

ДЕСМОИДНАЯ ФИБРОМА

Для индивидуального
использования,
«ГЭОТАР-Медиа»

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Десмоидные фибромы (ДФ) представляют собой особо редкую патологию соединительной ткани. Среди всех новообразований на их долю приходится 0,03–0,13% [1, 21, 50, 52, 67], среди опухолей мягких тканей – не более 3,5% [6, 31, 53, 57, 72, 73].

На продолжительность жизни данное заболевание не влияет.

Согласно современной гистологической классификации опухолей мягких тканей ВОЗ, десмоиды относят к группе фиброматозов – опухолеподобных фибробластических поражений неясного генеза [6]. Своеобразие десмоидов заключается в том, что полностью лишённые микроскопических признаков злокачественности и никогда не дающие метастазов, они склонны к частому рецидивированию (нередко многократному) и агрессивному местно-деструктирующему росту. Из-за этого диссонанса среди онкологов общепризнано мнение о промежуточном положении десмоидов между доброкачественными и злокачественными опухолями [18, 26, 38, 47, 52, 58, 62, 71, 75].

ДФ поражают в основном молодых работоспособных лиц. Среди них преобладают девушки и женщины. Соотношение мужчин и женщин, по данным литературы, в среднем колеблется от 1:4 до 1:8 [44, 53, 54, 60]. Пик заболеваемости приходится на 20–40 лет (репродуктивный возраст) [46, 53, 60]. У детей опухоль встречается относительно редко, средний возраст 9 лет [34, 53, 69].

Десмоиды могут локализоваться где угодно. Первоначально описаны десмоиды передней брюшной стенки – абдоминальные десмоиды [61, 63]. В дальнейшем стали появляться публикации о подобных же по морфологическому строению опухолях, локализующихся в различных отделах мягких тканей [11, 12, 16, 22, 36, 40, 54, 70]. Таким образом, исторически сложилось так, что ДФ условно разделили на две группы: истинные, или абдоминальные десмоиды (АД), и экстраабдоминальные десмоиды (ЭД). Изучение морфологического строения позволило сделать вывод об их идентичности [8, 15].

По частоте встречаемости ЭД составляют 65–80%, АД – 35–20% [10]. Из ЭД более распространены десмоиды мягких тканей верхних конечностей, плечевого пояса, шеи, ягодиц [39, 53, 56, 64, 66]. Несколько реже встречаются десмоиды нижних конечностей и грудной клетки [9, 24, 40, 53], далее следуют десмоиды забрюшинного пространства, брыжейки и сальника [4, 13, 28, 29].

Применительно к десмоидам выявлены следующие закономерности: заболеваемость ДФ среди женщин в 4 раза выше, чем среди

мужчин; женщины принадлежат в основном к эстрогендоминирующему типу; описаны случаи самопроизвольной регрессии опухоли с наступлением климакса [32]. У многих пациенток отмечено начало или ускорение роста десмоида в период полового созревания [73, 77] или на фоне беременности [30, 34, 37, 41, 43].

На сегодняшний день наиболее важными из этиологических факторов считают патологические изменения соединительной ткани в связи с нарушениями наследственных механизмов на фоне гиперэстрогемии [25, 35, 42, 44, 45, 55, 59, 74, 76].

Все вышесказанное послужило основанием для применения гормонотерапии при данном заболевании.

ПРОФИЛАКТИКА

Нет.

СКРИНИНГ

Определение концентрации эстрадиола в сыворотке периферической крови пациента.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Поскольку десмоиды не включены в разряд злокачественных опухолей, формально классификация, принятая для сарком мягких тканей, не должна использоваться при данной патологии. Вместе с тем протяжённость поражения при этих новообразованиях — важный прогностический признак и во многом определяет лечебную тактику. Поэтому разработана классификация, основанная на подразделении десмоидов по наибольшему размеру на 4 группы (см. таблицу) [10].

Таблица. Классификация десмоидных фибром

Группа	Наибольший размер опухоли, см
А	До 5
Б	От 5 до 10
В	От 11 до 20
Г	Более 20

ДИАГНОЗ

Клинически ДФ – это инфильтраты без чётких границ, довольно плотные на ощупь, реже узловое образования, не спаянные с кожей [5, 7, 8, 49, 64]. Первоначально опухоль распространяется вдоль одной мышцы, но по мере роста и вовлечения в процесс новых мышечных групп теряет подвижность и становится крупнобугристой. Возможны случаи множественных зачатков ДФ с последующим слиянием узлов [51, 78]. Кроме того, десмоиды способны распространяться в виде спикул на большое расстояние от основного массива.

