

## РЕДКАЯ ФОРМА БОЛЕЗНИ: ДЕСМОИДНЫЙ ФИБРОМАТОЗ (ДЕСМОИД) МОЛОЧНОЙ ЖЕЛЕЗЫ

Онофрийчук И.М.<sup>1</sup>✉, Зирияходжаев А.Д.<sup>1,2,3</sup>, Михайлов С.И.<sup>1</sup>, Олейникова В.Д.<sup>1</sup>, Запиров Г.М.<sup>1,2</sup>, Запирова С.Б.<sup>1</sup>, Лаврова А.М.<sup>1</sup>, Волченко Н.Н.<sup>1</sup>, Сарибекян Э.К.<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Московский научно-исследовательский онкологический институт им. П.А. Герцена — филиал НИМЦ радиологии Минздрава России; Россия, 125284, Москва, 2-й Боткинский проезд, 3

<sup>2</sup> Первый МГМУ им. И.М. Сеченова МЗ РФ (Сеченовский Университет); Россия, 119048, Москва, ул. Трубецкая, 8, с. 2

<sup>3</sup> Российский университет дружбы народов; Россия, 117198, Москва, ул. Миклухо-Маклая, 6

✉ Онофрийчук Ирина Михайловна, [Shirokikh-irina1@yandex.ru](mailto:Shirokikh-irina1@yandex.ru)

### РЕФЕРАТ

В статье представлены клинические случаи редкой формы патологических новообразований — десмоидного фиброматоза молочной железы. Отражена этиология и патогенез заболевания, клинико-морфологические особенности, диагностика и тактика лечения заболевания. Широко освещены клинические примеры из практики хирурга-онколога.

Десмоидный фиброматоз (ДФ) — это агрессивное неметастазирующее мезенхимальное образование, возникающее из мышечно-апоневротических структур. На долю ДФ приходится от 0,03 % до 0,1 % солидных опухолей и 3 % мезенхимальных опухолей. Среди патологий молочной железы данное новообразование встречается еще реже (0,2 %). В связи с редкостью такой патологии, не всегда клиницистам удается правильно интерпретировать диагностическую картину и распознать заболевание. Также не до конца понятны этиология и патогенез заболевания, в связи с чем нет стандартов лечения десмоидного фиброматоза. Хирургическое лечение остается основным. Чтобы уменьшить частоту рецидивирования заболевания, хирургу необходимо достигнуть чистых краев резекции. В качестве альтернативного вида лечения дополнительно могут быть рассмотрены лучевая терапия, гормональная терапия, таргетная терапия, химиотерапия. При достижении чистых краев резекции в качестве дальнейшего лечения рассматривается строгое динамическое наблюдение пациента.

**Ключевые слова:** десмоидный фиброматоз, молочная железа, десмоид, редкие патологии

**Для цитирования:** Онофрийчук И.М., Зирияходжаев А.Д., Михайлов С.И., Олейникова В.Д., Запиров Г.М., Запирова С.Б., Лаврова А.М., Волченко Н.Н., Сарибекян Э.К. Редкая форма болезни: десмоидный фиброматоз (десмоид) молочной железы. Онкологический журнал: лучевая диагностика, лучевая терапия. 2025;8(2):103-112.

<https://doi.org/10.37174/2587-7593-2025-8-2-103-112>

Journal of Oncology: Diagnostic Radiology and Radiotherapy

ISSN: 2587-7593 (Print) ISSN: 2713-167X (Online)

КЛИНИЧЕСКИЕ СЛУЧАИ | CLINICAL CASES

<https://doi.org/10.37174/2587-7593-2025-8-2-103-112>

## RARE DISEASE: BREAST DESMOID-TYPE FIBROMATOSIS

Irina M. Onofriychuk<sup>1</sup>✉, Aziz D. Zikiryahodzhaev<sup>1,2,3</sup>, Stanislav I. Mikhailov<sup>1</sup>, Oleynikova V.D.<sup>1</sup>, Gadgimyrad M. Zapirov<sup>2</sup>, Samira B. Zapirova<sup>1</sup>, Anastasiya M. Lavrova<sup>1</sup>, Nadegda N. Volchenko, Eric K. Saribekyan<sup>1</sup>

<sup>1</sup> P.A. Hertsen Moscow Oncology Research Institute — branch of the National Medical Research Radiological Centre; 3 2nd Botkinskiy Proezd, Moscow, Russia, 25284

<sup>2</sup> I.M. Sechenov First Moscow State Medical University (Sechenov University); 8 build. 2, Trubetskaya str., Moscow, Russia 119048

<sup>3</sup> Peoples Friendship University of Russia (RUDN University); 6 Miklukho-Maklaya str., Moscow, Russia, 117198

✉ Irina M. Onofriychuk, [Shirokikh-irina1@yandex.ru](mailto:Shirokikh-irina1@yandex.ru)

### ABSTRACT

The article presents a rare form of pathological neoplasms — breast desmoid type fibromatosis. There are etiology and pathogenesis of the disease, clinical and morphological features, diagnostics and tactics of treatment of the disease. Widely covered clinical examples from the practice of a surgeon-oncologist.

Desmoid fibromatosis (DF) is an aggressive non-metastatic mesenchymal formation that arises from muscloponeurotic structures. DF accounts for 0.03 % to 0.1 % of solid tumors and 3 % of mesenchymal tumors. Among breast pathology, this neoplasm is even rarer (0.2 %). Due to the rarity of such pathology, clinicians are not always able to correctly interpret the diagnostic picture and recognize the disease. The etiology and pathogenesis of the disease are also not fully understood, and therefore there are no standards for the treatment of desmoid fibromatosis. Surgical treatment remains the main one. To reduce the frequency of recurrence of the disease, the surgeon needs to achieve clean edges of the resection. Radiation therapy, hormone therapy, targeted therapy, and chemotherapy may additionally be considered as an alternative type of treatment. When the clean edges of the resection are reached, strict dynamic monitoring of pa is considered as further treatment.

