

# ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ЭКСТРААБДОМИНАЛЬНЫХ ДЕСМОИДНЫХ ФИБРОМ С РЕЗЕКЦИЕЙ КОСТНЫХ СТРУКТУР

В.И. Чиссов, В.В. Тепляков, Ю.Ю. Сундуй, С.Л. Дарьялова, В.Ю. Карпенко, А.В. Бухаров,  
В.А. Державин, О.В. Новикова, В.Д. Мокина

ФГБУ Московский научно-исследовательский онкологический институт им. П.А. Герцена МЗ России

**Ключевые слова:** экстраабдоминальная десмоидная фиброма, резекция костных структур, реконструктивный и реконструктивно-пластический этап хирургического лечения

За период с января 2005 г. по сентябрь 2012 г. 73 пациента с экстраабдоминальными десмоидными фибромами получили хирургическое лечение, из которых 26 оперативных вмешательств выполнены с резекцией костных структур. У семи больных (30%) проведено хирургическое лечение с последующей лучевой терапией, гормональной терапией, химиотерапией. Медиана срока наблюдения за больными составила 47 месяцев (от 6 до 98 месяцев). У 7 больных (30%) выявлено прогрессирование заболевания в сроки от 5 до 20 мес. (медиана 11 месяцев). Хирургическое лечение экстраабдоминальных десмоидных фибром с резекцией костных структур ассоциируется с удовлетворительными функциональными, косметическими и онкологическими результатами.

Десмоидная фиброма (ДФ) (агрессивный фиброматоз) — опухоль мягких тканей, развивающаяся из мышечно-апоневротических структур, состоит из зрелых фибробластов и избыточного количества коллагеновых волокон [1]. Первое упоминание о ДФ в медицинской литературе относится к 1832 г., когда J. McFarlane [2] описал опухоли передней брюшной стенки, возникавшие у женщин спустя некоторое время после родов. L. Muller в 1838 г. [3] назвал эти опухоли «десмоиды» (от греческого *desmos* — связка), поскольку на разрезе узлы выглядели слоистыми, имели белый цвет и напоминали сухожилия. ДФ могут развиваться из мышечно-апоневротических структур практически любой анатомической области тела, включая брюшную стенку, грудную стенку, конечности, шею, малый таз, в ряде случаев наблюдается мультифокальный рост опухолей. Согласно последней классификации ВОЗ, десмоидные фибромы относят к промежуточному типу фибропластических/миофибропластических опухолей, которые характеризуются местным агрессивным ростом и отсутствием способности к метастазированию [4].

По данным различных авторов, частота встречаемости ДФ не превышает 2–4 заболевших на 1 млн человек в год. Это крайне низкий показатель не только в сравнении с доброкачественными мезенхимальными опухолями мягких тканей (3000 заболевших на 1 млн человек в год), но даже по отношению к саркомам (30 заболевших на 1 млн человек в год).

Адрес для корреспонденции

Сундуй Ю.Ю.

E-mail: s\_yuliana@inbox.ru

Основными этиологическими факторами возникновения ДФ считают генетические нарушения, эстрогены и травму мягких тканей. Большую роль в изучении генетических факторов патогенеза ДФ сыграло сочетание этой опухоли с наследственным полипозом толстой кишки. Еще в 1923 г. Nichls из клиники Мэйо, а затем в 1958 г. W.G. Smith [5] сообщили о развитии десмоидов у больных семейным аденоматозным полипозом (САП) толстой кишки. Семейный аденоматозный полипоз наследуется по аутосомно-доминантному типу. Сегодня известно, что причиной заболевания в подавляющем большинстве случаев являются мутации в гене *APC*.

Клиническими доказательствами роли эстрогенов в патогенезе ДФ являются выводы P. Harvy, J.J. Reitano и соавторов [6]. Установлено, что скорость роста опухоли в два раза выше у мужчин, и в четыре раза выше у женщин, вступающих в пременопаузальный период. С наступлением постменопаузы различия в темпах роста ДФ у женщин и мужчин исчезают, что авторы связывают с участием эстрогенов в прогрессировании ДФ.

Наряду с генетическими нарушениями важным фактором в этиологии ДФ является механическая травма мягких тканей. В работе С.М. Сергеева и соавторов [7] отмечается, что травма предшествовала развитию ДФ у 15 из 60 больных с экстраабдоминальной локализацией. Среди больных с наследственным полипозом толстой кишки у 80% фактором, провоцирующим возникновение ДФ, является профилактическая колонэктомия [8].

На протяжении многих десятилетий единственным методом лечения ДФ оставалось их хирурги-

ческое удаление. Вероятность развития рецидива связывают с характером проведенного хирургического вмешательства. Методы консервативного лечения либо рассматриваются как дополнение к операции, либо используются в случаях нерезектабельных опухолей, при повторных рецидивах после хирургического лечения.

В 1958 г. Н.Л. Jaffe описал пять наблюдений пациентов с ДФ, деструктирующих костную ткань, о подобных ДФ сообщали D.C. Dahlin, N.W. Hoover (1964), U. Nilsson, G. Goethlin (1964), F. Schajowicz (1981). Необходимо отметить, что ДФ с разрушением костей или внутрикостной локализацией наблюдаются намного реже, чем располагающиеся на поверхности кости или узурирующие ее.

Анализ доступной нам литературы показал, что хирургическое лечение десмоидных фибром с резекцией костных структур является недостаточно изученным разделом клинической онкологии как в мировой, так и в отечественной практике. В связи с этим целью проведенного исследования являлось изучение особенностей хирургического лечения и определение показаний для резекции костных структур в связи с вовлечением их в опухолевый процесс.

