Epitelioma a cellule squamose e malattia del seno pilonidale.
Presentazione di un caso clinico e revisione della letteratura

Ann. Ital. Chir., 2011 82: 511-514

Ciro De Martino*, Antonio Martino**, Antonio Cuccuru***, Anna Pisapia****, Gennaro Fatigati**

**Azienda Ospedaliera Regionale "San Carlo" di Potenza, UOC di Chirurgia d'Ugenza (Potenza)*
***Casa di Cura "Andrea Grimaldi" San Giorgio a Cremano, Napoli*
****Centro "Barberio", Diagnostica Citologica ed Istopatologica, Napoli*
*****Università degli Studi di Napoli "Federico II" Unità Operativa Complessa di Chirurgia Generale, Napoli*

Squamous-cell carcinoma and pilonidal sinus disease. Case report and review of literature

Squamous-cell carcinoma arising in a pilonidal sinus is a rare occasion.
Authors report the case of a 60 years old male, with a 15 years history of recurrent pilonidal sinus disease. The patient underwent incisional biopsy, staging with total body CT, and finally radical surgery. The large wound healed by secondary intention, with a complete formation of the scar in three months. After six months, no complications or signs of recurrence were observed.
Authors recommend careful inspection of the pilonidal area in all chronic and longstanding inflammatory lesions to identify promptly malignant transformation.

KEY WORDS: Pilonidal sinus, Squamous-cell carcinoma

Introduzione

L'epitelioma a cellule squamose che insorge su un sinus pilonidalis è una complicanza rara di una patologia molto comune. Allo stato attuale sono stati riportati in letteratura più di 60 casi di carcinoma legati alla malattia pilonidale. Tutti i casi sono insorti su situazioni inveterate di malattia pilonidale, con un intervallo medio tra la diagnosi di sinus e quella di tumore di circa 23 anni [1-10].

In tutti i casi, la terapia di scelta, finalizzata alla guarigione completa, è una ampia escissione della neoplasia, che consenta margini liberi da tumore [1,3,7-9].
Alcuni Autori hanno preso in considerazione la chemio- e radioterapia adiuvante per ridurre le possibilità di recidiva locale [6,10].
Gli Autori riportano un nuovo caso di epitelioma a cellule squamose associato ad una malattia del seno pilonidale di lunga durata e presentano una revisione della letteratura recente.

Caso clinico

G.P, maschio di 60 anni. Nulla di rilevante all'anamnesi patologica remota (riferisce i comuni esantemi dell'infanzia ed una storia di microlitiasi renale bilaterale). Non riferisce pregressi interventi chirurgici.

Pervenuto in Redazione Novembre 2010. Accettato per la pubblicazione Aprile 2011.
Per corrispondenza: Dott. Ciro De Martino, via F. Wenner 18, 84080 Pellezzano (SA) (e-mail: ciro.de@tiscalinet.it).

Il paziente ricorda di essere affetto da cisti pilonidale da più di 15 anni: fin dalla prima diagnosi era stata posta indicazione al trattamento chirurgico, ma l'intervento non era stato mai eseguito per decisione del paziente stesso, che era pertanto andato incontro a ripetuti fenomeni di ascessualizzazione, trattati volta per volta con terapia antibiotica empirica.
Il paziente giunge alla nostra osservazione per sanguinamento in regione sacrococcigea. All'esame obiettivo si apprezza una formazione "crateriforme", a margini irregolari e facilmente sanguinante al tatto. Viene sospettata immediatamente una degenerazione neoplastica della lesione ed eseguita una biopsia incisionale.
La diagnosi microscopica suggerisce un "iniziale epitelioma squamoso di tipo verrucoso" e consiglia, in pre-

