

## Ossifying fibromyxoid tumor の 2 例

水野 洋輔\* 飛田 陽 大城 由美  
庄野 佳孝\*\*

### 要 旨

Ossifying fibromyxoid tumor (OFT) は 1989 年に Enzinger らにより初めて記載された稀な軟部腫瘍で<sup>1)</sup>, schwann 細胞由来の可能性が指摘されているものの詳しい発生源は現在も分かっていない<sup>3)~5)</sup>. 男女比は約 2 : 1 で, 発生年齢は平均約 50 歳, 70% が四肢に発生し, 体幹, 頭頸部, 縦隔, 後腹膜に発生する場合もある. 中間悪性に属する腫瘍で, 20–27% の症例で局所再発をきたし<sup>1)6)7)</sup>, まれに転移する症例も報告されている. 今回われわれは顔面ならびに胸壁に発生した OFT の 2 症例を経験したため, 報告する.

### 症 例

#### 【症例 1】

60 歳代男性. 5 年前から左頬部の腫瘍を自覚していた. 徐々に増大したため来院し, 切除となる. 腫瘍は皮下に位置していた.

肉眼的に腫瘍は径 2.0×1.5 cm, 結節性で出血や壊死は見られなかった. 組織学的には線維性被膜を有した境界明瞭な結節であった. 主成分は小型腫瘍細胞の充実性またはコード状の増生であり (Fig. 1, 2), 背景の間質は粘液調で, 弱好酸性で硝子化をきたした領域も見られた. 腫瘍細胞は類円形で淡明な核と, 小型の目立たない核小体を有し, 多形性は見られなかった. 細胞質は乏しく, 強い好酸性を示すものもあった. 境界明瞭な結節であるが,

周辺の一部で小結節が被膜内に進展し多結節状を呈していた. また辺縁には骨の形成が見られた (Fig. 3). 周囲の線維性被膜から中心部に向かって隔壁様の線維が進展し, 壁が硝子化した血管の介在を認めた. 腫瘍細胞に悪性を示唆するような強い異

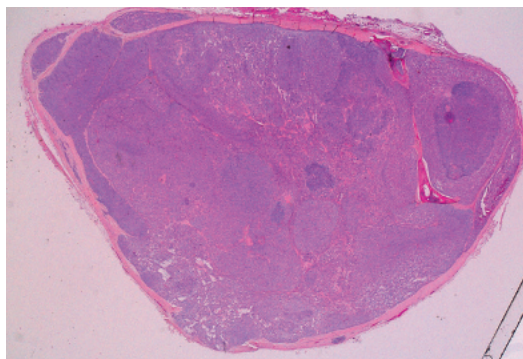


Fig. 1 HE 染色 ルーペ像

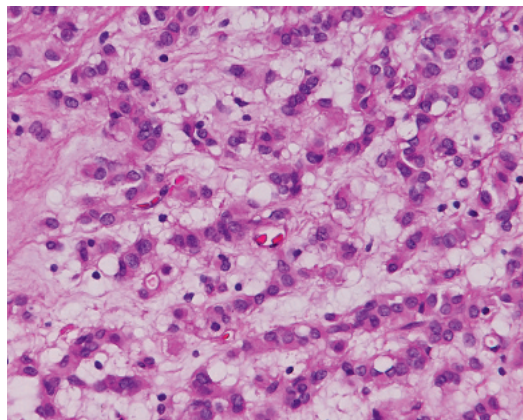


Fig. 2 HE 染色 対物×40. 好酸性の狭い細胞質を有した細胞がコード状に配列する.

