

ХИРУРГИЧЕСКИЙ МЕТОД КАК ЭТАП КОМБИНИРОВАННОГО ЛЕЧЕНИЯ ДЕСМОИДНЫХ ФИБРОМ

С.Л. Дарьялова, Г.А. Франк, В.Ю. Карпенко, А.Л. Илюшин, А.В. Бухаров, В.А. Державин, С.В. Елифанова, О.В. Новикова, В.В. Тепляков

ФГУ Московский научно-исследовательский онкологический институт имени П.А. Герцена Минздравсоцразвития России

Ключевые слова: агрессивный фиброматоз, края резекции, рецидивы

Целью настоящего исследования явился анализ результатов хирургического лечения ДФ в течение последних 4 лет.

Материалы и методы. В период с января 2006-го по январь 2010 г. в хирургическом отделении онкологической ортопедии ФГУ МНИОИ им. П.А. Герцена 32 пациентам с экстраабдоминальными ДФ выполнено 38 оперативных вмешательств (6 повторных операций произведено пяти больным по поводу рецидивных опухолей). В исследование включены 9 (28%) мужчин и 23 (72%) женщины. Средний возраст больных составил 31 год (от 16 до 70 лет). Из 32 пациентов 12 (37,5%) обратились с первичными ДФ, 18 (56%) с рецидивами и у двух (6,5%) больных был продолженный рост опухоли. Двенадцати из 32 больных (37%) выполнена запланированная резекция костных структур. Одиннадцати больным (32%) во время операции потребовалось выполнение реконструктивно-пластического этапа.

Результаты. При гистологическом исследовании операционного материала опухолевые клетки в краях резекции (R1) были обнаружены после 12 (31%) операций. Остальные 26 (69%) оперативных вмешательств носили радикальный характер (R0). Прогрессирование заболевания после проведенного лечения отмечено у 11 (34%) больных в сроки от 3 до 18 мес. Четверо (12,5%) больных выбыли из-под наблюдения. Таким образом, из 32 пациентов семи (22%) пациентам по поводу рецидива опухоли в настоящее время проводится консервативное лечение. Двадцать один (66%) пациент жив в сроки от 3 до 49 мес после окончания лечения без признаков прогрессирования основного заболевания. Медиана сроков наблюдения за больными составила 17 мес (от 3 до 49 мес). Выделили следующие неблагоприятные прогностические факторы: многофокусная локализация ДФ, объем опухоли >1000 см³, локализация в области суставов, мягких тканей плеча, предплечья, кисти, стопы, голени.

Выводы. Представленный опыт хирургического лечения ДФ позволяет заключить, что отрицательная граница резекции опухоли по данным гистологического исследования не является гарантией отсутствия продолженного роста/рецидива даже при проведении адъювантной лучевой терапии и/или лекарственного лечения. В то же время положительный край резекции не всегда сопровождается развитием рецидива ДФ. В связи с этим особое значение приобретает индивидуальный подход к планированию оперативного вмешательства.

Десмоидная фиброма (ДФ) (агрессивный фиброматоз) — опухоль мягких тканей, развивающаяся из мышечно-апоневротических структур, состоящая из зрелых фибробластов и избыточного количества коллагеновых волокон [1]. ДФ относят к промежуточному типу фибропластических/миофибропластических опухолей, которые характеризуются местным агрессивным ростом и отсутствием способности к метастазированию [2].

По данным различных авторов, частота встречаемости ДФ сравнительно мала и достигает 0,03–0,1%

среди опухолей мягких тканей, чаще возникая в III – IV декадах жизни [3].

Эффективное лечение агрессивного фиброматоза остается сложной клинической задачей из-за инфильтративного роста и локального агрессивного поведения опухоли, проявляющегося нарушением анатомического и функционального состояния близлежащих органов и тканей.

Практически до середины прошлого века единственным методом лечения оставалось хирургическое удаление ДФ. Несмотря на совершенствование хирургической техники, частота рецидивов после операций достигала 24–90%, а расширение объема оперативных вмешательств не всегда влияло на частоту развития рецидивов [4–7].

