



Case Report

## ***Glycogen Rich Clear Cell Carcinoma* pada Payudara**

Finot<sup>1</sup>, Dik Puspasari<sup>2</sup>, Siti Amarwati<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Bagian Patologi Anatomi, Fakultas Kedokteran Universitas Diponegoro

<sup>2</sup>Bagian Patologi Anatomi, Fakultas Kedokteran Universitas Diponegoro / RSUP Dr. Kariadi Semarang

### Abstrak

p-ISSN: 2301-4369 e-ISSN: 2685-7898  
<https://doi.org/10.36408/mhjcm.v6i2.397>

**Diajukan:** 28 Januari 2019  
**Diterima:** 4 Maret 2019

**Afiliasi Penulis:**

Bagian Patologi Anatomi  
Fakultas Kedokteran Universitas Diponegoro

**Korespondensi Penulis:**

Finot  
Jl. Dr. Sutomo No. 16, Semarang,  
Jawa Tengah 50244,  
Indonesia

**E-mail:**

finotdr@gmail.com

**Latar belakang :** *Glycogen rich clear cell carcinoma* adalah kanker payudara yang jarang, dengan insidensi 1,4–3% dari semua kanker payudara. Tumor memiliki morfologi yang berbeda dari kanker payudara pada umumnya. *Glycogen rich clear cell carcinoma* merupakan neoplasma heterogen yang termasuk karsinoma payudara *signet-ring*, sekretori dan kaya lipid. Secara umum, carcinoma ini cenderung mengikuti perjalanan klinis yang agresif.

**Laporan kasus :** Dilakukan pemeriksaan makroskopis jaringan tumor dari seorang perempuan berusia 47 tahun dengan massa payudara kanan di kuadran luar atas. Tumor biopsi berukuran 2x1,5x0,5 cm, komposisi padat, berwarna coklat dan putih. Dilakukan pemeriksaan histopatologi, imunohistokimia dan histokimia pewarnaan khusus PAS (*Periodic Acid Schiff*).

**Pembahasan :** Pemeriksaan mikroskopis menunjukkan jaringan payudara dengan sel-sel tumor yang tersusun dalam jaring, trabekula dan tersebar tunggal. Sel-sel tumor cukup pleomorfik, hiperkromatik, kromatin kasar dan nucleoli prominent, mitosis dapat ditemukan, sitoplasma jernih lebih dari 90% sel dan granular halus dalam beberapa sel, memiliki garis batas dan beberapa bentuk poligon yang jelas. Hasil histokimia PAS (+) positif, Immunohistokimia ER (+) positif >20–50% pada sel-sel tumor, PR (+) positif < 20%, HER2 (-) negatif. Dari hasil pemeriksaan tersebut, pasien didiagnosis *Glycogen rich clear cell carcinoma*.

**Simpulan :** *Glycogen rich clear cell carcinoma* pada payudara adalah tumor yang jarang, perilaku klinisnya dilaporkan agak agresif sejauh ini, sangat bervariasi tergantung pada karakteristik khusus seperti tingkat rendah.

**Kata kunci :** *Glycogen rich clear cell carcinoma*, karsinoma payudara, pewarnaan PAS.

## Glycogen rich clear cell carcinoma in the breast

### Abstract

**Background :** *Glycogen rich clear cell carcinoma* is a rare neoplasm of the breast, with the incidence of 1.4–3% of all breast cancers. The tumour has distinct morphology, different from that of common breast cancers. *Glycogen rich clear cell carcinomas* are members of a heterogeneous group of neoplasms, including signet–ring, secretory and lipid–rich carcinomas of the breast. In general, clear cell breast carcinoma tends to follow an aggressive clinical course.

**Case report :** To present a case of a 47 years old woman suffering from breast mass in the upper outer quadrant of her right breast. On macroscopic examination, the biopsy tumor sized 2x1.5x0.5 cm and solid with brown and white.

**Discussion :** Microscopic examination showed breast tissue composed of tumor cells arranged in nets, trabeculae and singly dispersed. Tumor cells are moderately pleomorphic, have sharply defined border and polygonal contours. Cytoplasm is clear in more than 90% of cells and finely granular in few cells. Nuclei are hyperchromatic with clumped chromatin and prominent nucleoli. Occasional mitosis is also observed. Special stain (PAS Staining): Intracytoplasmic PAS positivity in tumor cells are variable. Immunohistochemistry ER (+) positive >20–50%, PR (+) positive <20%, HER2 (–) negative. The patient was diagnosed with *glycogen rich clear cell carcinoma*.