### Материалы и методы

За период с января 2005 по сентябрь 2012 г. в хирургическом отделении онкологической ортопедии ФГБУ «МНИОИ им. П.А. Герцена» 73 пациента с ДФ получили хирургическое лечение. Из них 23 (31,5%) больным в связи с вовлечением в опухолевый процесс выполнено 26 оперативных вмешательств с резекцией костных структур (три повторные операции в связи с рецидивами заболевания у трех больных). Это были 15 (65%) женщин и 8 (35%) мужчин. Средний возраст 32 года (от 17 до 66 лет).

Все пациенты предъявляли жалобы на пальпируемое опухолевое образование, у 9 (39%) пациентов имел место болевой синдром.

У пятнадцати больных диагноз поставлен на основании пересмотра гистологических препаратов, а у восьми — после биопсии образования.

На момент обращения первичные ДФ диагностированы у 12 (52%) пациентов, 8 (35%) больных обратились в связи с рецидивом, и 3 (13%) — с продолженным ростом опухоли.

У всех больных, включенных в исследование, были экстраабдоминальные ДФ. Подробно распределение ДФ по локализациям представлено на графике. Почти у половины пациентов (10 больных — 44%), включенных в данную работу, опухоль локализовалась на передней грудной стенке. У пяти больных (22%) — в поясничной области, у четырех (17%) — в поясе нижней конечности, куда была включена и ягодичная область. Локализация по боковой поверхности брюшной стенки была у трех (13%) и в области верхней конечности — у одного пациента (4%).

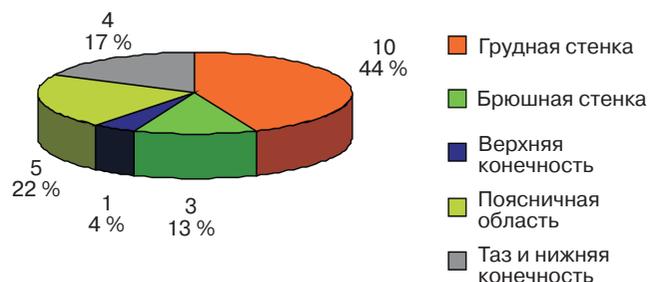


График. Распределение больных по локализации опухоли

Перед хирургическим лечением шести больным по месту жительства проводилось консервативное лечение (гормоно-, химиолучевая терапия или комбинация методов).

Диагностика и план лечения основывались в результатах полноценного клинико-инструментального обследования больного, включающего в себя: рентгенологическое исследование органов грудной клетки, определение локализации опухолевого процесса и распространенности мягкотканного компонента с помощью ультразвукового исследования (УЗИ) и магнитно-резонансной томографии (МРТ). Рентгенологическое исследование зоны поражения с целью выявления вовлечения в опухолевый процесс костных структур выполнялось редко, чаще оценку проводили при помощи компьютерной томографии (КТ). Использование контрастных препаратов при КТ и МРТ позволяло более четко отграничить опухоль от прилежащих мягких тканей.

Основным методом визуализации десмоидных фибром было МРТ, по показаниям выполнялось МРТ с внутривенным контрастным усилением, КТ, радиоизотопная остеосцинтиграфия. По данным МРТ, у большинства пациентов выявлялась инфильтрация подлежащих мышц, жировой прослойки и плотное прилегание к надкостнице на протяжении, с углом контакта около 90 градусов, что не исключало подрастание. У больных с локализацией в передней грудной стенке отмечалось подрастание к хрящевым отрезкам ребер, пролабирование опухоли в плевральную полость с дислокацией легкого, без признаков вовлечения. Как правило, ДФ на МРТ имеют гетерогенную структуру, низкий сигнал на T1-ВИ, неоднородно повышенный сигнал на T2-ВИ. По данным КТ визуализировалось муфтообразное охватывание ребер (от 1 до 4), признаки узурации кортикального слоя, деструкции кости, редко периостальные реакции. У одной пациентки по данным МРТ и КТ определялось вовлечение диафиза бедренной кости с разрушением кортикального слоя и признаками реактивных изменений костного мозга за счет распространения опухоли в костномозговой канал (см. рис. 1). При КТ десмоидная опухоль представляла собой плохо отграниченное от нормальной мышеч-

ной ткани изоденсивное или слабогиперденсивное образование.

Основными показаниями для проведения хирургического лечения с резекцией костных структур являлись:

- 1) деструкция/узурация кортикального слоя с/без вовлечения костного мозга и губчатого вещества;
- 2) подрастание к надкостнице;
- 3) плотное прилежание опухоли к кости на протяжении;
- 4) некупируемый болевой синдром.

В таблице представлено распределение резецированных с опухолью костных структур.

Распределение резецированных костных структур выглядит следующим образом: у шести больных

**Таблица. Резецированные костные структуры**

Резецированные костные структуры	Абсолютное количество (n)	Относительное количество (%)
Резекция ребер	6	27
Резекция задних отрезков ребер и поперечных отростков позвонков	1	4
Резекция остистых отростков позвонков (от двух до трех)	3	13
Резекция передних отрезков ребер и грудины	2	9
Резекция крыла подвздошной кости	3	13
Плоскостная резекция лонных костей, лучевой кости	2+1=3	13
Резекция лопатки (тело, ость)	3	13
Резекция малоберцовой и плоскостная резекция большеберцовой кости	1	4
Сегментарная резекция диафиза бедренной кости с эндопротезированием	1	4
Всего	23	100

выполнена резекция ребер от одного до четырех; резекция передних отрезков ребер и грудины у двоих; у одной пациентки произведена резекция задних отрезков трех ребер и поперечных отростков Th XI–XII, L I позвонков; у троих больных резекция остистых отростков позвонков – от одного до трех; в группе больных с резекцией ости и тела лопатки распределение один и два соответствен-

но; еще у троих пациентов выполнены резекции крыльев подвздошных костей; у одной больной выполнена сегментарная резекция диафиза бедренной кости с эндопротезированием (рис. 2); в группе больных с резекцией лонных костей и лучевой кости распределение 2 и 1 соответственно; у одной пациентки произведена сегментарная резекция малоберцовой и плоскостная резекция большеберцовой кости (рис. 3).

