

# Метастатическая гастроинтестинальная стромальная опухоль большого сальника. Клинический случай

В.В. Югай<sup>✉1</sup>, М.П. Никулин<sup>1,2</sup>, Н.Н. Мазуренко<sup>1</sup>, В.В. Мочальникова<sup>1</sup>, Д.А. Филоненко<sup>3</sup>, А.А. Мещеряков<sup>1</sup>, В.Е. Бугаев<sup>1</sup>, П.П. Архири<sup>1,4</sup>, А.М. Строганова<sup>1</sup>, И.С. Стилиди<sup>1,4,5</sup>

<sup>1</sup>ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России, Москва, Россия;

<sup>2</sup>ФГБОУ ВО «Московский государственный медико-стоматологический университет им. А.И. Евдокимова» Минздрава России, Москва, Россия;

<sup>3</sup>ГБУЗ «Московский клинический научно-практический центр им. А.С. Логинова» Департамента здравоохранения г. Москвы, Москва, Россия;

<sup>4</sup>ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Минздрава России, Москва, Россия;

<sup>5</sup>ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова» Минздрава России, Москва, Россия

## Аннотация

Наиболее распространенными мезенхимальными злокачественными новообразованиями являются гастроинтестинальные стромальные опухоли (ГИСО), которые возникают в желудочно-кишечном тракте. ГИСО являются экстраорганными в 10% случаев, при этом ГИСО большого сальника составляют около 1% от общего числа стромальных опухолей. Более чем в 80% случаев в опухоли определяются мутации генов *c-KIT* и *PDGFRA*. Мы представляем случай успешного комбинированного лечения гигантской ГИСО большого сальника с мутацией в 11-м экзоне гена *c-KIT*. Пациентка 64 лет в ноябре 2005 г. поступила в отделение абдоминальной онкологии с жалобами на одышку и увеличение живота в объеме. При компьютерной томографии выявлена большая опухоль брюшной полости, размеры которой составили 54×34×22 см. Больная оперирована левосторонним торакоабдоминальным доступом. Было установлено, что опухоль исходит из большого сальника, на брюшине латерального канала определялись мелкие метастазы. Выполнены резекция большого сальника, атипичная резекция печени, спленэктомия. Иммуногистохимическое исследование показало, что в клетках опухоли определяется экспрессия CD117, CD34. Индекс пролиферации опухолевых клеток по экспрессии Ki-67 составил 12–15%. При генетическом исследовании выявлена мутация в 11-м экзоне гена *c-KIT*. Назначена терапия иматинибом 400 мг/сут. При контрольном обследовании через 12 лет после операции на фоне терапии иматинибом выявлен метастаз в передней брюшной стенке размерами 3,5×3×2,5 см. 09.11.2017 выполнено его удаление. Иммуногистохимическое исследование подтвердило метастаз ГИСО. Индекс пролиферации опухолевой активности Ki-67 составил 45%. В послеоперационном периоде больная продолжила принимать иматиниб в прежней дозировке – 400 мг/сут. При контрольном обследовании через 6 мес после повторной операции признаков прогрессирования не выявлено. Двенадцатилетний период без прогрессирования на фоне терапии иматинибом является уникальным в нашей практике. Резервом при прогрессировании у подобных больных являются таргетная терапия 2 и 3-й линии (сунитинибом и регорафенибом), а также повторное хирургическое лечение при локальном прогрессировании.

**Ключевые слова:** гастроинтестинальная стромальная опухоль, экстраорганный гастроинтестинальный стромальный опухоль, большой сальник, GIST, EGIST

**Для цитирования:** Югай В.В., Никулин М.П., Мазуренко Н.Н., Мочальникова В.В., Филоненко Д.А., Мещеряков А.А., Бугаев В.Е., Архири П.П., Строганова А.М., Стилиди И.С. Метастатическая гастроинтестинальная стромальная опухоль большого сальника. Клинический случай. Современная Онкология. 2021;23(4):680–684. DOI: 10.26442/18151434.2021.4.201222

## Информация об авторах / Information about the authors

✉Югай Владимир Викторович – врач-онколог онкологического отделения хирургических методов лечения №6 (абдоминальной онкологии) ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина». E-mail: yugay\_vladimir@mail.ru; ORCID: 0000-0001-6169-2723; eLibrary SPIN: 2271-3639

Никулин Максим Петрович – канд. мед. наук, ст. науч. сотр. онкологического отделения хирургических методов лечения №6 (абдоминальной онкологии) ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина», доц. каф. онкологии ФГБОУ ВО «МГМСУ им. А.И. Евдокимова». ORCID: 0000-0002-9608-4696; eLibrary SPIN: 9455-5566

