

УДК: 616-006.04-053.2:616-089:616-091
КЛИНИКО-МОРФОЛОГИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ РЕЗУЛЬТАТОВ ЛЕЧЕНИЯ ДЕСМОИДНЫХ
ОПУХОЛЕЙ У ДЕТЕЙ

Худаяров Санжар Сарварович - д.м.н., заведующий отделением абдоминальной хирургии Республиканского специализированного научно-практического медицинского центра онкологии и радиологии.

Нишанов Данияр Анарбаевич - д.м.н., профессор, директор Республиканского центра патологической анатомии.

Мустафаев Тождиддин Курбанович - к.м.н., заведующий отделением детской онкохирургии Республиканского специализированного научно-практического медицинского центра онкологии и радиологии.

Бобоев Максуд Махмудович - врач-реаниматолог Республиканского специализированного научно-практического медицинского центра онкологии и радиологии.

Хайитов Фарход Эшбоевич - врач детской онкохирург Республиканского специализированного научно-практического медицинского центра онкологии и радиологии

Цель исследования. Оценить результаты лечения десмоидных опухолей у детей, определить основные клиничко-анатомические, хирургические и морфологические факторы риска рецидивирования и прогрессирования заболевания.

Материалы и методы. В исследование включены 77 детей с десмоидными опухолями, находившихся на обследовании и лечении в отделении детской онкологии РСНПМЦОиР. Проведен комплексный клиничко-anamnestический, инструментальный, морфологический и иммуногистохимический анализ. Оценивали локализацию и размеры опухоли, резектабельность, объем хирургического вмешательства, статус краев резекции, особенности клиничского течения, число неблагоприятных событий в период наблюдения и качество жизни после лечения. Статистическую обработку выполняли с использованием критерия χ^2 Пирсона.

Заключение. У детей с десмоидными опухолями основными факторами прогноза являются локализация, размеры опухоли, ее резектабельность и статус краев резекции. Наиболее благоприятные результаты наблюдаются после R0-резекции, тогда как при R1-, R2-резекции и отсутствии удаления опухоли риск рецидива и прогрессирования значительно возрастает. Полученные данные подтверждают необходимость индивидуализированного подхода к лечению с учетом клиничских, хирургических и морфологических характеристик опухоли.

Ключевые слова. Десмоидная опухоль, дети, резекция, рецидив, прогрессирование, морфология, прогноз.

Tadqiqot maqsadi. Bolalarda desmoid o'smalarni davolash natijalarini baholash, retsidiv va progressiya xavfiga ta'sir qiluvchi asosiy klinik-anatomik, jarrohlik va morfologik omillarni aniqlash.

Materiallar va usullar. Tadqiqotga RSNPMTSOiR bolalar onkologiyasi bo'limida tekshirilgan va davolangan 77 nafar desmoid o'smali bolalar kiritildi. Klinik-anamnestik, instrumental, morfologik va immunogistokimyoviy tekshiruvlar kompleks tarzda o'tkazildi. O'smaning lokalizatsiyasi va o'lchami, rezektabelligi, jarrohlik aralashuvi hajmi, rezeksiya chetlari holati, kasallik kechishi, kuzatuv davridagi hodisalar soni va davolashdan keyingi hayot sifati baholandi. Statistik ishlov berishda Pirsonning χ^2 mezonini qo'llanildi.

Xulosa. Bolalarda desmoid o'smalarda prognozni belgilovchi asosiy omillar o'smaning lokalizatsiyasi, hajmi, rezektabelligi va rezeksiya chetlarining holati hisoblanadi. Eng qulay natijalar R0-rezeksiyadan keyin kuzatiladi, R1, R2 yoki rezeksiya bajarilmagan holatlarda esa retsidiv va progressiya xavfi sezilarli oshadi. Olingan natijalar davolashda individual yondashuv zarurligini ko'rsatadi.

Kalit so'zlar. Desmoid o'sma, bolalar, rezeksiya, retsidiv, progressiya, morfologiya, prognoz.