Ведущий клинический симптом – наличие опухолевого инфильтрата, причём у 2/3 больных это может быть первым и единственным симптомом заболевания. Боль и нарушение чувствительности – довольно поздние симптомы, связанные с вовлечением в процесс нервных ветвей, поскольку десмоиды склонны к периневральному распространению [47]. При локализации опухоли на конечности характерно ограничение подвижности в суставах вплоть до развития контрактуры [34, 36]. По мере роста опухоль может подрастать к костям, нередко разрушая при этом надкостницу. АД могут распространяться на органы брюшной полости и сдавливать кишечник, что может стать причиной кишечной непроходимости [8, 33]. Симптомы кишечной непроходимости характерны также для десмоидов, локализующихся в области брыжейки [27, 32]. При десмоидах, расположенных в полости малого таза, на первое место могут выходить симптомы сдавления мочевого пузыря, прямой кишки, подвздошных сосудов с последующим их тромбозом и отёком нижних конечностей [32, 65].

Многообразие клинических особенностей больных ДФ показало, что без тщательно разработанной программы исследований невозможно сделать вывод об адекватном, патогенетически обоснованном методе лечения. В связи с этим необходимо пользоваться комплексной программой обследования больных, направленной на уточнение объёма поражения.

- Осмотр больного и пальпация первичного очага.
- УЗИ, включая УЗИ органов малого таза у женщин.
- Рентгенография мягких тканей (по показаниям).
- КТ (по показаниям).
- Колоноскопия и гастроскопия, так как в 15% случаев ДФ сочетается с полипозом толстой кишки [32, 57].
- Для уточнения истинных границ опухоли используют УЗИ, КТ и рентгенографию мягких тканей. Помимо этого, УЗИ применяют

у всех женщин для исследования полости малого таза с целью исследования яичников в зависимости от фазы менструального цикла с учётом стандартных физиологических колебаний концентрации половых гормонов в крови до начала лечения: первое исследование на 5–6-й день менструального цикла, второе после овуляции, во вторую фазу менструального цикла (за 7–5 дней до начала менструации); в процессе лечения и при динамическом контроле.

- КТ используют по показаниям как дополнение к УЗИ, когда опухоль больших размеров и возникает подозрение на распространение в соседние анатомические структуры, а также при локализации опухоли в грудной и брюшной полости и малом тазу.
- Сбор гинекологического анамнеза (у женщин):
 - ◇ возраст менархе;
 - ◇ характеристика менструального цикла;
 - ◇ число беременностей (включая выкидыши и аборты), как они протекали; характеристика родов.
- Изучение показателей липидного обмена:
 - ◇ обязательное определение массо-ростового индекса;
 - ◇ определение соотношения объёма талии и бёдер;
 - ◇ характеристика роста волос, наличие стрий.

Женские половые гормоны в числе других биологических эффектов обладают анаболическим свойством в отношении белкового обмена и жиродепонирующим эффектом, способствуя отложению подкожной жировой клетчатки по женскому типу. У данных больных выявлены следующие закономерности: избыточное развитие молочных желёз; белизна кожи; наличие стрий (имеются в виду полосы деструкции, *striae distrofica*, свидетельствующие о гипоталамическом происхождении нарушений трофики кожи, сопровождающих гипоталамическое же ожирение); удлинение менструального цикла свыше 30 дней; обильные менструации. У всех мужчин наблюдают отложение подкожной жировой клетчатки по женскому типу и гинекомастию. Это доказывает, что они в большинстве случаев относятся к эстрогендоминирующему конституционному типу.

Лабораторные исследования

Определение в сыворотке периферической крови пациента гормона эстрадиола (E2) вне зависимости от пола и возраста на всех этапах лечения. У пациентов, страдающих ДФ, уровень эстрадиола повышен в 70% случаев.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Отсутствие симптомов, характерных только для ДФ, не позволяет на основании осмотра, пальпации и анамнестических данных отвергнуть или установить диагноз. Необходимы дополнительные исследования, направленные на морфологическую верификацию диагноза.

