



RÉPUBLIQUE
FRANÇAISE

*Liberté
Égalité
Fraternité*



MARS 2021

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

LYMPHOME DE BURKITT

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

Marc Maynadié
Edouard Cornet
Alain Monnereau
Sébastien Orazio
Xavier Troussard
Morgane Mounier
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 de Burkitt : Marc Maynadié (Registre des hémopathies malignes de Côte-d'Or), Edouard Cornet (Registre des hémopathies malignes de Basse-Normandie), Alain Monnereau (Registre des hémopathies malignes de la Gironde), Sébastien Orazio (Registre des hémopathies malignes de la Gironde), Xavier Troussard (Registre des hémopathies malignes de Basse-Normandie), Morgane Mounier (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 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 Lecoffre, Florence de Maria
Institut national du cancer : Philippe-Jean Bousquet, Lionel Lafay

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 DE BURKITT		CIM-O-3	Période utilisable
	Morphologie	9687/3, 9826/3	1995-2015

À RETENIR

- Cancer de pronostic intermédiaire avec une survie nette standardisée à 1 an de 73 % et à 5 ans de 68 % pour les personnes diagnostiquées entre 2010 et 2015,
- Diminution très marquée de la survie nette à 1 an en fonction de l'âge au diagnostic : passant de 89 % à 20 ans à 28 % à 80 ans,
- Pour chaque âge, stabilité de la survie nette après 1 an de suivi et jusqu'à 5 ans,
- Mortalité en excès très élevée chez les personnes âgées de 70 et 80 ans durant la première année de suivi, puis très faible ensuite.

INCIDENCE

En France, pour l'année 2018, le nombre estimé de nouveaux cas de lymphome/leucémie de Burkitt était de 220, dont 149 chez l'homme et 71 chez la femme [1]. Après la publication de l'incidence du lymphome/leucémie de Burkitt en 2019, les estimations de survie sont pour la première fois présentées pour cette entité en France.

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/leucémie de Burkitt est une forme agressive de lymphome connue depuis de nombreuses années mais dont le caractère chimio-sensible en fait un lymphome/leucémie de pronostic intermédiaire avec **une survie nette standardisée à 1 an de 73 % et à 5 ans de 68 %** (Table 2). Avec un âge médian au diagnostic de 40 ans chez l'homme et de 57 ans chez la femme, le lymphome/leucémie de Burkitt touche davantage de personnes jeunes que les autres formes d'hémopathies [1]. Certains facteurs pronostiques du lymphome/leucémie de Burkitt sont connus avec principalement le type histologique, l'âge au diagnostic, le stade du lymphome, l'état général au diagnostic ou encore le taux sanguin de lactate déshydrogénase [2].

La survie nette et la survie observée à 5 ans sont proches, respectivement 56 % et 54 %. Par conséquent, les personnes diagnostiquées d'un lymphome/leucémie de Burkitt qui décèdent dans les 5 années qui suivent le diagnostic, meurent principalement de leur pathologie (Table 2). Du fait des effectifs trop faibles, les estimations de survie concernant les personnes atteintes de lymphome/leucémie de Burkitt sont présentées hommes et femmes ensemble.

La survie nette diminue fortement avec l'âge au diagnostic dès 1 an de suivi. Elle passe de 93 % chez les personnes de 20 ans à 71 % chez celles de 50 ans et diminue jusqu'à 33 % chez les personnes de 80 ans (Table 2 ; Figures 1b et 2), confirmant le caractère agressif de cette maladie qui nécessite un diagnostic et

une prise en charge thérapeutique précoces. Après 5 ans de suivi, la survie nette passe de 89 % chez les personnes de 20 ans au diagnostic à 28 % chez celles de 80 ans au diagnostic.

Cette différence de survie nette selon l'âge reflète celle observée pour les taux de mortalité en excès durant la première année de suivi (Figure 1a). **Chez les personnes de 20 ans et 30 ans, le taux de mortalité est relativement faible et reste stable dès le début du suivi**, inférieur à 0,19 décès par personne-année (soit une probabilité de décéder dans le mois suivant de 1,6 %) (Table C2-Complément). En revanche, **la mortalité en excès est très importante pendant les 18 mois qui suivent le diagnostic, chez les personnes âgées de 70 et 80 ans** avec 4,31 décès par personne-année chez les personnes de 80 ans dans les premières semaines suivant le diagnostic (soit une probabilité de décéder dans le mois de plus de 30 %) (Table C2-Complément). **Au-delà de 18 mois, la mortalité en excès atteint un niveau identique pour tous les âges et devient quasiment nulle jusqu'à 5 ans de suivi**, avec une probabilité de décéder dans l'année n'excédant pas 1 % après 3 ans de suivi chez les personnes de moins de 70 ans (Figure 1a ; Table C2-Complément). Cela explique la faible différence de survie nette entre 1 et 5 ans de suivi à chaque âge de diagnostic (Figure 1b). La décision thérapeutique du lymphome/leucémie de Burkitt dépend principalement de l'âge au diagnostic. Les traitements curatifs associant des anticorps monoclonaux anti-CD-20 à la chimiothérapie classique ainsi que le recours éventuel à une greffe de cellules souches hématopoïétiques chez les patients en situation de rechute, sont utilisés chez les plus jeunes [3, 4]. Le traitement des personnes plus âgées ne peut être optimisé du fait de la présence de comorbidités chez ces patients et de la toxicité des traitements curatifs.