Соответственно локализации процесса семнадцати пациентам (74%) во время операции потребовалось выполнение реконструктивного и реконструктивно-пластического этапов. У одной пациентки произведено удаление опухоли правого бедра с сегментарной резекцией диафиза правой бедренной кости с эндопротезированием в связи с вращением опухоли в бедренную кость. Для пластики мягких тканей передней грудной стенки применялись перемещенный торакодорсальный лоскут (широчайшая мышца спины) (n=4) и проленовая сетка с перемещенными мышцами (зубчатая мышца, большая грудная мышца) (n=3). У одной пациентки после неоднократного комбинированного лечения рецидивирующей десмоидной фибромы верхних отделов задней поверхности грудной стенки и шеи с постлучевой язвой в надлопаточной области и остеомиелитом заднего отрезка I ребра после некрэктомии с сегментарной резекцией I ребра в связи с выраженным лучевым фиброзом не было возможности для пластики сквозной послеоперационной раны перемещенными лоскутами. Поэтому произведена пластика свободным сальниковым лоскутом с микрохирургической реваскуляризацией из системы общей сонной артерии и общей яремной вены, аутодермопластика (n=1) [10]. Для профилактики послеоперационных грыж и при дефиците мягких тканей у трех пациентов реконструктивный этап выполнен композитной сеткой. У двух больных викрил-проленовая сетка дополнительно укрыта перемещенным ректоабдоминальным лоскутом (прямая мышца живота) и у одного больного произведено укрытие раны перемещенной прямой мышцей живота. После удаления ДФ пояса нижней конечности использовались перемещенная большая ягодичная (n=1) и медиальная порция икроножной мышцы (n=1).

Для иллюстративного представления клинического материала приводим несколько примеров.

*Клинический пример № 1*

Пациентка Ч., 34 года. *Клинический диагноз:* «десмоидная фиброма мягких тканей правого бедра», состояние после гормонального лечения в 2006 г., отрицательная динамика, ПХТ 1-й линии в 2006 г., продолженный рост, 4 курса ПХТ 2-й линии в 2007 г., хирургическое лечение от 08.05.2007 г.

*Из анамнеза:* в октябре 2005 г. отметила появление припухлости в мягких тканях правого бедра,

при обследовании по месту жительства выявлено опухолевое образование с интимным прилежанием (не исключается вовлечение) к бедренной кости. Рентгенологически нельзя исключить первичную десмоидную фиброму кости. В мае 2006 г. в МГОБ № 62 проведена открытая биопсия опухоли. При гистологическом исследовании – десмоидная фиброма. В течение трех месяцев (с июня по август 2006 г.) по рекомендации МНИОИ им. П.А. Герцена по месту жительства проводилась гормонотерапия (золадекс 3,6 мг № 3 + тамоксифен 60 мг). При контрольном обследовании – отрицательная динамика в виде увеличения опухолевого образования. С августа по ноябрь 2006 г. проведена химиотерапия 1-й линии: винбластин 10 мг, метотрексат 30 мг 1 раз в нед. При контрольном обследовании в ноябре 2006 г. отмечен продолженный рост, в связи с чем с декабря 2006 по март 2007 г. проведено 4 курса ПХТ по схеме: дакарбазин СД=1400 мг, доксорубицин СД=120 мг на курс. При МРТ правого бедра от 05.03.07 г. в мягких тканях средней трети правого бедра ранее выявленное образование, отдавляющее мышцы и сосуды бедра, вовлекающее диафиз бедренной кости, разрушающее кортикальный слой и распространяющееся в костномозговой канал с признаками реактивных изменений последнего – без существенной динамики по сравнению с 12.2006 г., размерами до 98×64×68мм, размеры вовлечения кортикального слоя – 6,0×2,9 см (см. рис. 1). Большая обсуждена на консилиуме с участием химиотерапевта, онкоортопеда и радиолога, учитывая распространенность процесса, проведенное гормонохимиотерапевтическое лечение, гистологическую структуру и сохраняющийся риск патологического перелома бедренной кости, принято решение выполнить хирургическое лечение. 08.05.2007 г. в МНИОИ им. П.А. Герцена проведена операция в объеме удаления опухоли мягких тканей правого бедра с

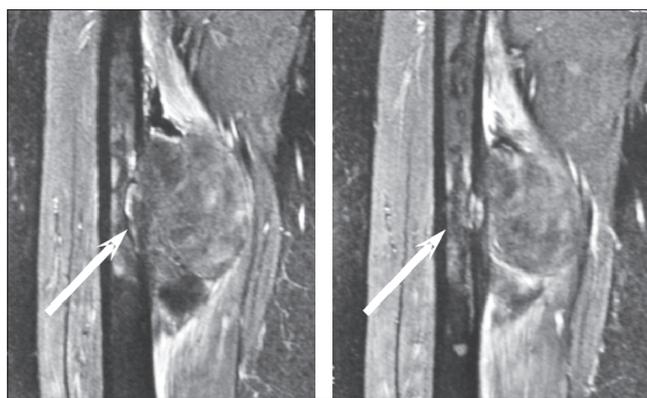


Рис. 1. Пациентка Ч., 35 лет. Диагноз: «десмоидная фиброма мягких тканей правого бедра». МР-томограммы (corT2-Fat Sat). Стрелкой указана зона вставания опухоли в надкостницу, кортикальный слой и костный мозг бедренной кости с реактивными изменениями прилежащего к опухоли костного мозга, надкостницы и мягких тканей

