

ЗЛОЯКІСНА ТРАНСФОРМАЦІЯ ПІЛОНІДАЛЬНИХ КІСТ КРИЖОВО-КУПРИКОВОЇ ДІЛЯНКИ (огляд літератури)

Цема¹ Є.В., Макаров¹ Г.Г., Діброва² Ю.В., Юрків¹ О.Є., Шустик¹ Т.М.

¹ Військово-медичне управління Служби безпеки України, м. Київ, Україна

² Національний медичний університет імені О.О.Богомольця, м. Київ, Україна

Ключові слова: епітеліальний куприковий хід, злоякісна трансформація, плоскоклітинна карцинома, хірургічне лікування, результати лікування

Вступ

Малігнізація пілонідальної кісти (ПК) є рідким ускладненням пілонідальної хвороби крижово-куприкової ділянки (епітеліальний куприковий хід, дермоїдна кіста). Це ускладнення зустрічається близько у 0,1% хворих з тривалим рецидивним перебігом пілонідальної хвороби [9, 22, 25, 26]. Зазначене ускладнення частіше виникає у хворих чоловічої статі, частка яких становить близько 80% [4, 25, 28]. У середньому тривалість захворювання до появи злоякісної трансформації становить біля 23 років [5, 6, 15, 27]. Середній вік хворих на рак ПК становить 50 років [12, 17, 24, 31]. Механізми, які запускають злоякісну трансформацію ПК, найімовірніше, такі ж самі, як і при інших хронічних запальних процесах (виразки, нориці тощо) [16, 25, 30].

У 1959 році М. Wainstein та співавтори вперше описали два випадки малігнізації ПК крижово-куприкової ділянки [20]. До 1962 року W.F. Boukalik та F.A. Salvan описали 15 випадків раку ПК. Тоді як до 2001 року E. Vtee та співавтори наводять 59 випадків злоякісної трансформації ПК [29].

Основна частина

Г.И. Мухадзе [3] повідомляє про 2 (8,2%) випадки злоякісного переродження ПК крижово-куприкової ділянки серед 245 прооперованих хворих з приводу ускладненої пілонідальної хвороби крижово-куприкової ділянки.

1) *Клінічний випадок.* Хворий 36 років, госпіталізований для повторного радикального хірургічного втручання з діагнозом: рецидив ПК, норицева форма. Хворіє 6 років, захворювання маніфестувало після забою крижово-куприкової ділянки у вигляді невеличкої припухлості, яка самостійно розкрилася через 6 днів. Після цього захворювання перейшло в норицеву форму та мало хронічний рецидивуючий перебіг. Через 3 місяці від початку хвороби пацієнту виконано радикальне оперативне втручання за закритою методикою. Післяопераційний період протікав без ускладнень. Через 6 місяців після операції виник рецидив ПК у вигляді гострого пілонідального абсцесу. Виконано паліативне оперативне втручання в об'ємі розкриття, санації та тампонування порожнини абсцесу. Після паліативної операції захворювання перейшло в норицеву форму з періодичними серозно-гнійними виділеннями. Status localis: в крижово-куприковій ділянці мають місце застарілі післяопераційні рубці, на 3 см справа

від міжсідничної складки має місце норицевий отвір з серозно-гнійними виділеннями. Довкола нориці шкіра мацерована. При зондуванні нориці зонд проходить у бік куприка на глибину 3 см. При фістулографії патологічних змін з боку куприка не виявлено. Виконано радикальне оперативне втручання в об'ємі висічення кісти крижово-куприкової ділянки з рубцями та вторинним норицевим отвором. Рана частково ушита та тампонована. Післяопераційний період гладкий, рана загоїлася вторинним натягом. Макропрепарат: кістозна порожнина з кашцеподібними масами та гноєм. Патогістологічний діагноз: плоскоклітинний рак пілонідальної кісти куприка без зроговіння епідермісу. Післяопераційний період протікав гладко. Хворий спостерігався протягом 5 років після операції – ускладнень з боку післяопераційного рубця не виявлено.

2) *Клінічний випадок.* Хворий 25 років, госпіталізований до стаціонару для радикального оперативного лікування з діагнозом: рецидив дермоїдної кісти куприка, норицева форма. Анамнез захворювання: 8 місяців тому оперований з приводу гострого пілонідального абсцесу. Виконано паліативне розкриття, санацію та тампонування рани. Через 5 місяців виник рецидив хвороби у вигляді гострого пілонідального абсцесу, який самостійно розкрився, утворилася гнійна нориця. Status localis: в крижово-куприковій ділянці мають місце два норицеві отвори: на 2 см ліворуч міжсідничної складки та на 3,5 см праворуч від неї. Рентгенологічно в крижовій та куприковій кістках патології не виявлено. Виконано висічення кістозної порожнини із застарілими післяопераційними рубцями та вторинними гнійними норицями. Рана ушита наглухо. Післяопераційний період гладкий, рана загоїлася первинним натягом. Макропрепарат: кістозна порожнина з десквамативним детритом, в якому виявлено 3 волосини. Патогістологічний діагноз: фіброзуючий базальноклітинний рак шкіри крижово-куприкової ділянки. Найбільшій післяопераційний період протікав гладко. Після виписки зі стаціонару пацієнт на контрольні огляди не з'являвся.