Адрес для корреспонденции

Тепляков В.В.
E-mail: oncolog59@yandex.ru

Неудовлетворительные результаты хирургического лечения, нерезектабельные опухоли, а также совершенствование знаний о патогенезе ДФ послужили предпосылкой для поиска других вариантов противоопухолевого лечения: химиотерапии, лучевой терапии, гормонотерапии [8]. В середине 60-х гг. XX века в качестве адъювантного и самостоятельного метода лечения нерезектабельных опухолей начала применяться лучевая терапия. С 70–80-х гг. прошлого века практически одновременно в нашей стране и за рубежом в лечении ДФ стали использовать химиотерапию, а с середины 80-х гг. — гормонотерапию [5]. В отдельности ни один из методов не позволил добиться удовлетворительных результатов, что логично привело к их комбинациям.

В настоящее время, несмотря на определенные успехи в комбинированном консервативном лечении ДФ, многие авторы продолжают рассматривать хирургический метод как основной. Показаниями к химиотерапии, гормонотерапии и облучению считаются повторные рецидивы, нерезектабельные опухоли или нерадикальные оперативные вмешательства [9–11].

Мы, как и наши коллеги за рубежом, различаем десмоиды передней брюшной стенки, интраабдоминальные и экстраабдоминальные. Первые после хирургического лечения реже рецидивируют (12–13%), возможно, за счет более радикального широкого иссечения тканей в этой зоне. При экстраабдоминальных ДФ ввиду близости опухоли к суставам такая возможность отсутствует, поэтому число случаев продолженного роста и рецидивов достаточно велико. Исходя из этого, ранее мы отвергали правомерность хирургического лечения экстраабдоминальных ДФ, разрабатывая различные варианты консервативного воздействия. В настоящее время мы готовы отказаться от этой концепции в первую очередь на основании современных методов дооперационной диагностики, информативность которых в отношении истинных границ опухоли и «спикул» приближается к интраоперационным находкам. Это позволяет хирургу разумно планировать расширение границ резекции. Кроме того, стойкого излечения ДФ мы добиваемся у достаточно большого процента больных только путем дистанционной лучевой терапии в радикальных дозах, что не всегда возможно и в ряде случаев чревато серьезными осложнениями. При химио- и гормонотерапии результаты гораздо скромнее. Поэтому мы возвращаемся к необходимости оценки эффективности хирургического метода, учитывая высокие современные технологии.

Целью настоящего исследования явился анализ собственных результатов хирургического лечения ДФ в течение последних четырех лет.

Материалы и методы

В период с января 2006-го по январь 2010 г. в хирургическом отделении онкологической ортопедии ФГУ МНИОИ им. П.А. Герцена 32 пациентам с экстраабдоминальными ДФ выполнено 38 оперативных вмешательств (6 повторных операций произведено пяти больным по поводу рецидивных опухолей). В исследование включены 9 (28%) мужчин и 23 (72%) женщины. Средний возраст больных составил 31 год (от 16 до 70 лет).

Диагноз и выбор метода лечения основывались на результатах полного обследования больного, включающего клинические и морфологические данные, рентгенологическое исследование грудной клетки, точное определение локализации и распространенности опухолевого процесса с помощью УЗИ и магнитно-резонансной томографии (МРТ) (по показаниям МРТ с ангиографией, компьютерная томография, радиоизотопная скintiография скелета). Магнитно-резонансная томография проводилась на аппарате GE Signa и Toshiba Titan 1.5Тл в трех ортогональных проекциях. Как правило, десмоиды имели гомогенно или гетерогенно низкий сигнал на T1-ВИ, неоднородно повышенный сигнал на T2-ВИ (с или без зон с низким сигналом). На T2-ВИ с жироподавлением или STIR регистрируется повышенный или высокий МР-сигнал. В зависимости от локализации опухоли использовали различные поверхностные катушки. Компьютерная томография выполнялась на аппарате Toshiba Aquilion LB с дальнейшей обработкой данных на рабочей станции Vitrea 2. При КТ десмоидная опухоль представляла собой плохо отграниченное изоденсивное или слабогиперденсивное образование относительно нормальной мышечной ткани. У четырех больных опухоль вызывала деформацию кости, отмечались периостальные реакции.