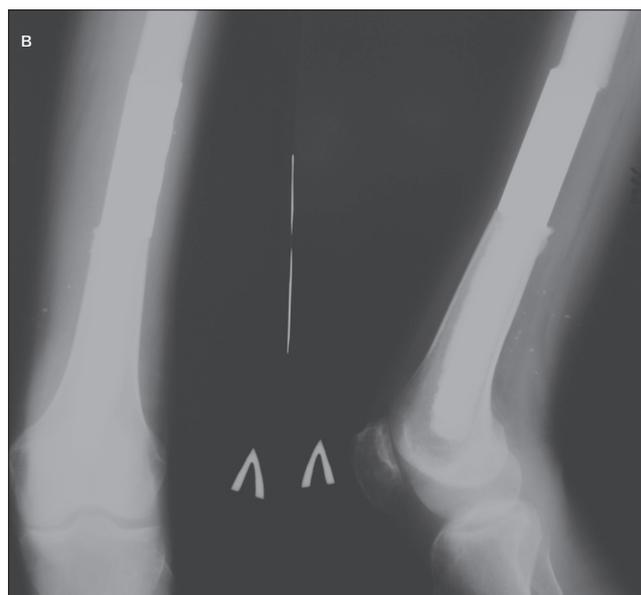
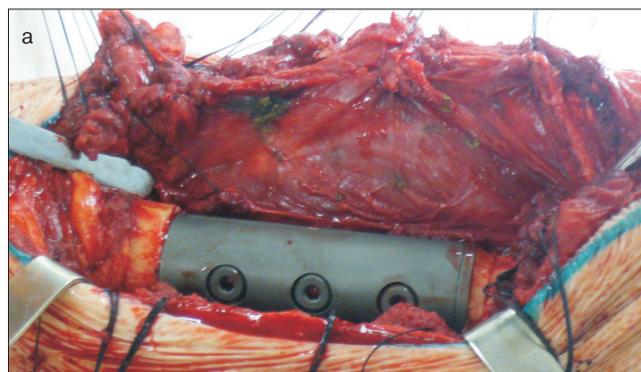


Рис. 2. Пациентка Ч., 35 лет. Диагноз: «фиброма десмоидного типа мягких тканей бедра». МР-томограммы (corT2-Fat Sat). а) интраоперационные данные выполненной блоковой резекции бедренной кости с имплантированным эндопротезом; б) макропрепарат; в) послеоперационные рентгенограммы

сегментарной резекцией диафиза правой бедренной кости с эндопротезированием (см. рис. 2 а). Течение послеоперационного периода без осложнений. Рана зажила первичным натяжением. По данным планового морфологического исследования — десмоидная фиброма с врастанием в бедренную кость, в краях резекции без опухолевого роста (R0). Далее больная находилась под динамическим наблюдением 42 мес без признаков рецидива, с ноября 2011 г. выбыла из-под наблюдения. Функциональный результат после операции оценен как отличный.

#### Клинический пример № 2

Пациентка П., 51 год. *Клинический диагноз:* «десмоидная фиброма мягких тканей проксимального отдела правой голени», состояние после гормональной терапии октябрь 2006 — 2007 г., продолженный рост, состояние после хирургического лечения 09.08.07 г., ДЛТ СОД 55 Гр. 10—11.2007 г.

*Из анамнеза:* в 1997 г. травма правой голени. В январе 2006 г. отметила появление припухлости правой голени, в июле 2006 г. обратилась к хирургу по месту жительства, направлена в МГОБ № 62, где 28.08.06 г. выполнена биопсия мягких тканей верхней трети правой голени. При гистологическом исследовании — десмоидная фиброма. С октября 2006 г. по рекомендации МНИОИ им. П.А. Герцена начата гормональная терапия (провера 500 мг). При контрольном обследовании в июне 2007 г. по сравнению с данными от 09.2006 г. картина без существенной динамики. При МРТ правого коленного сустава от 17.05.07 г.: по латеральной поверхности коленного сустава сохраняется многоузловое образование, неоднородной структуры с достаточно четкими контурами, исходящее, с большей вероятностью, из поверхностной фасции, размером до 26×74×117 мм, вовлекающее латеральные отделы кортикального и трабекулярного слоев эпифизов

мало- и большеберцовой костей на протяжении 5 мм и 15 мм (с признаками небольшого отека подлежащих структур), прилежащее к латеральной поддерживающей связке надколенника, латеральному мышелку бедренной кости с признаками узурации кортикального слоя (на протяжении до 1,7 см), нижняя граница образования определяется на уровне проксимального края диафиза большеберцовой кости, верхняя граница на уровне дистального метафиза бедренной кости, сосудистый пучок интактен (см. рис. 3 а, б). 27.06.2007. КТ правой голени: При КТ правой голени в мягких тканях по заднелатеральной поверхности, от уровня мышелка бедренной кости определяется многоузловое опухолевое образование, максимальными линейными размерами 81×43 мм, протяженностью 115 мм. Костные структуры без признаков деструкции. Больная обсуждена на консилиуме с участием радиолога, онкоортопеда и химиотерапевта 06.07.07 г.: учитывая отсутствие положительного эффекта от гормональной терапии, рекомендовано проведение хирургического лечения с последующей лучевой терапией. 09.08.07 г. проведено хирургическое лечение в объеме удаления опухоли проксимального отдела правой голени с резекцией малоберцовой и плоскостной резекцией правой большеберцовой костей. Послеоперационный период без особенностей. По данным морфологического исследования — десмоидная фиброма в краях резекции без опухолевого роста (R0). Далее в октябре 2007 г. в радиологическом отделении МНИОИ им. П.А. Герцена проведена лучевая терапия в СОД 39 Гр. (эквивалент 55 Гр.). До настоящего времени (72 мес) больная находится под динамическим наблюдением без признаков рецидива (см. рис. 3 в). Функциональный результат после операции оценен как отличный.

