

**Yunisa Dwi Kurniawati**

**1810211026**

**C1 (Jum'at, 18 Juni 2021)**

## **CYSTOSARCOMA PHYLLODES**

Tumor phyllodes atau lebih sering disebut **sebagai cystosarcoma phyllodes** (dari bahasa Yunani kystis ["kantong, kandung kemih"], sarkoma ["tumor berdaging"], dan phyllon ["daun"]) adalah tumor jinak yang jarang terjadi yang terjadi hampir eksklusif di payudara wanita. Secara kasar, tumor menampilkan karakteristik besar, sarkoma ganas, mengambil penampilan seperti **daun saat dipotong**, dan menampilkan epitel, ruang seperti kista bila dilihat secara histologis.

Tumor phyllodes ditandai dengan dua lapis komponen epitel yang disusun dalam celah yang dikelilingi oleh jaringan stroma hyperseluler yang membentuk **struktur "leaf-like" atau bentuk seperti daun**. Karena sebagian besar tumor ini jinak, istilah cystosarcoma berpotensi menyesatkan. Dengan demikian, istilah yang saat ini disukai adalah **tumor phyllodes**.



Tumor phyllodes diklasifikasikan menjadi tiga kategori yaitu **jinak, borderline, dan ganas** berdasarkan kombinasi gambaran histologi, termasuk derajat hiperselularitas stroma, mitosis dan cytological atypia, pertumbuhan stromal yang berlebihan, dan gambaran dari batas tumor. **Kebanyakan tumor phyllodes bersifat jinak**, biasanya tidak rekuren dan relatif sedikit dari penderita yang berkembang menjadi metastasis secara hematogen, khususnya untuk diagnosis tumor phyllodes ganas. Bergantung pada gambaran karakteristik sarcomatous yang jelas pada

**Yunisa Dwi Kurniawati**

**1810211026**

**C1 (Jum'at, 18 Juni 2021)**

komponen stromanya. Tumor phyllodes menampilkan gambaran morfologis menyerupai cellular fibroadenoma dan pure stromal sarcoma.

## **INTRODUCTION**

Cystosarcoma phyllodes merupakan tumor fibroepitel yang unik, yang epidemiologi dan patobiologinya sangat berbeda dengan karsinoma payudara. Namun, untuk kedua penyakit, pengobatan bervariasi dari mastektomi radikal hingga operasi konservatif (tumorektomi). **Karena kelangkaan cystosarcoma, data tentang kelangsungan hidup terbatas**, seperti data tentang hubungan ras dan distribusi usia untuk kelangsungan hidup.

## **EPIDEMIOLOGY**

Tumor phyllodes terjadi hampir secara khusus pada wanita, meskipun kasus yang jarang telah dilaporkan terjadi pada pria. Tumor dapat berkembang pada orang dari segala usia; Namun, usia rata-rata adalah dekade kelima kehidupan. Cystosarcoma phyllodes jarang terjadi (0,3-0,5% dari semua tumor payudara) dan biasanya dianggap sebagai varian dari fibroadenoma. Sekitar 3% dari tumor payudara fibroepitel adalah cystosarcomas. Dua pertiga dari cystosarcomas didiagnosis antara usia 40 tahun dan 50 tahun. Berbeda dengan karsinoma payudara, **cystosarcoma tidak terkait dengan riwayat keluarga, kesuburan, paritas, laktasi, atau multicentricity**. Namun, Lindquist dkk. (1982) mengamati bahwa di antara 42 kasus, kelima pasien dengan cystosarcoma maligna yang didiagnosis secara histologis adalah nulipara. Pada 1-4% pasien, cystosarcoma dikaitkan dengan karsinoma.

