



doi:10.7659/j.issn.1005-6947.2023.02.009  
http://dx.doi.org/10.7659/j.issn.1005-6947.2023.02.009  
China Journal of General Surgery, 2023, 32(2):239-245.

· 临床研究 ·

## 湖南省腹壁侵袭性纤维瘤病多中心回顾性分析报告

孙泽芳<sup>1,2</sup>, 赵玉国<sup>3</sup>, 曹超<sup>4</sup>, 张卓<sup>5</sup>, 蒋才建<sup>6</sup>, 卢义展<sup>7</sup>, 黄成钢<sup>8</sup>, 黄劲松<sup>9</sup>, 蒋训归<sup>10</sup>, 魏源水<sup>11</sup>, 莫崖冰<sup>12</sup>, 邹斌<sup>12</sup>, 周昕<sup>13</sup>, 徐大勇<sup>14</sup>, 熊国祚<sup>15</sup>, 罗鹏飞<sup>16</sup>, 谭洪波<sup>17</sup>, 刘思宇<sup>17</sup>, 唐伍斌<sup>18</sup>, 李峰<sup>19</sup>, 李涛<sup>20</sup>, 张韬<sup>1,2</sup>, 李嘉荣<sup>1,2</sup>, 陈璐<sup>1,2</sup>, 周建平<sup>21</sup>, 任峰<sup>21</sup>, 朱利勇<sup>22</sup>, 黄耿文<sup>1,2</sup>

(1. 中南大学湘雅医院 疝与腹壁外科中心, 湖南 长沙 410008; 2. 国家老年疾病临床医学研究中心, 湖南 长沙 410008; 3. 湖南省郴州市第一人民医院 普通外科, 湖南 郴州 423000; 4. 南华大学附属第一医院 普通外科, 湖南 衡阳 421000; 5. 湖南省浏阳市人民医院 胃肠外科, 湖南 浏阳 410300; 6. 湖南省常德市第一人民医院 普通外科, 湖南 常德 415000; 7. 湖南省湘西自治州人民医院 普通外科, 湖南 吉首 416000; 8. 湖南省岳阳市中心医院 普通外科, 湖南 岳阳 414000; 9. 湖南省直中医医院 甲状腺血管外科, 湖南 株洲 412000; 10. 湖南省永州市中心医院 肛肠外科, 湖南 永州 425000; 11. 湖南省中医药大学第一附属医院 普通外科, 湖南 长沙 410000; 12. 湖南省娄底市中心医院 普通外科, 湖南 娄底 417000; 13. 湖南省湘潭市中心医院 普通外科, 湖南 湘潭 411200; 14. 湖南省长沙市第一医院 普通外科, 湖南 长沙 410000; 15. 南华大学附属第二医院 普通外科, 湖南 衡阳 421000; 16. 湖南省张家界市中医医院 普通外科, 湖南 张家界 427000; 17. 邵阳学院第一附属医院 普通外科, 湖南 邵阳 422000; 18. 湖南省怀化市第一人民医院 普通外科, 湖南 怀化 418000; 19. 南华大学附属南华医院 胃肠外科, 湖南 衡阳 421000; 20. 湖南省石门县人民医院 胃肠外科, 湖南 石门 415300; 21. 中南大学湘雅二医院 老年外科, 湖南 长沙 410012; 22. 中南大学湘雅三医院 胃肠疝外科, 湖南 长沙 410013)

### 摘要

**背景与目的:** 侵袭性纤维瘤病 (AF) 是一种罕见的、来源于深部软组织的克隆性肌成纤维细胞增殖性肿瘤。本研究通过分析总结湖南省内 21 家医疗中心收治的腹壁 AF 患者的病例特点以及临床病理特征, 了解腹壁 AF 的认识现状, 探讨影响腹壁 AF 患者复发的相关因素。

