

РЕКОНСТРУКТИВНО-ПЛАСТИЧЕСКИЕ ОПЕРАЦИИ В ЛЕЧЕНИИ ДЕСМОИДНЫХ ФИБРОМ  
ЭКСТРААБДОМИНАЛЬНОЙ ЛОКАЛИЗАЦИИ*А.В. Ядрина\*, В.Ю. Карпенко, О.В. Новикова, Н.М. Бычкова, В.А. Державин, А.В. Бухаров*Московский научно-исследовательский онкологический институт им. П.А. Герцена — филиал ФГБУ «Национальный  
медицинский исследовательский центр радиологии» Минздрава России, Москва, Россия

Цель исследования: проанализировать опыт лечения десмоидных фибром (ДФ) экстраабдоминальной локализации с использованием реконструктивно-пластических операций, а также адъювантного лекарственного лечения при положительной границе резекции.

Пациенты и методы. В ретроспективное исследование включили 40 пациентов с ДФ экстраабдоминальной локализации, прооперированных в период с 2013 по 2018 г. У 45% пациентов опухоль располагалась в мягких тканях плечевого пояса и верхней конечности, у 35% — на туловище, у 20% — в мягких тканях нижней конечности, у 7% — на шее. Размеры опухоли варьировали от 2 до 20 см. Хирургическое лечение по поводу впервые диагностированных ДФ получили 22 (55%) пациента, по поводу рецидивных опухолей — 18 (45%). У 18 (45%) пациентов размер опухоли превышал 9 см, им были выполнены реконструктивно-пластические операции, остальным — пластика местными тканями. Результаты. По результатам планового гистологического исследования резекция R0 была установлена у 24 (63%) пациентов (по 12 человек из группы реконструктивно-пластических операций и группы пластики местными тканями,  $p>0,05$ ), R1/R2 — у 16 (37%). Адъювантное лечение было рекомендовано 14 пациентам с резекцией R1/R2. Длительность наблюдения после окончания лечения варьировала от 6 до 107 мес. За это время рецидивы были диагностированы у 35% пациентов. Смертельных исходов не было зарегистрировано. Показатели безрецидивной выживаемости через 1 год составили 79%, через 2 года — 61%, через 3 года — 52%. Согласно данным однофакторного анализа, применение реконструктивно-пластических операций не влияло на показатели безрецидивной выживаемости ( $p=0,499$ ).

Заключение. Реконструктивно-пластические операции на современном уровне обеспечивают частоту достижения отрицательного края резекции без увеличения частоты рецидивов, сопоставимую с пластикой мягкими тканями. В случаях положительной границы резекции в качестве адъювантного лечения может быть рекомендована антиэстрогенная гормонотерапия тамоксифеном.

Ключевые слова: агрессивный фиброматоз, реконструктивно-пластические операции, края резекции, адъювантное лечение

Конфликт интересов: не заявлен

Источник финансирования: исследование проведено без спонсорской поддержки

КАК ЦИТИРОВАТЬ: Ядрина А.В., Карпенко В.Ю., Новикова О.В., Бычкова Н.М., Державин В.А., Бухаров А.В. Реконструктивно-пластические операции в лечении десмоидных фибром экстраабдоминальной локализации. Вестник травматологии и ортопедии им. Н.Н. Приорова. 2019;1:42-48. <https://doi.org/10.17116/vto201901142>

RECONSTRUCTIVE PLASTIC SURGERY IN THE TREATMENT OF DESMOID FIBROIDS  
OF EXTRAABDOMINAL LOCALIZATION*A.V. Yadrina, V.Y. Karpenko, O.V. Novikova, N.M. Bychkova, V.A. Derzhavin, A.V. Bukharov*Moscow research Institute of Oncology P.A. Herzen-branch of fsbi «national medical research center of radiology»  
of the Ministry of health of Russia, Moscow, Russia

Desmoid fibroids (DF) are mesenchymal tumours consisting of differentiated fibroblasts and excessive amounts of collagen fibres. DF are extremely rare pathology, its frequency is 2–4 cases per 1 million people per year and it is less than 3% of all soft tissue tumours. The surgical method is the main in the treatment of DF, however, while a surgeon ensuring a negative border of resection, there are functional and cosmetic defects that require reconstruction. This study presents the results of surgical treatment of 40 patients with DF extraabdominal localization using reconstructive plastic surgery, as well as adjuvant drug treatment with a positive border of resection.

Key words: aggressive fibromatosis, reconstructive plastic surgery, edge resection, adjuvant treatment

Conflict of interest: the authors state no conflict of interest

Funding: the study was performed with no external funding

TO CITE THIS ARTICLE: Yadrina AV, Karpenko VY, Novikova OV, Bychkova NM, Derzhavin VA, Bukharov AV. Reconstructive plastic surgery in the treatment of desmoid fibroids of extraabdominal localization. N.N. Priorov Journal of Traumatology and Orthopedics. 2019;1:42-48. (In Russ.). <https://doi.org/10.17116/vto201901142>

Введение. Десмоидные фибромы (ДФ; син.: агрессивный фиброматоз) представляют собой редкие медленно прогрессирующие опухоли мягких тканей, не обладающие метастатическим потенциалом [1–4]. Эти опухоли развиваются из мышечно-апоневротических структур различных областей и классифицируются по локализации на забрюшинные, экстраабдоминальные и абдоминальные (опухоли передней брюшной стенки) [5–7]. Несмотря на отсутствие признаков злокачественности при гистологическом исследовании, ДФ отличаются способностью к агрессивному местному росту с инфильтрацией прилежащих тканей [2]. После удаления опухоли нередко развиваются рецидивы, частота которых может достигать 79% [8]. Хирургический метод является основным в лечении ДФ [9–12], однако в стремлении получить отрицательный край резекции хирург сталкивается с проблемой функциональных и косметических дефектов, требующих реконструктивных вмешательств [11, 13]. Известно, что первичные и рецидивные ДФ имеют тенденцию к росту в послеоперационных рубцах [6, 10, 14–21], в связи с чем высказывалось мнение о необходимости ограничить объем реконструкции, чтобы дополнительные рубцы не являлись причиной увеличения частоты рецидивов [22, 23].

