



Agresif fibromatozis: Prognostik faktörler ve cerrahi tedavi sonuçlarının değerlendirilmesi

Levent KÜÇÜK, Burçin KEÇECİ, Dünder SABAH, Güven YÜCETÜRK

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı, İzmir

Amaç: Çalışmamızın amacı agresif fibromatozisin cerrahi tedavisinin sonuçları ile nüks prognostik faktörlerin nüks gelişimi üzerine etkilerini değerlendirmektir.

Çalışma planı: Agresif fibromatozis tanısı alan 40 hasta (24 kadın, 16 erkek; ortalama yaş: 31.2) retrospektif olarak değerlendirildi. Cerrahi sınırlarda makroskopik olarak pozitif tümör dokusu saptanan 9 hasta çalışma dışında bırakıldı. Çalışmada, yaş, cinsiyet, tümör yerleşimi, hastanın kliniğe başvurduğu andaki durumu, kompartman durumu, cerrahi sınır, tümör boyu ve adjuvan radyoterapi gibi prognostik faktörler değerlendirildi.

Bulgular: Nüks oranı %29 olarak saptandı. Ortalama hastalısız takip süresi 46±4 aydı. Nüks gelişimi ile prognostik faktörler arasında istatistiksel olarak anlamlı bir sonuç yoktu. Adjuvan radyoterapi uygulanan hastalardaki klinik sonuçların daha tatmin edici olduğu görüldü.

Çıkarımlar: Fonksiyonun feda edilerek geniş cerrahi sınırların sağlanması yerine adjuvan radyoterapi uygulaması agresif fibromatozis tedavisi için akılcı bir yaklaşım olacaktır.

Anahtar sözcükler: Adjuvan radyoterapi; ekstremitte koruma; nüks; sağkalım.

Agresif fibromatozis (ekstra-abdominal dezmoid tümörler) temel olarak kas, fasyal yapı ve aponevrozun bağ dokusundan köken alan bir tümörlerdir. Klinik davranış karakteri olarak selim fibröz lezyonlar ile fibrosarkom arasında çeşitlilik gösterebilir.^[1] Tümör, fibrosarkomdaki gibi infiltratif büyüme özellikleri gösterse de asla metastaz yapmaz. Klinik gidişin bu kadar çeşitlilik göstermesi, tedavinin planlanmasını zorlaştırmaktadır.

Agresif fibromatozis oldukça nadir görülen, selim bir tümördür. Ege Bölgesi'nde yapılan bir çalışmada, kas-iskelet sistemi tümörü tanısı almış 5658 hasta incelenmiş ve sadece 92'sinin (%1.6) agresif fibromatozis olduğu saptanmıştır.^[2] Yıllık insidansı bir milyon kişide 2 ila 4 olgu arasındadır.^[3-5]

Agresif fibromatozisin tedavisi multidisipliner bir yaklaşımla planlanmalıdır. Cerrahi tedavinin öncelikli tedavi şekli olması gerektiğine dair görüş birliği vardır.^[1,6-10] Son yıllarda sadece izlem öneren yazarlar da olmuştur.^[11] Uygulanacak olan cerrahi tedavi, tümörün etrafında salim doku bırakacak şekilde güvenli sınırlarda yapılmalıdır. Bununla birlikte, eksizyonun sınırlarını çoğu zaman tümörün lokalizasyonu belirlemektedir.^[12]

Radyoterapi (RT) genellikle cerrahi tedaviye yardımcı bir tedavi yöntemi olarak uygulanmaktadır. Radyoterapi uygulamasının tümör gelişimini yavaşlattığı ve durdurduğuna dair yayınlar bulunmaktadır. Sıklıkla uygulanan tedavi protokolü 36 ila 65 Gray arasındaki toplam dozun, 25 ila 30 seansa bölünerek, haftada beş

Yazışma adresi: Dr. Levent Küçük, Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı, Bornova, 35100 İzmir.

