

—症例報告—

胸腔内に発生した脂肪芽腫の男児例

泉田 健介¹ 早川 潤¹ 竹下 輝¹
高橋 翼² 許田 典男³ 右田 真¹

¹日本医科大学武蔵小杉病院小児科

²日本医科大学武蔵小杉病院小児外科

³日本医科大学武蔵小杉病院病理診断科

A Case of Intrathoracic Lipoblastoma in a 6-year-old Boy

Kensuke Izumida¹, Jun Hayakawa¹, Hikaru Takeshita¹,
Tsubasa Takahashi², Norio Motoda³ and Makoto Migita¹

¹Department of Pediatrics, Nippon Medical School Musashi Kosugi Hospital

²Department of Pediatric Surgery, Nippon Medical School Musashi Kosugi Hospital

³Department of Pathology, Nippon Medical School Musashi Kosugi Hospital

Abstract

A 6-year-old boy was referred to us after an abnormal shadow was detected in the left upper lung field on a chest X-ray taken as part of a school cardiac screening program. We suspected an intrathoracic lipoblastoma on the basis of blood test results and CT, MRI, and other imaging findings, and we performed a surgical resection for diagnostic and therapeutic purposes. The pathological diagnosis was also lipoblastoma, and two years have passed without any postoperative complications. Lipoblastoma is a relatively rare benign tumor that is most commonly found on the trunk and extremities of infants, but cases like this one of a lipoblastoma in the thoracic cavity are extremely rare.

(日本医科大学医学会雑誌 2025; 21: 175–180)

Key words: lipoblastoma, pediatric, adipocytic tumor, chest wall

緒 言

脂肪芽腫は若年児に好発するまれな良性脂肪性腫瘍であり、1926年にJaffeらが初めて報告し、1958年にVelliosらが脂肪芽腫 (lipoblastoma) および脂肪芽腫症 (lipoblastomatosis) として体系的に分類した¹。脂肪芽腫は主に3歳以下の乳幼児に発生し、全体の90%以上が5歳以下で診断される²。悪性転化や転移

はないが急速に増大することがあり、周囲の臓器や組織を圧迫し、機能障害を引き起こす場合がある。脂肪芽腫は脂肪組織が存在する部位であれば全身どこにでも発生しうるが、特に頭頸部、体幹、四肢に好発し胸壁や胸腔内に発生する例は極めてまれである³。胸腔内に発生した脂肪芽腫に関する報告は限られており、その発症機序や臨床経過、治療方針に関する明確な指針は存在しない。治療の基本は腫瘍の完全摘出であり、不完全摘出の場合には再発のリスクもある。脂肪

Correspondence to Kensuke Izumida, Department of Pediatrics, Nippon Medical School Musashi Kosugi Hospital, 1-383 Kosugi-cho, Nakahara-ku, Kawasaki, Kanagawa 211-8533, Japan

E-mail: s14-007ik@nms.ac.jp

Journal Website (<https://www.nms.ac.jp/sh/jmanms/>)

表1 入院時検査所見

WBC	7,220 / μ L	CK	106 IU/L
Stab	0.0 %	AMY	87 IU/L
Seg	51.5 %	フェリチン	32.7 ng/mL
Lympho	42.5 %	IgG	1,007 mg/dL
RBC	448×10^4 / μ L	AFP	1.3 ng/mL
Hb	12.9 g/dL	NSE	24.7 ng/mL
Hct	38.0 %		
Plt	29.2×10^4 / μ L		
CRP	0.03 mg/dL 以下		
AST	29 IU/L		
ALT	16 IU/L		
LDH	230 IU/L		



図1 胸部エックス線画像

左上肺野に6 cm×6 cmの境界明瞭な円状陰影を認めた。

芽腫は良性腫瘍であるため、化学療法や放射線療法は原則として適応されない。完全摘出が行われた場合、長期的な予後は良好とされるが、再発のリスクを考慮して厳密な術後経過観察が必要である。今回、われわれは6歳男児に発生した胸壁脂肪芽腫を経験した。胸腔内に発生する脂肪芽腫は極めてまれであり、臨床経過、画像所見、病理診断の特徴について文献の検索を加え報告する。

