

Н.Б. Пилькевич, Р.Р. Хабибуллин, В.А. Марковская,
О.В. Яворская, А.П. Смирнова

DOI 10.25789/YMJ.2025.92.25

УДК 616-006.327.03

КЛИНИКО-МОРФОЛОГИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ФИБРОМАТОЗА ДЕСМОИДНОГО ТИПА

С целью изучения клинико-морфологических особенностей фиброматоза десмоидного типа проведен анализ литературы. Установлено, что фиброматоз десмоидного типа является локально агрессивной миофибробластной опухолью, возникающей в мышечно-апоневротических структурах. На клиническую картину влияет локализация опухоли и её инвазивный рост в окружающие ткани.

Сложность диагностики обусловлена редкостью и морфологическим сходством с саркомами мягких тканей. С целью исключения злокачественного новообразования используется иммуногистохимическое исследование. Установлено, что для особенностей фиброматоза десмоидного типа характерна выраженная диффузная ядерная экспрессия бета-катенина, реакции на DOG1, CD117, S-100 и SMA негативны.

Ключевые слова: фиброматоз, десмоидная опухоль, иммуногистохимия, морфологические особенности

In order to study the clinical and morphological features of fibromatosis of the desmoid type, a literature review was conducted. It was found that fibromatosis of the desmoid type is a locally aggressive myofibroblastic tumor that occurs in muscular-aponeurotic structures. The clinical picture is affected by the localization of the tumor and its invasive growth into the surrounding tissues.

The complexity of diagnosis is due to the rarity and morphological similarity to soft tissue sarcomas. Immunohistochemical research is used to exclude malignancy. It was found that the features of fibromatosis of the desmoid type are characterized by pronounced diffuse nuclear expression of beta-catenin, reactions to DOG1, CD117, S-100 and SMA are negative.

Keywords: fibromatosis, desmoid tumor, immunohistochemistry, morphological features

Для цитирования: Пилькевич Н.Б., Хабибуллин Р.Р., Марковская В.А., Яворская О.В., Смирнова А.П. Клинико-морфологические особенности фиброматоза десмоидного типа. Якутский медицинский журнал. 2025; 92(4): 118-122. <https://doi.org/10.25789/YMJ.2025.92.25>

Десмоидные опухоли (фиброматоз десмоидного типа, агрессивный фиброматоз, десмоидная фиброма) являются редкими новообразованиями из соединительной ткани [6, 24] с промежуточной степенью злокачественности [5], возникают в глубоких мягких тканях [10] и характеризуются локально агрессивным ростом [5, 6].

ФГБОУ ВО Белгородский государственный национальный исследовательский университет (308015, г. Белгород, ул. Победы, д. 85): **ПИЛЬКЕВИЧ Наталья Борисовна** – д.м.н., проф. Мед. института, pilkevich@bsuedu.ru, ORCID: 0000-0001-7260-4629, SPIN: 5422-3042, **ХАБИБУЛЛИН Руслан Равильевич** – ст. преподаватель Мед. института; зав. отд. ОГБУЗ «Белгородское патологоанатомическое бюро», habibullin@bsuedu.ru, ORCID: 0000-0002-0887-2378, SPIN-код: 7749-7322, **МАРКОВСКАЯ Вера Александровна** – к.б.н., зав. кафедрой Мед. института, markovskaya@bsuedu.ru, ORCID: 0000-0003-4410-9318, SPIN-код: 1189-0353, **ЯВОРСКАЯ Ольга Владимировна** – преподаватель мед. колледжа Мед. института, yavorskaya@bsuedu.ru, ORCID: 0009-0003-3288-9289, SPIN-код: 5295-7981, **СМИРНОВА Анастасия Павловна** – студентка Мед. института, 1330007@bsuedu.ru, ORCID: 0009-0001-3087-0037, SPIN-код: 5155-6645.

Они могут достигать 5-20 см в диаметре [16] и приводить к сдавливанию или инвазии соседних структур [2, 6]. Характер роста данной опухоли различен: он может постепенно увеличиваться, оставаться стабильным или в некоторых случаях спонтанно регресировать [10].

Десмоидные опухоли (ДО) имеют низкую заболеваемость: от 2-4 [10, 29] до 5-6 случаев в год на миллион человек [11, 27], что примерно составляет 0,03% от всех опухолей [9, 10, 16, 29] и менее 3% опухолей мягких тканей [15, 17]. Следует отметить, что от 3,5 до 32% случаев связывают с семейнымadenomatозным полипозом (САП) [5, 10, 11, 27].

