

皮膚リンパ腫全国症例数調査の結果（2022年版）

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。

藤井一恭^{1,5}、島内隆寿^{2,5}、浅井純^{3,5}、藤澤康弘^{4,5}、加藤則人^{3,5}

1: 鹿児島大学、2: 浜松医科大学、3: 愛媛大学、4: 京都府立医科大学

5：皮膚がん予後統計委員会

結果1：新規診断症例登録数

	Total		Neoplasm category	Male No.	Female No.	M/F	Age		
	No.	%					Median	Average ± sd	Range
Total	500		%	284	216	1.31	71	66.7 ± 16.7	97 - 14
T細胞/NK細胞リンパ腫	412	82.4	100	230	182	1.26	69	65.3 ± 16.8	97 - 14
菌状息肉症	252	50.4	61.2	142	110	1.29	68	64.9 ± 16.3	93 - 14
セザリ-症候群	8	1.6	1.9	5	3	1.67	80	70.0 ± 17.5	83 - 33
原発性皮膚CD30陽性リンパ増殖症	50	10.0	12.1	30	20	1.50	62.5	63.2 ± 16.3	94 - 22
原発性皮膚未分化大細胞リンパ腫	34	6.8	8.3	24	10	2.40	63	66.3 ± 15.8	94 - 38
リンパ腫様丘疹症	16	3.2	3.9	6	10	0.60	62.5	56.4 ± 15.2	78 - 22
成人T細胞白血病/リンパ腫(くすぶり型のみ)	27	5.4	6.6	13	14	0.93	74	73.6 ± 9.0	91 - 57
種痘様水疱症様リンパ増殖症	0	0.0	0.0	0	0	-	-	-	-
節外性NK/T細胞リンパ腫、鼻型	18	3.6	4.4	13	5	2.60	70	67.8 ± 14.8	90 - 27
皮下脂肪織炎様T細胞リンパ腫	3	0.6	0.7	1	2	0.50	22	36.7 ± 25.8	73 - 15
原発性皮膚γδT細胞リンパ腫	0	0.0	0.0	0	0	-	-	-	-
皮膚原発 CD8 陽性劇症表皮向性細胞傷害性T細胞リンパ腫	2	0.4	0.5	0	2	0.00	79	79.0 ± 13.0	92 - 66
原発性皮膚末端性CD8陽性T細胞リンパ腫	1	0.2	0.2	0	1	0.00	62	-	-
原発性皮膚CD4陽性小・中T細胞リンパ増殖異常症	8	1.6	1.9	4	4	1.00	67	62.3 ± 17.9	83 - 34
末梢性T細胞リンパ腫、非特定(皮膚原発)	43	8.6	10.4	22	21	1.05	67	64.7 ± 19.7	97 - 20
B細胞リンパ腫	79	15.8	100	46	33	1.39	77	74.2 ± 13.6	93 - 26
粘膜関連リンパ組織の節外性辺縁帯リンパ腫	18	3.6	22.8	11	7	1.57	69.5	65.2 ± 16.4	91 - 26
原発性皮膚濾胞中心リンパ腫	13	2.6	16.5	8	5	1.60	72	69.8 ± 11.4	87 - 46
原発性皮膚びまん性大細胞型B細胞リンパ腫、下肢型	35	7.0	44.3	19	16	1.19	82	80.5 ± 10.5	93 - 32
EBウイルス陽性粘膜皮膚潰瘍	2	0.4	2.5	1	1	1.00	68	68.0 ± 8.0	76 - 60
その他の皮膚B細胞リンパ腫	11	2.2	13.9	7	4	1.75	74.0	75.5 ± 9.1	91 - 60
芽球形形質細胞様樹状細胞腫瘍	9	1.8		8	1	8.00	73	65.4 ± 21.2	91 - 17