**Conclusion :** *Glycogen rich clear cell carcinoma* of the breast is rare. Its clinical feature is rather aggressive and varies depending on special characteristics such as low grade.

**Keywords :** *Glycogen rich clear cell carcinoma*, breast carcinoma, PAS staining.

### PENDAHULUAN

*Glycogen rich clear cell carcinoma* adalah karsinoma jarang pada payudara, dengan kejadian 1,4–3% dari semua kanker payudara. Tumor memiliki morfologi yang berbeda dengan kanker payudara pada umumnya. *Glycogen rich clear cell carcinoma* adalah salah satu kelompok karsinoma heterogen, termasuk karsinoma *signet ring*, sekretori dan *lipid rich* pada payudara. Secara umum, *glycogen rich clear cell carcinoma* cenderung mengikuti jalur klinis agresif dengan prognosis buruk.<sup>1</sup>

Penulisan laporan ini bertujuan untuk mendiskusikan kasus seorang perempuan berusia 47 tahun dengan *Glycogen rich clear cell carcinoma* pada payudara kanan berdasarkan pemeriksaan mikroskopis, imunohistokimia dan pengecatan khusus histokimia PAS (*Periodic Acid Schiff*). Tumor tumbuh lambat dan awalnya keliru dianggap sebagai fibroadenoma.

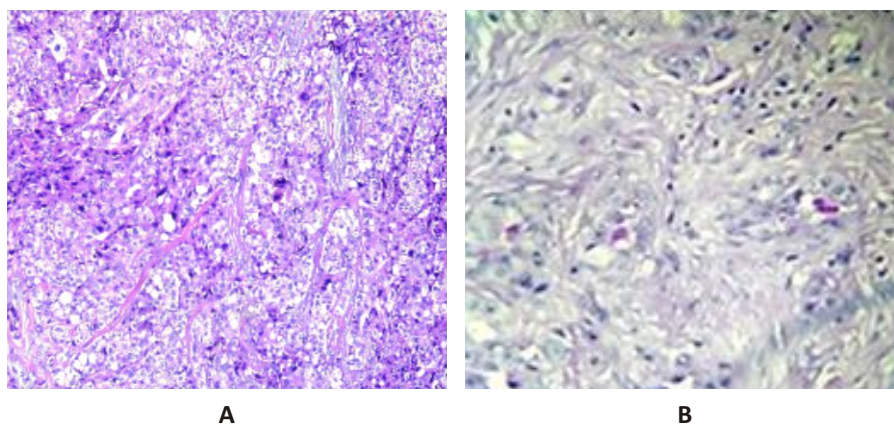
### LAPORAN KASUS

Seorang perempuan berusia 47 tahun dengan massa di kuadran luar atas payudara kanan. Pemeriksaan makroskopik tumor biopsi menunjukkan ukuran 2x1,5x0,5 cm, komposisi padat dengan warna putih kecoklatan. Pemeriksaan mikroskopis (Gambar 1) menunjukkan jaringan dengan sel-sel tumor yang tersusun dalam jaring, trabekula, dan tersebar tunggal. Sel-sel tumor tampak cukup pleomorfik, hiperkromatik, kromatin kasar dan *nucleoli prominent*, mitosis dapat ditemukan, sitoplasma jernih lebih dari 90% sel dan granular halus dalam beberapa sel, memiliki garis batas dan beberapa bentuk poligon yang jelas.