Данные опухоли не дают метастазов. Около 20% возникают в брюшной полости (наиболее часто поражается брыжейка тонкой кишки) [13, 28], 16% – на брюшной стенке (чаще у женщин во время или после беременности) [13] и 64% имеют внебрюшинные локализации (конечности, тазовый пояс, грудная клетка, голова и шея) [13, 27]. Также ДО могут поражать мочевыделительную систему [18], молочную [12] и поджелудочную железы [28].

ДО брюшной полости обычно представлены в виде двух форм: крупных плотных образований, проникающих

мых при пальпации или похожих на листы белых бляшек, обнаруживаемых в брыжейке [16]. ДО в 2-3 раза чаще встречаются у женщин, чем у мужчин [8, 27]. У большинства пациентов диагноз ставится в возрасте от 15 до 60 лет [20], при этом пик заболеваемости приходится на возраст 30-40 лет [5, 20, 27]. Таким образом, в популяцию пациентов с ДО входит значительное число женщин репродуктивного возраста (70%) [5, 23, 30, 31]. В свою очередь, у детей отмечается низкая заболеваемость, а ее пик приходится на возраст от 5 до 8 лет [2].

Низкая распространённость данной патологии ограничивает осведомлённость о ней [8].

В свою очередь, диагностика является сложной из-за морфологической неоднородности и вариативности клинических проявлений [8, 18].

Лечение ДО является проблемой для здравоохранения из-за их разнообразной клинической картины и непредсказуемого течения заболевания [6] с циклами прогрессирования опухоли, стабилизации [26], а у 20-30% пациентов в течение 2-3 лет [31] наблюдается спонтанная регрессия [17]. Все это влияет на качество жизни, а также повседневную деятельность у части пациентов [6].

Цель исследования – анализ публикаций, посвященных изучению клинико-морфологических особенностей фиброматоза десмоидного типа.

Материалы и методы. В данном обзоре мы рассмотрели литературные источники, посвященные изучению фиброматоза десмоидного типа. Поиск проводился в электронных базах данных PubMed, Web of Science, Google Scholar за 2020-2025 гг. Ключевые слова для поиска включали: фиброматоз (fibromatosis), десмоидная опухоль (desmoid tumor), иммуногистохимия (immunohistochemistry), морфологические особенности (morphological features).

Также был использован микроскопический метод, проведенный на базе ОГБУЗ «Белгородское патологоанатомическое бюро» при проведении собственных исследований. Материал фиксировали в течение 24 ч в 10% нейтральном забуференном формалине, затем он прошел гистологическую проводку в гистопроцессоре замкнутого типа Thermo Scientific Excelsior AS (последовательные дегидратация, обезжикивание и пропитка ткани парафином). Из изготовленных парафиновых блоков с помощью полуавтоматического ротационного микротома Thermo Scientific HM340e были изготовлены срезы толщиной 4 мкм. Окраску срезов проводили гематоксилином и эозином, для иммуногистохимического исследования использовали антитела производства компании «Cell Marque» (США) антитела beta-catenin (клон E247), CD117 (клон YR145), DOG1 (клон SP31), S-100 (клон 4C4.9), SMA (клон 1A4).

Фиброматоз десмоидного типа (ФДТ) – это локально агрессивная миофиброластная опухоль [18], возникающая в мышечно-апоневротических структурах [21, 22]. Всемирная организация здравоохранения (ВОЗ) определяет десмоид как клональную фиброластическую пролиферацию, которая возникает в глубоких мягких тканях, характеризуется инфильтративным ростом и склонностью к локальному рецидивированию без способности к метастазированию [11, 22, 23].

Термин «десмоидная опухоль» был введен в 1838 г. Mueller и происходит от греческого термина *desmos*, указывающего на его консистенцию и сходство с сухожилиями [4, 11]. Однако первое описание этого заболевания было сделано в 1832 г. MacFarlane [11].

Этиология ФДТ до конца не изучена [11, 23], и решающую роль в развитии и росте опухоли играют генетические,

эндокринные и физические факторы [9]. В зависимости от этиологии ФДТ можно разделить на 2 группы: спорадические и семейные [16, 30].

Спорадическая форма ФДТ возникает в 85-90% случаев преимущественно во внебрюшинных местах [11, 21] и связана с различными факторами. Так, у большинства пациентов в анамнезе были хирургические операции или травмы [10], в том числе и молочной железы [14], беременность [9], кесарево сечение, гормональные колебания [10, 14] и приём оральных контрацептивов [11, 21]. Хотя точная роль гормонального влияния до конца не изучена [19, 23].

