



RÉPUBLIQUE  
FRANÇAISE

*Liberté  
Égalité  
Fraternité*



MARS 2021

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

## LYMPHOME À CELLULES DU MANTEAU

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  
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 à cellules du manteau : 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-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 À CELLULES DU MANTEAU		CIM-O-3	Période utilisable
	Morphologie	9676/3	2003-2015

## À RETENIR

- Pronostic intermédiaire avec une survie nette standardisée à 5 ans de 63 % pour les personnes diagnostiquées entre 2010 et 2015,
- Survie nette à 5 ans plus élevée chez les personnes diagnostiquées à un âge jeune : 82 % à 50 ans et 46 % à 80 ans,
- Amélioration de la survie nette standardisée à 1 an (+ 4 points de pourcentage) et à 5 ans (+ 10 points) entre 2005 et 2015, plus marquée chez les plus âgés.

## INCIDENCE

En France métropolitaine, le nombre de nouveaux cas de Lymphome à cellules du manteau est estimé à 887 en 2018, dont 76 % survenant chez l'homme (soit 673 cas contre 214 cas 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

Le lymphome à cellules du manteau (LCM) (Mantle Cell Lymphoma (MCL) en anglais), fait partie des hémopathies malignes dont le pronostic est intermédiaire. La **survie nette standardisée à 5 ans après le diagnostic est de 63 % (61 % chez l'homme et 66 % chez la femme)** (Table 2).

Comme tout lymphome, le diagnostic histologique est essentiel. Il est caractérisé par une translocation t(11;14)(q13;q32) dans plus de 95 % des cas, translocation impliquant le proto-oncogène CCND1 codant pour la cycline D1. Des formes variantes, blastoïdes ou pléomorphes de LCM ont été identifiées, rendant particulièrement difficile le diagnostic. Le diagnostic du LCM est aussi parfois rendu difficile dans certaines formes inhabituelles CD5 négatif ou cycline D1 négative. Néanmoins, la mise en évidence en 2008 du rôle de la surexpression du facteur de transcription Sox11 permet aujourd'hui de mieux identifier ces formes de LCM difficiles à diagnostiquer.

**A 5 ans, la survie nette (58 %) est légèrement supérieure à la survie observée (50 %).** Les patients décèdent principalement de leur LCM, avec des décès liés à la progression tumorale et aux conséquences de l'insuffisance médullaire (Table 2).

La survie nette standardisée à 1 an est légèrement plus élevée chez la femme (89 %) que chez l'homme (86 %). La différence selon le sexe à 1 an s'observe chez les personnes de 70 ans et plus alors qu'à 5 ans, la survie nette est meilleure chez la femme comparée à celle des hommes quel que soit l'âge au diagnostic (Table 2 ; Figure C2-Complément).

**La survie nette à 1 an diminue avec l'âge au diagnostic** (Table 2 ; Figures 1 et 2) passant de 95 % à 50 ans à 78 % à 80 ans. Cette différence de survie selon l'âge, observée dès 1 an, s'accroît à 5 ans de suivi (Figure 1b).

Ces différences de survie en fonction de l'âge au diagnostic reflètent des différences dans le taux de mortalité en excès en fonction de l'âge au cours des 5 premières années de suivi. En effet, le taux de mortalité en excès reste globalement stable durant les 5 premières années de suivi pour les personnes de 50 et 60 ans au diagnostic, ne dépassant pas 0,09 décès par personne-année (soit une probabilité annuelle de décéder ne dépassant pas 9 %). **Chez les personnes de 70 et 80 ans au diagnostic, une mortalité en excès précoce est observée durant la première année de suivi. Elle augmente avec l'âge** avec une probabilité de décès à 1 an dans le mois suivant le diagnostic de 1,3 % pour les personnes de 70 ans et de 2,6 % pour celles de 80 ans, puis la mortalité en excès diminue durant le suivi (Figure 1a ; Table C2-Complément).

Les données de survie du LCM proviennent de la zone registre, c'est-à-dire des données de population. Nous avons montré par ailleurs sur la période 2000-2012 une meilleure survie nette à 4 ans du diagnostic chez 372 patients inclus dans un essai clinique par comparaison aux 312 patients inclus dans des registres spécialisés en hématologie (79,9 % [IC 95% : 75,9-84,7] vs 60,3 % [IC 95% : 53,6-67,0]) [2]. Cette différence s'explique notamment par un âge plus jeune des patients inclus dans les essais cliniques. La mortalité toutes causes confondues est un élément important dans la prise de décision, notamment pour les patients âgés et présentant des comorbidités. Les comorbidités (index de comorbidité de Charlson classé en 0, 1 et 2+) et les causes de mortalité de 1 385 patients atteints de LCM entre 2000 et 2014 ont été clarifiées dans une étude du registre suédois des lymphomes. Presque la moitié des patients (44 %) présentait un index de 1 et plus et 28 % un index de plus de 2. Ces derniers avaient un risque de décéder de leur lymphome ou de toute autre cause plus élevé avec un rapport de risque respectivement de 1,31 [IC 95% : 1,04-1,65] et de 1,52 [IC 95% : 1,24-1,85] [3].

