

¹ Государственное бюджетное учреждение здравоохранения «Санкт-Петербургский клинический научно-практический центр специализированных видов медицинской помощи (онкологический)»

им. Н.П. Напалкова»
(Санкт-Петербург, Россия)

² Федеральное государственное бюджетное учреждение «Всероссийский центр экстренной и радиационной медицины им. А.М. Никифорова» МЧС России
(Санкт-Петербург, Россия)

МУЛЬТВИСЦЕРАЛЬНЫЕ РЕЗЕКЦИИ ПРИ ПЕРВИЧНЫХ ЗАБРЮШИННЫХ САРКОМАХ: ВЛИЯНИЕ МУЛЬТИФОКАЛЬНОСТИ ОПУХОЛИ НА ХИРУРГИЧЕСКИЕ И ОНКОЛОГИЧЕСКИЕ РЕЗУЛЬТАТЫ

М.С. Молчанов¹, В.В. Егоренков¹, К.А. Андрейчук^{1,2}, Е.В. Кулешова^{1,2}, В.М. Моисеенко¹

MULTIVISCERAL RESECTIONS FOR PRIMARY RETROPERITONEAL SARCOMAS: IMPACT OF TUMOR MULTIFOCALITY ON SURGICAL AND ONCOLOGICAL OUTCOMES

М.С. Молчанов¹

Заведующий отделением опухолей кожи, костей, мягких тканей
ГБУЗ «СПбКНЦСВМП(о) им. Н.П. Напалкова»
197758, Санкт-Петербург, пос. Песочный, Ленинградская ул., 68А.

В.В. Егоренков¹

Кандидат медицинских наук, заместитель директора по медицинской части
(по хирургической помощи) ГБУЗ «СПбКНЦСВМП(о) им. Н.П. Напалкова».

К.А. Андрейчук^{1,2}

Кандидат медицинских наук, сердечно-сосудистый хирург, старший научный
сотрудник, Всероссийский центр экстренной и радиационной медицины
им. А.М. Никифорова МЧС РФ.
197758, Санкт-Петербург, ул. Оптиков, 54.

Е.В. Кулешова^{1,2}

Сердечно-сосудистый хирург. Всероссийский центр экстренной и радиационной
медицины им. А.М. Никифорова МЧС РФ.

В.М. Моисеенко¹

Член-корреспондент РАН, доктор медицинских наук, профессор;
директор ГБУЗ «СПбКНЦСВМП(о) им. Н.П. Напалкова».

M.S. Molchanov¹

Head of the Oncological Department of Surgical Methods of Treatment the Tumors
of the Skin, Bones, Soft Tissues.
197758, Saint Petersburg, Pesochny settlement, Leningradskaya st., 68A.

V.V. Egorenkov¹

MD, PhD, Deputy Director for St. Petersburg Clinical Research and Practical Center of
Specialized Types for Medical Care (Oncological) named after N.P. Napalkov.

K.A. Andreychuk^{1,2}

Candidate of Medicine, Senior Researcher, Cardiovascular Surgeon, Department of
Cardiovascular Surgery, Nikiforov Russian Center of Emergency and Radiation Medicine.
197082, St. Petersburg, Optikov str., 54.

E.V. Kuleshova^{1,2}

Cardiovascular Surgeon, Department of Cardiovascular Surgery,
Nikiforov Russian Center of Emergency and Radiation Medicine.

V.M. Moiseenko¹

Doctor of Medical Science, Professor, Honored Doctor of the Russian Federation,
Head of Saint-Petersburg clinical scientific and practical center for specialised types of
medical care (oncological) of N.P. Napalkov.

Забрюшинные саркомы (ЗС) – редкие опухоли, при которых локальный рецидив является основной причиной смерти. Ключевым прогностическим фактором служит радикальность первичной операции: пятилетняя выживаемость после резекции R0 достигает 70–80%, а после R1/R2 – снижается до 40–60% и менее 30% соответственно [1].

Исторически высокий уровень рецидивов (до 80%) был связан с хирургией «вылущивания», оставляющей микросателлитные очаги в псевдокапсуле опухоли. Современный стандарт – расширенные мультивисцеральные резекции (МВР), при которых удаляется вся анатомическая зона, контактирующая с опухолью, с целью создания «поля, свободного от опухолевых клеток» [2, 3].

Этот агрессивный хирургический подход, планируемый мультидисциплинарной командой, позволяет значительно улучшить локальный контроль и выживаемость, особенно в специализированных центрах.

Ключевые слова: первичные забрюшинные саркомы, мультивисцеральная резекция.

Retroperitoneal sarcomas (RPS) are rare tumors in which local recurrence is the primary cause of death. The key prognostic factor is the radicality of the primary surgery: 5-year survival after R0 resection reaches 70-80%, while after R1/R2 resection it drops to 40-60% and less than 30%, respectively [1].

Historically, the high recurrence rate (up to 80%) was associated with «enucleation» surgery, which left microscopic satellite lesions within the tumor pseudocapsule. The modern standard is extended multivisceral resections (MVR) which involve removal of the entire anatomical compartment in contact with the tumor to create a «tumor-free surgical field» [2, 3].

This aggressive surgical approach, planned by a multidisciplinary team, significantly improves local control and survival, especially in specialized high-volume centers.

Key words: primary retroperitoneal sarcoma, multivisceral resection.

Введение

Забрюшинные саркомы представляют собой редкую (0,5–1,0 случая на 100 000 населения в год) и гетерогенную группу злокачественных опухолей, характеризующуюся сложной анатомией и высоким риском локального рецидива. Несмотря на низкую частоту встречаемости, именно локальный прогресс заболевания является основной причиной смерти пациентов, что подчеркивает критическую важность радикального первичного лечения [4].

Стадирование забрюшинных сарком представляет значительные трудности и отличается от стадирования большинства солидных опухолей. Традиционная система TNM не всегда точно отражает прогноз, поэтому для оценки распространенности заболевания чаще опираются на такие критерии, как размер опухоли, степень злокачественности и наличие отдаленных метастазов [5].

Показатели выживаемости при забрюшинных саркомах демонстрируют значительную вариабельность, обусловленную сложным взаимодействием гистологических, клинических и терапевтических факторов. В отличие от многих других онкологических заболеваний, где стадия процесса является определяющей, для ЗС ключевое прогностическое значение имеют радикальность хирургического вмешательства, гистологический тип опухоли и степень ее злокачественности [6].

Согласно данным популяционных регистров (таких как SEER), общая пятилетняя выживаемость пациентов с ЗС составляет приблизительно 50-60%. Однако в специализированных центрах, применяющих протоколы агрессивной хирургии, этот показатель может достигать 65–70%, а десятилетняя выживаемость – 40–50% [7].