Окончательная тактика лечения и объем оперативного вмешательства вырабатывались на консилиуме с участием хирурга, химио- и лучевого терапевта.

Все пациенты предъявляли жалобы на пальпируемое опухолевое образование. Болевой синдром в сочетании с определяемой опухолью имел место у шести (18,7%) больных.

Девятнадцати пациентам диагноз поставлен на основании пересмотра гистологических препаратов, шести — после трепанбиопсии и семи в результате проведения открытой биопсии.

Из 32 пациентов двенадцать (37,5%) обратились с первичными ДФ, 18 (56%) с рецидивами и у двух (6,5%) больных был продолженный рост опухоли.

У всех больных, включенных в данную работу, были экстраабдоминальные опухоли (из них у четырех — многофокусный вариант ДФ). Более детальные данные по локализации ДФ представлены в табл. 1.

Таблица 1. Распределение больных по локализации ДФ

Локализация экстраабдоминальных ДФ	Абсолютное количество (n)	Относительное количество (%)
Грудная стенка	10	31
Поясничная область	4	12,5
Передняя брюшная стенка (косые мышцы живота)	7	22
Верхняя конечность	3	9,5
Пояс нижних конечностей (включая ягодичную область)	4	12,5
Мультифокальная локализация *	4	12,5
Всего	32	100

* Из четырех пациентов с многофокусными ДФ у первого многоузловые образования локализовались в мягких тканях голени и бедра, у второй больной была опухоль ягодичной области и голени, у третьего пациента имели место многоузловые образования тканей спины, грудной и брюшной стенки, надлопаточной и надключичной областей. У четвертой пациентки имело место мультифокальное поражение мягких тканей спины, ягодичной области, плеча, грудной и брюшной стенок.

Для исключения сопутствующего семейного аденоматоза толстой кишки всем пациентам выполнялась колоноскопия. Полипоз толстой кишки выявлен у 3 (9,4%) больных, причем у двух из них отмечен мультифокальный рост опухолей. При мультифокальном росте ДФ дополнительно проводилось генетическое исследование для определения мутации в гене APC, которая была выявлена у одного пациента.

Перед хирургическим этапом в МНИОИ четырем пациентам по месту жительства проводилось консервативное лечение (гормонотерапия, химио/лучевая терапия или комбинация этих методов). У одиннадцати было сочетание консервативных методов и операции, у семи выполнялись только хирургические вмешательства. Десять больных специального лечения не получали.

Двенадцати из 32 больных (37%) в связи с вовлечением в опухолевый процесс выполнена запланированная резекция костных структур (табл. 2). Одному больному вследствие врастания в опухоль был резецирован семенной канатик. Ампутации или экзартикуляции не выполнялись.

Средний объем удаленной опухолевой ткани составил 342 см³ (от 8 до 2400 см³). Средний объем кровопотери был 560 мл (от 200 до 2500 мл).

Одиннадцати больным (32%) во время операции потребовалось выполнение реконструктивно-пластического этапа. Для реконструкции мягких тканей передней или задней поверхности грудной стенки применялись перемещенный торакодорсальный лоскут (широчайшая мышца спины) (n=3) и проленовая сетка с перемещенной зубчатой мышцей (n=1). После удаления опухоли мягких тканей пахово-подвздошной области для профилактики послеоперационных грыж у всех пациентов (n=4), включенных в данную работу, выполнялся реконструктивный этап композитной сеткой. У одного больного композитная сетка дополнительно укрыта перемещенным ректоабдоминальным лоскутом (прямая мышца живота). После удаления ДФ подвздошно-ягодичной области использовались перемещенный ректоабдоминальный лоскут (n=1) и перемещенная ягодичная мышца (n=1). У одной пациентки произведено удаление ДФ с сегментарной резекцией диафиза бедренной кости с эндопротезированием в связи с врастанием опухоли в бедренную кость.