Purpose of the study. To evaluate treatment outcomes of desmoid tumors in children and to identify the main clinical, anatomical, surgical, and morphological risk factors for recurrence and progression.

Materials and methods. The study included 77 children with desmoid tumors treated in the Pediatric Oncology Department of the Republican Specialized Scientific-Practical Medical Center of Oncology and Radiology. A comprehensive clinical, instrumental, morphological, and immunohistochemical assessment was performed. Tumor localization and size, resectability, extent of surgery, resection margin status, clinical course, number of adverse events during follow-up, and post-treatment quality of life were analyzed. Statistical analysis was carried out using Pearson's chi-square test.

Conclusion. In children with desmoid tumors, the main prognostic factors are tumor localization, size, resectability, and resection margin status. The most favorable outcomes were observed after R0 resection, whereas R1, R2, and non-resection cases were associated with a significantly higher risk of recurrence and progression. The obtained results support the need for an individualized treatment approach based on clinical, surgical, and morphological tumor characteristics.

Key words. Desmoid tumor, children, resection, recurrence, progression, morphology, prognosis.

Введение. Десмоидные опухоли у детей представляют собой редкие фибробластические новообразования с локально-агрессивным инфильтративным ростом, выраженной склонностью к рецидивированию и значимым влиянием на функцию и качество жизни пациента [1, 2].

Несмотря на отсутствие метастатического потенциала, течение заболевания нередко бывает клинически непредсказуемым, а исход во многом определяется локализацией опухоли, её размерами и возможностью достижения безопасного локального контроля [5, 8].

В последние годы подходы к лечению десмоидных опухолей существенно изменились: если ранее хирургия рассматривалась как основной метод, то в настоящее время всё большее значение придаётся индивидуализированной тактике с учетом риска функциональных нарушений, качества жизни и необходимости поэтапного применения системной терапии [1, 2].

Цель. Оценить результаты лечения десмоидных опухолей у детей, определить основные клиничко-анатомические, хирургические, морфологические и иммуногистохимические факторы риска рецидивирования и прогрессирования, а также обосновать принципы индивидуального прогнозирования и выбора лечебной тактики.

Материалы и методы. В исследование включены 77 детей с десмоидными опухолями, находившихся на обследовании и лечении в отделении детской онкологии РСНПМЦОиР. По клиническому течению пациенты были распределены на 3 группы: 1-я группа - локализованные формы без рецидива (n=25), 2-я группа - послеоперационные рецидивные формы (n=36), 3-я группа - нерезектабельные или прогрессирующие формы, требовавшие медикаментозного лечения (n=16). Распределение по объему

хирургического вмешательства показало, что полное удаление опухоли выполнено у 48 (62,3%) больных, частичное удаление - у 13 (16,9%), биопсия без удаления опухоли - у 16 (20,8%) детей.

В работе проведен комплексный клинико-анамнестический, инструментальный, морфологический и иммуногистохимический анализ. Оценивали локализацию опухоли, размеры по данным КТ/МРТ, резектабельность, характер хирургического лечения, статус краев резекции (R0, R1, R2), тип клинического течения, число событий в период наблюдения, сроки до первого рецидива или прогрессирования, а также качество жизни после лечения. Морфологическое исследование включало оценку клеточности, степени коллагенизации и гиалиноза, стромальной архитектоники, инфильтративного роста, ядерной атипии и митотической активности. Иммуногистохимическое исследование предусматривало определение Ki-67, SMA, CD34 и β -катенина с последующим сопоставлением полученных данных с клиническим течением заболевания.

Статистическую обработку выполняли с использованием критерия χ^2 Пирсона; различия считали статистически значимыми при $p < 0,05$. В ходе анализа отдельно оценивали связь между течением заболевания и возрастом, полом, размерами опухоли, локализацией, радикальностью первичной резекции, морфологическими признаками и иммуногистохимическим профилем. На основании совокупности клинических, хирургических, морфологических и иммуногистохимических показателей была разработана интегрированная прогностическая модель и балльная система стратификации риска агрессивного течения десмоидных опухолей у детей.