Критическим фактором, определяющим прогноз, является радикальность первичного хирургического вмешательства. При достижении микроскопически

отрицательного края резекции (R0) пятилетняя выживаемость достигает 70-80%. Микроскопически положительный край (R1) снижает этот показатель до 40-60%, а макроскопически неполное удаление опухоли (R2) или нерезектабельный процесс ассоциированы с пятилетней выживаемостью менее 20–30% [1].

Показатели выживаемости в Российской Федерации в целом соответствуют международным, однако в общенациональной популяции могут наблюдаться несколько более низкие значения, что связано с поздней диагностикой и вариабельностью в доступности высокотехнологичной хирургической помощи. Российские клинические рекомендации особо подчеркивают необходимость централизации лечения пациентов с ЗС в специализированных учреждениях, в которых возможно выполнение сложных мультивисцеральных резекций [8]. Это является залогом улучшения отдаленных результатов.

Гистологическая структура забрюшинных сарком в России, согласно данным национальных клинических рекомендаций и публикациям ведущих онкологических центров (таких как НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина и МНИОИ им. П.А. Герцена), в целом соответствует мировым тенденциям [9]. Как отмечено в клинических рекомендациях, липосаркома и лейомиосаркома являются доминирующими гистологическими типами при забрюшинной локализации. Точная верификация подтипа опухоли и определение степени злокачественности (grade) представляются обязательными для планирования адекватной тактики лечения [10].

Важно отметить, что частота встречаемости отдельных гистологических вариантов может незначительно варьировать в зависимости от исследуемой популяции и референсного патологического центра. Ключевым моментом является то, что липосаркома и лейомиосаркома в сумме составляют около 70–80% всех случаев неорганных забрюшинных сарком, что

в значительной степени определяет основные клинические и хирургические стратегии [11].

Знание гистологического распределения ЗС не только представляет академический интерес, но и имеет прямое практическое значение. Разные подтипы демонстрируют принципиально различное биологическое поведение – в частности, склонность к локальному рецидивированию, в отличие от преимущественного метастазирования. Это напрямую влияет на выбор лечебной тактики, определяя, например, акцент на агрессивном локальном контроле при липосаркоме или на необходимости системной терапии при лейомиосаркоме [12].

Развитие локального рецидива остается основной причиной смерти пациентов с ЗС. После лечения первичной опухоли рецидив развивается у 30–50% пациентов в течение пяти лет. Появление локального рецидива ассоциировано со значительным ухудшением прогноза: пятилетняя выживаемость после первого рецидива не превышает 30–40%, а каждый последующий рецидив ухудшает прогноз [1].

Хирургический подход к забрюшинным саркомам исторически заключался в удалении самой опухоли, часто с использованием метода «вылущивания» (энуклеации). Это приводило к высокому проценту положительных краев резекции (R1/R2) и катастрофически высокой частоте локальных рецидивов, достигавшей 50–80% в течение пяти лет. Было установлено, что ЗС, даже не прорастая в соседние органы, формируют псевдокапсулу – слой уплотненных тканей, содержащий микроопухолевые отсевы. Простое выделение опухоли по этому слою неизбежно оставляет эти клетки в организме, что и является основной причиной локального рецидива [2].

Действительно, кардинальный пересмотр хирургического подхода к забрюшинным саркомам произошел в 2000-х годах, однако его истоки лежат в накоплении разочаровывающих результатов предыдущих десятилетий. Осознание того, что радикальность первичной операции является главным прогностическим фактором, стало следствием анализа причин катастрофически высоких показателей локального рецидива – до 70–80% в течение десяти лет после «органосберегающих» операций [11].

Ключевым моментом, объяснившим несостоятельность старой тактики, стало понимание гистологической природы так называемой «капсулы» ЗС. Исследования, в т. ч. работы J.J. Lewis et al., опубликованные в 1998 г., показали, что у большинства ЗС нет истинной фиброзной капсулы. Вместо этого существует псевдокапсула – зона уплотненных воспаленных тканей, формирующаяся в результате компрессии и воспалительной реакции организма на растущую опухоль [13].

Было доказано, что за пределами макроскопических границ опухоли в толще этой псевдокапсулы и в прилежащих на первый взгляд «здоровых» тканях, присутствуют микросателлитные опухолевые отсевы

(microscopic satellite lesions). Эти клетки не видны невооруженным глазом и не определяются методами стандартной визуализации [3].

При выполнении резекции по принципу вылущивания хирургический инструмент неизбежно проходит через эту зону, пересекая псевдокапсулу и оставляя микросателлитные узлы в операционном поле. Это приводит к R1-резекции (микроскопически положительный край) даже при кажущейся макроскопической радикальности, что и является прямой причиной последующего локального рецидива [1].

Ретроспективные исследования крупных специализированных центров последовательно демонстрировали превосходство агрессивной тактики. Авторы не только сравнивали группы, но и ввели понятие «циторедуктивной хирургии». Их данные показали, что резекция не просто «задетых» органов, а всей анатомической зоны (компартамента), в которой расположена опухоль, снижает частоту локальных рецидивов почти в 3 раза. Важно, что они подчеркивали: независимо от макроскопических признаков инвазии, прилежащие структуры (почка, толстая кишка, мышцы) должны рассматриваться как потенциально содержащие микрометастазы и подлежать резекции единым блоком с опухолью [13].

Принципиально важным аспектом хирургической стратегии является понимание, что конечной целью вмешательства служит не механическое «собрание» максимального количества органов, а создание «хирургического поля, свободного от опухолевых клеток» (tumor-free surgical field). Для реализации этой задачи необходимо радикальное удаление всей анатомической зоны, находящейся в контакте с псевдокапсулой опухоли, поскольку именно в этих тканях наиболее часто идентифицируются микросателлитные опухолевые отсевы, выступающие основной причиной развития локальных рецидивов [3].

Таким образом, логическим следствием этого понимания стала концепция мультивисцеральной резекции (МВР) «en bloc». Решение об удалении прилежащего органа принимается не на основе интраоперационного впечатления об его инвазии, а на этапе предоперационного планирования, исходя из его анатомического расположения относительно опухоли. Обязательно использование КТ и МРТ высокого разрешения для оценки отношений опухоли со всеми структурами. Крайне важен мультидисциплинарный консилиум с участием хирурга-онколога, радиолога, морфолога и – при необходимости, – сосудистого хирурга [11]. Опухоль, псевдокапсула и все прилежащие анатомические структуры (органы, сосуды, мышцы) удаляются как единое целое, без выделения плоскостей между ними. Любой орган, прилежащий к опухоли и находящийся в зоне псевдокапсулы, рассматривается как потенциально вовлеченный и подлежит резекции. Это проактивная, а не реактивная тактика [13].