**方法:** 回顾性收集湖南省内 21 家医疗中心 2010 年 1 月 1 日—2022 年 9 月 30 日期间连续收治的 148 例腹壁 AF 患者的临床病例资料及随访结果, 分析患者的基本特征、治疗方式、术后复发的危险因素及预后。

**结果:** 148 例腹壁 AF 患者中, 男性 15 例 (10.1%), 女性 133 例 (89.9%); 年龄 3~72 岁, 中位年龄为 31 岁; 初发患者 142 例 (95.9%), 复发患者 6 例 (4.1%); 71 例 (48.0%) 患者既往有腹部手术史。女性患者中, 111 例 (83.5%) 有妊娠史, 57 例 (42.9%) 有剖宫产史。148 例患者均通过术后病理学检查明确诊断。术前通过细针穿刺获得病理诊断 16 例 (10.8%), 其中 8 例 (50.0%) 术前病理与术后病理结果一致。100 例患者 (67.6%) 术后行免疫组织化学检查。其中, 32 例 (32.0%) 患者 Ki-67>5%, 56 例 (56.0%) 患者  $\beta$ -catenin (+), 42 例 (42.0%) 患者 vimentin (+)。148 例腹壁 AF 患者均行腹壁肿瘤根治性切除术, 其中 72 例切除肿瘤后采取直接缝合修复腹壁, 72 例采用人工网片加强重建腹壁, 4 例采用肌皮瓣移植或带血管蒂阔筋膜张肌肌皮瓣移植术重建腹壁。127 例 (85.8%) 通过电话及门诊等方式获随访, 中位随访时长为 3.6 (0.9~12.3) 年。随访期间, 11 例 (8.7%) 出现复发, 其中 3 例为二次复发。复发型 AF 和手术切缘阳性是术后复发的危险因素 (均  $P<0.05$ )。无术后伤口感染、伤口裂开或切口疝发生, 无肿瘤转移或死亡发生。

**结论:** 腹壁 AF 绝大多数发生于有妊娠史的年轻女性, 肿瘤根治性切除术后仍有一定的复发率。外科医生应尽可能确保手术切缘阴性, 尤其对复发型 AF 患者, 应建议到有经验的疝和腹壁外科中心制定个体化方案进行专业治疗。

### 关键词

纤维瘤病, 侵袭型; 腹壁; 复发

中图分类号: R656.3

收稿日期: 2022-11-09; 修订日期: 2023-01-09。

作者简介: 孙泽芳, 中南大学湘雅医院硕士研究生, 主要从事疝与腹壁外科、胰腺外科临床和基础方面的研究。

通信作者: 周建平, Email: zhoujianping@csu.edu.cn; 任峰, Email: feng.ren1988@outlook.com; 朱利勇, Email: zly8128@126.com; 黄耿文, Email: huangengwen@csu.edu.cn

## Report of a multicenter retrospective analysis of abdominal wall aggressive fibromatosis in Hunan province

SUN Zefang<sup>1,2</sup>, ZHAO Yuguo<sup>3</sup>, CAO Chao<sup>4</sup>, ZHANG Zhuo<sup>5</sup>, JIANG Caijian<sup>6</sup>, LU Yizhan<sup>7</sup>, HUANG Chenggang<sup>8</sup>, HUANG Jinsong<sup>9</sup>, JIANG Xungui<sup>10</sup>, WEI Yuanshui<sup>11</sup>, MO Yabing<sup>12</sup>, ZOU Bin<sup>12</sup>, ZHOU Xin<sup>13</sup>, XU Dayong<sup>14</sup>, XIONG Guozuo<sup>15</sup>, LUO Pengfei<sup>16</sup>, TAN Hongbo<sup>17</sup>, LIU Siyu<sup>17</sup>, TANG Wubin<sup>18</sup>, LI Feng<sup>19</sup>, LI Tao<sup>20</sup>, ZHANG Tao<sup>1,2</sup>, LI Jiarong<sup>1,2</sup>, CHEN Lu<sup>1,2</sup>, ZHOU Jianping<sup>21</sup>, REN Feng<sup>21</sup>, ZHU Liyong<sup>22</sup>, HUANG Gengwen<sup>1,2</sup>