Цель настоящего исследования — проанализировать опыт хирургического лечения ДФ экстраабдоминальной локализации с использованием реконструктивно-пластических операций, а также адъювантного лекарственного лечения при положительной границе резекции.

#### ПАЦИЕНТЫ И МЕТОДЫ

Анализировали результаты хирургического лечения 40 пациентов с ДФ экстраабдоминальной локализации в возрасте от 16 до 60 лет, оперированных в отделении онкоортопедии в период с 2013 по 2018 г. Исследование носило ретроспективный характер и было одобрено этическим комитетом.

Данные пациентов представлены в таблице. Чаще всего (45%) ДФ локализовались в мягких тканях плечевого пояса и верхней конечности. Размеры опухоли варьировали от 2 до 20 см. Наименьший размер ДФ (2 см) был отмечен у пациента с рецидивной опухолью мягких тканей большого пальца левой кисти. Самая крупная опухоль (20 см) располагалась в мягких тканях правой ягодичной области. Хирургическое лечение по поводу впервые диагностированных ДФ было выполнено 22 (55%) пациентам, по поводу рецидивных опухолей — 18 (45%).

У 18 пациентов (т.е. почти в  $1/2$  случаев) при хирургическом лечении осуществляли реконструктивно-пластические операции [24]. Как правило, размер опухоли у этой группы больных превышал 9 см.

У 8 пациентов, у которых опухоль локализовалась в мягких тканях верхней конечности и плечевого пояса, для пластики был использован торако-дорсальный лоскут.

В 1 случае у пациентки с ДФ мягких тканей нижней трети плеча для укрытия дефекта применяли лоскут из мышцы поверхностного сгибателя пальцев.

Пластика трапециевидной мышцей была выполнена 1 пациентке с локализацией опухоли на шее, пласти-

ка пекторальным лоскутом — 1 пациентке с опухолью в мягких тканях надключичной области, укрытие дефекта встречным локальным лоскутом — 1 пациенту с ДФ поясничной области. При локализации опухоли в ягодичной области в 1 случае для пластики была взята двуглавая мышца бедра, еще в 1 — ягодичный лоскут. У 2 пациентов с опухолью, располагавшейся в мягких тканях голени, дефект был укрыт икроножным лоскутом.

Также в качестве пластического материала у 2 пациентов применяли композитную сетку, из них у 1 пациентки — для восстановления каркасности грудной стенки в сочетании с пекторальным лоскутом, у другой — для реконструкции передней брюшной стенки после удаления рецидива ДФ мягких тканей подвздошной области с резекцией гребня подвздошной кости. При этом сетка была фиксирована к костному краю раны при помощи «якорных» игл (рис. 1).

Статистический анализ полученных данных проводили с помощью систем статистической обработки Statistica 10 («StatSoft», США). Анализ безрецидивной выживаемости осуществляли по методу Каплана—Майера. Кривые выживаемости сравнивали с использованием log-rank-критерия. Для определения независимых прогностических факторов (многофакторный анализ) была применена регрессионная модель пропорциональных рисков Кокса. Различия считали статистически значимыми при  $p < 0,05$ .

#### РЕЗУЛЬТАТЫ

Осложнения после хирургического лечения ДФ экстраабдоминальной локализации были выявлены у 3 (7,5%) больных:

— у 1 пациентки краевой некроз лоскута развился в раннем послеоперационном периоде. С целью коррекции ей проводили антибактериальную терапию с учетом чувствительности патогенной микрофлоры по данным бактериологического исследования, ежедневные перевязки с растворами антисептиков. Рана зажила вторичным натяжением;

— у 1 пациентки через 2 нед после операции констатировали инфицирование послеоперационной раны,

Таблица. Общая характеристика пациентов  
Table. General characteristics of patients

| Характеристика                        | Число пациентов |      |
|---------------------------------------|-----------------|------|
|                                       | абс.            | %    |
| Возраст, годы                         |                 |      |
| младше 45                             | 29              | 72,5 |
| 45 и старше                           | 11              | 27,5 |
| Пол                                   |                 |      |
| мужской                               | 9               | 22,5 |
| женский                               | 31              | 77,5 |
| Локализация опухоли                   |                 |      |
| плечевого пояса и верхняя конечность  | 18              | 45   |
| ягодичная область и нижняя конечность | 8               | 20   |
| туловище                              | 11              | 27   |
| шея                                   | 3               | 7    |
| Размер опухоли, см                    |                 |      |
| <8                                    | 17              | 42,5 |
| ≥8                                    | 23              | 57,5 |