П.М. Лаврешин та И.Е. Вартаков [2] повідомляють про випадок злоякісного переродження ПК. *Клінічний випадок.* Пацієнт 75 років, госпіталізований до стаціонару зі

скаргами на посилення болю в крижово-куприковій ділянці, наростання слабкості, недомагання. Встановлено діагноз: епітеліальний куприковий хід крижово-куприкової ділянки, ускладнений множинними вторинними гнійними норицями з переходом на внутрішні поверхні обох сідниць. Хворіє протягом 25 років, захворювання маніфестувало утворенням гнійника в крижово-куприковій ділянці, який самостійно розкрився. В подальшому хвороба мала постійно рецидивуючий перебіг з утворенням множинних нориць в крижово-куприковій ділянці, на внутрішній поверхні обох сідниць. Абсцеси самостійно розкривалися назовні з формуванням численних вторинних гнійних нориць. Хворий за медичною допомогою не звертався. Status localis: в сіднично-крижово-куприковій ділянці на відстані 5 см від анусу мають місце множинні шкірні інвагінації. На внутрішній поверхні обох сідниць багато зовнішніх норицевих отворів, з яких виділяється гнійний ексудат. Зазначена ділянка представлена інфільтратом з рубцево-зміненою, гіперемованою шкірою. При зондуванні вторинних норицевих ходів частина з них сполучається з первинними епітеліальними куприковими ходами та між собою. При пальцевому дослідженні прямої кишки зв'язок норицевих ходів з її просвітом не виявлено. При рентгенологічному дослідженні кістково-деструктивних змін з боку крижової та куприкової кісток не виявлено. Протягом 16 діб стаціонарного лікування в плані передопераційної підготовки проводили промивання норицевих ходів розчином анестетику. Хворому виконано операцію в об'ємі висічення ПК, всіх вторинних норицевих ходів єдиним блоком з інфільтративно-рубцево-зміненою шкірою та підшкірною жировою клітковиною до сідничних м'язів. Велика за площею операційна рана закрита пластичним шляхом за рахунок зміщення шкірно-підшкірних клаптів на живильній ніжці: з нижнього та верхнього кутів рани за ходом еластичних волокон зроблені додаткові розрізи шкіри та підшкірної жирової клітковини до сідничних м'язів; на довжину цих розрізів з обох боків від рани мобілізовані шкірно-підшкірні клапті, останні без натягу низведені до дна рани та підшиті до крижово-куприкової фасції. Післяопераційний період протікав гладко. Пацієнт оглянутий через 1 рік після операції: ускладнень з боку післяопераційного рубця не виявлено.

Г.И. Клеветенко [1] повідомляє про три випадки раку ПК, у хворих, які мали тривало існуючу рецидивуючу норицеву форму захворювання.

1) *Клінічний випадок.* Хворий 49 років, звернувся до поліклініки зі скаргами на пухлиноподібне утворення в ділянці куприка, ректальні кровотечі, болі в правому підбер'ї. Хворіє 19 років, від оперативного втручання відмовлявся. Об'єктивно в крижово-куприковій ділянці утворення 8 на 12 см, шкіра над ним мацерована. Печінка бугриста, виступає з-під краю реберної дуги. Діагноз: рак ПК з проростанням в органи малого тазу, множинні метастази в печінку. Ректоскопія: тубус ректоскопу введено на 10 см, подальше просування неможливе через проростання новоутворення в кишку та стенозування її просвіту, виражений біль. Новоутворення контактно кровоточить. Специфічне лікування не проводилося, хворий помер через 45 днів.

2) *Клінічний випадок.* Хворий 52 роки, госпіталізований до стаціонару з діагнозом: рак епітеліального куприкового ходу. Хворіє 16 років. Об'єктивно: в крижово-куприковій ділянці в області первинного отвору куприкового ходу утворення 2,5 на 3,2 см, багрово-синього кольору, виступає над поверхнею шкіри, контактно кровоточить. При ректороманоскопії патології не виявлено. Виконано операцію: видалення новоутворення з коагектомією та резекцією крижової кістки. Патогістологічний діагноз: дрібноклітинний рак. Післяопераційний період гладкий, виписаний додому в задовільному стані без порушення акту дефекації. На контрольному огляді через 1 рік – стан задовільний, рецидиву хвороби не виявлено, працює.