Полученные результаты и обсуждения. Анализ результатов хирургического этапа показал, что полный объем удаления опухоли был достигнут у 48 (62,3%) больных, частичное удаление выполнено у 13 (16,9%), а в 16 (20,8%) случаях вмешательство ограничилось биопсией. При этом в 1-й группе, характеризовавшейся локализованным течением без последующего рецидива, все 25 пациентов перенесли полное удаление опухоли. Во 2-й группе, где в дальнейшем развился послеоперационный рецидив, полное удаление выполнено у 23 детей, а частичное - у 13. В 3-й группе, представленной нерезектабельными или прогрессирующими формами, во всех 16 случаях была выполнена только биопсия. Эти данные показывают, что уже на первичном этапе объем хирургического вмешательства тесно связан с дальнейшим клиническим сценарием заболевания (табл. 1).

Таблица 1. Связь между группами пациентов и объемом хирургического вмешательства

Объем хирургического вмешательства	1-я группа	2-я группа	3-я группа	Всего
Опухоль полностью удалена	25 (32,5%)	23 (29,9%)	0 (0,0%)	48 (62,3%)
Опухоль удалена частично	0 (0,0%)	13 (16,9%)	0 (0,0%)	13 (16,9%)
Опухоль не удалена, выполнена биопсия	0 (0,0%)	0 (0,0%)	16 (20,8%)	16 (20,8%)
Итого	25 (32,5%)	36 (46,8%)	16 (20,8%)	77 (100,0%)

Наиболее благоприятные результаты были получены при радикальной резекции. Среди 28 детей с R0-резекцией у 25 (32,5% от всей выборки) в период наблюдения не было зарегистрировано ни рецидива, ни прогрессирования; лишь у 3 (3,9%) впоследствии возник рецидив. Напротив, при R1-резекции все 20 наблюдений были связаны с послеоперационным рецидивом, а при R2-резекции рецидив развился во всех 13 случаях. У пациентов без резекции в 16 (20,8%) наблюдениях отмечено прогрессирование без предшествующего удаления опухоли. Следовательно, статус края

резекции оказался одним из ключевых факторов, определяющих дальнейшее течение болезни (табл. 2).

Таблица 2. Связь между группами пациентов и объёмом хирургического вмешательства

Объём хирургического вмешательства	1-я группа	2-я группа	3-я группа	Всего
Опухоль полностью удалена	25 (32,5%)	23 (29,9%)	0 (0,0%)	48 (62,3%)
Опухоль удалена частично	0 (0,0%)	13 (16,9%)	0 (0,0%)	13 (16,9%)
Опухоль не удалена, выполнена биопсия	0 (0,0%)	0 (0,0%)	16 (20,8%)	16 (20,8%)
Итого	25 (32,5%)	36 (46,8%)	16 (20,8%)	77 (100,0%)

Анализ числа событий в катамнезе подтвердил указанную закономерность. После R0-резекции у 25 детей не было зарегистрировано ни одного события; только у 1 пациента отмечен один эпизод рецидива, у 2 - два эпизода. После R1-резекции чаще наблюдались повторные события: 1 рецидив - у 7 больных, 2 рецидива - у 10, 3 и более - у 3. При R2-резекции 1 эпизод зарегистрирован у 7 детей, 2 эпизода - у 4, 3 и более - у 2. В группе без удаления опухоли у 15 пациентов уже в наблюдаемом периоде отмечено по одному событию, еще у 1 - три и более эпизода прогрессирования. Это указывает, что не только сам факт операции, но и ее радикальность влияет на кратность последующих рецидивов (табл. 3).