Il n'existe pour le moment pas de standard concernant la prise en charge thérapeutique du lymphome/leucémie de Burkitt chez l'adulte. Les progrès réalisés ces dernières années dans la prise en charge des lymphomes/leucémies de Burkitt à la fois dans les outils diagnostic (avancées de la biologie moléculaire) et dans le traitement (thérapie ciblée), sont encourageants [5].

TABLE 1. Descriptif des données analysées (tous registres) – Lymphome de Burkitt

	Hommes et femmes ensemble
Nombre de cas	217
Nombre de décès à 5 ans	100
Age médian au diagnostic (percentiles 5 et 95), en années	56 (20-86)

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

	1 an	5 ans
	Hommes et femmes ensemble	Hommes et femmes ensemble
Survie observée	61 [55 ; 66]	54 [48 ; 59]
Survie nette	62 [56 ; 67]	56 [50 ; 62]
Survie nette standardisée	73 [67 ; 78]	68 [61 ; 74]
Survie nette par âge		
20 ans	93 [83 ; 97]	89 [77 ; 95]
30 ans	88 [79 ; 93]	84 [73 ; 90]
40 ans	81 [72 ; 87]	76 [66 ; 83]
50 ans	71 [63 ; 78]	65 [56 ; 73]
60 ans	60 [52 ; 68]	54 [45 ; 63]
70 ans	48 [39 ; 57]	42 [32 ; 52]
80 ans	33 [23 ; 44]	28 [18 ; 40]

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 de Burkitt

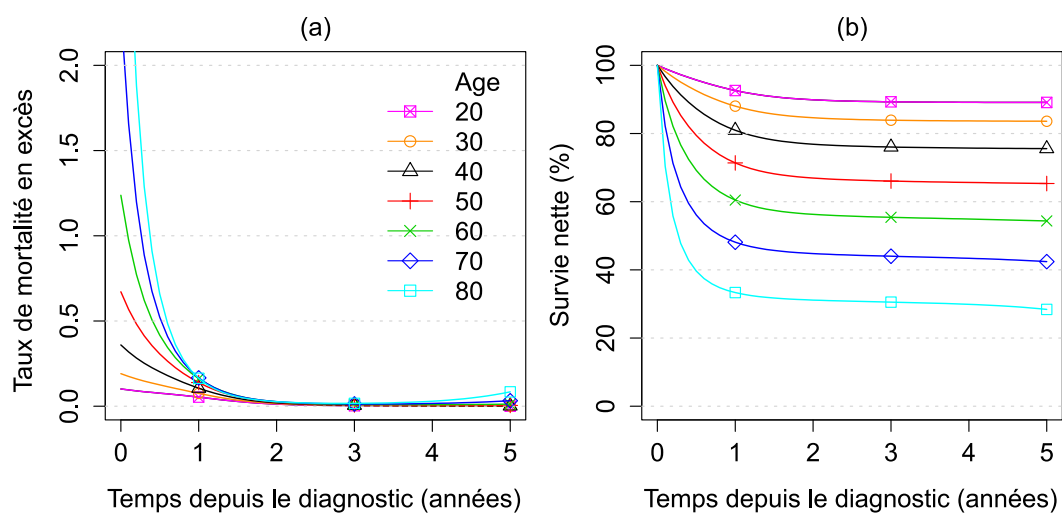
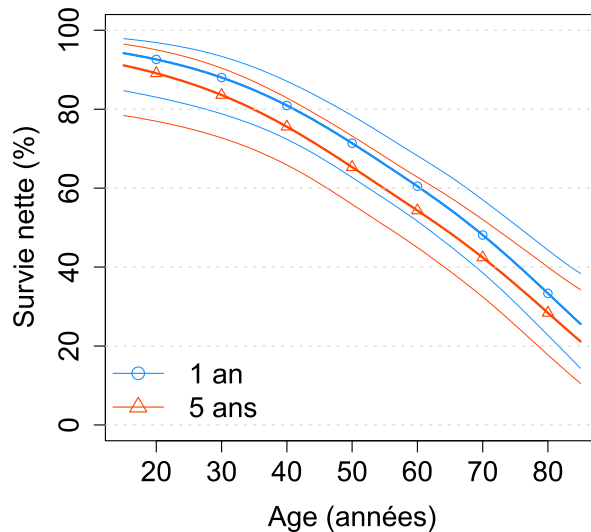


FIGURE 2. Survie nette à 1 et 5 ans selon l'âge au diagnostic avec intervalle de confiance à 95 %, hommes et femmes ensemble - Lymphome de Burkitt



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] Wåsterlid T, Jonsson B, Hagberg H, Jerkeman M. Population based study of prognostic factors and treatment in adult Burkitt lymphoma: a Swedish Lymphoma Registry study. *Leuk Lymphoma*. nov 2011;52(11):2090-6.

[3] Hoelzer D, Walewski J, Döhner H, Viardot A, Hiddemann W, Spiekermann K, et al. Improved outcome of adult Burkitt lymphoma/leukemia with rituximab and chemotherapy: report of a large prospective multicenter trial. *Blood*. 18 déc 2014;124(26):3870-9.



Édité par l'Institut national du cancer
Siren 185 512 777 Conception : INCa
ISBN : 978-2-37219-718-2
ISBN net : 978-2-37219-719-9
DEPÔT LÉGAL mars 2021

Ce document doit être cité comme suit : Maynadié M, Cornet E, Monnereau A, Orazio S, Troussard X, Mounier M et al. *Survie des personnes atteintes de cancer en France métropolitaine 1989-2018 – Lymphome de Burkitt*. 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.