**Key words:** desmoid fibromatosis, breast, desmoid, rare pathologies

**For citation:** Onofriychuk I.M., Zikiryahodzhaev A.D., Mikhailov A.I., Oleynikova V.D., Zapirov G.M., Zapirova S.B., Lavrova A.M., Volchenko N.N., Saribekyan E.K. Rare Disease: Breast Desmoid-Type Fibromatosis. Journal of Oncology: Diagnostic Radiology and Radiotherapy. 2025;8(2):103-112. (In Russ.).

<https://doi.org/10.37174/2587-7593-2025-8-2-103-112>

## Введение

Десмоидный фиброматоз (ДФ) — это агрессивное неметастазирующее мезенхимальное образование, возникающее из мышечно-апоневротических структур. На долю ДФ приходится от 0,03 % до 0,1 % солидных опухолей и 3 % мезенхимальных опухолей. Микроскопических признаков злокачественности у ДФ нет, также они никогда не дают метастазов, однако данные образования склонны к частому рецидивированию и агрессивному местному росту [1]. Среди пациентов с ДФ примерно 80 % составляют люди социально активного возраста, обычно от 20 до 40 лет [2]. ДФ разделяют на четыре группы: абдоминальные, интраабдоминальные, экстраабдоминальные и мультифокальные [3]. Среди патологии молочных желез десмоидный фиброматоз составляет 0,2 % [4]. Агрессивный местный рост опухоли, а также рецидивы и повторные, порой травмирующие хирургические вмешательства становятся причиной значительного ухудшения качества жизни, вплоть до утраты трудоспособности и глубокой инвалидности.

## Этиология и патогенез десмоидного фиброматоза

Природа возникновения таких новообразований до конца не ясна. Причина недостаточной изученности патогенеза ДФ заключается в низкой частоте этой опухоли в популяции, всего встречается 5–6 случаев ДФ на миллион жителей в год [5], а частота такой патологии в молочной железе еще меньше. Патофизиология фиброматоза может быть вызвана дисфункциональной гормональной зависимостью местных фибробластов или генетическим расстройством в регуляции поля роста фибробластов.

Существует ряд данных о том, что ДФ возникает вследствие мутации в гене APC или появления β-катенина в онкогене CTNNB1 [6]. β-катенин является компонентом комплекса E-кадгерин / β-катенин / α-катенин и играет роль в регуляции боковой кластеризации и стабилизации кадгеринов на клеточной мембране. Еще одной важной функцией β-катенина является участие в передаче сигнала по Wnt/β-катениновому сигнальному пути. Фосфорилированный β-катенин распознается убиквитинлигазой, содержащей β-TrCP, которая добавляет убиквитины к Lys19 и Lys49, тем самым инициируя деструкцию β-катенина в протеасомах. Это позволяет поддерживать низкий уровень цитоплазматической концентрации β-катенина в отсутствие Wnt-стимуляции. При наличии мутации в 3-ем экзоне гена CTNNB1 нефосфорилированный β-катенин начинает накапливаться в цитоплазме. Затем накопленный β-катенин перемещается в ядро, где взаимодействует с ДНК-связывающими

белками из семейства Tcf/LEF. В совокупности они активируют транскрипцию «канонических» (β-катенинзависимых) генов Wnt-зависимого сигнального пути. В результате чего возникает дисрегуляция в Wnt-пути. Поскольку ДФ чаще встречается у женщин, особенно во время беременности, было сделано предположение о потенциальной роли эстрогена в патогенезе ДФ [7].

Основными факторами риска возникновения ДФ являются различные травмы молочных желез. Причиной трансформации в данном случае становятся активные процессы репарации с участием мезенхимальных стволовых клеток. Как ряд факторов риска следует отметить гормональные сбои, беременность, а также предшествующие хирургические вмешательства. В этом случае ДФ, как правило, возникает в области послеоперационного рубца. Имеются работы, которые утверждают, что наличие эндопротезов после аугментационной маммопластики также может рассматриваться как фактор риска [8].

## Клинико-диагностические особенности десмоидного фиброматоза молочной железы

Клинически ДФ молочной железы представляет собой быстро растущие, глубоко расположенные в паренхиме, как правило безболезненное, плотное образование. ДФ может проявляться симптомом умбиликации или площадки [9]. На ранних стадиях развития новообразования его сложно заметить пациенту при самопальпации, так как образование произрастает из мышечно-апоневротических структур и расположено глубоко на большой грудной мышце.

ДФ характеризуются высокой частотой рецидивов и требуют комплексного лечения. Радиологические признаки десмоида молочной железы неспецифичны, при маммографическом и ультразвуковом исследовании часто проявляются признаки, схожие с злокачественным процессом [10]. Более широкими возможностями для диагностики обладает магнитно-резонансная томография.

Однако диагностика, основанная только на визуализации, невозможна из-за инфильтратного характера ДФ, часто приводящего к неправильному диагнозу. При выявлении десмоида молочной железы следует обязательно оценить наличие инвазии. Как правило, распространение процесса происходит в грудные мышцы, именно поэтому следует проводить пристальную диагностику с помощью дополнительного КТ-исследования. На компьютерной томограмме фиброма изоденсна скелетным мышцам и содержит неомогенные очаги, миксоидные либо содержащие коллаген. При контрастировании опухоль становится хорошо заметной в связи с богатой васкуляризацией. Контраст позволяет

выявить границы, разделяющие фиброму и жировую ткань. Для дополнительной визуализации возможно использовать ПЭТ/КТ [11].