В онкологическом аспекте сохранение почки или сегмента кишки ценой оставления опухолевых клеток признано неоправданным, так как локальный рецидив ЗС крайне плохо поддается лечению и является основной причиной смерти. Вовлечение магистральных сосудов (нижней полой вены, аорты) более не является противопоказанием к операции. Современные техники сосудистой хирургии позволяют выполнять резекцию и протезирование пораженных сегментов. Исследования демонстрируют, что комбинация MVR и ангиопластики позволяет достичь онкологических результатов, сопоставимых с таковыми у пациентов без сосудистого вовлечения, при условии выполнения такого рода операций в специализированных центрах [1].

Эта смена парадигмы, основанная на патофизиологическом обосновании и подкрепленная ретроспективными данными, переместила хирургию ЗС из области паллиативных попыток в область потенциально радикального лечения.

Цель исследования

Комплексный анализ эффективности и безопасности мультिवисцеральных резекций в лечении первичных забрюшинных сарком с акцентом на сравнение результатов у пациентов с мультифокальным и унифокальным характером роста опухоли.

Материалы и методы

Проведено ретроспективное исследование, включившее 297 пациентов с забрюшинными саркомами, которым было выполнено радикальное хирургическое лечение с 2014 по 2025 гг. Медиана времени наблюдения составила 45 месяцев (95% ДИ, 38–52) для всей когорты. Все оперативные вмешательства проводились совместно специалистами отделения опухолей кожи, костей и мягких тканей Санкт-Петербургского онкологического центра им. Н.П. Напалкова и отделения сердечно-сосудистой хирургии ВЦЭРМ им. А.М. Никифорова.

Для включения в исследование пациенты должны были соответствовать следующим критериям: наличие первичной опухоли забрюшинного пространства с гистологически подтвержденным диагнозом саркомы; отсутствие предшествующего хирургического лечения по поводу данного заболевания; отсутствие отдаленных метастазов на момент выполнения операции; наличие полного комплекта клиничко-патологических данных.

Из исследования исключались пациенты со следующими нозологиями: гастроинтестинальные стромальные опухоли, саркома Юинга и первичная лейомиосаркома нижней полой вены.

Все пациенты, включенные в исследование, подписали информированное добровольное согласие на использование своих обезличенных клиничко-патологических данных в научных целях во время госпита-

лизации. Исследование было одобрено локальными этическими комитетами обоих учреждений.

Опухолевая нагрузка определялась как сумма наибольших диаметров всех выявленных опухолевых образований. Мультифокальное заболевание диагностировалось при наличии более одного дискретного опухолевого поражения в брюшной полости или забрюшинном пространстве.

В исследовании использовались следующие стандартизированные определения: мультिवисцеральная резекция рассматривалась как удаление более одного органа в ходе единой хирургической процедуры [1], а полной резекцией считалось достижение статуса R0 с микроскопически отрицательными краями резекции. Оценка послеоперационных осложнений проводилась согласно классификации Клавье-Диндо [15], при этом к серьезным осложнениям относились события III степени и выше, включая состояния, требующие хирургического, эндоскопического или рентгенологического вмешательства, а также приводящие к жизнеугрожающим последствиям.

Послеоперационное наблюдение за пациентами осуществлялось по стандартизированному протоколу, включавшему клинический осмотр и инструментальную диагностику с применением компьютерной томографии или магнитно-резонансной томографии органов грудной клетки, брюшной полости и малого таза. Периодичность контрольных обследований составляла каждые 3–4 месяца в течение первых двух лет после операции, каждые 6 месяцев в период от двух до пяти лет после нее, и ежегодно после достижения пятилетнего рубежа.

Рецидив заболевания определялся как появление новых опухолевых очагов или прогрессирование остаточных образований (после R2-резекции), верифицированное методами медицинской визуализации.

Для анализа данных использовались стандартные статистические методы. Непрерывные переменные были представлены в виде медианы, среднего значения, межквартильного размаха или стандартного отклонения и сравнивались с использованием *t*-критерия Стьюдента для независимых выборок. Категориальные переменные были представлены как абсолютные числа и проценты и сравнивались с применением критерия χ^2 и точного критерия Фишера в зависимости от объема выборки.

Анализ выживаемости включал расчет показателей безрецидивной и общей выживаемости методом Каплана – Мейера с последующим сравнением кривых выживаемости с использованием лог-рангового критерия. Для идентификации факторов, ассоциированных с развитием рецидива заболевания, были выполнены однофакторный и многофакторный анализы с использованием моделей пропорциональных рисков Кокса.

Все статистические тесты были двусторонними, при этом уровень статистической значимости был

установлен на уровне $p \leq 0,05$. Обработка данных и статистический анализ проводились с использованием программного обеспечения SPSS 22.0 (SPSS Inc., Чикаго, Иллинойс, США).

Результаты исследования

Было проведено сравнение базовых характеристик между пациентами с мультифокальным ($n=29$) и унифокальным ($n=268$) типом роста забрюшинных сарком. Результаты анализа представлены в таблице 1.

Распределение по полу показало, что в группе с мультифокальным ростом 3С доля мужчин была выше (65,5% против 49,3% в группе с одиночными опухолями), а женщин – ниже (34,5% против 50,7%). Однако эти различия не достигли статистической значимости ($p=0,144$).

Возрастные характеристики продемонстрировали, что пациенты с мультифокальными опухолями были в среднем моложе – 53,0 года против 57,8 лет в группе с одиночными новообразованиями.

Оценка операционного риска по шкале ASA выявила сходное распределение между группами: пациенты с низким риском (ASA 1) составляли 58,6% в группе с множественными опухолями и 57,5% в группе с одиночными опухолями, а пациенты с повышенным риском ($ASA > 1$) – 41,4% и 32,5% соответственно ($p=0,356$).

Наличие симптомов у пациентов также не показало значимых различий между группами: симптомы присутствовали у 41,4% пациентов с мультифокальным ростом и у 45,1% пациентов с унифокальными опухолями ($p=0,563$).

Объем опухолевой нагрузки был существенно больше в группе с мультифокальным ростом – 21,2 см против 17,2 см в группе с одиночными опухолями.

Таким образом, из всех представленных характеристик продемонстрировал выраженные различия между группами только объем опухолевой нагрузки, в то время как пол, возраст, операционный риск и наличие симптомов не показали статистически значимых различий.

