

# 皮膚リンパ腫全国症例数調査の結果（2023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<sup>1,6</sup>, 島内隆寿<sup>2,6</sup>, 宮垣朝光<sup>3,6</sup>, 浅井純<sup>4,6</sup>, 藤澤康弘<sup>5,6</sup>, 加藤則人<sup>4,6</sup>

1: 鹿児島医療センター, 2: 浜松医科大学, 3: 聖マリアンナ医科大学, 4: 京都府立医科大学, 5: 愛媛大学

6: 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
<b>Total</b>	<b>395</b>		<b>%</b>	<b>235</b>	<b>160</b>	<b>1.47</b>	<b>68.5</b>	<b>65.5 ± 17.0</b>	<b>98 - 16</b>
<b>T細胞/NK細胞リンパ腫</b>	<b>330</b>	<b>83.5</b>	<b>100</b>	<b>196</b>	<b>134</b>	<b>1.46</b>	<b>66</b>	<b>63.4 ± 16.6</b>	<b>98 - 16</b>
菌状糸肉症	203	51.4	61.5	113	90	1.26	64	62.8 ± 16.8	98 - 16
セザリール症候群	9	2.3	2.7	8	1	8.00	71	67.7 ± 10.8	83 - 49
原発性皮膚CD30陽性リンパ増殖症	31	7.8	9.4	20	11	1.82	68	61.3 ± 17.0	88 - 22
原発性皮膚未分化大細胞型リンパ腫	20	5.1	6.1	14	6	2.33	68.5	61.5 ± 18.4	88 - 22
リンパ腫様丘疹症	11	2.8	3.3	6	5	1.20	66	61.1 ± 14.2	78 - 37
成人T細胞白血病/リンパ腫(くすぶり型のみ)	18	4.6	5.5	12	6	2.00	69	65.7 ± 14.0	92 - 36
原発性皮膚CD4陽性小型・中型T細胞リンパ増殖異常症	13	3.3	3.9	5	8	0.63	72	68.6 ± 13.5	88 - 38
皮下脂肪織炎様 T細胞リンパ腫	13	3.3	3.9	8	5	1.60	58	53.9 ± 18.3	79 - 22
皮膚原発γ/δ T細胞リンパ腫	0	0.0	0.0	0	0	-	-	-	-
原発性皮膚末端型CD8陽性T細胞リンパ増殖異常症	0	0.0	0.0	0	0	-	-	-	-
原発性皮膚CD8陽性急速進行性表皮向性細胞傷害性T細胞リンパ腫	0	0.0	0.0	0	0	-	-	-	-
原発性皮膚末梢性T細胞リンパ腫・非特定型	30	7.6	9.1	22	8	2.75	68	66.5 ± 14.3	94 - 35
重症蚊刺アレルギー	0	0.0	0.0	0	0	-	-	-	-
種痘様水疱疹リンパ増殖異常症	0	0.0	0.0	0	0	-	-	-	-
節外性NK/T細胞リンパ腫	13	3.3	3.9	8	5	1.60	76	68.7 ± 19.5	92 - 32
<b>B細胞リンパ腫</b>	<b>65</b>	<b>16.5</b>	<b>100</b>	<b>39</b>	<b>26</b>	<b>1.50</b>	<b>79</b>	<b>76.4 ± 12.2</b>	<b>96 - 30</b>
原発性皮膚辺縁帯リンパ腫	6	1.5	9.2	4	2	2.00	74.5	64.8 ± 18.4	80 - 30
原発性皮膚濾胞中心リンパ腫	20	5.1	30.8	15	5	3.00	72	71.5 ± 11.0	92 - 48
原発性皮膚びまん性大細胞型B細胞リンパ腫・下肢型	33	8.4	50.8	17	16	1.06	82	81.5 ± 8.7	96 - 63
EBV陽性粘膜皮膚潰瘍	0	0.0	0.0	0	0	-	-	-	-
その他の皮膚B細胞リンパ腫	6	1.5	9.2	3	3	1.00	76	76.5 ± 9.5	92 - 64

