

皮膚リンパ腫 全国症例数調査の結果 2016

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

結果1. 全国症例数調査 2016年分 (罹患患者数)

	Total		Neoplasm Category	Male		Female		M/F	Age at diagnosis (y)		
	No.	%		No.	No.	Median	Average±std		Range		
Total	322	100.0	%	179	143	1.3	67	63.7 ± 16.9	10-92		
T細胞・NK細胞リンパ腫	271	84.2	100.0	155	116	1.3	65	62.2 ± 16.9	10-92		
菌状肉腫	161	50.0	59.4	95	66	1.4	63	60.2 ± 15.4	10-89		
Sézary 症候群	6	1.9	2.2	6	0	-	68	69.2 ± 9.7	55-80		
原発性皮膚CD30陽性リンパ増殖症 (CD30+ LPD)	37	11.5	13.7	18	19	0.9	61	58.8 ± 21.8	14-92		
原発性皮膚未分化大細胞リンパ腫	23	7.1	8.5	11	12	0.9	65	63.6 ± 19.5	24-92		
リンパ腫様丘疹症	14	4.3	5.2	7	7	1.0	52	50.9 ± 23.7	14-88		
皮下脂肪織炎様T細胞リンパ腫 (SPTCL)	3	0.9	1.1	1	2	0.5	-	-	-		
末梢性T細胞リンパ腫, 非特定	14	4.3	5.2	8	6	1.3	76	69.2 ± 15.0	40-84		
原発性皮膚CD4陽性小・中細胞型T細胞リンパ腫	2	0.6	0.7	2	0	-	-	-	-		
原発性皮膚γδT細胞リンパ腫	-	-	-	-	-	-	-	-	-		
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	0.3	0.4	1	0	-	-	-	-		
節外性NK/T細胞リンパ腫, 典型	7	2.2	2.6	4	3	1.3	61	60.6 ± 17.3	40-80		
成人T細胞白血病・リンパ腫	40	12.4	14.8	20	20	1.0	76	72.6 ± 10.8	50-91		
B細胞リンパ腫	44	13.7	100.0	20	24	0.8	73	70.3 ± 14.6	31-91		
粘膜関連リンパ組織の節外性辺縁帯リンパ腫 (MALT)	9	2.8	20.5	4	5	0.8	62	59.6 ± 19.0	31-84		
原発性皮膚濾胞中心リンパ腫 (pcFCL)	11	3.4	25.0	4	7	0.6	70	68.5 ± 11.7	47-84		
原発性皮膚びまん性大細胞型B細胞リンパ腫, 下肢型	17	5.3	38.6	8	9	0.9	82	78.2 ± 11.5	44-91		
血管内大細胞型B細胞リンパ腫 (VLBCL)	7	2.2	15.9	4	3	1.3	67	67.7 ± 9.6	56-83		
芽球性形質細胞様樹状細胞腫瘍 (BPDN)	7	2.2	-	4	3	1.3	85.0	81.9 ± 6.8	68-87		

- 2016年の皮膚リンパ腫患者は322人が新規登録された。本年度は参加施設数がやや減少した。
- T/NK細胞リンパ腫が84.2%、B細胞リンパ腫が13.7%、芽球性形質細胞様樹状細胞腫瘍 (BPDN) は2.2%でB細胞リンパ腫が例年よりも減少した。
- T/NK細胞リンパ腫では、発症頻度の高い順に、菌状肉腫 50.0%、成人T細胞白血病・リンパ腫 12.4%、原発性皮膚未分化大細胞リンパ腫 7.1% であった。
- 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63.7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, 下肢型をはじめとして、原発性皮膚B細胞リンパ腫は女性に多く発症している。

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 2016	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⁾	DAICLG 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	322	389	370	1733	3884	1905	263	203	164	31	133
調査期間 (年)	1	1	1	5	5	17	20	7	16	17	14
T細胞・NK細胞リンパ腫	84.2	76.6	79.5	85.7	71.3	77	72	75.9	79.2	74	79.7
菌状肉腫	50.0	40.1	39.2	43.3	38.3	47	43	43.3	14	13	41.4
Sézary 症候群	1.9	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)	11.5	9.5	12.2	12.0	10.2	13	13	-	-	-	12.8
原発性皮膚未分化大細胞リンパ腫	7.1	6.9	7.0	7.8	-	8	8	3.5	14	10	6.8
リンパ腫様丘疹症	4.3	2.6	5.1	3.8	-	12	5	7.4	5.5	6	6.0
皮下脂肪織炎様T細胞リンパ腫 (SPTCL)	0.9	2.3	1.9	2.0	0.6	1	1	1	6.7	3	2.3
末梢性T細胞リンパ腫, 非特定	4.3	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	0.6	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	0.3	0.5	1.1	0.4	-	-	-	0.5	-	-	-
節外性NK/T細胞リンパ腫, 典型	2.2	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)	12.4	14.4	13.5	16.7	0.1	-	-	0.6	-	9.8	-
B細胞リンパ腫	13.7	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)	2.8	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)	3.4	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	5.3	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 (VLBCL)	2.2	3.9	3.8	-	<1	<1	-	0.5	1.2	-	0.8
芽球性形質細胞様樹状細胞腫瘍 (BPDN)	2.2	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。
- 九州沖縄地域を中心に成人T細胞白血病・リンパ腫の罹患患者数が多く、皮膚リンパ腫全体でも菌状肉腫に次いで頻度が高い。この点で欧米とは大きく異なっている。
- 今年度の調査では菌状肉腫の罹患比率が上昇し、T/NK細胞リンパ腫の比率が上昇している。
- 本邦ではB細胞リンパ腫の比率が欧米よりも低くなっている。

