

# Degenerazione maligna di una cisti pilonidale

## Caso clinico



Ann. Ital. Chir., 2009; 80: 407-409

Andrea Tirone\*, Ilaria Gaggelli\*, Niccolò Francioli\*, Duccio Venezia\*\*, Giuseppe Vuolo\*

\*U.O.C. Chirurgia 2, AOU Senese, Siena, Italia

\*\*U.O.C. Radiodiagnostica, AOU Senese, Siena, Italia

### Malignant degeneration of chronic pilonidal cyst. Case report

*This report describes the case of a patient with a chronic pilonidal cyst developed squamous cell carcinoma. The case was treated with primary radical excision, followed adjuvant radiation and chemotherapy.*

*Recurrence following such treatment was high and prognosis poor compared with non melanoma skin cancer.*

KEY WORDS: Carcinoma, Immunosuppression, Pilonidal disease

### Introduzione

La degenerazione maligna è una rara complicanza della cisti pilonidale. In letteratura si parla di 68 casi descritti e due di questi riguardano pazienti in trattamento con farmaci immunosoppressivi<sup>1</sup>. Riportiamo il caso di un paziente trattato per una cisti pilonidale suppurata associata alla presenza di tramiti fistolosi in regione perianale e perineale degenerata in carcinoma squamo-cellulare.

### Caso clinico

G.P, uomo di 43 anni, giunge alla nostra osservazione per la presenza di tramiti fistolosi multipli in regione presacrale e perianale. Durante il ricovero viene inoltre diagnosticato un mieloma multiplo.

La storia clinica del paziente deve però essere fatta risalire a circa 14 anni prima, quando viene ricoverato pres-

so altro ospedale per essere sottoposto a drenaggio di cisti pilonidale suppurata. Negli anni successivi il paziente ha avuto altri ricoveri per la comparsa di tramiti fistolosi in regione presacrale e perianale.

Durante il ricovero nella nostra Unità Operativa il paziente è stato sottoposto ad intervento chirurgico di fistulotomie multiple.

Nel periodo successivo all'intervento il paziente è stato seguito nel nostro reparto dove sono stati eseguiti tutti gli esami strumentali che hanno escluso la presenza di tramiti tra l'intestino e le cavità ascessuali e patologie croniche a carico del colon-retto.

Nel mese di marzo di due anni dopo il paziente è stato nuovamente ricoverato nel nostro reparto e sottoposto a reintervento di fistulotomia multipla. Anche durante questo ricovero sono risultati negativi i vari esami strumentali effettuati per lo studio della regione pelvi-perineale interessata dal processo di ascessualizzazione, così come le biopsie effettuate a vari livelli.

Quattro mesi dopo il paziente viene nuovamente ricoverato con la proposta di un trattamento che, data la presenza di un'importante perdita di sostanza alla radice della coscia e di ascessi multipli, prevedeva il confezionamento di un ano preternaturale escludente ed una bonifica delle zone ascessuali fino alla radice della coscia sinistra.

Pervenuto in Redazione Febbraio 2009. Accettato per la pubblicazione Giugno 2009.

Per la corrispondenza: Dr. Andrea Tirone, Policlinico Le Scotte UOC Chirurgia 2, Viale Bracci, 53100 Siena (e-mail: carliaf@unisi.it).

Il paziente rifiuta il trattamento suggerito, pertanto viene sottoposto a nuove fistulotomie. Durante il ricovero furono eseguiti Rx torace, Rx sistemico dello scheletro, RM della pelvi, Rx delle arcate dentarie ed una consulenza ematologica che mostrava la stabilità del quadro riferibile al mieloma.

La RM della pelvi, mirata ad una valutazione della regione perineale evidenziò tra l'altro un tramite fluido che dalla cute raggiungeva la radice del pene ed un altro tramite in fossa ischio-rettale sinistra. Nello stesso periodo è stata eseguita una Scintigrafia Ossea Total Body con radiofarmaco che evidenziava una diffusa captazione patologica nel tratto lombare del rachide, del bacino e dello sterno senza la presenza di aree focali di ipercaptazione del tracciante.

Sono state dunque eseguiti a livello della perdita di sostanza, alla radice della coscia sinistra, in regione perianale e scrotale, che macroscopicamente si presentava verrucosa ed ulcerata, alcuni prelievi biotipici che mostravano la positività per infiltrazione da carcinoma squamocellulare. Durante il ricovero il paziente è stato sottoposto a trasfusione di sangue (600cc di emazie concentrate); è stato inoltre eseguito un Rx torace risultato negativo ed un Rx bacino che mostrava la presenza di una lesione osteolitica della branca ischiopubica sinistra non evidenziabile al precedente controllo. Anche la scintigrafia mostrava un aumento della captazione del tracciante a livello della branca ischiopubica sinistra. La consulenza ematologica deponeva per un quadro di mieloma multiplo in fase di stabilità con sospetta progressione a livello ischiopubico, è stata dunque consigliata terapia con Zometa 4 mg 1 volta al mese. Il paziente ha eseguito consulenza radioterapica ed è stata posta indicazione ad un trattamento integrato radio e chemio-terapico.