## 結果2: 全症例登録数

	Total		Neoplasm category	Male No.	Female No.	M/F	Age		
	No.	%					Median	Average ± sd	Range
<b>Total</b>	<b>2255</b>		<b>%</b>	<b>1218</b>	<b>1037</b>	<b>1.17</b>	<b>69</b>	<b>66.0 ± 16.0</b>	<b>98 - 5</b>
<b>T細胞/NK細胞リンパ腫</b>	<b>2057</b>	<b>91.2</b>	<b>100</b>	<b>1103</b>	<b>954</b>	<b>1.16</b>	<b>68</b>	<b>65.5 ± 16.0</b>	<b>98 - 5</b>
菌状糸肉症	1532	67.9	74.5	809	723	1.12	68	65.6 ± 15.6	98 - 15
セザリール症候群	42	1.9	2.0	30	12	2.50	71	69.7 ± 14.2	91 - 33
原発性皮膚CD30陽性リンパ増殖症	228	10.1	11.1	116	112	1.04	65	62.1 ± 17.3	95 - 5
原発性皮膚未分化大細胞型リンパ腫	137	6.1	6.7	74	63	1.17	66	64.3 ± 15.8	95 - 19
リンパ腫様丘疹症	91	4.0	4.4	42	49	0.86	59	58.7 ± 19.0	91 - 5
成人T細胞白血病/リンパ腫(くすぶり型のみ)	85	3.8	4.1	46	39	1.18	73	70.9 ± 11.7	95 - 36
原発性皮膚CD4陽性小型・中型T細胞リンパ増殖異常症	35	1.6	1.7	19	16	1.19	67	65.9 ± 17.4	91 - 13
皮下脂肪織炎様 T細胞リンパ腫	29	1.3	1.4	14	15	0.93	58	56.2 ± 17.9	83 - 22
皮膚原発γ/δ T細胞リンパ腫	2	0.1	0.1	0	2	0.00	75	-	82 - 68
原発性皮膚末端型CD8陽性T細胞リンパ増殖異常症	1	0.0	0.0	1	0	-	76	-	-
原発性皮膚CD8陽性急速進行性表皮向性細胞傷害性T細胞リンパ腫	0	0.0	0.0	0	0	-	-	-	-
原発性皮膚末梢性T細胞リンパ腫・非特定型	83	3.7	4.0	54	29	1.86	69	66.5 ± 18.1	96 - 16
重症蚊刺アレルギー	1	0.0	0.0	0	1	0.00	71	-	-
種痘様水疱疹リンパ増殖異常症	1	0.0	0.0	1	0	-	18	-	-
節外性NK/T細胞リンパ腫	18	0.8	0.9	13	5	2.60	75.5	70.7 ± 17.2	92 - 32
<b>B細胞リンパ腫</b>	<b>198</b>	<b>8.8</b>	<b>100</b>	<b>115</b>	<b>83</b>	<b>1.39</b>	<b>74</b>	<b>71.9 ± 14.3</b>	<b>96 - 22</b>
原発性皮膚辺縁帯リンパ腫	77	3.4	38.9	45	32	1.41	68	65.6 ± 16.2	91 - 22
原発性皮膚濾胞中心リンパ腫	57	2.5	28.8	38	19	2.00	73	71.9 ± 11.8	93 - 36
原発性皮膚びまん性大細胞型B細胞リンパ腫・下肢型	57	2.5	28.8	28	29	0.97	82	80.1 ± 9.0	96 - 58
EBV陽性粘膜皮膚潰瘍	0	0.0	0.0	0	0	-	-	-	-
その他の皮膚B細胞リンパ腫	7	0.3	3.5	4	3	1.33	72	74.7 ± 9.8	92 - 64

