



RÉPUBLIQUE
FRANÇAISE

*Liberté
Égalité
Fraternité*



MARS 2021

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

LYMPHOME DE LA ZONE MARGINALE

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
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 de la zone marginale : 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 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 DE LA ZONE MARGINALE | | CIM-O-3 | Période utilisable |
| | Morphologie | 9689/3, 9699/3 | 2003-2015 |

À RETENIR

- Pronostic favorable avec une survie nette standardisée de 96 % à 1 an et de 88 % à 5 ans chez les personnes diagnostiquées entre 2010 et 2015,
- Diminution de la survie nette en fonction de l'âge après 60 ans,
- Tendance à une amélioration de la survie nette à 5 ans entre 2005 et 2015, chez les personnes âgées : +6 points de pourcentage chez les 80 ans.

INCIDENCE

En France pour l'année 2018, le nombre estimé de nouveaux cas de lymphome de la zone marginale était de 2 790, dont 1 457 cas chez l'homme et 1 333 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 de la zone marginale (LZM) sont des proliférations survenant surtout chez des personnes âgées et ayant un pronostic favorable. En effet, **la survie nette standardisée est de 96 % à 1 an et de 88 % à 5 ans avec une très légère différence en fonction du sexe** (86 % chez l'homme et 90 % chez la femme à 5 ans) (Table 2). Il existe trois formes de LZM : celles qui touchent des zones lymphoïdes au sein des muqueuses autrement appelées MALT (pour *Mucosae associated lymphoid tissue*) ; celles qui sont localisées dans la rate ou formes spléniques et enfin celles retrouvées dans les ganglions ou nodales. Les données disponibles sont en général celles de ces trois formes ensemble. Certains facteurs pronostiques sont bien connus selon les formes de LZM notamment pour les lymphomes de la zone marginale splénique (taux d'hémoglobine, nombre de plaquettes, présence de lactate déshydrogénase, présence d'adénopathie à distance du hile) [2].

Il n'existe **pas de différence majeure de survie nette entre les hommes et les femmes chez les personnes de 40 et 50 ans**, néanmoins **un écart apparaît lorsque l'âge au diagnostic augmente** avec un meilleur pronostic chez les femmes (Table 2 ; Figure C2-Complément).

La survie observée (74 % à 5 ans) est assez éloignée de la survie nette (86 % à 5 ans) traduisant le fait que les autres causes de mortalité ne sont pas négligeables chez les personnes atteintes de LZM durant les 5 premières années de suivi (Table 2).

La survie nette, relativement comparable chez les personnes ayant moins de 60 ans au moment du diagnostic, diminue lorsque l'âge au diagnostic augmente, de façon plus marquée après 5 ans de suivi qu'après 1 an (Figure 2). A un an de suivi, la survie nette passe de 100 % à 94 % chez les personnes de respectivement 40 ans et 80 ans et de 98 % à 82 % à 5 ans pour les mêmes âges (Table 2 ; Figure 1b).

Cette évolution de survie nette selon l'âge reflète les différences observées dans le taux de mortalité en excès dès le début du suivi. Alors que le taux de mortalité en excès chez les moins de 60 ans reste inférieur à 0,01 décès par personne-année durant les 5 premières années de suivi (soit une

probabilité de décéder dans l'année de 1 %), une mortalité précoce est observée chez les personnes plus âgées durant les semaines suivant le diagnostic, égale à 0,13 décès par personne-année (soit une probabilité de décéder dans le mois de 1,1 %) (Figure 1a ; Table C2-Complément). Le taux diminue avant d'augmenter à nouveau progressivement ensuite après 3 ans de suivi principalement chez les femmes (Figure C1-Complément). Cette augmentation reflète des situations de personnes en rechute ou connaissant une transformation de leur LZM vers une forme plus agressive.