(1. Hernia and Abdominal Wall Surgery Center, Xiangya Hospital, Central South University Changsha 410008, China; 2. National Clinical Medical Research Center for Geriatric Diseases, Changsha 410008, China; 3. Department of General Surgery, the First Chenzhou People's Hospital, Chenzhou, Hunan 423000, China; 4. Department of General Surgery, the First Affiliated Hospital of the University of South China, Hengyang, Hunan 421000, China; 5. Department of Gastrointestinal Surgery, Liuyang People's Hospital, Liuyang, Hunan 410300, China; 6. Department of General Surgery, the First People's Hospital of Changde, Changde, Hunan 415000, China; 7. Department of General Surgery, Xiangxi Autonomous Prefecture People's Hospital, Jihou, Hunan 416000, China; 8. Department of General Surgery, Yueyang Central Hospital, Yueyang, Hunan 414000, China; 9. Department of Thyroid Hernia Vascular Surgery, Hunan Provincial Hospital of Traditional Chinese Medicine, Zhuzhou, Hunan 412000, China; 10. Department of Anorectal Hernia Surgery, Yongzhou Central Hospital, Yongzhou, Hunan 425000, China; 11. Department of General Surgery, the First Affiliated Hospital of Hunan University of Traditional Chinese Medicine, Changsha 410000, China; 12. Department of General Surgery, Loudi Central Hospital, Loudi, Hunan 417000, China; 13. Department of General Surgery, Xiangtan Central Hospital, Xiangtan, Hunan 411200, China; 14. Department of General Surgery, Changsha First Hospital, Changsha 410000, China; 15. Department of General Surgery, the Second Affiliated Hospital of the University of South China, Hengyang, Hunan 421000, China; 16. Department of General Surgery, Zhangjiajie People's Hospital of Traditional Chinese Medicine, Zhangjiajie, Hunan 427000, China; 17. Department of General Surgery, the First Affiliated Hospital of Shaoyang University, Shaoyang, Hunan 422000, China; 18. Department of General Surgery, the First People's Hospital of Huaihua, Huaihua, Hunan 418000, China; 19. Department of Gastrointestinal Surgery, Nanhua Hospital Affiliated to University of South China, Hengyang, Hunan 421000, China; 20. Department of Gastrointestinal Surgery, Shimeng County People's Hospital, Shimeng, Hunan 415300, China; 21. Department of Geriatric Surgery, the Second Xiangya Hospital, Central South University, Changsha 410012, China; 22. Department of Gastrointestinal Hernia Surgery, the Third Xiangya Hospital, Central South University, Changsha 410013, China)

### Abstract

**Background and Aims:** Aggressive fibromatosis (AF) is a rare clonal myofibroblast proliferative disease derived from deep soft tissues. This study aims to analyze and summarize the case characteristics and clinicopathologic features of patients with abdominal wall AF admitted to 21 medical centers in Hunan province, to enhance the current knowledge and investigate the factors associated with the recurrence of abdominal wall AF.

**Methods:** The clinical data and follow-up results of 148 patients with abdominal wall AF recruited consecutively from 21 medical centers in Hunan province between January 1, 2010 and September 30, 2022 were reviewed. The general characteristics, treatment method, risk factors for postoperative recurrence, and prognosis of patients were analyzed.

**Results:** Among 148 patients with abdominal wall AF, 15 cases (10.1%) were males, and 133 cases (89.9%) were females with a median age of 31 (3–72) years old; there were 142 cases (95.9%) with primary disease and 6 cases (4.1%) with recurrent disease; 71 cases (48.0%) had a history of abdominal surgery. Among the female patients, 111 cases (83.5%) had a history of pregnancy, and 57 cases (42.9%) had a history of cesarean section. All patients were confirmed with AF by postoperative pathological examination. Pathological diagnosis obtained by fine needle puncture before surgery in 16 patients (10.8%), which in 8 cases (50.0%) were consistent with the postoperative results. Immunohistochemical staining was performed in 100 patients (67.6%). Among them, 32 cases (32.0%) had Ki-67 >5%, 56 cases (56.0%) had  $\beta$ -catenin (+), and 42 patients (42.0%) had vimentin (+). All 148 patients with AF

underwent radical resection of abdominal wall tumors. Among them, 72 cases underwent abdominal wall repair by direct suture after tumor resection, 72 cases underwent mesh implant for abdominal wall strengthening, and 4 cases underwent abdominal wall reconstruction with a musculocutaneous flap or pedicled tensor fascia lata musculocutaneous flap. Follow-up was obtained through telephone calls and clinic visits in 127 patients (85.8%), and the median follow-up time was 3.6 (0.9–12.3) years. During follow-up, recurrence occurred in 11 patients (11/127, 8.7%), including three re-recurrent cases. Recurrent AF and positive surgical margins were risk factors for postoperative recurrence (both  $P < 0.05$ ). Postoperative wound infection and wound dehiscence or incisional hernia were observed in none of them, and no tumor metastasis or death occurred.

**Conclusions:** Abdominal wall AF predominantly affects young female adults with a pregnancy history. There is a certain recurrence rate after radical resection. Surgeons should strive to achieve negative surgical margins, especially for those with recurrent AF, for whom specialized care with an individualized treatment plan from an experienced hernia and abdominal wall surgery center is recommended.

