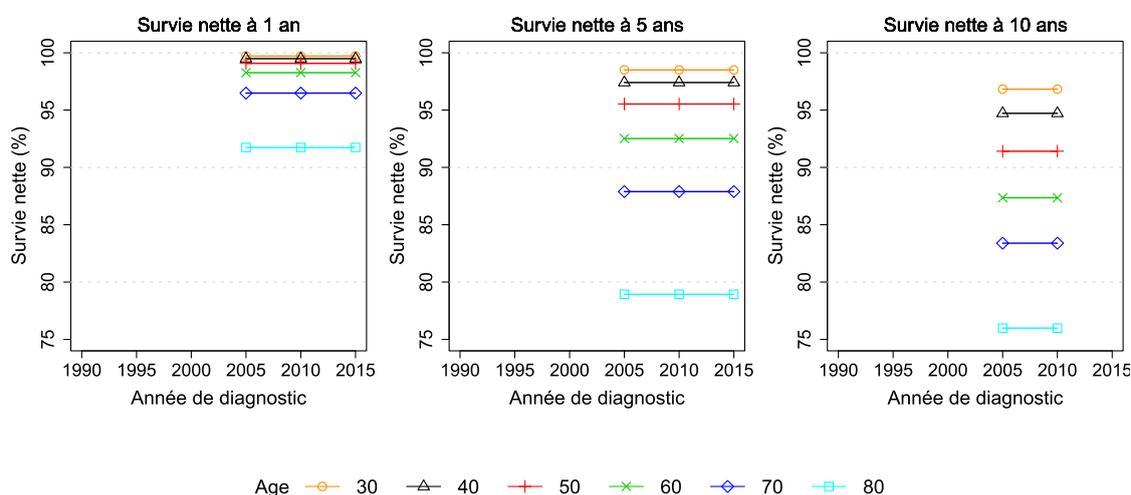


FIGURE 5. Différence de survie nette (%) à 1 et 5 ans entre 2015 et 2005 selon l'âge et intervalle de confiance à 95 % - Lymphome T/NK à cellules matures cutané