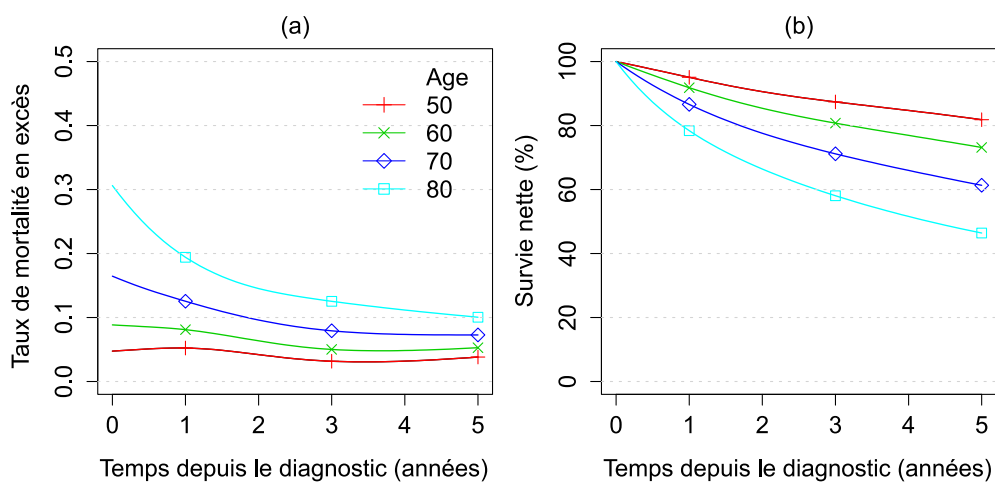
**TABLE 1. Descriptif des données analysées (tous registres) – Lymphome à cellules du manteau**

	Hommes	Femmes	Ensemble
Nombre de cas	741	301	1 042
Nombre de décès à 5 ans	346	135	481
Age médian au diagnostic (percentiles 5 et 95), en années	70 (51-87)	76 (55-90)	72 (52-88)

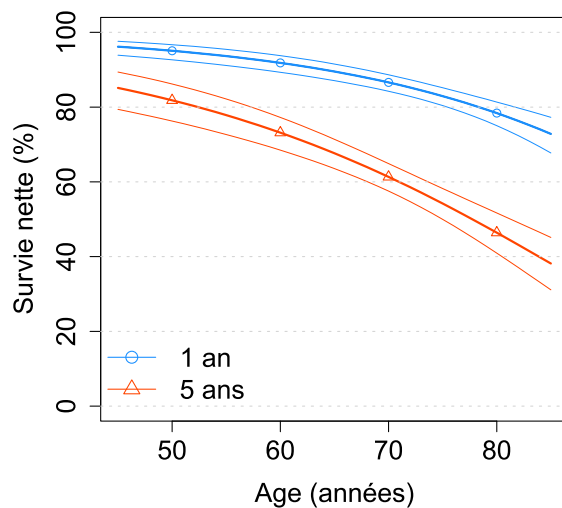
**TABLE 2. Survies observée, nette, nette standardisée et nette par âge à 1 et 5 ans (en %) et intervalle de confiance à 95 % – Lymphome à cellules du manteau**

	1 an			5 ans		
	Hommes	Femmes	Ensemble	Hommes	Femmes	Ensemble
Survie observe	81 [78 ; 83]	83 [79 ; 86]	81 [79 ; 83]	49 [46 ; 52]	51 [46 ; 56]	50 [47 ; 53]
Survie nette	84 [81 ; 86]	85 [81 ; 88]	84 [81 ; 86]	57 [53 ; 61]	58 [51 ; 64]	58 [54 ; 61]
Survie nette standardisée	86 [83 ; 88]	89 [85 ; 91]	86 [84 ; 88]	61 [57 ; 65]	66 [60 ; 72]	63 [59 ; 66]
Survie nette par âge						
50 ans	95 [93 ; 97]	95 [87 ; 98]	95 [93 ; 97]	80 [73 ; 85]	84 [70 ; 92]	82 [76 ; 86]
60 ans	92 [89 ; 94]	93 [88 ; 96]	92 [89 ; 94]	71 [66 ; 76]	77 [67 ; 84]	73 [68 ; 77]
70 ans	86 [83 ; 88]	90 [85 ; 93]	87 [84 ; 89]	59 [55 ; 64]	66 [58 ; 73]	61 [58 ; 65]
80 ans	77 [73 ; 81]	83 [78 ; 87]	78 [75 ; 81]	44 [37 ; 51]	51 [42 ; 59]	46 [41 ; 52]