**Key words** Fibromatosis, Aggressive; Abdominal Wall; Recurrence

**CLC number:** R656.3

侵袭性纤维瘤病 (aggressive fibromatosis, AF), 又称硬纤维瘤 (desmoid tumor, DT), 是一种罕见的、来源于深部软组织的克隆性肌成纤维细胞增殖性疾病。由中南大学湘雅医院疝和腹壁外科中心发起的湖南省腹壁硬纤维瘤多中心回顾性研究 (Hunan abdominal wall desmoid tumor study, HAD), 收集湖南省内 21 家医疗机构连续收治的 148 例腹壁 AF 患者的病例资料及随访结果。本文对其进行总结分析, 探讨其病例特点、诊疗现状和预后。

## 1 资料与方法

### 1.1 资料收集

回顾性分析 2010 年 1 月 1 日—2022 年 9 月 30 日参与 HAD 研究的湖南省内 21 家医疗机构中收治的 148 例腹壁 AF 患者的临床资料。纳入标准为肿块位于腹壁且病理诊断为 AF 的患者。病理诊断标准: (1) AF 病理诊断需结合病史、症状、体征、影像学检查、组织学形态及免疫表型, 由有经验的病理学专家确定; (2) 组织病理学上, AF 表现为均一的纤维母/肌成纤维细胞样的梭形细胞增生, 呈浸润周围软组织生长; (3) 免疫组化方面, 肿瘤细胞具有特征性的  $\beta$ -catenin 核染色表达, 此外, SMA、desmin 和 vimentin 呈不同程度表达。

本次 HAD 研究由中南大学湘雅医院疝和腹壁

外科中心发起, 在湖南省医学会外科学分会疝和腹壁外科学组委员和青年委员单位开展, 共计 30 家医疗机构参与, 其中 21 家医疗机构提供了病例。其中, 病例数 >20 例的单位包括中南大学湘雅医院、中南大学湘雅二医院、中南大学湘雅三医院, 病例数 5~20 例的单位包括郴州市第一人民医院、南华大学附属第一医院、浏阳市人民医院、常德市第一人民医院和湘西自治州人民医院, 其余 13 家单位的病例数 <5 例。

### 1.2 随访

术后每年采取电话及门诊等方式随访。

### 1.3 统计学处理

使用 R 软件进行统计学分析, 应用  $\chi^2$  检验或 Fisher 确切概率检验法进行术后复发的危险因素单因素分析。  $P < 0.05$  为差异有统计学意义。

## 2 结果

### 2.1 一般情况

148 例腹壁 AF 患者中, 男性 15 例 (10.1%), 女性 133 例 (89.9%); 年龄 3~72 岁, 中位年龄 31 岁; 肿瘤直径  $\geq 5$  cm 的 103 例 (69.5%), 肿瘤直径 <5 cm 的占 45 例 (30.5%)。81 例 (54.7%) 肿瘤位于腹直肌内, 67 例 (45.3%) 肿瘤位于腹直肌外。初发患者 142 例 (95.9%), 复发患者 6 例 (4.1%)。

71例(48%)患者有腹部手术史。女性患者中,111例(83.5%)有妊娠史,57例(42.9%)有剖宫产史(表1)。

表1 腹壁AF患者一般情况

Table 1 Basic condition of patients with abdominal wall AF

资料	数值
年龄[岁,M(范围)]	31(3~72)
性别[n(%)]	
男	15(10.1)
女	133(89.9)
入院状态[n(%)]	
初发	142(95.9)
复发	6(4.1)
肿瘤部位[n(%)]	
腹直肌内	81(54.7)
腹直肌外	67(45.3)
肿瘤直径[cm,n(%)]	
≥5	103(69.5)
<5	45(30.5)
腹部外伤史[n(%)]	71(48.0)
女性妊娠史[n(%)]	111(83.5)
女性剖宫产史[n(%)]	57(42.9)

## 2.2 诊疗现状

148例腹壁AF患者中,仅16例(10.8%)患者行术前肿瘤穿刺活检,其中8例(50%)术前病理诊断为AF,其余8例术前病理结果包括间叶性肿瘤、梭形细胞肿瘤、炎性肌成纤维细胞瘤、结节性筋膜炎等。本组病例均通过术后病理学检查结果确诊。100例(67.6%)术后行免疫组化检查。32例(32.0%)患者Ki-67>5%,56例(56.0%)β-catenin(+),42例(42.0%)vimentin(+).所有患者均行腹壁肿瘤根治性切除。72例患者切除肿瘤后采取直接缝合的方法修复腹壁,72例患者采用人工网片加强重建腹壁,4例患者采用带血管蒂阔筋膜移植术或肌皮瓣移植术重建腹壁。

## 2.3 复发相关因素分析

术后随访0.9~12.3年,中位随访时长3.6年,随访率85.8%。本组患者142例为初发病例,6例为复发病例。11例患者术后出现肿瘤复发(8.7%),其中3例为二次复发,二次复发率为50%。复发相关因素分析显示,性别、年龄、肿瘤部位、肿瘤大小、Ki-67、β-catenin、vimentin以及重建方式等均与复发无明显关系(均P>0.05),而复发型AF以及