Tel: +90 232 – 390 27 83 e-posta: kucuklevent@yahoo.com

Başvuru tarihi: 29.01.2013 **Kabul tarihi:** 25.09.2013

©2014 Türk Ortopedi ve Travmatoloji Derneği

Bu yazının çevrimiçi İngilizce versiyonu
www.aott.org.tr adresinde
doi: 10.3944/AOTT.2014.3171
Karekod (Quick Response Code)



seans olacak şekilde verilmesidir. Çoğu yazar 50 ile 60 Gray arasında bir toplam RT dozu önermektedir.^[3,13-17]

Çalışmamızda tek bir merkezin sonuçlarını sunmanın yanı sıra, prognozda etkili olabilecek faktörlerin de değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Hastalar ve yöntem

Çalışmamızda, 1979-2009 yılları arasında agresif fibromatozis tanısıyla cerrahi tedavi uygulanmış olan 49 hasta geriye dönük olarak değerlendirildi. Bunlardan, son kontrolleri yapılan 40 hasta (24 kadın, 16 erkek; ortalama yaş: 31.2, dağılım: 4-74) çalışmaya alındı. Nüks oluşumunun sağlıklı olarak değerlendirilmesi için, cerrahi sınırlarda makroskopik olarak pozitif tümör dokusu saptanan 9 hasta çalışma dışında bırakıldı. Tüm hastaların histopatolojik olarak doğrulanmış agresif fibromatozis tanısı mevcuttu. Hastaların 22'si (%55) daha önce ameliyat edilmiş olgular iken, 18'i (%45) daha önce başka merkezlerde ameliyat edilmiş hastalardı (Tablo 1). İlk başvuruda manyetik rezonans görüntüleme (MRG) ile tümörlerin 28'inin (%70) kompartman içerisinde, 12'sinin (%30) ise kompartman dışına yayılım gösterdiği belirlendi.

Nüks değerlendirmesi yapılan 31 hastanın cerrahi sonrası ortalama takip süresi 70.1 (dağılım: 13-276) ay

idi. Klinik muayenede veya MRG görüntülerinde operasyon bölgesinde saptanan kitleler nüks olarak değerlendirildi.

Cerrahi tedavide amaç, ekstremitenin fonksiyonlarını koruyarak, geniş sınırlarda eksizyon uygulamaktır. Bu doğrultuda ekstremitte fonksiyonlarını korumak için rezidü kitle bırakılan hastalarımız vardır. Agresif fibromatozis tedavimizde uygulanan algoritma şeması Tablo 2'de gösterilmiştir.

Adjuvan RT uygulanması uygun görülen 12 hastamıza 44 ila 54 Gray arasında değişen toplam doz, 25 ila 30 seansa bölünerek, haftada beş seans olacak şekilde uygulandı. Radyoterapi uygulamalarına karar verirken rezidü kitle varlığının yanı sıra hastanın yaşı, tümörün lokalizasyonu ve büyüme hızı gibi özellikler de dikkate alındı. Östrojen reseptörleri pozitif olan 4 hastaya, ek olarak, tamoksifen tedavisi de verildi.

İstatistiksel analizler SPSS v.18 (SPSS Inc., Chicago, IL, ABD) yazılımı kullanılarak yapıldı. Belirlenen prognostik faktörlerin hastaliksız sağkalım üzerine etkileri log-rank testi kullanılarak incelendi. Hastaliksız sağkalım oranları Kaplan-Meier sağkalım analizi kullanılarak hesaplandı. İstatistiksel anlamlılık seviyesi $p < 0.05$ olarak belirlendi.

Bulgular

Hastaların 9'unda (%29) eksizyondan sonraki ilk iki yıl içerisinde nüks gelişti. Ortalama hastaliksız sağkalım süresi 46 ± 4 (dağılım: 38.1-53.8) ay idi (%95 GA). İki yıllık hastaliksız sağkalım oranı 71 ± 8.2 olarak bulundu.

Nüks oranları ile prognostik faktörlerin korelasyonları Tablo 3'te verilmektedir. Hastalar ortalama yaş olan 31'in altında ve üstünde olmak üzere 2 gruba ayrıldığında, genç yaş grubunda nüks oranı % 33 iken, yaşlı grupta % 25 olarak bulundu ($p=0.671$). Nüksün en sık rastlandığı 20 yaş altı 10 hastanın nüks oranı %40 olarak kaydedildi ($p=0.363$).

Adjuvan RT uygulanan toplam 12 hastanın birinde nüks gelişirken, RT verilmeyen 19 hastanın 8'inde nüks izlendi ($p=0.069$) (Şekil 1).

Başka merkezde ameliyat olup minimal rezidü tümörle başvuran 13 hastanın 3'ünde (%23) nüks ortaya çıktı. Bu hastaların 8'ine adjuvan RT uygulandığı ve bu hastaların hiçbirinde nüks gelişmediği ortaya kondu ($p=0.024$). İlk kez merkezimize başvuran 18 hastanın 14'üne adjuvan RT verilmemişti ve bu grupta 5 (%36) hastada nüks görülmüştü. Radyoterapi verilen 4 hastanın ise sadece birinde nüks görüldü ($p=0.730$) (Tablo 4).

