

Непосредственные и отдаленные результаты хирургического лечения больных десмоидным фиброматозом забрюшинной и абдоминальной локализации

К.А. Турупаев^{✉1,2}, М.Д. Будурова^{2,3}, М.П. Никулин^{1,2}

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

²ФГБОУ ВО «Российский университет медицины» Минздрава России, Москва, Россия;

³Московский научно-исследовательский онкологический институт им. П.А. Герцена – филиал ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр радиологии» Минздрава России, Москва, Россия

Аннотация

Обоснование. Хирургический метод лечения больных десмоидным фиброматозом продолжает оставаться основным, особенно в группах пациентов с симптомным течением заболевания или в случаях прогрессирования на фоне выжидательной тактики Look and Stay. В связи с редкостью заболевания, различной локализацией, непредсказуемостью клинического течения, отсутствием общепринятых четких критериев выбора метода лечения и/или последовательности методов лечения определение прогностических критериев течения заболевания имеет большой научно-практический интерес.

Цель. Изучить непосредственные и отдаленные результаты хирургического лечения больных десмоидным фиброматозом забрюшинной и абдоминальной локализации.

Материалы и методы. В исследовании проанализированы данные 121 пациента с гистологически верифицированным диагнозом «десмоидный фиброматоз забрюшинной и абдоминальной локализации», проходивших хирургическое лечение в ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» в период с 1999 по 2022 г.

Результаты. В 89% наблюдений десмоидные опухоли являются резектабельными, однако для полного удаления всего опухолевого массива часто требуются резекции смежных органов. Частота комбинированных вмешательств в группе абдоминальной и забрюшинной локализации составила 7,0 и 60,4% соответственно. Клетки опухоли по краю разреза остаются у 15,8% пациентов, включая 10% больных с макроскопически определяемой резидуальной опухолью. Хирургическое лечение больных десмоидными опухолями ассоциировано с приемлемой частотой осложнений и обеспечивает высокие показатели общей и безрецидивной выживаемости. Факторами риска безрецидивной выживаемости оперированных больных являются забрюшинная локализация, мультицентрический рост опухоли и категория R2.

Заключение. Лечение больных десмоидными опухолями забрюшинной и абдоминальной локализации должно производиться в специализированных клиниках, обладающих достаточным опытом проведения хирургических вмешательств, в том числе комбинированных. Тактика лечения больных десмоидными опухолями должна определяться решением мультидисциплинарного консилиума и базироваться на основании персонализированного онкологического и функционального прогнозов в соответствии с группами прогностического риска.

Ключевые слова: десмоидный фиброматоз, десмоидная опухоль, десмоид, забрюшинная опухоль

Для цитирования: Турупаев К.А., Будурова М.Д., Никулин М.П. Непосредственные и отдаленные результаты хирургического лечения больных десмоидным фиброматозом забрюшинной и абдоминальной локализации. Современная Онкология. 2024;26(2):218–223. DOI: 10.26442/18151434.2024.2.202750

© ООО «КОНСИЛИУМ МЕДИКУМ», 2024 г.

Десмоидный фиброматоз (десмоидная опухоль, агрессивный фиброматоз) – ДФ – крайне редкая мезенхимальная опухоль, обладающая агрессивным местнодеструктивным характером роста и высокой частотой рецидивирования. Благодаря отсутствию метастатического потенциала десмоидные опухоли относятся к категории пограничных мезенхимальных опухолей с неопределенным или низким потенциалом злокачественности согласно классификации Всемирной организации здравоохранения [1–5].

Десмоидные опухоли составляют не более 0,01–0,03% среди всех новообразований и менее 3% среди опухолей мягких

тканей. Заболеваемость ДФ не превышает 4 случаев на 1 млн человек ежегодно [5, 6].

Непредсказуемость клинического течения определяется крайне высокой частотой местного рецидива, достигающей 86%, и одновременной возможностью к спонтанной регрессии опухоли, которая встречается, по данным мировой литературы, в 30% случаев [5, 7–9].

Наиболее популярным методом лечения больных ДФ является хирургический, при этом частота местных рецидивов очень высока. Альтернативными опциями выбора согласно данным мировой литературы могут являться лучевая терапия, варианты

Информация об авторах / Information about the authors

✉**Турупаев Кирилл Андреевич** – врач-онколог отделения онкоурологии Научно-исследовательского института клинической онкологии ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина», аспирант каф. онкологии ФГБОУ ВО «Российский университет медицины». E-mail: Kir-turupaev@yandex.ru

Будурова Марина Дмитриевна – д-р мед. наук, проф. каф. онкологии ФГБОУ ВО «Российский университет медицины», вед. науч. сотр. абдоминального хирургического отделения МНИОИ им. П.А. Герцена – филиала ФГБУ «НМИЦ радиологии». SPIN-код: 1412-8811