手术切缘阳性与复发相关(均P<0.05)(表2)。

10例术后复发患者再次行手术治疗,其中4例接受化疗,1例术后诊断为家族性腺瘤性息肉病(familial adenomatous polyposis, FAP),行腹腔镜下全结肠切除术、直肠病损切除术,术后行5次“奥沙利铂+卡培他滨(XELOX)”方案化疗,腹壁AF较前缩小。1例术后复发患者未行再次手术,接受靶向药物治疗(安罗替尼)、肿瘤冷冻、消融治疗,肿瘤大小未见明显进展。所有患者随访期无切口疝形成,无伤口感染,无1例患者出现肿瘤转移或死亡。

表2 腹壁AF复发相关单因素分析结果

Table 2 Results of univariate analysis of factors for recurrence of abdominal wall AF

资料	数值[n(%)]	P	95% CI
性别			
男	13(10.2)	0.10	(0.52~17.16)
女	114(89.8)		
年龄(岁)			
≥30	78(61.4)	1.00	(0.22~3.69)
<30	49(38.6)		
入院状态			
初发	121(95.3)	0.01	(1.39~102.74)
复发	6(4.7)		
肿瘤部位			
腹直肌内	72(56.7)	0.36	(0.12~2.01)
腹直肌外	55(43.3)		
肿瘤直径(cm)			
≥5	93(74.4)	0.73	(0.35~17.83)
<5	32(25.6)		
切缘			
阳性	6(8.2)	0.003	(2.39~467.01)
阴性	67(91.8)		
Ki-67(%)			
≥5	28(31.8)	0.74	(0.24~5.52)
<5	60(68.2)		
β-catenin			
阳性	47(53.4)	0.75	(0.15~3.00)
阴性	41(46.6)		
vimentin			
阳性	39(44.3)	0.33	(0.06~1.97)
阴性	49(55.7)		
重建方式			
直接缝合	58(45.7)	0.48	—
网片重建	65(51.2)		
皮瓣重建	4(0.03)		

### 3 讨论

AF是一种罕见的局部侵袭性肿瘤,起源于结缔组织克隆性肌成纤维细胞<sup>[1]</sup>,年发病率为2~4/100万例,发病高峰期为30~40岁,女性占多数<sup>[2]</sup>。大多数AF为散发型(>90%),含有CTNBB1基因突变,少部分AF与APC基因突变相关,为FAP的肠外表现(即Gardner综合征),称为FAP相关型<sup>[3-4]</sup>。AF常见的原发部位包括腹壁、肠系膜和四肢,病变偶尔靠近神经血管束<sup>[5]</sup>。由于腹壁含有大量成纤维细胞,因此腹壁AF发生概率较高。目前,国内外对腹壁AF认识仍有不足,大多数腹壁AF数据来源于病例报告<sup>[6-11]</sup>和小样本回顾性病例分析<sup>[12]</sup>,国内腹壁AF研究多为单中心,且样本数不足。为了更进一步了解腹壁AF的认识现状,中南大学湘雅医院发起湖南省多中心腹壁AF临床资料回顾性研究项目(HAD研究),这也是目前已报道的国内最大样本量的腹壁AF研究。

通过HAD研究,笔者发现腹壁AF主要发病人群为育龄期女性,中位年龄为31岁,且大多合并妊娠史和腹部手术史。有国外文献<sup>[13]</sup>表明近期妊娠史可能会增加AF复发风险,这提示雌-孕激素水平可能与AF进展相关。腹壁AF临床表现主要为腹壁肿块,无明显腹痛或不适等症状。由于腹壁AF容易被误诊为神经纤维瘤及纤维肉瘤等其他肿瘤,因此影像学检查对诊断腹壁AF具有重要价值<sup>[14]</sup>。

腹壁AF的治疗方式上,目前仍存在一定争议。一直以来,外科手术切除是腹壁AF的标准治疗方式<sup>[15]</sup>。近年来越来越多的国外文献<sup>[16-18]</sup>显示,该病是一种交界性或低度恶性肿瘤,全身转移潜能极低,外科手术治疗后有较高的局部复发率。因此,2017年欧洲肉瘤组织和欧洲癌症研究和治疗组织联合发布欧洲共识<sup>[19]</sup>,倡议“主动监测(active surveillance, AS)”可作为无症状的腹壁AF患者的一线治疗。AS是指在临床诊断或术前穿刺病理诊断腹壁AF后,在有经验的医疗中心对腹壁AF病情进行定期监测,以观察疾病进展<sup>[20]</sup>。据报道<sup>[21-22]</sup>,在接受AS的患者中,有多达30%的患者出现了自发肿瘤消退。一项大型回顾性研究<sup>[23]</sup>表明,AS与根治性外科手术相比,无事件生存率(event free survival, EFS)无明显差异。有国外文献<sup>[24]</sup>推荐,腹壁AF直径<7 cm或肿瘤位于腹腔外