Мазуренко Наталья Николаевна – д-р биол. наук, проф., вед. науч. сотр. лаб. онкогенетики НИИ канцерогенеза ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина». ORCID: 0000-0003-4767-6983; eLibrary SPIN: 9169-8910

Мочальникова Валерия Васильевна – врач-патологоанатом патологоанатомического отделения ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина». ORCID: 0000-0001-5275-7134; eLibrary SPIN: 7131-1273

Филоненко Дарья Александровна – канд. мед. наук, зав. отд.-нием дневного стационара по онкологическому профилю ГБУЗ «МНЦ им. А.С. Логинова». ORCID: 0000-0002-7224-3111

Мещеряков Андрей Альбертович – д-р мед. наук, вед. науч. сотр. отд. лекарственного лечения ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина». ORCID: 0000-0002-6009-653X; eLibrary SPIN: 3987-0910

Бугаев Владислав Евгеньевич – канд. мед. наук, врач-онколог онкологического отделения хирургических методов лечения №11 (торакальной онкологии) ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина». ORCID: 0000-0002-2410-7801; eLibrary SPIN: 7913-4919

✉Vladimir V. Yugay – oncologist, Blokhin National Medical Research Center of Oncology. E-mail: yugay\_vladimir@mail.ru; ORCID: 0000-0001-6169-2723; eLibrary SPIN: 2271-3639

Maxim P. Nikulin – Cand. Sci. (Med.), Blokhin National Medical Research Center of Oncology, Yevdokimov Moscow State University of Medicine and Dentistry. ORCID: 0000-0002-9608-4696; eLibrary SPIN: 9455-5566

Natalya N. Mazurenko – D. Sci. (Biol.), Prof., Blokhin National Medical Research Center of Oncology. ORCID: 0000-0003-4767-6983; eLibrary SPIN: 9169-8910

Valeriya V. Mochal'nikova – pathologist, Blokhin National Medical Research Center of Oncology. ORCID: 0000-0001-5275-7134; eLibrary SPIN: 7131-1273

Dar'ya A. Filonenko – Cand. Sci. (Med.), Loginov Moscow Clinical Scientific Center. ORCID: 0000-0002-7224-3111

Andrey A. Meshcheryakov – D. Sci. (Med.), Blokhin National Medical Research Center of Oncology. ORCID: 0000-0002-6009-653X; eLibrary SPIN: 3987-0910

Vladislav E. Bugaev – Cand. Sci. (Med.), Blokhin National Medical Research Center of Oncology. ORCID: 0000-0002-2410-7801; eLibrary SPIN: 7913-4919

# Metastatic gastrointestinal stromal tumor of the greater omentum. Case report

Vladimir V. Yugay<sup>✉1</sup>, Maxim P. Nikulin<sup>1,2</sup>, Natalya N. Mazurenko<sup>1</sup>, Valerija V. Mochal'nikova<sup>1</sup>, Dar'ja A. Filonenko<sup>3</sup>, Andrey A. Meshherjakov<sup>1</sup>, Vladislav E. Bugaev<sup>1</sup>, Petr P. Arhiri<sup>1,4</sup>, Anna M. Stroganova<sup>1</sup>, Ivan S. Stilidi<sup>1,4,5</sup>

<sup>1</sup>Blokhin National Medical Research Center of Oncology, Moscow, Russia;

<sup>2</sup>Yevdokimov Moscow State University of Medicine and Dentistry, Moscow, Russia;

<sup>3</sup>Loginov Moscow Clinical Scientific Center, Moscow, Russia;

<sup>4</sup>Russian Medical Academy of Continuous Professional Education, Moscow, Russia;