Основным стандартом в постановке диагноза является патоморфологическое и иммуногистохимическое исследование материала. При микроскопическом исследовании ДФ в значительной степени напоминают фибробласты — они имеют веретенообразную форму и разделены коллагеновым матриксом. Среди клеток могут встречаться единичные атипичные, плеоморфные или гиперхромные элементы. Пересекающиеся пучки коллагена и клетки формируют плотные опухоли, которые не имеют псевдокапсулы. Инфильтративный рост ДФ наиболее выражен на границе с мышечной тканью. В некоторых случаях можно обнаружить участки кальцификации [12].

Иммуногистохимическое исследование показывает, что ДФ положительно окрашиваются на Р-катенин, в то время как отрицательно для десмина, CD34, c-kit и S-100. В некоторых случаях также может быть выявлена экспрессия циклооксигеназы-2 и Р-эстрогеновых рецепторов. Обычно пролиферативный индекс Ki-67 остается на низком уровне [7].

### Лечение десмоидного фиброматоза молочных желез

Помимо диагностических проблем, не меньшим поводом для дискуссии является вопрос лечения таких больных. В настоящее время в мире стандартным подходом к лечению ДФ считается хирургический метод. Выполнение резекции молочной железы с соблюдением отступов от края резекции является одним из возможных вариантов хирургического лечения, однако даже при достижении отрицательного края по результатам планового гистологического исследования частота рецидивов составляет в среднем 16–39 % [13]. В случае повторных рецидивов, большого размера опухоли или в случае затруднительной постановки окончательного диагноза, рекомендуется выполнить мастэктомию с и без реконструкции молочных желез.

Наряду с традиционным для опухолей мягких тканей хирургическим методом в лечении ДФ применяют лучевую терапию, химиотерапию, гормонотерапию, нестероидные противовоспалительные средства, иммунотерапию и ряд других методов [14]. На сегодняшний день считается, что химиотерапия не приносит эффективных результатов лечения ДФ, однако Notably et al [15] продемонстрировали хорошие результаты с регрессией опухолевого узла, используя такие препараты как доксорубин в сочетании с мелоксикамом. Также описано успешное применение комбинированных схем лечения, включающих циклофосфамид, доксо-

рубицин, митомицин, цисплатин, ифосфамид, этопозид [16].

Также широко изучается опыт применения таргетной терапии для лечения десмоидов. Так, немецкая группа исследователей изучала применение иматиниба у пациентов с неоперабельными десмоидными опухолями [17]. В исследовании приняли участие 19 пациентов, и было обнаружено, что, несмотря на отсутствие у пациентов мутаций c-kit and PDGFR/PDGFR-beta, опухоль осталась в стадии ремиссии в 65 % случаев через 6 месяцев после приема препарата.

Эффективность гормональной терапии на данный момент остаётся спорным вопросом в лечении ДФ. Ряд исследований демонстрирует прекращение роста, частичный или полный регресс заболевания при приеме тамоксифена [18].

Что касается лучевой терапии, то согласно данным ряда авторов [19], хирургическое вмешательство в сочетании с лучевой терапией демонстрирует наилучшие показатели выживаемости. Однако есть мнение, что лучевую терапию применяют в случае неоперабельного ДФ.

### Собственный опыт

#### Клинический случай № 1

Представляем клинический случай десмоида молочной железы у пациентки 60 лет. Из анамнеза известно, что при профилактическом обследовании в МНИОИ им. П.А. Герцена в апреле 2024 г. выявлено образование в правой молочной железе, за год до этого был ушиб молочной железы. По данным морфологического исследования (биопсия) выявлена картина десмоидной опухоли. Пациентка комплексно обследована, другой очаговой патологии не выявлено.

Местный статус: молочные железы, симметричны, птозированы. Кожа, сосково-ареолярный комплекс с обеих сторон не изменены, видимых выделений из сосков нет. При пальпации левой молочной железы четкие узловые образования не определяются; справа в проекции верхненаружного квадранта определяется плотное малоподвижное образование. При пальпации регионарных зон: в правой и левой подмышечной, обеих надключичных и подключичных областях увеличенные, измененные лимфатические узлы не определяются (рис. 1).

Маммография: картина нерезко выраженной фиброзной мастопатии (рис. 2, 3). Преобладают инволютивные изменения. В верхне-наружном квадранте правой молочной железы, на уровне 11 см от соска, определяется образование неправильной формы размерами 2,5×1,8 см.



Рис. 1. Вид пациентки до операции  
Fig. 1. Pre-op

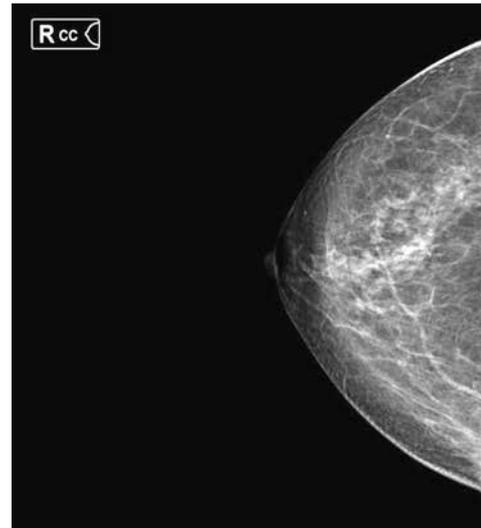


Рис. 2. Маммография справа, прямая кранио-каудальная проекция (при прямой проекции образование не попадает в изображение)

Fig. 2. Mammography, craniocaudal projection (the tumor is not included in the image on this projection)



Рис. 3. Маммография справа, косая медиально-латеральная проекция (визуализируется образование в верхне-наружном квадранте)  
Fig. 3. Mammography, medial-lateral projection (the tumor is visualized in the upper-outer quadrant)