Никулин Максим Петрович – канд. мед. наук, ст. науч. сотр. отделения абдоминальной онкологии №1 Научно-исследовательского института клинической онкологии ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина», доц. каф. онкологии ФГБОУ ВО «Российский университет медицины». SPIN-код: 9455-5566

✉**Kirill A. Turupaev** – oncologist, Graduate Student, Blokhin National Medical Research Center of Oncology, Russian University of Medicine. E-mail: Kir-turupaev@yandex.ru; ORCID: 0000-0001-8887-5108

Marina D. Budurova – D. Sci. (Med.), Russian University of Medicine, Hertsen Moscow Oncology Research Institute – branch of the National Medical Research Radiological Centre. ORCID: 0000-0003-1391-0516

Maxim P. Nikulin – Cand. Sci. (Med.), Blokhin National Medical Research Center of Oncology, Russian University of Medicine. ORCID: 0000-0002-9608-4696

Immediate and long-term outcomes of surgical treatment in patients with retroperitoneal and abdominal desmoid fibromatosis: A retrospective study

Kirill A. Turupaev^{1,2}, Marina D. Budurova^{2,3}, Maxim P. Nikulin^{1,2}

¹Blokhin National Medical Research Center of Oncology, Moscow, Russia;

²Russian University of Medicine, Moscow, Russia;

³Hertsen Moscow Oncology Research Institute – branch of the National Medical Research Radiological Centre, Moscow, Russia

Abstract

Background. The main method of treatment of desmoid fibromatosis is surgical, especially in patients with symptomatic disease or in cases of progression during the Look and Stay period. Due to the rarity of the disease, different localization, unpredictability of the clinical course, the lack of generally accepted clear criteria for choosing a treatment method and/or a sequence of treatment methods, the determination of prognostic criteria for the course of the disease is of great scientific and practical interest.

Aim. To study the immediate and long-term outcomes of surgical treatment in patients with retroperitoneal and abdominal desmoid fibromatosis.

Materials and methods. The study analyzed the data of 121 patients with histologically verified retroperitoneal and abdominal desmoid fibromatosis who underwent surgical treatment at the Blokhin National Medical Research Center of Oncology from 1999 to 2022.

Results. In 89% of cases, desmoid tumors are resectable; however, resections of adjacent organs are often required to remove the tumor mass completely. The frequency of combined interventions in the abdominal and retroperitoneal groups was 7.0 and 60.4%, respectively. Tumor cells along the edge of the incision are identified in 15.8% of patients, including 10% of patients with macroscopically detectable residual tumors. Surgical treatment of patients with desmoid tumors is associated with an acceptable complication rate and provides high rates of overall and relapse-free survival. Risk factors for disease-free survival of operated patients are retroperitoneal localization, multicentric tumor growth, and R2 category.

Conclusion. The treatment of patients with retroperitoneal and abdominal desmoid tumors should be carried out in specialized clinics with sufficient experience in performing surgical interventions, including combined ones. The treatment approach in patients with desmoid tumors should be selected by a multidisciplinary team based on personalized oncological and functional prognoses in accordance with the prognostic risk groups.

Keywords: acinar cells of pancreas, collagen, pancreatic fistula, pancreatoduodenectomy, specific complications after pancreatoduodenal resection

For citation: Turupaev KA, Budurova MD, Nikulin MP. Immediate and long-term outcomes of surgical treatment in patients with retroperitoneal and abdominal desmoid fibromatosis: A retrospective study. *Journal of Modern Oncology*. 2024;26(2):218–223. DOI: 10.26442/18151434.2024.2.202750

системной противоопухолевой лекарственной терапии и тактика активного наблюдения Look and Stay. Однако четких критериев выбора метода лечения, несмотря на довольно широкий спектр опций, описанный в литературе, в настоящее время нет [5, 10, 11].

Хирургическое лечение больных ДФ забрюшинной и абдоминальной локализации сопряжено с риском выполнения резекции смежных органов и протезирования магистральных сосудов, приводящих к значительным функциональным нарушениям и осложнениям [8].

Материалы и методы

В исследовании проанализированы данные 121 пациента с гистологически верифицированным диагнозом ДФ забрюшинной (парааортальной и паракавальной зоны, мезентериальной и тазовой локализации) и абдоминальной (передняя брюшная стенка) локализации, которым выполнялось хирургическое лечение в ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» в период с 1999 по 2022 г. Подробная характеристика изучаемых групп больных представлена в табл. 1.

Частота развития десмоидной опухоли в обеих изучаемых группах оказалась выше у женщин, чем у мужчин: 65 (89%) пациентов женского пола в группе абдоминальной локализации и 32 (66,7%) – в группе забрюшинной локализации. При этом в группе ДФ передней брюшной стенки женщин в 8 раз больше, чем мужчин, а в группе забрюшинных десмоидных опухолей женщин в 2 раза больше, чем мужчин ($p=0,003$).