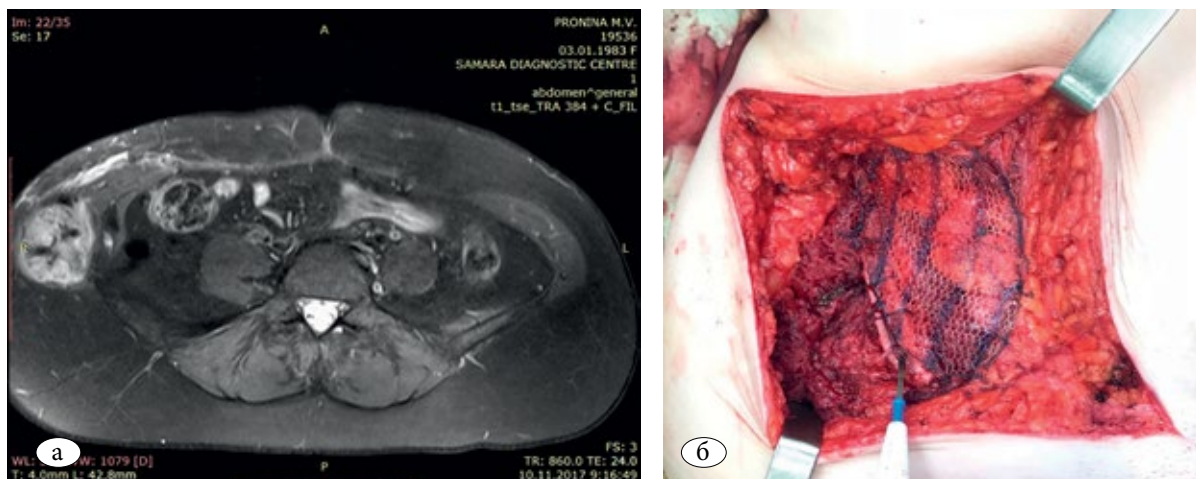


Рис. 1. Пациентка П., 34 лет. Диагноз: десмоидная фиброма передней брюшной стенки справа с распространением на крыло правой подвздошной кости. Состояние после комбинированного лечения в 2010 г. в Самаре (хирургическое лечение + ЛТ СОД 46 Гр). Рецидив заболевания. Состояние после нерадикального хирургического лечения.

а — ДФ мягких тканей правой подвздошной области; б — реконструкция операционного дефекта композитной сеткой.

Fig. 1. Patient P., 34 years old. Diagnosis: Desmoid fibroma of the anterior abdominal wall on the right with the spread to the wing of the right Ilium. Condition after combined treatment in 2010 in Samara (surgical treatment + LT SOD 46 G). Relapse of the disease. Condition after non-radical surgical treatment. a-DF of soft tissues of the right iliac region; b-reconstruction of the surgical defect by composite mesh.

были проведены ревизия и дренирование послеоперационной раны, наложены вторичные швы, рана зажила через 28 сут после операции;

— у 1 пациента после удаления опухоли мягких тканей лопаточной области с резекцией угла лопатки через 1,5 мес развилось лимфоцеле. После проведения пункций был достигнут положительный эффект.

По результатам гистологического исследования резекция R0 была установлена у 24 (63%) пациентов. В остальных 16 (37%) случаях были получены положительные края резекции: R1 — у 14 пациентов, R2 — у 2. Частота выполнения R0 резекций в группе пациентов, которым пластика осуществлялась местными тканями, составила 55% (n=12), в группе реконструктивно-пластических операций — 67% (n=12), с учетом численности групп различия оказались статистически незначимы ( $p>0,05$ ). Таким образом, вне зависимости от варианта операции частота достижения отрицательного края резекции была практически одинаковой.

Адьювантное лечение было рекомендовано 14 пациентам с резекцией R1/R2. Гормонотерапия тамоксифеном проведена 9 больным, полихимиотерапия по схеме винорелбин + метотрексат — 4 пациентам, 1 пациентка в послеоперационном периоде получала иматиниб. Выбыли из исследования после хирургического лечения 2 пациента.

Длительность наблюдения после окончания лечения варьировала от 6 до 107 мес (Me=6,5 мес). За период исследования рецидивы были диагностированы у 14 (35%) пациентов. Смертельных исходов не было зарегистрировано. Показатель безрецидивной выживаемости через 1 год составил 79%, через 2 года — 61%, через 3 года — 52% (рис. 2). Функциональный статус, который оценивали по шкале MSTs, в среднем составил 75%.

Согласно данным однофакторного анализа, применение реконструктивно-пластических операций не влияло

на показатели безрецидивной выживаемости ( $p=0,499$ ). Безрецидивная выживаемость не отличалась у пациентов с резекцией R0 и пациентов с резекцией R1/R2, получавших адьювантную лекарственную терапию ( $p=0,39$ ).

#### ОБСУЖДЕНИЕ

Практически все публикации по патогенезу, диагностике и лечению ДФ начинаются с информации о том, что эти опухоли встречаются крайне редко — их частота в популяции не превышает 2–4 случая на 1 млн жителей в год [25]. Тем не менее на сегодняшний день несправедливо говорить, что заболевание не изучается и методы его лечения не совершенствуются. Так, число статей в англоязычных медицинских изданиях постоянно растет, ведущими онкологическими обществами в США и Европе разработаны клинические рекомендации по лечению ДФ (NCCN, ESMO) [26, 27]. В 2006 г. была создана Организация по исследованиям ДФ (Desmoid Tumor Research Foundation), объединяющая специалистов разных областей, изучающих патогенез и лечение ДФ, а также пациентов с этой редкой патологией. Доклады по ДФ ежегодно присутствуют в программе основных американских и европейских форумов по опухолям костей и мягких тканей (EMSOS, CTOS).