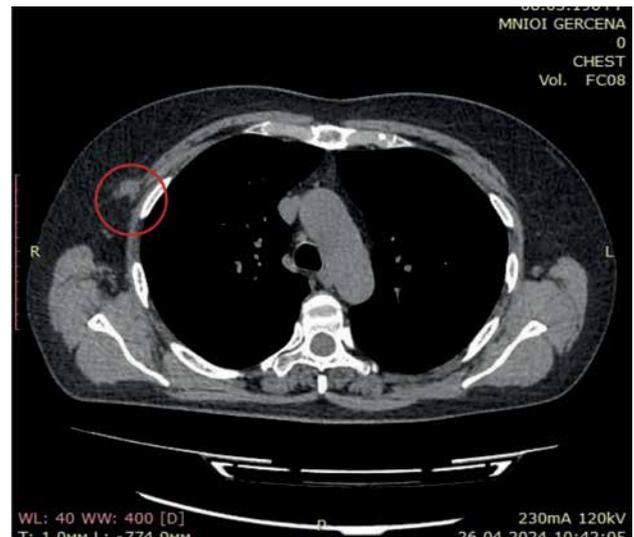


Рис. 4. Изображение КТ-среза с образованием в молочной железе, плотно прилежащим к большой грудной мышце  
Fig. 4. CT-image (breast tumor tightly adjacent to the pectoralis major muscle)

Ультразвуковое исследование молочных желез: картина фиброзно-жировой инволюции. В верхне-наружном квадранте правой молочной железы выявлено гипозоногенное образование неправильной формы размерами 2×1,7 см. Лимфатические узлы в аксиллярной области без видимых структурных изменений.

КТ органов грудной клетки (с контрастированием): кпереди от большой грудной мышцы справа по латеральному краю отмечается узловое уплотне-

ние, размерами 12×1×9,6 мм, накапливающее контрастный препарат (рис. 4).

Пациентка обсуждена на онкологическом консилиуме в составе десмоидной группы МНИОИ им. П.А. Герцена. Рекомендовано хирургическое лечение — резекция правой молочной железы с последующим обсуждением тактики лечения и наблюдения соответственно плановому гистологическому исследованию. Перед операцией пациентке выполнена стереотаксическая разметка под кон-



Рис. 5. Вид на операционном столе перед операцией сверху  
Fig. 5. Pre-op before surgery



Рис. 6. Вид на операционном столе сбоку  
Fig. 6. Pre-op before surgery from the side



Рис. 7. Выделение сектора молочной железы с образованием (опухолевый узел расположен непосредственно на большой грудной мышце)  
Fig. 7. Isolation of a sector of the breast with tumor (the tumor node is located directly on the pectoralis major muscle)

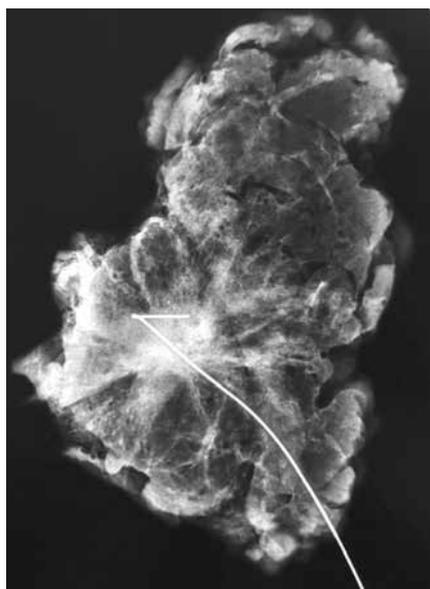


Рис. 8. Рентген-контроль сектора правой молочной железы после удаления  
Fig. 8. XR controle of the breast sector with tumor node

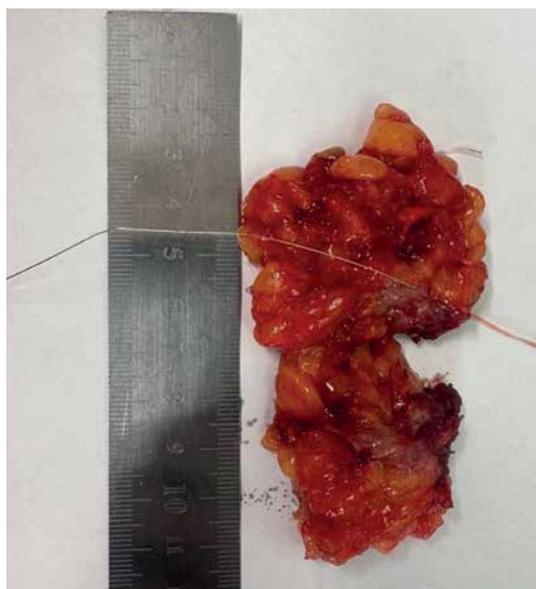


Рис. 9. Макроскопическое исследование. Сектор правой молочной железы с образованием  
Fig. 9. Macroscopic study. The breast sector with tumor node

тролем маммографии. Этапы операции представлены на фото ниже (рис. 5–11).

