

거대한 악성 엽상낭상육종(Cystosarcoma Phyllodes) 1예

성균관대학교 의과대학 삼성서울병원 일반외과, ¹진단병리과

이상달 · 남석진 · 양정현 · 오영륜¹

= Abstract =

Huge Cystosarcoma Phyllodes

- A case report -

Sang-Dal Lee, M.D., Seok-Jin Nam, M.D., Jung-Hyun Yang, M.D.
and Young-Lyun Oh, M.D.¹

Departments of Surgery and ¹Pathology, Samsung Medical Center,
Sungkyunkwan University School of Medicine, Seoul, Korea

A case of huge cystosarcoma phyllodes is presented. A 45-year-old female visited our clinic because she had had a mass in the right breast for two and a half years. She had performed breast mass excisions at the same site on 2 different occasions, 5 and 3 years ago. The tumors consisted of benign phyllodes, and there had been necrosis with a foul odor in half of the mass surface. A total mastectomy was performed due to the large size (30×22 cm), the recurrent nature and a fear of malignancy. The tumor was somewhat incompletely well-encapsulated and was adherent to the pectoralis major. Pathologic findings revealed that the tumor was made up of malignant cystosarcoma phyllodes.

Key Words: Phyllodes tumor, Malignant

서 론

Cystosarcoma phyllodes는 유방의 드문 종양으로 전체 유방 종양 중 0.3~1.0%를 차지한다. 임상적 양상은 만져지는 종물을 주소로 내원하며 이때 그 종물 부위에 통증을 호소하기도 하지만 대개 무통성 종물이며 단단하고 경계가 비교적 분명하여 그 크기가 작을 때는 섬유선종과의 구별이 쉽지 않다. 간혹 종물을 덮고 있는 피부 부위에 궤양이나 괴사를 일

으키기도 하여 심한 경우 악성으로 오인하거나 또는 병리결과상 악성으로 판명나는 경우도 있다 악성의 여부는 종양의 크기, tumor contour, 기질 이형성증 및 mitotic activity 등을 바탕으로 판단할 수 있는데 임상적으로 양성과 악성의 모든 경우에서 재발 또는 원격 전이가 가능하다. 또한 불량한 임상적 양상과 잦은 재발로 인해 그 치료에 있어서도 논란의 여지가 있다. 이때 외과의사로서 수술 방향을 설정하는데 가장 중요한 요소가 되는 것이 종양의 크기이다. 대개는 5 cm 이상의 큰 종양을 형성하며 재발의 가능성 때문에 양성일지라도 국소 절제만 시행하는 경우는 드물고 광범위 절제가 주로 시행되며 심지어는 유방전절제술을 시행하기도 한다. 저자들은 거대한 크기의 cystosarcoma phyllodes 1예를 수술적 치료 경

책임저자 : 이상달, 서울시 강남구 일원동 50
☎ 135-710, 삼성서울병원 일반외과
Tel: 02-3410-1881, Fax: 02-3410-0929
접수일 : 1998년 11월 13일, 게재승인일 : 1998년 11월 30일

험하여 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 자: 45세의 기혼여성

주 소: 약 2년 6개월전부터 만져지기 시작한 우측 유방 종양

과거력: 5년 전에도 우측 유방에 10년된 주먹만한 크기의 종양으로 타 의료기관에서 절제하였으며 3년 전에도 같은 부위에 약 4×3 cm 크기의 종양으로 역시 국소 절제한 경험이 있다. 이때 조직검사상 모두 benign cystosarcoma phylloides였음.

산과력: 환자의 초경 연령은 18세이며 첫 출산은 25세로 현재 2명의 자녀를 갖고 있다. 평소 생리주기는 규칙적이었으며 생리때 유방 통증은 별로 심하지 않았으나 최근 조금 더 심해지는 양상을 보임.

가족력: 유방암 환자는 없었으며 그 외 특이 사항 없음.

이학적 소견: 우측 유방의 종양이 관찰되었는데 그 크기가 30×20 cm 정도로 가로길이가 반대쪽으로 가로질러 전 흉부를 모두 덮고 있었다. 피부는 전체적으로 발적이 되어 있는 상태였고 종양부위에 통증이나 압통은 없었으나 종양을 덮고 있는 피부가 부분적으로 껍양을 일으키고 괴사되어 심한 악취를 풍겼다. 종양은 비교적 단단하였지만 일부는 부드럽게 낭종을 형성하고 있는 것처럼 만져졌으며 움직여 보았을 때 대흉근에 고정되어 함께 움직여지는 양상을 보였다. 액와부에서 림프절은 만져지지 않았다.