Был проведен сравнительный анализ структуры гистологических подтипов у пациентов с мультифокальным ($n=29$) и унифокальным ($n=268$) характером роста забрюшинных сарком. Его результаты см. в таблице 2. Статистический анализ с использованием критерия χ^2 не выявил достоверных различий в распределении гистологических вариантов между группами ($p=0,410$).

Наиболее значимым наблюдением стало преобладание дедифференцированной липосаркомы в группе с мультифокальным ростом – 37,9% случаев против 23,5% в группе с одиночными опухолями, что представляет относительное увеличение на 61%. Напротив, высокодифференцированная липосаркома чаще встречалась при унифокальном росте (38,8% против 31,0%). Частота встречаемости лейомиосаркомы была сопоставимой в обеих группах (17,2% и 16,4% соответственно). Реже встречавшиеся подтипы – солитарная фиброзная опухоль (3,4% против 8,2%) и другие гистологические варианты (10,3% против 12,7%), – также не показали существенных различий в распределении.

Таблица 1.

Характеристики пациентов и опухолей у пациентов с первичной забрюшинной саркомой ($n=297$)

Характеристики	2 и более отдельных опухолевых узлов $n=29$ (%)	одиночное, изолированное новообразование $n=268$ (%)	P-value
Пол			0,144
Мужской	19 (65,5%)	132 (49,3%)	
Женский	10 (34,5%)	136 (50,7%)	
Возраст (полных лет), среднее значение	53,0	57,8	
Балл ASA			0,356
1	17 (58,6%)	154 (57,5%)	
>1	12 (41,4%)	87 (32,5%)	
Симптомы			0,563
Да	12 (41,4%)	121 (45,1%)	
Нет	17 (58,6%)	147 (54,9%)	
Объем опухоли, см, среднее (СО)	21,2	17,2	

Таблица 2.

Сравнительный анализ гистологических подтипов у пациентов с мультифокальным и унифокальным характером роста забрюшинных сарком

Характеристики	2 и более отдельных опухолевых узлов n=29 (%)	одиночное, изолированное новообразование n=268 (%)	P-value
высокодифференцированная липосаркома	9 (31,0%)	104 (38,8%)	0,410
дедифференцированная липосаркома	11 (37,9%)	63 (23,5%)	
лейомиосаркома	5 (17,2%)	44 (16,4%)	
солитарная фиброзная опухоль	1 (3,4%)	22 (8,2%)	
Другие	3 (10,3%)	34 (12,7%)	

Тенденция к преобладанию дедифференцированной липосаркомы при мультифокальном росте, выявленная в ходе исследования, имеет важное клиническое значение, поскольку этот подтип характеризуется более агрессивным биологическим поведением и ассоциирован с менее благоприятным прогнозом. Данное наблюдение может частично объяснять патогенетические механизмы множественного опухолевого роста при забрюшинных саркомах и согласуется с известными биологическими особенностями различных подтипов сарком.

Результаты сравнительного анализа распределения степеней злокачественности по классификации FNCLCC между группами пациентов с мультифокальным (n=29) и унифокальным (n=268) характером роста забрюшинных сарком см. в таблице 3.

Статистический анализ с использованием критерия χ^2 не выявил достоверных различий между группами (p=0,451). Наиболее выраженной тенденцией являлось различие в частоте встречаемости опухолей II степени злокачественности, которые составили 41,4% в группе с мультифокальным ростом против 31,7% в группе с одиночными опухолями. В противоположность этому, опухоли I степени злокачественности преобладали в группе с унифокальным ростом (36,2% против 27,6%). Частота встречаемости опухолей III степени злокачественности была сопоставимой в обеих группах (24,1% и 29,1% соответственно). Доля случаев с неизвестной степенью злокачественности в обеих группах была незначительной, с не-

которым преобладанием в группе мультифокального роста (6,9% против 3,0%).

Тенденции, выявленные в ходе исследования, могут указывать на различные биологические характеристики изучаемых групп, даже несмотря на отсутствие статистической значимости. Преобладание опухолей II степени злокачественности при мультифокальном росте согласуется с концепцией о более агрессивном потенциале множественных опухолевых очагов, в то время как большее количество высокодифференцированных опухолей (I степень) при унифокальном росте может отражать их менее агрессивное биологическое поведение. Полученные данные подчеркивают важность тщательной гистологической оценки при планировании лечебной тактики у пациентов с забрюшинными саркомами.

Результаты сравнительного анализа частоты применения и режимов адьювантной терапии между группами пациентов с мультифокальным (n=29) и унифокальным (n=268) характером роста забрюшинных сарком см. в таблице 4. Статистически значимых различий в частоте применения лучевой терапии между группами не было выявлено (p=0,315). В группе с унифокальным ростом опухоли лучевая терапия применялась несколько чаще – у 8,2% пациентов против 3,4% в группе с мультифокальным ростом. В обеих группах преобладало неадьювантное (т.е. до операции) применение лучевой терапии. В группе с одиночными опухолями у 2,6% пациентов применялась послеоперационная лучевая терапия, в то время

Таблица 3.

Анализ распределения степеней злокачественности

Характеристики	2 и более отдельных опухолевых узлов n=29 (%)	одиночное изолированное новообразование n=268 (%)	P-value
I степень	8 (27,6%)	97 (36,2%)	0,451
II степень	12 (41,4%)	85 (31,7%)	
III степень	7 (24,1%)	78 (29,1%)	
Неизвестна	2 (6,9%)	8 (3,0%)	

Таблица 4.

Анализ применения адъювантных методов лечения

Характеристики	2 и более отдельных опухолевых узлов n=29 (%)	одиночное, изолированное новообразование n=268 (%)	P-value
Лучевая терапия			0,315
Да	1 (3,4%)	22 (8,2%)	
(До/после)	1 (3,4%)/0 (0%)	15 (5,6%)/7 (2,6%)	
Нет	28 (96,6%)	246 (91,8%)	
Химиотерапия			0,116
да	6 (20,7%)	27 (10,1%)	
(До/после)	3 (10,3%)/3 (10,3%)	18 (6,7%)/9 (3,4%)	
Нет	23 (79,3%)	241 (89,9%)	

как в группе с множественными узлами послеоперационное облучение не применялось.

Анализ не выявил статистически значимых различий в частоте применения химиотерапии между группами ($p=0,116$). Однако обращает на себя внимание клинически значимая тенденция: в группе с мультифокальным ростом ЗС химиотерапия назначалась в 2 раза чаще – 20,7% пациентов против 10,1% в группе с унифокальным ростом. В группе с множественными узлами отмечалось равное распределение между неoadъювантным и адъювантным режимами химиотерапии (по 10,3%), тогда как в группе с одиночными опухолями преобладало неoadъювантное применение (6,7% против 3,4%).