Заключение по морфологическому исследованию операционного материала (макро- и микроскопическое описание): образование размерами 1,5×1×0,7 см. Опухоль представлена широкими переплетающимися пучками соединительной ткани сухожильного типа, сформированными вытянутыми клетками без четких признаков клеточной и ядерной атипии. В ядрах большинства клеток

видны заметные ядрышки (рис. 12, 13). В строме опухоли среди пучков веретеновидных клеток определяются тонкостенные кровеносные сосуды капиллярного типа с периваскулярной умеренно выраженной лимфоидно-плазмоцитарной инфильтрацией, примесью немногочисленных сегментоядерных лейкоцитов. Также видны немногочисленные «зажатые» атрофичные поперечно-полосатые мышечные волокна (рис. 14). Опухоль инфильтрирует прилежащие поперечно-полосатые мышцы,



Рис. 10. Досечение мышечного фрагмента, ближнего к образованию  
Fig. 10. Excision of the muscle fragment closest to the tumor node



Рис. 11. Установка танталовой скрепки в ложе удаленной опухоли  
Fig. 11. Installation of a tantalum clip in the place of the removed tumor

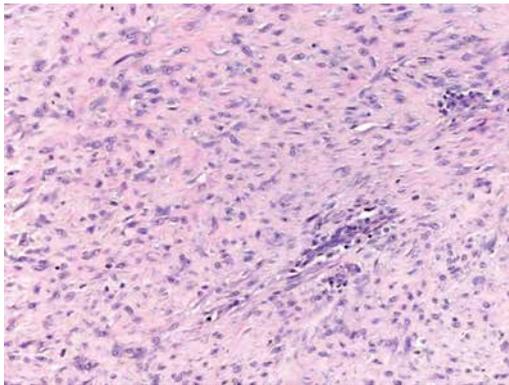


Рис. 12. Пучки соединительной ткани сухожильного типа  
Fig. 12. Bundles of tendon-type connective tissue

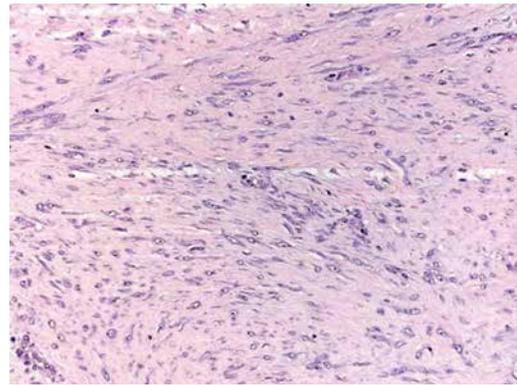


Рис. 13. Пучки соединительной ткани сухожильного типа  
Fig. 13. Bundles of tendon-type connective tissue

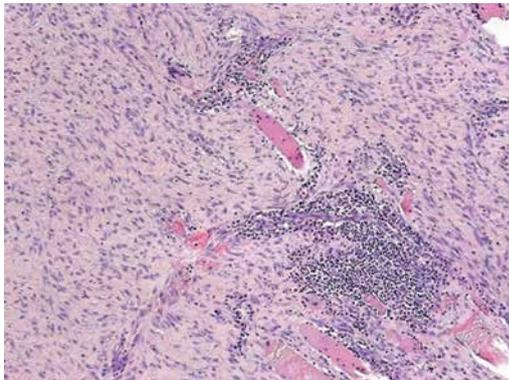


Рис. 14. Атрофические поперечно-полосатые мышечные волокна  
Fig. 14. Atrophic striated muscle fibers

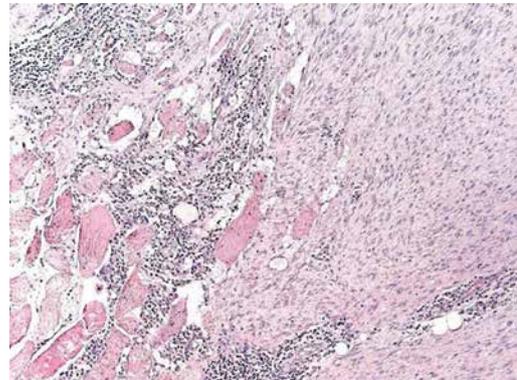


Рис. 15. Лимфоидно-плазмочитарная инфильтрация  
Fig. 15. Lymphoid-plasmacytic infiltration

часть волокон которых в состоянии атрофии, с наличием очагово выраженной лимфоидно-плазмочитарной инфильтрации в данной зоне (рис. 15). Опухоль инфильтрирует прилежащую ткань мо-

лочной железы, представленную преимущественно жировой клеткой и немногочисленными протоковыми структурами с пролиферацией эпителия без атипии (рис. 16).

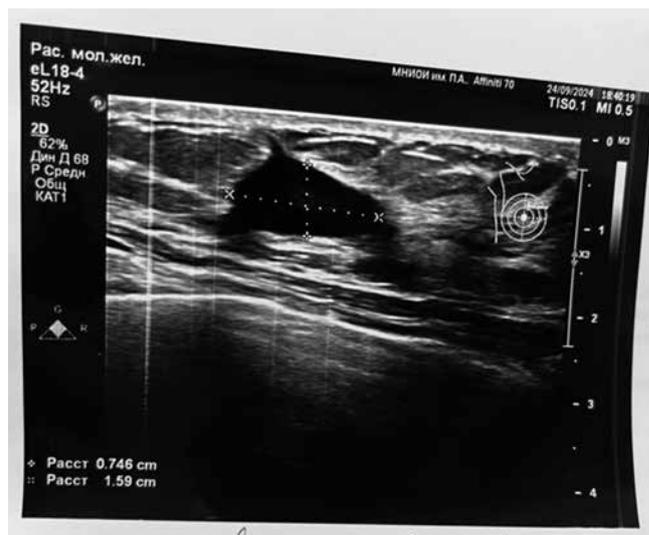


Рис. 16. Ультразвуковая картина новообразования

Fig. 16. Ultrasound image of the tumor

ИГХ: Рецепторы эстрогена: отсутствие экспрессии в веретеновидных клетках новообразования. Рецепторы прогестерона: отсутствие экспрессии в веретеновидных клетках новообразования. В-catenin: позитивная ядерная экспрессия веретеновидных клеток. p40: отсутствие экспрессии в веретеновидных клетках новообразования. panCK: отсутствие экспрессии в веретеновидных клетках новообразования. CK5: отсутствие экспрессии в веретеновидных клетках новообразования. Desmin: позитивная ядерная экспрессия умеренной/высокой интенсивности 80 % клеток новообразования.