Результаты. Непосредственно во время операций в ближайшем и отдаленном послеоперационном периоде летальных исходов не было.

Таблица 2. Резецированные костные структуры при ДФ

Резецированные костные структуры	Абсолютное количество (n)	Относительное количество (%)
Резекция крыла подвздошной кости	3	24
Резекция тела лопатки	1	8
Резекция ребер (двух или четырех)	2	17
Резекция задних отрезков ребер (одного или двух) и поперечных отростков позвонков (от одного до трех)	2	17
Резекция остистых отростков Th12–L2	1	8
Плоскостная резекция лонных костей, лучевой кости	2	17
Сегментарная резекция диафиза бедренной кости с эндопротезированием	1	8
Всего	12	100

Осложнения в ближайшем послеоперационном периоде развились у четырех (12,5%) пациентов. Причем инфекционные осложнения были у трех больных. Оперативные вмешательства у этих пациентов выполнялись после предшествующей лучевой терапии, а в послеоперационном периоде отмечалось вторичное заживление раны. У четвертой больной после удаления ДФ предплечья с плоскостной резекцией лучевой кости в послеоперационном периоде развился парепарез лучевого нерва. Осложнение купировано консервативными методами.

Функциональные результаты. Качество жизни и функциональный статус всех пациентов оценивался по шкале Карновски. После операции у 28 (87,5%) больных качество жизни соответствовало 90–100 баллам, у 4 (12,5%) – 70 баллам. У пациентов с ДФ верхних и нижних конечностей ($n=7$) анатомо-функциональный статус после операции оценивался по шкале Enneking. Отличные и хорошие ортопедические и функциональные результаты были достигнуты у пяти пациентов, удовлетворительные – у двух больных.

Онкологические результаты. Для достоверного определения радикальности операции проводилась морфологическая оценка краев резекции по индексу R. При гистологическом исследовании операционного материала опухолевые клетки в краях резекции (R1) были обнаружены после 12 (31%) операций. Остальные 26 (69%) оперативных вмешательств носили радикальный характер (R0).

После проведенного хирургического этапа в отделении онкологической ортопедии решением консилиума 19 (59%) пациентам было рекомендовано динамическое наблюдение (у 16 из них индекс R0, а у трех – R1). Тринадцати (41%) больным проводилось дополнительное консервативное лечение (лучевая терапия – 4, химиотерапия – 2, гормонотерапия – 4, комбинация методов – 3). Из них у 9 пациентов, по данным морфологического заключения, край резекции был R1.

Прогрессирование заболевания после проведенного лечения отмечено у 11 (34%) больных в сроки от 3 до 18 мес. Причем в группе из 12 пациентов с R1 только у двух больных выявлен продолженный рост ДФ через 4 и 5 мес после операции. У обоих пациентов операции изначально планировались как циторедуктивные в связи с обширной распространенностью опухолевого процесса и тесным прилеганием к костным структурам и магистральным сосудисто-нервным пучкам. Обоим больным проводилось химиотерапевтическое лечение. Пяти пациентам в связи с рецидивом/продолженным ростом выполнены шесть повторных оперативных вмешательств с дальнейшим динамическим наблюдением. Остальные четверо больных в связи с прогрессированием опухолевого процесса получают специальное лечение.

Четверо (12,5%) больных выбыли из-под наблюдения. Таким образом, из 32 пациентов семи (22%) пациентам по поводу рецидива опухоли в настоящее время проводится консервативное лечение. Двадцать один (66%) пациент жив в сроки от 3 до 49 мес после окончания лечения без признаков прогрессирования основного заболевания. Медиана сроков наблюдения за больными составила 17 мес (от 3 до 49 мес).

Обсуждение

Ценностью нашего исследования стоит считать его проспективную направленность, а также достаточно многочисленную группу пациентов с экстраабдоминальными ДФ в относительно небольших временных рамках.