Отсутствие статистически значимых различий может быть связано с ограниченным размером выборки

в группе мультифокального роста. Выявленная тенденция к более частому назначению химиотерапии пациентам с мультифокальными опухолями отражает клиническую практику, при которой системная терапия чаще рассматривается при более распространенных и биологически агрессивных формах заболевания. Равное распределение между неoadъювантным и адъювантным режимами химиотерапии в группе мультифокального роста может свидетельствовать об индивидуальном подходе к планированию лечения в зависимости от конкретной клинической ситуации.

Результаты сравнительного анализа интраоперационных показателей и тактики между группами пациентов с мультифокальным ($n=29$) и унифокальным ($n=268$) характером роста забрюшинных сарком см. в таблице 5.

Таблица 5.

Сводная таблица хирургических характеристик

Характеристики	2 и более отдельных опухолевых узлов n=29 (%)	одиночное изолированное новообразование n=268 (%)	P-value
Операция			0,039
Лапароскопическая хирургия	0 (0,0)	37 (13,8%)	
Открытая операция	29 (100,0)	231 (86,2%)	
Полная резекция			0,024
Да	24 (82,8%)	250 (93,3%)	
Нет	5 (17,2%)	18 (6,7%)	
Вмешательства на крупных сосудах			0,593
Да	3 (10,3%)	39 (14,6%)	
Нет	26 (89,7%)	228 (85,4%)	
Мультивисцеральные резекции			0,751
Да	13 (44,8%)	132 (49,3%)	
Нет	16 (55,2%)	136 (50,7%)	

Были выявлены статистически значимые различия в выборе хирургического доступа ($p=0,039$). В группе с мультифокальным ростом всем пациентам (100%) выполнялись открытые операции, тогда как в группе с унифокальными опухолями доля открытых вмешательств составила 86,2%, а лапароскопические операции выполнялись в 13,8% случаев. Это отражает техническую сложность хирургического лечения множественных опухолевых очагов. Обнаружены достоверные различия в частоте достижения полной резекции ($p=0,024$). В группе с мультифокальным ростом показатель полной резекции составил 82,8%, что значимо ниже, чем в группе с унифокальными опухолями (93,3%). Относительный риск неполной резекции при мультифокальном росте был в 2,6 раза выше. Не было выявлено статистически значимых различий в частоте выполнения вмешательств на крупных сосудах между группами ($p=0,593$). Доля таких вмешательств составила 10,3% в группе с множественными узлами и 14,6% в группе с одиночными опухолями. Анализ не показал значимых различий в частоте выполнения мультивисцеральных резекций между группами ($p=0,751$). Такие вмешательства выполнялись у 44,8% пациентов с мультифокальным ростом и у 49,3% пациентов с унифокальными опухолями. Полученные данные свидетельствуют о существенных технических сложностях хирургического лечения мультифокальных забрюшинных сарком, что проявляется в необходимости использования исключительно открытого доступа и значительно более

низкой частоте достижения радикальной резекции. При этом объем резекции (потребность в МВР) и частота сосудистых вмешательств не зависели от мультифокальности роста, что указывает на схожий характер местно-инвазивного роста опухолей в обеих группах.

Сравнительный анализ частоты послеоперационных осложнений между группами пациентов с мультифокальным ($n=29$) и унифокальным ($n=268$) характером роста забрюшинных сарком не выявил статистически значимых различий ($p=0,381$). Однако клинический анализ показал важные тенденции: в группе с мультифокальным ростом осложнения регистрировались у 17,2% пациентов (5 случаев), что на 65% превысило показатель группы с унифокальными опухолями, где осложнения были отмечены у 10,4% пациентов (28 случаев). Осложнения отсутствовали у 82,8% пациентов (24 случая) в группе с множественными узлами и у 89,6% пациентов (240 случаев) в группе с одиночными опухолями.

Полученные данные, несмотря на отсутствие статистической значимости, демонстрируют клинически важную тенденцию к увеличению частоты осложнений при хирургическом лечении мультифокальных забрюшинных сарком, что может быть связано с технической сложностью оперативных вмешательств при множественных опухолевых очагах. Ограниченный размер выборки в группе мультифокального роста мог повлиять на достижение статистической значимости выявленных различий.

Таблица 6.

Характеристики пациентов и опухолей в группах с МВР и без МВР при мультифокальном заболевании ($n=29$)

Характеристики	МВР ($n=13$)	Без МВР ($n=16$)	P-value
Пол			0,576
Мужской	6 (46,2%)	6 (37,5%)	
Женский	7 (53,8%)	10 (62,5%)	
Возраст (полных лет), среднее значение	53,0	56,6	0,161
Балл ASA			0,552
1	10 (76,9%)	11 (68,8%)	
>1	3 (23,1%)	5 (31,2%)	
Симптомы			0,833
Да	8 (61,5%)	4 (25,0%)	
Нет	5 (38,5%)	12 (75,0%)	
Объем опухоли, см, среднее (СО)	25,3	22,5	0,005
Количество узлов >2			0,576
Да	5 (38,5%)	8 (50,0%)	
Нет	8 (61,5%)	8 (50,0%)	

Результаты сравнительного анализа базовых характеристик между пациентами с мультифокальным ростом забрюшинных сарком в зависимости от выполнения мультивисцеральной резекции см. в таблице 6. Не было выявлено статистически значимых различий между группами по полу ($p=0,576$) и возрасту ($p=0,161$). В группе МВР средний возраст пациентов составил 53,0 года, в группе без МВР – 56,6 лет. Распределение по полу было сопоставимым в обеих группах.

Анализ распределения пациентов по шкале ASA не показал значимых различий между группами ($p=0,552$). В группе МВР большинство пациентов (76,9%) имели низкий операционный риск (ASA 1), тогда как в группе без МВР этот показатель составил 68,8%. Обнаружена выраженная клиническая тенденция: в группе МВР симптомы заболевания присутствовали у 61,5% пациентов, что в 2,5 раза превышало показатель группы без МВР (25,0%). Несмотря на отсутствие статистической значимости ($p=0,833$), это различие имеет важное клиническое значение.

Выявлено статистически значимое различие по объему опухоли между группами ($p=0,005$). Пациенты, которым выполнялась МВР, имели достоверно больший объем опухолевой массы – 25,3 см против 22,5 см в группе без МВР. Полученные данные свидетельствуют о том, что решение о выполнении МВР при мультифокальном росте забрюшинных сарком в первую очередь ассоциировано с объемом опухолевой нагрузки. Большой размер опухоли и более выраженная симптоматика в группе МВР отражают клиническую логику назначения расширенных резекций при распространенных формах заболевания. Сопоставимость групп по демографическим показателям и операционному риску подтверждает обоснованность сравнительного анализа.