## 結果3: 続発性リンパ腫登録数

	新規診断症例					全診療症例				
	Total No.	%	Male No.	Female No.	M/F	Total No.	%	Male No.	Female No.	M/F
<b>新規診断症例</b>	<b>256</b>	<b>100</b>	<b>142</b>	<b>114</b>	<b>1.25</b>	<b>437</b>	<b>100</b>	<b>236</b>	<b>201</b>	<b>1.17</b>
びまん性大細胞リンパ腫(皮膚外発のもの)	85	33.2	52	33	1.58	107	24.5	67	40	1.68
粘膜関連リンパ組織型節外性辺縁帯リンパ腫(皮膚外発のもの)	8	3.1	3	5	0.60	11	2.5	5	6	0.83
濾胞性リンパ腫(皮膚外発のもの)	8	3.1	4	4	1.00	14	3.2	8	6	1.33
マントル細胞リンパ腫	3	1.2	2	1	2.00	6	1.4	3	3	1.00
血管内大細胞型B細胞リンパ腫	45	17.6	18	27	0.67	55	12.6	26	29	0.90
成人T細胞リンパ腫/白血病:くすぶり以外	44	17.2	24	20	1.20	125	28.6	61	64	0.95
節性T濾胞ヘルパー細胞リンパ腫・血管免疫芽球型	4	1.6	3	1	3.00	13	3.0	5	8	0.63
ALK陽性未分化大細胞リンパ腫	2	0.8	1	1	1.00	5	1.1	2	3	0.67
ALK陰性未分化大細胞リンパ腫	5	2.0	4	1	4.00	16	3.7	13	3	4.33
末梢性T細胞リンパ腫、非特定	8	3.1	5	3	1.67	11	2.5	7	4	1.75
ホジキンリンパ腫	4	1.6	2	2	1.00	6	1.4	4	2	2.00
免疫不全/調節異常に起因する多形性リンパ増殖異常症	12	4.7	3	9	0.33	20	4.6	5	15	0.33
ランゲルハンス細胞組織球症	3	1.2	1	2	0.50	11	2.5	2	9	0.22
芽球性形質細胞様樹状細胞腫瘍	9	3.5	7	2	3.50	13	3.0	10	3	3.33
その他	16	6.3	13	3	4.33	24	5.5	18	6	3.00

## 結果3: 続発性皮膚リンパ腫に関して

- 2023年に皮膚科を受診した続発性皮膚リンパ腫患者数は新規診断症例数として256例、全診療症例数として437例であった。
- 新規診断症例はびまん性大細胞型B細胞リンパ腫(皮膚外発のもの: DLBCL)85例、血管内大細胞型B細胞リンパ腫(IVL)45例、ATLL(くすぶり型以外)44例、免疫不全/調節異常に起因する多形性リンパ増殖異常症(polymorphic LPDs)12例であった。
- 全診療症例数としてはATLL(くすぶり型以外)が125例と最も多く、次いでDLBCL107例、IVL55例、 polymorphic LPDs 20例と続いた。
- ATLLはくすぶり型以外でも多くの症例を皮膚科医が継続的に診察していることが実証された。

## 方法

- 日本皮膚科学会教育研修施設に2023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。
- 240施設から回答を得た(2024年8月1日現在: 症例登録あり: 153施設、症例登録なし87施設)。
- 今回の調査からWHO(第5版)に準じて疾患名を改め、また、芽球性形質細胞様樹状細胞腫瘍に関しては続発性皮膚リンパ腫としてデータの収集、解析を行った。

