

皮膚リンパ腫 全国症例数調査の結果(2017年版)

藤井一恭、島内隆寿、浅井純: 皮膚がん予後統計委員会

結果1. 全国症例数調査 2017年分(罹患患者数)

	Total		Neoplasm category	Male No.	Female No.	M/F	Age at diagnosis (y)		
	No.	%					Median	Average ± sd	Range
Total	411	100	%	235	176	1.34	67	63.8 ± 16.9	95 - 12
T細胞/NK細胞リンパ腫	312	75.9	100	177	135	1.31	66	62.0 ± 16.9	95 - 12
菌状息肉症	173	42.1	55.4	104	69	1.51	65	60.8 ± 16.6	95 - 12
セザリ-症候群	6	1.5	1.9	2	4	0.50	65.5	64.7 ± 16.9	84 - 42
原発性皮膚CD30陽性リンパ増殖症	36	8.8	11.5	22	14	1.57	53	54.7 ± 20.0	88 - 14
原発性皮膚未分化大細胞リンパ腫	21	5.1	6.7	13	8	1.63	46	50.8 ± 19.3	85 - 14
リンパ腫様丘疹症	10	2.4	3.2	6	4	1.50	60	56.9 ± 22.0	88 - 23
亜分類記載なし	5	1.2	1.6	3	2				
皮下脂肪織炎様T細胞リンパ腫	7	1.7	2.2	3	4	0.75	39	51.0 ± 23.7	86 - 24
末梢性T細胞リンパ腫、非特定	13	3.2	4.2	9	4	2.25	76	71.6 ± 13.4	88 - 47
原発性皮膚CD4陽性小・中細胞型T細胞リンパ腫	9	2.2	2.9	5	4	1.25	68	64.2 ± 15.7	83 - 36
原発性皮膚γδT細胞リンパ腫	2	0.5	0.6	0	2	0.00	62	62.0 ± 4.2	65 - 59
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	-	-	-	-	-	-	-	-	-
節外性NK/T細胞リンパ腫、鼻型	7	1.7	2.2	3	4	0.75	57	57.9 ± 16.4	80 - 36
成人T細胞白血病・リンパ腫	59	14.4	18.9	29	30	0.97	69	69.1 ± 11.2	94 - 38
B細胞リンパ腫	91	22.1	100	52	39	1.33	73	69.6 ± 15.8	94 - 29
粘膜関連リンパ組織の節外性辺縁帯リンパ腫	17	4.1	18.7	9	8	1.13	69	60.5 ± 18.8	86 - 34
原発性皮膚濾胞中心リンパ腫	15	3.6	16.5	7	8	0.88	72	65.8 ± 20.2	94 - 29
原発性皮膚びまん性大細胞型B細胞リンパ腫、下肢型	44	10.7	48.4	28	16	1.75	75	74.0 ± 12.9	93 - 35
血管内大細胞型B細胞リンパ腫	14	3.4	15.4	7	7	1.00	74	70.9 ± 10.2	83 - 45
その他の皮膚B細胞リンパ腫	1	0.2	1.1	1	0		72		
芽球形形質細胞様樹状細胞腫瘍	8	1.9		6	2	3.00	71	66.3 ± 22.1	93 - 19