전이여부에 대한 검사: 흉부 X-ray 및 복부 초음파소견상 폐나 간에 대한 전이는 관찰되지 않았다.

수술 소견: 피막은 비교적 잘 형성되어 있었으나 종양의 상부와 하부는 피막형성이 불완전하거나 괴사되어 있는 양상을 보였으며 기저부는 대흉근에 심하게 유착되어 있었다. 전방부분이 약 15×15 cm 정도의 범위에 걸쳐 괴사되어 있었으며 단단하였지만 낭종성 촉감을 보였다. 종양의 크기는 30×22 cm이었으며 적출된 종양의 무게는 5,525 g이었다(Fig. 1).

조직병리학적 소견: 종괴는 회백색을 띤 고형성이며 분엽상 모양을 하고 있으며 부분적으로 괴사, 출혈 및 점액상 변성이 있었다. 현미경적으로 종괴의 일부에서는 섬유선종의 모습을 보이나 경계가 불분명하고 간질세포의 증식이 심했으며 유사분열이 고

Fig. 1. Gross findings of phylloides tumor.

배울 시야에서 2~3개 관찰되었다. 간질세포는 비교적 크고 과염색성의 핵을 갖고 있었고 비정형을 보였으며 다핵세포도 관찰되었다. 출혈과 괴사가 광범위하게 관찰되었고 간질 내의 점액성 변성도 심하였다. 면역조직화학 검사상 간질세포들은 cytokeratin AE1 : AE3, ER, PR 및 c-erbB2에는 음성이었으나 vimentin에 양성반응을 보였다(Fig. 2).

이상의 소견으로 악성 엽상낭상 육종의 진단을 내렸다.

수술후 경과: 수술후 4일째 배액관 제거하고 퇴원하였음.

고 찰

Cystosarcoma phylloides는 1838년 Johannes Muller에 의해 처음 기술된 비교적 드문 유방의 종양으로 전체 유방종양의 0.3~1.0%를 차지하며 섬유상피종양의 2.5%를 차지한다.¹⁾ 육안적 소견상 대개 단독으로

Fig. 2. Microscopic findings of phyllodes tumor.

존재하며 단단하다. 경계가 분명하고 피막이 잘 형성되어 있어 주위 조직과 잘 떨어지므로 수술적 절제는 비교적 쉬우나 간혹 낭종성 양상을 보이는 부분이 있다. 크기는 섬유선종에 비해 큰 경향을 보이며 이때 피부의 궤양이나 피사를 유발하기도 한다. Cystosarcoma phyllodes는 빨리 자라는 경향이 있으며 크기는 대개 5.0 cm에서 9.0 cm 정도이나²⁻⁴⁾ 18 cm 내외도 보고된 적이 있다.⁵⁾ 저자들이 경험한 종양의 크기는 장경이 30 cm로 이전에 보고된 것들에 비해

월등히 큰 것이었다.

진단에 있어서 유방촬영술이나 초음파 또는 세침세포검사 등이 있으나 대개 별로 효과적이지 못하여 병력 및 이학적 소견이 가장 진단에 도움이 되는 것으로 알려져 있다.⁶⁾ 섬유선종이 상피와 간질로 구성되어 있는 반면 phyllodes tumor는 간질만으로 구성되어 있는 차이를 보인다. Mallebre등은 이학적 소견상 크고, 단단하며, 경계가 비교적 분명하고 잘 움직이며 점점 자라나는 양상을 보일 경우 phyllodes tu-

mor를 의심할 수 있다고 하였다.⁷⁾ 저자들의 경우에도 환자 내원 당시 종양의 크기가 너무 커서 추가적인 검사없이 병력과 이학적 소견만으로 phyllodes tumor 진단하에 바로 수술을 시행하였다. 한편 종양의 악성화를 판별하는 요소로 환자의 연령과 종양의 크기가 중요하며⁸⁾ Hines등은 수술 소견상 피부의 케양, 종양의 괴사, 침윤성 종양 절제면 등과 세포충실도(cellularity), 혈관분포양상(vascularity), 유사분열 양상(mitotic figure), 이 형성증(pleomorphism) 등의 증가가 있을 때 악성의 가능성이 높다고 하였다.⁹⁾ 본 증례에서도 재발성 경향 및 크기와 괴사 정도로 일단 악성을 의심할 수 있었다.

