皮膚リンパ腫　全国症例数調査の結果（2018年版）

藤井　一恭[1,5]、島内　隆寿[2,5]、浅井　純[3,5]、藤澤 康弘[4,5]、尹 浩信[6]、加藤　則人[3,5]

1: 鹿児島大学、2: 浜松医科大学、3: 京都府立医科大学、4: 筑波大学、5:皮膚がん予後統計委員会、6: 熊本大学

結果1. 皮膚原発悪性リンパ腫　全国症例数調査　2018年分（罹患患者数）

	Total No.	Total %	Neoplasm category	Male No.	Female No.	M/F	Age at diagnosis (y) Median	Average ± sd	Range
Total	**422**	**100**	%	**244**	**178**	**1.34**	**67**	**63.8 ± 16.9**	**95 - 12**
T細胞/NK細胞リンパ腫	**328**	**77.7**	**100**	**192**	**136**	**1.41**	**66**	**62.0 ± 16.9**	**95 - 12**
菌状息肉症	177	41.9	54.0	100	77	1.30	66	63.4 ± 16.0	99 - 22
セザリー症候群	5	1.2	1.5	4	1	4.00	75	71.6 ± 11.5	85 - 55
原発性皮膚CD30陽性リンパ増殖症	49	11.6	14.9	30	19	1.58	66	64.3 ± 18.5	96 - 6
原発性皮膚未分化大細胞リンパ腫	33	7.8	10.1	21	12	1.75	66	64.9 ± 18.2	96 - 35
リンパ腫様丘疹症	16	3.8	4.9	9	7	1.29	64.5	63.1 ± 20.7	96 - 6
皮下脂肪織炎様T細胞リンパ腫	2	0.5	0.6	1	1	1.00	63	63.0 ± 24.0	80 - 46
末梢性T細胞リンパ腫、非特定（皮膚原発）	15	3.6	4.6	12	3	4.00	65	61.6 ± 20.0	89 - 29
原発性皮膚CD4陽性小・中細胞型T細胞リンパ増殖症	3	0.7	0.9	2	1	2.00	72	64.3 ± 20.6	80 – 41
原発性皮膚γδT細胞リンパ腫	0	-	-	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	1	0.2	0.3	1	0	-	71	-	-
原発性皮膚CD8陽性	1	0.2	0.3	1	0	-	72	-	-
節外性NK/T細胞リンパ腫、鼻型	16	3.8	4.9	8	8	1.00	79	75.9 ± 12.1	87 - 42
成人T細胞白血病・リンパ腫	59	14.0	18.0	33	26	1.27	70	71.3 ± 11.0	92 – 39
B細胞リンパ腫	**80**	**19.0**	**100**	**41**	**39**	**1.05**	**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	21	5.0	18.7	11	10	1.10	73	68.4 ± 14.7	87 - 33
原発性皮膚濾胞中心リンパ腫	17	4.0	16.5	10	7	1.43	79	73.4 ± 17.5	91 - 26
原発性皮膚びまん性大細胞型B細胞リンパ腫、下肢型	39	9.2	48.4	17	22	0.77	78	74.0 ± 16.1	100 - 32
EBウイルス陽性粘膜皮膚潰瘍	1	0.2	15.4	1	0	-	77	-	-
その他の皮膚B細胞リンパ腫	2	0.5	1.1	2	0	-	78.5	78.5 ± 4.9	82 - 75
芽球性形質細胞様樹状細胞腫瘍	**14**	**3.3**		**11**	**3**	**3.67**	**79**	**75.1 ± 17.9**	**91 - 20**

方法

1. 日本皮膚科学会教育研修施設（2018年度は662施設）にアンケート調査への協力を依頼し、228施設（症例あり: 116施設、症例なし: 112施設）から回答を得た（回収率 34.4%）。
2. のべ571例の症例の登録があった。
3. 複数の施設からの登録があった症例を除くと566症例であった。
4. WHO-EORTC分類(2018年版)[1]及びWHO分類(2017年版)[2]に基づいて解析を行ったところ、（原発性）皮膚リンパ腫は422人であった。
5. ただし、今回の調査では血管内リンパ腫は皮膚リンパ腫の統計からはずし、皮膚以外に原発した悪性リンパ腫の皮膚浸潤（続発性皮膚リンパ腫）に含めた。
6. 今回の調査から積極的にデータの収集を行った続発性皮膚リンパ腫（血管内リンパ腫を含む）は144例であった。