Медиана возраста на момент постановки диагноза являлась сопоставимой в изучаемых группах и составила 31 [IQR 25–39] и 33 [IQR 26–48,5] года соответственно ($p=0,494$).

Всего в исследование включены 99 (81,8%) пациентов с первично выявленной десмоидной опухолью и 22 (18,2%) пациента с рецидивом десмоидной опухоли.

Размер опухоли статистически значимо оказался больше в группе забрюшинной локализации, чем в группе абдоминальной локализации, и составил 9,6 [IQR 7–15] и 6,1 [IQR 4,3–9,2] см соответственно ($p<0,001$).

Наличие симптомов заболевания при первичном обращении к врачу зафиксировано у 88 (72,2%) пациентов обеих групп. В группе ДФ передней брюшной стенки и забрюшинной локализации симптомное течение десмоидной опухоли отмечено у 58 (79,7%) и 30 (62,5%) пациентов соответственно ($p=0,041$).

Частота обнаружения пальпируемого образования оказалась выше в группе пациентов с десмоидными опухолями передней брюшной стенки по сравнению с группой пациентов с десмоидными опухолями забрюшинной локализации и составила 56 (76,7%) и 6 (12,5%) соответственно ($p<0,001$).

Частота наличия болевого синдрома у пациентов с забрюшинной локализацией по сравнению с больными десмоидными опухолями передней брюшной стенки оказалась выше и составила 13 (17,8%) и 22 (45,8%) соответственно ($p<0,001$).

Функциональные нарушения встречались у 12 (25%) пациентов в группе забрюшинной локализации.

Инфильтративный тип роста по данным компьютерной томографии (КТ) или магнитно-резонансной томографии на предоперационном этапе чаще наблюдался в группе забрюшинной локализации по сравнению с группой пациентов с десмоидными опухолями абдоминальной локализации и составил 23 (48%) и 14 (19,2%) соответственно ($p=0,005$). Мультицентрический характер роста также чаще выявлялся в группе забрюшинной локализации по сравнению с группой пациентов с десмоидными опухолями абдоминальной локализации и составил 11 (23%) и 6 (8,2%) соответственно ($p=0,03$).

Все медицинские данные пациентов, включенных в исследование, деперсонализированы и подвергнуты статистической обработке с использованием методов параметрического и непараметрического анализа. В случае отсутствия нормального распределения количественные данные описывались с помощью медианы (Me) и интерквартильного размаха (IQR). Количественные показатели оценивались на предмет соответствия нормальному распределению с помощью критерия Колмогорова–Смирнова. Категориальные данные описывались с указанием абсолютных значений и процентных долей.

Признак		Локализация ДФ			p
		общая группа (n=121)	передняя брюшная стенка (n=73)	забрюшинная (n=48)	
Пол, абс. (%)	Мужской	24 (19,8)	8 (11)	16 (33)	0,003*
	Женский	97 (80,2)	65 (89)	32 (66,7)	
Возраст пациентов, полных лет, Me [IQR]		32 [26–41]	31 [25–39]	33 [26–48,5]	0,494
Вид опухоли при обращении, абс. (%)	Первичная	99 (81,8)	62 (85)	37 (77)	0,061
	Рецидивная	22 (18,2)	11 (15)	11 (23)	
Размер опухоли, см, Me [IQR]		7,6 [5–12]	6,1 [4,3–9,2]	9,6 [7–15]	<0,001*
Наличие симптомного течения, абс. (%)		88 (72,7)	58 (79,5)	30 (62,5)	0,041*
Наличие пальпируемого образования, абс. (%)		62 (51)	56 (76,7)	6 (12,5)	<0,001*
Наличие болевого синдрома, абс. (%)		35 (29)	13 (17,8)	22 (45,8)	<0,001*
Наличие функциональных нарушений, абс. (%)		12 (10)	0 (0)	12 (25,0)	<0,001*
Тип роста, абс. (%)	Локализованный	22 (18,2)	18 (24,7)	4 (8,3)	0,005* p ₁₋₂ =0,03*
	Инфильтративный	37 (31)	14 (19,2)	23 (48)	
	Смешанный	20 (16,5)	11 (15,1)	9 (19)	
Характер роста, абс. (%)	Моноцентрический	89 (73,6)	58 (79,5)	31 (64,6)	0,03*
	Мультицентрический	17 (14)	6 (8,2)	11 (23)	

*Здесь и далее в табл. 2, 3, 5: различия показателей статистически значимы (p<0,05).