<sup>5</sup>Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, Russia

## Abstract

Gastrointestinal stromal tumors (GIST) are the most common type of mesenchymal malignancies of the gastrointestinal (GI) tract. Almost 10% of them are originated outside of the GI tract (extra-GIST), while GIST of the greater omentum constitutes about 1% among stromal tumors. More than 80% of GIST have mutations in *c-KIT* and *PDGFRA* genes. Herein we demonstrate the case of successful treatment of patient with giant omental GIST with *c-KIT* exon 11 mutation. 64-years-old woman, was admitted to the Department of abdominal oncology with complaints of shortness of breath and abdominal enlargement in volume. CT-scan revealed a large tumor in the abdominal cavity with tumor size of 54×34×22 cm. The patient underwent left thoraco-abdominal approach. It was found that the tumor was originated from the greater omentum with several metastases located on the peritoneum of the left lateral channel. Resection of the large omentum, splenectomy, liver resection and was done. Postoperative immunohistochemical study showed the expression of CD117, CD34 in tumor cells. Ki-67 index was 12–15%. Genetic study revealed *c-KIT* exon 11 mutation. Treatment with imatinib 400 mg per day was started. Patient has been treated with imatinib for 12 years. On control examination we have found a metastasis in the anterior abdominal wall 3,5×3×2,5 cm in diameter. Afterwards we performed resection of anterior abdominal wall with metastasis on 9 November 2017. Immunohistochemical study confirmed metastasis of GIST. The index of tumor proliferation activity (Ki-67) was 45%. Patient prolonged imatinib treatment at the dose of 400 mg per day after operation. No signs of progression have been revealed on control examination 72 months after the operation. 12-year progression-free survival during imatinib treatment is unique in our practice. Moreover, in the case of further progression, we have second and third-line targeted therapy (sunitinib and regorafenib) and surgery treatment in local progression.

**Keywords:** gastrointestinal stromal tumor, extragastrointestinal stromal tumor, greater omentum, GIST, EGIST

**For citation:** Yugay VV, Nikulin MP, Mazurenko NN, Mochal'nikova VV, Filonenko DA, Meshherjakov AA, Bugaev VE, Arhiri PP, Stroganova AM, Stilidi IS. Metastatic gastrointestinal stromal tumor of the greater omentum. Case report. Journal of Modern Oncology. 2021;23(4):680–684. DOI: 10.26442/18151434.2021.4.201222

## Введение

Гастроинтестинальные стромальные опухоли (ГИСО) представляют собой особую группу мезенхимальных опухолей, развивающихся из интерстициальных клеток, вероятнее всего, клеток Кахала, которые отвечают за моторику желудочно-кишечного тракта (ЖКТ) [1].

Клетки опухоли экспрессируют ген *c-KIT*, суррогатным маркером для определения которого является иммуногистохимический маркер CD-117. Более 80% случаев ГИСО содержат мутации в генах *KIT* и *PDGFRA*. Остальные случаи, в том числе и у детей, часто не имеют этих мутаций и ранее обозначались как ГИСО дикого типа [2–5].

В настоящее время выяснено, что наиболее часто при ГИСО дикого типа выявляются мутации в гене сукцинатдегидрогеназы (SDH), поэтому вместо термина «дикий тип» в англоязычной литературе применяется определение «гастроинтестинальные опухоли, дефицитные по гену SDH» (SDH-deficient GIST) [6].

Наряду с «классическими» ГИСО выделена отдельная группа новообразований – экстраорганные гастроинтестинальные стромальные опухоли (ЭГИСО), развивающиеся вне пищеварительного тракта и составляющие менее 10% всех стромальных опухолей. Большая часть из них развивается из малого или большого сальника, брыжейки либо располагаются забрюшинно [7–9].

Частота встречаемости первичных ЭГИСО большого сальника не превышает 1% [5, 10, 11].

Сравнительная характеристика первичных ЭГИСО большого сальника и ГИСО имеет особый диагностический, гистогенетический и клинический интерес с учетом сходства этих опухолей с классическими ГИСО [9].

На сегодняшний день гистогенез ЭГИСО не ясен. Если сравнить гистологические и иммуногистохимические признаки ГИСО и ЭГИСО, данные опухоли идентичны. Обе опухоли экспрессируют ген *c-KIT* и также определяются

## Информация об авторах / Information about the authors

Архирей Петр Петрович – канд. мед. наук, врач-онколог онкологического отделения хирургических методов лечения №6 (абдоминальной онкологии) ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина», доц. каф. онкологии и паллиативной медицины им. акад. А.И. Савицкого ФГБОУ ДПО РМАНПО. ORCID: 0000-0002-6791-29-23; eLibrary SPIN: 6880-4902

Строганова Анна Михайловна – канд. мед. наук, зав. молекулярно-биологической лаб., ст. науч. сотр., врач лабораторный генетик ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина». ORCID: 0000-0002-7297-5240; eLibrary SPIN: 5295-3338

Стилиди Иван Сократович – акад. РАН, проф., д-р мед. наук, зав. онкологическим отделением хирургических методов лечения №6, дир. ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина», зав. каф. онкологии и лучевой терапии лечебного факта ФГАОУ ВО «РНИМУ им. Н.И. Пирогова», проф. каф. онкологии и паллиативной медицины им. акад. А.И. Савицкого ФГБОУ ДПО РМАНПО. ORCID: 0000-0002-0493-1166