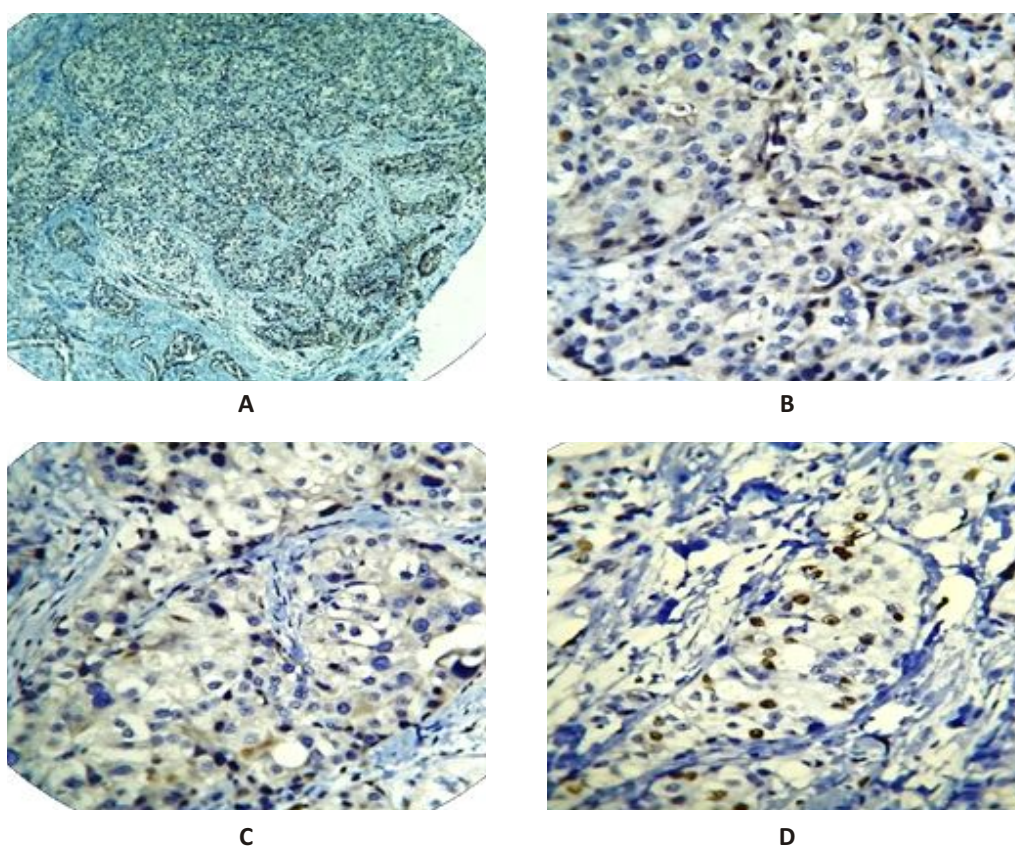
Dilakukan pemeriksaan lanjutan dengan pengecatan imunohistokimia ER, PR, HER2 dan histokimia khusus PAS (*Periodic Acid Schiff*) dengan hasil histokimia PAS (+) positif, Imunohistokimia ER (+) positif >20–50% pada sel-sel tumor, PR (+) positif <20%, HER2 (–) negatif.

### PEMBAHASAN

*Glycogen rich clear cell carcinoma* adalah sub tipe histologis jarang dari karsinoma payudara dengan insidensi 1–3% karsinoma payudara. Fakta bahwa kurang dari seribu kasus dilaporkan sejak deskripsi pertamanya, menunjukkan bahwa jenis tumor ini mungkin kurang terdiagnosis.<sup>1,2</sup> Berdasarkan literature, agak membingungkan saat memperhatikan kriteria diagnostik, adanya *Glycogen rich clear cell carcinoma* dengan sekresi lendir, *Glycogen rich clear cell carcinoma* dengan pola pertumbuhan lobular invasif dan *Glycogen rich clear cell carcinoma* dengan fitur fokal neuro endocrine atau apocrine. Karena glikogen dapat dideteksi pada sel karsinoma yang tidak jelas dan perubahan sel yang jelas dapat disebabkan oleh zat selain glikogen, diagnosis *Glycogen rich clear cell carcinoma* memerlukan kriteria yang meliputi keganasan, morfologis yang jelas di lebih dari 90% sel tumor dan demonstrasi glikogen dalam sel yang jernih.<sup>3</sup> Diagnosis banding *Glycogen rich clear cell carcinoma* pada payudara meliputi tumor jinak primer (adenomyoepithelioma dan hidrotenoma sel yang jelas), tumor ganas primer (karsinoma *signet ring*, karsinoma lobular, karsinoma kaya lipid, karsinoma sekretori dan karsinoma apokrin) dan tumor metastatik dengan fitur sel yang jelas (*clear cell carcinoma* dari ginjal, kelenjar



**Gambar 1.** *Glycogen rich clear cell carcinoma.* **A)** HE 100x Sel-sel tumor cukup pleomorfik, hiperkromatik, kromatin kasar dan nucleoli prominent, mitosis dapat ditemukan, sitoplasma jernih lebih dari 90% sel dan granular halus dalam beberapa sel. **B)** Pewarnaan khusus PAS (*Periodic Acid Schiff*) positif.