症 例

患者：6歳男児

主訴：エックス線写真での左胸部異常陰影

既往歴：特記すべきことなし

家族歴：特記すべきことなし

現病歴：入院2カ月前に学校心臓検診時に心電図で

右室肥大の疑いを指摘された。二次検診では心電図異常を認めなかったが、胸部エックス線検査にて上記の異常陰影を指摘され当院受診し、精査加療目的で当院に入院となった。

入院時現症：体温37.3℃、心拍数83/min、血圧90/42 mmHg、呼吸数20/min、SpO₂ 99%（室内気）。意識清明。眼瞼結膜貧血なし。咽頭発赤なし。頸部リンパ節および腋窩リンパ節の腫脹なし。呼吸音正常、副雑音なく、左右差なし。心音整、心雑音なし。腹部平坦・軟、腸蠕動音正常で肝脾腫をみとめず。

入院時検査所見：末梢血および生化学検査、腫瘍マーカーに異常所見はなかった（表1）。

胸部X線所見：左上肺野の境界明瞭な円状陰影を認めた（図1）。

胸部造影CT所見：表面平滑で隔壁を伴う腫瘤を認めた（図2）。

MRI検査所見：T1強調像では高信号域、T1強調脂肪抑制像では同部位に低信号域であり脂肪抑制効果を認めた。

⁶⁷Gaシンチグラフィー：左胸部の腫瘤と一致した部位に⁶⁷Gaの集積を認めなかった。

以上より脂肪芽腫の疑いで診断および治療目的で手術となった。

手術所見：全身麻酔下で左腋窩第2肋間から胸腔鏡を挿入した。腫瘍は胸壁に接着し、左肺を一部圧排していたが、明確な被膜を有していた（図3）。腫瘍は一塊として全摘出が可能であった。

病理所見：摘出された腫瘍は50×45×30 mm大の連続した黄色充実性腫瘤であった（図4）。線維性隔壁を伴い、異型に乏しい成熟脂肪細胞の増生を認めた（図5A）。線維性隔壁には異型に乏しい紡錘形細胞が見られ（図5B）、免疫染色では脂肪細胞様の細胞がS-100蛋白陽性、紡錘形細胞がCD34陽性、desmin陽

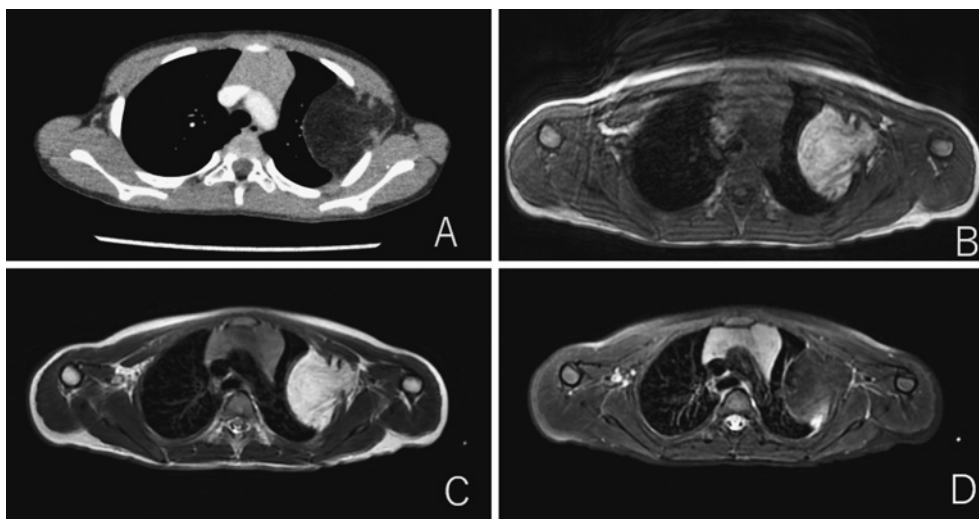


図2 胸部CT造影MRI検査画像 (A: CT画像 B: T1強調 C: T2強調 D: 脂肪抑制T2強調像)