Patolojik değerlendirmeler sonucunda, 13 hastanın rezeksiyon sonrası cerrahi sınırlarının tümör dokusun-

Tablo 1. Çalışmaya katılan 40 hastanın demografik özellikleri.

	Hasta sayısı	Yüzde
Cinsiyet		
Kadın	24	60
Erkek	16	40
Yaş		
1. Dekat	6	15
2. Dekat	7	17.5
3. Dekat	9	22.5
4. Dekat	6	15
5. Dekat	5	12.5
6. Dekat	4	10
7. Dekat	2	5
8. Dekat	1	2.5
Yerleşim		
Ayak ve baldır	8	20
Uyluk ve kalça	15	37.5
Ön kol	3	7.5
Kol ve omuz	12	30
Gövde	2	5
Kompartman durumu		
Kompartman içi	28	70
Kompartman dışı	12	30
Başvuru şekli		
Primer	22	55
Daha önce ameliyat olan	18	45

Tablo 2. Agresif fibromatozisin tedavisinde uyguladığımız algoritma.

Tümörün özelliği	Eksizyon sonrası	Uygulanacak olan tedavi şekli
		öngörülen morbidite
Küçük	Belirgin morbidite yok	Geniş eksizyon +/- Radyoterapi
Büyük	Minimal morbidite	Geniş eksizyon + Radyoterapi
Progresif	Morbidite olasılığı yüksek	Marjinal eksizyon + Radyoterapi
Progresif	Belirgin morbidite	İntralezyoner eksizyon + RT
Küçük, progresyon yok		İntralezyoner eksizyon + RT +/- KT
Büyük, progresyon yok		İzlem veya KT
		İzlem
		İzlem

KT: Kemoterapi; RT: Radyoterapi.

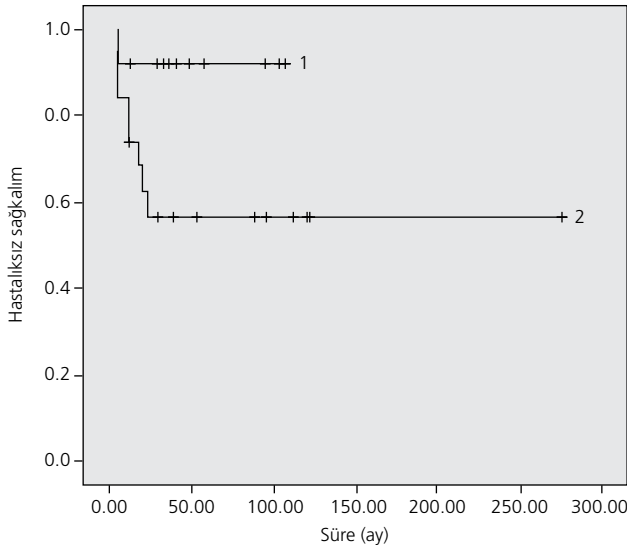
Tablo 3. Prognostik faktörlerin nükle olan korelasyonu.

	Nüks (+)		Nüks (-)	
	n	%	n	%
Yaş (p=0.671)				
<31	5	33	10	67
≥31	4	25	12	75
Cinsiyet (p=0.724)				
Erkek	4	33	8	67
Kadın	5	26	14	74
Yerleşim (p=0.346)				
Ayak-Baldır	0	0	8	100
Uyluk-Kalça	4	40	6	60
Ön kol	1	50	1	50
Kol-Omuz	3	33	6	67
Gövde	1	50	1	50
Kompartman durumu (p=0.287)				
Kompartman içi	6	25	18	75
Kompartman dışı	3	43	4	57
Başvuru şekli (p=0.577)				
Primer	6	33	12	67
Daha önce ameliyat olan	3	23	10	77
Cerrahi sınır (p=0.417)				
Cerrahi sınır (-)	5	38	8	62
Mikroskopik (+)	4	22	14	78
Tümörün uzunluğu (p=0.465)				
Tümör ≤9 cm	4	24	13	76
Tümör >9 cm	5	36	9	64
Radyoterapi (p=0.063)				
Radyoterapi (+)	1	8	11	92
Radyoterapi (-)	8	42	11	58

dan temizlenmiş olduğu saptandı. Bu hastaların 12'sine RT verilmezken, 5'inde (%42) nüks izlendi. Radyoterapi alan tek hastada ise nüks görülmedi (p=0.475). Cerrahi sınırlarda mikroskopik tümör dokusu pozitif olan 18 hastanın 11'ine RT eklenirken, sadece birinde (%9) nüks görüldü. Radyoterapi uygulanmayan 7 hastanın ise

3'ünde (%43) nüks vardı (p=0.107) (Tablo 4).