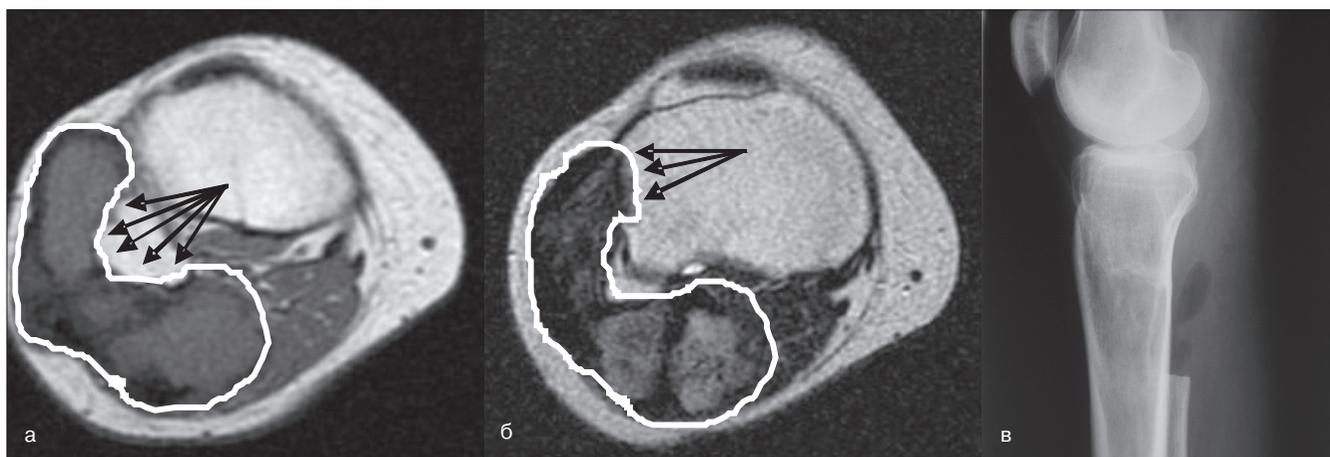
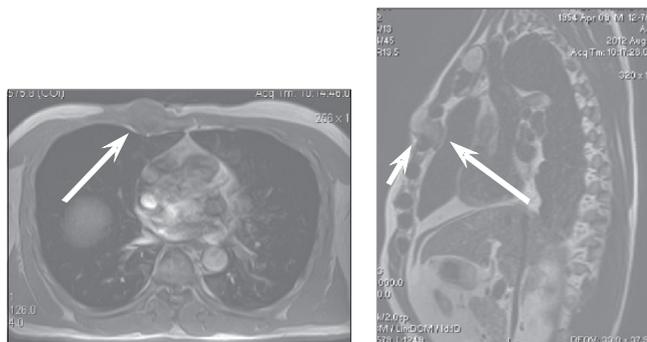


Рис. 3. Пациентка П., 51 год. Диагноз: «десмоидная фиброма мягких тканей правой голени». МР-томограммы: а) ахТ1-ВИ (опухоль обведена, стрелкой указана зона контакта с малоберцовой костью); б) ахТ2-ВИ (опухоль обведена, стрелкой указана зона врастания в большеберцовую кость); в) рентгенограмма после операции в объеме удаления опухоли верхней трети голени с сегментарной резекцией малоберцовой и плоскостной резекцией большеберцовой костей

**Клинический пример № 3**

Пациент Т., 58 лет. *Клинический диагноз:* «десмоидная фиброма мягких тканей передней грудной стенки справа», состояние после хирургического лечения от 07.03.12 г., продолженный рост, состояние после хирургического лечения от 28.06.12 г., продолженный рост, состояние после хирургического лечения от 27.08.12 г.

*Из анамнеза:* в 2010 г. отметил появление припухлости на передней грудной стенке справа. При обследовании по месту жительства выявлено опухолевое образование, в связи с чем 07.03.12 г. выполнено хирургическое лечение в объеме удаления опухоли передней грудной стенки. При плановом морфологическом исследовании — десмоидная фиброма. Через 2 мес после операции отметил повторное появление опухоли в области послеоперационного рубца. 28.06.12 г. выполнено паллиативное иссечение рецидивной опухоли мягких тканей передней грудной стенки. В августе 2012 г. больной обратился в МНИОИ им. П.А. Герцена. При комплексном обследовании в мягких тканях передней грудной стенки справа, на уровне II межреберья, определяется объемное образование линейными размерами 40×40×33 мм, подрастающее к хрящевым отрезкам ребер, грудине, вовлекающее жировую клетчатку подкожно и по внутренней поверхности грудной стенки, прилежит к костальной плевре, коже (рис. 4).