В нашей стране лидером по исследованию ДФ является МНИОИ им. П.А. Герцена. На протяжении многих лет основное внимание института было сосредоточено на изучении консервативных методов лечения, включая лучевую терапию, гормонотерапию, химио-гормонотерапию [27–29]. В 2006 г. в МНИОИ им. П.А. Герцена было организовано новое отделение — онкоортопедии, и постепенно стал накапливаться собственный опыт хирургического лечения ДФ экстраабдоминальной локализации. В качестве приоритетного направления научных исследований отделения онкоортопедии было определено совершенствование техники рекон-

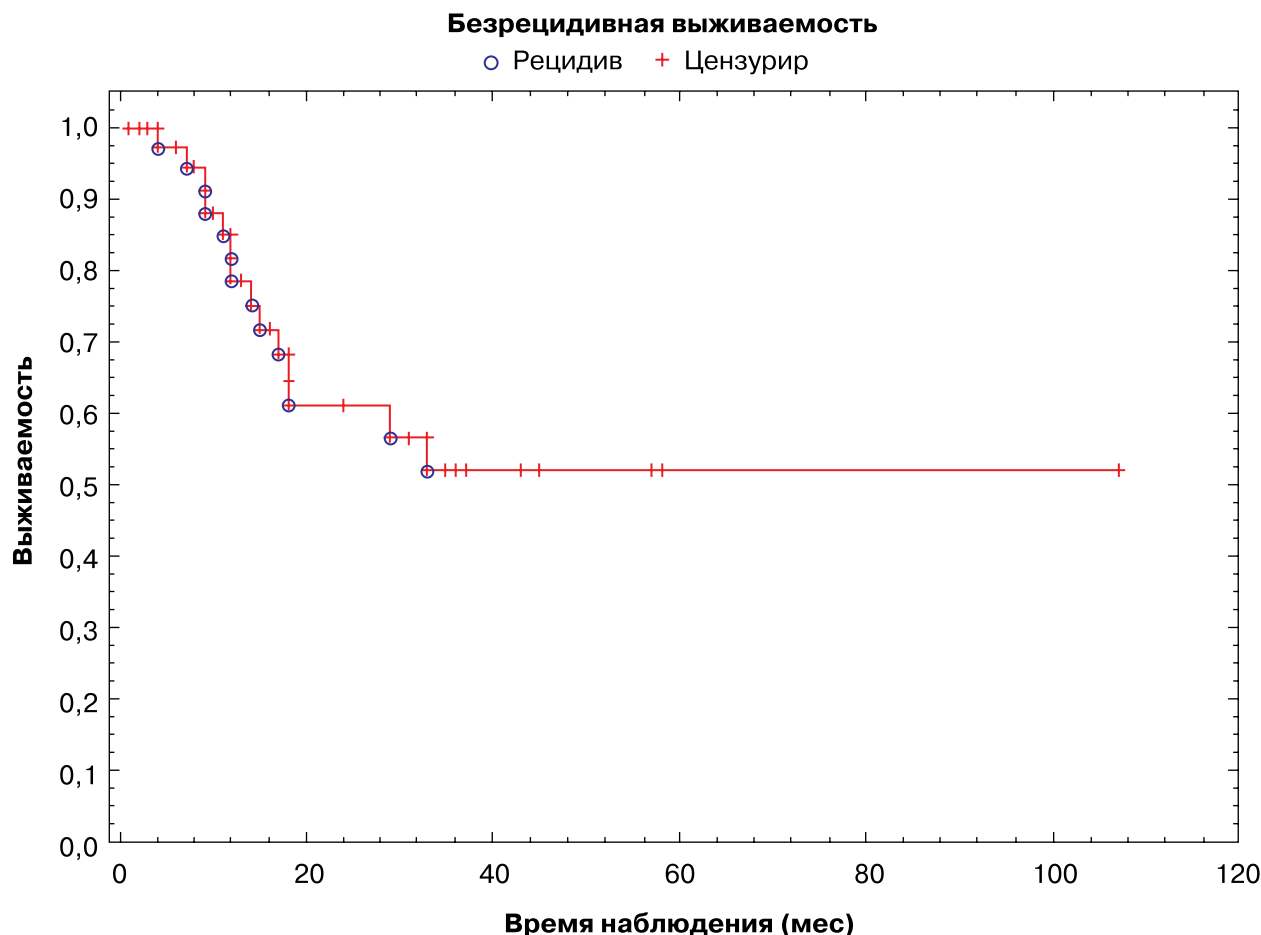


Рис. 2. Безрецидивная выживаемость при хирургическом лечении ДФ экстраабдоминальной локализации.

Fig. 2. Relapse-free survival in surgical treatment of extraabdominal DF localization.

структивно-пластических операций при злокачественных опухолях костей и мягких тканей, и соответственно такие операции начали разрабатываться и для ДФ с учетом молодого возраста пациентов и необходимости обеспечения эффективности лечения.

В качестве объекта для настоящего исследования были определены ДФ только экстраабдоминальной локализации, т.е. опухоли конечностей и туловища, исключая переднюю брюшную стенку и забрюшинные опухоли. Результаты исследования основываются на данных 40 пациентов, проходивших хирургическое лечение и дальнейшее наблюдение в МНИОИ им. П.А. Герцена в течение 5 лет. Среди отечественных публикаций за последние 10 лет лишь в работе А.А. Адамяна и соавт. [30] в исследование были включены 22 пациента с ДФ. Среди зарубежных публикаций встречаются и более крупные исследования, например работа А. Cargo и соавт. [31], в которой приняли участие 485 пациентов, однако это, скорее, исключение. В большинстве работ число больных, как и в настоящем исследовании, не превышает несколько десятков [32–35].

Вопрос о том, при каких параметрах ДФ (размеры, локализация, вовлечение сосудисто-нервных пучков) опухоль следует считать резектабельной, является довольно сложным. С одной стороны, как и для сарком мягких тканей, конечной целью операции является достижение

границы R0. С другой стороны, в отличие от сарком, прогрессирование и рецидивы ДФ не приводят к летальному исходу, поэтому важно сохранение функции и не всегда оправдан радикализм, приемлемый для злокачественных опухолей мягких тканей. Размер опухоли однозначно не служит критерием планирования границ резекции, многое зависит от локализации опухоли и соотношения с прилежащими анатомическими структурами. В настоящем исследовании размеры ДФ в группе хирургического лечения составляли от 2 до 20 см (в среднем 8 см).