Cerrahi sınırlarda tümör dokusu makroskopik olarak devam ettiği için nüks değerlendirmesine alınmayan 9 hastanın hepsine adjuvan RT uygulandı. İki hastaya, histolojik incelemede hormon reseptörlerinin pozitif olması nedeniyle, ek olarak tamoksifen tedavisi de uy-



Şekil 1. Kaplan-Meier sağkalım analizine göre adjuvan RT uygulanan ve uygulanmayan gruplardaki hastaliksiz sağkalım oranları. 1: Adjuvan RT uygulanan grup, 2: RT uygulanmayan grup.

gulandı. Son kontrollerinde, 9 hastanın tamamının sağ kaldığı ve tümörün stabil hale geldiği görüldü.

Nüks açısından değerlendirmeye alınan 31 hastanın 9'unda (%29) nüks gelişti. Bu hastaların 4'üne yalnızca cerrahi, birine cerrahi ve RT uygulanarak hastaliksiz yaşam elde edildi. Geri kalan 4 hastanın birine sadece RT, ikisine RT ile birlikte tamoksifen, bir hastaya ise ek bir tedavi uygulamadan kitlelerin stabil hale gelmesi sağlandı.

Tartışma

Agresif fibromatozis, klinik bulgularının ve tümör yerleşiminin çeşitlilik göstermesi, progresyon ve prognozunun nasıl olacağını tahmin edilememesi ve değişik tedavi yöntemlerinin uygulanabilmesi nedeniyle cerrahi hastalığın tedavisi konusunda zor durumda bırakmaktadır. Agresif fibromatoziste prognozu etkileyebilecek faktörleri ortaya koymak amacıyla birçok çalışma yapılmıştır. Bu çalışmalarda karşılaşılan en önemli güçlük, agresif fibromatozisin nispeten nadir görülen bir tümör olması ve geniş hasta serilerine ulaşmakta güçlük çekilmesidir.^[2]

Biz, çalışmamızda, hastanın yaşı, cerrahi sınırdaki tümör olup olmaması, RT uygulanması, daha önce ekzizyon uygulanmasını nüks oluşumunu etkileyebilecek faktörler olarak belirledik ve sadece RT'nin, özellikle mikroskobik rezidü tümörle başvuran hastalarda nüks gelişimini engellediği sonucuna vardık.

Literatürde genç yaş grubundaki hastalarda nüks oranının daha yüksek olduğunu belirten çalışmalar mevcuttur.^[7,13] Çalışmamızda, ortalama yaş olan 31'i sınırlı olarak hastaları ayırdığımız iki grup arasında nüks gelişimi açısından istatistiksel olarak anlamlı fark olmasa da, genç yaş grubunda nüks oranımız daha fazlaydı ($p=0.671$). Yirmi yaş altı hastalarımızda ise nüks oranı %40'a ulaşmaktaydı ($p=0.363$).

Tümör ekzizyonu sonrası cerrahi sınırdaki tümör olması, önemli bir negatif prognostik faktör olarak suçlanmıştır.^[7,18-23] Bu durum, genel tümör cerrahisi prensipleri çerçevesinde değerlendirildiğinde şaşırılmayacak bir sonuçtur. Cerrahi sınır pozitifliği olan 18 hastamızdan 11'inin (%61) tedavisine adjuvan RT eklenmiş ve sadece 1 (%9) hastada nüks ortaya çıkmıştı. Cerrahi sonrası cerrahi sınır pozitifliği olup RT eklenmemiş 7 hastanın ise 3'ünde nüks gelişmiştir. Bu durum, cerrahi sınır pozitifliğinden çok adjuvan RT uygulamasının nüks gelişimi üzerinde daha etkili olduğunu düşündürmektedir.