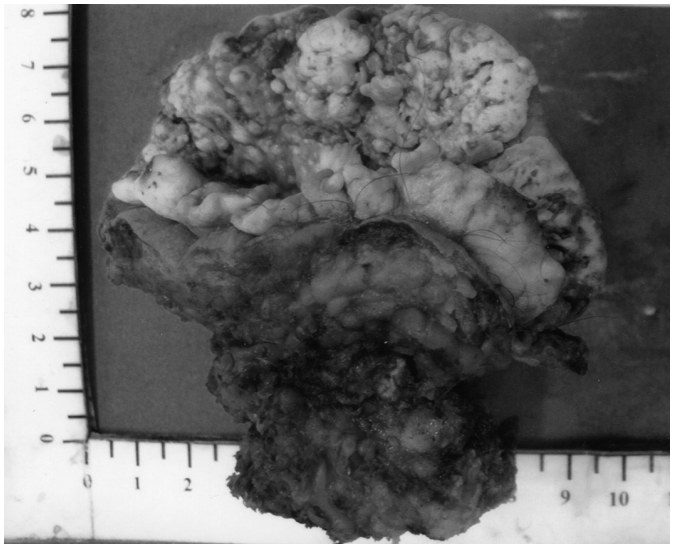

Fig. 1: Campione operatorio: il tumore è composto da grossolane papille che si estroflettono sulla superficie cutanea e di tozze digitazioni che si approfondano nel derma.

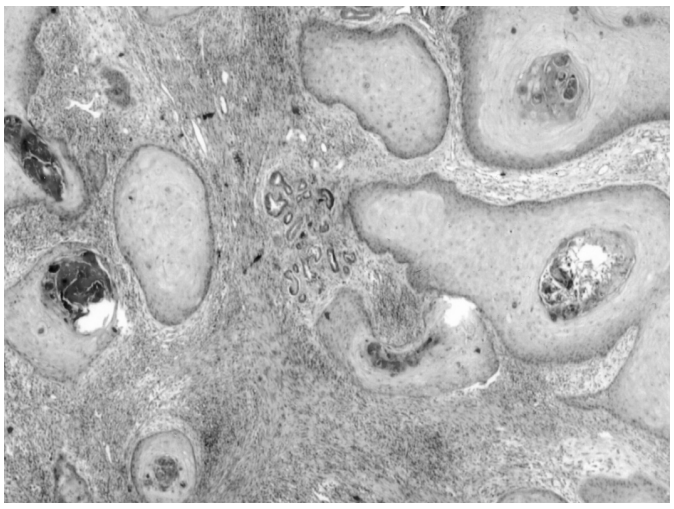

Fig. 2: Dettaglio istologico: a forte ingrandimento, fondamentale per la diagnosi, si osserva la presenza di atipie citologiche distribuite a tutto l'epitelio.

Fig. 3: Followup postoperatorio: si osserva la cospicua perdita di sostanza e la presenza di rettocele posteriore.

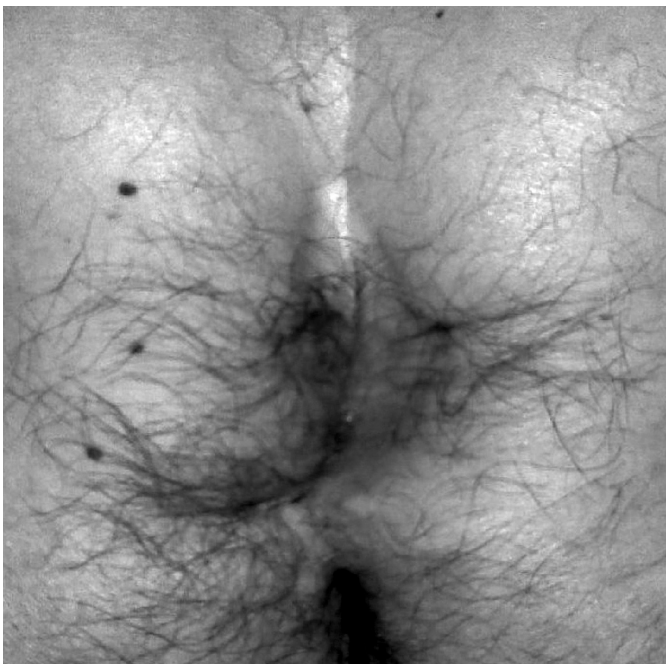

Fig. 4: Ferita chirurgica a 90 giorni dall'intervento. Cicatrizzazione completa, in assenza di recidive locali.

