

DOI: 10.15690/onco.v2i2.1344

**Р.С. Исмаил-заде, А.О. Тарасик, А.Т. Шиманский, Д.В. Кочубинский**Республиканский научно-практический центр детской онкологии, гематологии и иммунологии,  
Минск, Республика Беларусь

## Десмоидные опухоли у детей

Освещено современное состояние проблемы лечения детей с десмоидными опухолями (ДО). Представлены результаты лечения детей в Республике Беларусь с 1995 по 2013 г. Всего пролечено 40 детей. Иссечение опухоли выполнено 39 больным, биопсия опухоли — 1. Лучевая терапия проводилась 14 больным, в том числе 6-ти в условиях локальной электромагнитной гипертермии. Химиотерапия проведена 10 детям (преимущественно винбластин + метотрексат), из них 6 — совместно с гормонотерапией (тамоксифен). У 4 детей проводилась только гормонотерапия. Десятилетняя общая и безрецидивная выживаемость составили, соответственно, 94 и 49%. Наш значительный опыт свидетельствует о довольно хорошем прогнозе ДО у детей. Частота рецидивов высокая — до 51%, проявляются, как правило, в течение года. Широкое иссечение ДО — метод выбора в лечении операбельных форм болезни. Химио- и/или гормоно-, а также лучевая терапия могут быть применены при лечении местнораспространенных и рецидивных форм заболевания.

**Ключевые слова:** десмоидные опухоли у детей, хирургическое лечение, лучевое лечение, химиотерапия, гормонотерапия, гипертермия.

**(Для цитирования:** Исмаил-заде Р.С., Тарасик А.О., Шиманский А.Т., Кочубинский Д.В. Десмоидные опухоли у детей. Онкопедиатрия. 2015; 2 (2): 131–138. Doi: 10.15690/onco.v2i2.1344)

131

### ВВЕДЕНИЕ

#### Определение

Десмоидная опухоль (агрессивный фиброматоз, десмоидная фиброма) представляет собой мезенхимальную фибропролиферативную опухоль мягких тканей с местнодеструктивным ростом; составляет меньше 0,03% всех опухолей человека [1]. Первое описание десмоидной фибромы было сделано в 1832 г. McFarlane [2]. Спустя 6 лет после первого описания J. Muller по внешнему сходству опухоли с сухожилием ввел термин «десмоид» (греч. desmos — сухожилие) [3, 4].

### Этиология

Этиология десмоидной опухоли до настоящего времени не ясна. Обсуждают в качестве причин их развития генетические нарушения, эндокринные факторы, а также, возможно, предшествовавшую травму [5, 6].

У некоторых больных удается выявить мутации гена APC в хромосоме 5q21 (ген аденоматозного полипоза толстой кишки), одной из функций которого является регуляция содержания белка β-катенина. Повышение клеточного протеина приводит к усилению пролиферативной активности

**R.S. Ismail-zade, A.O. Tarasik, A.T. Shimanski, D.V. Kochubinski**

Belorussian Research Center for Pediatric Oncology, Hematology and Immunology, Minsk, Belarus

## Desmoid Tumors in Children

The paper deals with current state of the treatment options in childhood desmoid tumor (DT). It presents the long-term results of treatment in children with DT in the Republic of Belarus from 1995 to 2013. 40 children were treated, 39 of them underwent tumor excision and 1 -tumor biopsy. Radiotherapy was conducted upon 14 patients including 6, who underwent radiotherapy with local hyperthermia. Chemotherapy (usually vinblastine + metotrexate) was administered in 10 cases, 6 of them additionally received tamoxifen. Tamoxifen without chemotherapy was administered in 4 patients as well. Ten years overall and relapse-free survival rates were 94 and 49% respectively. Our results based on considerable number of patients suggest that radical surgical excision is the method of choice in the treatment of DT patients. Additional chemo, radio as well as hormone therapy could be used in locally advanced and recurrent forms of disease.

**Key words:** desmoid tumors in children, surgical resection, radiotherapy, chemotherapy, hormone therapy and hyperthermia.

**(For citation:** Ismail-zade R.S., Tarasik A.O., Shimanski A.T., Kochubinski D.V. Desmoid Tumors in Children. Onkopediatria. 2015; 2 (2): 131–138. Doi: 10.15690/onco.v2i2.1344)

фибробластов. Мутации гена *APC* (*CTNNB1*) могут стать причиной формирования синдрома Гарднера — семейного полипоза толстой кишки, при этом вероятность развития ДО увеличивается в 1000 раз [3, 7]. На прогноз могут также повлиять случаи мутации *CTNNB1* без развития полипоза толстой кишки [8, 9].