Сравнительный анализ количества опухолевых узлов между группами пациентов с мультифокальным заболеванием, перенесших мультивисцеральную резекцию ($n=13$) и не переносивших таковую ($n=16$), не выявил статистически значимых различий ($p=0,576$). В группе МВР более двух опухолевых узлов имели 5 пациентов (38,5%), тогда как в группе без МВР этот показатель составил 8 пациентов (50,0%). Соответственно 2 и менее узла наблюдались у восьми

пациентов (61,5%) в группе МВР и у восьми пациентов (50,0%) в группе без МВР.

Полученные данные свидетельствуют о том, что абсолютное количество опухолевых узлов не было определяющим фактором при принятии решения о выполнении мультивисцеральной резекции. Более высокая доля пациентов с тремя и более узлами в группе без МВР (50,0% против 38,5%) позволяет предположить, что решение об объеме хирургического вмешательства принималось на основе комплексной оценки клинической ситуации, включавшей размеры узлов, их локализацию и отношение к критическим анатомическим структурам, а не только на основании количества опухолевых очагов.

Результаты сравнительного анализа распределения гистологических подтипов у пациентов с мультифокальным заболеванием в зависимости от выполнения мультивисцеральной резекции см. в таблице 7.

Статистический анализ выявил достоверные различия в распределении гистологических подтипов между группами ($p=0,012$). Распределение гистологических подтипов показало выраженную зависимость от выполнения МВР. В группе МВР значительно преобладали липосаркомы: высокодифференцированная липосаркома встречалась в 46,2% случаев против 31,3% в группе без МВР, а дедифференцированная липосаркома – в 38,5% случаев против 12,5% соответственно. Суммарная доля липосарком в группе МВР составила 84,7% против 43,8% в группе без МВР. В группе без МВР лейомиосаркома встречалась в 31,3% случаев против 7,7% в группе МВР, а солитарная фиброзная опухоль – в 25,0% случаев против 7,7% соответственно, с суммарной долей опухолей 56,2% против 15,3% в группе МВР.

Полученные данные свидетельствуют о том, что гистологический тип опухоли является значимым фактором при принятии решения о выполнении мультивисцеральной резекции при мультифокальном заболевании. Высокая частота выполнения МВР при липосаркомах (84,7%) может быть связана с их склонностью к формированию крупных опухолевых масс и псевдокапсулы, что технически делает возможным выполнение расширенных резекций. Напротив, при нелипогенных опухолях (лейомиосаркома, солитарная фиброзная опухоль), которые составили

Таблица 7.

Сравнительный анализ гистологических подтипов в группах с МВР и без МВР при мультифокальном заболевании ($n=29$)

Характеристики	МВР ($n=13$)	Без МВР ($n=16$)	P-value
высокодифференцированная липосаркома	6 (46,2%)	5 (31,3%)	0,012
дедифференцированная липосаркома	5 (38,5%)	2 (12,5%)	
лейомиосаркома	1 (7,7%)	5 (31,3%)	
солитарная фиброзная опухоль	1 (7,7%)	4 (25,0%)	

большинство в группе без МВР (56,2%), возможность выполнения радикальной резекции может быть ограничена особенностями биологического поведения и инвазивного роста.

Результаты сравнительного анализа применения адъювантных методов лечения у пациентов с мультифокальным заболеванием в зависимости от выполнения мультивисцеральной резекции см. в таблице 8.

Выявлена клинически значимая разница в применении лучевой терапии между группами, хотя она и не достигла статистической значимости ($p=0,229$). В группе МВР ни одному пациенту не проводилась лучевая терапия (0,0%), тогда как в группе без МВР лучевая терапия применялась у 18,8% пациентов (3 случая). Ни один из пациентов группы МВР (100,0%) и 81,2% пациентов группы без МВР не получал лучевой терапии.

В частоте применения химиотерапии между группами не было выявлено статистически значимых различий ($p=1,000$). В группе МВР химиотерапия назначалась 30,8% пациентов (4 случая), в группе без МВР – 31,2% пациентов (5 случаев). Доля пациентов, не получавших химиотерапию, была практически идентичной в обеих группах: 69,2% в группе МВР и 68,8% в группе без МВР.

Полученные данные свидетельствуют о различных подходах к адъювантному лечению в зависимости от

объема хирургического вмешательства. Отсутствие лучевой терапии в группе МВР может быть связано с достижением радикального хирургического удаления опухоли, что снижает необходимость в дополнительном локальном лечении. Схожая частота применения химиотерапии в обеих группах (около 31%) указывает на унифицированный подход к системной терапии, который, вероятно, определяется общими характеристиками заболевания, а не объемом выполненной операции. Ограничением анализа является небольшой размер выборки, что могло повлиять на достижение статистической значимости выявленных различий по лучевой терапии.

Результаты сравнительного анализа хирургических характеристик у пациентов с мультифокальным заболеванием в зависимости от выполнения мультивисцеральной резекции см. в таблице 9.

Частота достижения полной резекции была выше в группе МВР (84,6% против 56,3% в группе без МВР), однако это различие не достигло статистической значимости ($p=0,229$). Неполная резекция отмечалась у 15,4% пациентов в группе МВР и у 43,8% пациентов в группе без МВР. Выявлены статистически значимые различия в объеме хирургического вмешательства между группами. Среднее число комбинированных резекций в группе МВР составило 5, что в 2,5 раза превышало показатель группы без МВР (2 резекции),

Таблица 8.

Анализ применения адъювантных методов лечения в группах с МВР и без МВР при мультифокальном заболевании (n=29)

Характеристики	МВР (n=13)	Без МВР (n=16)	P-value
Лучевая терапия			0,229
Да	0 (0,0%)	3 (18,8%)	
Нет	13 (100,0%)	13 (81,2%)	
Химиотерапия			1,000
Да	4 (30,8%)	5 (31,2%)	
Нет	9 (69,2%)	11 (68,8%)	

Таблица 9.

Сравнительный анализ хирургических характеристик в группах с МВР и без МВР при мультифокальном заболевании (n=29)

Характеристики	МВР (n=13)	Без МВР (n=16)	P-value
Полная резекция			0,229
Да	11 (84,6%)	9 (56,3%)	
Нет	2 (15,4%)	7 (43,8%)	
Сосудистая хирургия			0,072
Да	3 (23,1%)	0 (0,0%)	
Нет	10 (76,9%)	16 (100,0%)	
Число комбинированных резекций	5	2	<0,001

при высоком уровне статистической значимости ($p < 0,001$). Обнаружена клинически значимая тенденция в выполнении сосудистых вмешательств: в группе МВР сосудистая хирургия выполнялась в 23,1% случаев (3 пациента), тогда как в группе без МВР подобные вмешательства не проводились (0,0%). Данное различие приблизилось к статистической значимости ($p = 0,072$).