Напротив, семейная форма ФДТ представляет собой наследуемую по аутосомно-доминантному типу форму, связанную с семейным аденоматозным полипозом кишечника (САП) [16]. Эти опухоли располагаются преимущественно в брюшной стенке или брюшной полости, брыжейке и висцеральных органах [6, 11, 21, 29].

Патогенез ФДТ также остается до конца неясным, но исследования показали, что решающее значение в развитии ФДТ имеет активация сигнального пути Wnt/β-катенин [9, 10, 33]. Белок Wnt играет важную роль в пролиферации фибробластов, в результате чего мезенхимальные стволовые клетки остаются недифференцированными (в пролиферативном состоянии) [16]. β-катенин – это молекула с множеством функций, которые регулируются геном аденоматозного полипоза толстой кишки (APC) и сигнальным путем Wnt [11, 20, 30].

Большинство спорадических опухолей связаны с соматической [31] мутацией в экзоне 3 гена β-катенина 1 (CTNNB1) [6, 9, 20-22, 29], чаще всего в участках мутации T41A (50-55%), S45F (25-35%) и S45P (9-10%) [10, 11, 31].

Мутация CTNNB1 препятствует фосфорилированию белка β-катенина, блокируя его протеасомную деградацию в цитоплазме. Это приводит к накоплению β-катенина, который перемещается в ядро [4, 10, 31] активирует факторы транскрипции [9, 20] и образует комплекс с Т-клеточным фактором/лимфоидным энхансерным фактором (TCF/LEF), повышая экспрессию генов-мишеней [10, 20], что способствует пролиферации, дифференцировке, миграции и апоптозу клеток [9].

При ФДТ, связанном с САП, обычно наблюдается мутация в гене APC [10]. Большинство мутаций расположены на хромосоме 5q21 [16], что препятствует фосфорилированию β-катенина, приводит к увеличению количества цитоплазматического β-катенина и усилиению пролиферации клеток [10], а это в конечном итоге приводит к развитию опухоли [9, 11, 18, 21].

Второй путь, участвующий в развитии десмоидных опухолей – это путь Notch, который активируется в ответ на нарушение регуляции пути Wnt [8, 14]. Сверхактивация пути Notch в десмоидных опухолях может регулироваться ингибиторами γ-секретазы, поскольку они блокируют передачу сигналов Notch посредством селективного ингибирования, опосредованного γ-секретазой расщепления рецепторов Notch [8, 9, 17].

Хотя ФДТ не дают метастазов, они могут демонстрировать широкий спектр клинических проявлений, включая спонтанную регрессию, вялое течение или потенциально опасное для жизни поражение органов [8, 32].

Клинически опухоль проявляется в виде плотной, четко или плохо очерченной массы [4]. Следует отметить, что на клиническую картину ФДТ влияет локализация опухоли [18] и её инвазивный рост в окружающие ткани. Это может затрагивать жизненно важные структуры или нарушать функции организма [26], сдавливать кровеносные сосуды и нервы [20, 31], вызывать парестезии, сильную боль или полинейропатию [4, 11, 14, 25], а также разрушать кости и поражать мышцы [31].

Так, опухоли, расположенные в брюшной полости, растут бессимптомно, пока не достигнут больших размеров. Вызывая кишечную непрходимость, ишемию и в редких случаях перфорацию, кровотечение [11, 24, 31], абсцесс [23], свищ [9], а также метеоризм, обстipation [3, 9, 25], потерю веса, кахексию и недомогание [9, 31], обтурацию мочеточников и гидронефроз [3, 15, 16]. При инвазии в мочевой пузырь клиническими проявлениями ФДТ являются ощущение объема с учащенным мочеиспусканием или гематурия [18].

Внебрюшинные ФДТ чаще локализуются в области головы и шеи, где поражают дыхательные пути или крупные сосуды, что может проявляться дисфункцией и одышкой. У пациентов опухоли в конечностях проявляются в виде пальпируемых образований [23]. Также может наблюдаться ограничение подвижности суставов [5, 8, 15, 31], кон-

трактура мышц [23], проблемы с движением рук или кистей, хромота или другие двигательные нарушения [17].

Кроме того, специфические симптомы ФДТ могут негативно влиять на повседневную жизнь: учёбу, работу, психосоциальное функционирование [8, 15, 25], когнитивную и эмоциональную сферы [31]. Могут наблюдаться усталость, бессонница, тревожность и депрессия [5]. В редких случаях возможен летальный исход [26], который обусловлен местной агрессивностью опухоли, особенно при внутрибрюшинном расположении [16].