3) *Клінічний випадок.* Хворий 42 роки, госпіталізований до стаціонару з діагнозом рак епітеліального куприкового ходу з проростанням у органи малого тазу, товсту кишку. Хворий відмовився від оперативного лікування та променевої терапії. Виконана біопсія, патогістологічний діагноз – дрібноклітинний рак. Пацієнт виписаний додому на симптоматичне лікування, помер через 8 місяців.

I. Alarcon та співавтори [8] на 3729 гістологічних досліджень тканин після видалення ПК виявили 4 (0,11%) випадки їх злоякісної трансформації. У трьох хворих виявили плоскоклітинний рак, середній вік пацієнтів становив 54,2 роки, середня тривалість захворювання склала 20,6 років. Хворим виконали радикальне висічення новоутворення та ад'ювантну променеву терапію. В строки спостереження після оперативного лікування до 5 років жодний хворий не помер. В одного хворого виявили базально-клітинний рак. Пацієнт хворів протягом 1 року. Рецидиву хвороби після видалення пухлини не спостерігали.

A. Tigone та співавтори [16] повідомляють про випадок лікування ПК, ускладненої злоякісною трансформацією у плоскоклітинний рак. Хворому виконали первинне радикальне висічення пухлини, ад'ювантну променеву та хіміотерапію. На контрольному огляді через 1 рік рецидиву хвороби не виявлено. Автори зазначають, що рецидиви після такого комбінованого лікування вищі, а перебіг захворювання прогностично менш сприятливий, порівняно з раком шкіри (крім меланоми) іншої локалізації.

I. Chatzis та співавтори [25] наводять клінічний випадок злоякісної трансформації ПК. *Клінічний випадок.* Хворий 50 років поступив до клініки зі скаргами на зловонні виділення з крижово-куприкової ділянки. Протягом 15 років хворий страждав на ПК ускладнену вторинною гнійною норицею. Об'єктивно: в крижово-куприковій ділянці та на обох сідницях мала місце пухлинна інфільтрація шкіри та підлеглих тканин з некротичними ділянками у центрі та гнійними виділеннями. При комплексному інструментальному обстеженні (комп'ютерна томографія органів черевної порожнини, заочеревинного простору, грудної порожнини) виявлено проростання пухлини в кістки тазу. Хворому виконано оперативне втручання в об'ємі видалення пухлини з крижово-куприковою фасцією в межах здорових тканин. Патогістологічний діагноз: високодиференційований плоскоклітинний рак, бородавчатий тип. Виявлений пухлинний ріст на межі резекції ("позитивні" краї резекції). У зв'язку з цим виконана повторна ререзекція до досягнення "негативних" країв резекції.

Операційний рановий дефект закритий розщепленим шкірним клаптом. Після виписки зі стаціонару хворий відмовився від подальшого спостереження та лікування. Через 2 роки пацієнт госпіталізований повторно, з приводу появи болочого виразкового дефекту в лівій пахвинній ділянці. Взяті біопсія, верифікований метастаз раку ПК в пахвинний лімфатичний вузол. Хворий відмовився від подальшого обстеження та лікування і виписаний на амбулаторне симптоматичне лікування, помер через 30 днів.

I. Chatzis та співавтори [25] виділяють ряд специфічних симптомів та ознак злоякісної трансформації ПК. До них відносяться тривало існуюча, постійно рецидивуюча норицева форма пілонідальної хвороби, яка супроводжується постійними серозно-гнійними виділеннями, раповим швидким ростом, який має екзофітний характер, мацерація, виразкоутворення, кровоточивість тканин над ПК, кровотечі з пілонідального синусу. Основний метод лікування пілонідального раку – хірургічний. Операція передбачає видалення ПК єдиним блоком з крижово-куприковою фасцією. Автори вважають, що хірургічне лікування раку ПК повинно базуватися на широкому висіченні патологічного субстрату хвороби з “негативними” краями резекції. В блок резекції має входити шкіра, підшкірна жирова клітковина, м’язи, крижово-куприкова фасція і, за необхідності, частина крижової кістки та куприк. Хірургічне лікування пілонідального раку дозволяє досягти 5-річного безрецидивного виживання у 55% хворих.

Більшість авторів вважають за доцільне проводити ад’ювантну хімотерапію та рентгенотерапію після радикального висічення раку ПК. Застосування ад’ювантної хімотерапії дозволяє зменшити кількість місцевих рецидивів (локальний контроль) з 44 до 30%. Виконання резекцій при місцевих рецидивах дозволяє збільшити середню медіану виживання цих пацієнтів [6, 15].

R. Nelson та D. Lalonde [19] повідомляють про випадок малігнізації ПК у хворого, який в анамнезі переніс трансплантацію нирки з приводу чого постійно приймав імуносупресори. На основі аналізу власних спостережень та літературних джерел автори приходять до висновку, що інфікування папілома-вірусом людини та імуносупресія є провокуючими факторами, щодо ініціації злоякісної трансформації пілонідального синусу та прискорюють цей процес.