Per l'aggravarsi del dolore addominale il paziente ha eseguito una RM della pelvi ed una TC dell'addome che hanno evidenziato oltre alla nota perdita di sostanza a livello della cute perineale, della radice della coscia, della branca ischiopubica di sinistra e in parte della sinfisi (Fig. 1), una raccolta flemmonosa a livello dei piani muscolari addominali e della regione sovrapubica. È stato dunque praticato intervento chirurgico di drenaggio di tale raccolta. Il decorso postoperatorio è risultato regolare ed il paziente ha iniziato trattamento chemioterapico con CDDP+FU (2 cicli in totale). A distanza di due settimane dall'intervento ha iniziato i cicli di radioterapia, con intento palliativo, sulla lesione cutanea macroscopica, ovvero regione perianale e buona parte dello scavo pelvico con due campi contrapposti (energia: fotoni da 6 MV, DTF di 45 Gy), con frazionamento convenzionale. Il trattamento è stato discretamente tollerato anche se ha richiesto terapia di supporto, incluse emotrasfusioni ed emoderivati. Alla dimissione la neoplasia è risultata in parte ridotta sia nella componente ulcerata che nelle dimensioni. Sono poi seguiti ulteriori cicli di chemioterapia. La Tc di ristadiatione dopo terapia adiuvante non mostrava sostanziali modificazioni della lesio-

ne neoplastica e dell'osteolisi della branca ischiopubica sinistra e segnalava inoltre, una localizzazione neoplastica in sede pre-pubica e delle regioni mediali superiori delle cosce e della regione glutea.

A distanza di due mesi il paziente è giunto nuovamente alla nostra osservazione in urgenza con una grave anemia per un importante sanguinamento dalla lesione ed è stato sottoposto in urgenza ad intervento chirurgico di colostomia definitiva ed a legatura dell'arteria femorale, unica manovra risultata efficace per dominare il sanguinamento lesionale.

Il paziente è stato dimesso in condizioni generali scadenti ed è deceduto a domicilio a distanza di quattro mesi.

## Discussione

La cisti pilonidale è una patologia comune con un'eziologia non chiara. Si ritiene che la causa più probabile sia da attribuire alla penetrazione di peli caduti nei pori cutanei delle ghiandole sudoripare e sebacee. I peli si raccolgono a formare "nidi" nello spessore del tessuto sottocutaneo (*sinus pilonidalis*) e creano una reazione infiammatoria da corpo estraneo e quindi una cisti. Tipicamente sono localizzate nell'area sacrococcigea, ma si possono trovare anche nell'ascella, a livello ombelicale e nella regione anogenitale.

La degenerazione maligna della cisti pilonidale è un'evenienza piuttosto rara: 0,1 % dei pazienti con cisti pilonidale cronica<sup>2</sup>.

Il meccanismo che conduce a tale condizione sembra essere secondario ad un compromesso meccanismo di riparazione del DNA che si verifica in corso di infiammazione cronica, la quale determina il rilascio di radicali liberi dell'ossigeno da parte delle cellule infiammatorie attivate<sup>2,3</sup>.

In oltre l'8% dei casi la lesione maligna presenta una notevole invasività locale al momento della diagnosi con l'interessamento anche dell'osso<sup>2</sup>.

La stadiazione preoperatoria è fondamentale per stabilire il grado di estensione locale della malattia e per valutare l'eventuale disseminazione a distanza.

È importante eseguire un esame clinico accurato con esplorazione della zona sacro-coccigea e dell'area inguinale. Devono poi seguire alcuni esami strumentali tra cui la colonscopia necessaria per escludere una diffusione di malattia nel retto. La TC o la RM sono utilizzate per valutare l'estensione locale della malattia e l'eventuale presenza di localizzazioni secondarie intraddominali, di linfonodi interessati a livello iliaco o para aortico. Anche la PET è una metodica utilizzata per l'identificazione di metastasi<sup>2,3</sup>.

Il trattamento primario consiste nell'ampia escissione della lesione con margini liberi da malattia, includendo se necessario l'asportazione dell'osso. Per una chiusura di prima intenzione, qualora risulti un grosso difetto di

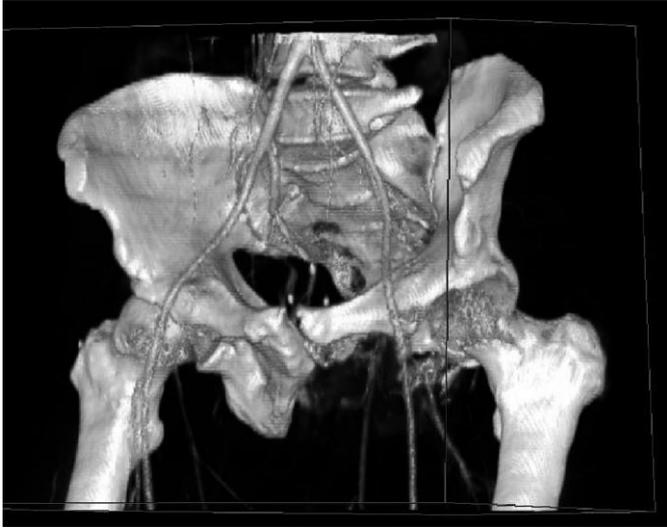


Fig. 1: TC ricostruzione tridimensionale. Area osteolitica a livello della branca ischiopubica di sinistra e in parte della sinfisi pubica omolaterale.

sostanza può essere utilizzato un innesto cutaneo o un flap.