Phyllodes tumor는 양성 및 악성 모두 재발 또는 전이가 가능하다. 양성인 경우 전이는 관찰되지 않지만 재발이 가능하며 경계성인 경우 25% 미만의 재발률과 5% 미만에서 전이를 보이며 악성의 경우에는 재발은 물론이고 25% 이상에서 전이가 관찰된다.¹⁰⁻¹²⁾ 한편 양성 phyllodes tumor의 악성화 가능성도 배제할 수 없는데 이는 13~45% 정도로 보고되고 있다.^{13,14)} Grimes는 51예의 양성 phyllodes tumor를 조사한 결과 14예(27%)에서 재발을 보였고 이중 5예(9.8%)가 악성이었다고 하였다.¹⁵⁾ 본 증례의 경우 이전에 두 번에 걸쳐 양성 phyllodes tumor를 절제한 경험이 있던 환자로 악성화되어 재발한 경우로 사료된다. 병리학적으로 악성인 경우는 간질의 세포충실도가 높고 이형성을 보이며 유사분열이 10개의 고배를 시야에서 5개 이상 관찰된다. 그 밖에 주변 경계면에 대해 침습성을 보이기도 한다. 저자들의 증례에서 유사분열이 2~3개 정도로 경계부 즉, 저등급 악성에 속하였으며 간질세포의 증식이 높고 비정형을 보이며 괴사 및 점액성 변성 등으로 악성을 진단하기에 충분했다.

Phyllodes tumor는 치료에 있어서도 아직까지 명확한 지침이 없다. 절제 범위와 국소 재발률은 서로 반비례하여 과거에는 광범위 유방 절제술을 시행하였으나^{2,5,16)} 최근에 들어서는 광범위 국소 절제술만을 시행하는 경향이 있다. 그러나 종양의 크기가 크거나 악성이 의심될 때 또는 재발한 경우에는 유방 절제술을 시행하기도 하는데^{8,17)} Buchanan은 5 cm 이상의 경우는 유방 절제술의 시행을 권장하였으며¹⁸⁾ Mal-lebre등⁷⁾은 수술의 방향을 양성일 때는 2 cm의 절제 변연부를 확보한 광범위 절제를, 악성이 의심될 때

는 유방절제술을, 액와부 광청술은 이학적 소견상 액와 림프절이 만져질 때, 그리고 국소 전이가 있거나 2 cm 이상의 확보가 안 되었을 경우는 추가적으로 방사선치료를 병합할 것을 권장하였다. 이때 방사선 치료에 대해서는 논란이 많은데 1972년 Kes-singer등은 cystosarcoma phyllodes가 방사선 치료에 저항성이라고 하였고¹⁹⁾ 1991년 Cohn-Cedermarck등도 방사선 치료가 비효과적이라고 하였으나¹⁶⁾ Burton등은 국소 재발의 억제에는 도움이 된다고 하였다.²⁰⁾ 저자들의 경우 유방 전절제술과 함께 대흉근의 일부를 절제하였음에도 불구하고 종양의 크기가 워낙 커서 절제면을 충분히 확보하지 못하였으나 현미경 소견상 절제면에 악성세포는 없었다. 한편 전이는 주로 혈행을 통해 이루어지며 액와 림프절의 전이가 1% 미만으로 드물어¹²⁾ 액와부 광청술은 대개 시행하지 않으며 전이 장소는 주로 폐, 간, 종격동, 뇌, 심장, 부신 등이다. Ackerman과 Rosal은 조직 검사상 양성인 경우에는 정기적인 추적 관찰로 충분하다고 하였으며²¹⁾ Peitruszka와 Barnes도 이에 의견을 일치하는데¹³⁾ Shyr-Ming등은 양성이 재발하는 것은 일차적 절제술 시행시 불완전한 절제로 종양의 일부가 남아 있기 때문이라고 하였다.⁶⁾ Rossi등도 cystosarcoma phyllodes의 치료는 광범위 절제이며 액와 림프절 절제술은 시행하지 않는다고 하였듯이²²⁾ 결국 양성 종양의 경우 치료에 있어서 가장 중요한 점은 충분한 절제면을 유지하며 완전 절제를 시행하는 것이다. 또한 악성의 경우에는 유방절제술을 시행하고 국소 재발을 감소를 위한 방사선 치료 여부도 고려해야 할 것이다.

결 론

저자들은 이전에 경험하지 못한 매우 거대한 크기의 엽상낭상육종(cystosarcoma phyllodes)을 가진 42세의 여성에 대한 수술적 경험을 하였다. 환자는 이전에도 양성 엽상낭상육종으로 2회에 걸쳐 국소절제를 한 적이 있으며 이번에 발생한 종양은 그 크기가 30 × 22 cm에 이르고 표면에 15 × 15 cm의 심한 괴사를 보이고 있었다. 유방전 절제술을 시행하였고 병리조직검사상 악성 엽상낭상육종(malignant cystosarcoma phyllodes)의 결과를 보였다.