最大径6 cmの脂肪濃度と同一の表面平滑で隔壁を伴う腫瘤を認めた。T1強調像では高信号を認め、T1強調脂肪抑制像では同部位が低信号となり脂肪成分ということがわかった。



図3 胸腔鏡所見
腫瘤は胸壁内に突出し、表面平滑であった。

性を示した (図5C)。これらの所見より脂肪芽腫と診断した。日本小児がん研究グループの中央病理診断に提出したが同様の診断結果であった。

術後経過：術後は合併症なく経過良好で、術後6日目に退院。現在、術後2年間の経過観察中で再発を認めていない。

考 察

脂肪芽腫は1958年にVelliosらによって初めて体系的に報告されたまれな良性脂肪性腫瘍であり、主に乳幼児期に発生する未熟な胎児性脂肪細胞から構成される。脂肪芽腫は男児にやや多く発生し⁴、90%が5歳以下、40%が1歳以下で診断されるとされている⁵。

脂肪芽腫は脂肪組織が存在する部位であればどこにでも発生する可能性があるが、好発部位は頭頸部、体幹、四肢である。Premekumarらの報告によると、脂肪芽腫の発生割合は頭頸部が10~15%、体幹が20~50%、四肢が36~72%とされているが⁶、体幹部では腹壁や腰部が多いとされ、胸壁や胸腔内に発生する例は極めてまれである⁷。発生の成因は明確には解明されていないが、脂肪芽腫は多くの場合、無痛性の腫瘍として偶然発見される。胸部発生の中には胸腔内に進展し呼吸器症状をきたす例もみられるが⁸、本症例では胸壁外への進展や臓器の圧迫は認められず、学校心臓検診での胸部X線検査を契機に偶然発見された。

脂肪芽腫の診断においては、脂肪腫、奇形腫、脂肪肉腫との鑑別が重要である。脂肪腫は成熟した白色脂肪細胞からなる良性腫瘍であり、発育速度が緩徐で比較的軟である点が特徴である。奇形腫の場合は、脂肪成分のほか石灰化や毛髪、デブリが存在するが、本症例では画像所見でこれらの特徴が認められなかった。脂肪肉腫は下肢や後腹膜に好発し、組織学的には分化度および異型度が多様である。小児では粘液型脂肪肉腫が多いとされ、粘液成分を多く含む点で脂肪芽腫と類似するが、異型脂肪細胞や毛細血管の増生が見られることが鑑別のポイントとなる⁹。

画像診断では、MRIが脂肪芽腫の診断に有用であり、T1強調像で高信号、T1脂肪抑制像で低信号を示す特徴がある。本症例でも、T1強調像では高信号域、T1強調脂肪抑制像では同部位に低信号域であり脂肪抑制効果を認め、脂肪芽腫の典型的な所見が確認