結果2. 過去の登録、海外のデータとの比較

	国名 研究グループ 調査年 調査期間(年)	日本 日本皮膚悪性腫瘍学会(JSCS)					日本	米国	欧州*
		2017 2016 2015 2014 2013					JSCS[3]	SEER16[4]	DACLG[2]
		1	1	1	1	1	2007 - 2011	2001 - 2005	1986 - 2002
全症例数		411	322	389	370	383	1733	3884	1905
T細胞/NK細胞リンパ腫		75.9	84.2	76.6	79.5	79.9	85.7	71.3	77.0
菌状息肉症		42.3	50.0	40.1	39.2	46.2	43.3	38.3	44.0
セザリ-症候群		1.2	1.9	0.5	1.6	0.5	1.9	0.8	3.0
原発性皮膚CD30陽性リンパ増殖症		8.8	11.5	9.5	12.2	6.8	12.0	10.2	
原発性皮膚未分化大細胞リンパ腫		5.1	7.1	6.9	7.0	4.2	7.8	8.0	
リンパ腫様丘疹症		2.4	4.3	2.6	5.1	2.6	3.8	12.0	
皮下脂肪織炎様T細胞リンパ腫		1.7	0.9	2.3	1.9	2.3	2.0	0.6	1.0
末梢性T細胞リンパ腫、非特定		3.2	4.3	5.7	5.9	5.2	5.8	20.8	2.0
原発性皮膚CD4陽性小・中細胞型T細胞リンパ腫		2.2	0.6	1.3	1.6	1.8	1.4		2.0
原発性皮膚γδT細胞リンパ腫		0.5		0.5	0.3		0.3		<1
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			0.3	0.5	1.1	1.3	0.4		<1
節外性NK/T細胞リンパ腫、鼻型		1.7	2.2	1.5	2.2	1.6	2.3	0.3	<1
成人T細胞白血病・リンパ腫		14.4	12.4	14.4	13.5	14.1	16.7	0.1	
B細胞リンパ腫		22.1	13.7	21.9	19.5	19.1	12.9	28.5	23.0
粘膜関連リンパ組織の節外性辺縁帯リンパ腫		4.1	2.8	5.4	5.4	5.7	4.2	7.1	7.0
原発性皮膚濾胞中心リンパ腫		3.6	3.4	3.3	3.0	3.4	2.1	8.5	11.0
原発性皮膚びまん性大細胞型B細胞リンパ腫、下肢型		10.7	5.3	9.3	7.3	7.0	5.5	2.6	4.0
血管内大細胞型B細胞リンパ腫		3.4	2.2	3.9	3.8	2.9			<1
芽球形形質細胞様樹状細胞腫瘍		1.9	2.2	1.5	1.1	1.0	1.2	0.2	

結果3. 菌状息肉症/セザリ-症候群の病期分類

調査年	日本	日本[3]	英国[5]
	2013 - 2017	2007 - 2011	1980 - 2009
症例数	837	702	1061
臨床病期			
IA	30.1 %	31.0	29.2
IB	39.2	37.1	38.8
IIA	2.9	5.4	2.7
IIB	13.5	10.9	11.1
IIIA	8.2	7.2	6.7
IIIB	0.1	1.0	3.7
IVA1	2.0	2.0	4.5
IVA2	3.0	3.7	2.5
IVB	1.0	1.7	0.9
IA - IIA	72.2	73.5	70.5