V.F. Borges та співавтори [10] також повідомляють про два спостереження пілонідальної хвороби крижово-куприкової ділянки, ускладненої злоякісною трансформацією у ВІЛ-інфікованих пацієнтів з гострокінцевими кондиломами, викликаними папілома-вірусом людини. В обох хворих верифікований плоскоклітинний рак ПК. Автори відмічають, що в описаних випадках малігнізація ПК відбулася значно раніше ніж повідомляється у більшості літературних джерел. Це, на думку авторів, обумовлено наявністю у цих пацієнтів двох факторів підвищеного ризику канцерогенезу – вірусу імунодефіциту людини та папілома-вірусу людини. Зважаючи на це, V.F. Borges та співавтори прийшли до висновку, що ВІЛ-інфікованим хворим з ПК крижово-куприкової ділянки, які мають гострокінцеві кондиломи показане раннє оперативне лікування з метою попередження злоякісної трансформації ПК.

O. Mentis та співавтори [18] повідомляють про випадок бородавчатого плоскоклітинного раку ПК у 48-річного чоловіка, який протягом 10 років хворів на рецидивну норицеву форму пілонідальної хвороби. Після оперативного лікування хворий знаходився під наглядом протягом 5 років – рецидиву хвороби не виявлено. Спираючись на власне спостереження та аналіз літературних джерел, автори дійшли висновку, що бородавчастий плоскоклітинний рак ПК має специфічну характерну клінічну та гістологічну картину і характеризується більш сприятливим прогнозом, порівняно з плоскоклітинною карциномою.

G. Alecha та співавтори [11] наводять випадок раку ПК у 48-річного чоловіка, який протягом 25 років хворий страждав на норицеву форму пілонідальної хвороби крижово-куприкової ділянки. При біопсії у хворого верифіковано високодиференційований епідермоїдний рак. При комп’ютерній томографії у хворого виявлено проростання пухлини у крижову кістку. Хворому виконано широку резекцію пухлини єдиним блоком з частиною крижової кістки та білатеральну пахвинну лімфаденектомію. Рановий дефект закритий переміщенням шкірно-підшкірним клаптом. Широка резекція пухлини, за думкою авторів, має передбачати відступ від візуально змінених елементів пухлини на 4 см, що у описаному випадку підтвердилося мікроскопічно “негативними” краями резекції. Хірургічне лікування доповнили ад’ювантною хіміопроменевою (сумарна опромінююча доза 25 Грей, разова опромінююча доза 5 Грей; Фторурацил + Лейковорин – 5 курсів з інтервалом в 1 тиждень). Пацієнт помер від віддалених метастазів через 1 рік.

За даними G. Alecha [11], проростання раку ПК в крижову кістку та куприк спостерігається у 8% хворих. Обов’язковими методами інструментального обстеження хворих на рак ПК є комп’ютерна (або магнітно-резонансна) томографія малого таза, органів черевної порожнини та заочеревинного простору, проктологічний огляд. Зазначені методи необхідні для виявлення регіональних та віддалених метастазів. Найчастіші шляхи регіонального метастазування раку ПК є здухвинні, парааортальні та пахвинні лімфатичні вузли.

N. Velitchklov та співавтори [5] наводять клінічний випадок лікування хворого з раком ПК. *Клінічний випадок.* Хворий 49 років, хворіє на норицеву рецидивну форму пілонідальної хвороби протягом 22 років. Захворювання постійно рецидивувало у вигляді гострих пілонідальних абсцесів, які самостійно розкривалися та призводили до формування нових вторинних норицевих ходів. В анамнезі у хворого не було більшого синдрому та зовнішньої кровоточивості. Хворий за медичною допомогою не звертався. Об’єктивно в крижово-куприковій ділянці мали місце множинні норицеві отвори, з яких виділявся гнійний екссудат на фоні помірної індурації м’яких тканин без виразкоутворення. У плані передопераційної підготовки хворому проведена парентеральна антибіотикотерапія протягом 10 днів, в результаті якої мало місце значне зменшення перифокальної інфільтрації м’яких тканин. Хворому проведено широке висічення уражених тканин. Рановий дефект не ушивався, загоювався вторинним натягом. При патогістологічному дослідженні операційно-

го матеріалу були виявлені епітеліальні ходи вкриті багатопшаровим плоским епітелієм на фоні вираженої запальної інфільтрації. Виявлені ділянки гіперплазії плоского епітелію з деякою клітинною атипією та підвищеною мітогічною активністю. Патолог, який проводив патогістологічне дослідження тканин рекомендував виконати хворому повторну ререзекцію тканин крижово-куприкової ділянки, оскільки не міг остаточно підтвердити або спростувати наявність плоскоклітинного раку в представленому матеріалі, не дивлячись на те, що краї резекції не містили атипичних клітин. Проте, хворий відмовився від повторної операції. На контрольному огляді через 1 рік рана загоїлася вторинним натягом без ускладнень. Проте, через 2 роки після операції пацієнт госпіталізований повторно. При огляді виявлено, що в крижово-куприковій ділянці має місце пухлиноподібне утворення розмірами 15 на 20 см, яке проростає верхівку куприка з залученням до патологічного процесу прямої кишки, яке виявлено при її пальцевому дослідженні. Здухвинні лімфатичні вузли були помітно збільшеними. При біопсії новоутворення було верифіковано плоскоклітинний рак ПК. При пункційній біопсії інфільтрату прямої кишки та збільшених пахвинних лімфатичних вузлів було морфологічно підтверджено метастази плоскоклітинного раку. Хворий виписаний на амбулаторне симптоматичне лікування і помер від віддалених метастазів раку ПК через 1 місяць.