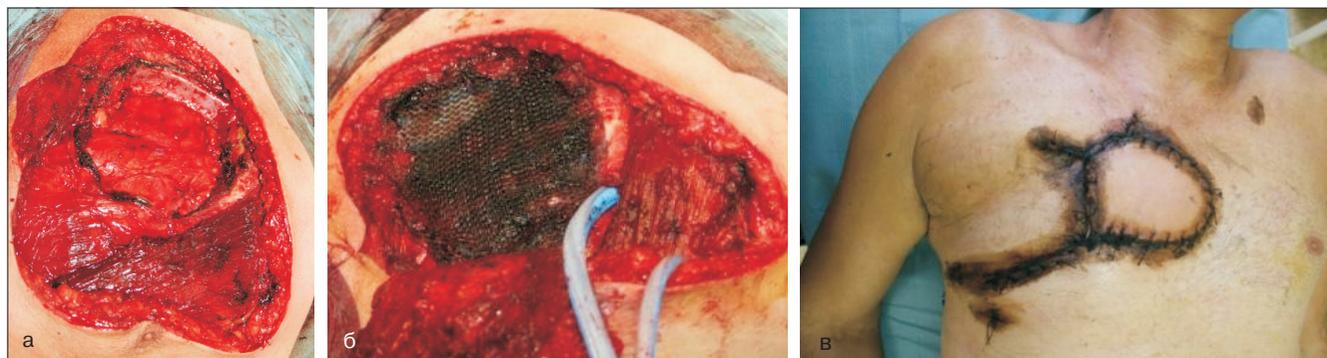
**Рис. 4.** Пациент Т., 58 лет. Стрелкой указана зона врастания опухоли в надкостницу, кортикальный слой грудной стенки, пролабирование новообразования в плевральную полость

Больной обсужден на консилиуме с участием радиолога, онкоортопеда и химиотерапевта; учитывая распространенность процесса, подрастание к костным структурам и гистологическое строение опухоли, принято решение о проведении хирургического лечения. 27.08.12 г. выполнена операция в объеме удаления опухоли мягких тканей передней грудной стенки справа, с резекцией передних отрезков III–IV ребер, грудины. Реконструктивно-пластический компонент — композитная сетка и перемещенный полнослойный торакодорсальный лоскут (ТДЛ) (рис. 5 б). Течение послеоперационного периода без осложнений. Рана зажила первичным натяжением. По данным планового морфологического исследования — десмоидная фиброма, в краях резекции без опухолевого роста (R0). До настоящего времени больной находится под динамическим наблюдением без признаков рецидива. Срок наблюдения составил 12 мес. Клинически значимого снижения показателей ФВД после операции не отмечено.

Представленный материал демонстрирует сложности как в проведении диагностики (ее точной интерпретации) пациентов с ДФ с вовлечением в процесс костных структур, так и в хирургическом их лечении, где радикальный характер операции требует обязательного проведения реконструктивного или реконструктивно-пластического компонента у подавляющего большинства больных.

**Результаты**

Во время операций, в ближайшем и отдаленном послеоперационном периоде летальных исходов не было. Осложнения в раннем послеоперационном периоде развились у двух (8%) пациентов. У одной больной после удаления опухоли мягких тканей с резекцией остистых отростков Th XII – L I–II на первые сутки после операции диагностирована массивная гематома, выполнена ревизия послеоперационной раны с остановкой кровотечения. В послеоперационном периоде рана зажила первичным натяжением. У другой — после удаления



**Рис. 5.** Пациент Т., 58 лет. Диагноз «десмоидная фиброма мягких тканей передней грудной стенки справа, продолженный рост опухоли». а) интраоперационные данные выполненной блоковой резекции грудной стенки; б) реконструкция композитной сеткой, пластика перемещенным ТДЛ; в) внешний вид на 14-е сут после операции

ДФ предплечья с краевой резекцией лучевой кости в послеоперационном периоде диагностирован парапарез лучевого нерва. Осложнение купировано консервативными методами.

Средний объем удаленной опухолевой ткани составил 210 см<sup>3</sup> (от 5 до 1316 см<sup>3</sup>).

Для определения радикальности операции проводилась морфологическая оценка краев резекции по индексу R. При гистологическом исследовании операционного материала в краях резекции опухолевые клетки (R1-2) были обнаружены после 12 (46%) операций, R1 – после 11 операций, R2 – после одной (запланированная циторедукция). Остальные 14 (54%) операций носили радикальный характер (R0).

Функциональный статус и качество жизни пациентов оценивались по шкале Karnofsky. После операции у 20 (87%) больных качество жизни соответствовало 90–100 баллам, у 3 (13%) – 80–70 баллам. У пациентов с опухолями верхних и нижних конечностей (n=3) анатомо-функциональный статус оценивался по шкале Enneking. Отличные ортопедические функциональные результаты достигнуты у двух пациентов, у одной – удовлетворительные.

После проведенного хирургического лечения решением консилиума с участием онкоортопеда, химиотерапевта и радиолога 16 (70%) пациентам было рекомендовано динамическое наблюдение (у восьми из них индекс R1, у девяти – R0). Семи (30%) больным проводилось дополнительное консервативное лечение: лучевая терапия – 3, гормонотерапия – 2, химиотерапия – 2 (у двоих из них индекс R0, у четырех – R1, еще у одного – R2).

Прогрессирование заболевания после проведенного лечения отмечено у 7 (30%) больных в сроки от 5 до 20 мес. Из них четверо больных было с индексом R1, один с R2 и двое с индексом R0. У двух пациентов операции изначально планировались как циторедуктивные в связи с обширной распространенностью опухолевого процесса и тесным прилеганием к сосудисто-нервному пучку. Трем пациентам в связи с рецидивом / продолженным ростом выполнено три повторные операции с дальнейшим динамическим наблюдением. Медиана выявления рецидива / продолженного роста после первой операции составила 11 мес (от 5 до 20 мес). Одному пациенту проведена лучевая терапия, еще одному проводится гормонохимиотерапия. Двое больных в связи с прогрессированием процесса получают химиотерапевтическое лечение.

Три (13%) пациента выбыли из-под наблюдения. Таким образом, из 23 больных троим (13%) по поводу рецидива заболевания проводится консервативное лечение. Шестнадцать (70%) пациентов живы в сроки от 12 до 101 мес без признаков рецидива основного заболевания. Медиана срока наблюдения за больными составила 51 мес.

## Дискуссия

В работу были включены только пациенты с экстраабдоминальными ДФ, для которых характерно более агрессивное течение, нежели при абдоминальных ДФ [14].