Вариант пластики послеоперационного дефекта был обусловлен размерами и локализацией опухоли. Реконструктивно-пластические операции были выполнены 18 пациентам, размер опухоли у которых превышал 9 см. Перемещенные лоскуты на осевом кровоснабжении (торакодорсальный, пекторальный, ягодичный, икроножный и др.) были использованы у 16 пациентов. При локализации опухоли на грудной стенке и в подвздошной области в качестве пластического материала была использована композитная сетка. Отрицательный край резекции был достигнут в 12 (67%) случаях, положительный — в 6 (3%), из них у 1 пациента положительная граница резекции была макроскопической (R2).

В аналогичном исследовании Р. Garvey и соавт. [36] с участием 164 пациентов в 84 случаях послеоперационный дефект был закрыт мягкими тканями, в 80 случаях,

когда объем дефекта превышал 347 см<sup>3</sup>, были выполнены реконструктивно-пластические операции. Подобные вмешательства были проведены при локализации опухоли на передней брюшной стенке у 37 больных, на грудной стенке — у 33, в мягких тканях конечностей — у 10. В группе пластики местными тканями преобладали пациенты с локализацией ДФ на грудной стенке — 48 случаев, в мягких тканях конечностей — 26, абдоминальную локализацию имели всего 10 пациентов. В качестве пластического материала использовалась композитная сетка для укрытия дефекта на грудной и брюшной стенках и лоскуты на осевом кровоснабжении для восстановления на конечностях. За время исследования частота рецидивов в группе реконструктивных вмешательств составила 30%, во второй группе — 29% ( $p=0,7$ ), что позволило авторам сделать вывод об отсутствии влияния типа реконструкции на частоту развития рецидивов ДФ [36], что согласуется с представленными в настоящей статье данными.

Несмотря на большое число исследований, вопрос о влиянии положительного края резекции на частоту рецидивов ДФ остается дискуссионным. Условно публикации можно разделить на две практически равные группы: в первую вошли авторы, которые считают, что положительная граница резекции повышает риск рецидива [37, 38], вторую группу составили ученые, которые в ходе анализа собственных результатов не установили четкой зависимости между положительным краем резекции и частотой рецидивов [39–41]. В нашей работе применение реконструктивно-пластических операций не оказало влияния на показатели безрецидивной выживаемости, однако позволило существенно улучшить анатомические, косметические и функциональные результаты лечения.

Помимо значения отрицательной границы резекции, спорным остается вопрос о целесообразности проведения адъювантной терапии после нерадикальной операции. Лучевая терапия является наиболее распространенным вариантом послеоперационного лечения. Практически во всех исследованиях описаны группы пациентов, которым в адъювантном режиме проведена дистанционная лучевая терапия (ДЛТ). Показанием к проведению дополнительного лечения были положительные границы резекции или операция по поводу рецидива ДФ. По результатам исследований часть авторов делают вывод о том, что проведение ДЛТ в адъювантном режиме значительно улучшает показатели безрецидивной выживаемости, в то время как другие исследователи различий не выявили [42–44].

В настоящей работе роль ДЛТ в качестве адъювантного лечения не изучалась, в большинстве случаев был выбран метод гормонотерапии в связи с низкой токсичностью лечения, полихимиотерапия проводилась пациентам с рецидивными опухолями или при резекции R2. При этом безрецидивная выживаемость при среднем сроке наблюдения 16,5 мес не отличалась у пациентов с резекцией R0 (радикальное вмешательство) и последующим наблюдением в сравнении с группой пациентов с резекцией R1/R2 (нерадикальное вмешательство) и адъювантной лекарственной терапией ( $p=0,39$ ). Следует подчеркнуть, что в исследовании не было пациентов

с положительным краем резекции, которым бы не назначалось адъювантное лечение. В целом для ДФ лекарственное лечение в качестве адъювантной терапии изучено мало. В работе K. Sri-Ram и соавт. [37] описаны 19 пациентов, из которых 10 больным вторым этапом лечения проводилась лучевая терапия, а 9 — системное лекарственное лечение. Из них 4 пациента получили полихимиотерапию препаратами винкристин и актиномицин и 5 — гормонотерапию препаратом тамоксифен. Рецидивы были диагностированы в 10 случаях. Авторы не указывают, после какого конкретно варианта адъювантной терапии рецидивы развивались чаще, однако делают вывод, что комбинированное лечение снижает риск рецидива [37].

W. Zeng и соавт. [45] проводили адъювантную терапию с использованием полихимиотерапии у 6 пациентов и гормонотерапии тамоксифеном — у 4. При многофакторном анализе авторы не выявили влияния адъювантной терапии на показатели безрецидивной выживаемости. В работе С.И. Коровина и соавт. [46] полихимиотерапия препаратами винбластин и метотрексат в сочетании с гормонотерапией тамоксифеном после хирургического лечения была назначена 6 пациентам. При сроке наблюдения от 36 до 78 мес не было выявлено ни одного рецидива. Все приведенные исследования отличает крайне малое число пациентов, что не позволяет сделать окончательных выводов.

В статьях, посвященных хирургическому лечению ДФ, описано небольшое количество послеоперационных осложнений, таких как гематома послеоперационной области, диастаз краев раны, некроз перемещенного лоскута. В большинстве случаев проводилась консервативная коррекция осложнений [30, 36]. В настоящем исследовании в послеоперационном периоде осложнения развились у 3 (7%) пациентов (краевой некроз лоскута, лимфоцеле и нагноение послеоперационной раны). Лишь в случае инфицирования потребовалось повторное хирургическое вмешательство.