Petr P. Arhiri – Cand. Sci. (Med.), Blokhin National Medical Research Center of Oncology, Russian Medical Academy of Continuous Professional Education. ORCID: 0000-0002-6791-29-23; eLibrary SPIN: 6880-4902

Anna M. Stroganova – Cand. Sci. (Med.), Blokhin National Medical Research Center of Oncology. ORCID: 0000-0002-7297-5240; eLibrary SPIN: 5295-3338

Ivan S. Stilidi – D. Sci. (Med.), Prof., Acad. RAS, Blokhin National Medical Research Center of Oncology, Pirogov Russian National Research Medical University, Russian Medical Academy of Continuous Professional Education. ORCID: 0000-0002-0493-1166

Рис. 1. Гастроинтестинальная стромальная опухоль большого сальника. Петли кишечника, печень смещены вправо.  
Fig. 1. Gastrointestinal stromal tumor of the large omentum. The loops of the intestine and the liver are shifted to the right.

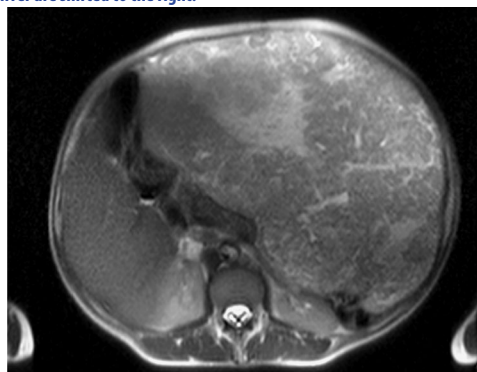
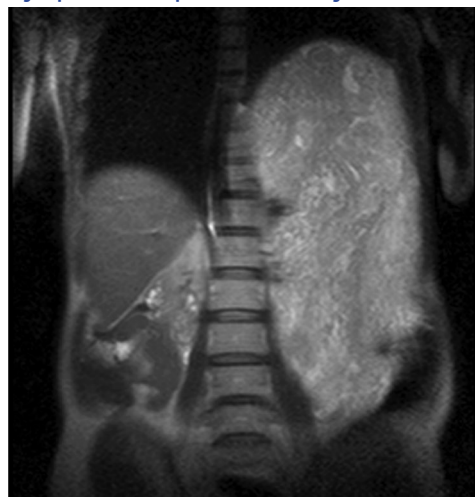


Рис. 2. Гастроинтестинальная стромальная опухоль большого сальника. Опухоль смещает купол диафрагмы вверх с компрессией левого легкого.  
Fig. 2. Gastrointestinal stromal tumor of the large omentum. The tumor shifts the diaphragm upwards with compression of the left lung.



при помощи моноклональных антител CD-117, CD-34, которые присущи ГИСО [12].

Мы представляем редкий случай первичной гигантской метастатической ЭГИСО большого сальника с длительным сроком наблюдения на фоне таргетной терапии 1-й линии.

### Клиническое наблюдение

Больная К. 1954 года рождения в ноябре 2005 г. поступила в отделение абдоминальной онкологии НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина в состоянии средней тяжести с жалобами на одышку и увеличение живота в объеме.

Из анамнеза было известно, что в мае 2005 г. по месту жительства больной была выполнена биопсия «неоперабельной» «забрюшинной» опухоли, рекомендована симптоматическая терапия. Пациентка самостоятельно обратилась в НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина.

При осмотре обращали на себя внимание одышка, вызванная сдавлением левого легкого смещенным вверх левым куполом диафрагмы, и пальпируемая плотная опухоль, занимающая практически всю брюшную полость.

При пересмотре предоставленного биопсийного материала визуализированы мелкие веретеновидные мезенхимальные клетки. При иммуногистохимическом исследовании образование расценено как злокачественная опухоль из клеток оболочек периферических нервов.

По данным компьютерной томографии (КТ) брюшной полости определялось массивное образование размерами 54×34×22 см, относительно однородной структуры. Опухоль смещала левый купол диафрагмы с левым легким вверх

Рис. 3. Макропрепарат удаленной гастроинтестинальной стромальной опухоли большого сальника с резецированным участком левой доли печени и селезенкой.  
Fig. 3. Removed gastrointestinal stromal tumor of the large omentum with a resected section of the left lobe of the liver and the spleen.