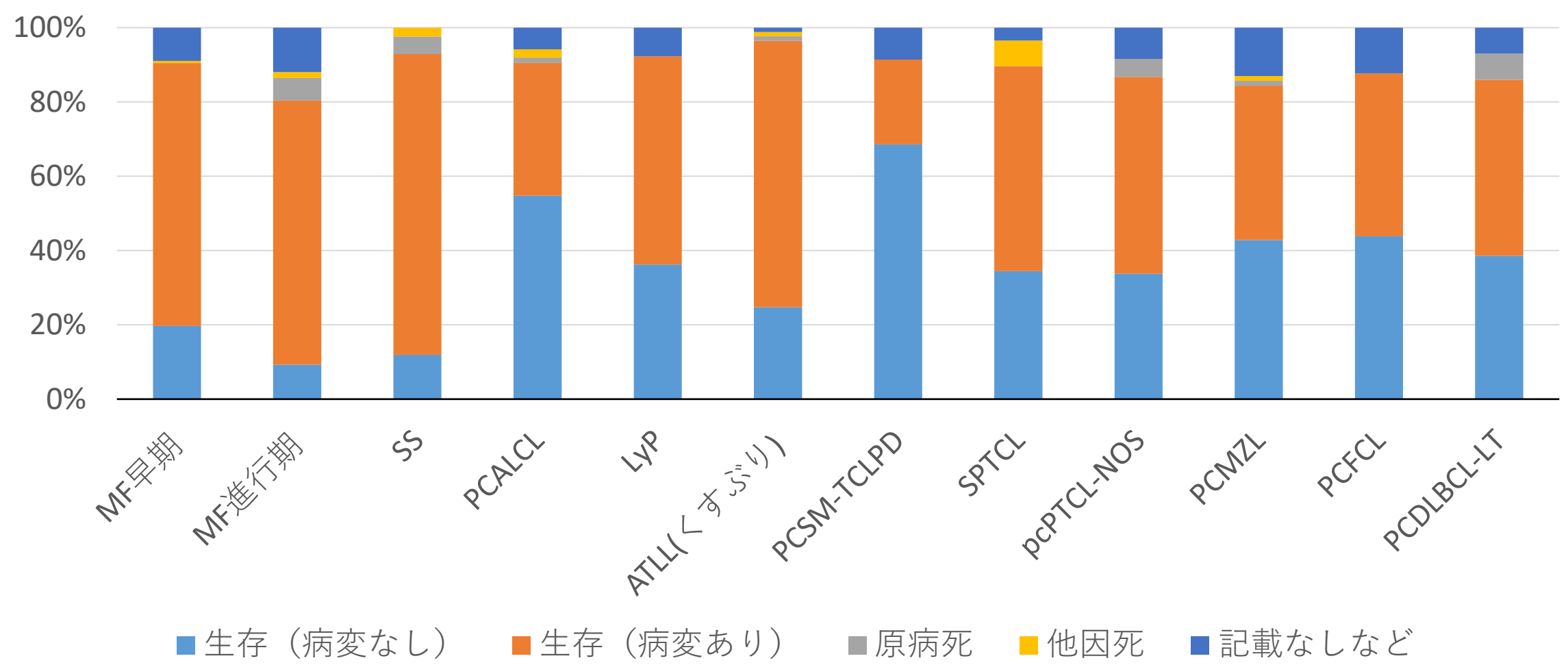
## 結果1: 新規診断症例に関して

- 2023年新規診断症例として651例の登録があった。そのうち原発性皮膚リンパ腫は395例、続発性皮膚リンパ腫は256例であった。
- 原発性皮膚リンパ腫全体では男女比が1.47と男性に多く、診断時の年齢の中央値は68.5歳、平均値は65.5歳であった。
- T/NK細胞リンパ腫が83.5%、B細胞リンパ腫が16.5%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、菌状糸肉症(MF)61.5%、原発性皮膚CD30陽性リンパ増殖症9.4%(原発性皮膚未分化大細胞リンパ腫(PCALCL))6.1%、リンパ腫様丘疹症(LyP)3.3%、原発性皮膚末梢性T細胞リンパ腫・非特定型(PTCL-NOS)9.1%、成人T細胞白血病/リンパ腫(ATLL)(くすぶり型のみ)5.5%、原発性皮膚CD4陽性小型・中型T細胞リンパ増殖異常症(PCSM-TCLPD)3.9%、皮下脂肪織炎様T細胞リンパ腫(SPTCL)3.9%、節外性NK/T細胞リンパ腫3.9%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(PCDLBCL-LT)が最も多く50.8%を占め、次いで原発性皮膚濾胞中心リンパ腫(PCFCL)が30.8%を占めた。例年2番目に多い原発性皮膚辺縁帯リンパ腫(PCMZL)は今回は6例(9.2%)しかいなかった。
- MF/セザリール症候群(SS)の初期治療はステロイド外用を行ったものが189例(89%)、紫外線療法が137例(65%)(NB-UVB 112例、PUVA 12例、エキシマ 8例など)、放射線療法16(8%)例であった。
- MF/SSに対する初期治療として行った内服療法はタルグレチン35例、エトレチナート21例、プレドニゾン3例、ポリノスタット2例、その他2例であった。