Il est important de noter que ce travail ne permet pas de distinguer les trois sous-types de LZM que sont les formes associées aux muqueuses (MALT), les formes spléniques et les formes nodales. Quelques travaux conduits spécifiquement dans les sous-types MALT ont montré que la survie observée est d'environ 79 %, au moins dans leur localisation gastrique (la plus fréquente) [3]. Par ailleurs, il a été montré dans les registres spécialisés français que les formes spléniques ont une survie nette à 5 ans de 74 %, alors que celle des autres formes est de 83 % [4].

TABLE 1. Descriptif des données analysées (tous registres) – Lymphome de la zone marginale

| | Hommes | Femmes | Ensemble |
|---|------------|------------|------------|
| Nombre de cas | 1 448 | 1 383 | 2 831 |
| Nombre de décès à 5 ans | 390 | 281 | 671 |
| Age médian au diagnostic (percentiles 5 et 95), en années | 71 (44-89) | 72 (46-90) | 72 (44-89) |

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 la zone marginale

| | 1 an | | | 5 ans | | |
|---------------------------|--------------|--------------|--------------|--------------|--------------|--------------|
| | Hommes | Femmes | Ensemble | Hommes | Femmes | Ensemble |
| Survie observée | 91 [89 ; 92] | 94 [93 ; 95] | 92 [91 ; 93] | 70 [68 ; 72] | 77 [75 ; 79] | 74 [72 ; 75] |
| Survie nette | 94 [92 ; 95] | 96 [95 ; 97] | 95 [94 ; 96] | 84 [81 ; 87] | 88 [85 ; 90] | 86 [84 ; 88] |
| Survie nette standardisée | 95 [93 ; 96] | 97 [96 ; 98] | 96 [95 ; 97] | 86 [83 ; 89] | 90 [87 ; 92] | 88 [86 ; 90] |
| Survie nette par âge | | | | | | |
| 40 ans | 99 [96;100] | 100 [99;100] | 100 [99;100] | 98 [94;99] | 98 [96;99] | 98 [96;99] |
| 50 ans | 99 [97;99] | 100 [99;100] | 99 [99;100] | 96 [92;98] | 97 [95;99] | 96 [95;98] |
| 60 ans | 98 [96;99] | 99 [98;100] | 99 [98;99] | 92 [89;94] | 95 [93;97] | 94 [92;95] |
| 70 ans | 96 [94;97] | 98 [97;99] | 97 [96;98] | 86 [82;89] | 91 [89;93] | 90 [88;91] |
| 80 ans | 92 [88;94] | 95 [94;97] | 94 [92;95] | 79 [73;84] | 84 [80;88] | 82 [78;85] |

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 la zone marginale

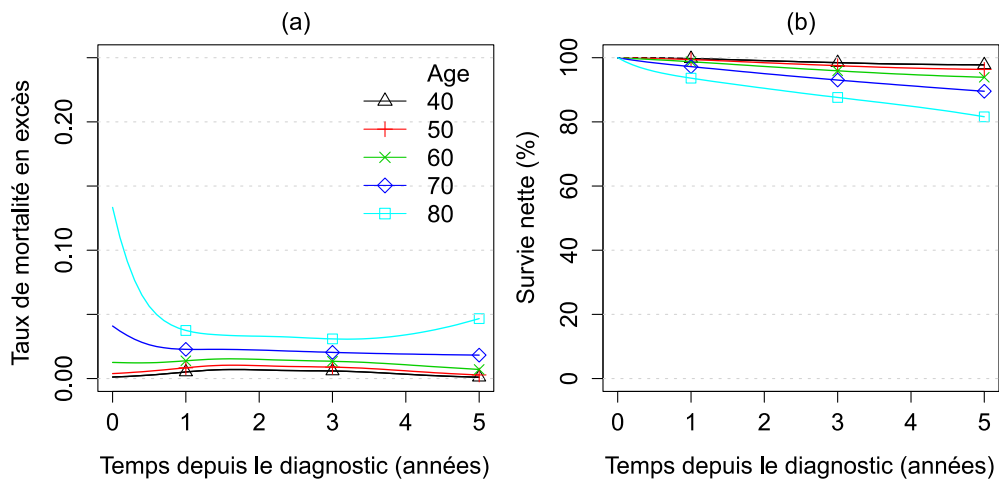
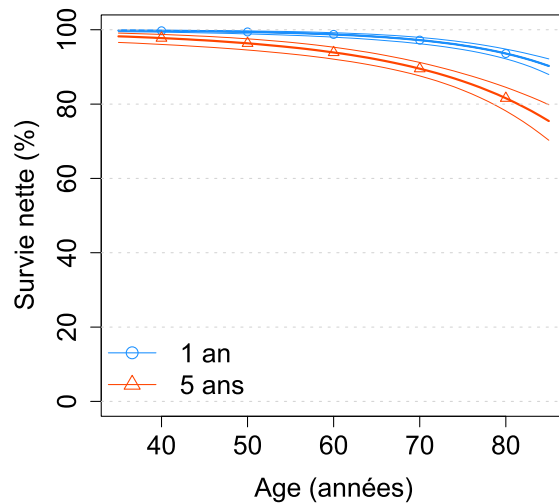