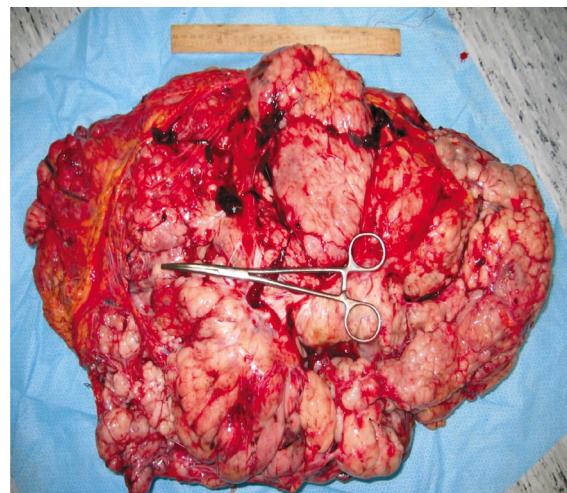
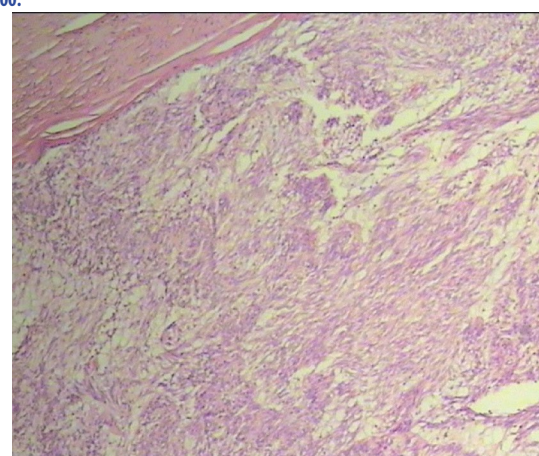


Рис. 4. Первичная ЭГИСО. Веретеновидные клетки с гиперхромными ядрами с высокой митотической активностью. Клетки формируют регулярные структуры типа «переплетающихся» пучков. Окраска гематоксилин-эозином, ×100.  
Fig. 4. Primary EGIST. Spindle cells with hyperchromic nuclei with high mitotic rate. Cells form regular structures like "intertwining" bundles. Hematoxylin-eosin staining, ×100.



с уменьшением его объема наполовину. Петли кишечника, печень, аорта были смещены вправо. При ангиографии кровоснабжение опухоли осуществлялось за счет желудочно-сальниковых сосудов (рис. 1, 2).

21.12.2005 больная оперирована левосторонним торако-абдоминальным доступом. При ревизии практически всю брюшную полость занимала гигантская многузловая опухоль, представляющая собой опухольно-измененный большой сальник. От опухоли был свободен только правый латеральный канал, куда были смещены все петли тонкой и ободочной кишки. Нижний полюс опухоли располагался в малом тазу, верхний полюс опухоли прорастал диафрагму и смещал ее до уровня III ребра слева. Опухоль прорастала париетальную брюшину передней брюшной стенки, при этом медиальный край опухоли подрастал к левой доле печени. На серозной оболочке подвздошной кишки и брюшине правого латерального канала определялись множественные метастазы до 0,5 см. Больной выполнено удаление опухоли большого сальника с атипичной резекцией левой доли печени и спленэктомией. Вес удаленной опухоли составил 13 кг (рис. 3). Послеоперационный период протекал без осложнений.

При гистологическом исследовании опухолевый узел построен из веретенообразных клеток с гиперхромными ядра-



Рис. 5. Первичная ЭГИСО. Иммуногистохимическое исследование. Экспрессия CD117,  $\times 100$ .

Fig. 5. Primary EGIST. Immunohistochemical study. Expression of CD117,  $\times 100$ .

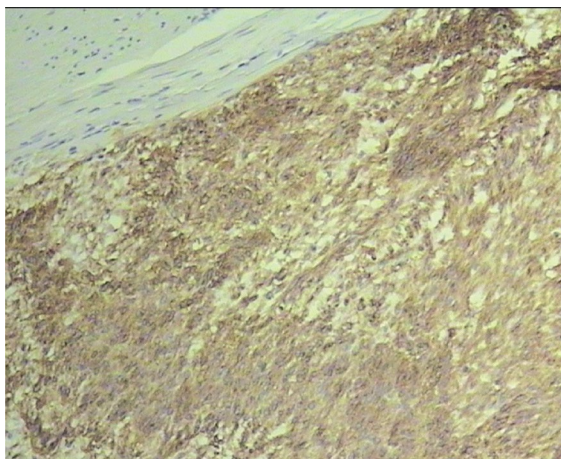


Рис. 6. Метастаз гастроинтестинальной стромальной опухоли большого сальника в передней брюшной стенке через 12 лет после операции.