При ДФ чрезвычайно важна правильная постановка морфологического диагноза до начала лечения. В то же время ошибок в диагностике очень много. Причина этого кроется в относительной редкости десмоидов [20]. Следует помнить, что цитологическая диагностика десмоидов неинформативна, так как многие пунктаты слишком скудны для оценки, а в ряде случаев пустые (из-за малоклеточности) [19]. Для постановки диагноза необходима ножевая биопсия. В этом случае кусочки новообразования для исследования нужно брать с прилежащими тканями, поскольку их состояние – важный ориентир при дифференциальной диагностике с фибросаркомой и фибромой [48, 49]. При микроскопическом исследовании десмоидов видно, что опухоль состоит из большого числа коллагеновых волокон, образующих широкие пучки. Между волокнами располагаются клетки типа фиброцитов и фибробластов, вытянутые, с одинаковыми по форме и размерам небольшими ядрами, бледно окрашивающимися стандартными красителями. Количество клеток крайне мало. Соотношение волокнистой ткани и клеточных элементов не бывает постоянным даже в пределах одной опухоли. Следует отметить, что неправильных или гиперхромных ядер нет, митозы крайне редки, сама опухоль полностью лишена капсулы. По периферии новообразований отмечают глубокое проникновение лентовидных тяжей между мышечными волокнами, в жировую клетчатку. Фиброзная ткань изолирует мышечные волокна друг от друга, приводя к их атрофии. Признаки атрофии пограничных с новообразованием мышц следует считать патогномичными для десмоидов [3, 4, 17, 20, 23, 68].

Таким образом, отличия ДФ от фибросарком достаточно чётко сформулированы: десмоид отличается аппозиционным ростом с последовательным вовлечением в процесс межмышечных прослоек, при этом регенерация атрофированных мышц идёт не только по периферии, но и в центре опухоли. В злокачественных опухолях пролиферативные процессы наиболее выражены по периферии новообразований, у десмоидов – в центре [2]. Микроскопическая картина при фибросаркоме характеризуется большей клеточностью и наличием незрелых фибробластов с большим числом митозов.

Митотический индекс при фибросаркомах превышает таковой при десмоидах в 5–7 раз, а число атипических митозов достигает 50%. Кроме того, степень атипичности митозов в фибросаркомах значительно более выражена. Низкая митотическая активность, отсутствие или незначительное число патологических митозов, отсутствие клеточной атипичности, зрелый клеточный состав позволяют относительно легко на уровне световой микроскопии дифференцировать десмоиды от фибросарком [14, 15].

ЛЕЧЕНИЕ

Цель лечения

- Снижение частоты рецидивов.
- Улучшение качества жизни больных.
- Уменьшение инвалидизации пациентов.

Самостоятельная гормонотерапия — средство профилактики рецидива после излечения.

Показания к госпитализации

Необходимость проведения хирургического и/или лучевого лечения.

Медикаментозное лечение

Если после обследования у пациентов выявлены нарушения гормонального статуса, то лечение начинают с гормонотерапии.

У женщин начинают гормонотерапию с приёма антиэстрогена тамоксифена* из расчёта 1 мг/кг массы тела ежедневно. Так как данный препарат может привести к образованию фолликулярной кисты (которая сама по себе способна продуцировать E2), через месяц проводят УЗИ малого таза. Если фолликулярная киста образовалась, пациентку переводят на золадекс* 3,6 мг подкожно 1 раз в 28 дней не более 6 инъекций; если этого не произошло, продолжают приём тамоксифена. Мужчины получают только тамоксифен.

Ввиду многообразия клинических вариантов ДФ лечебная тактика должна быть сугубо индивидуальной. При составлении алгоритма консервативного лечения рекомендуют ориентироваться на пол пациента, показатели концентрации половых гормонов в динамике, у женщин на динамике состояния яичников пальпаторно

*По данным препаратам не проводились многоцентровые исследования по безопасности и эффективности при данной патологии.

и по данным УЗИ, объём поражения, его локализацию, количество узловых образований.

Если у пациента нет изменений гормонального статуса и/или нет ответа опухоли на гормонотерапию, методом выбора становится химиотерапия (при большом объёме поражения, множественности зачатков) или лучевая терапия (при единичном, небольшом по объёму узле).

При проведении химиотерапии используются два препарата – винбластин* и метотрексат*.