Постулат об этиологической роли гормональных нарушений в развитии ДО был выдвинут еще в 1935 г. C.F. Geschiekter и D. Lewis [5].

Экспериментальные данные об участии эстрогенов в патогенезе агрессивных ДО были подтверждены и клиническими наблюдениями [5, 8, 10, 11].

### Частота встречаемости

Принято разделять десмоидные опухоли на абдоминальные (исходящие из брюшной стенки) и экстраабдоминальные, которые могут локализоваться на любом участке тела [3]. Частота патологии составляет 2–4 человека на 1 млн населения. По данным А.И. Ковалёва, включающим 402 случая, абдоминальные формы выявлены у 185 человек, 11 из которых — дети [4].

### Клинические проявления

Клиническая симптоматика десмоидных опухолей зависит от локализации и размеров. Чаще всего новообразования имеют вид узловых образований или плотных инфильтратов без четких границ. В литературе также описаны случаи спонтанной регрессии ДО [4, 12].

### Лечение

На протяжении многих лет единственным методом лечения ДО оставалось оперативное вмешательство, тем не менее, несмотря на совершенствование хирургической техники, частота рецидивов остается высокой (до 90%) [1, 5]. Радикальное иссечение (отсутствие в краях отсечения опухолевого роста) не всегда представляется возможным из-за инфильтративного роста и вовлечения соседних анатомических структур [12]. Описаны случаи роста десмоидных опухолей из множественных зачатков с последующим слиянием узлов [13]. Частичное иссечение ДО не рекомендуется, а при невозможности выполнить радикальное удаление целесообразно произвести биопсию новообразования.

Неудовлетворительные результаты хирургического лечения, а также биологические особенности роста ДО послужили предпосылкой для проведения лучевой, химио- и гормонотерапии.

Лучевая терапия признана эффективным методом лечения местнораспространенных и рецидивных форм заболевания. Уже в 60-е гг. прошлого века лучевая терапия стала применяться у пациентов со злокачественными опухолями, склонными к локорегионарным рецидивам, чаще всего в дозе 40–50 Гр [13]. Как правило, такая терапия проводится перед операцией с целью уменьшения массы

опухоли. Такое комбинированное лечение снижает частоту развития рецидивов [13, 14]. Однако лучевая терапия не рекомендована детям, в том числе пациентам в возрасте до 3 лет, поскольку может привести к серьезным поздним осложнениям. Накоплен значительный опыт проведения лучевой терапии в условиях локальной гипертермии [15]. После радикальной операции отпадает необходимость в лучевой и/или химиотерапии.

Широкое распространение в лечении детей с ДО получило также использование различных химиопрепаратов и их комбинированных схем. Так, в 80-х гг. прошлого столетия Weiss и Lackman впервые применили комбинацию винбластина и метотрексата в низких дозах у 8 больных, и у 6 из них была получена частичная/полная регрессия опухоли [16]. Режимы с включением доксорубицина, винкристина, дактиномицина и циклофосфана также были использованы в работах других ученых [17, 18].

Данные литературы свидетельствуют, что низкодозная химиотерапия с винбластином и метотрексатом в течение длительного времени (до 3–4 мес) в целом не уступает по эффективности другим комбинациям химиотерапии, при этом значительно реже наблюдаются нежелательные побочные действия [16, 19, 20]. Однако при больших десмоидных опухолях с инфильтрацией в жизненно важные структуры может быть использована схема VAC (винбластин, доксорубицин, цисплатин, ондансетрон) для относительно быстрого достижения эффекта.

Нецитотоксическую медикаментозную терапию (тамоксифен и нестероидные противовоспалительные препараты, НПВС) при ДО стали применять в начале 80-х гг. [5, 21–23]. Тамоксифен рекомендован в больших дозах (2–3 мг/кг в сут) длительное время (в течение 1 года) [8, 21]. В пользу использования НПВС при десмоидных опухолях свидетельствует тот факт, что они могут инактивировать рецепторы PPAR (peroxisome proliferator-activated receptor  $\delta$ ) и тем самым затормозить не только рост опухоли, но и мутации в гене *APC* (*CTNNB1*) [8].

Имеется незначительный опыт использования химической и/или радиочастотной абляции, а также блокаторов тирозинкиназы (Gleevec, Канада) при местнораспространенных и рецидивных формах ДО [24, 25].

Целью данной работы стало изучение отдаленных результатов лечения детей с ДО в Республике Беларусь.

### МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

Нами проанализированы результаты лечения детей с ДО в Республике Беларусь с 1995 по 2013 г. Клинико-терапевтическая характеристика больных представлена в табл. Всего пролечено 40 пациентов, из них 23 мальчика и 17 девочек; средний возраст составил 6 лет 9 мес (8 мес – 15 лет). Опухоли

Таблица. Клинико-терапевтическая характеристика детей с десмоидными опухолями

№	Годы	М/Д	Локализация	Размеры, см	Общий объем лечения	Лучевая терапия	Химиотерапия	Нецитостатическая терапия	Исход
1	10	М	Левая ягодичная область	12×10×5	16.05.08 Иссечение опухоли 25.06.09 Иссечение рецидивной опухоли + ЛТ + ГТ Рецидив II. ЛТ с ЛГТ и ХТ	40 Гр 20 Гр + ЛГТ	Винбластин 6 мг Метотрексат 25 мг 3 мес	Тамоксифен 20 мг Диклофенак натрия 20 мг 3 мес	Жив. Стабилизация ДО
2	14	М	Правая голень с переходом в подколенную ямку	7×6×6	1994 Иссечение опухоли с резекцией м/берцового нерва 1999 Иссечение рецидива опухоли 2001 Неполное иссечение рец. опухоли 2004 Частичное иссечение опухоли	2001 44 Гр 2004 32 Гр			Жив. Стабилизация ДО
3	7	М	Правая ягодичная область	6×5×3	27.05.10 Иссечение опухоли 15.12.11 Иссечение рец. опухоли				Жив
4	7	М	Правое бедро	14×8	20.12.01 Иссечение опухоли				Жив
5	8	Д	Пресакральная область	7,5×7,2×6,5	11.11.99 Субтотальное удаление опухоли + ГТ			Тамоксифен 20 мг Вольтарен 25 мг 5 мес	Жива
6	8 мес	М	Брюшная стенка	6×5×5	01.12.10 Иссечение опухоли				Жив
7	13	М	Левая стопа	3×3×2	09.08.11 Иссечение опухоли 18.06.12 Иссечение рец. опухоли 17.01.13 Биопсия рецидива + ЛТ + ГТ	2013 60 Гр		Тамоксифен 30 мг	Жив. Стабилизация ДО
8	6	М	Правая ягодичная область	4×3×3	05.03.08 Иссечение опухоли Рецидив опухоли 2012. ХТ		Винбластин 4 мг Метотрексат 20 мг 3 мес		Жив. Стабилизация ДО
9	4	М	Левая ягодичная область с переходом в м/таз	10×9×7	01.09.02 Биопсия + ЛТ 06.12.02 Иссечение опухоли 14.09.04 Иссечение рец. опухоли. ХТ + ГТ	2002 2004 60 Гр	Винбластин 3 мг Метотрексат 20мг 3 мес	Тамоксифен 30 мг в течение 3 мес. Отказ от лечения	Жив. Стабилизация ДО
10	8	Д	Правая ягодичная область	9×8×6	01.04.98 Иссечение опухоли + ЛТ + ГТ	1998 52 Гр		Тамоксифен 20 мг Диклофенак натрия 20 мг 6 мес	Жива
11	2	М	Правое бедро	4×4	20.08.13 Иссечение опухоли				Жив
12	6	М	Брюшная полость	8×8×7	27.10.11 Удаление опухоли с резекцией желудка и толстой кишки				Жив
13	13	Д	Правая ягодичная область	10×9×6	2009 ГТ + ЛТ 04.02.10 Иссечение опухоли	2009 40 Гр		Тамоксифен 20 мг Диклофенак натрия 25 мг 3 мес	Жива

Таблица. Клинико-терапевтическая характеристика детей с десмоидными опухолями (Продолжение)