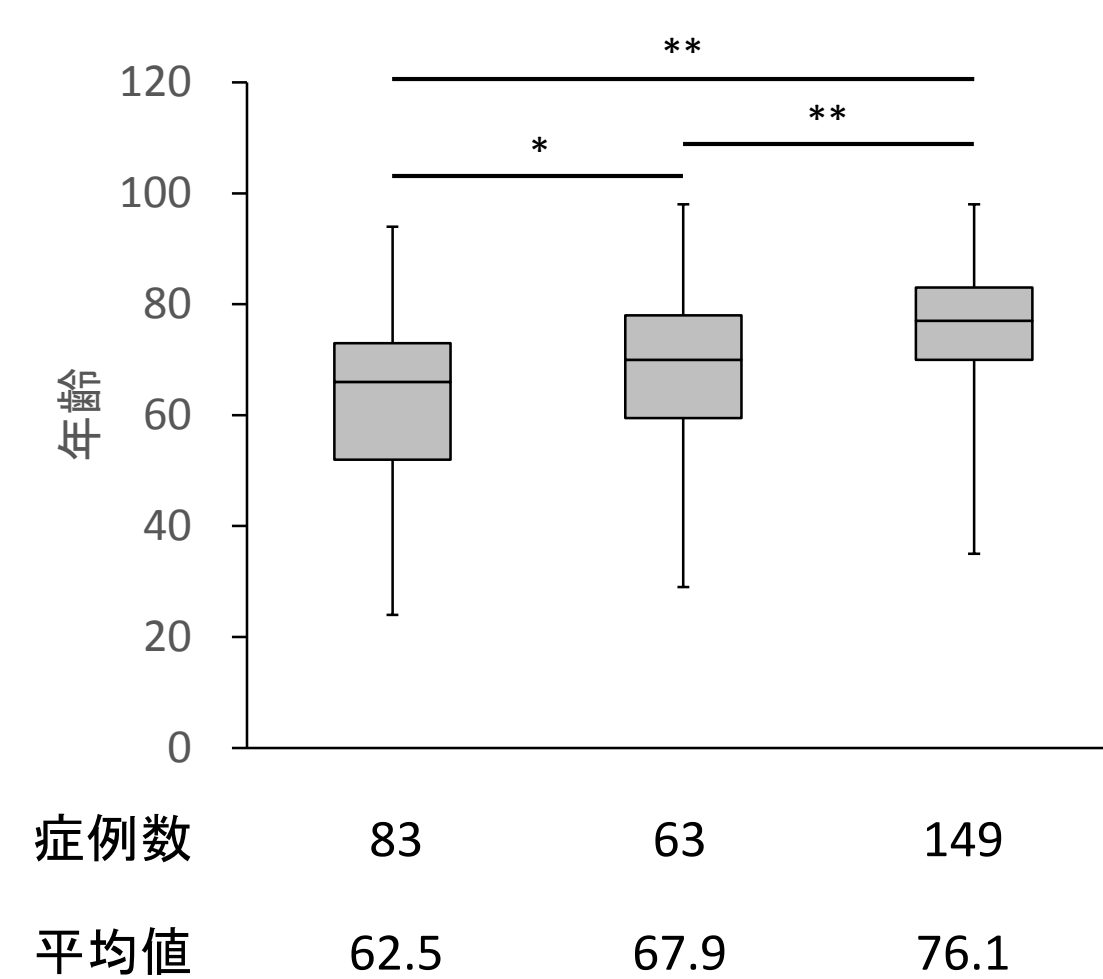
結果3

- この5年間では72.2%が病期 IIA までの早期の菌状息肉症であり、過去の報告とほぼ同一であった。
- 生命予後が不良になり進行率も上昇する病期 IIB は13.5% で、過去の報告よりやや増加していた。
- 最も頻度が高いのはリンパ腫病変がなく、病変面積が体表面積の10%を超えるIB期で39.2%であった。
IA期と併せると、2/3以上(69.2%)の症例が病期Iで診断されていた。

[5] Agar NS, et al. J Clin Oncol 2010 28: 4730-9

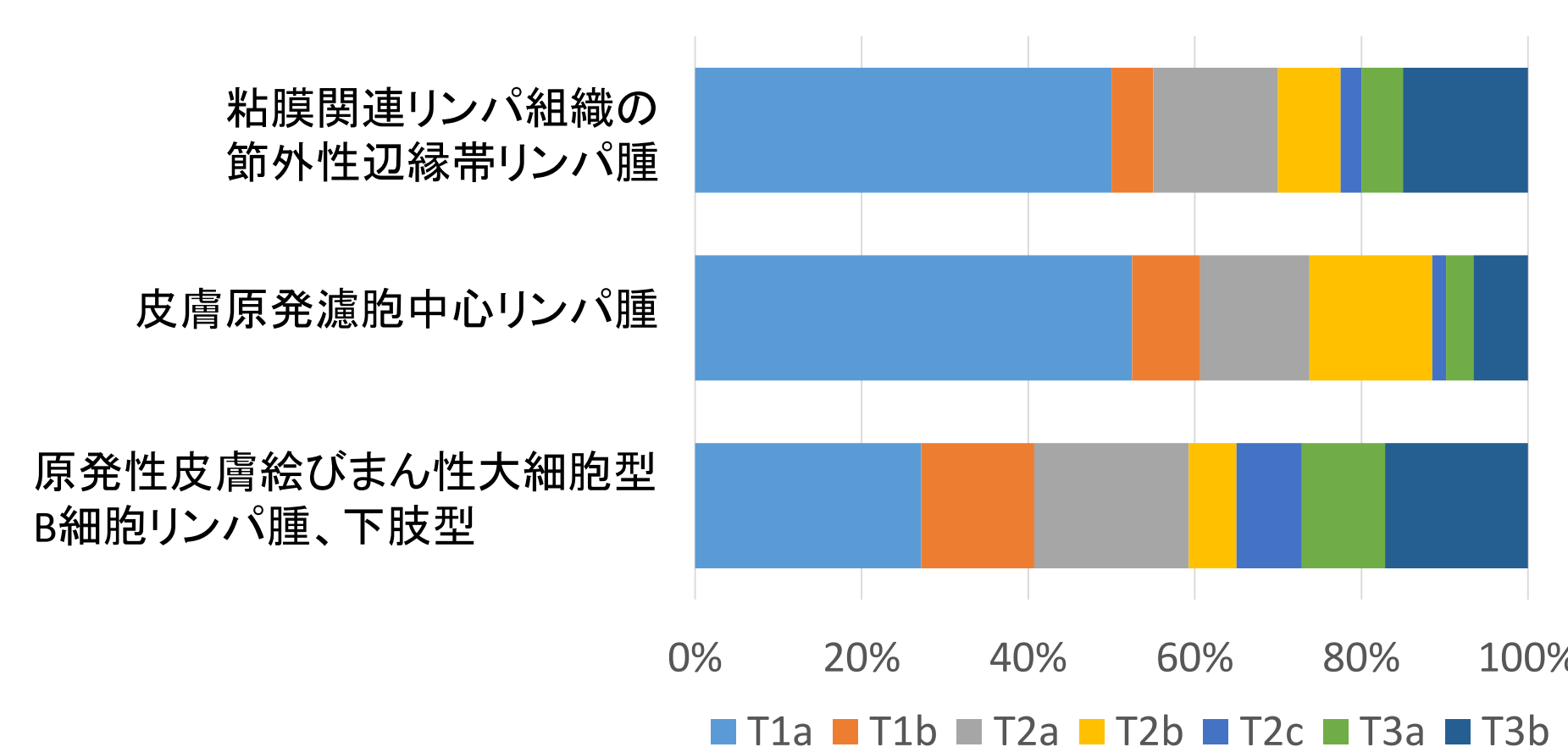
結果4. 皮膚原発B細胞リンパ腫について (2013年から2017年のデータ)