Таблица 3. Связь между краями резекции после удаления первичной опухоли и числом событий в период наблюдения

Края резекции после удаления первичной опухоли	0 событий	1 событие	2 события	≥3событий	Всего
R0	25(32,5%)	1 (1,3%)	2 (2,6%)	0 (0,0%)	28 (36,4%)
R1	0 (0,0%)	7 (9,1%)	10(13,0%)	3 (3,9%)	20 (26,0%)
R2	0 (0,0%)	7 (9,1%)	4 (5,2%)	2 (2,6%)	13 (16,9%)
Резекция не выполнялась	0 (0,0%)	15(19,5%)	0 (0,0%)	1 (1,3%)	16 (20,8%)
Итого	25(32,5%)	30(39,0%)	16(20,8%)	6 (7,8%)	77(100,0%)

Временной анализ показал, что при R0-резекции клиническая стабильность сохранялась дольше. У 25 из 28 пациентов после радикального удаления первое неблагоприятное событие вообще не наступило; лишь у 2 детей оно было зафиксировано в интервале 13–24 месяцев и у 1 - позже 24 месяцев. После R1- и R2-резекции первое событие возникало чаще в сроки от 7 до 24 месяцев и нередко наблюдалось даже спустя 2 года, что подчеркивает необходимость длительного диспансерного контроля. Наиболее раннее неблагоприятное течение отмечалось у нерезектабельных пациентов: у 6 детей прогрессирование развилось уже в первые 6 месяцев, еще у 10 - в сроки 7–12 месяцев (рис. 1).

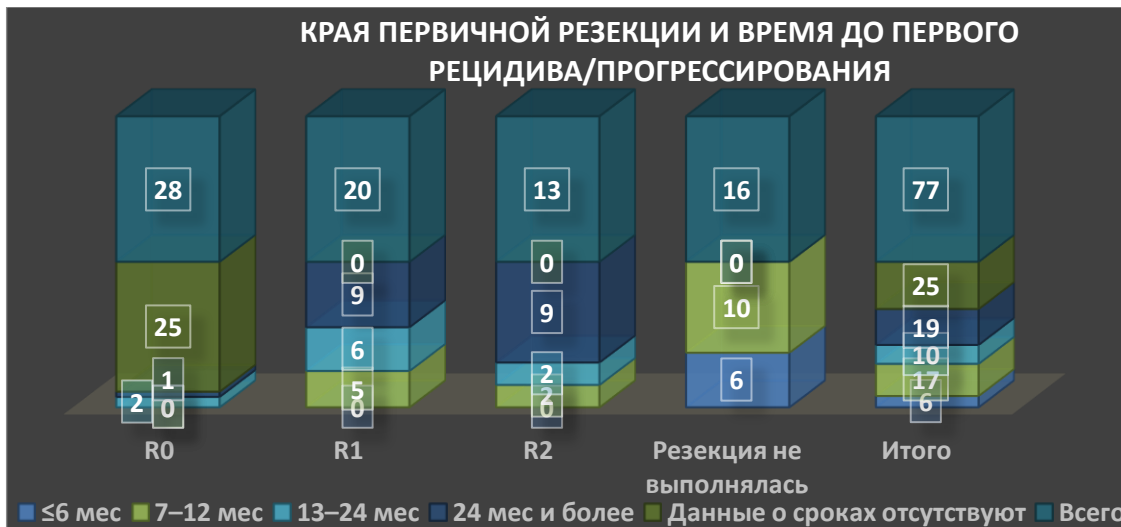


Рисунок 1. Связь между краями резекции после удаления первичной опухоли и временем до первого рецидива/прогрессирования

Отдельный анализ показал, что исход операции во многом зависел от анатомической локализации опухоли. Наиболее благоприятные хирургические результаты отмечены при расположении опухоли в области передней брюшной стенки и нижних конечностей, где чаще удавалось достичь R0-резекции. Напротив, при внутрибрюшинной и ретроперитонеальной локализации радикальное удаление было существенно ограничено: именно здесь чаще выполнялись лишь биопсия, неполная резекция или оставалась макроскопическая остаточная опухоль. Таким образом, локализация выступала не только клинической, но и практической хирургической детерминантой прогноза (рис. 2).