№	Годы	М/Д	Локализация	Размеры, см	Общий объем лечения	Лучевая терапия	Химиотерапия	Нецитостатическая терапия	Исход
14	15	Д	Шея	4×3×2	2002 Иссечение опухоли 2004 Рецидив. ХТ + ГТ 26.03.07 Иссечение опухоли + ЛТ	2007 50 Гр	Метотрекат 30 мг еженедельно в течение 4 мес	Тамоксифен 30 мг Диклофенак натрия 30 мг 4 мес	Жива
15	6	Д	Левая ягодичная область	8×6×6	11.11.11 Открытая биопсия ЛТ + ХТ + ЛГТ. Иссечение опухоли	2011–2012 ЛТ 54 + ЛГТ	Метотрекат 20 мг Винбластин 8 мг 6 мес	Тамоксифен 20 мг Диклофенак натрия 20 мг 6 мес	Жива. Частичный регресс ДО
16	16	Д	Правая грудная стенка	6×3×3	01.11.01 Частичное иссечение опухоли				Жив
17	8	М	Передняя брюшная стенка	3×2	11.06.03 Иссечение опухоли				Жив
18	15	Д	Правая голень	18×10	21.03.00 Иссечение опухоли 12.09.01 Иссечение рец. опухоли ХТ + ГТ + иссечение III рец. 08.11.01 10.07.02 Иссечение IV рецидива с резекцией подколенной вены 13.09.02 Ампутация конечности	2001 46 Гр 2002 Брахи- терапия 40 Гр в экв.	Винкристин 2 мг Дактиномицин 2 мг Циклофосфан 2 мг 4 курса	Жива	
19	4	Д	Правая ягодичная область	8×4×4	19.06.12 Иссечение опухоли 31.01.13 Иссечение рецидива опухоли ХТ + ЛГТ		Метотрекат 20 мг Винбластин 8 мг 6 мес		Жива
20	14	Д	Правая пахово- бедренная область	4×2	19.04.11 Иссечение опухоли				Жива
21	7	Д	Правая ягодичная область	5×4×5	29.01.13 Биопсия опухоли 27.03.13 Иссечение опухоли				Жива
22	3	М	Подчелюстная область слева	5×4×3	24.04.13 Иссечение опухоли левой парафарингеальной области				Жив
23	17	Д	Левое предплечье	4×2	04.05.12 Иссечение опухоли 01.06.12 Реиссечение				Жива
24	4	М	Левая ягодичная область с переходом в м/таз	10×5×3	7.07.04 Иссечение опухоли 03.05.05 Иссечение рец. опухоли + ЛТ	2005 55 Гр			Жив
25	9	М	Правая ягодичная область	11×10×6	29.10.09 Биопсия опухоли ЛТ + Иссечение опухоли от 15.02.10 ЛТ + ХТ + ЛГТ + ГТ	2009 40 Гр 2010 20 Гр	Метотрекса 20 мг Винбластин 8 мг 4 мес	Тамоксифен 20 мг Диклофенак натрия 20 мг 4 мес	Жив. Стабилизация ДО
26	14	М	Левая ягодичная область	6×5×4	28.12.00 Иссечение опухоли				Жива
27	1	М	Передняя брюшная стенка	6×5×4	01.12.10 Иссечение опухоли				Жива
28	3	Д	Правая ягодичная область	4×3×3	13.10.98 Иссечение опухоли + ЛТ 13.10.08 Иссечение рец. опухоли	1998 60 Гр			Жива

Таблица. Клинико-терапевтическая характеристика детей с десмоидными опухолями (Окончание)

№	Годы	М/Д	Локализация	Размеры, см	Общий объем лечения	Лучевая терапия	Химиотерапия	Нецитостатическая терапия	Исход
29	1	М	Правая ягодичная область	7×3×3	15.05.13 Открытая биопсия 27.08.13 Иссечение опухоли				Жив
30	10	М	Правое бедро	10×7×6	03.06.09 Иссечение опухоли				Жив
31	12	Д	Левое плечо и плечевой пояс	10×5×4	02.07.03 Иссечение опухоли 03.03.04 Иссечение рецидива опухоли + ЛТ + ЛПТ 2008 ЛТ + ХТ + ЛПТ + ГТ	2008 49 Гр 2009 20 Гр	Метотрексат 20 мг Винбластин 8 мг 9 мес	Тамоксифен 20 мг Диклофенак натрия 20 мг 9 мес	Жива. Стабилизация ДО
32	3	М	Височная область	2×1	16.09.03 Иссечение опухоли				Жив
33	5	М	Шея справа	5×4×3	06.05.05 Иссечение опухоли				Жив
34	3	Д	Правая ягодичная область	3×3	30.01.04 Иссечение опухоли 04.03.05 Иссечение рец. опухоли				Жива
35	15	М	Передняя брюшная стенка	10×10×6	10.11.05 Иссечение опухоли				Жив
36	7	Д	Правое бедро	16×8×7	03.11.02 Субтотальное удаление 03.08.05 Субтотальное удаление ГТ + ХТ 2008 ЛТ + ЛПТ + ХТ + ГТ	2008 60 Гр + ЛПТ	Метотрексат 23 мг Винбластин 10 мг 4 мес	Тамоксифен 20 мг Диклофенак натрия 20 мг 6 мес	Жива. Стабилизация ДО
37	7	М	Туловище	Множественные узлы + полипоз т/кишки	1995–1999 Удаление опухолевых узлов — 4 раза Прогрессирование	2 курса ЛТ 50 Гр	4 курса VAC Метотрексат 23 мг Винбластин 10 мг 4 мес		Умер 29.08.2002
38	7	М	Область колена	4×3×2	23.07.13 Иссечение опухоли				Жив
39	1	Д	Туловище	2×1×1	16.08.11 Иссечение опухоли 01.06.12 Иссечение рец. опухоли				Жива
40	4	Д	Левая ягодичная область	9×6×5	07.08.12 Биопсия опухоли			Метотрексат 12 мг Винбластин 3,5 мг 10 нед	Жива. Стабилизация ДО

