



RÉPUBLIQUE
FRANÇAISE

*Liberté
Égalité
Fraternité*



MARS 2021

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

LEUCÉMIE / LYMPHOME LYMPHOBLASTIQUE À CELLULES PRÉCURSEURS (B, T ou SAI)

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

Alain Monnereau
Edouard Cornet
Marc Maynadié
Morgane Mounier
Xavier Troussard
Sébastien Orazio
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 la leucémie/lymphome lymphoblastique à cellules précurseurs (B, T ou SAI) : Alain Monnereau (Registre des hémopathies malignes de la Gironde), Edouard Cornet (Registre des hémopathies malignes de Basse-Normandie), Marc Maynadié (Registre des hémopathies malignes de Côte-d'Or), Morgane Mounier (Registre des hémopathies malignes de Côte-d'Or), Xavier Troussard (Registre des hémopathies malignes de Basse-Normandie), Sébastien Orazio (Registre des hémopathies malignes de la Gironde).

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 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

LEUCÉMIE / LYMPHOME LYMPHOBLASTIQUE À CELLULES PRÉCURSEURS (B, T ou SAI)		CIM-O-3	Période utilisable
	Morphologie	9727/3-9727/3, 9835/3-9837/3, 9811/3-9818/3	1995-2015

À RETENIR

- Survie nette standardisée à 5 ans de 54 % pour les personnes diagnostiquées entre 2010 et 2015 (comparable chez l'homme et la femme),
- Très fort gradient de survie nette à 5 ans entre les personnes diagnostiquées à 20 ans (74 %) et celles diagnostiquées à 80 ans (13 %),
- Forte diminution du taux de mortalité en excès durant les trois premières années de suivi parmi les personnes diagnostiquées entre 2010 et 2015 (mais qui reste supérieur à zéro 5 ans après le diagnostic).

INCIDENCE

En France, pour l'année 2018, le nombre estimé de nouveaux cas de leucémies et lymphomes lymphoblastiques (L/LL) à cellules précurseurs (B, T ou Sans autre indication (SAI)) était de 900 dont 517 cas chez l'homme et 383 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 leucémies et lymphomes lymphoblastiques (L/LL) à cellules précurseurs (B, T ou SAI) représentent moins de 5 % de l'ensemble des hémopathies lymphoïdes [1] et sont les hémopathies malignes les plus fréquentes chez l'enfant. Le phénotype B est le plus fréquemment rencontré. **La survie nette standardisée des L/LL est de 74 % à 1 an et de 54 % à 5 ans** (respectivement 53 % et 55 % chez l'homme et la femme) (Table 2).

La survie observée et la survie nette 5 ans après le diagnostic sont très proches (respectivement de 46 % et 48 %), ce qui signifie que les décès survenant chez des personnes atteintes de L/LL durant les 5 ans qui suivent leur diagnostic sont quasiment systématiquement tous liés à la maladie plutôt qu'à une autre cause (Table 2).

La survie nette diminue très fortement lorsque l'âge au diagnostic augmente chez l'homme et la femme, et ce, quelle que soit la durée du suivi (Table 2 ; Figures 1b et 2). La survie nette à 5 ans passe de 74 % chez les personnes diagnostiquées à 20 ans à 13 % chez celles qui le sont à 80 ans (Table 2 ; Figures 1b, C1b et C2-Complément). Cette observation est le reflet d'un taux de mortalité en excès toujours plus élevé chez les personnes les plus âgées, dès le diagnostic (Figure 1a). La mortalité en excès est maximale juste après le diagnostic quel que soit l'âge puis diminue la première année d'autant plus rapidement que le patient est âgé. Chez les personnes de 80 ans, ce taux passe de 1,71 à 0,73 décès par personne-année entre le diagnostic et le 12^{ème} mois de suivi (soit une probabilité de décéder dans le mois proche de 13 % au moment du diagnostic et de 6 % après 12 mois de suivi) (Table C2 – Complément). Cela traduit à la fois l'agressivité de la maladie, la difficulté à la contrôler et/ou la toxicité des traitements (chez les personnes plus âgées).

A trois ans de suivi, les taux de mortalité en excès sont plus faibles mais toujours au-dessus de zéro à 5 ans de suivi (Figure 1a ; Table C2-Complément).