Химиотерапию проводят по следующей схеме: винбластин 10 мг 1 раз в неделю, метотрексат 30 мг 1 раз в неделю непрерывным курсом до года. Использовать данные препараты необходимо с учётом их токсичности (винбластин может вызвать лейкопению, метотрексат – мукозиты, кроме того, возможно токсическое влияние на печень), перед каждым введением химиопрепаратов проводят строгий контроль за картиной периферической крови. Если количество лейкоцитов периферической крови снижено до $2,5 \times 10^9/\text{л}$, то дозу винбластина снижают до 5 мг в неделю, метотрексат применяют в тех же дозах. Если количество лейкоцитов ниже $2,5 \times 10^9/\text{л}$, винбластин отменяют до восстановления картины крови, метотрексат вводят в тех же дозах. Один раз в 2 нед проводят биохимическое исследование крови. Если у пациента возникают воспалительные явления на слизистых оболочках (гастриты, стоматиты, диарея), то метотрексат отменяют до их купирования, а винбластин продолжают вводить в дозе 10 мг в неделю. При такой тактике преследуют цель непрерывного введения препаратов. Конечно, иногда возникают реакции на слизистой оболочке и изменена картина крови; тогда лечение временно прекращают до восстановления нарушенных изменений.

При использовании лучевой терапии по радикальной программе для получения стойкого эффекта необходимо подведение суммарной очаговой дозы (СОД) 60–65 Гр. Методика дробления дозы существенной роли не играет. Экономически оправдано облучение по 4,5 Гр 2 раза в неделю. Наиболее часто используют методику классического фракционирования по 2 Гр 5 раз в неделю. При применении радикальной лучевой терапии обязателен расщеплённый курс. Следует отметить, что, в отличие от злокачественных опухолей, интервал между частями расщеплёнными курсами лучевой терапии (как, впрочем, и интервал между предоперационным облу-

*По данным препаратам не проводились многоцентровые исследования по безопасности и эффективности при данной патологии.

чением и операцией) целесообразно увеличить до 2,5–3 мес. Во-первых, при ДФ не существует угрозы репопуляции опухоли; во-вторых, полностью восстанавливаются окружающие нормальные ткани и реализуется эффект от проведённого курса облучения в виде уменьшения размеров и ограничения опухоли, что создаёт более выгодные условия для проведения оперативного лечения либо лучевой терапии меньших объёмов (на остаточную опухоль).

В случае лучевой терапии при комбинации с оперативным вмешательством достаточно подведения СОД 40–46 Гр.

Дальнейшее ведение пациентов очень индивидуально и зависит от ответа опухоли на лечение.

В случае остаточной опухоли в течение года мы не исключаем возможность оперативного удаления десмоида; а при большом объёме поражения в ряде случаев допускаем неполное удаление опухоли.

На сегодняшний день необходимо руководствоваться следующим алгоритмом лечения больных с ДФ.

Абдоминальные десмоиды

- При небольших резектабельных опухолях лечение начинают с операции, в случае сомнения в радикализме её присоединяют послеоперационную лучевую терапию или гормонохимиотерапию (при гиперэстрогении обязателен параллельный приём тамоксифена). Рекомендуют широкое иссечение опухоли и тщательную ревизию раны, поскольку опухоли без чётких границ имеют частую отростки в виде длинных тяжей, уходящих под мечевидный отросток и/или в надлобковую зону. При больших дефектах передней брюшной стенки предпринимают пластическое закрытие местными тканями или сетками из пластических материалов.
- При нерезектабельных опухолях лечение начинают с гормонохимиотерапии. При остаточной опухоли метод выбора является операция или лучевая терапия.

Экстраабдоминальные десмоиды

- Самостоятельное оперативное лечение не показано независимо от локализации и размера опухоли (за исключением случаев, когда отсутствует морфологическое подтверждение диагноза как заключительный этап диагностики). При отсутствии морфологического подтверждения диагноза выполняют операцию с последующим послеоперационным облучением по 2 Гр 5 раз в неделю до СОД 40–46 Гр. Если операцию выполняют нерадикально, то маркируют остаток опухоли, на него подводят дозу 60–65 Гр.