Примечание. М/Д — мальчик/девочка, ДО — десмоидная опухоль, ЛТ — лучевая терапия, ЛПТ — локальная гипертермия, ХТ — химиотерапия, ГТ — гормонотерапия; схема VAC — винбластин, доксорубин, цисплатин, ондансетрон.

чаще были локализованы в ягодичных областях (у 14 детей) и конечностях (у 10). В передней брюшной стенке опухоль (абдоминальный десмоид) отмечена лишь у 4 детей.

Иссечение опухоли выполнено 39 больным, биопсия опухоли с последующей химиолучевой терапией — 2. После радикального иссечения ДО лучевая и/или химиотерапия не проводилась. Калечащая операция (ампутация на уровне нижней трети бедра) выполнена лишь у одной больной — после многократного рецидивирования опухоли с вовлечением магистрального сосуда (подколенная вена) и безуспешной попытки протезирования.

Лучевая терапия проводилась 14 пациентам, в том числе 6 больным — в условиях локальной электромагнитной гипертермии (непосредственно перед облучением). В зависимости от возраста ребенка и локализации патологии суммарная очаговая доза (СОД) лучевой терапии составила 40–55 Гр.

Локальная гипертермия проводилась на базе ГУ «РНПЦ онкологии и медицинской радиологии им. Н.Н. Александрова» на установке «Яхта-5» (г. Фрязино, Россия) с аппликатором, работающим с частотой 40,68 МГц [26]. Необходимый температурный режим (41,0–43°C) поддерживался не менее 60 мин.

Химиотерапия проводилась 10 больным (преимущественно винбластином в дозе 4–6 мг/м<sup>2</sup> и метотрексатом в дозе 20 мг/м<sup>2</sup> — еженедельно в течение 4 мес), из них 6 — совместно с гормонотерапией (тамоксифен по 20 мг ежедневно). У 4 детей гормонотерапия проводилась без химиотерапии.

Отдаленные результаты лечения оценивали при помощи метода Каплана–Мейера.

## РЕЗУЛЬТАТЫ

В целом больные удовлетворительно перенесли лечение. Осложнений при проведении операции, химио- и/или гормонотерапии отмечено не было.

Рецидивы опухоли возникли у 14 детей, из них у 5 — два раза и более, как правило, в течение 12 мес. Четверым проведены повторные операции. После проведения консервативных мероприятий в неоперабельных случаях (лучевая терапия, химио-/гормонотерапия) частичная регрессия отмечена у 1 пациента, стабилизация процесса — у 8, прогрессирование опухоли — у 1 (больной имел синдром Гарднера и впоследствии умер).

Остальные пациенты (39 детей) живы без признаков прогрессирования болезни. Сроки наблюдения составляют 1–16 лет (медиана наблюдения 74 мес).

Общая и безрецидивная 10-летняя выживаемость детей в этой значительной группе составила 94 и 49%, соответственно (рис.). Полученные нами результаты лечения не уступают данным литературы.

## ОБСУЖДЕНИЕ

В настоящее время не существует унифицированной тактики лечения детей с местнораспространенными и рецидивными формами ДО. Несмотря на химиорезистентность, предпочтение отдают низкодозной химиотерапии, а также тамоксифену в дозе 120 мг/м<sup>2</sup> в течение 4–6 мес с НПВС (сулиндак по 2 мг/кг). Лучевая терапия создает хорошую предпосылку для перевода местнораспространенных неоперабельных ДО в операбельное состояние, особенно у детей старшего возраста, а в сочетании с низкодозной химиотерапией способна привести и к стабилизации процесса на длительное время. Приводим собственное наблюдение.