FIGURE 2. Survie nette à 1 et 5 ans selon l'âge au diagnostic avec intervalle de confiance à 95 %, hommes et femmes ensemble - Lymphome de la zone marginale



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

Compte tenu de la période utilisable pour les LZM, les données de survie jusqu'à 10 ans peuvent être présentées chez les personnes dont le diagnostic a été effectué à partir de 2005.

Les données disponibles dans certains registres depuis 2005, permettent de mettre en évidence **une légère évolution positive (non significative) de la survie nette des LZM principalement à 5 ans de suivi**. Globalement, les LZM sont des proliférations de bon pronostic ce qui rend plus difficile l'obtention d'un gain de survie. La survie nette standardisée à 5 ans passe de 86 % en 2005 à 90 % en 2015 (Table 4 ; Figure 3). De façon remarquable et contrairement à la situation la plus répandue, **cette amélioration concerne surtout les personnes âgées** : la survie nette à 5 ans reste stable entre 2005 et 2015 avec +1 point de pourcentage chez les personnes de 40 ans, alors qu'elle gagne 6 points passant de 78 % à 84 % chez celles de 80 ans et plus (Table 5a ; Figure 5). On observe la même tendance pour la survie nette à 10 ans selon l'âge (Table 5b ; Figure 4).

Cette amélioration de la survie nette chez les personnes âgées traduit **la diminution du taux de mortalité en excès juste après le diagnostic chez les personnes de 80 ans entre 2005 et 2015** (Figure 6).

Les progrès réalisés dans la prise en charge des LZM ont permis d'améliorer la survie des patients en population générale. A l'avenir, les recommandations thérapeutiques pour les patients réfractaires ou évolutifs permettront certainement de réduire encore la mortalité tout au long du suivi [5-6].

TABLE 3. Descriptif des données analysées (registres couvrant l'ensemble de la période 2005-2015) – Lymphome de la zone marginale

| | Hommes et femmes ensemble |
|---|---------------------------|
| Nombre de cas | 3 712 |
| Nombre de décès à 10 ans | 1 242 |
| Age médian au diagnostic (percentiles 5 et 95), en années | 71 (43-88) |

TABLE 4. Survie nette standardisée (en %) à 1, 5, 10 ans selon l'année de diagnostic et intervalle de confiance à 95 %* – Lymphome de la zone marginale

| Année | 1 an | 5 ans | 10 ans |
|-----------------|--------------|--------------|--------------|
| 2005 | 95 [94 ; 96] | 86 [84 ; 89] | 75 [71 ; 78] |
| 2010 | 96 [95 ; 97] | 88 [87 ; 90] | 78 [75 ; 81] |
| 2015 | 97 [96 ; 97] | 90 [87 ; 92] | ND |
| Diff. 2015-2005 | 1 [0 ; 3] | 4 [0 ; 7] | 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 de la zone marginale