- При ограниченных узловых поражениях показана лучевая терапия (при гиперэстрогении обязателен параллельный приём тамоксифена).
- При наличии опухолевых инфильтратов большого размера лечение начинают с гормонохимиотерапии с контролем 1 раз в 3 мес (но не более 1 года). В случае остаточной опухоли на любом этапе можно завершить лечение лучевой терапией либо операцией.

ОБУЧЕНИЕ ПАЦИЕНТА

При проведении гормонотерапии у женщин следует обращать внимание на изменение менструального цикла (если пациентка репродуктивного возраста), любое изменение самочувствия.

При проведении химиотерапии необходимо обращать внимание на изменения слизистых оболочек.

При проведении лучевой терапии нужно обращать внимание на изменение поверхностных тканей в зоне облучения (жжение, сухость, покраснение).

ДАЛЬНЕЙШЕЕ ВЕДЕНИЕ

Пациента оставляют под наблюдением онкологического учреждения. Необходимы контрольные осмотры с обязательным исследованием концентрации эстрадиола в сыворотке периферической крови.

- 1-й год после окончания лечения – каждые 3 мес.
- 2-й год – каждые 6 мес.
- В дальнейшем – один раз в год

ПРОГНОЗ

Относительно благоприятный.

Литература

1. Борисов Б.Ф., Яремчук А.Я. Клиническая характеристика и лечение десмоидов передней брюшной стенки // Вопр. онкол. — 1971. — Т. 17, № 6. — С. 17–19.
2. Вихерт А.М., Переслегин И.А., Галил-оглы Г.А., Порошин К.К. Опухолевидные образования и опухоли соединительной ткани. - М. : Медицина, 1977. — С. 168.

3. *Даниель-Бек К.В.* Комплексная диагностика опухолей мягких тканей // III Белорусская конф. онкологов. — Минск : Полыня, 1968. — С. 43–45.
4. *Даниель-Бек К.В., Шафир И.И.* Забрюшинные опухоли. — М. : Медицина, 1976. — С. 192.
5. *Карпетян Р.М.* К клинике и диагностике десмоидов // Вопр. онкол. — 1973. — № 2. — С. 69–74.
6. *Классификация сарком мягких тканей.* — Л., 1983.
7. *Ковалев А.И.* Клиника и лечение десмоидных опухолей // Актуальн. пробл. онкол. мед. радиол. БССР. — 1980. — Вып. 9. — С. 89–91.
8. *Колосов А.Е.* Абдоминальные и экстраабдоминальные десмоиды : дис. ... канд. мед. наук. — Л., 1970.
9. *Кростелева Л.Н.* Клиника, диагностика и лечение экстраабдоминальных десмоидов и первичных злокачественных опухолей мягких тканей грудной стенки : дис. ... канд. мед. наук. — М., 1995.
10. *Кузнецова М.А.* Роль лучевой терапии в лечении десмоидных фибром мягких тканей : дис. ... канд. мед. наук. — М., 1986.
11. *Мяжков А.П., Варшавский Ю.В., Баженова А.П.* Комплексное рентгенологическое исследование в диагностике опухолей мягких тканей // Хирургия. — 1981. — № 11. — С. 74–77.
12. *Напалков П.Н.* Опухоли брюшной стенки // Руководство по хирургии. — М., 1960. — Т. 7.
13. *Никитин А.М., Михайлянц Г.С., Бондарев Ю.А.* Обширные резекции толстой и тонкой кишки и пять операций по поводу десмоидных фибром у больной диффузным полипозом толстой кишки // Протокол 309-го заседания научного общества онкологов Москвы и Московской области от 22.12.1983 г.
14. *Ольховская И.Г., Казанцева Ю.А.* Десмоидные опухоли и их митотический режим (морфологическая диагностика и вопросы прогнозирования) // Арх. пат. — 1976. — Т. 38, № 11. — С. 39–45.
15. *Ольховская И.Г.* Фибробластические опухоли мягких тканей опорно-двигательного аппарата : автореф. дис. ... канд. мед. наук. — М., 1977.
16. *Павлова М.М.* Десмоидные опухоли экстраабдоминальной локализации // Арх. пат. — 1969. — № 10. — С. 75–78.
17. *Порошин-Клещук К.К.* Патологическая анатомия опухолевоподобных заболеваний и истинных опухолей фиброзной ткани : автореф. дис. ... д-ра мед. наук. — М., 1978.
18. *Пурижанский И.И.* Злокачественные опухоли мягких тканей : дис. ... канд. мед. наук. — М., 1967.
19. *Раков А.И., Чехарина Е.А.* Злокачественные опухоли мягких тканей конечностей и туловища. — Л. : Медицина, 1968. — С. 74–78.
20. *Шлопов В.Г.* Клинико-морфологическая характеристика десмоидов // Клини. хир. — 1968. — № 12. — С. 44–47.