者可密切观察。但也有研究<sup>[25]</sup>认为,在AS的后期,根据实体肿瘤反应评估标准(response evaluation criteria in solid tumor, RECIST),超过30%患者出现了肿瘤的实体进展,并最终接受了外科治疗。目前,国内尚无腹壁AF的诊疗共识。本项研究结果显示,湖南省内的医疗机构在腹壁AF的治疗策略上仍倾向于积极的外科干预。148例腹壁AF患者中,仅11.2%完成了术前穿刺病检,并且,在已行术前穿刺病检的病例中,仅一半的病例术前确诊AF。这提示,湖南省内腹壁AF相关诊疗理念及水平仍有待进一步提高。148例行外科根治手术的腹壁AF患者中,术后总复发率为8.7%,其中复发型腹壁AF患者二次复发率高达50%,提示外科根治手术后有较高复发可能。结合目前的国际共识和本次回顾性临床研究,笔者认为,对于腹壁AF,应倡议尽早行B超或CT引导下穿刺活检,并完善基因检测分型,这对于指导后续治疗有重要意义。对于散发型AF,由于疾病进程较慢且有自行消退可能,可采取AS策略。一旦出现症状加重或肿瘤实体出现进展,再考虑外科手术根治。而对于FAP相关型AF,由于FAP最终癌变率接近100%,应积极外科手术行全结肠切除以预防FAP患者腺瘤癌变<sup>[26]</sup>,并对腹壁AF进行动态观察。笔者单位收治的1例FAP相关型AF在行全结肠切除术及化疗后腹壁AF出现萎缩减小,提示肠道病灶清除后,AF等肠外表现也可能自行消退,国外也有类似病例报道<sup>[27]</sup>。

国外文献<sup>[28]</sup>表明,阳性切缘为腹壁AF患者术后复发的独立危险因素。本研究证实了这一观点。因此,腹壁AF根治手术时应尽可能做到切缘阴性,防止术后复发。国外的研究<sup>[29-31]</sup>还表明,肿瘤直径>5 cm、年龄<30岁、Ki-67>5%与AF术后复发密切相关,但这些数据并非针对腹壁AF。本研究显示,年龄、大小、Ki-67等与腹壁AF的复发无明显相关性。除了切缘阳性外,复发型AF术后二次复发率较高。这提示,对于复发型AF,诊疗方案更应该个体化、专业化,建议推荐至有经验的疝和腹壁外科中心进行治疗。

综上所述,湖南省内腹壁AF的诊疗现状与当前的国际共识仍有较大差异。国内针对腹壁AF的多中心研究比较缺乏,本研究为了解国内腹壁AF的诊治现状提供了有价值的支撑。但本研究仍存在一定的局限性。首先,本研究为回顾性临

床研究,因此数据可能存在偏倚。其次,基因检测对于AF的分型和预后判断有重要意义,但尚未普遍开展,故本研究缺乏相关结果及分析。此外,本研究的数据均来源于湖南省内医疗机构,缺少国内其他省份的数据资料,无法全面概括我国腹壁AF的诊疗现状及预后情况。未来需进一步扩大数据收集区域及样本量,从而对我国AF的诊疗现状提供更高质量的研究。

志谢:何恒正(湖南省第二人民医院)、陈光谱(湖南医药学院第一附属医院)、刘杰锋(湖南省长沙市第四医院)、刘斌(湖南省长沙市第八医院)、陈卫东(湖南省益阳市人民医院)、刘希钦(湖南省益阳市人民医院)、孙松昌(湖南省常德市第一中医医院)、谌磊固(湖南省娄底市第一人民医院)、戴兵(湖南省岳阳市中医院)、伍贤能(湖南省武冈市人民医院)、徐家朴(湖南省株洲市三三一医院)、杜甫求(湖南省怀化市中医医院)等湖南省医学会外科学分会疝和腹壁外科学组委员和青年委员参与和支持HAD研究的开展。