\*松山赤十字病院 病理診断科

\*\*松山赤十字病院 形成外科

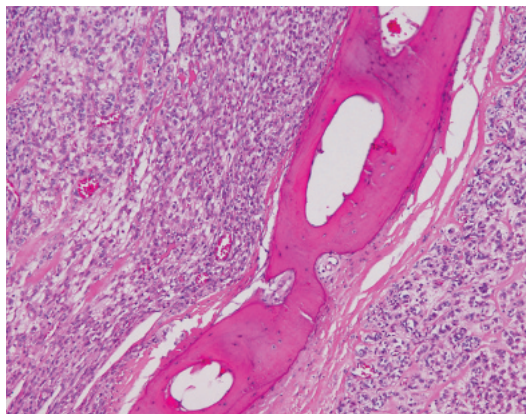


Fig. 3 HE 染色 対物×10. 結節辺縁に明瞭な骨形成が見られる。

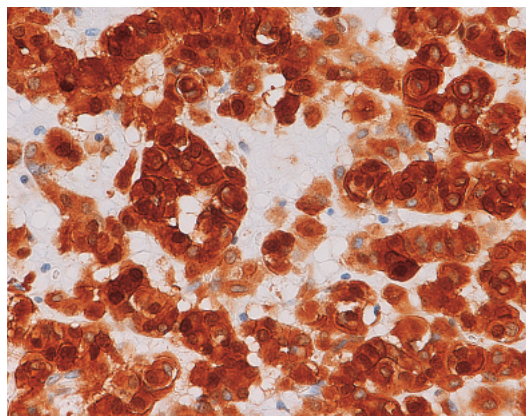


Fig. 4 免疫染色, S-100. 腫瘍細胞に一致してびまん性に陽性。

型はないが、分裂像が平均4個/50 HPF 見られた。免疫染色の結果、S-100 陽性 (Fig. 4), vimentin 陽性, cytokeratin (AE 1/AE 3) 一部陽性であった。

上皮系マーカーに陽性像が見られることから chondroid syringoma などの付属腺系の腫瘍が鑑別に挙げたが、S-100 と vimentin が強陽性となることや、特徴的な骨形成があることから、ossifying fibromyxoid tumor と診断した。

術後約1年経過した時点で再発は認められない。

## 【症例2】

70歳代男性。3年前に胸部の結節を切除し（詳細不明）、1年前から同部が徐々に腫脹してきた。

前立腺癌の既往があり、転移性皮膚癌の可能性も考慮され切除となった。腫瘍は皮下に位置していた。

径1.8×1.5 cm の結節性病変で明瞭な線維性被膜を有していた。辺縁にやや凹凸が見られたが、被膜外進展は見られず、境界明瞭であった。また病変中央部には囊胞構造を伴っていた (Fig. 5)。腫瘍細胞は、淡明な核と好酸性の乏しい細胞質を有した類円形～短紡錐形の小型細胞で、豊富な粘液腫状の間質を背景に、散在性または緩い結合性を示しながら増殖していた。症例1ほど成熟した骨ではないが周辺のごく一部に未熟な骨形成が見られた (Fig. 6)。腫瘍細胞に悪性を示唆する異型は見られないが、分裂像は平均4個/50 HPF あった。なお、前立腺癌