САП сопровождается аденоматозными полипами толстой кишки (трубчатыми, ворсинчатыми, трубчато-ворсинчатыми), аденоматозными полипами желудка и тонкой кишки, а также риском развития периампулярных карцином. Кроме того, в 50% случаев наблюдаются остеомы и различные типы кожных поражений (фибромы, нейрофибромы, пигментированные кожные поражения), которые встречаются почти у двух третей пациентов [16].

Опухоли, связанные с САП, обычно протекают более агрессивно и проявляются на 10 лет раньше в виде более крупных мультифокальных опухолей, чем при спорадическом варианте [11].

Точная дифференциальная диагностика представляет собой серьёзную проблему из-за редкости и большого

количество гистологических и клинических сходств с другими саркомами мягких тканей. По мнению ряда авторов, при первичном обследовании процент ошибочных диагнозов может достигать 30-40% [5, 24].

Макроскопически ФДТ представляют собой плотные, неровные, эластичные [16] образования серого или белого цвета, вытянутые в направлении мышечных волокон и напоминающие фиброзную рубцовую ткань [11, 16, 31]. При поперечном срезе обнаруживается блестящая белая поверхность с грубой трабекулярной структурой [16].

Гистологическим признаком ФДТ является неоднородное, плохо очерченное [11] и равномерное разрастание вытянутых веретенообразных клеток, с редкими митотическими фигурами [29], которые напоминают миофибробласти, заключённые в строму с большим количеством коллагена и сосудистую сеть без капсулы. Как правило, не наблюдается атипии, некроза или митозов. Ядра могут содержать эухроматин или гетерохроматин [11, 18, 24, 31]. В свою очередь, пролиферация клеток без чётких границ с неравномерным отложением коллагена может имитировать пролиферативную fazу заживления раны [14, 19]. Эти опухоли не имеют капсулы и инфильтрируют окружающие ткани, часто сливаюсь с

прилегающими нормальными структурами [2] и демонстрируют внутриопухлевую неоднородность [14].

Наше исследование согласуется с мнением авторов. Так, ФДТ состоит из разнонаправленных пучков веретенообразных клеток, вытянутых кровеносных сосудов капиллярного типа, внесосудистых скоплений эритроцитов (рис. 1, а-г).

Иммуногистохимическое исследование на наличие специфических клеточных маркеров различного происхождения является эффективным методом исследования для дифференциации ФДТ от других опухолей. ФДТ обладает характерными иммуногистохимическими признаками, в первую очередь ядерным окрашиванием β -катенина, чтобы считаться положительным [14, 19, 28], а также может быть положительным на виментин и гладкомышечный актин, что указывает на их фибробластное происхождение. Их митотическая активность обычно низкая, и они не имеют выраженной ядерной атипии или некроза, что отличает их от злокачественных сарком [2, 18]. Положительная экспрессия циклооксигеназы-2 (ЦОГ-2), рецепторов β -эстрогена [31], андрогенов [11, 16] и отрицательная экспрессия CD34, CD117, S-100 и SMA позволяют исключить гастроинтестинальную стромальную опухоль, шванному, лейомиому и

