

皮膚リンパ腫 全国症例数調査の結果 2015

濱田利久, 岩月啓氏 (岡山大学), 日本皮膚悪性腫瘍学会 皮膚がん予後統計委員会

※ 抄録では菌状肉肉症の解析とありますが, 原発性皮膚未分化大細胞リンパ腫の解析に変更させていただきました。

結果1. 全国症例数調査 2015年分 (新規発症症例数)

	Total		Neoplasm Category	Male		Female		M/F	Age at diagnosis (y)		
	No.	%		No.	No.	Median	Average±std		Range		
Total	389	100.0	%	236	153	1.5	68	64.9±16.2	8-96		
T細胞・NK細胞リンパ腫	298	76.6	100.0	187	111	1.7	67	63.8±16.5	8-92		
菌状肉肉症	156	40.1	52.3	95	61	1.6	67	64.5±14.5	22-90		
Sézary 症候群	2	0.5	0.7	2	0	-	-	-	-		
原発性皮膚CD30陽性リンパ増殖症 (CD30+ LPD)	37	9.5	12.4	29	8	3.6	59	57.3±20.6	9-92		
原発性皮膚未分化大細胞リンパ腫	27	6.9	9.1	19	8	2.4	59	58.2±20.1	9-92		
リンパ腫様丘疹症	10	2.6	3.4	10	0	-	59	54.8±22.7	11-81		
皮下脂肪炎様T細胞リンパ腫 (SPTCL)	9	2.3	3.0	5	4	1.3	24	30.3±20.8	8-79		
末梢性T細胞リンパ腫, 非特定	22	5.7	7.4	13	9	1.4	75.5	70.7±13.9	33-88		
原発性皮膚CD4陽性小・中細胞型T細胞リンパ腫	5	1.3	1.7	4	1	4.0	76	70.0±14.2	46-82		
原発性皮膚γδT細胞リンパ腫	2	0.5	0.7	0	2	0.0	-	-	-		
原発性皮膚CD8陽性進行性表皮向性細胞傷害性T細胞リンパ腫	2	0.5	0.7	0	2	0.0	-	-	-		
節外性NK/T細胞リンパ腫, 鼻型	6	1.5	2.0	4	2	2.0	72.5	71.2±13.5	48-88		
種痘様水疱症様リンパ腫	1	0.3	0.3	0	1	0.0	-	-	-		
成人T細胞白血病・リンパ腫	56	14.4	18.8	35	21	1.7	70	69.2±9.9	35-87		
B細胞リンパ腫	85	21.9	100.0	43	29	1.5	73	73.7±11.5	47-98		
粘膜関連リンパ組織の節外性辺縁帯リンパ腫 (MALT)	21	5.4	24.7	11	10	1.1	61	58.8±17.3	24-84		
原発性皮膚濾胞中心リンパ腫 (pcFCL)	13	3.3	15.3	5	8	0.6	68	64.9±14.23	33-90		
原発性皮膚びまん性大細胞型B細胞リンパ腫, 下肢型	36	9.3	42.4	19	17	1.1	75	75.7±11.1	50-96		
血管内大細胞型B細胞リンパ腫 (IVLBCL)	15	3.9	17.6	9	6	1.5	68	65.8±10.0	47-83		
芽球性形質細胞様樹状細胞腫瘍 (BPDN)	6	1.5	-	5	1	5.0	77.5	74.7±1.2	56-86		

- 2015年の皮膚リンパ腫患者は389人が新規に登録された。
- T/NK細胞リンパ腫が76.6%, B細胞リンパ腫が21.9%、芽球性形質細胞様樹状細胞腫瘍 (BPDN) は1.5% でB細胞リンパ腫が例年よりも増加していた。
- T/NK細胞リンパ腫では、発症頻度の高い順に、菌状肉肉症 40.1%、成人T細胞白血病・リンパ腫 14.4%、原発性皮膚未分化大細胞リンパ腫 6.9% であった。
- 皮膚リンパ腫全体では、男女比が1.5と男性に多く、診断時年齢の中央値は68歳、平均値は64.9歳と高齢発症であった。
- 原発性皮膚びまん性大細胞型リンパ腫, 下肢型は皮膚リンパ腫の9.3%と発症頻度が上昇傾向にある。診断時年齢の中央値は75歳とより高齢発症している。人口の高齢化とともに今後とも増加傾向になる可能性がある。