21. Aaron A.D., Mara J.W., Legendre K.E. et al. Chest wall fibromatosis associated with silicone breast implants // Surg-Oncol. — 1996. — Vol. 5. — №2. — P. 93–99.
22. Alarco H.A., Carrillo P.A., Diaz L.H. et al. Tumores desmoides de la pared abdominal. A proposito de tres casos // Rev. Esp. Enferm. Apar. Dig. — 1985. — Vol. 68, N 6. — P. 517–522.
23. Albertini F. Histologische Geschwulstdiagnostik. — Stuttgart, 1955.
24. Allen P.J., Shriver C.D. Desmoid tumors of the chest wall // Semin. Thorac. Cardiovasc. Surg. — 1999. — Vol. 11, N 3. — P. 264–269.
25. Alman B.A., Greel D.A., Wolfe H.J. Activating mutations of Gs protein in monostotic fibrous lesions of bone // J. Orthop. Res. — 1996. — Vol. 14, N 2. — P. 311–315.
26. Barbella R., Fox I.M. Recurring desmoid tumor of the foot: a case study (see comments) // Foot Ankle Int. — 1996. — Vol. 17, N 4. — P. 221–225.
27. Belliveau P., Graham A.M. Mesenteric desmoid tumor in Gardner's syndrome treated by sulindac // Dis. Colon Rectum. — 1984. — Vol. 27, N 1. — P. 53–54.
28. Bruce J.M., Bradley E.L., Satchidanand S.K. A desmoid tumor of the pancreas. Sporadic intra-abdominal desmoids revisited // Int. J. Pancreatol. — 1996. — Vol. 19, N 3. — P. 197–203.
29. Budzynski A., Wysocki A. Retroperitoneal desmoid tumor // Przeg. Lek. — 1996. — Vol. 53, N 6. — P. 506–507.
30. Burke Allen P., Sobin Leslie H. et al. Intra-abdominal fibromatosis. A pathologic analysis of 130 tumors with comparison of clinical subgroups // Am. J. Surg. Pathol. — 1990. — Vol. 14, N 4. — P. 335–341.
31. Cormio G., Cormio L., Marzullo A. et al. Fibromatosis of the female pelvis // Ann. Chir. Gynaecol. — 1997. — Vol. 86, N 1. — P. 84–86.
32. Dahn J., Jonsson N., Lundh G. Desmoid tumors // Acta Chir. Scand. — 1963. — Vol. 126. — P. 305–314.
33. Das Gupta T.K., Brasfield R.D., Hara S.O. Extra-abdominal desmoids. A clinico-pathological study // Ann. Surg. — 1969. — Vol. 170. — P. 109–121.
34. Dimikakos P.B., Minale C., Mavridis A., Senning A. Zur Klinik der Desmoide // Helv. Chir. Acta. — 1972. — Vol. 39. — P. 433–444.
35. Eccles D.M. et al. Hereditary desmoid disease due to a frameshift mutation at codon 1924 of the APC gene (see comments) // Am. J. Hum. Genet. — 1996. — Vol. 59, N 6. — P. 1193–1201.
36. Enzinger F.M., Shiraki M. Musculo-aponeurotic fibromatosis on the shoulder girdle (extra-abdominal desmoid) // Cancer. — 1967. — Vol. 20. — P. 1131–1140.
37. Ergeneli M.H., Demirhan B., Duran E.H. Desmoid tumor of the vulva. A case report // J. Reprod. Med. — 1999. — Vol. 44, N 8. — P. 748–750.
38. Fishman A., Girtanner R.E., Kaplan A.L. Aggressive fibromatosis of the female pelvis. A case report and review of the literature // Eur. J. Gynaecol. Oncol. — 1996. — Vol. 17, N 3. — P. 208–211.