利益冲突:所有作者均声明不存在利益冲突。

作者贡献声明:黄耿文、周建平、任峰、朱利勇负责文章的构思与设计;孙泽芳负责数据的收集、分析及论文撰写;赵玉国、曹超、张卓、蒋才建、卢义展、黄成钢、黄劲松、蒋训归、魏源水、莫崖冰、邹斌、周昕、徐大勇、熊国祚、罗鹏飞、谭洪波、刘思宇、唐伍斌、李峰、李涛负责数据收集;张韬、李嘉荣、陈璐负责论文的审校;黄耿文负责文章的可行性分析、论文的修订、文章的质量控制及审校,并对文章整体负责,监督管理。

## 参考文献

- [1] Federman N. Molecular pathogenesis of desmoid tumor and the role of  $\gamma$ -secretase inhibition[J]. NPJ Precis Oncol, 2022, 6(1):62. doi: 10.1038/s41698-022-00308-1.
- [2] Kasper B, Ströbel P, Hohenberger P. Desmoid tumors: clinical features and treatment options for advanced disease[J]. Oncologist, 2011, 16(5):682-693. doi: 10.1634/theoncologist.2010-0281.
- [3] Alman BA, Li C, Pajerski ME, et al. Increased beta-catenin protein and somatic APC mutations in sporadic aggressive fibromatoses (desmoid tumors)[J]. Am J Pathol, 1997, 151(2):329-334.
- [4] Salas S, Chibon F, Noguchi T, et al. Molecular characterization by array comparative genomic hybridization and DNA sequencing of 194 desmoid tumors[J]. Genes Chromosomes Cancer, 2010, 49(6):560-568. doi: 10.1002/gcc.20766.
- [5] Penel N, Chibon F, Salas S. Adult desmoid tumors: biology, management and ongoing trials[J]. Curr Opin Oncol, 2017, 29(4):268-274. doi: 10.1097/CCO.0000000000000374.
- [6] Majors J, Stoikes NF, Nejadi R, et al. Resection and abdominal wall reconstruction of a desmoid tumor with endometrioma features[J]. Case Rep Surg, 2016, 2016:9453450. doi: 10.1155/2016/9453450.
- [7] Wanjeri JK, Opeya CJ. A massive abdominal wall desmoid tumor occurring in a laparotomy scar: a case report[J]. World J Surg Oncol, 2011, 9:35. doi: 10.1186/1477-7819-9-35.
- [8] Meshikhes AW, Al-Zahrani H, Ewies T. Laparoscopic excision of abdominal wall desmoid tumor[J]. Asian J Endosc Surg, 2016, 9(1):79-82. doi: 10.1111/ases.12257.
- [9] Ohtake S, Namura K, Fujikawa A, et al. A case of abdominal wall desmoid tumor after radical nephrectomy for renal cancer[J]. Hinyokika Kiyo, 2015, 61(9):353-357.
- [10] Zhou H, Lu H, Wang L, et al. Abdominal wall desmoid tumor during pregnancy: case report and literature review[J]. Clin Exp Obstet Gynecol, 2015, 42(2):253-258.
- [11] Ma JH, Ma ZH, Dong XF, et al. Abdominal wall desmoid tumors: a case report[J]. Oncol Lett, 2013, 5(6):1976-1978. doi: 10.3892/ol.2013.1297.
- [12] Peng PD, Hyder O, Mavros MN, et al. Management and recurrence patterns of desmoids tumors: a multi-institutional analysis of 211 patients[J]. Ann Surg Oncol, 2012, 19(13):4036-4042. doi: 10.1245/s10434-012-2634-6.
- [13] Debaudringhien M, Blay JY, Bimbai AM, et al. Association between recent pregnancy or hormonal contraceptive exposure and outcome of desmoid-type fibromatosis[J]. ESMO Open, 2022, 7(5):100578. doi: 10.1016/j.esmoop.2022.100578.
- [14] Ni B, Yang LX, Wang M, et al. Identification and inner relation between gastrointestinal stromal tumor and intra-abdominal desmoid tumor[J]. Zhonghua Wei Chang Wai Ke Za Zhi, 2021, 24(9):830-835. doi: 10.3760/cma.j.cn.441530-20210704-00260.
- [15] 唐晓军, 刘海燕. 韧带样型纤维瘤病的诊断和治疗[J]. 中国普通外科杂志, 2008, 17(10):28-104. doi: 10.7659/j.issn.1005-6947.2008.10.028.  
Tang XJ, Liu HY. Diagnosis and treatment of desmoid-type fibromatoses[J]. China Journal of General Surgery, 2008, 17(10):28-104. doi: 10.7659/j.issn.1005-6947.2008.10.028.
- [16] Penel N, Coindre JM, Bonvalot S, et al. Management of desmoid tumours: a nationwide survey of labelled reference centre networks in France[J]. Eur J Cancer, 2016, 58:90-96. doi: 10.1016/j.ejca.2016.02.008.
- [17] Penel N, Le Cesne A, Bonvalot S, et al. Surgical versus non-surgical approach in primary desmoid-type fibromatosis patients: a