結果2. 皮膚リンパ腫 : 海外との比較

研究グループ/研究施設 (国別)	全国調査 2015	全国調査 2014	大規模のデータベース			単1 (または 2) 施設での研究				
			全国調査 ¹⁾	SEER16 ²⁾	DACLG ³⁾	スイス ⁴⁾	フランス ⁵⁾	韓国 ⁶⁾	台湾 ⁷⁾	岡山大学 ⁸⁾
全症例数	389	370	1733	3884	1905	263	203	164	31	133
調査期間 (年)	1	1	5	5	17	20	7	16	17	14
T細胞・NK細胞リンパ腫	76.6	79.5	85.7	71.3	77	72	75.9	79.2	74	79.7
菌状肉肉症	40.1	39.2	43.3	38.3	47	43	43.3	14	13	41.4
Sézary 症候群	0.5	1.6	1.9	0.8	3	11	7.9	0.6	3	0.8
原発性皮膚CD30陽性リンパ増殖症 (CD30+ LPD)	9.5	12.2	12.0	10.2		13				12.8
原発性皮膚未分化大細胞リンパ腫	6.9	7.0	7.8		8	8	3.5	14	10	6.8
リンパ腫様丘疹症	2.6	5.1	3.8		12	5	7.4	5.5	6	6.0
皮下脂肪炎様T細胞リンパ腫 (SPTCL)	2.3	1.9	2.0	0.6	1		1	6.7	3	2.3
末梢性T細胞リンパ腫, 非特定	5.7	5.9	5.8	20.8	2	2	1	4.9	16	3.8
原発性皮膚CD4陽性小・中細胞型T細胞リンパ腫	1.3	1.6	1.4		2	3	3	3	6	0.8
原発性皮膚γδT細胞リンパ腫	0.5	0.3	0.3		<1		0.5	4.9		
原発性皮膚CD8陽性進行性表皮向性細胞傷害性T細胞リンパ腫	0.5	1.1	0.4				0.5			
節外性NK/T細胞リンパ腫, 鼻型	1.5	2.2	2.3	0.3	<1	<1	0	20.7	16	3.8
成人T細胞白血病・リンパ腫 (皮膚病変が主な症例)	14.4	13.5	16.7	0.1			0.6			9.8
B細胞リンパ腫	21.9	19.5	12.9	28.5	23	28	24.1	16.5	26	18.0
粘膜関連リンパ組織の節外性辺縁帯リンパ腫 (MALT)	5.4	5.4	4.2	7.1	7	14	4.9	8.5	10	5.3
原発性皮膚濾胞中心リンパ腫 (pcFCL)	3.3	3.0	2.1	8.5	11	8	17.7	0	10	0.0
原発性皮膚びまん性大細胞型B細胞リンパ腫, 下肢型	9.3	7.3	5.5	2.6	4	4	1	1.2	6	
血管内大細胞型B細胞リンパ腫 (IVLBCL)	3.9	3.8			<1		0.5	1.2		0.8
芽球性形質細胞様樹状細胞腫瘍 (BPDN)	1.5	1.1	1.2	0.2						0.8

- 本邦ではT/NK細胞リンパ腫の頻度が欧米に比べ高い傾向である。
- 九州地方を中心に成人T細胞白血病・リンパ腫の発症はこれまでと同様にみられ、皮膚リンパ腫全体でも菌状肉肉症に次いで頻度が高く、この点で欧米とは大きく異なっている。
- 年齢調整前のデータであるが、原発性皮膚びまん性大細胞型B細胞リンパ腫を中心に、B細胞リンパ腫が増加傾向にあり、徐々に欧米の発症頻度になづく傾向にある。
- セザリ-症候群や芽球性形質細胞様樹状細胞腫瘍は1年間で数人までの発症にとどまり希少である。

1 Hamada T, et al. J Dermatol 41: 50-6, 2014.
 2 Bradford PT, et al. Blood 113: 5064-73, 2009.
 3 Willemze R, et al. Blood 105: 3768-85, 2005.
 4 Jenni D, et al. Br J Dermatol 164: 1071-7, 2011.
 5 Bouaziz JD, et al. Br J Dermatol 154: 1206-7, 2006.
 6 Park JH, et al. J Am Acad Dermatol 67: 1200-9, 2012.
 7 Liao JB, et al. Arch Pathol Lab Med 134: 996-1002, 2010.
 8 Fujita A, et al. J Dermatol 38: 524-30, 2011.