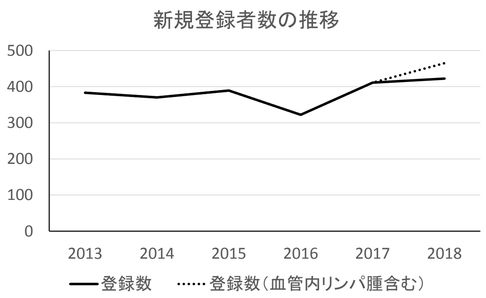
[1] Willemze R, et al. Blood 2019 133: 1703-1714

[2] Swerdlow SH, et al. IARC Press; 2017

結果1

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。
2. T/NK細胞リンパ腫が77.7%、B細胞リンパ腫が19.0%、芽球性形質細胞様樹状細胞腫瘍が3.3%であった。
3. 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41.9%、成人T細胞白血病・リンパ腫14.0%、原発性皮膚CD30陽性リンパ増殖症11.6% で例年とほぼ同様であった。
4. 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。

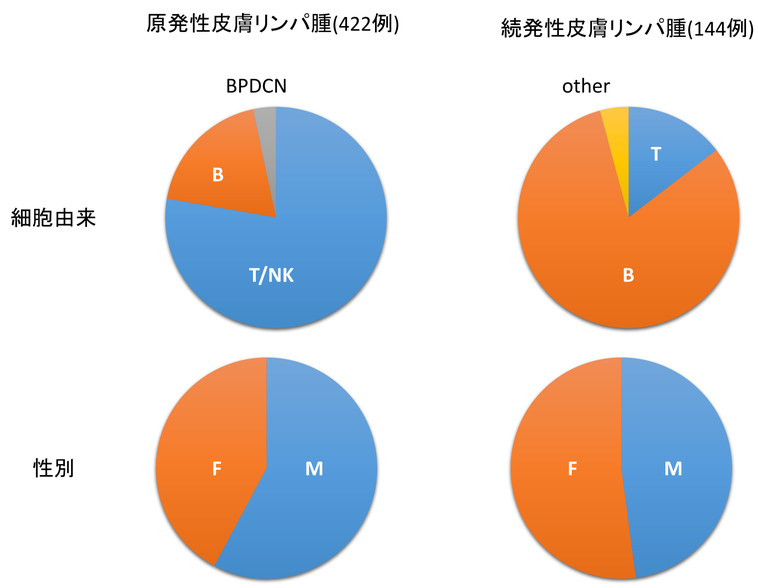
結果2. 過去の登録との比較



結果2

1. 新規登録者数は 300 人台で推移していたが、昨年の調査で 400 人を突破した。
2. 今回の調査でも 400 人を突破した。
3. これまでの調査で皮膚リンパ腫として調査していた血管内リンパ腫（43症例）を含むと、本年の登録数は 465 例であった。

結果3. 続発性皮膚リンパ腫



結果3

1. 続発性リンパ腫には144例の登録があった。
2. T/NK細胞由来のリンパ腫が多い原発性皮膚リンパ腫と異なり、続発性リンパ腫ではB細胞由来のリンパ腫が多かった。
3. 男性69例、女性75例で、やや女性が多かった（性比：0.92）
4. 原発性皮膚リンパ腫と比べて高齢で発症する傾向にあった（中央値72歳、平均値69.2 ± 16.7 歳）
5. 頻度が高いものとしてはびまん性大細胞型 B 細胞リンパ腫（46例）、血管内リンパ腫（43例）があり、以下末梢性T細胞リンパ腫、非特定（皮膚以外原発のもの）8例、他の医原性免疫不全関連リンパ増殖症8例、濾胞性リンパ腫7例と続いた。