Заключение: Десмоидный фиброматоз молочной железы.

Пациентка повторно обсуждена на онкологическом консилиуме в составе десмоидной группы МНИОИ им. П.А. Герцена. Учитывая чистые края резекции, рекомендовано динамическое наблюдение.

### Клинический случай № 2

Представляем клинический случай десмоида молочной железы у пациентки 19 лет. Пациентка самостоятельно обнаружила образование в правой молочной железе. По данным биопсии: веретеноклеточная опухоль с формированием коротких пучков, три митоза в 10п/з×40, наличием единичных протоковых структур в ней. Морфологическая картина подозрительна в отношении листовидной опухоли. ИГХ: В-catenin — положительная экспрессия опухолевыми клетками, картина десмоидного фиброматоза. Травм не было, наследственность не отягощена. Беременности не было.

Местный статус: при пальпации на границе внутренних квадрантов правой молочной железы, занимая практически ее половину, пальпируется плотное подвижное образование. В левой молочной железе и региональных зонах без патологических

новообразований. Принято решение о хирургическом лечении с целью определения дальнейшей тактики лечения после получения результатов операционного материала.

УЗИ молочных желез: структура молочных желез однородная с преобладанием железистой ткани, на фоне которой справа определяется жидкостное образование с нечеткими контурами овальной формы 15×7×27 мм с наличием пристеночного гипоэхогенного компонента, занимающего 80 % внутикоистозного пространства (рис. 16). При доплерографии определяются локусы кровотока в образовании. При УЗИ аксиллярных областей увеличенные л/узлы не выявлены.

Заключение по морфологическому исследованию операционного материала (макро- и микроскопическое описание): образование размерами 1,5×1×1 см. Микроскопическая картина фиброматоза, вероятно десмоидного типа.

Пациентка повторно обсуждена на онкологическом консилиуме в составе десмоидной группы МНИОИ им. П.А. Герцена. Учитывая чистые края резекции, рекомендовано динамическое наблюдение.

### Клинический случай № 3

Представляем клинический случай десмоида молочной железы у пациентки 65 лет. Пациентка самостоятельно обнаружила образование в складке левой молочной железы год назад, в стороннем онкологическом учреждении выполнена резекция молочной железы, по данным операционного материала картина десмоида молочной железы, позитивные края резекции. Далее пациентке отказали от повторной операции в связи с техническими сложностями, рекомендовано наблюдение. Через год обратилась в МНИОИ им. П.А. Герцена с пальпируемым образованием в области послеоперацион-



Рис. 17. Вид пациентки до операции (образование в субмаммарной складке)  
Fig. 17. Pre-op (tumor in the submammary fold)

ного рубца (рис. 17). Комплексно обследована. По данным биопсии: Травм не было, наследственность не отягощена.

КТ грудной клетки: под левой молочной железой по ходу послеоперационного рубца в проекции ориентировочно VII ребра (ребро интактно) визуализируется образование неоднородной структуры, с достаточно четкими неровными контурами размерами 37×19×37 мм.

УЗИ молочных желез: при сканировании вдоль послеоперационного рубца кожа без особенностей, подкожно-жировая клетчатка нормальной эхогенности и структуры. В толще визуализируются четыре неправильно-овальной формы гиперэхогенные образования, с четкими ровными контурами,

гомогенной структуры с гиперэхогенными локусами, расположенными центрально. В режиме ЭДК кровотоков не дифференцируется. Размеры образований 15×4,5, 8×5 мм и меньше (рис. 18). На 6 часов (по условному циферблату относительно молочной железы) визуализируется узловое образование с четкими ровными контурами, прилежит к мышцам грудной клетки, форма овальная. Структура неоднородная, за счет линейных горизонтальной ориентированных включений. Размеры образования 36×32×20 мм. Кровоток в режиме ЭДК не выявлен интранодулярно, единичные локусы по периферии.

Пациентка обсуждена на онкологическом консилиуме в составе десмоидной группы МНИОИ им. П.А. Герцена. Рекомендовано повторное хирургиче-

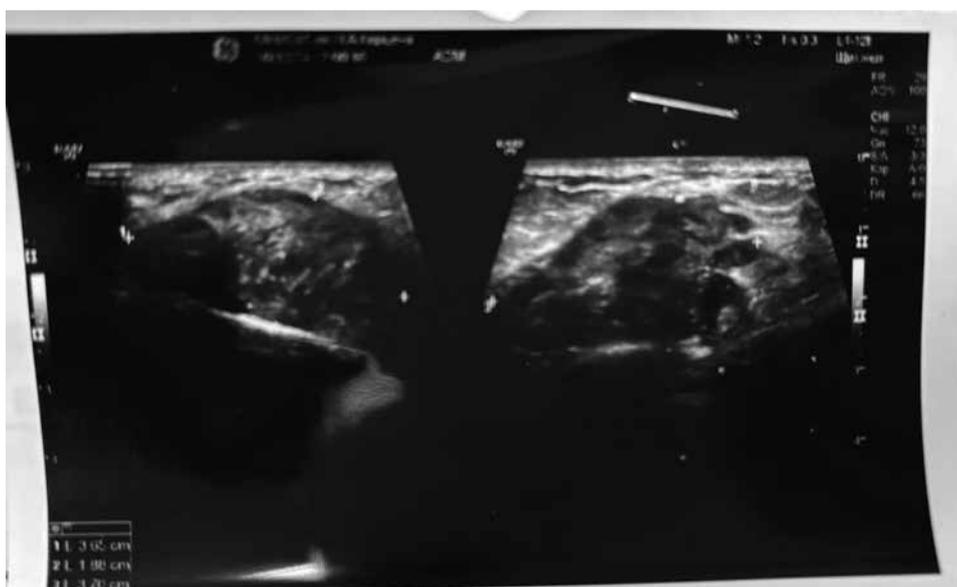


Рис. 18. Ультразвуковая картина новообразований (два образования)  
Fig. 18. Ultrasound image of the tumor (two tumor nodes)

ческое лечение — мастэктомия слева с последующим обсуждением тактики лечения и наблюдения соответственно плановому гистологическому исследованию.