結果3. 原発性皮膚未分化大細胞リンパ腫およびリンパ腫様丘疹症 (2007-2015年)

1. 全症例: 2007-2015年 (9年間)

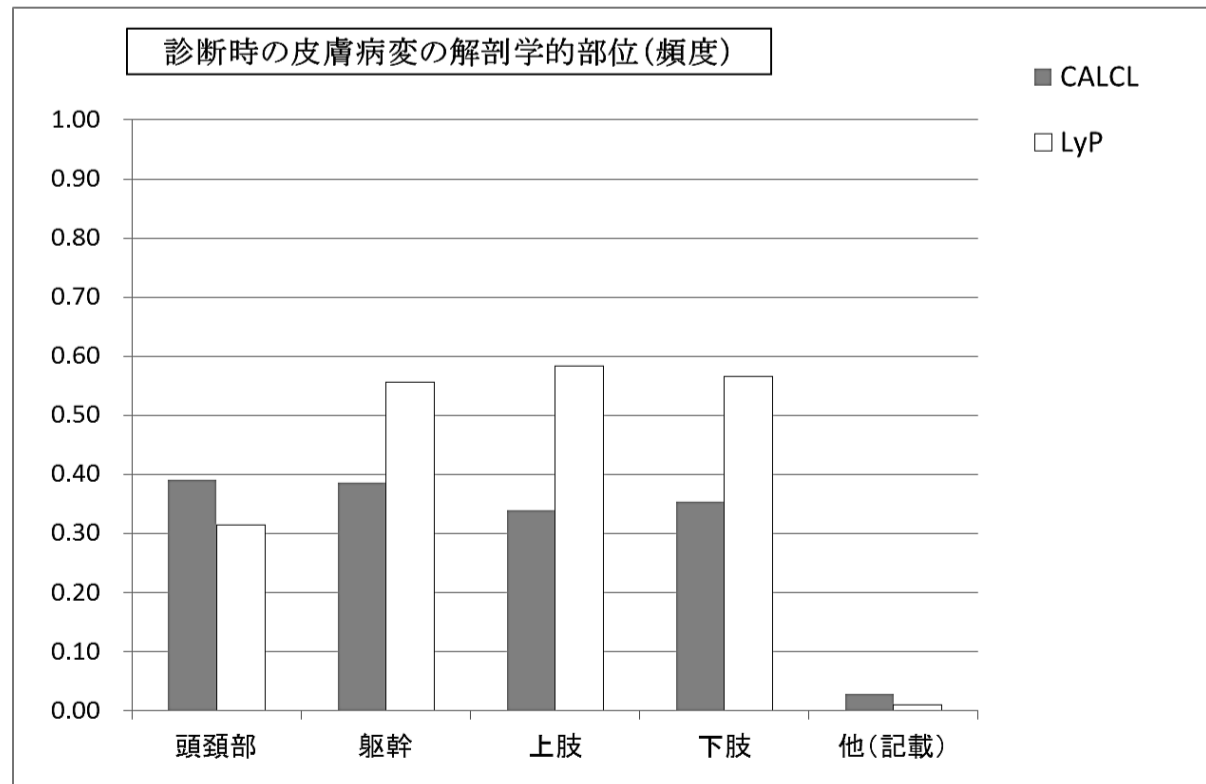
診断名	Total		Male		Female		M/F	Age at diagnosis (y)		
	No.	%	No.	No.	Median	Average±std		Range		
原発性皮膚CD30陽性リンパ増殖症 (CD30+ LPD)	326	100.0	195	131	1.5	62.0	59.1±19.7	6-97		
原発性皮膚未分化大細胞リンパ腫 (CALCL)	218	66.9	136	82	1.7	64.0	62.2±19.0	9-97		
リンパ腫様丘疹症 (LyP)	108	33.1	59	49	1.2	56.0	52.9±19.7	6-94		