REFERENCES

- 1) Lester J, Stout AP: Cystosarcoma phylloides. *Cancer* 7: 335, 1954
- 2) Palmer ML, De Risi DC, Pelikan A, Patel J, Nemoto T, Rosner D, Dao TL: Treatment options and recurrence potential for cystosarcoma phylloides. *Surg Gynecol Obstet* 170: 193, 1990
- 3) Hawkins RE, Schofield JB, Fisher C, Wiltshaw E, McKinna JA: The clinical and histologic criteria that predict metastases from cystosarcoma phylloides. *Cancer* 69: 141, 1992
- 4) 권도성, 류진우, 목영재, 구범환: 유방의 엽상낭상 육종. *대한외과학회지* 46: 63, 1994
- 5) Donegan WL: Sarcomas of the breast. In: Donegan WL, Spratt JS, editors. *Cancer of the Breast*. 3rd ed. Philadelphia: W.B. Saunders, 1988, p 691
- 6) Sheen-Chen SM, Chou FF, Chen WJ: Cystosarcoma phylloides of the breast: A review of clinical, pathological and therapeutic option in 18 cases. *Int Surg* 76: 101, 1991
- 7) Mallebre B, Ebert A, Perez-Canto A, Hopp H, Opril F, Weitzel H: Cystosarcoma phylloides of the breast. A retrospective analysis of 12 cases. *Geburtshilfe Frauenheilkd* 56: 35, 1996
- 8) Zurrida S, Bartoli C, Galimberti V, Squicciarini P, Delledonne V, Veronesi P, Bono A, de Palo G, Salvadori B: Which therapy for unexpected phylloides tumor of the breast? *Eur J Cancer* 28: 654, 1992
- 9) Hines JR, Murad TM, Beal JM: Prognostic indicators in Cystosarcoma phylloides. *Am J Surg* 153: 276, 1987
- 10) Minkowitz S, Zeichner M, Di Maio V, Nicastrì AD: Cystosarcoma phylloides: a unique case with multiple unilateral lesions and ipsilateral axillary metastasis. *J Pathol Bacteriol* 96: 514, 1968
- 11) Norris HJ, Taylor HB: Relationship of histologic features to behavior of cystosarcoma phylloides: analysis of ninety-four cases. *Cancer* 20: 2090, 1967
- 12) Treves N, Sunderland DA: Cystosarcoma phylloides of the breast: a malignant and a benign tumor: a clinicopathological study of seventy-seven cases. *Cancer* 4: 1286, 1951
- 13) Pietruszka M, Barnes L: Cystosarcoma phylloides: a clinicopathologic analysis of forty-two cases. *Cancer* 41: 1974, 1978
- 14) Wesr TL, Weiland HL, Clagett OT: Cystosarcoma phylloides. *Ann Surg* 173: 520, 1974
- 15) Grimes MM: Cystosarcoma phylloides of the breast: histologic features, flow cytometry analysis, and clinical correlations. *Mod Pathol* 5: 232, 1992
- 16) Cohn-Cedermark G, Rutqvist LE, Rosendahl I, Silfversward C: Prognostic factors in cystosarcoma phylloides. *Cancer* 68: 2017, 1991
- 17) Keelan PA, Myers JL, Wold LE, Katsmann JA, Gibney DJ: Phylloides tumor: a clinicopathologic review of 60 patients and flow cytometric analysis in 30 patients. *Hum Pathol* 23: 1048, 1992
- 18) Buchanan EB: Cystosarcoma phylloides and its surgical management. *Am Surg* 61: 350, 1995
- 19) Kessinger A, Foley JF, Lemon HM, Miler DM: Metastatic cystosarcoma phylloides: a case report and review of the literature. *J Surg Oncol* 4: 131, 1972
- 20) Burton GV, Hart LL, Leight GS Jr: Cystosarcoma phylloides. Effective therapy with cisplatin and etoposide chemotherapy. *Cancer* 63: 2088, 1989
- 21) Ackerman LV, Rosal J: *Surgical Pathology*. 5th ed, CV Mosby, St. Louis, 1974, p 9927
- 22) Rossi M, Finucci G, Cascini F, Bianchini M, Tassinari G: Phylloides tumor of the breast. *Minerva Chir* 47: 1047, 1992