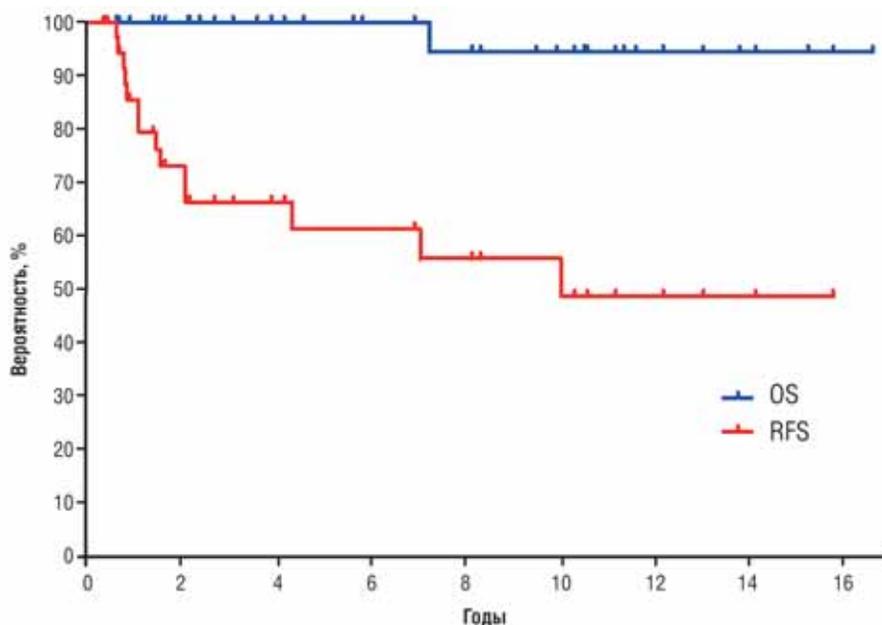


Рис. 1. Общая и безрецидивная выживаемость детей с десмоидными опухолями %.

Примечание. OS — общая выживаемость: n = 40; 39 живы [94 ± 5%], медиана наблюдения 74 мес, RFS — безрецидивная выживаемость: n = 40; 14 рецидивов [49 ± 11%].

**КЛИНИЧЕСКИЙ ПРИМЕР**

Девочка С.Л., 13 лет, поступила в детскую онкологическую клинику 27.06.2003 с опухолевым образованием в мягких тканях левого плеча. С февраля 2002 г. отмечалось уплотнение в мягких тканях средней трети левого плеча. Травму отрицала. В мае 2003 г. после проведения физиопроцедур (электрофорез с лидазой) отмечался рост опухоли; 11.06.2003 в Брестском онкологическом диспансере произведена биопсия новообразования. Пересмотр готовых микропрепаратов № 1847: разрастание фибробластической опухоли (препараты плохого качества).

*Компьютерная томография* от 27.06.2003. В глубоких отделах по наружной поверхности левого плеча определяется неомогенное образование с неровными контурами 100×50×41 мм, медиально прилежит к плечевой кости без деструкции последней. Отмечается инфильтрация кожи.

02.07.2003 произведено широкое удаление опухоли мягких тканей средней трети левого плеча с иссечением надкостницы плечевой кости и выделением лучевого нерва, затем — пластика раны местными тканями. Послеоперационный период протекал гладко.

*Гистологическое исследование № 1940-43:* экстраабдоминальный фиброматоз с инфильтративным ростом.

С 22.07 по 26.08.2003 проводился послеоперационный курс лучевой терапии (СОД 48 Гр).

01.03.2004 при контрольном осмотре заподозрен рецидив опухоли в области верхней трети левого плеча. 03.03.2004 произведено широкое иссечение рецидивной опухоли. Во время операции обнаружен и удален также отдельно лежащий плотный узел в толще дельтовидной мышцы.

*Гистологическое исследование № 724-27* (в обоих опухолевых узлах): экстраабдоминальный фиброматоз с инфильтративным ростом. Послеоперационный период протекал гладко.

Проводилась консервативная терапия тамоксифеном по 20 мг 2 раза в день и диклофенаком натрия по 20 мг 2 раза в день внутрь в течение 4 мес.

Больная консультирована по телефону проф. С.Л. Дарьяловой (МНИИО им П.А. Герцена, Москва). Рекомендовано тщательное динамическое наблюдение, КТ и УЗИ контроль.

23.03.2007 при ультразвуковом исследовании стала определяться гипэхогенная тень в дельтовидной области, в динамике — рост этой тени, хотя по данным КТ с контрастированием данных за рецидив не выявлено. 23.03.2007 под локальной анестезией произведена прицельная тру-кат (tru-cut) биопсия подозрительного очага.

*Гистологическое исследование № 1458:* участки десмоидной опухоли.

От предложенной операции и лучевой терапии мать отказалась.