senza di lesione residua, un ulteriore campionamento bioptico.
Alla luce della diagnosi istologica il paziente viene sottoposto a TC total body, che evidenzia "al di sotto dell'ultima vertebra coccigea una formazione pressochè isodensa rispetto alle strutture muscolari, di circa 2.5 cm di diametro massimo, in contiguità con una banda della stessa densità che si estende fino al solco intergluteo" ed è negativa per linfoadenopatie satelliti o ripetizioni a distanza.
Si esegue, infine, intervento chirurgico di escissione completa della lesione (9 x 5 x 4 cm), giungendo in profondità fino al piano osseo e caudalmente fino al piano degli sfinteri, che vengono risparmiati (Fig. 1). Data la facile tendenza delle ferite in questa regione anatomica a suppurare, ed in considerazione della ridottissima distanza della ferita dallo sfintere anale, si decide di zaffare la ferita e di favorire una guarigione per seconda intenzione.
L'esame istologico definitivo conferma il sospetto iniziale, definendo la lesione come "epitelioma squamocellulare ben differenziato con aspetti della forma verrucosa/cuniculata" (Fig. 2) e precisa che "la lesione appare contenuta nei bordi di escissione".
Il paziente, anche in relazione alla cospicua perdita di sostanza, nonchè alla presenza di piccolo rettocele posteriore postchirurgico (Fig. 3), è stato inizialmente medicato quotidianamente, poi ad intervalli sempre meno serrati, fino alla guarigione completa, avvenuta a circa tre mesi dall'intervento (Fig. 4).
Non si sono osservate complicanze particolari all'atto chirurgico e nel followup e, a tutt'oggi, a distanza di circa 6 mesi, non si evidenziano segni o sintomi da riferire a ripresa di malattia.