**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 à cellules du manteau



**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 à cellules du manteau





## 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 2005-2015, hommes et femmes ensemble

Compte-tenu des modifications des critères du diagnostic de la maladie, les cas enregistrés dans les registres datent de 2003. Les données de survie jusqu'à 10 ans peuvent être présentées chez les personnes dont le diagnostic a été effectué à partir de 2005. L'étude des tendances au cours des années de diagnostic montre une **amélioration de la survie nette standardisée à 1 et 5 de suivi entre 2005 et 2015** et à 10 ans de suivi entre 2005 et 2010 (Table 4 ; Figure 3) passant à 5 ans de 54 % en 2005 à 64 % en 2015 et à 10 ans de 38 % en 2005 à 43 % en 2010, tout âge confondu. Cette amélioration traduit les progrès thérapeutiques majeurs et significatifs réalisés durant ces dernières années. Les avancées thérapeutiques sont marquées essentiellement par les traitements sans chimiothérapie, inhibiteurs de BTK et/ou BCL2 [4]. On note par ailleurs chez les personnes les plus âgées (80 ans), une tendance plus marquée à l'amélioration de la survie nette à 1 an (+7 points de pourcentage) mais aussi à 5 ans (+13 points) qui est le reflet des efforts réalisés dans un diagnostic plus précoce et à une prise en charge thérapeutique plus efficace (Tables 5a et 5b). Alors que le taux de mortalité en excès reste relativement stable entre 2005 et 2015 chez les personnes de 50 ans, la mortalité en excès a diminué juste après le diagnostic après 60 ans. Cette diminution de la mortalité précoce au cours des périodes de diagnostic se maintient jusqu'à 5 ans de suivi (Figure 6).

**TABLE 3. Descriptif des données analysées (registres couvrant l'ensemble de la période 2005-2015) - Lymphome à cellules du manteau**

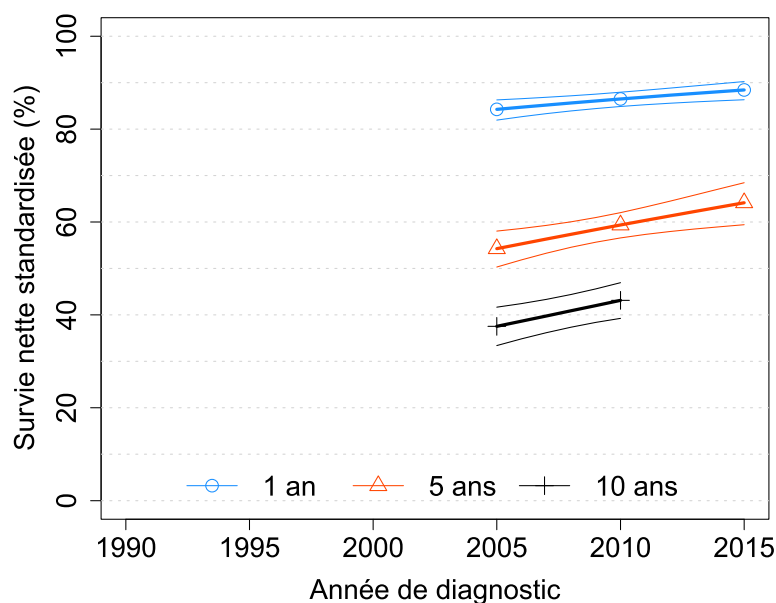
	Hommes et femmes ensemble
Nombre de cas	1 502
Nombre de décès à 10 ans	925
Age médian au diagnostic (percentiles 5 et 95), en années	71 (51-87)

**TABLE 4. Survie nette standardisée (en %) à 1, 5, 10 ans selon l'année de diagnostic et intervalle de confiance à 95 %\* - Lymphome à cellules du manteau**

Année	1 an	5 ans	10 ans
2005	84 [82;86]	54 [50;58]	38 [33;42]
2010	86 [85;88]	59 [57;62]	43 [39;47]
2015	88 [86;90]	64 [59;68]	ND
Diff. 2015-2005	4 [1;7]	10 [3;16]	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 à cellules du manteau**