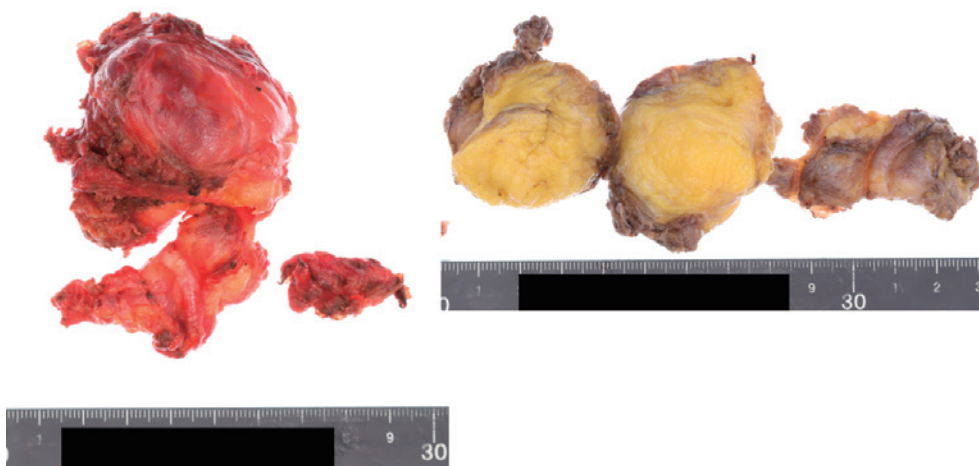


図4 切除標本

約 $50 \times 45 \times 30$ mm および $40 \times 20 \times 8$ mm の連続した腫瘍で、断面は黄色充実性で線維性隔壁様構造を伴い脂肪組織様であった。

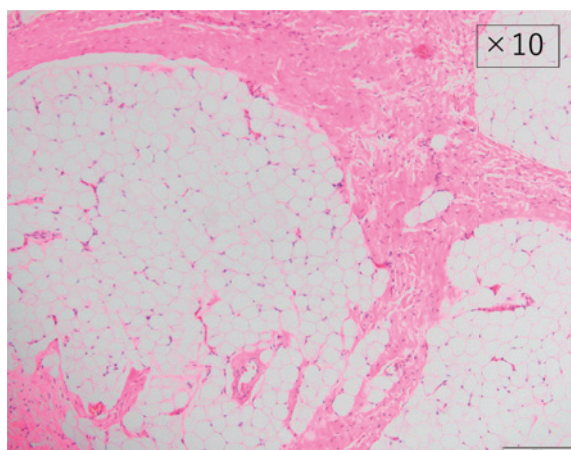


図5A 病理組織学的検査所見 (HE 染色 $\times 10$)
線維性隔壁を伴う脂肪性腫瘍。取り込まれた胸壁由来と思われる横紋筋組織を認める。

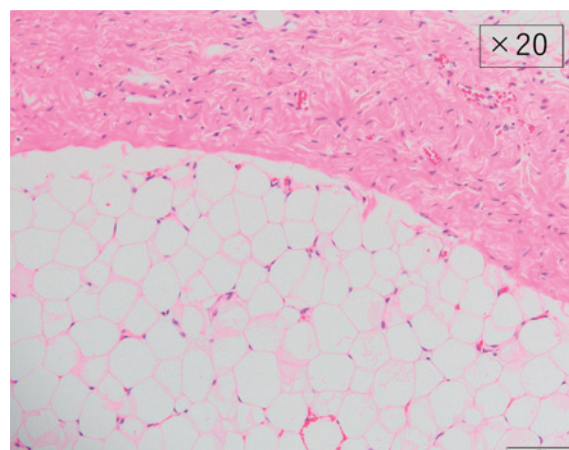


図5B 病理組織学的検査所見 (HE 染色 $\times 20$)
成熟脂肪細胞には異型は明らかではない。脂肪芽細胞は認められない。
線維性隔壁を構成する紡錘形細胞にも異型は認められない。

された。しかし画像所見のみでは脂肪肉腫との鑑別は難しいとされ、最終的な診断には病理組織学的検査が必要である。

未熟な脂肪芽細胞と成熟脂肪細胞の混在、粘液基質を伴う間葉系細胞の増殖、zonal patternなどの病理所見が重要となる。本症例では、これらの病理所見および免疫組織化学染色でのS-100蛋白陽性、CD34陽性が認められ、脂肪芽腫と確定診断された。脂肪肉腫との鑑別では、異型性や核分裂像の有無が重要である。脂肪肉腫では異型性が顕著で核分裂像も認められるが、脂肪芽腫ではこれらはほとんど認められない。本症例では異型性を示す細胞が認められず、zonal patternが明瞭であったことから脂肪肉腫との鑑別が可能であった。さらに、高分化型脂肪肉腫や脱分化型