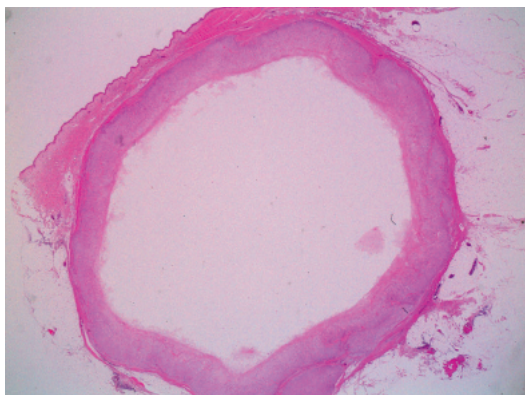


Fig. 5 HE 染色 ルーベ像. 結節中央部に囊胞を伴う。

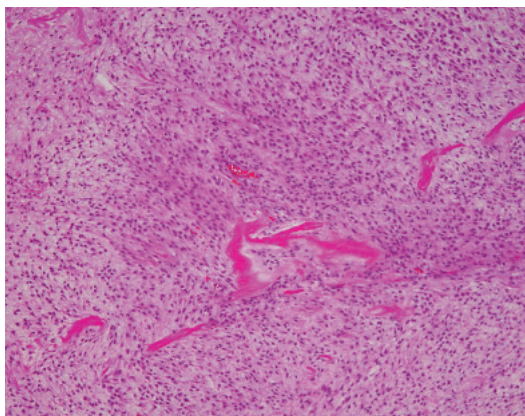


Fig. 6 HE 染色 対物×10. 腫瘍細胞は粘液腫状の間質に疎に分布し、一部でレース状の骨形成を認める。

の転移の像はなかった。免疫染色にて、腫瘍細胞は S-100 および vimentin 陽性, cytokeratin 陰性であった。

経過に関しては不明である。

## 考 察

Ossifying fibromyxoid tumor (OFT) は、1989 年 Enzinger らによって初めて記載された稀な軟部腫瘍である。中高年の男性の四肢に好発し、概ね良性の臨床経過をたどるが、22% から 27% の症例で再発し<sup>1)</sup>、稀ながら転移例もあるため中間悪性に分類される。今回われわれが経験した症例は、顔面と体幹の発生で、ともに好発部位ではなかった<sup>7)</sup>。また症例 2 のごとく嚢胞状を呈する腫瘍の報告はあるが、稀である<sup>9)</sup>。

組織学的に鑑別に挙がる疾患として、良性腫瘍では chondroid syringoma や epithelioid neurofibroma, epithelioid schwannoma などが挙げられる。Chondroid syringoma は皮膚付属器由来の腫瘍である。境界明瞭な結節を形成し、粘液調の間質を有するなど類似点が多いが、明瞭な骨形成をきたすことは稀であり鑑別点となる。また上皮系の腫瘍であり、管腔形成などの上皮への分化が見られることや、免疫組織化学で上皮への分化を証明することも診断の助けになる。しかし OFT でも本症例 1 のように上皮系マーカー陽性例や、骨形成が見られない症例がある<sup>3)~5)</sup>ため、多数の標本を作成し、特徴像をとらえることが重要と考える。次に、epithelioid neurofibroma と epithelioid schwannoma は神経系腫瘍である。OFT は現在のところ神経系由来の腫瘍という説が最も有力であり、免疫染色で三者は同様の染色態度を示すため、免疫染色での鑑別は難しいが、epithelioid neurofibroma や epithelioid schwannoma では腫瘍細胞がコード状の配列を呈することや骨形成をきたすことは稀である<sup>3)</sup>。また OFT は神経束から連続して発生することは報告されておらず、発生部位も鑑別の一助になる<sup>5)</sup>。

鑑別すべき悪性腫瘍としては extraskelatal myxoid chondrosarcoma (EMC) が挙げられる。EMC は腫瘍細胞内にグリコゲンを有しており

PAS 染色で細胞質陽性になる点が鑑別になる<sup>1)</sup>。また、EMC は細胞質が強い好酸性を示すが、OFT はそれに比較してやや弱い点も鑑別になる<sup>5)</sup>。また EMC は深部に発生する例が多く、OFT は皮下脂肪識などの浅層に発生する例が多い。しかし、OFT でも脊髄に発生し骨破壊性に増生した症例も報告されており<sup>8)</sup>、必ずしも発生部位が参考にならない場合もある。

腫瘍の発生由来としては、免疫染色で S-100 や neuron-specific enolase (NSE), glial fibrillary acid protein (GFAP), Leu-7 などの神経系マーカーが陽性になることと、電子顕微鏡で神経への分化を示す構造が認められることを根拠に、神経由来の腫瘍であるという説が最も支持されている。しかし、OFT の染色体検査を施行した研究で 6 番と 12 番の染色体に異常を認め、これらは骨・軟骨腫瘍でよく見られる所見であることから、骨・軟骨由来の腫瘍である可能性も言われており<sup>6)8)</sup>、現在も確定には至っていない。