В нашу работу были включены только пациенты с экстраабдоминальными ДФ, для которых характерно более агрессивное течение, чем при абдоминальных ДФ. Так, Huang K. et al. представили опыт хирургического лечения 198 пациентов с ДФ различной локализации. Отмечено благоприятное течение ДФ с локализацией в передней брюшной стенке и более агрессивное поведение экстраабдоминальных ДФ. Безрецидивная пяти- и десятилетняя выживаемость составила 79,7 и 78,5% соответственно [12].

Ввиду того, что в нашем институте были разработаны методы лучевого и химио-гормоно-лучевого лечения, основной тактикой в ведении пациентов с ДФ оставался консервативный метод – этим можно объяснить сравнительно небольшой процент пациентов, подвергшихся хирургическому лечению, которое стало активно применяться с 2006 г. Например, в крупном онкологическом центре Техасского университета в период с 1997 по 2007 г. отслежены 378 пациентов с ДФ. Хирургическое лечение проведено 76% больных. Из них только операция была у 49%, операция в сочетании с ДЛТ, химиотерапией, гормонотерапией – у 27% [13].

По данным изученной нами литературы, сведения о частоте возникновения рецидивов после проведенного хирургического лечения неоднозначны. Отечественные публикации, как упоминалось выше, представляют собой описание отдельных клинических случаев. Так, Кононенко Н.Г. и соавт. в 1994 г. представили опыт хирургического лечения 25 больных с ДФ малого таза. Частота рецидивов составила 42,1%. Радикальные операции (R0) были выполнены у 19 (76%) больных [14].

По данным Rock et al., частота рецидивов ДФ при нерадикальной операции составила 90%, а при радикальной – 50% [15].

Leithner et al. в 2004 г. провели анализ публикаций по хирургическому лечению ДФ с 1969 по 2003 г. [16]. Для определения частоты рецидивов в зависимости от типа оперативного вмешательства были отобраны

работы с экстраабдоминальной локализацией ДФ и числом больных более 10. Всего таких пациентов оказалось 412, из них 152 была выполнена резекция R0, остальным 260 — резекция R1/2. Частота рецидивов ДФ после R0 резекции составила 27% и 72% после R1/2 резекции ($p < 0,05$). Полученные результаты достаточно убедительно свидетельствуют о необходимости расширения объема операций для снижения частоты рецидивов.

Faulkner et al. также считают края резекции единственным прогностическим фактором, который влияет на вероятность возникновения рецидива вне зависимости от дополнительно проведенного лечения. Однако эти же авторы указывают, что широкая резекция ДФ может быть выполнена лишь у небольшого числа больных [17].

Pignatti G. et al. наблюдали 83 больных с экстраабдоминальными ДФ в течение 11 лет. Рецидивы заболевания после хирургического лечения реализовались у 44,6% больных. При обнаружении клеток опухоли по краю резекции при плановом морфологическом исследовании проводилась лучевая терапия. Существенных различий в частоте рецидивов после хирургического и комбинированного (операция + ДЛТ) лечения не отмечено — 45,3 и 41,2% соответственно [18].

Общепринятое мнение — наличие клеток опухоли по краю резекции (R1) увеличивает риск развития рецидива ДФ — в нашей работе не подтвердилось. Из 12 пациентов с положительным краем резекции (R1) под наблюдением остались 9 больных (судьба троих неизвестна), из них только у двух (22%) отмечен рецидив, в то время как в группе из 20 пациентов с краем резекции R0 19 больных остались под наблюдением и рецидив отмечен у 9 (47%) исследуемых. Возможно, это связано с тем, что при R1 большинству пациентов назначалась дополнительная консервативная терапия (7 из 9 больных (78%)), в то время как при R0 дополнительное лечение проводилось шести (32%) из 19 пациентов. Такие противоречивые результаты могут объясняться относительно непродолжительными, на сегодняшний день, сроками наблюдения.