Pada 10%-30% kasus, cystosarcoma secara histologis didiagnosis ganas. Namun, dalam seri yang dipelajari oleh Contarini et al. (1982) dan Hart et al. (1978), 40%-54% tumor ditemukan ganas. Karena 70% -90% dari semua cystosarcomas adalah jinak, istilah "sarkoma" tampaknya tidak masuk akal, karena menunjukkan tumor ganas. Namun demikian, kadang-kadang cystosarcomas didiagnosis sebagai metastasis yang jinak. Pasien dengan tumor ganas sering memiliki prognosis yang baik.

**Yunisa Dwi Kurniawati**

**1810211026**

**C1 (Jum'at, 18 Juni 2021)**

## **PATOPHYSIOLOGY and ETIOLOGY**

Tumor phyllodes adalah **neoplasma nonepitel payudara yang paling sering terjadi**, meskipun hanya mewakili sekitar 1% tumor di payudara. Ini memiliki tekstur yang halus, berbatas tegas dan biasanya dapat digerakkan dengan bebas. Ini adalah tumor yang relatif besar, dengan ukuran rata-rata 5 cm (meskipun lesi lebih besar dari 30 cm telah dilaporkan). **Etiologi tumor phyllodes tidak diketahui.** Karena data yang terbatas, persentase relatif tumor phyllodes jinak dan ganas tidak didefinisikan dengan baik. Laporan telah menyarankan, bagaimanapun, bahwa sekitar 85-90% tumor phyllodes jinak dan sekitar 10-15% ganas.

Meskipun tumor phyllodes jinak tidak bermetastasis, mereka memiliki kecenderungan untuk tumbuh secara agresif dan dapat kambuh secara lokal. Seperti sarkoma lainnya, tumor phyllodes ganas bermetastasis secara hematogen. Sayangnya, penampilan patologis tumor phyllodes tidak selalu memprediksi perilaku klinis neoplasma; dalam beberapa kasus, oleh karena itu, ada tingkat ketidakpastian tentang klasifikasi lesi.

Ciri-ciri tumor phyllodes maligna antara lain sebagai berikut:

1. Tumor ganas yang berulang tampaknya lebih agresif daripada tumor aslinya
2. Paru-paru adalah situs metastasis yang paling umum, diikuti oleh kerangka, jantung, dan hati
3. Gejala keterlibatan metastasis dapat timbul dari beberapa bulan hingga akhir 12 tahun setelah terapi awal
4. Kebanyakan pasien dengan metastasis meninggal dalam waktu 3 tahun dari pengobatan awal
5. Tidak ada obat untuk metastasis sistemik
6. Sekitar 30% pasien dengan tumor phyllodes ganas meninggal karena penyakit ini

Meskipun sebagian besar tumor phyllodes bersifat jinak, namun penting untuk tidak meremehkan potensi lesi ini untuk keganasan. Selain itu, beberapa fibroadenoma remaja pada remaja dapat terlihat seperti tumor phyllodes pada pemeriksaan histologis; namun, mereka berperilaku jinak mirip dengan fibroadenoma lainnya. Kesulitan membedakan antara

**Yunisa Dwi Kurniawati**

**1810211026**

**C1 (Jum'at, 18 Juni 2021)**

fibroadenoma, tumor phyllodes jinak, dan tumor phyllodes ganas mungkin menjengkelkan bahkan untuk ahli patologi yang paling berpengalaman.

## **DIAGNOSIS**

Tumor biasanya dirasakan sebagai **benjolan payudara tanpa rasa sakit**, tetapi beberapa mungkin terasa sakit. Mereka cenderung tumbuh dengan cepat dan meregangkan kulit. Terkadang mereka terlihat pertama kali pada tes pencitraan (**seperti ultrasound atau mammogram**), dalam hal ini mereka seringkali **sulit dibedakan dari fibroadenoma**. Diagnosis seringkali dapat dibuat dengan *core needle biopsy*, tetapi terkadang seluruh tumor perlu diangkat (selama biopsi eksisi) untuk mengetahui dengan pasti bahwa itu adalah tumor phyllodes, dan apakah itu ganas atau tidak.