- nationwide prospective cohort from the French Sarcoma Group[J]. Eur J Cancer, 2017, 83:125-131. doi: 10.1016/j.ejca.2017.06.017.
- [18] Riedel RF, Agulnik M. Evolving strategies for management of desmoid tumor[J]. Cancer, 2022, 128(16):3027-3040. doi: 10.1002/cncr.34332.
- [19] 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)[J]. Ann Oncol, 2017, 28(10):2399-2408. doi: 10.1093/annonc/mdx323.
- [20] Ruspi L, Cananzi FCM, Sicoli F, et al. Event-free survival in Desmoid-Type fibromatosis (DTF): a pre-post comparison of upfront surgery versus wait-and-see approach[J]. Eur J Surg Oncol, 2021, 47(5):1196-1200. doi: 10.1016/j.ejso.2020.08.009.
- [21] Timbergen MJM, Schut AW, Grünhagen DJ, et al. Active surveillance in desmoid-type fibromatosis: a systematic literature review[J]. Eur J Cancer, 2020, 137: 18-29. doi: 10.1016/j.ejca.2020.06.022.
- [22] Greene AC, van Tine BA. Are the pieces starting to come together for management of desmoid tumors?[J]. Clin Cancer Res, 2022, 28(18):3911-3913. doi: 10.1158/1078-0432.CCR-22-0620.
- [23] Desmoid Tumor Working Group. The management of desmoid tumours: a joint global consensus-based guideline approach for adult and paediatric patients[J]. Eur J Cancer, 2020, 127:96-107. doi: 10.1016/j.ejca.2019.11.013.
- [24] Burtenshaw SM, Cannell AJ, McAlister ED, et al. Toward observation as first-line management in abdominal desmoid tumors[J]. Ann Surg Oncol, 2016, 23(7):2212-2219. doi: 10.1245/s10434-016-5159-6.
- [25] Colombo C, Fiore M, Grignani G, et al. A prospective observational study of active surveillance in primary desmoid fibromatosis[J]. Clin Cancer Res, 2022, 28(18): 4027-4032. doi: 10.1158/1078-0432.CCR-21-4205.
- [26] Vasen HF, Möslein G, Alonso A, et al. Guidelines for the clinical management of familial adenomatous polyposis (FAP) [J]. Gut, 2008, 57(5):704-713. doi: 10.1136/gut.2007.136127.
- [27] Takada K, Maeda K, Otani H, et al. A case of desmoid tumor and advanced sigmoid colon cancer with liver metastasis in familial adenomatous polyposis (FAP)[J]. Gan To Kagaku Ryoho, 2014, 41(12):1767-1769.
- [28] Mullen JT, Delaney TF, Kobayashi WK, et al. Desmoid tumor: analysis of prognostic factors and outcomes in a surgical series[J]. Ann Surg Oncol, 2012, 19(13):4028-4035. doi: 10.1245/s10434-012-2638-2.
- [29] He XD, Zhang YB, Wang L, et al. Prognostic factors for the recurrence of sporadic desmoid-type fibromatosis after macroscopically complete resection: analysis of 114 patients at a single institution[J]. Eur J Surg Oncol, 2015, 41(8):1013-1019. doi: 10.1016/j.ejso.2015.04.016.
- [30] Hoos A, Lewis JJ, Antonescu CR, et al. Characterization of molecular abnormalities in human fibroblastic neoplasms: a model for genotype-phenotype association in soft tissue tumors[J]. Cancer Res, 2001, 61(7):3171-3175.
- [31] Zeng WG, Zhou ZX, Liang JW, et al. Prognostic factors for desmoid tumor: a surgical series of 233 patients at a single institution[J]. Tumour Biol, 2014, 35(8):7513-7521. doi: 10.1007/s13277-014-2002-1.

( 本文编辑 宋涛 )

本文引用格式:孙泽芳,赵玉国,曹超,等.湖南省腹壁侵袭性纤维瘤病多中心回顾性分析报告[J].中国普通外科杂志,2023,32(2):239-245. doi: 10.7659/j.issn.1005-6947.2023.02.009

Cite this article as: Sun ZF, Zhao YG, Cao C, et al. Report of a multicenter retrospective analysis of abdominal wall aggressive fibromatosis in Hunan province[J]. Chin J Gen Surg, 2023, 32(2):239-245. doi: 10.7659/j.issn.1005-6947.2023.02.009