По результатам проведенного нами исследования, при оперативном лечении ДФ следует выделить следующие прогностически неблагоприятные факторы:

- многофокусная локализация ДФ;
- объем опухоли $> 1000 \text{ см}^3$;
- локализация в области суставов, мягких тканей плеча, предплечья, кисти, стопы, голени.

Так, у всех четырех пациентов с многофокусными ДФ после хирургических вмешательств, несмотря на дополнительное специальное лечение в послеоперационном периоде, были неоднократные рецидивы. При объеме опухолевых образований более 1000 см^3 , а также локализации ДФ в области

мягких тканей голени, плеча, предплечья (где массив мягких тканей небольшой), увеличивается риск развития рецидива опухоли. У всех пяти пациентов с указанными локализациями был выявлен рецидив или продолженный рост опухоли.

Для достижения радикализма мы стараемся максимально широко удалять ДФ. Это потребовало выполнения реконструктивно-пластического этапа у 11 (32%) больных и запланированной резекции прилежащих костных структур у 12 (37%) пациентов. Выбор пластического материала и варианта реконструкции был индивидуален и учитывал размер и локализацию дефекта. Предпочтения отдавались наиболее простым и надежным методам (синтетические сетки, перемещенные лоскуты, эндопротез).

Заключение

Представленный опыт хирургического лечения ДФ позволяет заключить, что отрицательная граница резекции опухоли, по данным гистологического исследования, не является гарантией отсутствия продолженного роста/рецидива даже при проведении адъювантной лучевой терапии и/или лекарственного лечения. В то же время положительный край резекции не всегда сопровождается развитием рецидива ДФ. В связи с этим особое значение приобретает индивидуальный подход к планированию оперативного вмешательства, что позволяет достичь хороших функциональных результатов и относительно невысокой частоты рецидивов.

Следует признать, что хирургическое лечение является методом выбора у определенной категории больных с экстраабдоминальными ДФ. Это первичные опухоли, рецидивы после хирургического, лучевого и комбинированного лечения.

Особую сложность для хирургов представляют опухоли, локализующиеся вблизи суставов.

Оперативное лечение ДФ, на наш взгляд, предпочтительно проводить в специализированных отделениях онкоортопедии, располагающих достаточным опытом резекции костных структур и различных вариантов реконструкции в зависимости от размера и локализации дефекта. Пациенты с ДФ нуждаются в длительном наблюдении в связи с возможностью медленного продолженного роста опухоли.

Необходимо дальнейшее накопление опыта хирургического и комбинированного лечения ДФ, а также сравнительный анализ отдаленных онкологических и функциональных результатов лечения.

ЛИТЕРАТУРА

1. Enzinger F.M., Weiss S.W., editors: Soft tissue tumors. St. Louis: Mosby. 1990.
2. Fletcher D.M., Unni K., Mertens F. World Health Organization Classification of Tumors. Pathology and Genetics. Tumors of Soft Tissue and Bone. IARC Press, Lyon. 2002.