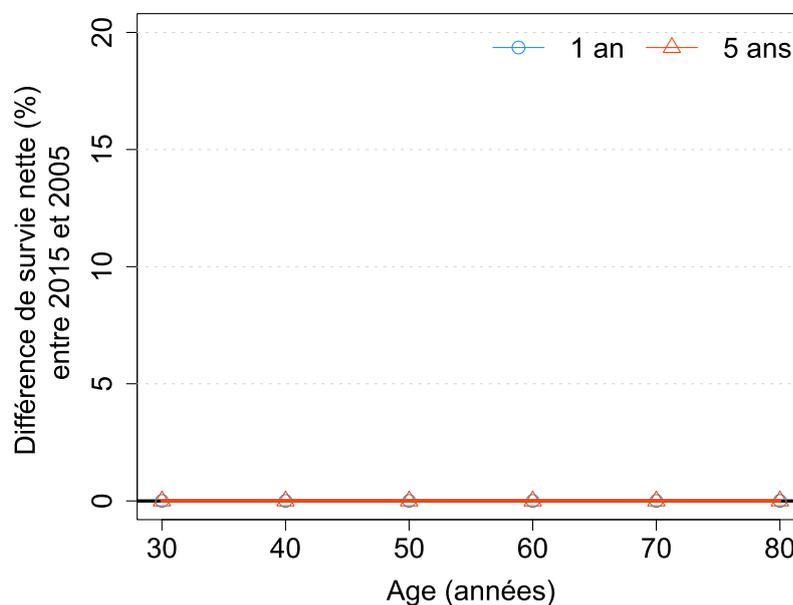
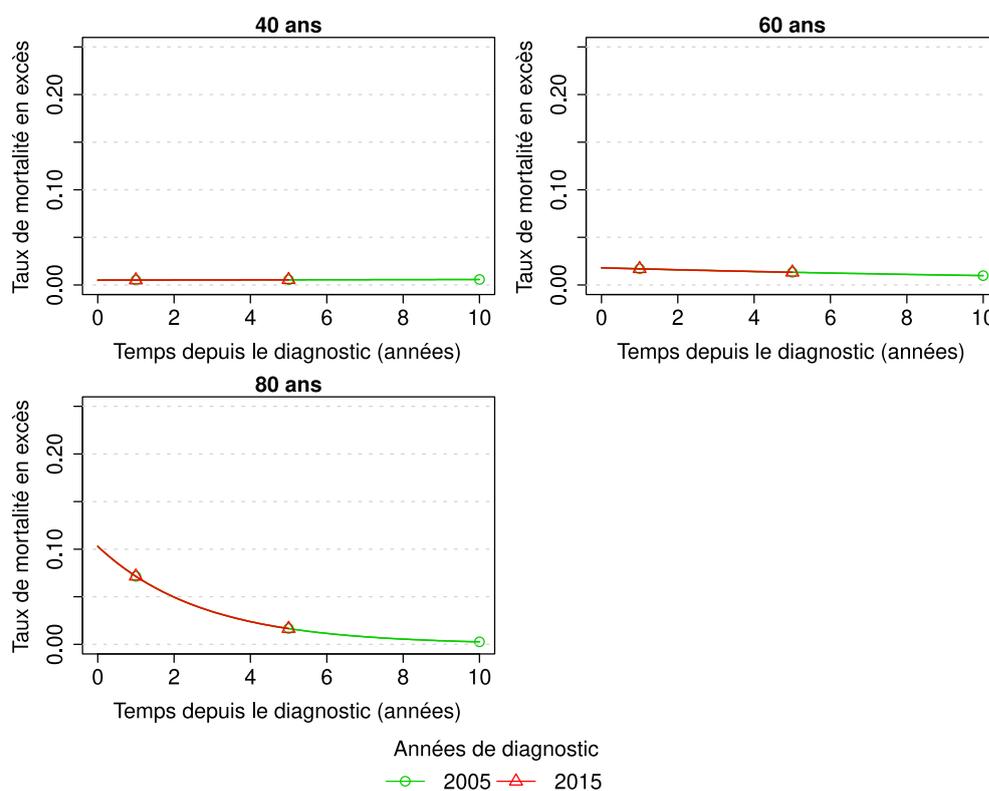


FIGURE 6. Taux de mortalité en excès (en nombre de décès par personne-année) selon le temps depuis le diagnostic pour les années 2005 et 2015 et pour différents âges - Lymphome T/NK à cellules matures cutané



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] Wilcox RA. Cutaneous T-cell lymphoma: 2017 update on diagnosis, risk-stratification, and management: WILCOX. *Am J Hematol.* Oct 2017;92(10):1085-102.
- [3] Agar NS, Wedgworth E, Crichton S, Mitchell TJ, Cox M, Ferreira S, et al. Survival outcomes and prognostic factors in mycosis fungoides/Sézary syndrome: validation of the revised International Society for Cutaneous Lymphomas/European Organisation for Research and Treatment of Cancer staging proposal. *J Clin Oncol Off J Am Soc Clin Oncol.* Nov 2010;28(31):4730-9.
- [4] Duvic M, Donato M, Dabaja B, Richmond H, Singh L, Wei W, et al. Total skin electron beam and non-myeloablative allogeneic hematopoietic stem-cell transplantation in advanced mycosis fungoides and Sezary syndrome. *J Clin Oncol Off J Am Soc Clin Oncol.* Mai 2010;28(14):2365-72.
- [5] Weinstock MA, Reynes JF. The changing survival of patients with mycosis fungoides: a population-based assessment of trends in the United States. *Cancer.* Janv 1999;85(1):208-12.
- [6] 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.



Édité par l'Institut national du cancer
Siren 185 512 777 Conception : INCa
ISBN : 978-2-37219-762-5
ISBN net : 978-2-37219-763-2
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 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.