N. Velitchklov та співавтори [5] проаналізували 3734 хірургічних втручань з приводу ПК виконаних у своїй клініці за 25 років і лише в одного хворого виявили задокументований випадок злоякісної трансформації цієї хвороби, що становить 0,027%. Причому лише в 471 (12,6%) випадку операційний матеріал був відправлений на патогістологічне дослідження, а серед 684 пацієнтів, в яких хвороба тривала більше 5 років патогістологічне дослідження проведене лише у 314 (45,9%) хворих. Автори приходять до висновку, що в усіх випадках після висічення ПК в обов'язковому порядку має проводитися патогістологічне дослідження операційного матеріалу. Також дослідники підіймають дуже важливе питання гістологічної верифікації карциноми ПК. Так, в описаному випадку проводилася складна гістологічна диференційна діагностика між пілонідальною карциномою та псевдокарциноматозною гіперплазією плоского епітелію, яка може супроводжувати виражений запальний процес при загостренні пілонідальної хвороби. Так, знайдена в описаному випадку деяка клітинна атипія та підвищений рівень мітогічної активності може цілком розглядатися як псевдокарциноматозна гіперплазія. Тобто на початкових етапах злоякісної трансформації епітелію ПК гістологічна верифікація, як виявилось, має обмежені можливості, що може суттєво вплинути на віддалені результати лікування цієї категорії пацієнтів. Автори вважають, що підозра на наявність злоякісної трансформації ПК виявлена при патогістологічному дослідженні операційного матеріалу є показом для проведення повторної широкої ререзекції тканин крижово-куприкової ділянки з наступним детальним гістологічним вивченням видалених тканин. Зазначена лікувальна тактика є виправданою, оскільки лише після виконання широкої резекції можна досягти збільшення частоти

5-річного безрецидивного виживання у цієї категорії хворих (за даними зведеної статистики, на сьогодні, показник 5-річного виживання становить 55%, а частота місцевих рецидивів раку ПК досягає 50%).

E. Vree та співавтори [29] наводять результати власних спостережень трьох пацієнтів зі злоякісною трансформацією епітелію ПК, а також огляд літературних джерел щодо 56 випадків цього рідкісного ускладнення пілонідальної хвороби крижово-куприкової ділянки. Серед 59 проаналізованих хворих було 47 чоловіків та 12 жінок. Середній вік хворих становив 52 роки. Більшість із них до злоякісної трансформації перенесли одне чи більше оперативних втручань. Середній термін спостереження за цими пацієнтами становив 28 місяців. За цей час 20% з них померли від ускладнень пілонідальної хвороби та ще 10% хворих померли від непов'язаних (інтеркурентних) з раком ПК причин. Загальна частота місцевих рецидивів склала 39%. Середній час появи рецидиву пілонідальної карциноми становив лише 9 місяців. У пацієнтів, яким проводили ад'ювантну променеву терапію, загальна частота місцевих рецидивів була меншою і становила 30% (порівняно з 44% місцевих рецидивів після лише хірургічного лікування). Резекція місцевих рецидивів раку ПК за результатами проведеного літературного аналізу призводить до підвищення довготривалого виживання цих пацієнтів.

J.D. Williamson та співавтори [31] вивчали проблему морфологічної діагностики метастазів пілонідальної карциноми в пахвинні лімфатичні вузли. Серед більш ніж 50 проаналізованих випадків пілонідальної карциноми метастази в пахвинні лімфатичні вузли були морфологічно верифіковані лише у 5 випадках. Автори наводять власний досвід морфологічної верифікації метастазів пілонідальної карциноми в пахвинні лімфатичні вузли. *Клінічний випадок.* У 59-річного пацієнта було діагностовано плоскоклітинний рак ПК. При загальноклінічному обстеженні у хворого виявлена пахвинна лімфаденопатія. Пацієнту виконана пункційна тонкогілкова біопсія збільшеного пахвинного лімфатичного вузла. При цитологічному дослідженні пунктату морфологічно підтверджено метастаз пілонідальної карциноми в пахвинний лімфатичний вузол. Автори вважають, що тонкогілкова аспіраційна біопсія показана всім хворим з тривало існуючою пілонідальною хворобою, яка асоціюється з наявністю пахвинної лімфаденопатії.