3. Классификация сарком мягких тканей. Л., 1983.
4. Reitano J.J., Scheinin T.M., Havry P. The desmoid syndrome. New aspects in the cause, pathogenesis and treatment of the desmoid tumor. Am. J. Surg. 1986, v. 151, p. 230-237.
5. Чиссов В.И., Дарьялова С.Л. и соавт. Десмоидные фибромы. Готовы ли мы отказаться от хирургического лечения. Вестн. травмат. и ортопед. им. Н.Н. Приорова. 1998, № 1, с. 112-117.
6. Ковалев Д.В., Копосов П.В. Агрессивный фиброматоз: современное состояние проблемы. Анн. хир. 2002, № 4, с. 13-16.
7. Janinis J., Patriki M., Vini L. et al. The pharmacological treatment of aggressive fibromatosis: a systematic review. Ann Oncol. 2003, v. 14, p. 181-190.
8. Новикова О.В. Половые гормоны в этиологии, патогенезе и лечении десмоидных фибром. Диссертация на соискание ученой степени д-ра медицинских наук. М., 2008.
9. Humar A., Chou S., Carpenter B. Fibromatosis in infancy and childhood: the spectrum. J. Pediatr. Surg. 1993, v. 28 (11), p. 1446-1450.
10. Lewis J.J., Boland P.J., Leung D.H. et al. The enigma of desmoid tumors. Ann. Surg. 1999, v. 229 (6), p. 866-873.
11. Okuno S. The enigma of desmoid tumors. Curr. Treat Options Oncol. 2006, v. 7 (6), p. 438-443.
12. Huang K., Fu H., Shi Y.Q. et al. Prognostic factors for extra-abdominal and abdominal wall desmoids: A 20-year experience at a single institution. J. Surg. Oncol. 2009, v. 96, p. 52-56.
13. Lev D., Kotilingam D., Wei C. et al. Optimizing treatment of desmoid tumors. J. Clin. Oncol. 2007, p. 25 (13), p. 1785-1791.
14. Кононенко Н.Г., Ковальчук Э.Н., Галахин К.А. и соавт. Агрессивный фиброматоз полости малого таза. Хирургия. 1994, № 9, с. 39-42.
15. Rock M.G., Pritchard D.J., Reiman H.M. et al. Extra-abdominal desmoid tumors. J. Bone Joint. Surg. Am. 1984, v. 66A, p. 1369-1374.
16. Leithner A., Gapp M. et al. Margins in extra-abdominal desmoid tumors: a comparative analysis. J. Surg. Oncol. 2004, v. 86, p. 152-156.
17. Faulkner L.B., Hajdu S.I., Kher U. et al. Pediatric desmoid tumor: retrospective analysis of 63 cases. J. Clin. Oncol. 1995, v. 13, p. 2813-2818.
18. Pignatti G., Barbanti-Brodano G., Ferrari D. et al. Extra-abdominal desmoid tumor. A study of 83 cases. Clin. Orthop. 2000, v. 375, p. 207-213.

Статья поступила 24.11.2010 г., принята к печати 21.12.2010 г.
Рекомендована к публикации А.Ю. Бояханом

AGGRESSIVE FIBROMATOSIS – SURGICAL APPROACH AS A PART OF COMBINED TREATMENT

Daryalova S.L., Frank G.A., Karpenko V.U., Ilushin A.L., Bukharov A.V., Derzhavin V.A., Epifanova S.V., Novikova O.V., Teplyakov V.V.

P.A. Herzen Moscow Research Oncological Institute Rosmedtechnology, Oncological Orthopedic Department

Key words: aggressive fibromatosis, tumor margins, local recurrence

Aim of the study. To evaluate results of surgery alone in the treatment of aggressive fibromatosis during past 4 years.

Materials and methods. From January 2006 till January 2010 in the dept. of orthopedic surgery 32 patients with extra abdominal aggressive fibromatosis underwent 38 surgeries (6 patients received additional surgeries due to local relapses). 9 male (28%) and 23 (72%) female patients were included in the trial. Median age was 31 year (16–70 y.o.). 12 patients (37,5%) out of 32 were with primary tumor, 18 (56%) with relapse tumors and 2 (6,5%) patients with undefinitive surgery made elsewhere. 12 (37%) patients out 32 underwent preplanned bone resections and 11 reconstructive surgery was done.

Results. In 12 (31%) pathology reported positive margins (R1) and the rest were R0. 11 patients had disease progression 3 to 18 month after the surgery, 4 patients were lost of follow up. 7 patients are undergoing conservative treatment for tumor recurrence. 21 (66%) patient is alive without progression with follow up from 3 to 49 month (median follow up 17 months). Following negative prognostic factors were observed: multifocal tumor growth, tumor volume more then 1000 cm³, tumor location near the joints, in soft tissues of forearm, arm, hand, lower leg and foot.

Conclusion. Negative margins does not guarantee that tumor will not relapse even with addition of RT or/and chemotherapy and in opposite, sometimes in patients with positive margins recurrence is not observed.