Показатель, абс. (%)		Локализация			p
		общая группа (n=121)	передняя брюшная стенка (n=73)	забрюшинная (n=48)	
Резектабельность		108 (89)	72 (98,6)	36 (75,0)	<0,001*
Радикальность**	R0	93 (83)	67 (92)	26 (54)	<0,001*
	R1	7 (5,8)	3 (4,1)	4 (8,3)	
	R2	12 (10)	2 (2,7)	10 (20,8)	
Периоперационные осложнения		13 (10,7)	4 (5,7)	9 (22)	0,015*
Комбинированные вмешательства		34 (28)	5 (7,0)	29 (60,4)	<0,001*

**Из анализа исключены данные пациентов с нерезектабельными опухолями, перенесших симптоматические и/или эксплоративные операции.

Сравнение процентных долей при анализе многопольных таблиц сопряженности выполнялось с помощью критерия хи-квадрат Пирсона. Различия считались статистически значимыми при $p < 0,05$. При анализе отдаленных результатов безрецидивной выживаемостью (БРВ) считался период от оперативного вмешательства до появления признаков рецидива опухоли или последнего наблюдения больного; общей выживаемостью (ОВ) – период от оперативного вмешательства до смерти по любой причине или до последнего наблюдения.

Накопление, корректировка, систематизация исходной информации проводились в электронных таблицах Microsoft Office Excel 2007. Статистический анализ осуществлялся с использованием пакета статистических программ IBM SPSS Statistics (выпуск 26.0; IBM, Чикаго, США) и StatTech v. 3.1.1 (разработчик – ООО «Статтех», Россия).

Результаты

Для оценки непосредственных результатов хирургического лечения исследовались следующие показатели: резектабельность, радикальность, периоперационные осложнения, периоперационная летальность, частота комбинированных хирургических вмешательств (табл. 2).

Показатель резектабельности в группе абдоминальной и забрюшинной локализации составил 98,6 (n=72/73) и 75,0% (n=36/48)

Степень осложнения по классификации Clavien–Dindo, абс. (%)	Передняя брюшная стенка, n=4 (5,7%)	Забрюшинная локализация, n=9 (22%)	p
I	4 (100)	1 (11)	0,015*
II	0	5 (55,6)	
III	0	3 (33,3)**	
IV	0	0	

**IIIА степень, коррекция осложнений с помощью вмешательств без общей анестезии.

соответственно ($p < 0,001$). Инфильтрация крупных сосудов, нервов, смежных органов, при которых достижение визуального радикального хирургического края сопряжено с явной функциональной непереносимостью, нами определялась как нерезектабельный опухолевый процесс. В группе ДФ абдоминальной локализации нерезектабельным опухолевым процессом признан 1 случай пациента, в анамнезе которого имелось 5 хирургических

Таблица 4. Влияние факторов на БРВ
Table 4. Impact of factors on relapse-free survival

Фактор риска	Категория	Срок дожития (БРВ), мес		p
		Me±SE [95% ДИ]	M±SE [95% ДИ]	
Локализация	Передняя брюшная стенка	–	193±11 [171–214]	0,003*
	Забрюшинная	86±19 [48–123]	118±19 [80–156]	
Тип роста	Локализованный	–	141±7,6 [126–156]	<0,001*
	Инфильтративный	38±28,6 [0–94]	110±22,8 [65–155]	
	Смешанный	–	160±29,9 [101–218]	
Характер роста	Моноцентрический	186**	174±14,5 [146–203]	<0,001*
	Мультицентрический	19±18 [0–55,6]	66,8±16,4 [34,7–98,8]	
Статус края резекции	R0	–	176±14,6 [148–205]	<0,001*
	R1	–	119±18,4 [84–155]	
	R2	36±13,9 [8–63]	59±18,8 [23–96]	
Минимальный отступ от края резекции, мм	До 5	–	97±6,8 [83–110]	0,374
	5–10	186±83 [21–350]	180±20 [140–220]	
	Более 10	–	214±20 [173–255]	
Максимальный размер опухоли, см	До 5	186**	158±14 [130–186]	0,340
	5–10	–	167±16 [135–199]	
	Более 10	–	103±11,7 [80–127]	

Примечание. Me – медиана срока дожития (БРВ), M – среднее значение срока дожития (БРВ), SE – стандартная ошибка, ДИ – доверительный интервал; *влияние фактора на БРВ статистически значимо (p<0,05); **медиана выживаемости достигнута в случае с наибольшим сроком наблюдения, SE=0, границы 95% ДИ не определялись.

вмешательств по поводу ДФ передней брюшной стенки, выполненных по месту жительства. Прогрессирование заболевания в виде прорастания десмоидной опухоли в органы брюшной полости, малого таза с вовлечением магистральных сосудов, выявленное по данным КТ с внутривенным контрастированием, явилось причиной нерезектабельности. Пациенту назначена комбинированная лекарственная терапия. При контрольном обследовании через год зафиксирована стабилизация процесса.