2. 皮膚病変数 ※

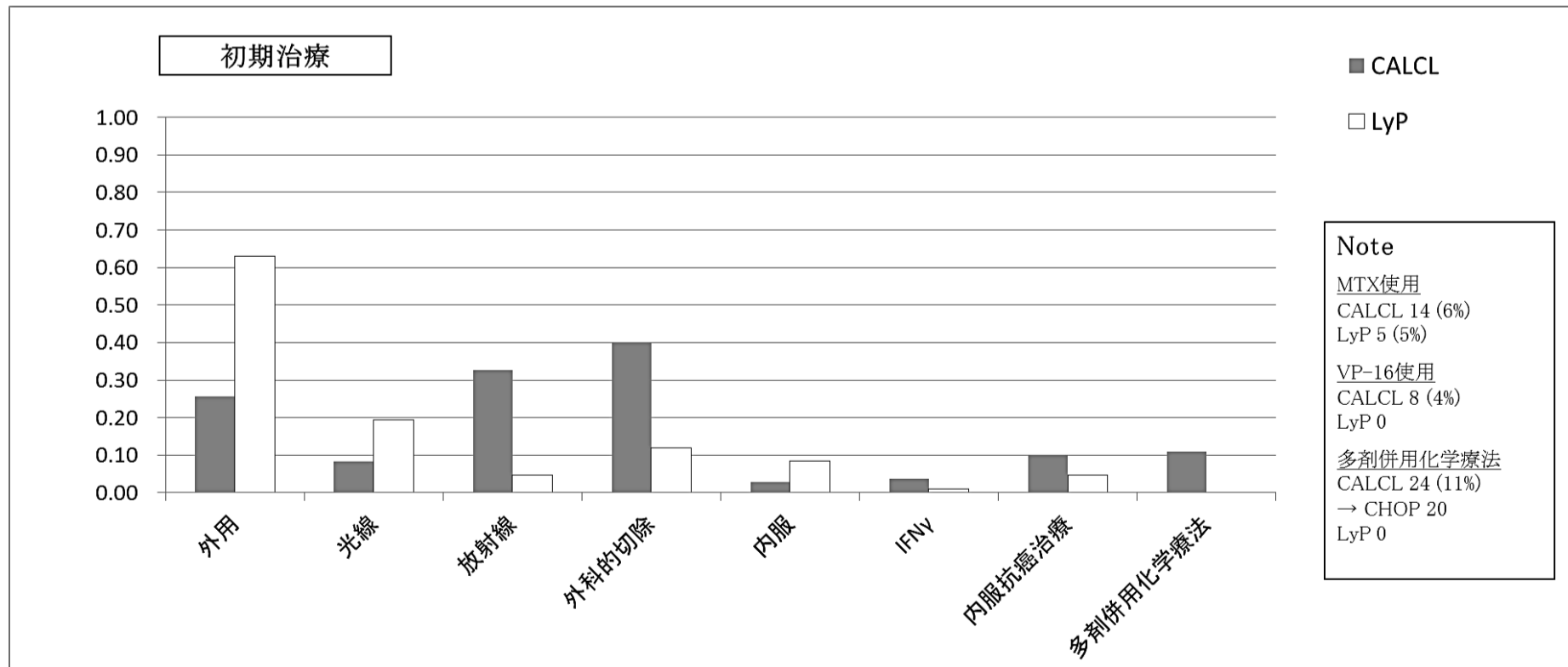
	Total	
	No.	%
皮膚病変数	205	100
単発	99	48
限局性	51	25
汎発性	55	27

※ Tステージの記載された症例のみで解析。

3. 皮膚病変の解剖学的部位 (重複あり)



4. 選択された初期治療



Note
 MTX使用
 CALCL 14 (6%)
 LyP 5 (5%)
 VP-16使用
 CALCL 8 (4%)
 LyP 0
 多剤併用化学療法
 CALCL 24 (11%)
 → CHOP 20
 LyP 0

- 9年の調査期間中に原発性皮膚未分化大細胞リンパ腫は218人の発症があり、1年あたりでは24人の発症、リンパ腫様丘疹症は108人の発症があり、1年あたり12人の発症数であった。
- 原発性皮膚未分化大細胞リンパ腫の皮膚病変は単発が48%、限局性が25%、汎発性が27%であった。
- 皮膚病変の解剖学的部位について体表面積との比率も考慮すると、原発性皮膚未分化大細胞リンパ腫は頭頸部に多い傾向であったが、リンパ腫様丘疹症はより四肢に好発することがわかった。
- 初期治療はリンパ腫様丘疹症では外用や光線療法が主であったが、原発性未分化大細胞リンパ腫では放射線照射や外科的切除も3-4割の症例で選択されていた。
- メトトレキサートの使用は、原発性未分化大細胞リンパ腫で14人(6%)、リンパ腫様丘疹症でも5人(5%)に導入されていた。
- 多剤併用化学療法は原発性未分化大細胞リンパ腫 24人(11%)に選択されているが、20人でCHOP が使用されていた。

謝辞: 貴重な症例の情報提供をしていただいた先生方に書面をもってここに感謝の意を表します。この調査は継続してゆきますが、皆様のご協力がなければ成り立ちません。今後ともご協力のほどよろしくお願いいたします。