脂肪肉腫の場合はMDM2/CDK4免疫染色の共陽性所見もみられることが多く、免疫染色も鑑別の一助となる。本症例ではMDM2/CDK4染色は共に陰性であった。また、脂肪肉腫は成人に好発する疾患であり、年齢的にも脂肪芽腫の診断が支持された。脂肪芽腫は約70%の症例に8番染色体長腕の8q11~13領域に異常を伴うことが知られている¹⁰。本症例での検索は実施しなかったが、脂肪肉腫との鑑別が困難な場合には病理組織検査の補助診断として細胞遺伝的解析が有用であるとの報告がある¹¹。

治療は腫瘍の完全摘除が原則であり、予後良好であるため補助的な化学療法は不要とされている。しかし脂肪芽腫では分葉状・びまん性に発育するといった特

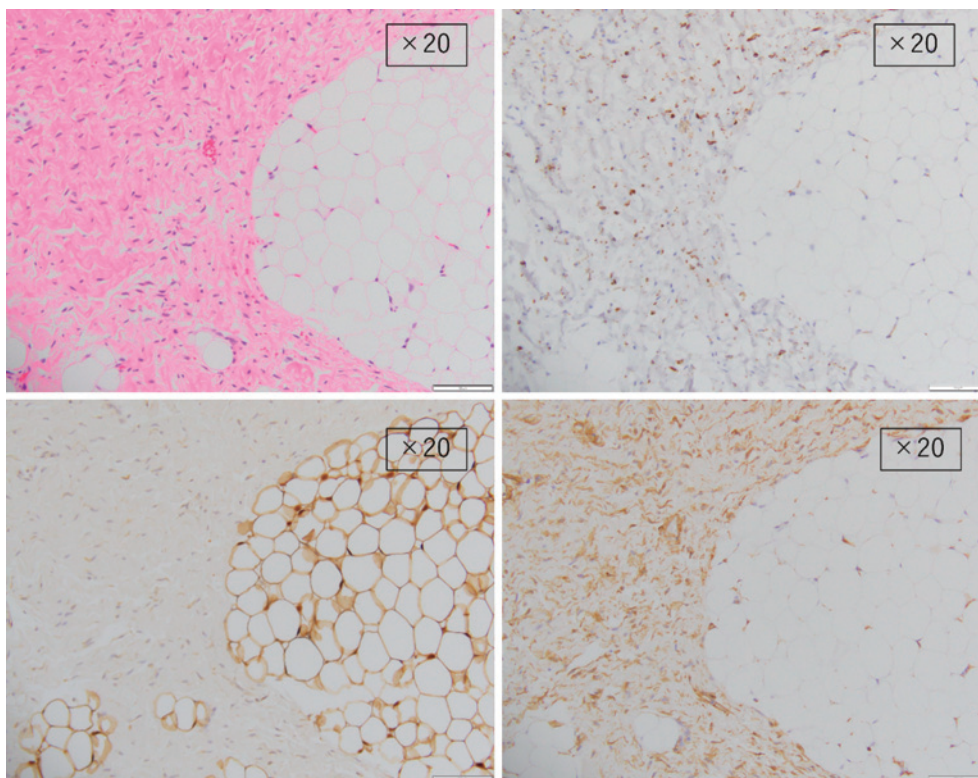


図 5C 病理組織学的検査所見（免疫染色×20）

成熟脂肪細胞として認識できる細胞はS-100が陽性、隔壁に見られる紡錘形細胞はCD34とdesminが陽性であった。他にも高分化型脂肪肉腫で陽性となるMDM2, CDK4, p16はいずれも陰性であり、MIB-1 indexも1%未満であった。

徴があるため境界の判別が難しく肉眼的に全摘しているように見えても微細な組織が残存し不完全摘出となることがある¹²。不完全摘出の場合、13～46%に局所再発するとされており、少なくとも5年間は3～6カ月ごとに超音波検査やMRIによるフォローアップが推奨されている¹³。本症例では術後2年間の経過で再発は認められていないが、脂肪芽腫では術後7年以上経過して再発する例もあり、少なくとも5年間の定期的な経過観察が推奨されている。