Nüks oluşumunu etkileyebilecek diğer bir etken ise daha önce cerrahi geçirip geçirmediğidir. Başka bir merkezde ameliyat olan hastaların tümör uzanımları tam olarak saptanamadığı için, geniş ekzizyon uygulaması ilk başvuran hastalara göre daha zor olabilmektedir.^[5,19] Bu hasta grubuna adjuvan RT verdiğimizde nüks oranının anlamlı şekilde azaldığını belirledik ($p=0.024$). Öte yandan, ilk kez bize başvuran 18 hastanın sadece 4 tanesine RT verilmiş ve bu grupta nüks oranı %35 olarak bulunmuştur. Bu nedenle, ilk kez cerrahi uygulanacak hastalara da adjuvan RT eklenmesi gerektiğini düşünmekteyiz.

Daha önceki çalışmaların çoğu RT'nin başarılı sonuçta ulaşmakta etkili bir yöntem olduğundan bahsetmektedir.^[17,21,24-27] Bununla birlikte, adjuvan RT'nin patolojik

Tablo 4. Ameliyat sonrası cerrahi sınır durumu ve başvuru şekline göre RT uygulanan ve uygulanmayan gruplardaki nükslerin dağılımı.

	Radyoterapi (+)		Radyoterapi (-)	
	Nüks (+)	Nüks (-)	Nüks (+)	Nüks (-)
Cerrahi sınır (-)	0 (%0)	1	5 (%42)	7
Cerrahi sınır (+)	1 (%9)	10	3 (%43)	4
Primer başvuru	1 (%25)	3	5 (%36)	9
Daha önce başka merkezde ameliyat edilmiş*	0 (%0)	8	3 (%60)	2

*İstatistiksel anlamlı sonuç ($p=0.024$).

kırık, eklem hareket kısıtlılığı, ağrı ve sekonder habaset gibi çeşitli komplikasyonları da ortaya çıkabilmektedir. Bizim hastalarımızın hiçbirinde bu tür bir komplikasyon görülmemiştir. Bu komplikasyonların en sık 50 Gy üzerinde RT verilen hastalarda görüldüğünü biliyoruz. [17] Adjuvan RT uygulanmış olan hasta grubumuzdaki nüks oranımız (%8), RT uygulanmamış hastalara (%42) göre oldukça düşüktür ($p=0.063$).

Radyoterapinin etkili olduğunu düşündüğümüz diğer bir hasta grubu cerrahi sınırlarda tümör dokusunun makroskopik pozitif olduğu hastalardır. Bu gruptaki hastalar daha çok aksiller, inguinal bölgelere yerleşmiş ve komşu damar-sinir yapılarını ele geçirmiş tümörlere sahiptirler. Ekstremitte fonksiyonunu feda etmemek uğruna bazı hastalarda makroskopik rezidü bırakacak şekilde marjinal rezeksiyon yapmak durumunda kaldık. Bu hastaların hepsine RT uygulanmış ve tüm hastalarda stabil hastalık durumu elde edilmiştir.

Sonuç olarak, negatif cerrahi sınırlara ulaşmak amacıyla fonksiyonu feda etmek yerine tedaviye RT eklenmesi agresif fibromatozis tedavisi için akılcı bir yaklaşım olacaktır. Agresif fibromatozis cerrahisinde temel hedef mümkün en iyi fonksiyonel ve kozmetik sonucu elde ederek negatif cerrahi sınırlara ulaşmak olmalıdır.

Çıkar örtüşmesi: Çıkar örtüşmesi bulunmadığı belirtilmiştir.