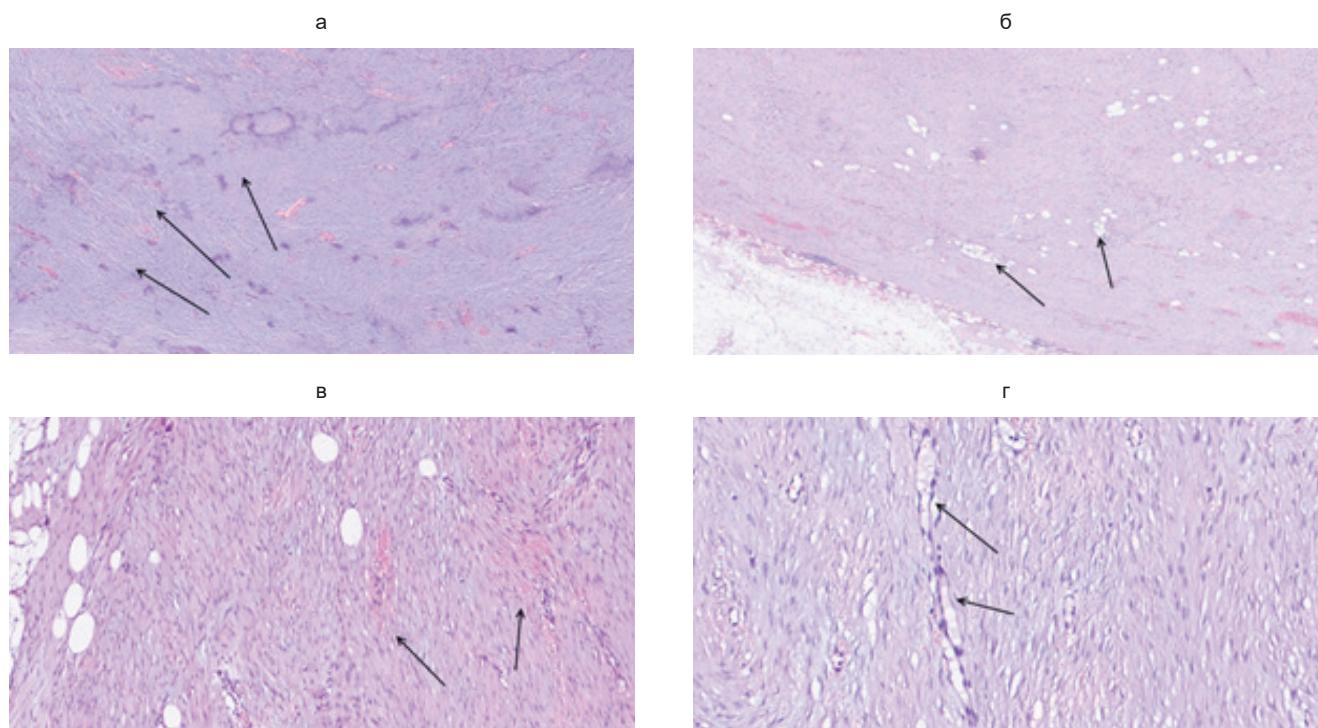


Рис. 1. Пациент, 1955 г.р. Фиброматоз десмойдного типа в стенке желудка: а – опухоль представлена разнонаправленными пучками веретенообразных клеток; б – инфильтративный рост опухоли в жировую клетчатку сальника; в – внесосудистые скопления эритроцитов (экстравазаты); г – вытянутые кровеносные сосуды капиллярного типа. Ув. а, б x50, в x100, г x200, окраска: гематоксилин и эозин

лейомиосаркому соответственно [16, 19, 23, 28].

Результаты нашего иммуногистохимического исследования согласуются с результатами других авторов. Так, в клетках опухоли определяется диффузная ядерная экспрессия бета-кате-

нируический [1]. Следует отметить, что резекция локально агрессивных опухолей без четких границ [13] и инвазивного характера роста [28] в более 40% случаев [7] приводит к локальным рецидивам, а также негативно влияет на местные структуры мягких тканей,

31, 33]. Термин активное наблюдение был введен в 1990-х гг. Первоначально активное наблюдение предлагалось только пациентам с рецидивирующими опухолями, но после 2005 г. и пациентам с первичными опухолями [1]. Данный подход к тактике ведения