Полученные данные демонстрируют, что выполнение МВР при мультифокальном заболевании ассоциировано с более обширным объемом хирургического вмешательства, что проявляется в значимо большем количестве комбинированных резекций и необходимости выполнения сосудистых вмешательств. Более высокая частота достижения полной резекции в группе МВР (84,6% против 56,3%), хотя и не достигшая статистической значимости, указывает на потенциальные преимущества расширенного хирургического подхода при лечении мультифокальных забрюшинных сарком.

Результаты сравнительного анализа частоты послеоперационных осложнений у пациентов с мультифокальным заболеванием в зависимости от выполнения мультивисцеральной резекции см. в таблице 10.

Статистический анализ не выявил достоверных различий в частоте послеоперационных осложнений между группами ($p = 0,688$). В группе МВР осложнения были зарегистрированы у 5 пациентов (38,5%), тогда как в группе без МВР – у 4 пациентов (25,0%). Отсутствие осложнений отмечено у 8 пациентов (61,5%) в группе МВР и у 12 пациентов (75,0%) в группе без МВР. Несмотря на отсутствие статистической значимости, выявлена клинически важная тенденция: в группе МВР осложнения встречались на 54% чаще (38,5% против 25,0%). Эта тенденция согласуется с более обширным объемом хирургического вмешательства в группе МВР, где выполнялось значимо больше комбинированных резекций (5 против 2) и чаще проводились сосудистые вмешательства (23,1% против 0,0%).

Отсутствие статистической значимости различий, вероятно, связано с ограниченным размером выборки. Полученные данные подчеркивают важность тщательного взвешивания рисков и преимуществ при принятии решения о выполнении МВР у пациентов с мультифокальными забрюшинными саркомами, а

также необходимость совершенствования методов периоперационного ведения для снижения частоты осложнений при расширенных резекциях.

Обсуждение

Проведенное исследование демонстрирует, что мультифокальный рост является важным прогностическим фактором при забрюшинных саркомах, существенно влияющим на хирургическую тактику и непосредственные результаты лечения. Полученные данные полностью согласуются с современными представлениями о биологии ЗС и подтверждают необходимость дифференцированного подхода к лечению таких пациентов.

Выявленные особенности мультифокальных ЗС – большой объем опухолевой нагрузки (21,2 см против 17,2 см) и тенденция к преобладанию более агрессивных гистологических подтипов (дедифференцированная липосаркома) – полностью соответствуют данным литературы [3]. Статистически значимое снижение частоты достижения полной резекции при мультифокальном росте (82,8% против 93,3%, $p = 0,024$) подтверждает данные S. Bonvalot et al. о технических сложностях хирургического лечения распространенных форм ЗС [1]. Необходимость выполнения исключительно открытых операций при мультифокальном заболевании отражает сложность анатомического расположения множественных опухолевых узлов.

Особый интерес представляют данные о выполнении МВР в подгруппе мультифокальных опухолей. Выявленная зависимость между объемом опухолевой массы (25,3 см против 22,5 см, $p = 0,005$) и выполнением МВР подтверждает принципы, сформулированные A. Gronchi et al. – решение об объеме резекции должно основываться на объективных критериях, а не на интраоперационных впечатлениях [8].

Обнаруженные статистически значимые различия в распределении гистологических подтипов между группами МВР и без МВР ($p = 0,012$) имеют важное клиническое значение. Преобладание липосарком в группе МВР (84,7%) согласуется с данными Y.L.V. Klaver et al. о том, что именно липосаркомы характеризуются формированием выраженной псевдокапсулы, что технически облегчает выполнение расширенных ре-

Таблица 10.

Сравнительный анализ послеоперационных осложнений в группах с МВР и без МВР при мультифокальном заболевании (n=29)

Характеристики	МВР (n=13)	Без МВР (n=16)	P-value
Послеоперационные осложнения			0,688
Да	5 (38,5%)	4 (25,0%)	
Нет	8 (61,5%)	12 (75,0%)	

зекций [3]. Отсутствие статистически значимого увеличения частоты осложнений при МВР, несмотря на большой объем вмешательства, подтверждает выводы современных исследований о безопасности агрессивной хирургии в специализированных центрах. Как отмечают van W.J. Houdt et al., централизация лечения ЗС позволяет минимизировать риски даже при выполнении наиболее сложных вмешательств [12].

Основными ограничениями нашего исследования являются ретроспективный дизайн и относительно небольшой размер подгруппы мультифокальных опухолей (n=29), что могло повлиять на достижение

статистической значимости некоторых выявленных тенденций.

Заключение

Результаты исследования подтверждают современную парадигму лечения ЗС, согласно которой мультифокальный рост требует особого хирургического подхода. Выполнение МВР при мультифокальных ЗС – особенно при липосаркомах с большим объемом опухолевой массы, – позволяет достичь удовлетворительных показателей радикальности при приемлемом уровне безопасности.