B. Abboud та H. Ingea [6] наводять випадок рецидивуючої пілонідальної плоскоклітинної карциноми. Пацієнту виконано широке висічення пухлини з пластикою ранового дефекту сітчастим повношаровим перфорованим шкірним трансплантатом (дірчастий клапот). Через 4 місяці хворому була проведена ад'ювантна променева терапія. Хворий помер через 2 роки від метастазів в пахвинні лімфатичні вузли, печінку та легені.

E. Gur та співавтори [13] наводять казуїстичний випадок злоякісної трансформації ПК нетипової локалізації. У хворого з рецидивною пілонідальною хворобою промежини виникла плоскоклітинна карцинома ПК.

M.N. Kulaylat та співавтори [14] описують випадок лікування пацієнта з хронічною пілонідальною хворобою, яка ускладнилася плоскоклітинною карциномою. Хворому

виконано радикальне широке видалення пухлини. В післяопераційному періоді проведено курс променевої терапії. За період спостереження (3 роки) рецидиву хвороби не виявлено. Автори наголошують на необхідності комплексного лікування пілонідальної хвороби, ускладненої злоякісною трансформацією.

F. Santanelli та співавтори [23] наводять наступний клінічний випадок. Пацієнт 40 років протягом 20 років страждав на пілонідальну хворобу крижово-куприкової ділянки. Хворому виконано радикальне оперативне втручання, після якої наступив рецидив ПК. Об'єктивно: в крижово-куприковій ділянці та промежині має місце пухлинноподібне утворення великих розмірів з залученням у пухлинний процес стінки прямої кишки. Хворому виконано висічення пухлини в межах здорових тканин з закриттям ранового дефекту за рахунок місцевої пластики. Післяопераційний період ускладнився частковим некрозом країв рани з утворенням її діастазу. Хворому виконано реконструктивну операцію: вільну пластику міокутанним клаптом з широкого м'язу спини.

J. Adamek та співавтори [7] наводять 2 випадки лікування спіноцелюлярного пілонідального раку. У одного хворого рецидив хвороби виник через 8 місяців, а в іншого пацієнта на протязі 3-х років рецидиву хвороби не виявлено.

За даними M.C. Fasching та співавторів [21], у 14% хворих на пілонідальний плоскоклітинний рак мають місце метастази у пахвинні лімфатичні вузли, що є несприятливою прогностичною ознакою. На основі аналізу літератури автори виділяють основні способи завершення оперативного втручання після широкого висічення пілонідальної карциноми крижово-куприкової ділянки: вільна шкірна пластика розщепленим клаптом, місцева шкірна та міокутанна пластика на живильній ніжці, загоєння рани вторинним натягом. Автори пропонують проводити закриття великих ранових дефектів складними м'язовими або міокутанними клаптами (multiple muscle and musculocutaneous flaps).

Обговорення та підсумки

Поширеність. Злоякісна трансформація ПК крижово-куприкової ділянки є вкрай рідким ускладненням, частота якого становить близько 0,1% випадків ускладненої пілонідальної хвороби. Це призводить до недостатньої онкологічної настороженості лікарів, щодо раннього виявлення зазначеного ускладнення. Найчастіше пілонідальна карцинома виникає у чоловіків віком близько 50 років з анамнезом пілонідальної хвороби більше 10 років.

Етіопатогенез. Механізми розвитку злоякісної трансформації ПК, імовірно, не відрізняються від таких при хронічних запальних захворювань іншої локалізації.

Морфологічні форми хвороби. Найчастішою морфологічною формою раку ПК є плоскоклітинна карцинома. Проте зустрічаються і більш рідкі морфологічні форми неоплазії епітелію ПК, такі як бородавчаста карцинома, базально-клітинна карцинома та дрібноклітинний рак.

Клінічна картина. Незважаючи на загальні патофізіологічні механізми злоякісної трансформації епітелію ПК, клінічна картина пілонідальної карциноми в значній мірі відрізняється від раку шкіри іншої локалізації. Це, на нашу думку, обумовлено низкою причин: анатомо-фізіологічні

особливості крижово-куприкової ділянки, вроджені аномалії розвитку термінального кінця ембріона, наявність інтрадермальних ходів та кіст, в просвіті яких росте волосся та накопичуються продукти життєдіяльності епідермісу та дериватів шкіри. До характерних ознак злоякісної трансформації ПК відносяться:

- швидке наростання інфільтративних змін в крижово-куприковій ділянці, яке не корелює з вираженістю гнійно-запального процесу в ПК;
- зміна характеру інфільтративних змін в крижово-куприковій ділянці з інфільтративного росту на екзофітний;
- мацерація, виразкоутворення та кровоточивість шкіри над ПК;
- кровотеча з пілонідального синусу.