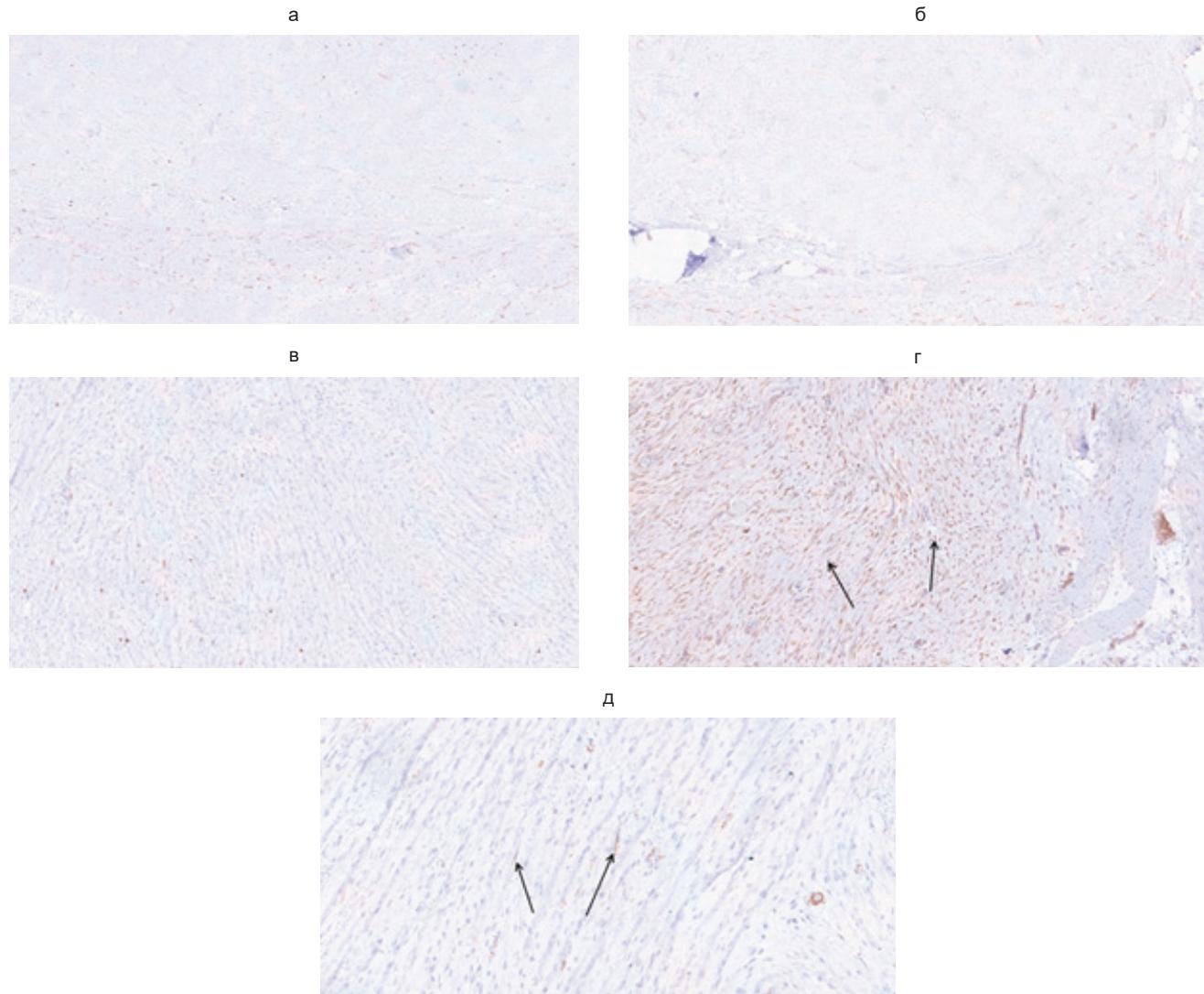


Рис. 2. Пациент, 1955 г.р. Фиброматоз десмоидного типа в стенке желудка: а - в клетках опухоли отсутствует экспрессия CD117 (окраска: антитело к CD117); б - в клетках опухоли отсутствует экспрессия DOG1 (окраска: антитело к DOG1); в - в клетках опухоли отсутствует экспрессия S-100 (окраска: антитело к S-100); г - в клетках опухоли определяется диффузная ядерная экспрессия бета-катенина (отмечено стрелками, окраска: антитело к бета-катенину); д - в миофибробластах опухоли определяется слабая цитоплазматическая экспрессия гладкомышечного актина (отмечено стрелками, окраска: антитело к SMA). Ув. а, б x50, в, г x100, д x200

нина, реакции на DOG1, CD117, S-100 и SMA негативны (рис. 2, а-д).

Из-за непредсказуемого течения ФДТ в 20-28% случаев он проходит сам по себе, в 32-60% случаев состояние остаётся стабильным, а в 20-40% случаев прогрессирует [6]. Из-за возможной спонтанной регрессии опухоли рекомендуется динамическое наблюдение за бессимптомными пациентами [20]. До 2010-х гг. [7] основным методом лечения данной патологии был

включая мышцы, нервы или сосуды, что может привести к более серьезным осложнениям [13]. Факторами риска рецидива являются возраст пациента младше 30-37 лет, размер опухоли более 5 см в диаметре, а также наличие в анамнезе травмы в области первичной опухоли [13].

В последние десятилетия как альтернатива хирургическому лечению [9] рекомендуется активное наблюдение в сочетании с обезболиванием [18,

больных с данной патологией оправдан, так как возможная спонтанная регрессия опухоли [1, 33] без лечения [31].

Заключение. По результатам проведенного анализа установлено, что фиброматоз десмоидного типа является локально агрессивной миофибробластной опухолью, возникающей в мышечно-апоневротических структурах. На клиническую картину влияет локализация опухоли и её инвазивный рост в окружающие ткани.