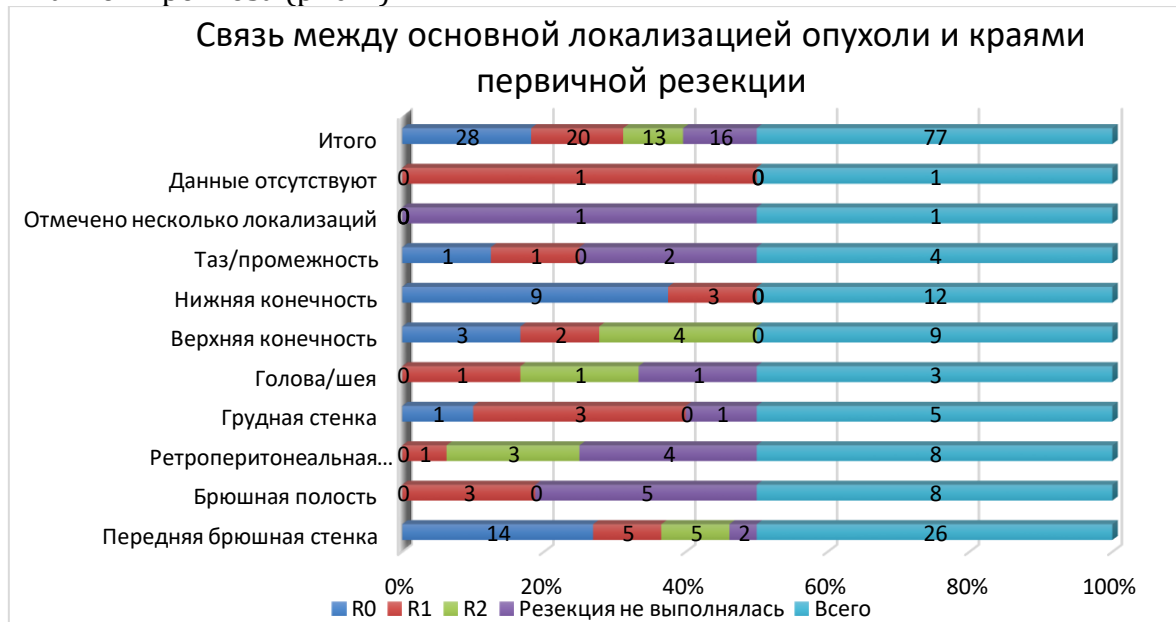


Рисунок 2. Распределение краёв первичной резекции в зависимости от основной локализации опухоли

При оценке клинично-демографических факторов статистически значимой связи между возрастом и типом течения заболевания не выявлено ($\chi^2=2,16$; $p=0,905$). Аналогично, число рецидивов не зависело от возраста ($\chi^2=3,85$; $p=0,921$). По полу также не установлено достоверной связи с числом событий ($\chi^2=2,80$; $p=0,424$), хотя у девочек повторные рецидивы количественно встречались несколько чаще. Следовательно,

возраст и пол в данной выборке не могут рассматриваться как самостоятельные предикторы неблагоприятного течения (рис. 3).