Летальных исходов ни от осложнений, ни от прогрессирования ДФ зарегистрировано не было. При ДФ летальные исходы описаны лишь у пациентов с синдромом Гарднера. При экстраабдоминальных ДФ теоретически летальный исход может быть связан с локализацией опухоли в области головы и шеи, однако таких сообщений в литературе не было обнаружено. В то же время для пациентов с интраабдоминальной локализацией опухоли на фоне синдрома Гарднера ДФ являются второй по частоте причиной смерти после колоректального рака [47, 48].

Все авторы подтверждают, что при планировании оперативного лечения ДФ важным фактором является сохранение качества жизни больного. Безусловно, следует максимально ограничить выполнение калечащих операций. В настоящем исследовании ампутации конечностей не планировались и не выполнялись. В случаях, когда опухоль признавалась нерезектабельной, проводилось системное лекарственное лечение.

Закключение. Современные возможности реконструктивно-пластической хирургии обеспечивают сопоставимую с пластикой мягкими тканями частоту достижения отрицательного края резекции без увеличения частоты рецидивов, что позволяет рекомендовать данные вмеша-

тельства к более широкому применению. В случаях положительной границы резекции в качестве адъювантного лечения может быть рекомендована антиэстрогенная гормонотерапия тамоксифеном. С учетом редкости ДФ в популяции необходимо проведение многоцентровых исследований.