### **1. Anamnesis**

Tumor phyllodes umumnya bermanifestasi sebagai **massa yang lebih besar dan menunjukkan pertumbuhan yang cepat**. Massa kecil dapat dengan cepat bertambah besar dalam beberapa minggu sebelum pasien mencari perhatian medis. Tumor jarang melibatkan kompleks puting-areola atau ulserasi pada kulit. Pasien dengan metastasis dapat hadir dengan **gejala seperti dispnea, kelelahan, dan nyeri tulang**.

### **2. Pemeriksaan Fisik**

Pada pemeriksaan fisik, didapatkan **massa payudara yang kencang, bergerak, berbatas tegas, tidak nyeri tekan**. Anehnya, tumor phyllodes **cenderung melibatkan payudara kiri** lebih sering daripada kanan. Kulit di atasnya mungkin terlihat mengkilap dan cukup tembus pandang untuk mengungkapkan pembuluh darah di bawah payudara. Tumor phyllodes yang sangat besar dapat terkikis melalui kulit di atasnya dan muncul sebagai massa payudara yang tumbuh di luar. Lebih khusus, temuan fisik (yaitu, terjadinya massa mobile dengan batas yang berbeda) mirip dengan fibroadenoma.

## **TATA LAKSANA (EKSISI TUMOR DAN MASTEKTOMI)**

**Eksisi lengkap**, dengan pemeriksaan histologis yang akurat dan perawatan lanjutan yang berkelanjutan, adalah cara terbaik untuk mengobati tumor phyllodes. Dalam kebanyakan kasus,

**Yunisa Dwi Kurniawati**

**1810211026**

**C1 (Jum'at, 18 Juni 2021)**

eksisi lokal luas diindikasikan, dengan tepi jaringan normal disertakan. Tidak ada aturan mutlak mengenai ukuran margin telah ditetapkan. Namun, margin 2 cm untuk tumor kecil (<5 cm) dan margin 5 cm untuk tumor besar (>5 cm) telah dianjurkan.

Pedoman tumor payudara jinak dari French College of Obstetrics and Gynecology (CNGOF) merekomendasikan reseksi bedah dengan margin yang jelas untuk tumor phyllodes grade 1 (jinak) dan reseksi dengan margin 10 mm untuk tumor phyllodes grade 2 (borderline). Lesi tidak boleh "dikupas", seperti yang mungkin dilakukan dengan fibroadenoma, atau tingkat kekambuhan akan sangat tinggi.

Jika rasio tumor-payudara cukup tinggi untuk menghalangi hasil kosmetik yang memuaskan dengan eksisi segmental, **mastektomi total dengan atau tanpa rekonstruksi merupakan alternatif**. Prosedur yang lebih radikal umumnya tidak dibenarkan. Diseksi kelenjar getah bening aksila harus dilakukan hanya untuk kelenjar getah bening yang mencurigakan secara klinis. Namun, hampir semua nodus ini reaktif dan tidak mengandung sel-sel ganas. **Tidak ada peran yang terbukti untuk kemoterapi ajuvan atau terapi radiasi dalam pengobatan tumor phyllodes. Respon terhadap kemoterapi dan radioterapi untuk kekambuhan dan metastasis buruk**, dan tidak ada keberhasilan manipulasi hormonal yang didokumentasikan.