## Обсуждение

Десмоидный фиброматоз является редкой патологией молочных желез, в связи с чем можно столкнуться с ошибочной оценкой клинической картины. Кроме того, он имеет множество клинических, радиологических и патологических сходств с злокачественными опухолями молочной железы. Действительно, ДФ можно спутать со злокачественными образованиями, такими как: фибросаркома, аденокарцинома молочной железы, веретенноклеточная метапластическая карцинома. Дифференциальная диагностика также включает в себя доброкачественные опухоли молочной железы, такие как: миофибробластома, филоидная опухоль, дерматофибросаркома.

Золотым стандартом диагностики ДФ является морфологическое исследование. Десмоид развивается из моноклональной фибробластной или миофибробластной пролиферации клеток, организованной в клеточных пучках, окруженных обильной фиброзной стромой. Для дифференцировки ДФ от других заболеваний рекомендуется использовать иммуногистохимическое исследование, при котором внутриядерное иммуноокрашивание  $\beta$ -катенина примерно в 80 % случаев положительно.

Лечение в основном основано на хирургическом удалении опухоли. Целью лечения является достижение отрицательных краев резекции (R0). Положительные края резекции (R1) допустимы, если опухоль глубоко инфильтрирует мышцы, и резекция не может быть выполнена по каким-либо техническим причинам. Несмотря на высокий уровень рецидивов (от 20 % до 40 %) после операции, хирургическое лечение в таком случае остается основным вариантом лечения.

На данный момент в случае, когда опухоль имеет бессимптомное течение, рекомендуется динамическое наблюдение. Клиническое обследование и визуализация должны проводиться с интервалом в 3 месяца.

В последнее время в диагностике ДФ достигнут определенный прогресс, но необходимо усовершенствовать возможные методы лечения, в частности, путем проведения большего числа рандомизированных контролируемых исследований и проспективных исследований, а также разработки точных критериев диагностики при постановке диагноза. В результате чего можно снизить риски рецидивирования и улучшить результаты лечения данной патологии.

## Список литературы / References

1. Fiore M, Rimareix F, Mariani L, et al. Desmoid-type fibromatosis: a front-line conservative approach to select patients for surgical treatment. *Ann Surg Oncol*. 2009;16(9):2587-93. <https://doi.org/10.1245/s10434-009-0586-2>
2. Hennuy C, Defrère P, Maweja S, et al. Bilateral breast desmoid-type fibromatosis, case report and literature review. *Gland Surg*. 2022;11(11):1832-41. <https://doi.org/10.21037/ggs-22-271>
3. Новикова ОВ. Половые гормоны в этиологии, патогенезе и лечении десмоидных фибром [диссертация]. Москва (Россия): «Московский научно-исследовательский онкологический институт им. П.А. Герцена Росмедтехнологий»; 2020.  
Novikova OV. Sex hormones in the etiology, pathogenesis and treatment of desmoid fibroids [dissertation]. Moscow (Russia): "P. Hertsen Moscow Oncology Research Institute"; 2020 (In Russ.).
4. Wu M, Hughes TM, Edirimanne S, Ngui N. Breast Desmoid Tumours: A Review of the Literature. *Breast J*. 2024; 2024:5803290. <https://doi.org/10.1155/2024/5803290>
5. Mangla A, Agarwal N, Schwartz G. Desmoid Tumors: Current Perspective and Treatment. *Curr Treat Options Oncol*. 2024;25(2):161-75. <https://doi.org/10.1007/s11864-024-01177-5>
6. Tao Y, Zeng K, Wan X, et al. Rare desmoid-type fibromatosis of the breast in young female patients: a description of three cases and literature analysis. *Quant Imaging Med Surg*. 2024;14(4):3194-203. <https://doi.org/10.21037/qims-23-1586>
7. Ядрина АВ, Карпенко ВЮ, Новикова ОВ и др. Прогностические факторы рецидивов при хирургическом лечении десмоидных фибром туловища и конечностей. *Исследования и практика в медицине*. 2019;6(1):21-32.  
Yadrina AV, Karpenko VYu, Novikova OV, et al. Prognostic factors of relapses in surgical treatment of desmoid fibromas of the trunk and extremities. *Research and Practice in Medicine*. 2019;6(1):21-32 (In Russ.).
8. Kangas-Dick A, Ali M, Poss M, et al. Diagnosis and Management of Desmoid Fibromatosis of the Breast. *World J Oncol*. 2024;15(3):394-404. <https://doi.org/10.14740/wjon1844>
9. Jang J, Cavallo K, Lee J. Complex Surgical Management of Extensive Chest-Wall Desmoid Fibromatosis. *Cureus*. 2024;16(10):e71670. 2024. <https://doi.org/10.7759/cureus.7167>
10. Mittal M, Pillai S, Monappa V, et al. Desmoid fibromatosis-a diagnostic dilemma. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2024;281(6):3269-78. <https://doi.org/10.1007/s00405-024-08558-4>
11. Кострыгин А К. Современные подходы в хирургическом лечении пациентов с десмоидными фибромами абдоминальной локализации [диссертация]. Москва (Россия): Московский научно-исследовательский онкологический институт им. П.А. Герцена; 2018.  
Kostrygin AK. Modern approaches to surgical treatment of patients with desmoid fibromas of abdominal localization [dissertation]. Moscow (Russia); 2018. (In Russ.).
12. Huang K, Wang CM, Chen JG, et al. Prognostic factors influencing event-free survival and treatments in desmoid-type fibromatosis: analysis from a large institution. *Am J Surg*. 2014;207(6):847-54. <https://doi.org/10.1016/j.amjsurg.2013.08.007>
13. Bouab M, Harit A, Boufettal H, et al. Desmoid fibromatosis of the breast occurring after breast reduction surgery mim-