Fig. 6. Metastasis of a gastrointestinal stromal tumor of the large omentum in the anterior abdominal wall 12 years after surgery.



Рис. 7. Метастатическая ЭГИСО. Высокий митотический индекс. Окраска гематоксилин-эозином,  $\times 200$ .

Fig. 7. Metastatic EGIST. High mitotic index. Staining with hematoxylin-eosin,  $\times 200$ .

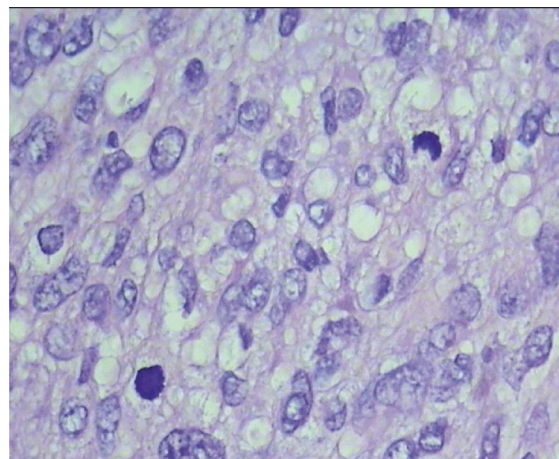
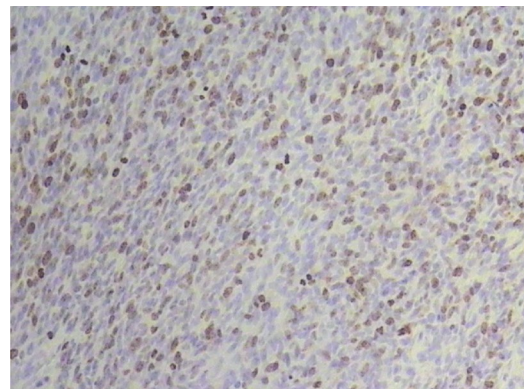


Рис. 8. Метастатическая ГИСО. Иммуногистохимическое исследование. Индекс пролиферативной активности Ki67 45%,  $\times 100$ .

Fig. 8. Metastatic GI ST. Immunohistochemical study. Ki67 proliferation index is 45%,  $\times 100$ .



ми с высокой митотической активностью (36 mf/10 HPF). Клетки опухоли формировали регулярные структуры типа «переплетающихся пучков». Дополнительно резецированные опухолевые узлы с париетальной брюшины были аналогичного строения (рис. 4).

При иммуногистохимическом исследовании в клетках опухоли выявлена экспрессия виментина (+++), c-KIT (+++), CD34 (++), гладкомышечного актина (++), S100 (++); отсутствовала экспрессия десмина, CD57, GFAP. Индекс пролиферации опухолевых клеток по экспрессии Ki-67 составил 12–15% (рис. 5).

Таким образом, было установлено, что опухоль представляет собой экстраорганный гастроинтестинальный стромальный опухоль большого сальника, веретенноклеточного варианта строения, 3-й степени злокачественности (по системе FNCLCC).

При молекулярно-генетическом исследовании методом полимеразной цепной реакции с последующим секвенированием обнаружена мутация в 11-м экзоне гена *c-KIT*, приводящая к делеции аминокислот p.W557\_E561del15.

В послеоперационном периоде с февраля 2006 г. больная начала принимать ингибитор Vcr-Abl-тирозинкиназ – иматиниб по 400 мг/сут. При регулярных обследованиях в течение 12 лет признаков прогрессирования не выявлено. В 2017 г. при контрольном обследовании выявлен метастаз в передней брюшной стенке размером около 3,5 см (рис. 6).

09.11.2017 больной выполнено удаление метастаза передней брюшной стенки, который представлял собой узел размерами 3,5×3,0×2,5 см, окруженный капсулой до 1 мм без

признаков врастания в окружающие ткани. Иммуногистохимическое исследование подтвердило метастаз первичной опухоли (рис. 7). Индекс пролиферации опухолевой активности Ki67 составил 45% (рис. 8).

Выполнено молекулярно-генетическое исследование метастатического узла с последующим секвенированием по Сэнгеру с целью выявления вторичных мутаций. Обнаружена соматическая мутация в 11-м экзоне гена *c-KIT* p.W557\_E561del15 и вторичная мутация в 17-м экзоне p.N822K.

В послеоперационном периоде больная продолжила принимать иматиниб в дозировке 400 мг/сут.

При контрольном обследовании через 72 мес после повторной операции признаков прогрессирования не выявлено.