Анализ доступной нам литературы показал, что хирургическое лечение десмоидных фибром с резекцией костных структур и его результаты являются недостаточно изученными.

Niccola Fabbri, Michael Biddulph, Franco Bertoni и соавторы в 2011 г. [11] представили опыт лечения пациентов с десмопластическими (десмоидными) фибромами костей, пролеченных в период с 1901 по 2010 г. В исследование были включены 22 пациента, из которых у тринадцати (60%) больных опухоль располагалась в длинных костях, у трех (13%) в костях таза, еще у трех (13%) в костях стопы, два случая (9%) в костях позвоночника и крестца и один (5%) случай поражения лопатки. Стадия опухолевого процесса оценивался по шкале Enneking, таким образом, II стадия была у 15 больных, а III стадия – у 7. Хирургическое лечение состояло в резекции опухоли с костью единым блоком у 9 пациентов и кюретаж кости (выскабливание) у 13 пациентов. Резекция опухоли единым блоком являлась методом выбора до 1995 г. Не существовало никаких различий в размерах и стадии опухолевого процесса при выполнении резекции единым блоком и кюретажа. Функциональный результат был оценен по шкале MSTS. Минимальное время наблюдения составило 3 года, тогда как медиана наблюдения составляет 10 лет. В группе с резекцией единым блоком местного рецидива не зафиксировано, но количество осложнений составило 45% (4 пациента). В группе больных с кюретажем у одного больного с многофокусным ДФ опухоль появилась в другой области, впоследствии больному выполнен кюретаж. По данным авторов, местных рецидивов и осложнений после хирургического лечения не зафиксировано. Средняя оценка по шкале MSTS в группе с резекцией составила 78%, в то время как в группе с кюретажем – 95%. Кюретаж ассоциируется с меньшими осложнениями после лечения и отличными функциональными результатами. Агрессивное выскабливание является альтернативой резекции единым блоком в лечении больных с десмопластическими фибромами костей и является методом выбора в Институте ортопедии Риццоли, Италия.

Отечественные публикации представляют собой описание отдельных клинических случаев. Зацепин С.Т. в своей работе «Костная патология взрослых» (2001) [12] представил наблюдение и лечение 56 больных с десмоидными фибромами, у 16 из которых объем хирургического вмешательства включал в себя резекции костных структур различной локализации (предплечье, кисть, стопа, голень и т. д.). При этом, кроме описания клинических случаев, онкологические результаты лечения не приводятся.

Таким образом, ценностью нашего исследования является достаточно большая группа пациентов с ДФ в небольших временных рамках, особенно учитывая сравнительную редкость заболевания в популяции.

Сведения о частоте возникновения рецидивов после хирургического лечения неоднозначны. В МНИ-ОИ им. П.А. Герцена с января 2006 по январь 2010 г. 32 пациентам с экстраабдоминальными ДФ было проведено 38 оперативных вмешательств (6 повторных операций проведено 5 больным по поводу рецидивных опухолей). При гистологическом исследовании операционного материала 26 операций носили радикальный характер (R0), в 12 случаях в краях резекции были обнаружены опухолевые клетки (R1). Прогрессирование заболевания после проведенного лечения отмечено у 11 (26%) больных в сроки от 3 до 18 мес. Медиана сроков наблюдения составила 17 мес (от 3 до 49 мес). Причем в группе из 12 пациентов с R1 только у двух больных выявлен продолженный рост ДФ через 4 и 5 мес после операции. Выделены следующие неблагоприятные прогностические факторы: многофокусная локализация ДФ, объем опухоли >1000 см<sup>3</sup>, локализация в области суставов, мягких тканей плеча, предплечья, кисти, стопы, голени. Представленный опыт хирургического лечения позволил заключить, что отрицательная граница резекции опухоли, по данным гистологического исследования, не является гарантией отсутствия продолженного роста/рецидива. В то же время положительный край резекции не всегда сопровождается развитием роста ДФ [13].

По данным Leithner и соавторов (2004), 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 (37%) была выполнена резекция R0, остальным 260 (63%) – резекция R1-2. Частота рецидивов ДФ составила 27% после R0 резекции и 72% после R1-2 резекции ( $p < 0,05$ ). Полученные результаты достаточно убедительно свидетельствуют о необходимости расширения объема операций для снижения частоты рецидивов. Mehrotra и соавторы (2000) констатируют, что никакие клинические и гистологические характеристики опухоли, за исключением краев резекции, не влияют на развитие рецидива после хирургического вмешательства. Faulkner и соавторы (1995) считают положительные и отрицательные края единственным прогностическим фактором, влияющим на развитие рецидива, независимо от проведенного дополнительного лечения. Однако те же авторы констатируют, что широкая резекция ДФ может быть выполнена лишь у небольшого числа больных. В работе Spiegel и соавторов сообщается, что только трем из 18 пациентов с экстраабдоминальными ДФ удалось выполнить широкую резекцию опухоли. Авторы также отмечают, что выполнение ампутации при ДФ показано только в случае потери функции конечности. Осложнения в

виде контрактур суставов после неоднократных хирургических вмешательств авторы наблюдали у 9 из 12 больных с ДФ конечностей.

Antonio López-Pousa, Teresa Ramón y Caja, Silvia Bague, Sara Gonzalez и соавторы проанализировали хирургическое лечение 21 пациента со спорадической ДФ (ДФ, ассоциированные с семейным аденоматозным полипозом толстой кишки) в период с 1980 по 2010 г. У 12 (57%) больных край резекции был R0, у 9 (43%) – R1. Рецидив заболевания диагностирован у 10 (47%) пациентов (3 пациента с краем резекции R0 и 7 – R1). Медиана безрецидивной выживаемости составила 26,6 мес (от 12 до 40 мес). Пациенты со спорадическими ДФ показали статистически значимое меньшее время безрецидивной выживаемости (18 против 37 мес,  $p=0,03$ ) и у больных после операции с краем резекции R0 безрецидивная выживаемость в сравнении с R1 (64 против 41 мес,  $p=0,05$ ). Общая выживаемость составила 23 года. Таким образом, авторы пришли к выводу, что у пациентов со спорадическими ДФ риск развития рецидива после первичного лечения высок.