## 結果2: 全診療症例に関して

- 2023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2692例で、そのうち2255例が原発性皮膚リンパ腫、437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(51.4%→67.9%)、相対的にB細胞リンパ腫の割合が減っている(16.5%→8.8%)。
- 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(65.4%→73.4%)。
- MF/SS 1574例のうち、この1年間で早期から進行期に進行した症例は42例(2.7%)であった。
- ATLLに関しては全病型あわせて210例のうち、この1年間で急性転化を起こした症例は26例(12.3%)であった。
- 今回から転帰の調査の仕方を変更した。主な皮膚リンパ腫の転帰について**結果2-2**に示す。

結果2-2: 主な皮膚リンパ腫の転帰



- MFでは早期の症例でも7割以上の症例で病変が遷延している。
- PCALCLでは半数以上の患者で病変がない状態で維持されており、PCSM-TCLPDでは7割の患者で病変がない状態で維持されている。
- B細胞リンパ腫ではいずれの病型でも4割の患者で病変がない状態で維持されている。

## 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2024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おります。

施設名	医師名	施設名	医師名	施設名	医師名	施設名	医師名
鹿児島大学医学部皮膚科	藤井一恭	山形大学医学部皮膚科	山形 隆	山形大学医学部皮膚科	山形 隆	山形大学医学部皮膚科	山形 隆
鹿児島大学医学部皮膚科	島内隆寿	山形大学医学部皮膚科	山形 隆	山形大学医学部皮膚科	山形 隆	山形大学医学部皮膚科	山形 隆
鹿児島大学医学部皮膚科	宮垣朝光	山形大学医学部皮膚科	山形 隆	山形大学医学部皮膚科	山形 隆	山形大学医学部皮膚科	山形 隆
鹿児島大学医学部皮膚科	浅井純	山形大学医学部皮膚科	山形 隆	山形大学医学部皮膚科	山形 隆	山形大学医学部皮膚科	山形 隆
鹿児島大学医学部皮膚科	藤澤康弘	山形大学医学部皮膚科	山形 隆	山形大学医学部皮膚科	山形 隆	山形大学医学部皮膚科	山形 隆
鹿児島大学医学部皮膚科	加藤則人	山形大学医学部皮膚科	山形 隆	山形大学医学部皮膚科	山形 隆	山形大学医学部皮膚科	山形 隆
鹿児島大学医学部皮膚科	藤井一恭	山形大学医学部皮膚科	山形 隆	山形大学医学部皮膚科	山形 隆	山形大学医学部皮膚科	山形 隆
鹿児島大学医学部皮膚科	島内隆寿	山形大学医学部皮膚科	山形 隆	山形大学医学部皮膚科	山形 隆	山形大学医学部皮膚科	山形 隆
鹿児島大学医学部皮膚科	宮垣朝光	山形大学医学部皮膚科	山形 隆	山形大学医学部皮膚科	山形 隆	山形大学医学部皮膚科	山形 隆
鹿児島大学医学部皮膚科	浅井純	山形大学医学部皮膚科	山形 隆	山形大学医学部皮膚科	山形 隆	山形大学医学部皮膚科	山形 隆
鹿児島大学医学部皮膚科	藤澤康弘	山形大学医学部皮膚科	山形 隆	山形大学医学部皮膚科	山形 隆	山形大学医学部皮膚科	山形 隆
鹿児島大学医学部皮膚科	加藤則人	山形大学医学部皮膚科	山形 隆	山形大学医学部皮膚科	山形 隆	山形大学医学部皮膚科	山形 隆