## Обсуждение

Экстраорганные стромальные опухоли большого сальника являются очень редкими опухолями. Несмотря на то что по гистологическим и иммуногистохимическим свойствам они схожи с обычными ГИСО, патогенез и прогноз их еще не определены полностью [9, 13].

Число случаев, по данным литературы, не превышает 1% всех ГИСО [5, 10, 11].

В основном ЭГИСО большого сальника экспрессируют CD117 и в меньшей степени CD34.

В исследованиях М.-G. Gimofft и соавт. выявили различные картины с интенсивной экспрессией CD34 и умеренной экспрессией CD117, что служит поводом для обсуждения происхождения этих опухолей [14].

Некоторые авторы считают, что ЭГИСО могут возникнуть как первичные опухоли из мультипотентной мезен-

химальной стволовой клетки большого сальника, другие считают, что эти опухоли являются имплантационным метастазом опухолей ЖКТ [11, 15, 16].

А. Agaimy и соавт. утверждали, что истинные экстраорганные стромальные опухоли крайне редки и встречаются значительно реже, чем указывают ряд авторов. Данные опухоли в большей степени, по мнению исследователей, являются метастатическими. В публикации подчеркивается важность оценки хирургом и морфологом адгезии к стенке ЖКТ [17].

ГИСО большого сальника чаще всего обладают низкой митотической активностью и представляют собой удлиненные веретеновидные клетки [18].

В нашем случае выявлена выраженная экспрессия виментина и CD117, а также CD34, гладкомышечного актина и умеренная экспрессия S100. Учитывая размеры опухоли, индекс пролиферации опухолевых клеток Ki67 (12–15%), наличие перитонеальной диссеминации, больная была включена в группу высокого риска прогрессирования, в связи с чем была назначена таргетная терапия иматинибом 400 мг/сут. При молекулярно-генетическом исследовании выявлена мутация в 11-м экзоне гена *c-KIT*, что можно рассматривать как положительный фактор. Во-первых, это послужило дополнительной информацией в пользу того, что имеет место именно гастроинтестинальная стромальная опухоль; во-вторых, пациенты с мутацией в 11-м экзоне гена *c-KIT* лучше других отвечают на таргетную терапию. Медиана прогрессирования у больных с метастатическими ГИСО на фоне таргетной терапии 1-й линии (иматинибом) составляет в среднем 2 года. У нашей же больной прогрессирование зафиксировано через 12 лет на фоне приема иматиниба в дозе 400 мг/сут, что является уникальным в нашей практике. Соматическая мутация в 11-м экзоне гена *c-KIT* p.W557\_E561del15 и вторичная мутация в 17-м экзоне p.N822K привели ко вторичной лекарственной резистентности.

Более того, прогрессирование в виде единственного узла дало нам повод для повторного хирургического лечения с оставлением в резерве 2 последующих линий таргетной терапии.

## Заключение

Нами продемонстрирован случай успешного длительного лечения метастатической ГИСО большого сальника. ГИСО являются редкими опухолями, а локализация в большом сальнике может еще больше запутать клиническую картину. По месту жительства пациентки гигантские размеры образования послужили поводом расценить опухоль как забрюшинную и неоперабельную. Даже пересмотр биопсийного материала в нашем центре не прояснил истинную картину. Можно считать счастливым стечением обстоятельств тот факт, что больная решила обратиться в специализированное учреждение. Активная хирургическая тактика позволила правильно установить локализацию процесса, удалить опухоль и избавить больную от тяжелого синдрома дыхательной недостаточности. Иммуногистохимический анализ выявил гастроинтестинальную стромальную опухоль, а молекулярно-генетический анализ подтвердил диагноз и обнадежил в плане эффективности таргетной терапии. Двенадцатилетний период без прогрессирования у больной с метастатической формой ГИСО на фоне терапии иматинибом является уникальным в нашей практике. Локальное прогрессирование на фоне стабилизации процесса может служить обоснованием для методов локального воздействия (хирургия, абляция) с продолжением той же линии терапии. Пациенты с редкими видами злокачественных опухолей должны проходить лечение в специализированных онкологических учреждениях.