Поряд з певними спільними проявами пілонідальної карциноми, для цього ускладнення характерний значний поліморфізм клінічних проявів, який ускладнює ранню діагностику. Це обумовлено стертістю клінічних проявів злоякісного переродження ПК на фоні грубих патоморфологічних змін (інфільтрація, рубцювання), які утворилися в цій ділянці внаслідок, як правило, тривало існуючого хронічного запального процесу. Такий поліморфізм клінічних проявів ускладнює не лише клінічну діагностику, але і створює значні труднощі в проведенні морфологічної діагностики пілонідальної карциноми. Це обумовлює необхідність у проведенні диференційної морфологічної діагностики карциноми ПК з псевдокарциноматозною гіперплазією епітелію. На нашу думку, застосування імуногістохімічного дослідження у хворих з підозрою на малігнізацію ПК є перспективним напрямком щодо покращення якості ранньої морфологічної діагностики цієї патології. Проте в доступній вітчизняній та зарубіжній літературі ми не знайшли жодного повідомлення з цього приводу.

Диспансеризація. Враховуючи об'єктивні складності у діагностиці пілонідальної карциноми, за нашим переконанням, є цілком обгрунтованою пропозиція деяких дослідників брати хворих з пілонідальною хворобою під диспансерний нагляд. Це дозволить підвищити ранню діагностику цього ускладнення та поліпшить віддалені результати лікування цієї категорії хворих. Обов'язковий диспансерний нагляд з приводу пілонідальної хвороби показаний таким категоріям пацієнтів:

- пацієнти з ускладненими формами пілонідальної хвороби при відмові від радикального хірургічного лікування;
- хворі з рецидивом пілонідальної хвороби, після радикального оперативного лікування;
- хворі з норицевою формою пілонідальної хвороби, з анамнезом більше 5 років;
- хворі з групи ризику: ВІЛ-інфіковані, пацієнти, що приймають імуносупресори, інфіковані папіломавірусом людини, пацієнти з гострокінцевими конділомами.

Діагностична тактика. З метою своєчасного виявлення пілонідального раку, весь операційний матеріал після видалення ПК повинен підлягати обов'язковому патогістологічному дослідженню.

Крім загальноклінічних методів обстеження, у хворих з підозрою на пілонідальну карциному найбільш обґрунтованим є такий діагностичний алгоритм:

- магнітно-резонансна (комп'ютерна) томографія малого тазу, черевної порожнини та заочеревинного простору; мета – виявлення регіональних та віддалених метастазів, характеру місцевого розповсюдження пухлинного процесу;
- фістулографія (мета – виключення сполучення норицевих ходів з просвітом прямої кишки);
- проктологічний огляд: огляд періанальної ділянки, пальцеве дослідження прямої кишки, аноскопія, ректороманоскопія (мета – виявлення проростання пілонідальної карциноми в стінку прямої кишки);
- мультифокальна біопсія з новоутворення крижово-куприкової ділянки;
- за наявності пахвинної лімфаденопатії – аспіраційна пункційна біопсія пахвинних лімфатичних вузлів з наступним цитологічним дослідженням пунктату (мета – доопераційна морфологічна верифікація метастазів в регіональні лімфатичні вузли).

Найчастішими напрямками метастазування раку ПК є здухвинні, парааортальні та пахвинні лімфатичні вузли (регіональні метастази), печінка та легені (віддалені метастази). Основні напрямки місцевого поширення пілонідальної карциноми – проростання у куприк та крижову кістку, проростання в пряму кишку.

Лікувальна тактика. Лікувальна тактика у хворих на пілонідальну карциному має носити комплексний характер: радикальне оперативне втручання з наступною ад'ювантною хіміопроменевою терапією.

Об'єм радикального оперативного втручання залежить від місцевого поширення пухлинного процесу та наявності віддалених метастазів. При відсутності проростання пухлини в прилеглі органи і тканини виконується широке висічення пухлини крижово-куприкової ділянки єдиним блоком з рубцево-інфільтративно-зміненими тканинами та крижово-куприковою фасцією в межах здорових тканин. При проростанні пухлини у кісткові структури тазу додатково виконують кокцигектомію та/або резекцію крижової кістки. За наявності морфологічно верифікованих метастазів у пахвинні лімфатичні вузли додатково виконується пахвинна лімфаденектомія. Найбільш доцільними способами закриття великого ранового дефекту після висічення пухлини крижово-куприкової ділянки є: вільна пластика розщепленим клаптом та міокутанна пластика на васкуляризованій ніжці.

Після хірургічного етапу лікування подальша лікувальна тактика залежить від результатів патогістологічного дослідження операційного матеріалу:

- за відсутності пухлинного росту на границі резекції ("негативні" краї резекції) виконують ад'ювантну хіміопроменевою терапією;
- за наявності пухлинного росту на границі резекції ("позитивні" краї резекції) хворому проводять повторну ререзекцію до досягнення "негативних" країв резекції з наступним ад'ювантним лікуванням;
- будь-які сумніви морфолога щодо наявності раку ПК мають трактуватися в бік більш грізного уск-

ладнення та є показом до вибору активної лікувальної тактики ведення цих пацієнтів.