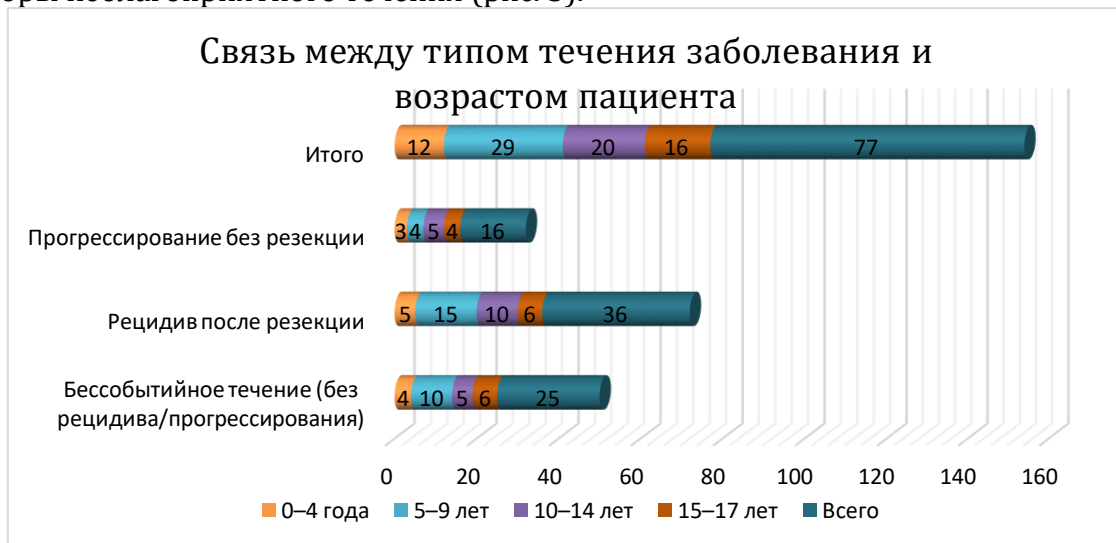


Рисунок 3. Распределение типов течения заболевания по возрастным группам пациентов

В отличие от демографических характеристик, размер опухоли имел отчетливое прогностическое значение. Во всех 7 случаях при размере ≤ 3 см течение оставалось бессобытийным. При размере 3–5 см бессобытийное течение также преобладало и отмечено у 16 больных. Однако при опухолях 5–10 см уже наблюдалось заметное увеличение числа рецидивов: 11 детей имели 1 событие, 10 — 2 события, 4 — 3 и более. В группе >10 см бессобытийного течения не было вовсе; у 15 пациентов зарегистрирован по крайней мере один эпизод рецидива или прогрессирования. Связь между размером опухоли и числом событий была статистически высокозначимой ($\chi^2=52,20$; $p<0,001$), что позволяет рассматривать опухолевый объем как один из сильнейших факторов риска (рис. 4).

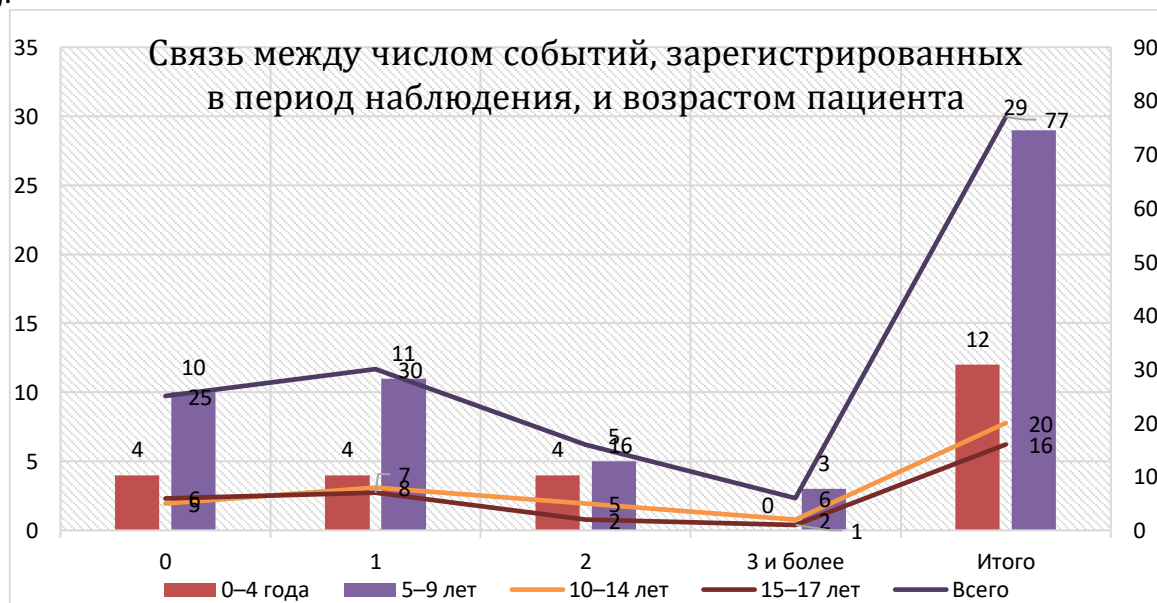


Рисунок 4. Распределение числа событий, зарегистрированных в период наблюдения, по возрастным группам пациентов