Kaynaklar

- Dalén BP, Bergh PM, Gunterberg BU. Desmoid tumors: a clinical review of 30 patients with more than 20 years' follow-up. *Acta Orthop Scand* 2003;74:455-9.
- Yüçetürk G, Sabah D, Keçeci B, Kara AD, Yalçinkaya S. Prevalence of bone and soft tissue tumors. *Acta Orthop Traumatol Turc* 2011;45:135-43.
- Goy BW, Lee SP, Eilber F, Dorey F, Eckardt J, Fu YS, et al. The role of adjuvant radiotherapy in the treatment of resectable desmoid tumors. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1997;39:659-65.
- Hoffmann W, Weidmann B, Schmidberger H, Niederle N, Seeber S, Bamberg M. The clinical picture and therapy of aggressive fibromatosis (desmoids). [Article in German] *Strahlenther Onkol* 1993;169:235-41. [Abstract]
- Kirschner MJ, Sauer R. The role of radiotherapy in the treatment of desmoid tumors. *Strahlenther Onkol* 1993;169:77-82.
- Nakada I, Ubukata H, Goto Y, Watanabe Y, Sato S, Tabuchi T, et al. Prednisolone therapy for intra-abdominal desmoid tumors in a patient with familial adenomatous polyposis. *J Gastroenterol* 1997;32:255-9.
- Sørensen A, Keller J, Nielsen OS, Jensen OM. Treatment of aggressive fibromatosis: a retrospective study of 72 patients followed for 1-27 years. *Acta Orthop Scand* 2002;73:213-9.
- Mankin HJ, Hornicek FJ, Springfield DS. Extra-abdominal desmoid tumors: a report of 234 cases. *J Surg Oncol* 2010;102:380-4.
- Pajares B, Torres E, Jiménez B, Sevilla I, Rodríguez A, Rico JM, et al. Multimodal treatment of desmoid tumors: the significance of local control. *Clin Transl Oncol* 2011;13:189-93.
- Ozger H, Eralp L, Tokar B, Ağaoğlu F, Dizdar Y. Evaluation of prognostic factors affecting recurrences and disease-free survival in extra-abdominal desmoid tumors. *Acta Orthop Traumatol Turc* 2007;41:291-4.
- Barbier O, Anract P, Pluot E, Larousserie F, Sailhan F, Babinet A, et al. Primary or recurring extra-abdominal desmoid fibromatosis: assessment of treatment by observation only. *Orthop Traumatol Surg Res* 2010;96:884-9.
- Shields CJ, Winter DC, Kirwan WO, Redmond HP. Desmoid tumours. *Eur J Surg Oncol* 2001;27:701-6.
- Ballo MT, Zagars GK, Pollack A, Pisters PW, Pollack RA. Desmoid tumor: prognostic factors and outcome after surgery, radiation therapy, or combined surgery and radiation therapy. *J Clin Oncol* 1999;17:158-67.
- Goy BW, Lee SP, Fu YS, Selch MT, Eilber F. Treatment results of unresected or partially resected desmoid tumors. *Am J Clin Oncol* 1998;21:584-90.
- Merchant NB, Lewis JJ, Woodruff JM, Leung DH, Brennan MF. Extremity and trunk desmoid tumors: a multifactorial analysis of outcome. *Cancer* 1999;86:2045-52.
- 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;88:1517-23.
- Rutenberg MS, Indelicato DJ, Knapik JA, Lagmay JP, Morris C, Zlotecki RA, et al. External-beam radiotherapy for pediatric and young adult desmoid tumors. *Pediatr Blood Cancer* 2011;57:435-42.
- McKinnon JG, Neifeld JP, Kay S, Parker GA, Foster WC, Lawrence W Jr. Management of desmoid tumors. *Surg Gynecol Obstet* 1989;169:104-6.
- Posner MC, Shiu MH, Newsome JL, Hajdu SI, Gaynor JJ, Brennan MF. The desmoid tumor. Not a benign disease. *Arch Surg* 1989;124:191-6.
- Pritchard DJ, Nascimento AG, Petersen IA. Local control of extra-abdominal desmoid tumors. *J Bone Joint Surg Am* 1996;78:848-54.
- Kasper B, Ströbel P, Hohenberger P. Desmoid tumors: clinical features and treatment options for advanced disease. *Oncologist* 2011;16:682-93.
- Gluck I, Griffith KA, Biermann JS, Feng FY, Lucas DR, Ben-Josef E. Role of radiotherapy in the management of desmoid tumors. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2011;80:787-92.
- Meazza C, Bisogno G, Gronchi A, Fiore M, Cecchetto G,

- Alaggio R, et al. Aggressive fibromatosis in children and adolescents: the Italian experience. *Cancer* 2010;116:233-40.
24. Kamath SS, Parsons JT, Marcus RB, Zlotecki RA, Scarborough MT. Radiotherapy for local control of aggressive fibromatosis. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1996;36:325-8.
25. McCollough WM, Parsons JT, van der Griend R, Enneking WF, Heare T. Radiation therapy for aggressive fibromatosis. The Experience at the University of Florida. *J Bone Joint Surg Am* 1991;73:717-25.
26. Plukker JT, van Oort I, Vermey A, Molenaar I, Hoekstra HJ, Panders AK, et al. Aggressive fibromatosis (non-familial desmoid tumour): therapeutic problems and the role of adjuvant radiotherapy. *Br J Surg* 1995;82:510-4.
27. Spear MA, Jennings LC, Mankin HJ, Spiro IJ, Springfield DS, Gebhardt MC, et al. Individualizing management of aggressive fibromatoses. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1998;40:637-45.