**TABLE 5a. Survie nette (%) à 1 et 5 ans selon l'année de diagnostic (2005 et 2015) et par âge au diagnostic (en années) et intervalle de confiance à 95 %\* - Lymphome à cellules du manteau**

Age	2005	2010	2015	Diff. 2015-2005
<b>Survie nette à 1 an</b>				
50	95 [92 ; 97]	96 [94 ; 97]	96 [94 ; 98]	1 [0;3]
60	91 [89 ; 93]	93 [91 ; 94]	94 [92 ; 95]	2 [1;4]
70	85 [82 ; 87]	87 [85 ; 89]	89 [87 ; 91]	4 [1;7]
80	74 [70 ; 78]	78 [75 ; 81]	81 [78 ; 84]	7 [2;11]
<b>Survie nette à 5 ans</b>				
50	76 [70 ; 80]	79 [74 ; 83]	82 [77 ; 86]	6 [2 ; 11]
60	66 [61 ; 70]	70 [66 ; 74]	74 [69 ; 78]	9 [3 ; 14]
70	52 [48 ; 57]	58 [55 ; 61]	63 [58 ; 68]	11 [4 ; 18]
80	36 [30 ; 41]	42 [38 ; 46]	48 [42 ; 55]	13 [4 ; 21]

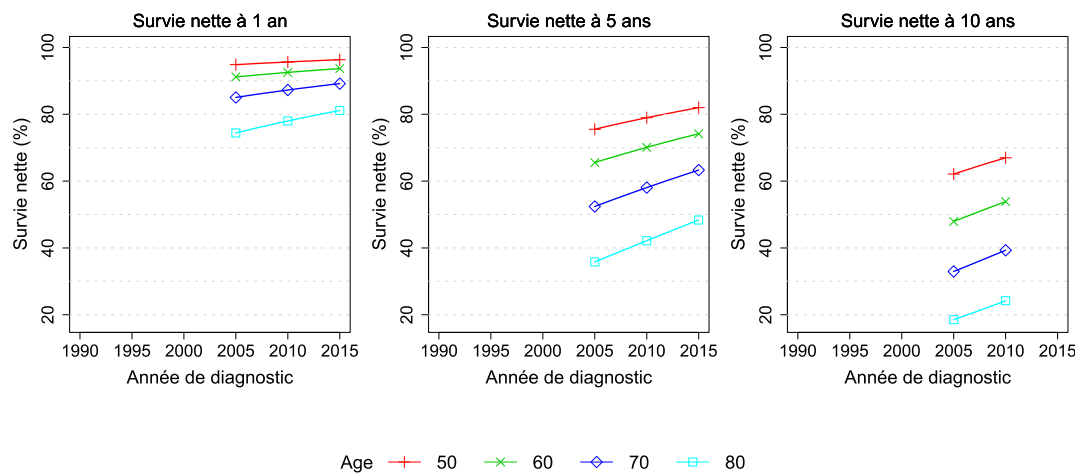
\*Les survies (en %) sont arrondies à l'unité dans ces tables mais les différences de survie ont été calculées à partir des valeurs exactes et arrondies ensuite ; Diff. : différence absolue en points de %

**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 à cellules du manteau**

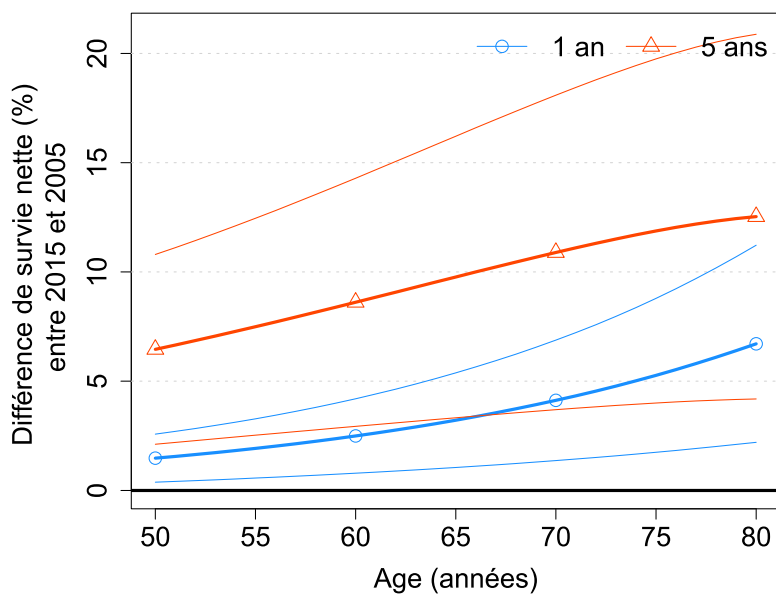
Age	2005	2010	Diff. 2010-2005
50	62 [54 ; 69]	67 [60 ; 73]	5 [2 ; 8]
60	48 [42 ; 53]	54 [49 ; 59]	6 [2 ; 10]
70	33 [28 ; 38]	39 [35 ; 44]	6 [2 ; 11]
80	19 [13 ; 25]	24 [18 ; 31]	6 [2 ; 9]