結果2：全症例登録数

	Total		Neoplasm category	Male No.	Female No.	M/F	Age		
	No.	%					Median	Average ± sd	Range
Total	2486		%	1351	1135	1.19	70	66.3 ± 16.1	98 - 5
T細胞/NK細胞リンパ腫	2246	90.3	100	1209	1037	1.17	69	65.6 ± 16.1	97 - 5
菌状息肉症	1640	66.0	73.0	886	754	1.18	70	66.2 ± 15.5	97 - 9
セザリ-症候群	38	1.5	1.7	26	12	2.17	70.5	67.5 ± 15.5	87 - 32
原発性皮膚CD30陽性リンパ増殖症	267	10.7	11.9	138	129	1.07	63	61.0 ± 17.9	94 - 5
原発性皮膚未分化大細胞リンパ腫	165	6.6	7.3	93	72	1.29	66	64.4 ± 16.5	94 - 14
リンパ腫様丘疹症	102	4.1	4.1	45	57	0.79	56	55.6 ± 18.7	90 - 5
成人T細胞白血病/リンパ腫(くすぶり型のみ)	115	4.6	5.1	53	62	0.85	73	72.2 ± 9.9	93 - 45
種痘様水疱症様リンパ増殖症	2	0.1	0.1	1	1	1.00	43.5	43.5 ± 26.5	70 - 17
節外性NK/T細胞リンパ腫、鼻型	28	1.1	1.2	19	9	2.11	69.5	64.7 ± 19.6	90 - 7
皮下脂肪織炎様T細胞リンパ腫	22	0.9	1.0	7	15	0.47	50	49.5 ± 21.1	82 - 15
原発性皮膚γδT細胞リンパ腫	2	0.1	0.1	0	2	0.00	74	74.0 ± 7.0	81 - 67
皮膚原発 CD8 陽性劇症表皮向性細胞傷害性T細胞リンパ腫	3	0.1	0.1	1	2	0.50	82	80.0 ± 10.7	92 - 66
原発性皮膚末端性CD8陽性T細胞リンパ腫	2	0.1	0.1	1	1	1.00	68.5	68.5 ± 6.5	75 - 62
原発性皮膚CD4陽性小・中T細胞リンパ増殖異常症	22	0.9	1.0	10	12	0.83	61.5	57.9 ± 19.9	83 - 12
末梢性T細胞リンパ腫、非特定(皮膚原発)	105	4.2	4.7	67	38	1.76	71	65.6 ± 18.7	97 - 15
B細胞リンパ腫	228	9.2	100	132	96	1.38	75	72.7 ± 14.3	98 - 21
粘膜関連リンパ組織の節外性辺縁帯リンパ腫	81	3.3	35.5	43	38	1.13	66	65.1 ± 15.6	91 - 21
原発性皮膚濾胞中心リンパ腫	54	2.2	23.7	39	15	2.60	73	74.1 ± 11.7	98 - 41
原発性皮膚びまん性大細胞型B細胞リンパ腫、下肢型	71	2.9	31.1	37	34	1.09	82	80.1 ± 10.8	97 - 32
EBウイルス陽性粘膜皮膚潰瘍	4	0.2	1.8	2	2	1.00	68	65.8 ± 13.8	91 - 60
その他の皮膚B細胞リンパ腫	18	0.7	7.9	11	7	1.57	75	74.9 ± 8.1	91 - 60
芽球形形質細胞様樹状細胞腫瘍	12	0.5		10	2	5.00	74.5	68.4 ± 19.1	91 - 17