В нашем исследовании рецидив заболевания диагностирован у 7 (30%) больных, из которых у пяти индекс R1 и у двоих R0, при этом у двух пациентов операции изначально планировались как циторедуктивные в связи с обширной распространенностью опухолевого процесса и тесным прилежанием к сосудисто-нервному пучку. Медиана выявления рецидива / продолженного роста после первой операции составила 11 мес (от 5 до 20 мес). Медиана срока наблюдения за больными составила 51 мес (от 12 до 101 мес).

## Заключение

Таким образом, вовлечение в опухолевый процесс костной ткани при ДФ явление не редкое и составляет, по нашим данным, 31,5% от всех прооперированных больных. Для получения полной информации и адекватного предоперационного планирования у этих пациентов необходимо комплексное обследование, включающее КТ и МРТ зон поражения. Широкое иссечение опухоли с резекцией костных структур является методом выбора при прямых и косвенных признаках поражения надкостницы и кости. Кроме того, для радикального удаления опухоли и последующей реабилитации с хорошими функциональными и косметическими результатами необходимо проводить реконструктивный или реконструктивно-пластический этап хирургического лечения, который был востребован у 74% пациентов. И даже несмотря на это, положительный край резекции был диагностирован у 46% больных, что коррелирует с данными литературы. В связи с небольшими сроками наблюдения и количеством пациентов, разными подходами к неoadъювантной и адъювантной терапии мы не делаем выводов о безрецидивной выживаемости, тактике и этапности консервативного лечения. Продолжаем набор материала.

## ЛИТЕРАТУРА

1. Дарьялова С.Л., Франк Г.А., Карпенко В.Ю., Илюшин А.Л., Новикова О.В., Тепляков В.В. Хирургический метод как этап комбинированного лечения десмоидных фибром. Журнал «Саркомы костей, мягких тканей и опухоли кожи». 2010, № 4, с. 34-39.
2. Зацепин Т.С. Костная патология взрослых. М., «Медицина». 2001, с. 283-287.
3. Кованов В.В. Оперативная хирургия и топографическая анатомия. М., «Медицина». 2001, с. 12-81, 129-214.
4. Сергеев С.И., Лавникова Г.А., Колобяков А.А. Экстраабдоминальные десмоидные фибромы. Хирургия. 1976, № 4, с. 3-8.
5. Тепляков В.В., Карпенко В.Ю., Державин В.А., Пикин О.В., Бухаров А.В. и соавт. Хирургическое лечение пациентов с опухолями верхних отделов грудной стенки. Журнал «Саркомы костей, мягких тканей и опухоли кожи». 2011, № 1, с. 18-27.
6. Clark S.K., Philips R.K.S. Desmoids in familial adenomatous polyposis. Br. J. Surg. 1996, v. 83, p. 1494-1504.
7. Curbuz A.K., Giardiello F.M., Petersen G.M. et al. Desmoid tumors in familial adenomatous polyposis. Gut. 1994, v. 35, p. 377-381.
8. Antonio López-Pousa, Teresa Ramón y Caja, Silvia Bague, Sara Gonzalez et. al. Desmoid tumors, an endless story. Experience in our institution. CTOS and MSTs materials. 2011, p. 350.
9. Enzinger F.M., Weiss S.W., editors. Soft tissue tumors. St Louis: Mosby, 1990.
10. 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.
11. Harvy P., Reitamo J.J., Totterman S. et al. The desmoid tumor II. The analysis of factors possibly contributing to the etiology and growth behavior. Am. J. Clin. Pathol. 1982, v. 77, p. 674-680.
12. McFarlane J. Clinical reports on the Surgical Practice of the Glasgow Royal Infirmary. Glasgow, 1832, p. 63-66.
13. Muller J. Uber den feinen Bau un die Formen der krankhaften Geschwulste. Berlin, 1838, s. 60.
14. Niccola Fabbri, Michael Biddulph, Franco Bertoni, Mario Mercuri. Desmoplastic fibroma of bone: curettage is the treatment of choice. CTOS and MSTs materials. 2011, p. 121.
15. Smith W.G. Multiple polyposis, Gardner's syndrome, and desmoid tumors. Dis. Colon Rect. 1958, v. 1, p. 323-332.

Статья поступила 15.09.2013 г., принята к печати 30.10.2013 г.  
Рекомендована к публикации Э.Р. Мусаевым

## SURGICAL TREATMENT OF EXTRAABDOMINAL DESMOID TUMORS WITH BONE RESECTIONS

Chissov V.I., Teplyakov V.V., Sunduy U.U., Daryalova S.L., Karpenko V.Y., Bukcharov A.V., Derzhavin V.A., Novikova O.V., Mokina V.D.

P.A. Gertzen Moscow Cancer Research Center, Moscow, Russian Federation

**Key words:** desmoid tumors, bone resections, extraabdominal desmoid tumors

From January 2005 to September 2012 73 patients with extraabdominal desmoid tumors were treated with surgery and among them 26 operations included bone resection. In seven patients (30%) surgery was followed by radiation therapy, hormonal therapy, chemotherapy. Median follow-up period was 47 months (range 6–98 months). Only seven patients (30%) had recurrence 5–20 months after treatment (median 11 months). Surgical treatment of extraabdominal desmoid tumors with bone resection is associated with satisfactory functional, cosmetic and oncologic outcome.