**Gambar 2.** Imunohistokimia **A)** ER (+) positif >20–50% pada sel-sel tumor. **B)** PR (+) positif <20%. **C)** HER2 (-) negatif. **D)** Ki67 (+) Positif > 20%.

adrenal, paru-paru dan organ lainnya). Sitokimia dan immohistokimia berguna untuk membedakan neoplasma ini.<sup>1,2</sup>

Menurut klasifikasi WHO, pada *Glycogen rich clear cell carcinoma*, lebih dari 90% sel neoplastik memiliki

glikogen sitoplasma yang jernih. Berbagai hasil penelitian yang diterbitkan di berbagai negara mengenai *Glycogen rich clear cell carcinoma* dengan variabilitas pada sel jernih digunakan untuk mengklasifikasikan lesi. Ini cukup menjelaskan variabilitas dalam melaporkan kasus

*Glycogen rich clear cell carcinoma* dan juga prognosinya. Sebagian besar kasus dialami oleh mereka yang berusia di atas 50 tahun.<sup>2</sup> Durasi gejala tidak dinyatakan dengan jelas. Gejala yang umum terjadi adalah adanya massa payudara. Beberapa ahli melaporkan keterlibatan kulit (dimpling, edema, fiksasi atau retraksi puting susu) pada 50% kasus. Karakteristik yang paling umum ditemukan adalah massa kalsifikasi yang didefinisikan dengan baik pada payudara ultra-sound, namun tidak terdapat karakteristik radiologis spesifik. Kasus kami memiliki penampilan yang relatif jinak yang bisa meniru fibro-adenoma. Penampilan lobulated dikombinasikan dengan vaskularisasi perifer pada wanita berusia 60 tahun memerlukan biopsi. MRI menunjukkan lesi yang tidak teratur yang khas padakarsinoma payudara.<sup>4</sup>

Eksresi penanda tumor tidak seragam pada tinjauan pustaka. Status reseptor hormon sepertinya tidak berbeda dengan duktal NOS carcinoma. Insiden Her2/Neu sangat mirip dengan yang ditemukan pada karsinoma payudara yang umum. Dalam kasus ini, status Her2/Neu imunohistokimia 2+ dan studi amplifikasi oleh CISH menunjukkan polisomikromosom 17. Temuan ini berkorelasi baik dengan DNA non diploidisi *Glycogen rich clear cell carcinoma* yang telah dijelaskan oleh Toikkanen dan Joensuu.<sup>3</sup>

Prognosis *Glycogen rich clear cell carcinoma* pada payudara dilaporkan tidak terlalu baik dan mungkin serupa dengan atau lebih buruk daripada duktal invasif karsinoma pada umumnya apabila dibandingkan pada tahap dasar. Dalam laporan kasus ini, pasien memiliki riwayat karsinoma payudara setidaknya 2 tahun,

tumbuh lambat, memiliki fitur jinak berdasarkan mamografi dan penampilan sangat terbatas yang mengindikasikan fibro adenoma. Tidak terdapat keterlibatan kelenjar getah bening aksila dan bukti sistemik penyakit dalam.<sup>3</sup>

## SIMPULAN

Pasien memiliki riwayat karsinoma payudara setidaknya 2 tahun, tumbuh lambat, memiliki fitur jinak berdasarkan mamografi dan penampilan sangat terbatas yang mengindikasikan fibro adenoma. Hasil pemeriksaan mikroskopis, imunohistokimia dan histokimia pewarnaan khusus dilakukan untuk memberi kepastian dan mendukung program terapi selanjutnya.

## DAFTAR PUSTAKA

1. Marcela Adriana, Durán Alvarez. Glycogen-rich Clear Cell Carcinoma of Breast: A Case with an Unusual Macroscopic Presentation and A Good Clinical Outcome. *J Med Surg Pathol*.2016;2:139.
2. Eusebi, Vincenzo, Ichihara, Shu, Vincent-Salomon, Anne, *et al*. Exceptionally Rare Types and Variants: Glycogen Rich Clear Cell Carcinoma. *World Health Organization Classification of Tumours of the Breast*. Lyon IARC.2010;3:74.
3. Vilma Ratti, Olivia Pagani. Clear Cell Carcinoma of the Breast: A Rare Breast Cancer Subtype – Case Report and Literature Review. *Case Rep Oncol* 2015;8:472–477.
4. Zhou Z, Kinslow CJ, Hibshoosh H, Guo H, Cheng SK, He C, Gentry MS, Sun RC. Clinical Features, Survival and Prognostic Factors of Glycogen-Rich Clear Cell Carcinoma (GRCC) of the Breast in the U.S. Population. *J Clin Med*. 14 Feb 2019;8(2):ii.