\*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 à cellules du manteau**

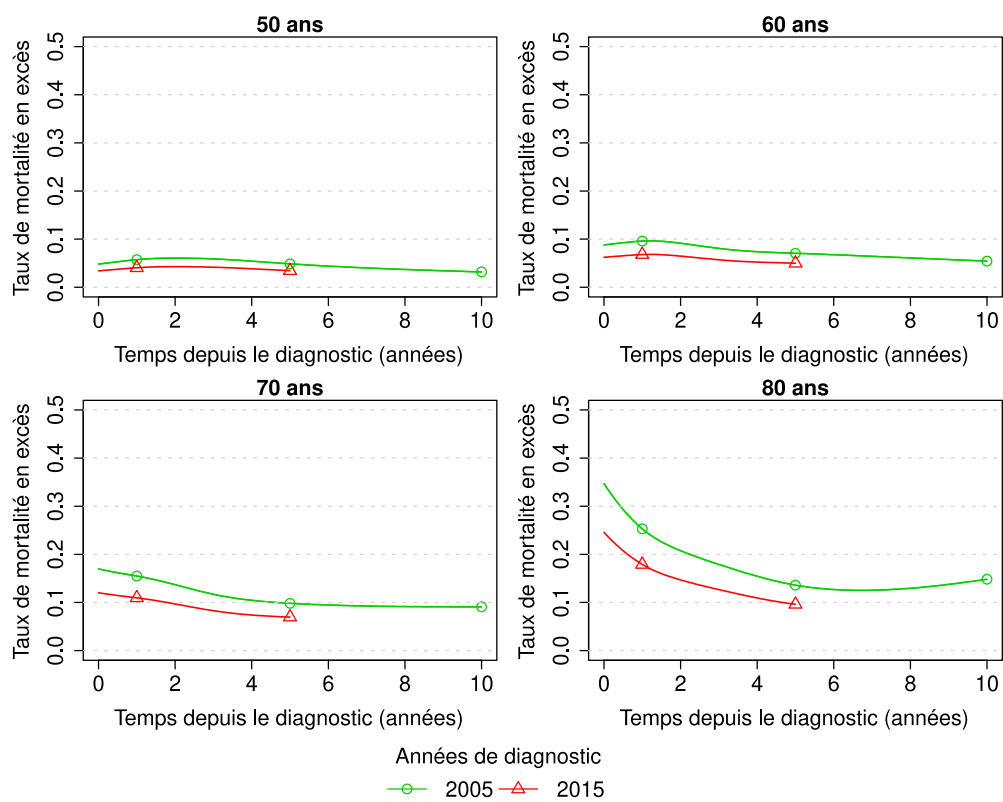


**FIGURE 5. Différence de survie nette (%) à 1 et 5 ans entre 2015 et 2005 selon l'âge et intervalle de confiance à 95 % - Lymphome à cellules du manteau**





**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 à cellules du manteau



### **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] Augustin A, Le Gouill S, Gressin R, Bertaut A, Monnereau A, Woronoff AS ,et al. Survival benefit of mantle cell lymphoma patients enrolled in clinical trials; a joint study from the LYSA group and French cancer registries. J Cancer Res Clin Oncol. 2018 Apr; 144(4):629-635.

[3] Glimelius I, Smedby KE, Eloranta S, Jerkeman M, Weibull CE. Comorbidities and sex differences in causes of death among mantle cell lymphoma patients – A nationwide population-based cohort study. British Journal of Haematology. 2020;189(1):106-16.

[4] Jain P, Wang M. Mantle cell lymphoma: 2019 update on the diagnosis, pathogenesis, prognostication, and management. Am J Hematol. 2019 Jun; 94(6):710-725.



Édité par l'Institut national du cancer  
Siren 185 512 777 Conception : INCa  
ISBN : 978-2-37219-734-2  
ISBN net : 978-2-37219-735-9  
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 à cellules du manteau*. 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.