胸壁や胸腔内に発生する脂肪芽腫の報告は非常に限られており、本症例はその臨床的特徴や診断、治療に関する貴重な情報を提供するものである。脂肪芽腫の診断には、画像診断と病理学的検査を組み合わせた慎重な評価が必要であり、完全摘除と長期的な経過観察が重要である。

結 語

小児脂肪芽腫は乳幼児に好発するまれな良性脂肪性腫瘍であり、胸壁や胸腔内に発生する例は極めてまれである。本症例では学校心臓検診を契機に発見され、

胸腔鏡下で完全摘除を行い、脂肪芽腫と診断された。脂肪芽腫は良性であるが、脂肪肉腫との鑑別が重要であり、画像診断と病理診断の組み合わせが不可欠である。治療は完全摘除が基本であり、術後の再発リスクを考慮した長期経過観察が求められる。本症例は胸壁脂肪芽腫の診断と治療の一助となる貴重な報告である。

Conflict of Interest：開示すべき利益相反はなし。

文 献

1. Vellios F, Basez J, Shumacker HB: Lipoblastosis: A tumor of fetal fat different from hibernoma. *Am J Pathol* 1958; 34: 1149-1159.
2. Chung EB, Enzinger FM: Benign lipoblastomatosis. An analysis of 35 cases. *Cancer* 1978; 32: 482-492.
3. 大澤絵都子, 北河徳彦, 新開真人ほか: Lipoblastoma 51例の検討. *日小外会誌* 2020; 56: 906-913.
4. Speer AL, Schofield DE, Wang KS, et al: Contemporary management of lipoblastoma. *J Pediatr Surg* 2008; 43: 1295-1300.
5. Coffin CM, Lowichik A, Putnam A: Lipoblastoma (LPB): A clinicopathologic and immunohistochemical analysis of 59 cases. *Am J Surg Pathol* 2009; 33: 1705-1712.

6. 吉村浩太郎, 平林慎一, 秋月穂高ほか: 若年者に発生した大腿部脂肪肉腫の1例—小児脂肪肉腫報告113例の検討. 整形外科 1990; 41: 1057-1061.
7. 品川俊人, 田所 衛, 竹内英子ほか: 脂肪芽腫 (lipoblastoma) の1例 その捺印細胞像, ならびに代表的脂肪性腫瘍との鑑別を併せて. 日本臨床細胞学会雑誌 1992; 31: 639-643.
8. 松浦 玄, 菱木知郎, 齋藤 武ほか: 胸壁内外に進展し呼吸器症状にて発症した脂肪芽腫の1例. 日小外会誌 2012; 48: 216-221.
9. Premkumar K, Basle MA, Jassim K, et al.: An unusual case of cervical Lipoblastoma with review of literature. J Cancer Res Ther 2015; 11: 1025.
10. Dadone B, Refae S, Lemarie-Delaunay C, et al.: Molecular cytogenetics of pediatric adipocytic tumors. Cancer Genet 2015; 208: 469-481.
11. 菅沼理江, 渡井 有, 佐藤英章ほか: 小児陰嚢内脂肪腫の1例. 日小外会誌 2023; 59: 872-877.
12. 小池能宣, 谷 守通, 村上一郎ほか: 再発し再切除を要した年長児の右鼠径部脂肪芽腫の1例. 日小血会誌 2005; 19: 399.
13. Jung SM, Chang PY, Luo CC, et al.: Lipoblastoma/lipoblastomatosis: A clinipathologic study of 16 cases in Taiwan. Pediatr Surg Int 2005; 21: 809-812.

(受付: 2025 年 1 月 16 日)

(受理: 2025 年 1 月 29 日)

日本医科大学医学会雑誌は, 本論文に対して, クリエイティブ・コモンズ表示 4.0 国際 (CC BY NC ND) ライセンス (<https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>) を採用した. ライセンス採用後も, すべての論文の著作権については, 日本医科大学医学会が保持するものとする. ライセンスが付与された論文については, 非営利目的の場合, 元の論文のクレジットを表示することを条件に, すべての者が, ダウンロード, 二次使用, 複製, 再印刷, 頒布を行うことが出来る.