**Раскрытие информации.** Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

**Disclosure.** The authors declare no conflict of interest.

**Финансирование.** Исследование проведено без спонсорской поддержки.

**Financing.** The study was conducted without external funding.

**Информированное согласие.** Пациентка подписала информированное согласие на публикацию своих данных.

**Informed consent.** The patient signed written informed consent to the publication of her data.

## ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

- Fletcher C, Berman J, Corless C, et al. Diagnosis of gastrointestinal stromal tumors: A consensus approach. *Hum Pathol.* 2002;33(5):459–65. DOI:10.1177/10668969021000201
- Kindblom LG, Remotti HE, Aldenborg F, et al. Gastrointestinal pacemaker cell tumor (GIPACT): gastrointestinal stromal tumors show phenotypic characteristics of the interstitial cells of Cajal. *Am J Pathol.* 1998;152(5):1259–69.
- Patil D, Rubin B. Genetics of Gastrointestinal Stromal Tumors: A Heterogeneous Family of Tumors? *Surg Pathol Clin.* 2015;8(3):515–24. DOI:10.1016/j.path.2015.05.006
- Sakurai S, Fukasawa T, Chong J, et al. C-KIT Gene Abnormalities in Gastrointestinal Stromal Tumors (Tumors of Interstitial Cells of Cajal). *Japanese J Cancer Res.* 1999;90(12):1321–28. DOI:10.1111/j.1349-7006.1999.tb00715.x
- Mouaqit O, Jahid A, Ifrine L, et al. Primary omental gastrointestinal stromal tumors. *Clin Res Hepatol Gastroenterol.* 2011;35(8–9):590–3. DOI:10.1016/j.clinre.2010.11.012
- Mei L, Smith S, Faber A, et al. Gastrointestinal Stromal Tumors: The GIST of Precision Medicine. *Trends Cancer.* 2018;4(1):74–91. DOI:10.1016/j.trecan.2017.11.006
- Yamamoto H, Oda Y, Kawaguchi K, et al. C-KIT and PDGFRA Mutations in Extragastric Stromal Tumor (Gastrointestinal Stromal Tumor of the Soft Tissue). *Am J Surg Pathol.* 2004;28(4):479–88. DOI:10.1097/0000478-200404000-00007
- Reith J, Goldblum J, Lyles R, et al. Extragastric Stromal Tumors: An Analysis of 48 Cases with Emphasis on Histologic Predictors of Outcome. *Mod Pathol.* 2000;13(5):577–85. DOI:10.1038/modpathol.3880099
- Miettinen M, Monihan J, Sarlomo-Rikala M, et al. Gastrointestinal Stromal Tumors/Smooth Muscle Tumors (GISTs) Primary in the Omentum and Mesentery. *Am J Surg Pathol.* 1999;23(9):1109. DOI:10.1097/0000478-199909000-00015
- Yi JH. Retrospective analysis of extra-gastrointestinal stromal tumors. *World J Gastroenterol.* 2015;21(6):1845. DOI:10.3748/wjg.v21.i6.1845
- Li ZY, Huan XQ, Liang XJ, et al. Clinicopathological and immunohistochemical study of extra-gastrointestinal stromal tumors arising from the omentum and mesentery. *Zhonghua Bing Li Xue Za Zhi.* 2005;34(1):11–4.
- Wong N. Gastrointestinal stromal tumours – an update for histopathologists. *Histopathology.* 2011;59(5):807–21. DOI:10.1111/j.1365-2559.2011.03812.x
- Gun B, Gun M, Karamanoglu Z. Primary Stromal Tumor of the Omentum: Report of a Case. *Surgery Today.* 2006;36(11):994–6. DOI:10.1007/s00595-004-3280-9
- Dimofte MG, Porumb V, Ferariu D, et al. EGIST of the greater omentum – case study and review of literature. *Rom J Morphol Embryol.* 2016;57(1):253–8.
- Sakurai S, Hishima T, Takazawa Y, et al. Gastrointestinal stromal tumors and KIT-positive mesenchymal cells in the omentum. *Pathol Intern.* 2001;51(7):524–31. DOI:10.1046/j.1440-1827.2001.01224.x
- Miettinen M, Lasota J. Gastrointestinal stromal tumors – definition, clinical, histological, immunohistochemical, and molecular genetic features and differential diagnosis. *Virchows Archiv.* 2001;438(1):1–12. DOI:10.1007/s004280000338
- Agaimy A, Wunsch P. Gastrointestinal stromal tumours: a regular origin in the muscularis propria, but an extremely diverse gross presentation. *Langenbeck's Arch Surg.* 2006;391(4):322–9. DOI:10.1007/s00423-005-0005-5
- Miettinen M, Sobin L, Sarlomo-Rikala M. Immunohistochemical Spectrum of GISTs at Different Sites and Their Differential Diagnosis with a Reference to CD117 (KIT). *Mod Pathol.* 2000;13(10):1134–42. DOI:10.1038/modpathol.3880210



OMNIDOCOR.RU

Статья поступила в редакцию /  
The article received: 27.07.2021

Статья принята к печати /  
The article approved for publication: 10.12.2021