4-1. 登録時の年齢



粘膜関連リンパ組織の節外性辺縁帯リンパ腫
皮膚原発濾胞中心リンパ腫
原発性皮膚びまん性大細胞型B細胞リンパ腫、下肢型

4-2. 登録時のT分類



結果4

- 原発性皮膚大細胞型B細胞リンパ腫、下肢型の登録時の年齢は他の皮膚B細胞リンパ腫と比べて高齢であった。本疾患の増加に高齢化が関与しているかもしれない。
- 粘膜関連リンパ組織の節外性辺縁帯リンパ腫及び皮膚原発濾胞中心リンパ腫は、約半数の症例は単発(T1a及びT1b)であるが、原発性皮膚T細胞リンパ腫、下肢型は既に多発していることが多い。

日本皮膚悪性腫瘍学会
COI開示
藤井一恭
演題発表に関連し、開示すべきCOI関係にある企業などはありません。

謝辞: 貴重な症例の情報提供を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。

方法

- 日本皮膚科学会教育研修施設(2017年度は665施設)にアンケート調査への協力を依頼
- 172施設から回答を頂いた(症例あり69施設、症例なし103施設)
- のべ461例の症例の登録があった。
- 複数の施設からの登録があった症例を除くと449症例であった。
- WHO-EORTC分類[1]及びWHO分類(2008年版)[2]に基づいて解析を行ったところ、皮膚原発悪性リンパ腫は411人であった。
- 皮膚外原発の悪性リンパ腫の皮膚浸潤として登録された症例のうち複数例の登録があったのは、びまん性大細胞型B細胞性リンパ腫(18人)、ALK陰性未分化大細胞リンパ腫(5人)、濾胞性リンパ腫(4人)、ALK陽性大細胞リンパ腫(3人)、末梢性T細胞リンパ腫、非特定(2人)、血管免疫芽球形T細胞リンパ腫(2人)であった

[1] Willemze R, et al. Blood 2005 105: 3768-85

[2] Swerdlow SH, et al. IARC Press; 2008

結果1

- 皮膚リンパ腫全体では、男女比が1.3と男性に多く、診断時年齢の中央値は67歳、平均値は63.8歳と高齢発症であった。
- T/NK細胞リンパ腫が75.9%、B細胞リンパ腫が22.1%、芽球形形質細胞様樹状細胞腫瘍が1.9%であった。
- T細胞/NK細胞リンパ腫では発症頻度が高い順に、菌状息肉症42.3%、成人T細胞白血病・リンパ腫14.4%、原発性皮膚CD30陽性リンパ増殖症8.8%であった。
- B細胞リンパ腫では原発性皮膚びまん性大細胞型B細胞リンパ腫が最も多く、約半数を占めた。原発性皮膚びまん性大細胞型B細胞リンパ腫では男女比が1.75と男性が多かったが、他のB細胞リンパ腫では明らかな性差は認めなかった。