В группе забрюшинной локализации нерезектабельные опухолевые процессы зарегистрированы у 12 пациентов. На дооперационном этапе по данным КТ и магнитно-резонансной томографии с внутривенным контрастированием у 4 пациентов опухоль расценена нерезектабельной. У 8 пациентов предпринята попытка выполнения R-1 хирургического вмешательства в связи с сомнительной информацией о резектабельности десмоидной опухоли по данным предоперационной диагностики, однако в ходе интраоперационной ревизии выполнить R0/R1-операцию не представлялось возможным по причине инвазии в близкорасположенные органы и/или магистральные сосуды. В связи с высоким риском выполнения R2-операции, риском выполнения высоко травматичной операции с необходимостью протезирования магистральных сосудов, риском нарушения функциональности решено отказаться от выполнения заведомо нерадикального вмешательства.

Из 72 пациентов, перенесших хирургическое вмешательство по поводу десмоидной опухоли передней брюшной стенки, радикальная операция (R0) выполнена у 67 (72,0%), микроскопически (R1) и макроскопически (R2) нерадикальная операция – у 3 (4,2%) и 2 (2,8%) пациентов соответственно. В группе пациентов с десмоидными опухолями забрюшинной локализации среди 40 пациентов, перенесших хирургическое вмешательство, радикальные операции выполнены в 26 (65%) случаях, R1- и R2-резекции – в 4 (10%) и 10 (25%) случаях соответственно.

Послеоперационные осложнения зарегистрированы у 4 (5,7%) и 9 (22%) пациентов с десмоидными опухолями передней брюшной стенки и забрюшинной локализации соответственно. Частота

Рис. 1. Трехлетняя выживаемость в зависимости от локализации десмоидной опухоли: а – кривая ОВ по методу Каплана–Мейера в зависимости от локализации десмоидной опухоли; б – кривая БРВ по методу Каплана–Мейера в зависимости от локализации десмоидной опухоли.

Fig. 1. Three-year survival rate depending on the localization of desmoid tumor: а – Kaplan-Meier OS curve depending on the desmoid tumor site; б – Kaplan-Meier RFS curve depending on the desmoid tumor site.

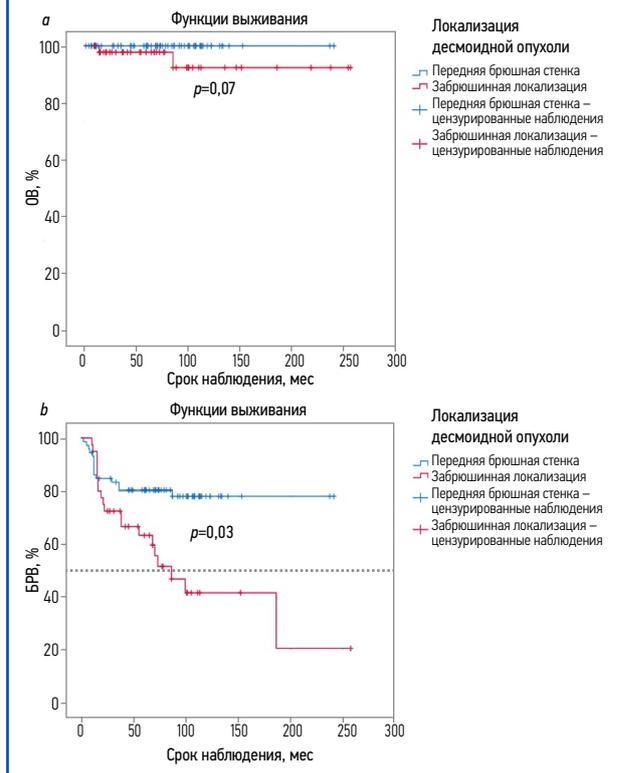


Таблица 5. Независимые факторы риска БРВ Table 5. Independent risk factors for RFS				
Фактор	Многофакторный анализ			
	ОР	95% ДИ		p
		НГ	ВГ	
Забрюшинная локализация	2,65	1,35	5,20	0,005*
Инfiltrативный тип роста	1,49	0,90	2,45	0,12
Мультицентрический характер роста	3,94	1,81	8,59	0,001*
Макроскопически положительный край резекции (R2)	2,14	1,47	3,13	<0,001*

Примечание. ОР – относительный риск, ВГ – верхняя граница ДИ, НГ – нижняя граница ДИ.

и структура послеоперационных осложнений по классификации Clavien–Dindo представлены в табл. 3.

Случаев периоперационной летальности не отмечено.

В 28% (n=34) случаев потребовалось выполнение комбинированных хирургических вмешательств.

Отдаленные результаты

Нами проведен анализ ОВ по методу Каплана–Мейера в изучаемых группах пациентов в зависимости от локализации. Медиана наблюдения составила 73,5 мес [IQR 34,5–108].

Трехлетняя ОВ при локализации десмоидной опухоли в передней брюшной стенке составила 100%, при забрюшинной локализации – 92,3%. В группе пациентов с забрюшинной локализацией десмоидной опухоли зафиксировано 2 летальных исхода. В одном случае летальный исход не связан с проявлениями основного заболевания, в другом смерть наступила вследствие прогрессирования основного заболевания у пациента с нерезектабельной десмоидной опухолью.