- icking a carcinoma: A rare case report. *Ann Med Surg (Lond)*. 2022;77:103526. 2022.  
<https://doi.org/10.1016/j.amsu.2022.103526>
14. Kasper B, Baumgarten C, Garcia J, et al. An update on the management of sporadic desmoid-type fibromatosis: a European Consensus Initiative between Sarcoma Patients EuroNet (SPAEN) and European Organization for Research and Treatment of Cancer (EORTC)/Soft Tissue and Bone Sarcoma Group (STBSG). *Ann Oncol*. 2017;28(10):2399-2408.  
<https://doi.org/10.1093/annonc/mdx323>
  15. Notably, Gega M, Yanagi H, et al. Successful chemotherapeutic modality of doxorubicin plus dacarbazine for the treatment of desmoid tumors in association with familial adenomatous polyposis. *J Clin Oncol*. 2006; 24(1):102-5.  
<https://doi.org/10.1200/JCO.2005.02.1923>
  16. Okuno SH, Edmonson JH. Combination chemotherapy for desmoid tumors. *Cancer*. 2003; 97(4):1134-1135.  
<https://doi.org/10.1002/cncr.11189>
  17. Kangas-Dick A, Ali M, Poss M, et al. Diagnosis and Management of Desmoid Fibromatosis of the Breast. *World J Oncol*. 2024; 15(3):394-404.  
<https://doi.org/10.14740/wjon1844>
  18. Kangas-Dick A, Ali M, Poss M, et al. Diagnosis and Management of Desmoid Fibromatosis of the Breast. *World J Oncol*. 2024; 15(3):394-404.  
<https://doi.org/10.14740/wjon1844>
  19. Nuyttens JJ, Rust PF, Thomas CR Jr, Turrisi AT 3rd. Surgery versus radiation therapy for patients with aggressive fibromatosis or desmoid tumors: a comparative review of 22 articles. *Cancer*. 2000; 88(7):1517-1523.

**Вклад авторов**

Онофрийчук (Широких) Ирина Михайловна — принимала участие в лечении пациентов, автор статьи.  
Зикиряходжаев Азиз Дильшодович — руководитель отделения, принимал участие в лечении пациентов, соавтор статьи.  
Михайлов Станислав Игоревич, Олейникова Виктория Дмитриевна — принимал участие в лечении пациентов, написании статьи.

Запиров Гаджимурад Магомедович — принимал участие в лечении пациентов, соавтор статьи.  
Запирова Самира Бадрузамановна — принимала участие в диагностике заболевания пациентов, соавтор статьи.  
Лаврова Анастасия Михайловна — принимала участие в диагностике заболевания пациентов, соавтор статьи.  
Волченко Надежда Николаевна — принимала участие в диагностике заболевания пациентов, соавтор статьи.  
Сарибекян Э.К. — принимал участие в диагностике заболевания пациентов, соавтор статьи.

**Authors' contributions**

Irina M. Onofriyчук (Shirokikh) — participated in the treatment of patients, author of the article.  
Aziz D. Zikiryakhodzhaev — head of the department, participated in the treatment of patients, co-author of the article.  
Stanislav I. Mikhailov, Victoria D. Oleynikova.- participated in the treatment of patients, writing the article.  
Gadzhimurad M. Zapirov — participated in the treatment of patients, co-author of the article.  
Samira B. Zapirova — participated in the diagnosis of the disease of patients, co-author of the article.  
Anastasia M. Lavrova — participated in the diagnosis of the disease of patients, co-author of the article.  
Nadezhda N. Volchenko — participated in the diagnosis of the disease of patients, co-author of the article.  
Eric K. Saribekyan — participated in the diagnosis of the disease of patients, co-author of the article.

**Information about the authors**

Irina M. Onofriyчук (Shirokikh),  
<https://orcid.org/0000-0003-1742-3205>  
Aziz D. Zikiryakhodzhaev, <https://orcid.org/0000-0001-7141-25-02>  
Stanislav I. Mikhailov, <https://orcid.org/0000-0003-4022-6963>  
Victoria D. Oleynikova, <https://orcid.org/0000-0002-1304-6046>  
Gadzhimurad M. Zapirov, <https://orcid.org/0000-0002-3171-8731>  
Samira B. Zapirova, <https://orcid.org/0000-0001-7154-3326>  
Anastasia M. Lavrova, <https://orcid.org/0000-0002-8668-6108>  
Nadezhda N. Volchenko, <https://orcid.org/0000-0002-4873-4455>  
Eric K. Saribekyan, <https://orcid.org/0000-0002-1559-1304>

Финансирование. Исследование проведено без спонсорской поддержки.  
Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.  
Соответствие принципам этики. Одобрение этического комитета не требовалось.  
Информированное согласие. Пациенты подписали информированное согласие на публикацию данных.

Тип статьи: Клинический случай.

Поступила: 20.01.2025.

Принята к публикации: 04.03.2025.

Опубликована online: 26.06.2025.

Funding. The study had no sponsorship.

Conflict of interests. Not declared.

Ethical compliance. Ethical committee approval was not necessary.

Informed consent. The patients signed informed consent for the publication of the data.

Article type: Case report.

Received: 20.01.2025.

Accepted for publication: 04.03.2025.

Published online: 26.06.2025.