結果4. 菌状息肉症/セザリー症候群について

	日本	日本	日本[3]
調査年	2018	2013 - 2017	2007 - 2011
症例数	182	837	702
臨床病期			
IA	26.9 %	30.1	31.0
IB	37.9	39.2	37.1
IIA	4.4	2.9	5.4
IIB	16.5	13.5	10.9
IIIA	7.1	8.2	7.2
IIIB	0.5	0.1	1.0
IVA1	2.2	2.0	2.0
IVA2	3.8	3.0	3.7
IVB	0.5	1.0	1.7
IA - IIA	69.2	72.2	73.5

結果4

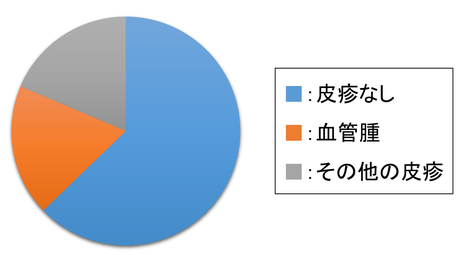
1. 病期 IIA までの早期の菌状息肉症は69.2% であり、過去の報告よりやや減少していた。
2. 生命予後が不良になり進行率も上昇する病期 IIB は16.5% で、過去の報告よりやや増加していた。
4. 最も頻度が高いのはリンパ節病変がなく、病変面積が体表面積の10% を超える IB 期で37.9%であった。IA 期と併せると、約2/3 (64.8%) の症例が病期 I で診断されていた。
5. アトピー性皮膚炎の既往がある患者は14例 (7.7%) であった。その一方で乾癬の既往がある患者も4例 (2.2%) 認めた。
6. 初期治療では170例 (93.4%) でステロイド外用が、122例 (67.0%) で何らかの紫外線療法が行われていた。
7. 紫外線療法の内訳はUB-UVBが103例 (全症例の56.6%)、PUVAが13例 (7.1%)、エキシマが4例 (2.2%)、UVBが2例 (1.1%) であった。

結果4-2

8. 初期治療としての内服化学療法は54例 (29.7%) で行われ、最も頻度が高かったのはタルグレチンの25例 (13.7%)であったが、エトレチナートも19例 (10.4%) で使用されていた。

結果5. 血管内リンパ腫について

皮疹の性状について



結果5

1. 血管内リンパ腫に関しては43例の登録があり、全例B細胞由来の腫瘍であった。
2. 性比は19：22で若干女性に多かった。
3. 年齢分布は中央値73歳、平均値71.2±12.4 歳であった。
4. 皮疹を認めずランダム皮膚生検で同定された症例が27例と最も多く、血管腫の生検で同定されたものが8例、その他の皮疹が8例であった。
5. その他の皮疹としては紫斑が最も多く（4例）、それ以外に紅斑、皮下結節との登録があった。
6. 臨床症状では発熱が38例と最も多く、ついで中枢神経症状が14例、体重減少が12例と続いた。

血管内リンパ腫は最新のWHO-EORTC分類[1]では皮膚リンパ腫の１型として記載されているが、その頻度は全皮膚リンパ腫中1%未満とされている。
本文中の記載では皮膚に限局するものに関して触れており、今回登録された症例と異なる一群を指している可能性が高い。
このため、今回の調査では血管内リンパ腫に関しては続発性リンパ腫に含めた。なお、原発性皮膚リンパ腫として分類した場合、頻度は9.2%となる。
なお今回の調査では臨床症状として皮膚症状のみを認める症例は1例のみであった。
次回以降血管内リンパ腫を続発性リンパ腫に含めるかは今後の検討課題としたい。

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: 本研究は下記のご施設の先生方にご協力いただきました。ここにお礼申し上げます。
本研究は2019年以降も継続いたします。今後とも宜しくお願いいたします。
また、今回から本疫学調査は**日本皮膚科学会専門医の新専門医制度のアンケートの単位として認められました。**