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. 皮膚病変を有する成人T細胞白血病・リンパ腫

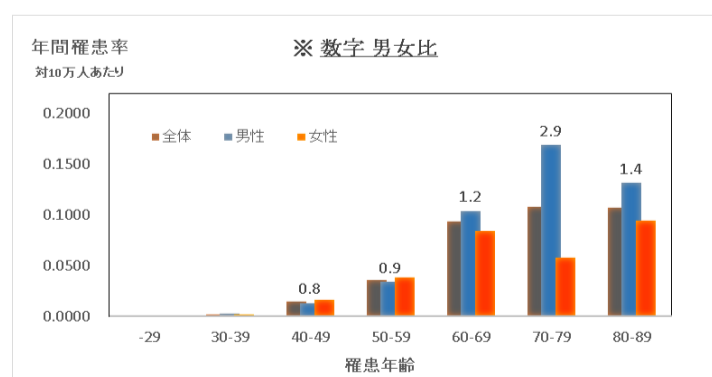
- 研究調査期間: 2008年1月1日 - 2015年12月31日 (8年間)
- データベース: 皮膚リンパ腫全国症例数調査
- 症例数: ATLLとして登録 → 462症例
除外: 71症例は、臨床分類や皮膚病変の記載が不十分
→ 391症例について検討
- 地域区分: 施設所在地で6地域に区分(下図)
北海道東北, 関東, 中部, 近畿, 中国四国, 九州沖縄
- 罹患率は各地域の2010年の人口を基準に算出 (10万人あたり・年)



	日本全体 n=361	九州・沖縄 n=263	その他 n=128
診断時年齢, 中央値 (範囲), 歳	69 (28-93)	70 (33-93)	66 (28-91)
男性/女性	215/176 (1.2)	140/123 (1.1)	75/53 (1.4)
臨床分類, n (%)			
Smoldering	103 (26)	128 (49)	63 (50)
Classic	43 (13)	33 (12)	30 (16)
Lymphoma	44 (11)	26 (10)	18 (14)
Acute	102 (26)	77 (29)	25 (20)