Сложность диагностики обусловлена редкостью и морфологическим сходством с саркомами мягких тканей. С целью исключения злокачественного новообразования используется иммуногистохимическое исследование. Установлено, что для особенностей фиброматоза десмоидного типа характерна выраженная диффузная ядерная экспрессия бета-катенина, реакции на DOG1, CD117, S-100 и SMA негативны, что мы подтвердили своим исследованием.

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Литература

1. Active surveillance in desmoid-type fibromatosis: A systematic literature review / MJM. Timbergren [et al.] // Eur J Cancer. 2020. Vol. 137. P. 18-29. doi: 10.1016/j.ejca.2020.06.022.
2. A Rare Case of Neonatal Desmoid Tumor Leading to Severe Aortic Coarctation: Review of Literature and Case Report / IM. Margarint [et al.] // Life (Basel). 2025. Vol. 15. No 1. P. 123. doi: 10.3390/life15010123.
3. A real-world study on the clinicopathological profile, treatment outcomes and health-related quality of life, anxiety and depression among patients with desmoid tumor at two tertiary care centers in India / G. Tansir [et al.] // Front. Oncol. 2024. Vol. 14. P. 1382856. doi: 10.3389/fonc.2024.1382856.
4. Breast Desmoid Tumours: A Review of the Literature / M. Wu [et al.] // Breast J. 2024. Vol. 2024. P. 5803290. doi: 10.1155/2024/5803290.
5. Capturing Patient Voice to Improve Outcomes That Matter to Patients with Desmoid Tumor / B. Kasper [et al.] // Cancer Manag Res. 2024. Vol. 16. P. 617-628. doi: 10.2147/CMAR.S362694.
6. Cryotherapy in the Treatment of Extra-Abdominal Desmoid Tumors-A Review / K. Taqi [et al.] // Curr Oncol. 2025. Vol. 32. No 3. P. 137. doi: 10.3390/curoncol32030137.
7. Current Treatment Concepts for Extra-Abdominal Desmoid-Type Fibromatosis: A Narrative Review / YS. Lee [et al.] // Cancers (Basel). 2024. Vol. 16. No 2. P. 273. doi: 10.3390/cancers16020273.
8. Desmoid Tumors: A Comprehensive Review / M. Bektas [et al.] // Adv Ther. 2023. Vol. 40. No 9. P. 3697-3722. doi: 10.1007/s12325-023-02592-0.
9. Desmoid Tumors Characteristics, Clinical Management, Active Surveillance, and Description of Our FAP Case Series / L. Sanchez-Mete [et al.] // J Clin Med. 2020. Vol. 9. No 12. P. 4012. doi: 10.3390/jcm9124012.
10. Desmoid tumors of rectus abdominis: A case report and literature review / HP. Guo [et al.] // Medicine (Baltimore). 2024. Vol. 103. No 30. P. 9089. doi: 10.1097/MD.00000000000039089.
11. Desmoid-Type Fibromatosis / DY. Garcia-Ortega [et al.] // Cancers (Basel). 2020. Vol. 12. No 7. P. 1851. doi: 10.3390/cancers12071851.
12. Desmoid-type fibromatosis of the breast: about two cases and literature review / O. Laakom [et al.] // Pan Afr Med J. 2022. Vol. 41. P. 184. doi: 10.11604/pamj.2022.41.184.28549.
13. Disease and economic burden of surgery in desmoid tumors: a review / MM. Fernandez [et al.] // Expert Rev Pharmacoecon Outcomes Res. 2023. Vol. 23. No 6. P. 607-618. doi: 10.1080/14737167.2023.2203915.
14. Diagnosis and Management of Desmoid Fibromatosis of the Breast / A. Kangas-Dick [et al.] // World J Oncol. 2024. Vol. 15. No 3. P. 394-404. doi: 10.14740/wjon1844.
15. Efficacy and safety of systemic treatment for progressive and refractory desmoid tumor: a systematic review and Bayesian network meta-analysis / J. Ou [et al.] // Discov Oncol. 2024. Vol. 15. No 1. P. 619. doi: 10.1007/s12672-024-01494-z.
16. Figueiredo C, Schiano T. A Review of the Clinical Presentation, Outcomes, and Treatments of Patients Having Desmoid Tumors // Gastro Hep Adv. 2023. Vol. 2. No 4. P. 588-600. doi: 10.1016/j.gastha.2023.01.010.