Discussione

La cisti pilonidale insorge da 3 a 5 centimetri al di sopra dell'ano. Le complicanze più comuni di questa patologia benigna sono la cellulite, la formazione di ascessi e lo sviluppo di recidive. Tra le complicanze più rare, l'osteomielite sacrale e la meningite. La degenerazione maligna è considerata, invece, un'evenienza rarissima [10].
Una revisione della letteratura dimostra che la degenerazione maligna della cisti è rara, con una stima che va dallo 0.02% [2] allo 0.1% [7,9]. Il carcinoma che nasce su una cisti pilonidale è più frequentemente un carcinoma squamoso ben differenziato, con aree di cheratinizzazione e rare mitosi. Spesso ci sono dei fenomeni infettivi associati, che si manifestano con la presenza di batteri e cellule infiammatorie [7,9,10].
Il meccanismo patogenetico alla base dello sviluppo del carcinoma a cellule squamose su sinus pilonidalis è comune a tutte quelle forme di cancerizzazione su ferite complicate da flogosi cronica (ustioni, osteomieliti, cicatrici, ulcere cutanee e fistole) [9,10]. Si ritiene che, in situazioni di infiammazione cronica, i normali meccanismi di riparo possano perdere alcuni "dispositivi di controllo della proliferazione" e favorire la degenerazione maligna [10].
Il tumore si accresce localmente prima di dare una metastatizzazione ai linfonodi inguinali. Il carcinoma "pilonidale" spesso ha un aspetto particolare, e la diagnosi può essere sospettata già dalla ispezione. Spesso è presente una ulcera centrale, con margini irregolari, duri, friabili. In molti casi si osserva la continuità con la cisti pilonidale stessa [4,10].
Il caso clinico da noi presentato mostrava proprio queste caratreristiche fisiche, che hanno portato ad una diagnosi tempestiva, ed il referto TC dimostra la contiguità del tessuto neoplastico con la cisti pilonidale.
Nonostante un aspetto microscopico apparentemente favorevole, il comportamento clinico del carcinoma squamoso è generalmente aggressivo, con recidive dal 34 al 50% dei casi e ripetizioni a distanza in circa il 14% dei casi [7-9].
Il carcinoma squamoso su cisti pilonidale colpisce prevalentemente i maschi (80% contro 20%), con una età media alla diagnosi di circa 50 anni e una storia di sinus pilonidalis di circa 23 anni in media [10]. Il caso clinico da noi riportato ha come oggetto un paziente che rientra quasi a pieno nella media, con una età di 60 anni e una storia di sinus pilonidalis di oltre 15 anni.
La valutazione preoperatoria dei pazienti con carcinoma squamoso consiste nell'esame obiettivo della lesione e nella ricerca di linfoadenopatie inguinali, in una endoscopia digestiva bassa per verificare l'eventuale infiltrazione della parete posteriore del retto, e di tecniche di imaging radiologico, come la radiologia convenzionale o la TC del sacro e del coccige, al fine di identificare eventuali interessamenti ossei per contiguità. La TC dell'addome con mezzo di contrasto è un esame complementare che consente di evidenziare eventuali linfadenopatie metastatiche intraaddominali e di perfezionare il dato clinico circa le regioni inguinali [7,10]. Il trattamento di scelta è l'escissione "en bloc", includendo la fascia presacrale, dal momento che la chirurgia costituisce l'unico strumento per un trattamento definitivo. Occorre eseguire una escissione ampia per garantire margini di escissione liberi da malattia. Quando indicato, l'escissione della cute e del sottocute va completato con l'asportazione di parete muscolare e di tessuti di pertinenza ossea [3,9,10]. La chiusura della perdita di sostanza può avvenire per prima intenzione (lesioni piccole, utilizzo di lembi di rotazione o innesti) o per seconda intenzione, in relazione all'esperienza del chirurgo e alle condizioni dei margini di escissione [9,10].
La linfadenectomia a scopo profilattico o stadiativo non ha trovato consensi nella letteratura, tuttavia l'asportazione di linfonodi clinicamente evidenti e con aspetti radiologici di malignità risulta utile nell'aumentare la sopravvivenza [4,9]. Per quanto riguarda le "terapie combinate", in diversi centri sono stati attuati diversi protocolli: chirurgia come unico atto, chirurgia e radioterapia postoperatoria, chirurgia e chemioterapia.

Non è disponibile un preciso followup di tutti i casi riportati in letteratura. Esaminando i dati disponibili, possiamo evincere che il 14% dei pazienti ha manifestato metastasi linfonodali ed il 34-50% ha manifestato recidiva locale. In dieci pazienti è stata effettuata una escissione della malattia residua, in tre si è associata la terapia radiante ed altri due pazienti, che hanno presentato un coinvolgimento della giunzione anorettale, sono stati sottoposti ad amputazione addominoperineale [1,3,7-10]. L'associazione della radioterapia alla chirurgia riduce, nell'esperienza riportata da Abboud (1999) l'incidenza di recidive dal 44 al 30%. L'escissione chirurgica delle recidive locali, secondo Fasching (1989) aumenta la sopravvivenza globale [12].
Il paziente da noi osservato si trova in una fase "precoce" del followup (sei mesi), che si completerà nell'esame clinico della regione sacrococcigea, clinico ed ecografico delle regioni inguinali e dell'addome, prima trimestrale, poi semestrale, e sarà integrato da esame TC qualora dovesse presentarsi un sospetto di recidiva locale o a distanza.
Il rettocele posteriore, "piccolo" nella classificazione di Mellgren (< 2 cm) [11], è stato sempre asintomatico e non ha determinato variazioni funzionali nel corso dei mesi. L'ipotesi di lavoro è stata, pertanto, quella di un approccio conservativo. Ci si è riservati, tuttavia, di eseguire followup endoscopico alla ricerca di eventuali abrasioni o lacerazioni della mucosa rettale, ed eventualmente di perfezionare la diagnostica con studi morfologici (defecografia) e funzionali (manometria anorettale).