組織学的に典型的な OFT では、転移や腫瘍死の危険性はほとんどないとされている<sup>7)</sup>。一方、核異型や細胞密度の上昇、分裂像の増加などの所見がある場合、atypical OFT や malignant OFT と呼ばれ、転移や腫瘍死の頻度が高くなると報告されている<sup>2)</sup>。今回の症例ではそのような組織所見はなかった。ただし atypical や malignant の像を示さない典型的な OFT でも、稀に転移する例が報告されている<sup>6)</sup>。今回の症例では、atypical や malignant に相当する異型は見られなかったが、症例 1, 2 ともに分裂像が 4/50 HPF 程度認められた。これは Folpe AL, Mirttinen M らの報告に従うと、局所再発が 20~40% と比較的高い群に分類される<sup>6)7)</sup>。従って、ともに慎重な経過観察を要する症例であったと考えられる。今後、OFT における悪性度や発生起源に関して更なる知見の集積、解析が待たれる。

## 結 語

今回、われわれは ossifying fibromyxoid tumor の 2 症例を経験したので報告した。



## 文 献

- 1) Enzinger FM. *et al.*: Ossifying fibromyxoid tumor of soft parts. *Am J Surg Pathol*, **13**: 817-827, 1989.
- 2) Fletcher C. *et al.*: Atypical and malignant variant of ossifying fibromyxoid tumor. Clinicopathologic analysis of six cases. *Am J Surg Pathol*, **19**: 1039-1046, 1995.
- 3) Kempson. *et al.*: Atlas of Tumor Pathology 30 Tumor of Soft Tissues. Armed Forces Institute of Pathology, Washington, D. C., 3<sup>rd</sup> ed., 437-441, 1998.
- 4) B. P. Rubin, G. Stenman.: Pathology and Genetics of Tumours of Soft Tissue and Bone. International Agency for Research on Cancer (IARC), Lyon, 3<sup>rd</sup> ed., 196-197, 2002.
- 5) Franz M. Enzinger, Sharon W. Weiss.: soft tissue tumors. Mosby, St. Louis, 4<sup>th</sup> ed., 1453-1462, 2001.
- 6) Folpe AL, Weiss SW.: Ossifying fibromyxoid tumor of soft parts. A clinicopathologic study of 70 cases with emphasis on atypical and malignant variants. *Am J Surg Pathol*, **27**: 421-431, 2003.
- 7) Miettinen M. *et al.*: Ossifying fibromyxoid tumor of soft parts. A clinicopathologic and immunohistochemical study of 104 cases with long-term follow-up and a critical review of the literature. *Am J Surg Pathol*, **32**: 996-1005, 2008.
- 8) Ji Hoon Cha. *et al.*: Ossifying fibromyxoid tumor invading the spine: a case report and review of the literature. *Skeletal Radiol*, **37**: 1137-1140, 2008.
- 9) Seykora JT. *et al.*: Ossifying fibromyxoid tumor of soft parts presenting as a scalp cyst. *J Cutan Pathol* **33**: 569-572, 2006.

## Two cases of ossifying fibromyxoid tumor

Yosuke MIZUNO\*, Akira I. HIDA, Yumi OSHIRO and Yoshitaka SHONO\*\*

\*Department of Pathology, Matsuyama Red Cross Hospital

\*\*Department of Plastic Surgery, Matsuyama Red Cross Hospital

Ossifying fibromyxoid tumor (OFT), described by Enzinger et al. in 1989, is a rare soft tissue tumor. At the present time, the line of differentiation of this tumor is still uncertain, although a preponderance of evidence is more suggestive of Schwann cell origin. The male to female ratio is 2:1. The median age is about 50 years old. The extremities are most commonly involved, followed by the trunk, head and neck, mediastinum and retroperitoneum. OFT belongs to the class of intermediate tumors, and up to 30 percent recur. Although rare, metastatic cases are also reported. Herein, we present two cases of OFT, which occurred in the face and the trunk.