旭川医科大学病院	土井春樹
札幌医科大学附属病院	神谷崇文
弘前大学医学部附属病院	鈴川聖子
岩手医科大学附属病院	濱端明海
東北大学病院	日高高徳
山形大学医学部附属病院	細野隆之
筑波大学附属病院	渡辺 玲
獨協医科大学病院	林 周次郎
群馬大学医学部附属病院	遠藤雪恵
埼玉医科大学総合医療センター	人見勝博
慶應義塾大学病院	鮫越 建
帝京大学医学部附属病院	田中晃光
東京医科大学病院	桐山徒子
東京女子医科大学病院	福屋泰子
東京大学医学部附属病院	宮垣朝光
国家公務員共済組合連合会虎の門病院	佐々木 優
日本大学医学部附属板橋病院	伊崎敦志
日本医科大学付属病院	高山良子
防衛医科大学校病院	松尾晋祐
昭和大学藤が丘病院	中田土起文
聖マリアンナ医科大学病院	竹内そら
東海大学医学部付属病院	山田貴彦
横浜市立大学附属病院	石川秀幸
新潟大学医歯学総合病院	萩原里沙
富山大学附属病院	原　寛
福井大学医学部附属病院	上杉沙織
山梨大学医学部附属病院	猪爪陵史
浜松医科大学医学部附属病院	島内隆寿
名古屋大学医学部附属病院	加藤友久美
藤田医科大学病院	齋藤健太
三重大学医学部附属病院	山中恵一
滋賀医科大学医学部附属病院	藤本徳毅
京都大学医学部附属病院	大塚篤司
京都府立医科大学附属病院	浅井 純
大阪市立大学医学部附属病院	夏見亜希
大阪大学医学部附属病院	清原美司
近畿大学医学部附属病院	岡橋一憲
兵庫医科大学病院	今井康友
奈良県立医科大学附属病院	宮川 史
和歌山県立医科大学附属病院	上中智香子
鳥根大学医学部附属病院	金子 栄
岡山大学病院	平井陽至
川崎医科大学附属病院	木村徹子
広島大学病院	亀頭晶子
徳島大学病院	松立良弘
愛媛大学医学部附属病院	宇都宮亮
久留米大学病院	猿田 寛
産業医科大学病院	佐々木泰津子
福岡大学病院	石崎麻祐子
佐賀大学医学部附属病院	麯田紀子
長崎大学病院	竹中 基
熊本大学医学部附属病院	福島 聡
大分大学医学部附属病院	竹尾直子
宮崎大学医学部附属病院	金丸志保
鹿児島大学医学部・歯学部附属病院	藤井一恭
琉球大学医学部附属病院	宮城拓也
聖路加国際病院	新井 達
独立行政法人労働者健康安全機構 横浜労災病院	齊藤典充
独立行政法人国立病院機構 金沢医療センター	稲沖 真
NTT東日本関東病院	出月健夫
自治医科大学附属さいたま医療センター	梅本尚可
東邦大学医療センター佐倉病院	木村俊明
社会医療法人 母恵 日病記念病院	兼古理恵
KKR札幌医療センター	野村友希子
砂川市立病院	鎌田麻子
八戸市立市民病院	村井孝弥
地方独立行政法人市立秋田総合病院	小関史朗
能代厚生医療センター	矢島純美
総合病院土浦協同病院	盛山吉弘
水戸赤十字病院	小林桂子
医療法人 石井会 石井病院	曽我部陽子
伊勢崎市民病院	長谷川達子
SUBARU健康保険組合　太田記念病院	根岸 泉
さいたま市立病院	齋藤 京
新座志木中央総合病院	新井 崇
千葉市立青葉病院	根岸麻有子
帝京大学ちば総合医療センター	佐藤友隆
国家公務員共済組合連合会 九段坂病院	谷口裕子
医療法人社団大坪会 東都文京病院	池 亨仁
JR東京総合病院	大野祐樹
総合病院 厚生中央病院	竹村卓也
国立研究開発法人　国立成育医療研究センター	持丸奈央子
公立学校共済組合 関東中央病院	籠 慎司