Les différentes mises à jour de la classification OMS des hémopathies malignes (2008 puis en 2016) différencient les entités de L/LL, en plus de leur immunophénotype (B ou T), par leurs anomalies cytogénétiques. Ainsi, on identifie les L/LL avec des anomalies cytogénétiques récurrentes comme par exemple la L/LL avec t(9;22)(q34;q11.2) ou BCR-ABL, celles avec t(12;21) (p13;q22) ou TEL-AML1 et celles avec t(1;19) (q23;p13.3) ou E2A-PBX1 [2,3]. Malgré leur relative rareté, il conviendra d'individualiser ces formes particulières de L/LL dans l'avenir, chez l'adulte, pour en étudier leur pronostic en population générale. En effet, leur distribution différente selon l'âge pourrait en partie expliquer la différence de survie des personnes atteintes de L/LL selon l'âge au diagnostic en complément du constat de la mauvaise tolérance des chimiothérapies intensives chez le patient âgé. Depuis 2013, le traitement des L/LL s'est enrichi de nouvelles approches avec notamment l'immunothérapie avec les CAR-T cells (CD19) dans la L/LL en rechute ou réfractaire [4, 5]. Ces avancées, de même qu'un effort continu pour affiner la connaissance des facteurs pronostiques pour proposer un traitement adapté, laissent présager une amélioration de la survie de L/LL de l'adulte dans les années à venir.

TABLE 1. Descriptif des données analysées (tous registres) – Leucémie / lymphome lymphoblastique à cellules précurseurs (B, T ou SAI)

	Hommes	Femmes	Ensemble
Nombre de cas	408	299	707
Nombre de décès à 5 ans	212	156	368
Age médian au diagnostic (percentiles 5 et 95), en années	49 (17-83)	55 (17-83)	51 (17-83)

TABLE 2. Survies observée, nette, nette standardisée et nette par âge à 1 et 5 ans (en %) et intervalle de confiance à 95 % – Leucémie / lymphome lymphoblastique à cellules précurseurs (B, T ou SAI)

	1 an			5 ans		
	Hommes	Femmes	Ensemble	Hommes	Femmes	Ensemble
Survie observée	70 [66 ; 73]	66 [61 ; 70]	68 [65 ; 71]	46 [42 ; 50]	46 [41 ; 51]	46 [43 ; 50]
Survie nette	70 [67 ; 74]	66 [62 ; 70]	69 [66 ; 71]	47 [43 ; 52]	47 [42 ; 53]	48 [44 ; 51]
Survie nette standardisée	75 [71 ; 78]	73 [69 ; 77]	74 [71 ; 76]	53 [48 ; 57]	55 [49 ; 61]	54 [50 ; 58]
Survie nette par âge						
20 ans	90 [85 ; 93]	91 [85 ; 94]	89 [85 ; 92]	76 [68 ; 82]	73 [62 ; 81]	74 [67 ; 79]
30 ans	87 [82 ; 90]	87 [81 ; 91]	86 [83 ; 89]	68 [61 ; 74]	68 [60 ; 75]	68 [63 ; 73]
40 ans	82 [77 ; 86]	82 [76 ; 86]	82 [78 ; 85]	58 [52 ; 65]	62 [54 ; 69]	61 [55 ; 66]
50 ans	75 [70 ; 79]	74 [68 ; 79]	75 [71 ; 79]	47 [40 ; 54]	53 [46 ; 60]	51 [45 ; 56]
60 ans	65 [59 ; 70]	63 [56 ; 69]	65 [60 ; 69]	34 [27 ; 41]	42 [34 ; 49]	38 [33 ; 44]
70 ans	51 [44 ; 58]	48 [40 ; 55]	50 [45 ; 56]	21 [14 ; 29]	29 [21 ; 37]	26 [20 ; 32]
80 ans	35 [26 ; 44]	30 [21 ; 40]	32 [25 ; 39]	10 [4 ; 18]	16 [9 ; 25]	13 [8 ; 20]

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 - Leucémie / lymphome lymphoblastique à cellules précurseurs (B, T ou SAI)