## **KOMPLIKASI**

Perawatan bedah tumor phyllodes, seperti kebanyakan prosedur bedah payudara, mungkin memiliki komplikasi berikut:

1. Infeksi
2. Pembentukan seroma
3. Kekambuhan lokal atau jauh

## **PROGNOSIS**

Jika tumor phyllodes jinak, **prognosis jangka panjangnya sangat baik** setelah eksisi lokal yang memadai. Namun, kemungkinan kekambuhan lokal setelah eksisi selalu ada, terutama dengan lesi yang menunjukkan histologi ganas. Jika tumor berulang secara lokal setelah eksisi,

**Yunisa Dwi Kurniawati**

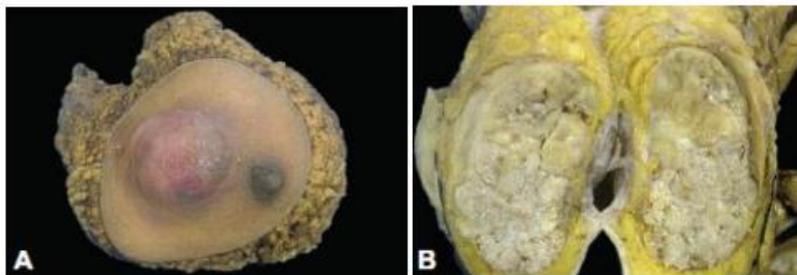
**1810211026**

**C1 (Jum'at, 18 Juni 2021)**

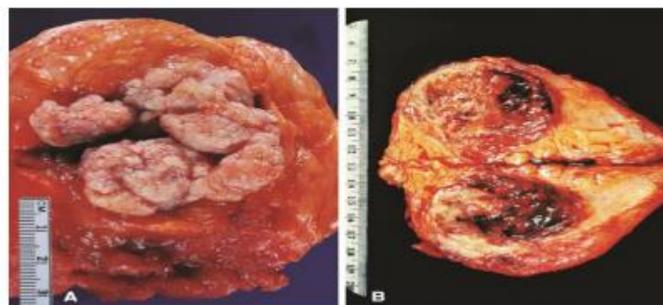
eksisi lokal lebih lanjut atau mastektomi total biasanya bersifat kuratif. Penyakit metastasis biasanya diamati di paru-paru, mediastinum, dan kerangka.

Sebuah studi dari **British Columbia Cancer Agency** menganalisis kekambuhan lokal, kelangsungan hidup keseluruhan, dan kelangsungan hidup bebas penyakit (DFS) pada 183 pasien yang baru didiagnosis jinak, batas, atau ganas phyllodes tumor yang diikuti selama rata-rata 65 bulan. Secara keseluruhan, 8,7% mengalami kekambuhan lokal, 4,4% metastasis jauh, dan 3,8% penyebab kematian spesifik. Sehubungan dengan subkelompok individu, hasil 5 tahun untuk wanita dengan tumor phyllodes jinak, garis batas, dan ganas adalah sebagai berikut:

1. Kekambuhan lokal - 6%, 9%, dan 21%, masing-masing
2. Kelangsungan hidup secara keseluruhan - masing-masing 96%, 100%, dan 82%
3. DFS - masing-masing 94%, 91%, dan 67%



**Gambar 2.6.** Makroskopis tumor *phyllodes*. **A.** Mastektomi sebelah kanan dengan massa tumor menonjol sampai ke kulit, pada lateral dari nipple. **B.** Pemetongan massa pada payudara menunjukkan tumor yang berwarna beige, padat, dengan area yang berwarna keputihan dan melingkar.<sup>1</sup>



**Gambar 2.7.** Gambaran makroskopis tumor *phyllodes*. Tumor menunjukkan, (A) menunjukkan gambaran *atypical* pada permukaan pemotongannya. Tumor digambarkan pada (B) telah mengalami *extensive infarction*.<sup>2</sup>

**Yunisa Dwi Kurniawati**

**1810211026**

**C1 (Jum'at, 18 Juni 2021)**

### **DAFTAR PUSTAKA**

Robbins Basic Pathology 9<sup>th</sup> Edition

<http://repositori.usu.ac.id/bitstream/handle/123456789/16978/157041134.pdf?sequence=1>

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/2990358/>

<https://emedicine.medscape.com/article/188728-overview#a2>

<https://www.cancer.org/cancer/breast-cancer/non-cancerous-breast-conditions/phyllodes-tumors-of-the-breast.html>