鹿児島大学医学部皮膚科	藤井一恭	山形大学医学部皮膚科	山形 隆	山形大学医学部皮膚科	山形 隆	山形大学医学部皮膚科	山形 隆
鹿児島大学医学部皮膚科	島内隆寿	山形大学医学部皮膚科	山形 隆	山形大学医学部皮膚科	山形 隆	山形大学医学部皮膚科	山形 隆
鹿児島大学医学部皮膚科	宮垣朝光	山形大学医学部皮膚科	山形 隆	山形大学医学部皮膚科	山形 隆	山形大学医学部皮膚科	山形 隆
鹿児島大学医学部皮膚科	浅井純	山形大学医学部皮膚科	山形 隆	山形大学医学部皮膚科	山形 隆	山形大学医学部皮膚科	山形 隆
鹿児島大学医学部皮膚科	藤澤康弘	山形大学医学部皮膚科	山形 隆	山形大学医学部皮膚科	山形 隆	山形大学医学部皮膚科	山形 隆
鹿児島大学医学部皮膚科	加藤則人	山形大学医学部皮膚科	山形 隆	山形大学医学部皮膚科	山形 隆	山形大学医学部皮膚科	山形 隆
鹿児島大学医学部皮膚科	藤井一恭	山形大学医学部皮膚科	山形 隆	山形大学医学部皮膚科	山形 隆	山形大学医学部皮膚科	山形 隆
鹿児島大学医学部皮膚科	島内隆寿	山形大学医学部皮膚科	山形 隆	山形大学医学部皮膚科	山形 隆	山形大学医学部皮膚科	山形 隆
鹿児島大学医学部皮膚科	宮垣朝光	山形大学医学部皮膚科	山形 隆	山形大学医学部皮膚科	山形 隆	山形大学医学部皮膚科	山形 隆
鹿児島大学医学部皮膚科	浅井純	山形大学医学部皮膚科	山形 隆	山形大学医学部皮膚科	山形 隆	山形大学医学部皮膚科	山形 隆
鹿児島大学医学部皮膚科	藤澤康弘	山形大学医学部皮膚科	山形 隆	山形大学医学部皮膚科	山形 隆	山形大学医学部皮膚科	山形 隆
鹿児島大学医学部皮膚科	加藤則人	山形大学医学部皮膚科	山形 隆	山形大学医学部皮膚科	山形 隆	山形大学医学部皮膚科	山形 隆
鹿児島大学医学部皮膚科	藤井一恭	山形大学医学部皮膚科	山形 隆	山形大学医学部皮膚科	山形 隆	山形大学医学部皮膚科	山形 隆
鹿児島大学医学部皮膚科	島内隆寿	山形大学医学部皮膚科	山形 隆	山形大学医学部皮膚科	山形 隆	山形大学医学部皮膚科	山形 隆
鹿児島大学医学部皮膚科	宮垣朝光	山形大学医学部皮膚科	山形 隆	山形大学医学部皮膚科	山形 隆	山形大学医学部皮膚科	山形 隆
鹿児島大学医学部皮膚科	浅井純	山形大学医学部皮膚科	山形 隆	山形大学医学部皮膚科	山形 隆	山形大学医学部皮膚科	山形 隆
鹿児島大学医学部皮膚科	藤澤康弘	山形大学医学部皮膚科	山形 隆	山形大学医学部皮膚科	山形 隆	山形大学医学部皮膚科	山形 隆
鹿児島大学医学部皮膚科	加藤則人	山形大学医学部皮膚科	山形 隆	山形大学医学部皮膚科	山形 隆	山形大学医学部皮膚科	山形 隆
鹿児島大学医学部皮膚科	藤井一恭	山形大学医学部皮膚科	山形 隆	山形大学医学部皮膚科	山形 隆	山形大学医学部皮膚科	山形 隆
鹿児島大学医学部皮膚科	島内隆寿	山形大学医学部皮膚科	山形 隆	山形大学医学部皮膚科	山形 隆	山形大学医学部皮膚科	山形 隆
鹿児島大学医学部皮膚科	宮垣朝光	山形大学医学部皮膚科	山形 隆	山形大学医学部皮膚科	山形 隆	山形大学医学部皮膚科	山形 隆
鹿児島大学医学部皮膚科	浅井純	山形大学医学部皮膚科	山形 隆	山形大学医学部皮膚科	山形 隆	山形大学医学部皮膚科	山形 隆
鹿児島大学医学部皮膚科	藤澤康弘	山形大学医学部皮膚科	山形 隆	山形大学医学部皮膚科	山形 隆	山形大学医学部皮膚科	山形 隆
鹿児島大学医学部皮膚科	加藤則人	山形大学医学部皮膚科	山形 隆	山形大学医学部皮膚科	山形 隆	山形大学医学部皮膚科	山形 隆
鹿児島大学医学部皮膚科	藤井一恭	山形大学					