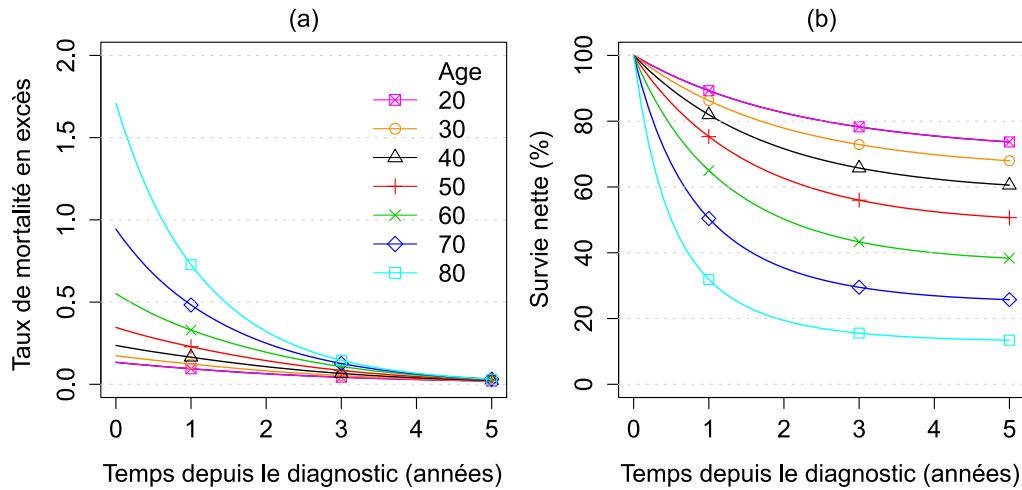
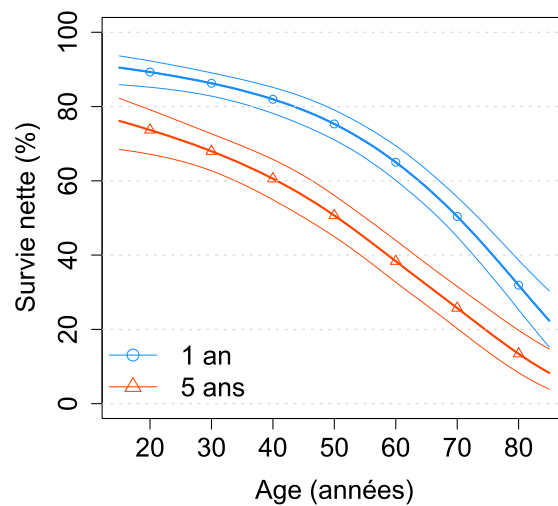


FIGURE 2. Survie nette à 1 et 5 ans selon l'âge au diagnostic avec intervalle de confiance à 95 %, hommes et femmes ensemble - Leucémie / lymphome lymphoblastique à cellules précurseurs (B, T ou SAI)



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

Données non disponibles.

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] Swerdlow SH, Campo E, Harris NL, Jaffe ES, Pileri SA, Stein H, et al. (eds). WHO classification of tumours of haematopoietic and lymphoid tissues. 4th ed. Lyon : IARC Press; 2008. 439 p.

[3] Swerdlow SH, Campo E, Pileri SA, Harris NL, Stein H, Siebert R, et al. The 2016 revision of the World Health Organization classification of lymphoid neoplasms. *Blood*. May 2016. 127(20):2375-90.

[4] Grupp SA, Kalos M, Barrett D, Aplenc R, Porter DL, Rheingold SR, et al. Chimeric antigen receptor-modified T cells for acute lymphoid leukemia. *N Engl J Med*. 2013 Apr 18;368(16):1509-1518.

[5] Singh AK, McGuirk JP. CAR T cells: continuation in a revolution of immunotherapy. *Lancet Oncol*. 2020 Mar;21(3):e168-e178.



Édité par l'Institut national du cancer
Siren 185 512 777 Conception : INCa
ISBN : 978-2-37219-716-8
ISBN net : 978-2-37219-717-5
DÉPÔT LÉGAL mars 2021

Ce document doit être cité comme suit : Monnereau A, Cornet E, Maynadié M, Mounier M, Troussard X, Orazio S et al. *Survie des personnes atteintes de cancer en France métropolitaine 1989-2018 – Leucémie/ lymphome lymphoblastique à cellules précurseurs (B, T, ou SAI)*. Boulogne-Billancourt : Institut national du cancer, mars 2021, 8 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.