La recidiva locale con il solo trattamento chirurgico è piuttosto elevata (44%); essa scende al 30% con l'aggiunta di un trattamento radioterapico che determina una sterilizzazione dei margini sede di possibile infiltrazione neoplastica e dei tratti fistolosi spesso associati a questa patologia. Non è chiaro il meccanismo di azione della chemioterapia, sembra tuttavia che essa possa avere un ruolo rilevante in combinazione con il trattamento chirurgico e la radioterapia per le lesioni ad alto rischio <sup>4</sup>.

Nella popolazione generale la degenerazione maligna della cisti pilonidale si verifica dopo un lungo periodo di infiammazione del tessuto, in media 23 anni <sup>5</sup>, infatti il 70 % dei pazienti che presentano la degenerazione maligna della cisti pilonidale in carcinoma squamocellulare è sintomatico da almeno 10 anni <sup>4</sup>.

Più rapida è l'evoluzione maligna nei pazienti immunocompromessi. In letteratura è descritto un solo caso di degenerazione maligna di una cisti pilonidale in un paziente trapiantato in terapia con farmaci immunosoppressivi(0). Esistono tuttavia due casi di degenerazione maligna in soggetti immunocompromessi in seguito ad un'infezione da HIV. In entrambi i casi l'ibridazione in situ mostrava la positività delle cellule neoplastiche per l'HPV <sup>6</sup>. Il meccanismo con cui questo virus è in grado di indurre la cancerogenesi è poco chiaro, sembra tuttavia che in presenza di altri fattori predisponenti come l'infiammazione cronica o l'immunosoppressione può favorire i processi di trasformazione neoplastica delle cellule.

Nel caso da noi trattato non pensiamo che il mieloma

abbia svolto un ruolo importante nell'accelerare la degenerazione maligna della cisti pilonidale, in quanto il paziente non ha eseguito terapie immunosoppressive per la cura del mieloma stesso, dato che si trattava di un quadro lieve di malattia e non era stata posta indicazione al trattamento farmacologico.

## Conclusioni

La degenerazione maligna della cisti pilonidale può avvenire nelle forme croniche ed il suo trattamento può essere molto complesso. La degenerazione maligna della cisti pilonidale si verifica dopo un lungo periodo di infiammazione del tessuto <sup>4</sup>.

Tuttavia sembra che l'immunosoppressione e l'infezione da HPV accelerino la trasformazione maligna della cisti pilonidale in carcinoma squamocellulare <sup>1,6</sup>.

## Riassunto

In questo lavoro descriviamo il caso di un paziente portatore di una cisti pilonidale cronica degenerata in carcinoma squamocellulare. Il trattamento primario è stato l'escissione radicale seguita da radio e chemioterapia adiuvante. Anche dopo tali trattamenti combinati la percentuale di recidiva locale è alta e la prognosi sfavorevole, se paragonata ai tumori cutanei non melanoma.

## Bibliografia

- 1) Malek MM, Emanuel PO, Divino CM: *Malignant degeneration of pilonidal disease in an immunosuppressed patient: Report of a case and review of the literature*. Dis Colon Rectum, 2007; 50(9):1475-477.
- 2) De Bree E, Zoetmulder FA, Christodoulakis M, Aleman BM, Tsiftsis DD: *Treatment of malignancy arising in pilonidal disease*. Ann Surg Oncol, 2001; 8(1):60-64.
- 3) Cilingir M, Ero lu S, Karacao lan N, Uysal A: *Squamous carcinoma arising from chronic pilonidal disease*. Plast Reconstr Surg, 2002; 110(4):1196-198.
- 4) Kulaylat MN, Gong M, Doerr RJ: *Multimodality treatment of squamous cell carcinoma complicating pilonidal disease*. Am Surg, 1996; 62(11):922-29.
- 5) Davis KA, Mock CN, Versaci A, Lentricchia P: *Malignant degeneration of pilonidal cysts*. Am Surg, 1994; 60(3):200-4.
- 6) Borges VF, Keating JT, Nasser IA, Cooley TP, Greenberg HL, Dezube BJ: *Clinicopathologic characterization of squamous-cell carcinoma arising from pilonidal disease in association with condylomata acuminatum in HIV-infected patients: Report of two cases*. Dis Colon Rectum, 2001; 44(12):1873-877.