## ЛИТЕРАТУРА [ REFERENCES ]

- Alman B.A., Pajerski M.E., Diaz-Cano S. et al. Aggressive fibromatosis (desmoid tumor) is a monoclonal disorder. *Diagn. Mol. Pathol.* 1997;6:98-101.
- Ballo M.T., Zagars G.K., Pollack A. et al. Desmoid tumor: prognostic factors and outcome after surgery, radiation therapy, or combined surgery and radiation therapy. *J Clin Oncol.* 1999;17:158-67.
- Li M., Cordon-Cardo C., Gerald W.L., Rosai J. Desmoid fibromatosis is a clonal process. *Hum. Pathol.* 1996;27(9):939-43.
- Papagelopoulos P.J., Mavrogenis A.F., Mitsiokapa E.A. et al. Current trends in the management of extra-abdominal desmoid tumours. *World J Surg Oncol.* 2006;4:21. <https://doi.org/10.1186/1477-7819-4-21>.
- Lewis J.J., Boland P.J., Leung D.H. et al. The enigma of desmoid tumors. *Ann Surg.* 1999;229(6):866-72.
- Posner M.C., Shiu M.H., Newsome J.L. et al. The desmoid tumor. Not a benign disease. *Arch Surg.* 1989;124(2):191-6.
- Sakorafas G.H., Nissotakis C., Peros G. Abdominal desmoid tumors. *Surg. Oncol.* 2007;16(2):131-42. <https://doi.org/10.1016/j.suronc.2007.07.009>.
- Easter D.W., Halasz N.A. Recent trends in the management of desmoid tumors. Summary of 19 cases and review of the literature. *Ann Surg.* 1989;210(6):765-9.
- Berri R.N., Baumann D.P., Madewell J.E. et al. Desmoid tumor: current multidisciplinary approaches. *Ann Plast Surg.* 2011;67(5):551-64. <https://doi.org/10.1097/SAP.0b013e3182084cf6>.
- Huang K., Fu H., Shi Y.Q. et al. Prognostic factors for extraabdominal and abdominal wall desmoids: a 20-year experience at a single institution. *J Surg Oncol.* 2009;100(7):563-9. <https://doi.org/10.1002/jso.21384>.
- Melis M., Zager J.S., Sondak V.K. Multimodality management of desmoid tumors: how important is a negative surgical margin? *J Surg. Oncol.* 2008;98(8):594-602. <https://doi.org/10.1002/jso.21033>.
- Stojadinovic A., Hoos A., Karpoff H.M. et al. Soft tissue tumors of the abdominal wall: analysis of disease patterns and treatment. *Arch. Surg.* 2001;136(1):70-9.
- Spear M.A., Jennings L.C., Mankin H.J. et al. Individualizing management of aggressive fibromatoses. *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 1998;40(3):637-45.
- Brasfield R.D., Das Gupta T.K. Desmoid tumors of the anterior abdominal wall. *Surgery.* 1969;65(2):241-6.
- Dale P.S., Wardlaw J.C., Wootton D.G. et al. Desmoid tumor occurring after reconstruction mammaplasty for breast carcinoma. *Ann Plast Surg.* 1995;35(5):515-8.
- Hartley J.E., Church J.M., Gupta S. et al. Significance of incidental desmoids identified during surgery for familial adenomatous polyposis. *Dis Colon Rectum.* 2004;47(3):334-8. <https://doi.org/10.1007/s10350-003-0063-0>.
- Kaplan D.B., Levine E.A. Desmoid tumor arising in a laparoscopic trocar site. *Am Surg.* 1998;64(5):388-90.
- Liao C.M., Chang W.C., Ko K.H. et al. Desmoid tumor arising in the site of previous surgery in the left lower quadrant of the abdomen. *South Med J.* 2010;103(2):162-4.
- Lopez R., Kemalyan N., Moseley H.S. et al. Problems in diagnosis and management of desmoid tumors. *Am J Surg.* 1990;159(5):450-3.
- Okuno S. The enigma of desmoid tumors. *Curr Treat Options Oncol.* 2006;7(6):438-43.
- Wanjeri J.K., Opeya C.J. A massive abdominal wall desmoid tumor occurring in a laparotomy scar: a case report. *World J Surg Oncol.* 2011;9:35. <https://doi.org/10.1186/1477-7819-9-35>.
- Wagstaff M.J., Raurell A., Perks A.G. Multicentric extraabdominal desmoid tumours. *Br J Plast Surg.* 2004;57:362e365. <https://doi.org/10.1016/j.bjps.2004.02.014>.
- Godwin Y., McCulloch T.A., Sully L. Extra-abdominal desmoid tumour of the breast: review of the primary management and the implications for breast reconstruction. *Br J Plast Surg.* 2001;54:268e271. <https://doi.org/10.1054/bjps.2001.3548>.
- Карпенко В.Ю. Реконструктивный и реконструктивно-пластический этапы при радикальных операциях в онкологической ортопедии. Дис. ... д-ра мед. наук. М.; 2015. [Karpenko V.U. Reconstructive and reconstructive-plastic stages in radical operations in oncological orthopedics. Thesis for the Degree of Doctor of Medical Sciences. Moscow; 2015. (In Russ.)].
- Kasper B., Baumgarten C., Garcia J. et al.; Desmoid Working Group et al. An update on the management of sporadic desmoid-type fibromatosis: a European Consensus Initiative between Sarcoma Patients EuroNet (SPAEN) and European Organization for Research and Treatment of Cancer (EORTC)/Soft Tissue and Bone Sarcoma Group (STBSG). *Ann Oncol.* 2017;28(10):2399-408. <https://doi.org/10.1093/annonc/mdx323>.
- National Comprehensive Cancer Network Guidelines in Oncology. Soft Tissue Sarcoma. [www.nccn.org](http://www.nccn.org).
- Новикова О.В., Дарьялова С.Л., Бойко Л.В., Бычкова Н.М. Десмоидные фибромы: современное состояние проблемы. Российский онкологический журнал. 2008;3:54-5. [Novikova O.V., Daryalova S.L., Boiko L.V., Bychkova N.M. Desmoid fibromas: state-of-the-art. *Russian Journal of Oncology.* 2008;3:54-5. (In Russ.)].
- Бычкова Н.М., Дарьялова С.Л., Бойко А.В., Новикова О.В. Десмоидные фибромы у пациентов мужского пола: особенности клинического течения и результаты лечения. Российский онкологический журнал. 2009;2:23-30. [Bychkova N.M., Daryalova S.L., Boiko A.V., Novikova O.V. Desmoid fibromas: the specific features of their clinical course and the results of treatment in male patients. *Russian Journal of Oncology.* 2009;2:23-30. (In Russ.)].
- Дарьялова С.Л., Франк Г.А., Карпенко В.Ю. и др. Хирургический метод как этап комбинированного лечения десмоидных фибром. Саркомы костей, мягких тканей и опухоли кожи. 2010;4:34-9. [Daryalova S.L., Frank G.A., Karpenko V.U. et al. Aggressive fibromatosis — surgical approach as a part of combined treatment. Bone and soft tissue sarcomas, tumors of the skin. 2010;4:34-9 (In Russ.)].
- Адамян А.А., Токарева Т.В., Ромашов Ю.В. и др. Хирургическое лечение десмоидных фибром и сарком грудной и брюшной стенок. Хирургия. Журнал им. Н.И. Пирогова. 2013;5:12-8. [Adamian A.A., Tokareva T.V., Romashov Yu.V. et al. Surgical treatment of desmoid fibroma and sarcoma of the thoracic and abdominal wall. *Khirurgiia.* 2013;5:12-8. (In Russ.)].
- Crago A.M., Chmielecki J., Rosenberg M. et al. Near universal detection of alterations in CTNNB1 and Wnt pathway regulators in desmoid-type fibromatosis by whole-exome sequencing and genomic analysis. *Genes. Chromosomes Cancer.* 2015;54(10):606-15. <https://doi.org/10.1002/gcc.22272>.
- Lips D.J., Barker N., Clevers H., Hennipman A. The role of APC and beta-catenin in the aetiology of aggressive fibromatosis (desmoid tumors). *Eur J Surg Oncol.* 2009;35(1):3-10. <https://doi.org/10.1016/j.ejso.2008.07.003>.
- Cates J.M.M., Stricker T.P. Surgical resection margins in desmoid-type fibromatosis: a critical reassessment. *Am J Surg Pathol.* 2014;38(12):1707-14. <https://doi.org/10.1097/PAS.0000000000000276>.
- Nuytens J.J., Rust P.F., Thomas C.R., Jr., Turrisi A.T., 3rd. Surgery versus radiation therapy for patients with aggressive fibromatosis or desmoid tumors: A comparative review of 22 articles. *Cancer.* 2000;88(7):1517-23.
- Shido Y., Nishida Y., Nakashima H. et al. Surgical treatment for local control of extremity and trunk desmoid tumors. *Arch. Orthop Trauma Surg.* 2009;129(7):929-33. <https://doi.org/10.1007/s00402-008-0750-3>.
- Garvey P.B., Booth J.H., Baumann D.P. et al. Complex reconstruction of desmoid tumor resections does not increase desmoid tumor recurrence. *J Am Coll Surg.* 2013;217(3):472-80. <https://doi.org/2013.04.038>.
- Sri-Ram K., Haddo O., Dannawi Z. et al. The outcome of extra-abdominal fibromatosis treated at a tertiary referral center. *Eur J Surg Oncol.* 2012;38(8):700-5. <https://doi.org/10.1016/j.ejso.2012.03.005>.