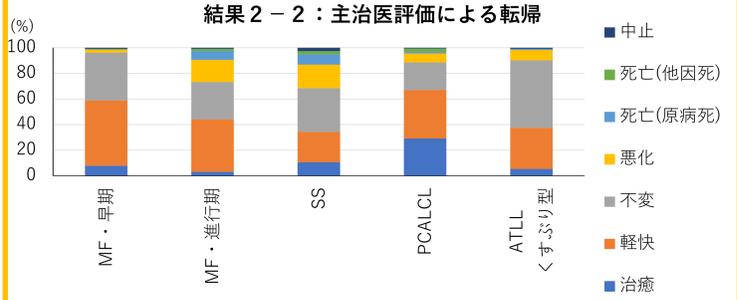
結果3：続発性皮膚リンパ腫登録数

	新規診断症例		Male/Female No.	M/F	全診療症例		Male/Female No.	M/F		
	No.	%			No.	%				
合計	215	100	111 / 104	1.07	406	100	225 / 181	1.24		
びまん性大細胞型B細胞リンパ腫	72	33.5	36	36	1.00	113	27.8	62	51	1.22
粘膜関連リンパ組織の節外性辺縁帯リンパ腫(皮膚外原発)	3	1.4	2	1	2.00	9	2.2	5	4	1.25
濾胞リンパ腫	13	6.0	5	8	0.63	18	4.4	8	10	0.80
マンツル細胞リンパ腫	2	0.9	1	1	1.00	2	0.5	1	1	1.00
形質芽細胞リンパ腫	1	0.5	1	0	-	2	0.5	2	0	-
血管内リンパ腫	43	20.0	23	20	1.15	47	11.6	26	21	1.24
成人T細胞白血病/リンパ腫(くすぶり型以外)	36	16.7	17	19	0.89	96	23.6	56	40	1.40
血管免疫芽球形T細胞リンパ腫	6	2.8	3	3	1.00	11	2.7	7	4	1.75
ALK陽性未分化大細胞リンパ腫	4	1.9	1	3	0.33	5	1.2	1	4	0.25
ALK陰性未分化大細胞リンパ腫	8	3.7	6	2	3.00	24	5.9	16	8	2.00
末梢性T細胞リンパ腫、非特定(皮膚外原発)	5	2.3	3	2	1.50	14	3.4	6	8	0.75
ホジキンリンパ腫	1	0.5	1	0	-	4	1.0	3	1	3.00
その他の原性免疫抑制関連リンパ増殖性疾患	7	3.3	5	2	2.50	18	4.4	8	10	0.80
移植後リンパ増殖性疾患	0	0.0	0	0	-	0	0.0	0	0	-
ランゲルハンス細胞組織球症	2	0.9	0	2	0.00	13	3.2	4	9	0.44
その他	12	5.6	7	5	1.40	30	7.4	20	10	2.00

結果3：続発性皮膚リンパ腫に関して

- 続発性皮膚リンパ腫に関しては新規診断症例として215例、全診療症例として406例の登録があった。
- 新規診断症例として最も多かったのはびまん性大細胞型B細胞リンパ腫で72例(33.5%)、次いで血管内リンパ腫43例(20.0%)、成人T細胞白血病/リンパ腫(くすぶり型以外)36例(16.7%)であった。
- 全診療症例では成人T細胞白血病/リンパ腫の占める割合が増えている(36例(16.7%)→96例(23.6%))。

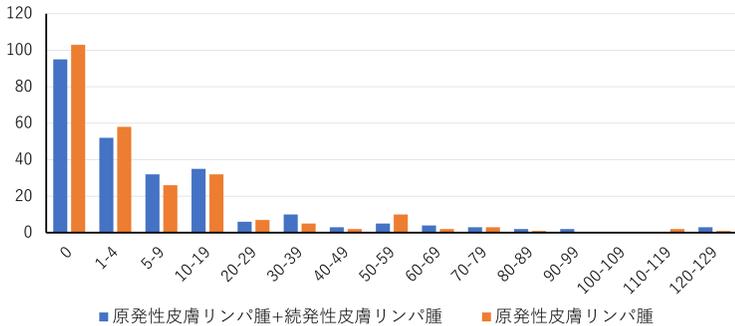
結果2-2：主治医評価による転帰



方法

- 日本皮膚科学会教育研修施設(2022年は643施設)に2022年に受診した皮膚リンパ腫症例に関するアンケート調査への協力を依頼した。
- 252施設(39.2%)から回答を得た(症例登録あり:157施設、症例登録なし95施設)。
- 約4割の施設が症例登録なし(症例数0)で、1年間で10例未満の施設で7割強を占めていた(図1)。
- 一方で100例を超える症例を診療している施設も3施設あり、最も多数の症例を診療している施設は原発性皮膚リンパ腫と続発性皮膚リンパ腫を併せて127例の症例を診療していた。