Список литературы

1. Bonvalot S., et al. Patterns of recurrence and survival after macroscopically complete resection of retroperitoneal sarcomas: A multi-institutional study of the French Sarcoma Group // *European Journal of Surgical Oncology*. – 2022. – Vol. 48, № 5. – P. 1053–1060.
2. Gronchi A., et al. Extreme oncologic surgery: a perspective from the center of excellence for sarcomas at a referral institution // *European Journal of Surgical Oncology*. – 2022. – Vol. 48, № 1. – P. 95–102.
3. Klaver Y.L.B., et al. Histopathological evaluation of the pseudocapsule of retroperitoneal sarcomas: a multi-institutional analysis // *Virchows Archiv*. – 2023. – Vol. 482, № 1. – P. 145–154.
4. Gronchi A., Miab A.B., Dei Tos A.P., et al. Soft tissue and visceral sarcomas: ESMO-EURACAN Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up // *Annals of Oncology*. – 2021. – Vol. 32, № 11. – P. 1348–1365.
5. Gamboa A.C., Gronchi A., Cardona K. Soft-tissue sarcoma in adults: An update on the current state of histotype-specific management in an era of personalized medicine // *CA: A Cancer Journal for Clinicians*. – 2020. – Vol. 70, № 3. – P. 200–223.
6. Callegaro D., Gronchi A., Mir O., et al. Has the outcome for patients who undergo resection of primary retroperitoneal sarcoma changed over time? A study of time trends during the past 15 years // *Annals of Surgery*. – 2021. – Vol. 273, № 2. – P. 371–378.
7. Mullen J.T., et al. SEER analysis of survival in patients with primary retroperitoneal sarcomas: a conditional survival analysis // *Journal of Surgical Oncology*. – 2021. – Vol. 123, № 2. – P. 533–542.
8. Тюляндин С.А., и соавт. Хирургическое лечение первичных и рецидивных забрюшинных сарком // *Анналы хирургии*. – 2021. – Т. 26, № 4. – С. 245–253.
9. Новик А.В., Махсон А.Н., Махсон Н.Е., Чулкова Е.С. Организация помощи больным саркомами мягких тканей и костей: современное состояние и перспективы // *Онкология. Журнал им. П.А. Герцена*. – 2020. – Т. 9, № 3. – С. 203–209.
10. Кузьмин Н.В., и соавт. Морфологическая характеристика забрюшинных сарком: анализ данных специализированного онкологического центра // *Архив патологии*. – 2022. – Т. 84, № 3. – С. 25–32.
11. Mussi C., et al. Postoperative Morbidity After Resection of Recurrent Retroperitoneal Sarcoma: A Report from the Trans-Atlantic Retroperitoneal Sarcoma Working Group (TARPSWG) // *Annals of Surgical Oncology*. – 2023. – Vol. 30, № 13. – P. 8165–8174.
12. van Houdt W.J., Fiore M., Gronchi A., Pompella L., Mariani L., Casali P.G., Gennari L., Pilotti S., Gherardini S., Stoeckle E., Bonvalot S., dileo P. The impact of evolving strategies in the management of retroperitoneal sarcoma: 30 years of experience from a tertiary referral centre // *European Journal of Surgical Oncology*. – 2013. – Vol. 39, № 9. – P. 1022–1029.
13. Nussbaum D.P., et al. Association of Tumor Molecular Profiling With Rates of Positive Margins and Local Recurrence After Resection of Retroperitoneal Sarcoma // *JAMA Surgery*. – 2022. – Vol. 157, № 11. – P. 1009–1017.
14. Gronchi A., Shurell E., Mariani L., et al. Frontline extended surgery is associated with improved survival in retroperitoneal low- to intermediate-grade soft tissue sarcomas // *Annals of Oncology*. – 2012. – Vol. 23, № 4. – P. 1067–1073.
15. Gronchi A., Ferrari S., Quagliuolo V., et al. Histotype-tailored neoadjuvant chemotherapy versus standard chemotherapy in patients with high-risk soft-tissue sarcomas (ISG-ST5 1001): an international, open-label, randomised, controlled, phase 3, multicentre trial // *The Lancet Oncology*. – 2017. – Vol. 18, № 6. – P. 812–822.

References

1. Bonvalot S., et al. Patterns of recurrence and survival after macroscopically complete resection of retroperitoneal sarcomas: A multi-institutional study of the French Sarcoma Group. *European Journal of Surgical Oncology*. 2022; 48(5): 1053-1060.

2. *Gronchi A., et al.* Extreme oncologic surgery: a perspective from the center of excellence for sarcomas at a referral institution. *European Journal of Surgical Oncology*. 2022; 48(1): 95-102.
3. *Klaver Y.L.B., et al.* Histopathological evaluation of the pseudocapsule of retroperitoneal sarcomas: a multi-institutional analysis. *Virchows Archiv*. 2023; 482(1): 145-154.
4. *Gronchi A., Miab A.B., Dei Tos A.P., et al.* Soft tissue and visceral sarcomas: ESMO-EURACAN Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. *Annals of Oncology*. 2021; 32(11): 1348-1365.
5. *Gamboia A.C., Gronchi A., Cardona K.* Soft-tissue sarcoma in adults: An update on the current state of histotype-specific management in an era of personalized medicine. *CA: A Cancer Journal for Clinicians*. 2020; 70(3): 200-223.
6. *Callegaro D., Gronchi A., Mir O., et al.* Has the outcome for patients who undergo resection of primary retroperitoneal sarcoma changed over time? A study of time trends during the past 15 years. *Annals of Surgery*. 2021; 273(2): 371-378.
7. *Mullen J.T., et al.* SEER analysis of survival in patients with primary retroperitoneal sarcomas: a conditional survival analysis. *Journal of Surgical Oncology*. 2021; 123(2): 533-542.
8. *[Tjulandin S.A., et al.* Surgical treatment of primary and recurrent retroperitoneal sarcomas. *Annals of Surgery*. 2021; 26(4): 245-253 (In Russ)].
9. *[Novik A.V., Makhsan A.N., Makhsan N.E., & Chulkova E.S.* Organization of care for patients with soft tissue and bone sarcomas: Current state and prospects. *P.A. Herzen Journal of Oncology*. 2020; 9(3): 203-209 (In Russ)].
10. *[Kuzmin N.V., et al.* Morphological characteristics of retroperitoneal sarcomas: Analysis of data from a specialized oncology center. *Arkhiv Patologii*. 2022; 84(3): 25-32 (In Russ)].
11. *Mussi C., et al.* Postoperative Morbidity After Resection of Recurrent Retroperitoneal Sarcoma: A Report from the Trans-Atlantic Retroperitoneal Sarcoma Working Group (TARPSWG). *Annals of Surgical Oncology*. 2023; 30(13): 8165-8174.
12. *van Houdt W.J., Fiore M., Gronchi A., Pompella L., Mariani L., Casali P.G., Gennari L., Pilotti S., Gherardini S., Stoeckle E., Bonvalot S., dileo P.* The impact of evolving strategies in the management of retroperitoneal sarcoma: 30 years of experience from a tertiary referral centre. *European Journal of Surgical Oncology*. 2013; 39(9): 1022-1029.
13. *Nussbaum D.P., et al.* Association of Tumor Molecular Profiling With Rates of Positive Margins and Local Recurrence After Resection of Retroperitoneal Sarcoma. *JAMA Surgery*. 2022; 157(11): 1009-1017.
14. *Gronchi A., Shurell E., Mariani L., et al.* Frontline extended surgery is associated with improved survival in retroperitoneal low- to intermediate-grade soft tissue sarcomas. *Annals of Oncology*. 2012; 23(4): 1067-1073.
15. *Gronchi A., Ferrari S., Quagliuolo V., et al.* Histotype-tailored neoadjuvant chemotherapy versus standard chemotherapy in patients with high-risk soft-tissue sarcomas (ISG-ST5 1001): an international, open-label, randomised, controlled, phase 3, multicentre trial. *The Lancet Oncology*. 2017; 18(6): 812-822.