38. Mullen J.T. Delaney T.F., Kobayashi W.K. et al. Desmoid tumor: analysis of prognostic factors and outcomes in a surgical series. *Ann Surg Oncol.* 2012;19(13):4028-35. <https://doi.org/10.1245/s10434-012-2638-2>.
39. Van Broekhoven D.L.M., Verhoef C., Elias S.G. et al. Local recurrence after surgery for primary extra-abdominal desmoid-type fibromatosis. *Br J Surg.* 2013;100:1214-9. <https://doi.org/10.1002/bjs.9194>.
40. Soto-Miranda M.A., Sandoval J.A., Rao B. et al. Surgical treatment of pediatric desmoid tumors. A 12-year, single-center experience. *Ann Surg Oncol.* 2013;20(11):3384-90. <https://doi.org/10.1245/s10434-013-3090-7>.
41. Wirth L., Klein A., Baur-Melnyk A. et al. Desmoid tumours of the extremity and trunk. A retrospective study of 44 patients. *BMC Musculoskelet Disord.* 2018;19(1):2. <https://doi.org/10.1186/s12891-017-1924-3>.
42. Janssen M.L. van Broekhoven D.L., Cates J.M. et al. Meta-analysis of the influence of surgical margin and adjuvant radiotherapy on local recurrence after resection of sporadic desmoid-type fibromatosis. *Br J Surg.* 2017;104(4):347-57. <https://doi.org/10.1002/bjs.10477>.
43. Harati K., Jaenisch A., Behr B. et al. Effect of surgical margins on prognosis in aggressive fibromatosis: A single-institutional analysis of 90 patients. *Oncol. Lett.* 2017;14(5):5129-34. <https://doi.org/10.3892/ol.2017.6864>.
44. Guadagnolo B.A., Zagars G.K., Ballo M.T. Long-term outcomes for desmoid tumors treated with radiation therapy. *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 2008;71(2):441-7. <https://doi.org/10.1016/j.ijrobp.2007.10.013>.
45. Zeng W., Zhou Z.X., Liang J.W. et al. Prognostic factors for desmoid tumor: a surgical series of 233 patients at a single institution. *Tumor Biol.* 2014;35(8):7513-21. <https://doi.org/10.1007/s13277-014-2002-1>.
46. Коровин С.И., Паливец А.Ю., Кукушкина М.Н. и др. Опыт лечения больных экстраабдоминальным десмоидом. *Здоровье Украины.* 2014;42:3. [Korovin S.I., Palivec A.Yu., Kukushkina M.N. et al. Opyt lecheniya bol'nyh ekstraabdominal'nym desmoidom. *Zdorove Ukrainy.* 2014;42-43. (In Russ.)].
47. Church J., Lynch C., Neary P. et al. A desmoid tumor-staging system separates patients with intra-abdominal, familial adenomatous polyposis-associated desmoid disease by behavior and prognosis. *Dis Colon Rectum.* 2008;51(6):897-901. <https://doi.org/10.1007/s10350-008-9232-5>.
48. Desurmont T., Lefevre J.H., Shields C. et al. Desmoid tumour in familial adenomatous polyposis patients: responses to treatments. *Fam Cancer.* 2015;14(1):31-9. <https://doi.org/10.1007/s10689-014-9760-1>.

Сведения об авторах: Ядрина А.В.\* — врач-онколог в МНИОИ им. П.А. Герцена — филиал ФГБУ «НМИЦР» Минздрава России,

e-mail: anna\_16.06@mail.ru, <https://orcid.org/0000-0002-7944-3108>; Карпенко В.Ю. — доктор мед. наук, рук. отделения онкоортопедии МНИОИ им. П.А. Герцена — филиала ФГБУ «НМИЦР» Минздрава России, <https://orcid.org/0000-0002-8280-8163>; Новикова О.В. — доктор мед. наук, вед. науч. сотр. отдела опухолей репродуктивных и мочевыводящих органов МНИОИ им. П.А. Герцена — филиала ФГБУ «НМИЦР» Минздрава России; Бычкова Н.М. — канд. мед. наук, зав. дневным стационаром отдела лучевой терапии МНИОИ им. П.А. Герцена — филиала ФГБУ «НМИЦР» Минздрава России, <https://orcid.org/0000-0002-5177-2612>; Державин В.А. — канд. мед. наук, старший науч. сотр. отделения онкоортопедии МНИОИ им. П.А. Герцена — филиала ФГБУ «НМИЦР» Минздрава России, <https://orcid.org/0000-0002-4385-9048>; Бухаров А.В. — канд. мед. наук, старший науч. сотр. отделения онкоортопедии МНИОИ им. П.А. Герцена — филиал ФГБУ «НМИЦР» Минздрава России, <https://orcid.org/0000-0002-2976-8895>.

Для контактов: Ядрина А.В. — e-mail: anna\_16.06@mail.ru

Information about the authors: Yadrina A.V. — oncologist in MNI OI. P. A. Herzen — branch FGBU «MICR» MinzDrava Russia, e-mail: anna\_16.06@mail.ru, <https://orcid.org/0000-0002-7944-3108>; Karpenko V.Yu. — doctor of med. sciences, dir. Department of encountered in of MNI OI. P. A. Gertsena, a branch of the FGBU «MICR» of Minzdrav of Russia, <https://orcid.org/0000-0002-8280-8163>; Novikov, O.V. — doctor of med. sciences, Leading Researcher of the Department of tumors of reproductive and urinary organs MNI OI them. P. A. Gertsena, a branch of the FGBU «MICR» of rmph; Bychkova N.M. — candidate of med. sciences head day hospital Department of radiotherapy of MNI OI. P. A. Gertsena, a branch of the FGBU «MICR» of Minzdrav of Russia, <https://orcid.org/0000-0002-5177-2612>; Derzhavin V.A. — candidate of med. sciences, oldsenior scientific. et al. Department of encountered in of MNI OI. P. A. Gertsena, a branch of the FGBU «MICR» of Minzdrav of Russia, <https://orcid.org/0000-0002-4385-9048>; Bukharov A.V. — candidate of med. sciences, senior science. et al. Department of encountered in of MNI OI. P. A. Herzen — branch FGBU «MICR» of Minzdrav of Russia, <https://orcid.org/0000-0002-2976-8895>.

Contact: Yadrina A.V. — e-mail: anna\_16.06@mail.ru