03.05.2007 выполнена магнитно-резонансная томография (МРТ) зоны поражения. Отмечался рецидив десмоида с вовлечением латеральной части плечевого сустава без инвазии костных структур. Повторно предложено лечение, от которого девочка и мать категорически отказались.

07.02.2008 при повторном исследовании зоны поражения методом МРТ отмечен рост опухоли. От лечения девочка (17 лет) и мать категорически отказались. При очередном обращении родители согласились на проведение лучевой терапии в условиях локальной электромагнитной гипертермии (терморрадиотерапия). С 20.02 по 21.03.2008 проводилась лучевая терапия в режиме обычного фракционирования: СОД 46 Гр на фоне 8 сеансов локальной гипертермии (41,0–43°C по 60 мин 2 раза в нед) с последующей низкодозной химио- (метотрексат еженедельно по 40 мг внутрь в течение 4 мес) и гормонотерапией (тамоксифен по 40 мг 2 раза в нед в течение 4 мес).

09.03.2009 при контрольном МРТ исследовании отмечалась выраженная регрессия опухоли. В области сустава и дистальной части ключицы сохранялась опухолевая масса. От радикальной операции по-прежнему отказывалась. Проводился повторный курс терморрадиотерапии (20 Гр в условиях 8 сеансов локальной гипертермии). От дальнейшего лечения пациентка отказывалась.

Ежегодно выполняется МРТ зоны поражения. Отмечается стабилизация процесса на протяжении 5 лет. В настоящее время пациентка (23 года) завершила учебу, работает, вышла замуж.

**ЗАКЛЮЧЕНИЕ**

Таким образом, наш значительный опыт свидетельствует о довольно хорошем прогнозе ДО у детей. Частота рецидивов высокая (49%), возникают, как правило, в течение 1 года после лечения. Широкое иссечение является методом выбора в лечении операбельных форм десмоидных опухолей. Химио- и/или гормонотерапия, а также лучевая терапия могут быть применены при лечении местнораспространенных и рецидивных форм заболевания.

**КОНФЛИКТ ИНТЕРЕСОВ**

Авторы данной статьи подтвердили отсутствие финансовой поддержки/конфликта интересов, о которых необходимо сообщить.

**ЛИТЕРАТУРА**

1. Dormans J.P., Spiegel D., Meyer J. et al. Fibromatoses in childhood: the desmoid / fibromatosis complex. *Med Pediatr Oncol.* 2001; 37: 126–31.
2. McFarlane J. Clinical reports of the surgical practice of the Glasgow Royal Infirmary. *Glasgow.* 1832. P. 63–66.