39. *Garant M., Remy H., Just N.* Aggressive fibromatosis of the neck: MR findings // *AJNR Am. J. Neuroradiol.* — 1997. — Vol. 18, N 8. — P. 1429–1431.
40. *Gebhart M., Fourmarier M., Heymans O. et al.* Development of a desmoid tumor at the site of a total hip replacement // *Acta. Orthop. Belg.* — 1999. — Vol. 65, N 2. — P. 230–234.
41. *Gherman R.B., Bowen E., Eggleston M.K., Karakla D.* Desmoid tumor of the larynx complicating pregnancy: a case report // *Am. J. Obstet. Gynecol.* — 1999. — Vol. 180, N 4. — P. 1036–1037.
42. *Giarola M., Wells D., Mondini P. et al.* Mutations of adenomatous polyposis coli (APC) gene are uncommon in sporadic desmoid tumours // *Br. J. Cancer.* — 1998. — Vol. 78, N 5. — P. 582–587.
43. *Haas J.F.* Pregnancy in association with newly diagnosed cancer: a population based epidemiologic assessment // *J. Cancer.* — 1984. — Vol. 34, N 2. — P. 229–236.
44. *Hayry P., Reitamo J.J., Totterman S. et al.* The desmoid tumor. II. Analysis of factors possibly contributing to the etiology and growth behavior // *Am. J. Clin. Pathol.* — 1982a. — Vol. 77, N 6. — P. 674–680.
45. *Hayry P., Reitamo J.J., Janne O. et al.* The desmoid tumor. III. A Biochemical and Genetic Analysis // *Ibid.* — 1982b. — Vol. 77. — P. 681–685.
46. *Hefti F., Laer L. Von.* Behandlungsmöglichkeiten des Desmoid-Tumors im Wachstumsalter // *Z. Kinderchir.* — 1984. — Bd 39. — Suppl. 1. — S. 45–47.
47. *Hill D.R., Newman H., Phillips T.L.* Radiation therapy of desmoid tumors // *Am. J. Roentgenol. Rad. Ther. Nucl. Med.* — 1973. — Vol. 117, N 1. — P. 84–89.
48. *Hinze M.* Zum Krankheitsbild der Desmoide // *Chirurg.* — 1965. — Bd 36. — S. 193–197.
49. *Karshmer N., Barbano A.Y.* Desmoid tumors // *Surgery.* — 1951. — Vol. 30, N 5. — P. 869–872.
50. *Keeley J.L., DeRosario J.L., Schairer A.E.* Desmoid tumors of the abdominal and thoracic wall in a child // *Arch. Surg.* — 1960. — Vol. 80. — P. 144–158.
51. *Kobayashi H., Kotoura Y., Hosono M. et al.* MRI and scintigraphic features of extraabdominal desmoid tumors // *Clin. Imaging.* — 1997. — Vol. 21, N 1. — P. 35–39.
52. *Kruk-Zagajewska A., Wierzbicka V., Szymas J.* Desmoid tumor of parotid gland // *Otolaringol. Pol.* — 2000. — Vol. 54, N 1. — P. 75–78.
53. *Kuntz R.M. Von, Kuntz B.T.M., Bary S. Von, Meister P.* Aggressive fibromatose // *Zentralbl. Chir.* — 1980. — Vol. 105. — P. 172–184.
54. *Lacomme Y., Piquet J.J., Desaulty A. et al.* Tumeurs desmoides cervico-faciales. // *Tumeurs conjonct. cervicofaciales.* 18 Congr. Soc. Fr. Carcinol. Cervico-faciale. — Paris, 1986. — P. 114–123.