図1：各施設ごとの症例登録数



結果1：新規診断症例に関して

- 2022年新規診断症例として715例の登録があった。そのうち原発性皮膚リンパ腫は500例、続発性皮膚リンパ腫は215例であった。
- 原発性皮膚リンパ腫全体では男女比が1.3と男性に多く、診断時の年齢の中央値は71歳、平均値は66.7歳で、これは昨年と比べると若干高齢であった。
- T/NK細胞リンパ腫が82.4%、B細胞リンパ腫が15.8%、芽球形形質細胞様樹状細胞腫瘍が1.8%で、これは例年とほぼ同様であった。
- T/NK細胞腫瘍の中では発症頻度が高い順に、菌状息肉症(MF)61.2%、原発性皮膚CD30陽性リンパ増殖症12.1%(原発性皮膚未分化大細胞リンパ腫(PCALCL)8.3%、リンパ腫様丘疹症3.9%)、末梢性T細胞リンパ腫、非特定(皮膚原発)10.4%、成人T細胞白血病/リンパ腫(ATLL)(くすぶり型のみ)6.6%、節外性NK/T細胞リンパ腫、鼻型4.4%であった。
- MF/セザリ-症候群(SS)の病期別登録数を結果1-1に示す。IB期の症例で約半数(45.4%)を占め、早期(IA期-IIA期)の症例で73.5%を占めた。早期の症例では性差は認めなかったが、進行期では男性の占める割合が2.8倍と多くなっていた。
- MF/SSの患者のうち、7例でデュビルマブの投与歴があった(SSでは9例中3例)。
- 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44.3%を占めた。

結果1-1：菌状息肉症/セザリ-症候群の病期ごとの症例のまとめ

Stage	IA	IB	IIA	IIB	IIIA	IIIB	IVA1	IVA2	IVB	IA-IIA	IIB-IVB
Number	70	118	3	34	18	-	7	5	5	191	69
Male	34	61	1	24	16	-	4	4	3	96	51
Female	36	57	2	10	2	-	3	1	2	95	18
M/F	0.9	1.1	0.5	2.4	8	-	1.3	4	1.5	1.0	2.8
Age median	63	69	73	65.5	76	-	80	71	67	66	72
Age average	62.2	64.9	73.7	63.3	77.1	-	68.7	67.4	64.0	64.0	67.8
SD	15.0	17.4	15.5	16.1	7.5	-	18.1	9.9	17.6	16.6	15.4

結果2-1：菌状息肉症/セザリ-症候群の全診療症例のまとめ

Stage	IA-IIA	IIB-IVB
Number	1284	356
Male	661	225
Female	623	131
M/F	1.1	1.7
Age median	70	70
Age average	66.2	66.2
SD	15.6	14.8

結果2：全診療症例に関して

- 2022年に皮膚科を受診したリンパ腫患者として登録された全症例は2892例で、そのうち2486例が原発性皮膚リンパ腫、406例が続発性皮膚リンパ腫であった。
- 原発性皮膚リンパ腫では新規診断症例(結果1)と比べてMFの割合が増えており(50.4%→66.0%)相対的にB細胞リンパ腫の割合が減っている。
- MF/SSでは早期の患者の占める割合が新規診断症例と比べて増えている(73.5%→78.3%)。進行期における男性の占める割合は新規診断症例よりは差が少ない(結果2-1)。

- MFは早期では軽快以上の転帰が59%、不変を含めると96%を占めるが、進行期ではそれぞれ44%、73%と悪化する。PCALCLは67%の症例は軽快、治癒するが、10%の患者は進行する。ATLLはくすぶり型でも軽快するのは4割に満たない(結果2-2)。
- B細胞リンパ腫の中では原発性皮膚びまん性大細胞型B細胞リンパ腫、下肢型の占める割合が新規診断症例と比べて減っている(44.3%→31.1%)。