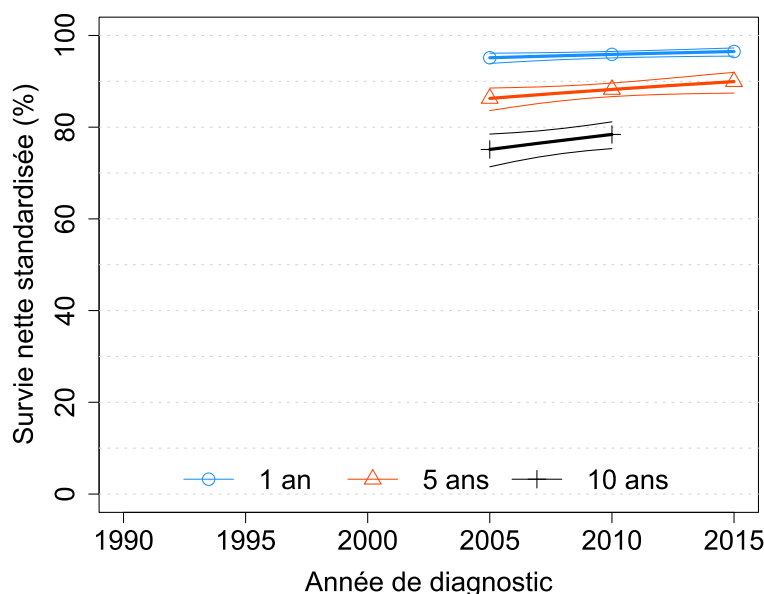


TABLE 5a. Survie nette (%) à 1 et 5 ans selon l'année de diagnostic (2005 et 2015) et par âge au diagnostic (en années) et intervalle de confiance à 95 %* - Lymphome de la zone marginale

| Age | 2005 | 2010 | 2015 | Diff. 2015-2005 |
|-----------------------------|---------------|----------------|----------------|-----------------|
| Survie nette à 1 an | | | | |
| 40 | 99 [99 ; 100] | 100 [99 ; 100] | 100 [99 ; 100] | 0 [0 ; 0] |
| 50 | 99 [98 ; 99] | 99 [98 ; 99] | 99 [99 ; 100] | 0 [0 ; 1] |
| 60 | 98 [97 ; 98] | 98 [97 ; 99] | 98 [98 ; 99] | 1 [0 ; 1] |
| 70 | 96 [95 ; 97] | 96 [96 ; 97] | 97 [96 ; 98] | 1 [0 ; 2] |
| 80 | 92 [90 ; 94] | 93 [92 ; 94] | 94 [92 ; 95] | 2 [0 ; 5] |
| Survie nette à 5 ans | | | | |
| 40 | 97 [96 ; 98] | 98 [96 ; 98] | 98 [97 ; 99] | 1 [0 ; 2] |
| 50 | 95 [93 ; 97] | 96 [95 ; 97] | 97 [95 ; 98] | 1 [0 ; 3] |
| 60 | 92 [90 ; 94] | 93 [92 ; 95] | 94 [93 ; 96] | 2 [0 ; 4] |
| 70 | 87 [84 ; 89] | 89 [87 ; 90] | 90 [88 ; 92] | 4 [0 ; 7] |
| 80 | 78 [74 ; 82] | 81 [78 ; 84] | 84 [80 ; 87] | 6 [0 ; 12] |

*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 de la zone marginale

| Age | 2005 | 2010 | Diff. 2005-2010 |
|-----|--------------|--------------|-----------------|
| 40 | 94 [91 ; 96] | 95 [92 ; 96] | 1 [0 ; 2] |
| 50 | 90 [87 ; 92] | 91 [89 ; 94] | 2 [0 ; 3] |
| 60 | 84 [81 ; 87] | 86 [84 ; 89] | 2 [0 ; 5] |
| 70 | 75 [71 ; 79] | 79 [75 ; 81] | 3 [0 ; 7] |
| 80 | 62 [55 ; 68] | 67 [61 ; 72] | 5 [0 ; 10] |