3. Гуревич Н.М., Дарьялова С.Л., Бойко А.В., Новикова О.В. Особенности клинического течения десмоидных фибром у лиц мужского пола. *Рос. онкол. журнал.* 2006; 3: 15–18.
4. Ковалёв А.И. Особенности диагностики и лечения абдоминальных десмоидов у взрослых. *Медицинские новости.* 2000; 1: 38–42.
5. Чиссов В.И., Дарьялова С.Л., Бойко А.В. и соавт. Гормонотерапия в лечении десмоидных фибром. *Рос. онкол. журнал.* 2006; 1: 4–10.
6. Alman B.A., Pajerski M.E., Diaz-Cano S. et al. Aggressive fibromatosis (desmoid tumor) is a monoclonal disorder. *Diagn Mol Pathol.* 1997; 6: 98–101.
7. Klemmer S., Pascoe L., De Cosse J. Occurrence of desmoids in patients with familial adenomatous polyposis of the colon. *Am J Med Genet.* 1987; 28: 385–92.
8. Domont J., Salas S., Lacroix L. et al. High frequency of beta-catenin heterozygous mutation in extraabdominal fibromatosis: a potential molecular tool for disease management. *Br J Cancer.* 2010; 102: 1032–1036.
9. Lasar A.J., Tuvin D., Hajbashi S. et al. Specific mutations in the beta-catenin gene (CTNB1) correlate with local recurrence in sporadic desmoids tumors. *Am J Pathol.* 2008; 173: 1518–1527.
10. Hansmann A., Adolph C., Vogel T. et al. High-dose tamoxifen and sulindac as first-line treatment for desmoid tumors. *Cancer.* 2004; 100: 612–20.
11. Reitamo J.J., Scheinin T.M., Hayry P. The desmoid syndrome. New aspects in the cause, pathogenesis and treatment of the desmoid tumor. *Am J Surg.* 1986; 151: 230–7.
12. Faulkner L.B., Hajdu S.I., Kher U. et al. Pediatric desmoid tumor: retrospective analysis of 63 cases. *J Clin Oncol.* 1995; 13: 2813–8.
13. Чиссов В.И., Дарьялова С.Л., Бойко А.В., Королёва Л.А. Лечение десмоидных фибром в Московском научно-исследовательском онкологическом институте им. П.А. Герцена. *Рос. онкол. журнал.* 1997; 3: 13–17.
14. Ismail-zade R.S., Kochubinsky D.V., Kovalev A.I. Desmoid tumors in children. *Med Pediatr Oncol.* 2001; 37 (3): 401.
15. Ткачёв С.И., Алиев М.Д., Глебовская В.В. и соавт. Терморрадиотерапия в лечении десмоидных фибром: 10-летний опыт. *Вопр. онкол.* 2005; 51 (3): 347–349.
16. Weiss A.J., Lackman R.D. Low-dose chemotherapy of desmoid tumors. *Cancer.* 1989; 64: 1192–4.
17. Janinis J., Patriki M., Vini L. et al. The pharmacological treatment of aggressive fibromatosis: a systematic review. *Ann Oncol.* 2003; 14: 181–90.
18. Okuno S.H., Edmonson J.H. Combination chemotherapy for desmoid tumors. *Cancer.* 2003; 97: 1134–5.
19. Skapek S.X., Hawk B.J., Hoffer F.A. et al. Combination chemotherapy using vinblastine and methotrexate for the treatment of progressive desmoid tumor in children. *J Clin Oncol.* 1998; 16: 3021–7.
20. Skapek S.X., Ferguson W.S., Granowetter L. et al. Vinblastine and methotrexate for desmoid fibromatosis in children: results of a Pediatric Oncology Group Phase II Trial. *J Clin Oncol.* 2007; 25: 501–6.
21. Lackner H., Urban C., Kerbl R. et al. Noncytotoxic drug therapy in children with unresectable desmoid tumors. *Cancer.* 1997; 80: 334–40.
22. Skapek S.X., Anderson J.R., Hill A.D. et al. Safety and Efficacy of high-dose tamoxifen and sulindac as first-line treatment for desmoid tumor in children: Results of a Children's Oncology Group (COG) Phase II Study. *Ped Blood Cancer.* 2013; 60: 1108–1112.
23. Tsukada K., Church J.M., Jagelman D.G. et al. Noncytotoxic drug therapy for intraabdominal desmoid tumor in patients with familial adenomatous polyposis. *Dis Colon Rectum.* 1992; 35: 29–33.
24. Clark T.W. Percutaneous chemical ablation of desmoid tumors. *J Vasc Interv Radiol.* 2003; 14: 629–634.
25. Mace J., Bermann S., Sondak V. Response of extraabdominal desmoids tumors to therapy with imatinib mesylate. *Cancer.* 2002; 95 (11): 2373–79.
26. Mazokhin V.N., Kolmakov D.N., Lucheyov N.A. et al. A HF EM installation allowing simultaneous whole body and deep local EM hyperthermia. *Int J Hyperthermia.* 2000; 16 (3): 287–290.

### КОНТАКТНАЯ ИНФОРМАЦИЯ

**Исмаил-заде Рейман Садыг оглы**, доктор медицинских наук, главный научный сотрудник РНПЦ онкологии и медицинской радиологии им Н.Н. Александрова МЗ РБ

**Адрес:** 223053, Минский р-н, д. Боровляны, ул. Фрунзенская, д. 43, **тел.:** +375 (17) 287-95-28, **e-mail:** reiman1955@mail.ru

**Тарасик Александр Олегович**, врач-хирург операционного блока Республиканского научно-практического центра детской онкологии гематологии и иммунологии (РНПЦ ДОГИ) МЗ РБ

**Адрес:** 223053, Минский р-н, д. Боровляны, ул. Фрунзенская, д. 43, **тел.:** +375 (17) 265-42-22, **e-mail:** olek.tarasik@gmail.com

**Шиманский Артур Тадинович**, кандидат медицинских наук, заведующий операционным блоком РНПЦ ДОГИ МЗ РБ

**Адрес:** 223053, Минский р-н, д. Боровляны, ул. Фрунзенская, д. 43, **тел.:** +375 (17) 265-42-22, **e-mail:** artur\_shx@rambler.ru

**Кочубинский Дмитрий Витальевич**, заведующий онкологическим отделением № 1 РНПЦ ДОГИ МЗ РБ

**Адрес:** 223053, Минский р-н, д. Боровляны, ул. Фрунзенская, д. 43, **тел.:** +375 (17) 265-42-22, **e-mail:** kotchou\_dv@mail.ru