独立行政法人地域医療機能推進機構 東京新宿メディカルセンター	鈴木大介
独立行政法人地域医療機能推進機構 東京山手メディカルセンター	島居秀嗣
東京都立大塚病院	井上彩紗子
順天堂大学医学部附属練馬病院	深井達夫
社会医療法人社団健生会 立川相互病院	尾立冬樹
日本医科大学多摩永山病院	東 直行
労働者健康安全機構 関東労災病院	足立 真
神奈川県聖マリアンナ病院	河原由惠
横浜市立みなと赤十字病院	渡邊 憲
社会福祉法人恩賜財団 済生会支部　神奈川県済生会横浜市南部病院	松倉節子
横浜市立市民病院	堀内義仁
医療法人徳洲会 湘南藤沢徳洲会病院	渡邊京子
平塚市民病院	葉原佑一
国家公務員共済組合連合会 平塚共済病院	竹林英理子
長岡赤十字病院	佐藤亜美
新潟医療生活協同組合木戸病院	河井一浩
新潟市民病院	富山勝博
公立炎魔総合病院	谷内芳成
福井赤十字病院	八木洋輔
長野県厚生農業協同組合連合会 長野松代総合病院	瀧澤好廣
長野県厚生農業協同組合連合会 佐久総合病院	吉田香奈子
諏訪赤十字病院	海野俊徳
飯田市立病院	上條史絢
伊那中央病院	福沢正男
岐阜県立多治見病院	柴田章貴
沼津市立病院	秦 まさ
順天堂大学医学部附属静岡病院	小山智史
浜松医療センター	三澤淳子
磐田市立総合病院	馬屋原孝恒
豊川市民病院	西尾栄一
名古屋鉄道健康保険組合 名鉄病院	森 聖
社会医療法人宏潤会 大同病院	鶴田克子
独立行政法人国立病院機構 名古屋医療センター	清水 真
社会福祉法人聖雲会 聖霊病院	春原晶代
地方独立行政法人 三重県立総合医療センター	加古智子
松阪市民病院	杉本恭子
大津市民病院	末廣晃宏
滋賀県立総合病院	藤井弘子
長浜赤十字病院	川端紀子
京都第二赤十字病院	山重恵睦
地方独立行政法人京都市立病院機構 京都市立病院	奥沢康太郎
一般財団法人住友病院	庄田裕紀子
地域医療機能推進機構 大阪病院	竹原友貴
箕面市立病院	松本千穂
市立池田病院	吉良正浩
松下記念病院	森島陽一
独立行政法人地域医療機能推進機構 星ヶ丘医療センター	加藤晴久
地方独立行政法人　大阪府立病院機構 大阪はびきの医療センター	執行彩希
岸和田徳洲会病院	駒村公美
独立行政法人労働者健康安全機構 神戸労災病院	畑山泰子
独立行政法人地域医療機能推進機構 神戸中央病院	村西浩二
西宮市立中央病院	西谷奈生
医療法人明知病院	黒川一郎
公立学校共済組合 近畿中央病院	樽谷勝仁
市立伊丹病院	南 祥一郎
宝塚市立病院	山本哲久
独立行政法人国立病院機構 姫路医療センター	福田 均
医療法人伯風会 赤穂中央病院	鳥越利加子
日本赤十字社和歌山医療センター	辻田 曜
独立行政法人国立病院機構 南和歌山医療センター	南 宏典
鳥取市立病院	増地 裕
島根県立中央病院	辻野佳雄
川崎医科大学総合医療センター	村上真依
岡山済生会総合病院	百富恵美
総合病院岡山市立市民病院	岡崎布佐子
独立行政法人国立病院機構 福山医療センター	下江敬生
福山市民病院	藤原 暖
地方独立行政法人広島市立病院機構 広島市立安佐市民病院	神頭笠至
JR広島病院	堀内賢二
県立広島病院	平都隆明
下関市立市民病院	内田 寛
徳島県地方独立行政法人 徳島県鳴門病院	長江哲夫
高松赤十字病院	濱田利久
三豊総合病院	斉藤まり
日本赤十字社 松山赤十字病院	南 満芳
高知県立あき総合病院	廣瀬康昭