Анализ системной терапии показал, что выбор лекарственной тактики зависел от клинического сценария болезни. В группе послеоперационных рецидивов чаще применялась таргетная терапия - 20 наблюдений; гормонотерапия или химиотерапия

использовались в 11 случаях. В группе нерезектабельных и прогрессирующих форм все 16 пациентов получали гормонотерапию или химиотерапию. При бессобытийном течении, напротив, системное лечение в большинстве случаев не требовалось. Связь между типом течения и классом системной терапии была статистически значимой ($\chi^2=99,02$; $p<0,001$) (табл. 4 или рис. 5).



Рисунок 5. Распределение основного класса системной терапии в зависимости от типа течения заболевания

При сопоставлении лекарственного лечения и качества жизни установлено, что среди детей, получавших таргетную терапию, во всех 20 случаях качество жизни оценивалось как относительно удовлетворительное; неудовлетворительные и тяжелые варианты в этой группе не наблюдались. Напротив, при гормонотерапии или химиотерапии неудовлетворительное качество жизни отмечено у 11 больных, тяжелое - у 8, а относительно удовлетворительное - только у 8. Это позволяет предполагать, что при соответствующих показаниях таргетные подходы могут быть не только клинически оправданными, но и более приемлемыми с функциональной точки зрения (рис. 6).

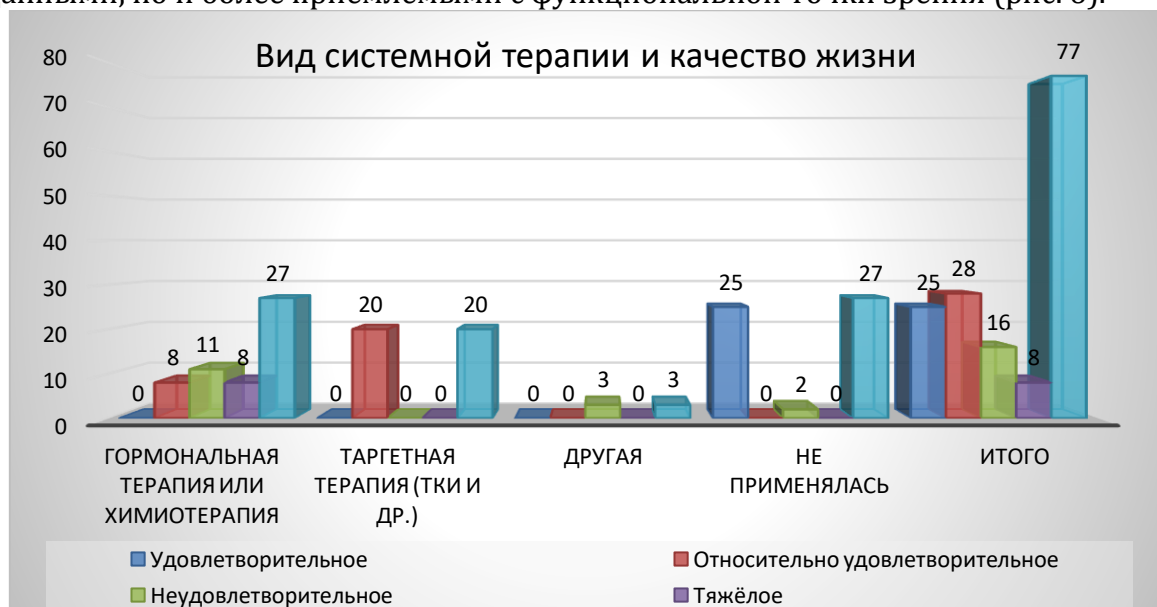


Рисунок 6. Связь между основным классом системной терапии, применённой при нерезектабельности или рецидиве, и качеством жизни пациента после завершения лечения