Принимая во внимание особенности течения ДФ и высокие показатели ОВ в обеих группах, наиболее показательной характеристикой, позволяющей оценивать онкологические результаты лечения больных десмоидными опухолями, является БРВ.

Трехлетняя БРВ в группе пациентов с десмоидными опухолями передней брюшной стенки и забрюшинной локализацией составила 83,4 и 72,5% соответственно, 5-летняя БРВ в группе пациентов с десмоидными опухолями передней брюшной стенки и забрюшинной локализацией – 80,4 и 63,4% соответственно. Медиана БРВ у пациентов из группы десмоидных опухолей передней брюшной стенки не достигнута. Медиана БРВ у пациентов с забрюшинными десмоидными опухолями составила 73 мес (рис. 1).

Нами проведен анализ потенциальных факторов прогноза БРВ (табл. 4). Установлено, что забрюшинная локализация десмоидной опухоли, инfiltrативный тип роста, мультицентрический характер роста и макроскопически положительный край резекции статистически значимо ухудшают БРВ.

В результате проведенного нами многофакторного анализа выявлены независимые факторы риска БРВ (табл. 5, рис. 2).

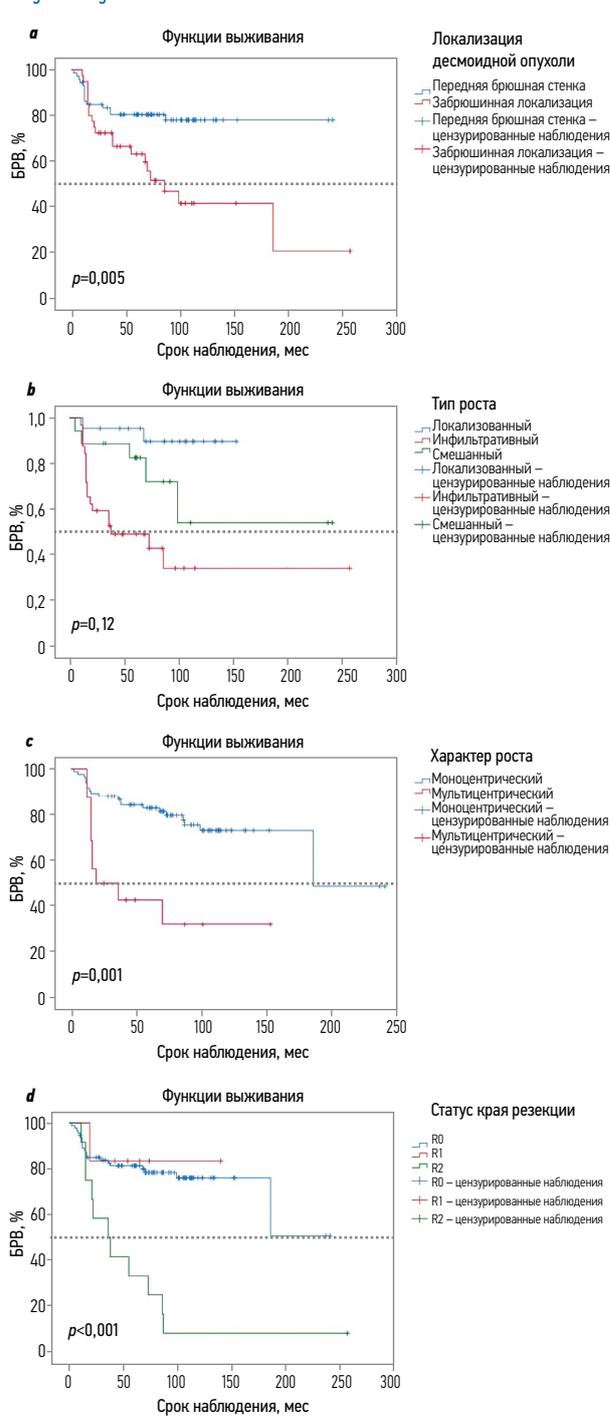
Наличие забрюшинной локализации десмоидной опухоли увеличивает риски рецидива в 2,65 раза, наличие мультицентрического характера роста десмоидной опухоли – в 3,94 раза; наличие макроскопически положительного края резекции (R2) – в 2,14 раза.

Обсуждение

Хирургический метод лечения больных ДФ продолжает оставаться основным, особенно в группах пациентов с симптомным течением заболевания или в случаях прогрессирования на фоне выжидательной тактики Look and Stay [11, 12].