社会医療法人 製鉄記念八幡病院	栗原雄一
医療法人社団高邦会 福岡山王病院	久保田由美子
公立八女総合病院	夏秋洋平
医療法人修賢会 藤崎病院	藤崎亜紀
長崎被爆会病院	一ノ宮 愛
地方独立行政法人　長崎市立病院機構 長崎みなとメディカルセンター	東 江里夏
日本赤十字社長崎原爆病院	宿輪哲生
国立療養所菊池恵楓園	野上玲子
独立行政法人労働者健康安全機構 熊本労災病院	守屋千賀子
大分市医師会立アルメイダ病院	岡本 修
公立阿伎留医療センター	新田樹子
東京都立小児総合医療センター	定平知江子
新潟県立新発田病院	三井田 博
自衛隊福岡病院	井上裕悦
旭川赤十字病院	木ノ内基史
金沢赤十字病院	川原 繁
独立行政法人国立病院機構 高知病院	高橋 綾
公益財団法人慈愛会 今村総合病院	米倉健太郎
京都府立医科大学附属北部医療センター	若林祐輔
有田市立病院	吉益 陵
地方独立行政法人　山口県立病院機構 山口県立総合医療センター	山田隆弘
社会福祉法人恩賜財団 済生会川内病院	坂口都代
医療法人啓信会京都さつ川病院	西山瑞穂
医療法人有和会 有和会記念病院	染田幸子
独立行政法人地域医療機能推進機構 金沢病院	小村一浩
公益財団法人 浅香山病院	大雲智子
社会福祉法人 恩賜財団 済生会支部 新潟県済生会 済生会新潟病院	橋本 剛
地方独立行政法人加古川市民病院機構　加古川中央市民病院	山田陽三
独立行政法人地域医療機能推進機構 さいたま北部医療センター	山田朋子
長岡中央綜合病院	高橋利幸
富士宮市立病院	宮澤英彦
社会医療法人原土井病院	中村美沙
国立療養所 東美祢荘園	馬場まゆみ
名寄市立総合病院	大石泰史
香川県立中央病院	森下佳子
社会医療法人泉和会 千代田病院	小田裕次郎
公立学校共済組合 中国中央病院	内藤洋子
川崎市立井田病院	安西秀美
医療法人社団緑成会　横浜総合病院	鈴木 琢
大分健生病院	荒川晶子
公益財団法人ライフ・エクステンション研究所付属永寿総合病院	和田直子
新潟県厚生連 新潟医療センター	松山麻子
埼玉県立小児医療センター	玉城善史郎
土佐市立土佐市民病院	三好 研
新潟大学地域医療教育センター魚沼基幹病院	藤原 浩
岡山労災病院	白藤宜紀
つがる西北五広域連合 つがる総合病院	竹本啓伸
鳥取県立中央病院	足立孝司
神奈川県厚生連　相模原協同病院	西盛信幸
春日井市民病院	古橋卓也
医療法人　秀和会　秀和総合病院	志村智恵子
南和広域医療企業団　南奈良総合医療センター	岡崎愛子
社会医療法人　光生病院	多田謙治
国家公務員共済組合連合会　東京共済病院	陳 怡如
独立行政法人国立病院機構　東名古屋病院	加藤 愛
国際医療福祉大学市川病院	菅谷 誠
藤都市民病院	久保良二
医療法人　渓仁会　手稲渓仁会病院	加藤貴美
秋田県厚生農業協同組合連合会　大曲厚生医療センター	石河勒久
独立行政法人労働者健康安全機構　中国労災病院	原 武
公益財団法人　天理よろづ相談所病院	田邉 洋
大阪赤十字病院	立花隆夫
医療法人　川村会　くぼかわ病院	志賀建夫
京都山城総合医療センター	花田圭司
埼玉石心会病院	飯川まどか
地方独立行政法人　大阪市民病院機構 大阪市立総合医療センター	深井和吉
荒尾市民病院	新森大佑
国立療養所　沖縄愛楽園	照屋 操
公益財団法人がん研究会　有明病院	西澤 綾

研修施設番号順、敬称略