17. GOunder/Desmoid Tumor Research Foundation DEsmoid Symptom/Impact Scale (GODDESS©): psychometric properties and clinically meaningful thresholds as assessed in the Phase 3 DeFi randomized controlled clinical trial / MM. Gounder [et al.] // Qual Life Res. 2023. Vol. 32. No 10. P. 2861-2873. doi: 10.1007/s11136-023-03445-7.
18. Hung YT, Huang YF, Wu PY. Desmoid-type fibromatosis mimicking uterine fibroid invade the urinary bladder: A case report and literature review // Taiwan J Obstet Gynecol. 2023. Vol. 62. No 1. P. 158-162. doi: 10.1016/j.tjog.2022.04.011.
19. Large Desmoid Tumor of the Pancreas: A Report of a Rare Case and Review of the Literature / A. Litchinko [et al.] // Am J Case Rep. 2022. Vol. 23. P. 937324. doi: 10.12659/AJCR.937324.
20. Mangla A, Agarwal N, Schwartz G. Desmoid Tumors: Current Perspective and Treatment // Curr Treat Options Oncol. 2024. Vol. 25. No 2. P. 161-175. doi: 10.1007/s11864-024-01177-5.
21. McLean TD, Duchi S, Di Bella C. Molecular Pathogenesis of Sporadic Desmoid Tumours and Its Implications for Novel Therapies: A Systematised Narrative Review // Target Oncol. 2022. Vol. 17. No 3. P. 223-252. doi: 10.1007/s11523-022-00876-z.
22. Mohammadi S, Mohammadi S, Khosravian F. A Submandibular Fibromatosis; A Case Report and Review of Literature // Med J Islam Repub Iran. 2022. Vol. 36. P. 94. doi: 10.47176/mjri.36.94.
23. Multimodality Imaging Assessment of Desmoid Tumors: The Great Mime in the Era of Multidisciplinary Teams / I. Simonetti [et al.] // J Pers Med. 2022. Vol. 12. No 7. P. 1153. doi: 10.3390/jpm12071153.
24. Multimodality imaging features of desmoid tumors: a head-to-toe spectrum / F. Rosa [et al.] // Insights Imaging. 2020. Vol. 11. No 1. P. 103. doi: 10.1186/s13244-020-00908-0.
25. Nirogacestat, a γ -Secretase Inhibitor for Desmoid Tumors / M. Gounder [et al.] // Future Oncol. 2025. Vol. 21. No 8. P. 889-901. doi: 10.1080/14796694.2025.2462519.
26. Nirogacestat-the pathway to approval of the first treatment for desmoid tumors, a rare disease / S. Kummar [et al.] // Ther Adv Rare Dis. 2025. Vol. 6. P. 26330040251317546. doi: 10.1177/26330040251317546.
27. Phase II basket trial of dual anti-CTLA-4 and anti-PD-1 blockade in rare tumors (DART) SWOG S1609: the desmoid tumors / YK. Chae [et al.] // J Immunother Cancer. 2024. Vol. 12. No 9. P. 3009128. doi: 10.1136/jitc-2024-009128.
28. Radiological features of pancreatic desmoid-type fibromatosis: a case series and systematic review / T. Tanishima [et al.] // Abdom Radiol (NY). 2025. Vol. 50. No 2. P. 839-850. doi: 10.1007/s00261-024-04570-8.
29. Ramírez Stieben LA, Pozzi D. Papillary thyroid carcinoma with desmoid fibromatosis: a case report and review of literature // Rev Fac Cien Med Univ Nac Cordoba. 2023. Vol. 80. No 3. P. 289-300. doi: 10.31053/1853.0605.v80.n3.40408.
30. Recent Advances in Desmoid Tumor Therapy / A. Napolitano [et al.] // Cancers (Basel). 2020. Vol. 12. No 8. P. 2135. doi: 10.3390/cancers12082135.
31. Riedel RF, Agulnik M. Evolving strategies for management of desmoid tumor // Cancer. 2022. Vol. 128. No 16. P. 3027-3040. doi: 10.1002/cncr.34332.
32. The Desmoid Dilemma: Challenges and Opportunities in Assessing Tumor Burden and Therapeutic Response / YC. Chang [et al.] // Curr Oncol. 2025 May 21; Vol. 32. No 5. P. 288. doi: 10.3390/curoncol32050288.
33. Whole-Genome and Transcriptome Sequencing Identified NOTCH2 and HES1 as Potential Markers of Response to Imatinib in Desmoid Tumor (Aggressive Fibromatosis): A Phase II Trial Study / J. Kwon [et al.] // Cancer Res Treat. 2022. Vol. 54. No 4. P. 1240-1255. doi: 10.4143/crt.2021.1194.