В связи с различной локализацией, непредсказуемостью клинического течения, отсутствием общепринятых четких критериев выбора метода лечения и/или последовательности методов

Рис. 2. Уровень БРВ в зависимости от локализации опухоли, типа и характера роста, макроскопически положительного края резекции: *a* – кривая БРВ по методу Каплана–Мейера в зависимости от локализации десмоидной опухоли; *b* – кривая БРВ по методу Каплана–Мейера в зависимости от типа роста десмоидной опухоли; *c* – кривая БРВ по методу Каплана–Мейера в зависимости от характера роста десмоидной опухоли; *d* – кривая БРВ по методу Каплана–Мейера в зависимости от статуса края резекции.



лечения определение прогностических критериев течения заболевания имеет большой научно-практический интерес.

В текущем исследовании нам удалось установить неблагоприятные факторы прогноза БРВ, к которым относятся забрюшинная локализация десмоидной опухоли, инfiltrативный тип

роста, мультицентрический характер роста десмоидной опухоли, а также макроскопически положительный край резекции.

Результаты нашего исследования указывают на более высокую частоту рецидивов у больных десмоидными опухолями забрюшинной локализации по сравнению с больными десмоидными опухолями передней брюшной стенки (50 и 20,5% соответственно). Полученные данные согласуются с результатами исследования зарубежных и отечественных авторов, которые отмечают, что частота рецидивов при забрюшинной локализации может достигать 40%, а у больных десмоидными опухолями передней брюшной стенки варьирует в пределах 10–30% [13–17].

Инфильтративный тип и мультицентрический характер роста, определяемый по данным визуальной диагностики, также являются неблагоприятными факторами прогноза по данным нашего исследования. Мы считаем, что инфильтративный тип и мультицентрический характер роста коррелируют с более низкой частотой выполнения радикальных хирургических вмешательств. Определение и интерпретация данных визуальных методов диагностики на дооперационном этапе, на наш взгляд, должны учитываться в принятии решения о выборе тактики лечения больных десмоидными опухолями.

Несмотря на появление все большего количества научных сообщений о десмоидных опухолях в течение последних 5 лет, в мировой литературе отсутствует консенсус по многим вопросам, связанным с лечением больных данным заболеванием. В частности, до настоящего времени остается дискуссионным вопрос о влиянии положительного края резекции на частоту местного рецидива [15, 18–23]. Анализ результатов нашего исследования не выявил значимых различий между группами с R0- и R1-краями резекций, однако статус края резекции R2 достоверно связан с худшей БРВ ($p < 0,001$). Из полученных результатов следует, что макроскопически нерадикальные (R2) резекции негативно влияют на прогноз течения заболевания и должны применяться только в случаях симптоматического лечения функциональных нарушений, обусловленных прогрессированием заболевания, при невозможности достижения R0/R1-резекции. В остальных случаях должны быть рассмотрены консервативные методы лечения.

Заключение

Лечение больных десмоидными опухолями забрюшинной и абдоминальной локализации должно производиться в специализированных клиниках, обладающих достаточным опытом проведения хирургических вмешательств, в том числе комбинированных. Тактика лечения больных десмоидными опухолями должна определяться решением мультидисциплинарного консилиума и базироваться на основании персонализированного онкологического и функционального прогнозов в соответствии с группами прогностического риска.

Раскрытие интересов. Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

Disclosure of interest. The authors declare that they have no competing interests.

Вклад авторов. Авторы декларируют соответствие своего авторства международным критериям ICMJE. Все авторы в равной степени участвовали в подготовке публикации: разработка концепции статьи, получение и анализ фактических данных, написание и редактирование текста статьи, проверка и утверждение текста статьи.

Authors' contribution. The authors declare the compliance of their authorship according to the international ICMJE criteria. All authors made a substantial contribution to the conception of the work, acquisition, analysis, interpretation of data for the work, drafting and revising the work, final approval of the version to be published and agree to be accountable for all aspects of the work.

Источник финансирования. Авторы декларируют отсутствие внешнего финансирования для проведения исследования и публикации статьи.

Funding source. The authors declare that there is no external funding for the exploration and analysis work.

Информированное согласие на публикацию. Пациенты подписали форму добровольного информированного согласия на публикацию медицинской информации.

Consent for publication. Written consent was obtained from the patients for publication of relevant medical information and all of accompanying images within the manuscript.

ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

- WHO (2020) Classification of Tumours Editorial Board. Soft Tissue and Bone Tumours. 5th Edition, Vol. 3, WHO Classification of Tumours Series, International Agency for Research on Cancer, Lyon. Available at: <https://publications.iarc.fr/588>. Accessed: 15.12.2023.
- Gronchi A, Jones RL. Treatment of Desmoid Tumors in 2019. *JAMA Oncol*. 2019;5(4):567–8. DOI:10.1001/jamaoncol.2018.6449
- Reitamo JJ, Scheinin TM, Häyry P. The desmoid syndrome. New aspects in the cause, pathogenesis and treatment of the desmoid tumor. *Am J Surg*. 1986;151(2):230–7. DOI:10.1001/ajso.21384
- Huang K, Fu H, Shi YQ, et al. Prognostic factors for extra-abdominal and abdominal wall desmoids: a 20-year experience at a single institution. *J Surg Oncol*. 2009;100(7):563–9. DOI:10.1002/jso.21384
- Martínez Trufero J, Pajares Bernad I, Torres Ramón I, et al. Desmoid-Type Fibromatosis: Who, When, and How to Treat. *Curr Treat Options Oncol*. 2017;18(5):29. DOI:10.1007/s11864-017-0474-0
- Escobar C, Munker R, Thomas JO, et al. Update on desmoid tumors. *Ann Oncol*. 2012;23(3):562–9. DOI:10.1093/annonc/mdr386
- Shinagare AB, Ramaiya NH, Jagannathan JP, et al. A to Z of desmoid tumors. *Am J Roentgenol*. 2011;197(6):W1008–14. DOI:10.2214/AJR.11.6657
- Bonvalot S, Desai A, Coppola S, et al. The treatment of desmoid tumors: a stepwise clinical approach. *Ann Oncol*. 2012;23(10):158–66.
- Constantinidou A, Scurr M, Judson I, Litchman C. Clinical presentation of desmoid tumors. In: Litchman C, ed. Desmoid tumors. Dordrecht, the Netherlands: Springer, 2012; p. 5–16.
- Eastley N, McCulloch T, Esler C, et al. Extra-abdominal desmoid fibromatosis: A review of management, current guidance and unanswered questions. *Eur J Surg Oncol*. 2016;42(7):1071–83. DOI:10.1016/j.ejso.2016.02.012
- Desmoid Tumor Working Group. The management of desmoid tumours: A joint global consensus-based guideline approach for adult and paediatric patients. *Eur J Cancer*. 2020;127:96–107. DOI:10.1016/j.ejca.2019.11.013
- National Comprehensive Cancer Network Guidelines in Oncology Version 2.2023. Soft Tissue Sarcoma. Available at: www.nccn.org. Accessed: 15.12.2023.
- Cates JM, Stricker TP, Sturgeon D, Coffin CM. Desmoid-type fibromatosis-associated Gardner fibromas: prevalence and impact on local recurrence. *Cancer Lett*. 2014;353(2):176–81. DOI:10.1016/j.canlet.2014.07.020
- Huang K, Wang CM, Chen JG, et al. Prognostic factors influencing event-free survival and treatments in desmoid-type fibromatosis: analysis from a large institution. *Am J Surg*. 2014;207(6):847–54.
- 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.
- Рябов А.Б., Кострыгин А.К., Хомяков В.М., Черемисов В.В.; под ред. А.Д. Каприн. Хирургическое лечение пациентов с десмоидными фибромами абдоминальной локализации. М.: Технологии печати, 2021 [Riabov AB, Kostyrgin AK, Khomiakov VM, Cheremisov VV; pod red. AD Kaprina. Khirurgicheskoe lechenie patientsov s desmoidnymi fibromami abdominal'noi lokalizatsii. Moscow: Tekhnologii pečati, 2021 (in Russian)].
- Ядрина А.В. Хирургическое лечение больных с десмоидными фибромами экстраабдоминальной локализации: дис. ... канд. мед. наук. М., 2019 [Iadrina AV. Khirurgicheskoe lechenie bol'nykh s desmoidnymi fibromami ekstraabdominal'noi lokalizatsii: dis. ... kand. med. nauk. Moscow, 2019 (in Russian)].
- Sri-Ram K, Haddo O, Dannawi Z, et al. The outcome of extra-abdominal fibromatosis treated at a tertiary referral centre. *Eur J Surg Oncol*. 2012;38(8):700–5.
- Mullen JT, Delaney TF, Kobayashi WK, et al. Desmoid tumor: analysis of prognostic factors and outcomes in a surgical series. *Ann Surg Oncol*. 2012;19(13):4028–35.
- Crago AM, Denton B, Salas S, et al. A prognostic nomogram for prediction of recurrence in desmoid fibromatosis. *Ann Surg*. 2013;258(2):347–53.
- Soto-Miranda MA, Sandoval JA, Rao B. Surgical treatment of pediatric desmoid tumors. A 12-year, single-center experience. *Ann Surg Oncol*. 2013;20(11):3384–90.
- van Broekhoven DL, Verhoef C, Elias SG. Local recurrence after surgery for primary extra abdominal desmoid-type fibromatosis. *Br J Surg*. 2013;100(9):1214–9.
- Wirth L, Klein A, Baur-Melnyk A. Desmoid Tumours of the extremity and trunk. A retrospective study of 44 patients. *BMC Musculoskelet Disord*. 2018;19(1):2.

Статья поступила в редакцию /

The article received: 12.01.2024

Статья принята к печати /

The article approved for publication: 20.06.2024



OMNIDOCTOR.RU