謝辞

本研究は下記のご施設の先生方にご協力を頂きました(敬称略)。

ここに御礼申し上げます。

本研究は2023年以降も継続いたします。

今後ともよろしくお願いいたします。

なお、本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ています。

施設名	科	医師名									
鹿児島大学	皮膚科	藤井一恭	鹿児島大学	皮膚科	島内隆寿	鹿児島大学	皮膚科	浅井純	鹿児島大学	皮膚科	藤澤康弘
鹿児島大学	皮膚科	加藤則人	鹿児島大学	皮膚科	藤井一恭	鹿児島大学	皮膚科	島内隆寿	鹿児島大学	皮膚科	浅井純
鹿児島大学	皮膚科	藤井一恭	鹿児島大学	皮膚科	島内隆寿	鹿児島大学	皮膚科	浅井純	鹿児島大学	皮膚科	藤澤康弘
鹿児島大学	皮膚科	加藤則人	鹿児島大学	皮膚科	藤井一恭	鹿児島大学	皮膚科	島内隆寿	鹿児島大学	皮膚科	浅井純
鹿児島大学	皮膚科	藤井一恭	鹿児島大学	皮膚科	島内隆寿	鹿児島大学	皮膚科	浅井純	鹿児島大学	皮膚科	藤澤康弘
鹿児島大学	皮膚科	加藤則人	鹿児島大学	皮膚科	藤井一恭	鹿児島大学	皮膚科	島内隆寿	鹿児島大学	皮膚科	浅井純
鹿児島大学	皮膚科	藤井一恭	鹿児島大学	皮膚科	島内隆寿	鹿児島大学	皮膚科	浅井純	鹿児島大学	皮膚科	藤澤康弘
鹿児島大学	皮膚科	加藤則人	鹿児島大学	皮膚科	藤井一恭	鹿児島大学	皮膚科	島内隆寿	鹿児島大学	皮膚科	浅井純
鹿児島大学	皮膚科	藤井一恭	鹿児島大学	皮膚科	島内隆寿	鹿児島大学	皮膚科	浅井純	鹿児島大学	皮膚科	藤澤康弘
鹿児島大学	皮膚科	加藤則人	鹿児島大学	皮膚科	藤井一恭	鹿児島大学	皮膚科	島内隆寿	鹿児島大学	皮膚科	浅井純
鹿児島大学	皮膚科	藤井一恭	鹿児島大学	皮膚科	島内隆寿	鹿児島大学	皮膚科	浅井純	鹿児島大学	皮膚科	藤澤康弘
鹿児島大学	皮膚科	加藤則人	鹿児島大学	皮膚科	藤井一恭	鹿児島大学	皮膚科	島内隆寿	鹿児島大学	皮膚科	浅井純
鹿児島大学	皮膚科	藤井一恭	鹿児島大学	皮膚科	島内隆寿	鹿児島大学	皮膚科	浅井純	鹿児島大学	皮膚科	藤澤康弘
鹿児島大学	皮膚科	加藤則人	鹿児島大学	皮膚科	藤井一恭	鹿児島大学	皮膚科	島内隆寿	鹿児島大学	皮膚科	浅井純
鹿児島大学	皮膚科	藤井一恭	鹿児島大学	皮膚科	島内隆寿	鹿児島大学	皮膚科	浅井純	鹿児島大学	皮膚科	藤澤康弘
鹿児島大学	皮膚科	加藤則人	鹿児島大学	皮膚科	藤井一恭	鹿児島大学	皮膚科	島内隆寿	鹿児島大学	皮膚科	浅井純
鹿児島大学	皮膚科	藤井一恭	鹿児島大学	皮膚科	島内隆寿	鹿児島大学	皮膚科	浅井純	鹿児島大学	皮膚科	藤澤康弘
鹿児島大学	皮膚科	加藤則人	鹿児島大学	皮膚科	藤井一恭	鹿児島大学	皮膚科	島内隆寿	鹿児島大学	皮膚科	浅井純
鹿児島大学	皮膚科	藤井一恭	鹿児島大学	皮膚科	島内隆寿	鹿児島大学	皮膚科				