*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 de la zone marginale

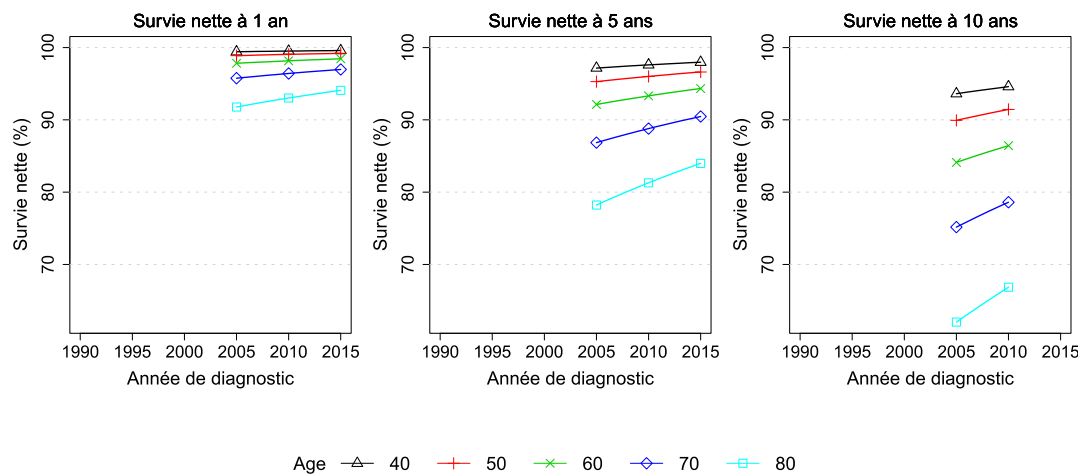


FIGURE 5. Différence de survie nette (%) à 1 et 5 ans entre 2015 et 2005 selon l'âge et intervalle de confiance à 95 % - Lymphome de la zone marginale

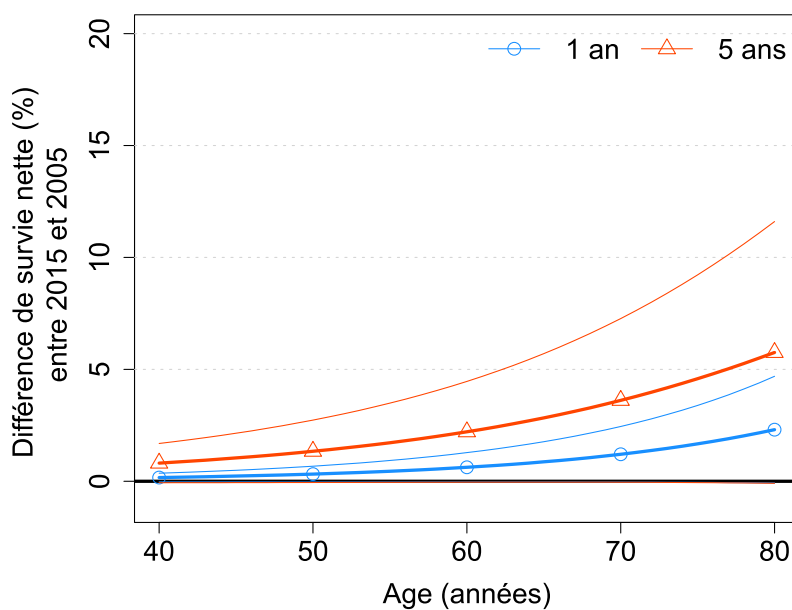
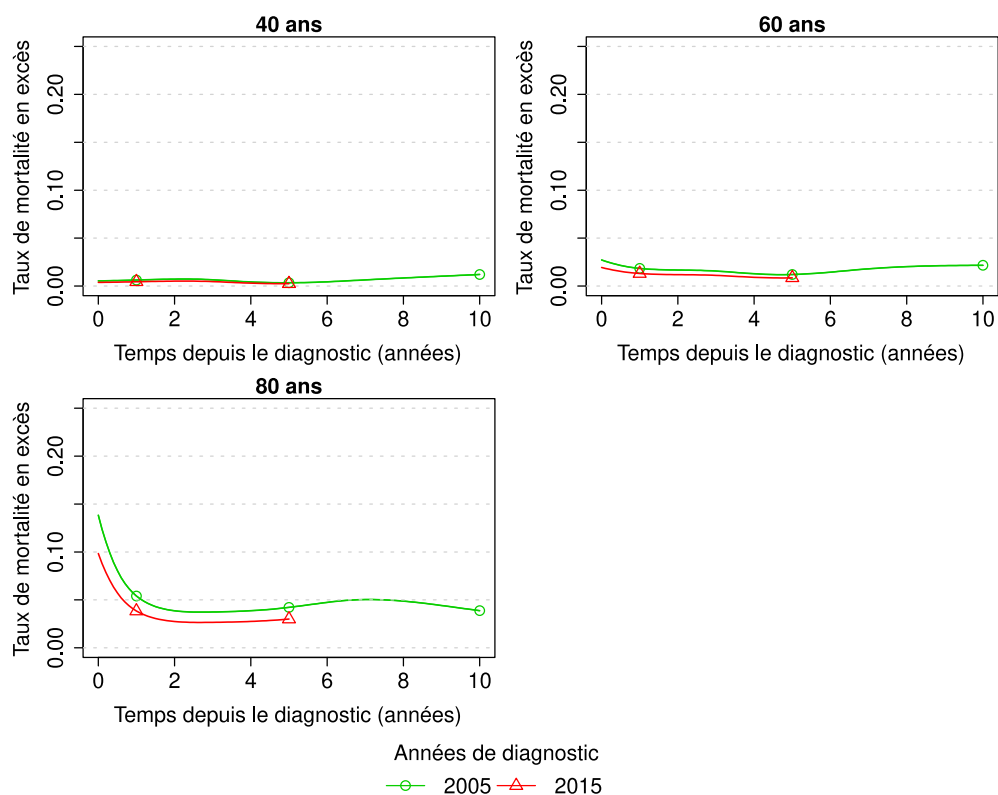