Полученные результаты показали, что у детей с десмоидными опухолями решающее значение имеют локализация опухоли, её размеры, резектабельность и статус краёв резекции, тогда как возраст и пол самостоятельного влияния на течение заболевания не продемонстрировали. Это согласуется с современными публикациями, где подчеркивается, что течение десмоидных опухолей определяется прежде всего анатомической доступностью очага, риском функциональных нарушений и возможностью достижения локального контроля [4, 7].

В нашем исследовании наиболее благоприятные результаты наблюдались после R0-резекции, тогда как при R1-, R2-резекции и при отсутствии резекции частота рецидива и прогрессирования была существенно выше. Это соответствует современному подходу, согласно которому хирургическое лечение оправдано прежде всего в тех случаях, когда возможно выполнить функционально приемлемое удаление опухоли, не ухудшая качество жизни пациента [3, 6].

Установленная нами связь между крупными размерами опухоли, анатомически сложной локализацией и неблагоприятным течением также совпадает с данными литературы, где большие и глубоко расположенные десмоидные опухоли рассматриваются как формы с более высоким риском прогрессирования и необходимостью индивидуализированной тактики лечения [1, 4].

Кроме того, наши результаты подтверждают клиническую значимость оценки качества жизни. Современные авторы отмечают, что при десмоидных опухолях эффективность лечения следует оценивать не только по контролю роста опухоли, но и по влиянию на боль, функцию и повседневную активность пациента [1].

Заключение

1. У детей с десмоидными опухолями основными факторами прогноза являются локализация, размеры опухоли, её резектабельность и статус краёв резекции; наилучшие результаты наблюдаются после R0-резекции, тогда как при R1, R2 и отсутствии резекции риск рецидива и прогрессирования значительно возрастает.
2. Анатомически сложные локализации и крупные размеры опухоли ассоциированы с менее благоприятным течением, большей частотой нерезектабельности и необходимостью применения дополнительных методов лечения.
3. Полученные данные подтверждают необходимость комплексного, индивидуализированного подхода к лечению детей с десмоидными опухолями с учётом клинических, хирургических и морфологических характеристик, а также влияния терапии на качество жизни.

ЛИТЕРАТУРА

1. Bektas M, Te Marvelde L, Kasper B, et al. Desmoid Tumors: A Comprehensive Review. *Advances in Therapy*. 2023;40(8):3695–3722.
2. Kasper B. Current Management of Desmoid Tumors: A Review. *JAMA Oncol*. 2024. doi:10.1001/jamaoncol.2024.1573.
3. Lazcano CS, Lee RM, Kirane A, et al. Surgical Management of Desmoid Tumors—Patient Selection and Perspectives. *Current Oncology*. 2025;32(7):408.
4. Lee YS, Lee SH, Kim JI, et al. Current Treatment Concepts for Extra-Abdominal Desmoid-Type Fibromatosis. *Journal of Clinical Medicine*. 2024.
5. Mangla A, et al. Desmoid Tumors: Current Perspective and Treatment. *Curr Treat Options Oncol*. 2024.

6. Quek LHH, Huang K, Gounder MM. Local Treatment of Desmoid Tumors: An Update. Current Treatment Options in Oncology. 2024.
7. Riedel RF, Penel N, Kasper B, et al. Evolving strategies for management of desmoid tumor. Cancer. 2022.
8. Torres BS, et al. Pediatric Desmoid Tumor of the Head and Neck. Plast Reconstr Surg Glob Open. 2024;12(9):e6122. doi:10.1097/GOX.0000000000006122.