Conclusioni

Il carcinoma a cellule squamose che si sviluppa su cisti pilonidale è una complicanza rara che occorre esclusivamente nei casi di malattia pilonidale di lunga durata. Il tumore tende ad una crescita lenta, ma ha una elevata invasività locale. La presenza di linfoadenopatie inguinali alla diagnosi costituisce un segno prognostico negativo. La recidiva locale è frequente e si presenta precocemente. Gli interventi di ampliamento dell'escissione in caso di recidiva, o addirittura di amputazione addominoperineale in caso di coinvolgimento delle strutture sfinteriali, possono garantire l'aumento della sopravvivenza.
Alcuni autori hanno sperimentato terapie combinate mediante chemio – o radioterapia pre – e postoperatoria, ma il ridotto numero dei casi clinici in letteratura, e la non sempre comparabilità dei dati, impedisce di trarre conclusioni attendibili sui risultati a lungo termine delle singole modalità di trattamento combinato.

Riassunto

L'epitelioma a cellule squamose sviluppato su una malattia del seno pilonidale è una evenienza rara.
Gli Autori riportano il caso di un uomo di 60 anni, affetto da malattia del seno pilonidale, con frequenti ascessualizzazioni, da più di 15 anni. Il paziente è stato sottoposto a biopsia incisionale, stadiazione con TC total body, ed infine intervento chirurgico radicale. La ampia ferita è guarita per seconda intenzione, con una completa formazione di cicatrice in circa tre mesi. A distanza di sei mesi, non sono state osservate complicanze o recidive locali.
Gli Autori raccomandano una attenta ispezione della regione sacrococcigea in tutti quei pazienti con lesioni infiammatorie croniche di lunga durata, al fine di identificare tempestivamente eventuali trasformazioni neoplastiche.

Bibliograria

1) Tirone A, Gaggelli I, Francioli N, Venezia D, Vuolo G: *Malignant degeneration of chronic pilonidal cyst. Case report.* Ann Ital Chir, 2009; 80(5):407-9.

2) Abboud B, Ingea H: *Recurrent squomous-cell carcinoma arigins in sacrococcygealepylonidal sinus tract.* Dis Colon Rectum, 1999; 4:525-28.

3) Sagi A, Rosenberg L, Greiff M, Mahler D: *Squamous cell carcinoma arising in pilonidal sinus: A case report and review of literature.* J Dermatol Surg Oncol, 1984; 10:210-12.

4) Gupta S, Kumar A, Khanna AK, Khanna S: *Pilonidal sinus epidermoid carcinoma: A clinicopathological study and collective review.* Curr Surg, 1981; 38:374-81.

5) Chatzis I, Noussios G, Katsourakis A, Chatzitheoklitos E: *Squamous cell carcinoma related to long standing pilonidal-disease.* Eur J Dermatol, 2009; 19(4):409-9.

6) Kulaylat MN, Gong M, Doerr RJ: *Multimodality treatment of squamous cell carcinoma complicating pilonidal disease.* Am Surg, 1996; 62(11):922-29.

7) Pilipshen SJ, Gray G, Goldsmith E, Dineen P: *Carcinoma arising in pilonidal sinuses.* Ann Surg, 1981; 193:507-12.

8) Lineaweaver WC, Brunson MB, Smith JF, Franzini D, Rumley T: *Squamous carcinoma arising in pilonidal sinus.* J Surg Oncol, 1984; 27:239-42.

9) Fasching MC, Meland NB, Woods JE, Wolff BG: *Recurrent squamous cell carcinoma arising in pilonidal sinus tract. Multiple flap reconstructions: Report of a case.* Dis Colon Rectum, 1989; 32:153-58.

10) Davis KA, Mock CN, Versaci A, Lentrichia P: *Malignant degeneration of pilonidal cysts.* Am Surg, 1994; 60:200-4.

11) Mellgren A, Anzèn B, NiIsson BY, Johansson C, Dolk A, GilIren P et al: *Results of rectocele repair. A prospective study.* Dis Colon Rectum, 1995; 38(1):7-13.