FIGURE 6. Taux de mortalité en excès (en nombre de décès par personne-année) selon le temps depuis le diagnostic pour les années 2005 et 2015 et pour différents âges - Lymphome de la zone marginale



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] Montalban C, Abaira V, Arcaini L, Domingo-Domenech E, Guisado-Vasco P, Iannitto E, et al. For the Splenic Marginal Zone Lymphoma Study Group (SMZLSG). Simplification of risk stratification for splenic marginal zone lymphoma: a point-based score for practical use. *Leuk Lymphoma*. 2014 ; 55(4):929-931.

[3] Matysiak-Budnik T, Jamet P, Ruskoné-Fourmestreaux A, de Mascarel A, Velten M, Maynadié M, et al. Gastric MALT lymphoma in a population-based study in France: clinical features, treatments and survival. *Aliment Pharmacol Ther*. 2019 Sep ; 50(6):654-663.

[4] Gauthier S, Cornet E, Orazio S, Poncet JM, Rachou H, Mounier M, et al. Données de vie réelle dans les lymphomes de la zone marginale, splénique et ganglionnaire, à partir des 3 registres spécialisés. Congrès de la Société Française d'Hématologie, Paris, 2020.

[5] Joshi M, Sheikh H, Abbi K, Long S, Sharma K, Tulchinsky M, et al. Marginal zone lymphoma: old, new, targeted, and epigenetic therapies. *Ther Adv Hematol*. oct 2012 ; 3(5):275.

[6] Thieblemont C. Improved biological insight and influence on management in indolent lymphoma. Talk 3: update on nodal and splenic marginal zone lymphoma. *Hematol Am Soc Hematol Educ Program*. 8 déc 2017 ; 2017(1):371-8.



Édité par l'Institut national du cancer
Siren 185 512 777 Conception : INCa
ISBN : 978-2-37219-732-8
ISBN net : 978-2-37219-733-5
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 la zone marginale*. 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.