55. *Lamlum H., Ilyas M. et al.* The type of somatic mutation at APC in familial adenomatous polyposis is determined by the site of the germline mutation: a new facet to Knudson's 'two-hit' hypothesis // *Nat. Med.* — 1999. — Vol. 5, N 9. — P. 1071–1075.
56. *Leibel S.A., Warra W.M., Hill D.R. et al.* Desmoid tumors: local control and patterns of relapse following radiation therapy // *Int. J. Radiat. Oncol. Biol. Phys.* — 1983. — Vol. 9, N 8. — P. 1167–1171.
57. *Leidberg G., Lindholm K., Lindstedt E., Lindstedt G.* Gardner's syndrome // *Acta Chir. Scand.* — 1970. — Vol. 136. — P. 81–84.
58. *Lewis J.J., Boland P.J., Leung D.H. et al.* The enigma of desmoid tumors // *Ann. Surg.* — 1999. — Vol. 229, N 6. — P. 866–872.
59. *Lipschutz A., Grismali J.* On the antibromatogenic activity of synthetic progesterone in experiments with 17-caprylic and diovpnic esters of estradiole // *Cancer Res.* — 1944. — Vol. 4. — P. 186–190.
60. *Maggi O., Gentileschi G., Petrassi R. et al.* Il tumore desmoide // *Clin. Eur.* — 1981. — Vol. 20, N 2. — P. 318–324.
61. *Meyer W., Sailer R., Katch E.* Die chirurgische Therapie von Desmoidfibromen ("aggressive fibromatose"). // *Zentralbl. Chir.* — 1982. — Bd 107. — S. 378–384.
62. *Middleton S.B., Frayling I.M., Phillips R.K.* Desmoids in familial adenomatous polyposis are monoclonal proliferations // *Br. J. Cancer.* — 2000. — Vol. 82, N 4. — P. 827–832.
63. *Muller J.* *Über den feineren bau und die formen der krankhaften geschmulste.* — Berlin, 1838. Цит: по Шлопов В.Г., 1968.
64. *Pages A., Broquerie E.* Dix-nuit observations de desmomes // *Semin. Hop. Paris.* — 1979. — Vol. 55, N 21–22. — P. 1109–1113.
65. *Pearman R.O., Mayo C.W.* Desmoid tumors // *Ann. Surg.* — 1942. — Vol. 115. — P. 114–125.
66. *Pereyo N.G., Heimer W.L.* Extraabdominal desmoid tumor // *J. Am. Acad. Dermatol.* — 1996. — Vol. 34, N 2. — Pt 2. — P. 352–356.
67. *Peters P.E., Friedmann G.* Radiologische diagnostik maligner peripherer weichteiltumoren // *Radiologe.* — 1983. — Vol. 23, N 11. — P. 502–511.
68. *Ramsey R.H.* The pathology diagnosis and treatment of extra-abdominal desmoid tumors // *J. Bone Joint Surg.* — 1955. — 37a. — P. 1012–1018.
69. *Rao Bhaskar N., Horowitz Mare E. et al.* Challenges in the treatment of childhood fibromatosis // *Arch. Surg.* — 1987. — Vol. 122, N 11. — P. 1296–1298.
70. *Shao Yong-fu et al.* Extraabdominal desmoid tumors: analysis of 26 cases // *Chin. J. Oncol.* — 1989. — Vol. 11, N 6. — P. 461–463.
71. *Shin K.H., Shin S.J., Lee D.H. et al.* The role of radiotherapy in the treatment of aggressive fibromatosis // *Yonsei Med. J.* — 2000. — Vol. 40, N 5. — P. 439–443.
72. *Somerville Jennifer E., Biggart J.D.* Fibromatosis of the breast: a benign lesion which simulates a carcinoma // *Ulster Med. J.* — 1989. — Vol. 58, N 1. — P. 97–99.

73. *Steyer A.* Beitrag zu den Desmoiden (Dermatofibrosarkomen) der Bouchdecke // *Zentralbl. Chir.* — 1964. — Bd 89. — S. 584–593.
74. *Svanvik J., Knutsson F., Jansson R., Ekman H.* Desmoid tumor in the abdominal wall after treatment with high dose estradiol for prostatic cancer // *Acta Chir. Scand.* — 1982. — Vol. 148, N 3. — P. 301–303.
75. *Tan Y.Y., Low C.K., Chong P.Y.* A case report on aggressive fibromatosis with bone involvement // *Singapore Med. J.* — 1999. — Vol. 40, N 2. — P. 111–112.
76. *Torres C.F., Korones D.N., Pilcher W.* Multiple ependymomas in a patient with Turcot's syndrome // *Med. Pediatr. Oncol.* — 1997. — Vol. 28, N 1. — P. 59–61.
77. *Walker H.* Fascien-Desmoide: Zugleich eine Betrachtung des Semimalignitätsbegriffes // *Helv. Chir. Acta.* — 1963. — Vol. 20. — P. 175–195.
78. *Weyl-Ben-Arush M., Meller I. et al.* Multifocal desmoid tumor in childhood: report of two cases and review of the literature // *Pediatr. Hematol. Oncol.* — 1998. — Vol. 15, N 1. — P. 55–61.