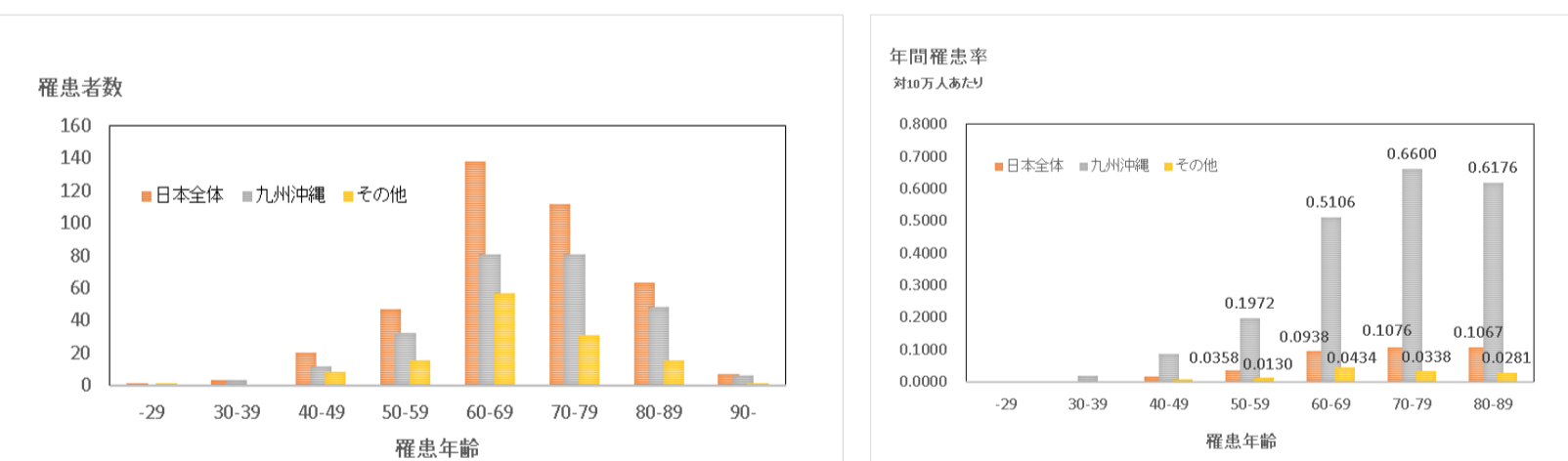
* 下山分類

臨床病型ではくすぶり型が約半数、急性型は九州沖縄地区で29%
 罹患率は地域に関係なく、高齢の男性に多い傾向

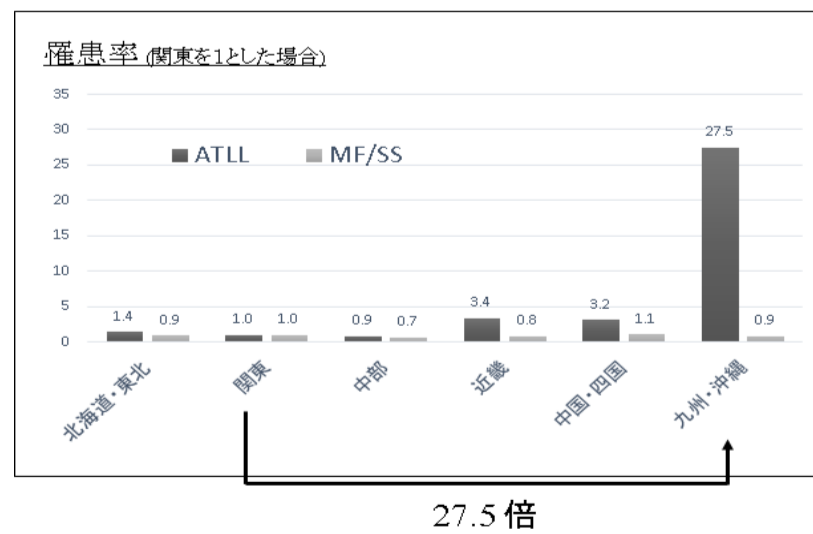
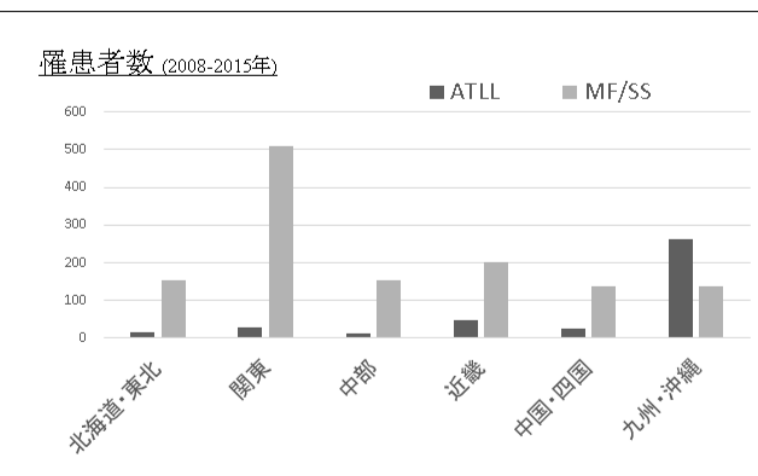


男性の罹患率は70歳代にピーク **M/F=2.9**

- 罹患率は60歳代にピーク, 60-80歳代で全罹患患者の80%を占め, 流行地・非流行地で差はない。
- 人口当たりの罹患率のピークは70歳代で, 過去のATLLの罹患年齢と同様の傾向であった。



- 罹患患者数は九州沖縄地区のみATLLがMFを上回って, もっとも罹患患者数が多い病型であった。
- 罹患率では九州沖縄地域が関東の27.5倍, 近畿および中国四国地域はそれぞれ, 3.4倍, 3.2倍であった。



- 皮膚病変を有するATLL患者は, 罹患率で70歳代にピークがあり, 男女比2.9と男性に多く発症していた。
- ATLLの臨床病型はくすぶり型が半数をしめて最も多く, ついで急性型が九州沖縄地域で29%, その他の地域で20%であった。
- 女性の罹患率も60歳代以降上昇するが男性ほど高くはなく, 70歳代が60歳代・80歳代と比較するとやや低下していた。
- 関東を基準とした地域別の罹患率を比較すると, 九州沖縄地域は27.5倍と高く, この数字はHTLV-1キャリアの地域間差と比較しても高い数字である。
- 罹患率の地域間差が高くなる要因は, 感染経路の違い (非流行地では水平感染の要因が大きい可能性がある) や流行地域での登録率が高い可能性が考えられた。

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。