На сьогодні залишається дискусійною лікувальна тактика у хворих на пілонідальний рак за наявності віддалених метастазів та проростання пухлини в органи малого тазу. У більшості описаних досліджень пацієнти виписувалися зі стаціонару для проведення симптоматичного лікування. Проте не можна заперечувати і доцільність виконання у таких пацієнтів паліативної променевої терапії, хіміотерапії чи циторедуктивних оперативних втручань. Остаточне вирішення цього питання можливе лише при накопиченні достатньої кількості спостережень щодо лікування цього рідкісного ускладнення пілонідальної хвороби.

Результати лікування. Хірургічне лікування пілонідального раку дозволяє досягти 5-річного безрецидивного виживання у 55% хворих. Середній час появи рецидиву пілонідальної карциноми становить лише 9 місяців. Застосування ад'ювантної хіміотерапії дозволяє зменшити кількість місцевих рецидивів (локальний контроль) з 44–50% до 30%. Прогноз у пацієнтів з пілонідальною карциномою крижово-куприкової ділянки є менш сприятливим порівняно з плоскоклітинним раком шкіри іншої локалізації (крім меланоми).

Висновки

1) малігнізація пілонідальних кіст зустрічається дуже рідко, проте лікарі повинні пам'ятати про можливість такого ускладнення, особливо при багаторазових рецидивах пілонідальної хвороби;

2) факторами ризику виникнення злоякісної трансформації пілонідальної кісти є рецидивуюча норицева форма пілонідальної хвороби з анамнезом більше 10 років, прийом імунодепресантів, інфікування папілома-вірусом людини та вірусом імунодефіциту людини; злоякісна трансформація ПК найчастіше (більше 80% випадків) спостерігається у чоловіків після 50 років;

3) лікування хворих з раковою трансформацією пілонідальної кісти крижово-куприкової ділянки має носити комплексний характер: радикальне оперативне втручання, ад'ювантна хіміопроменева терапія;

4) віддалені результати лікування пілонідальної карциноми крижово-куприкової ділянки залежать від стадії захворювання, тому основним напрямком їх покращення є раннє виявлення злоякісної трансформації пілонідальної кісти шляхом диспансеризації пацієнтів з підвищеним ризиком виникнення цього ускладнення.

ЛІТЕРАТУРА:

1. Клеветенко Г.И. Рак, развившийся из эпителиальных копчиковых ходов / Г.И. Клеветенко // Вопросы онкологии. – 1969. – № 8. – С. 89–90.
2. Лаврешин П.М. Случай озлокачествления стенок эпителиального копчикового хода / П.М. Лаврешин, И.Е. Вартаков // Вестник хирургии имени И.И. Грекова. – 1996. – № 5. – С. 95.
3. Мухадзе Г.И. Озлокачествление кист крестцово-копчиковой области / Г.И. Мухадзе // Хирургия. Журнал имени Н.И. Пирогова. – 1975. – № 2. – С. 140–141.
4. A comparison of the cleft lift procedure vs wide excision and packing for the treatment of pilonidal disease

- in adolescents / Gendy A.S., Glick R.D., Hong A.R. [et al.] // *J. Pediatr. Surg.* – 2011. – Vol. 46, N. 6. – P. 1256–1259.
5. A fatal case of carcinoma arising from a pilonidal sinus tract / N. Velitchklov, M. Vezdarova, J. Losanoff [et al.] // *Ulster. Med. J.* – 2001. – Vol. 70, N. 1. – P. 61–63.
6. Abboud B. Recurrent squamous-cell carcinoma arising in sacrococcygeal pilonidal sinus tract: report of a case and review of the literature / B. Abboud, H. Ingea // *Dis. Colon Rectum.* – 1999. – Vol. 42, N. 4. – P. 525–528.
7. Adamek J. Spinocellular carcinoma as a rare complication in pilonidal cyst / J. Adamek, F. Antos, V. Zeman // *Rozhl Chir.* – 1990. – Vol. 69, N. 3. – P. 139–143.
8. Alarcon I. Malignant degeneration in pilonidal disease / I. Alarcon, C. Bernardos-Garcia, M. Bustos-Jimenez [et al.] // *Cir. Cir.* – 2011. – Vol. 79, N. 4. – P. 346–450.
9. Bertelsen C.A. Cleft-lift operation for pilonidal sinuses under tumescent local anesthesia: a prospective cohort study of peri- and postoperative pain // C.A. Bertelsen // *Dis. Colon Rectum.* – 2011. – Vol. 54, N. 7. – P. 895–900.
10. Clinicopathologic characterization of squamous-cell carcinoma arising from pilonidal disease in association with condylomata acuminatum in HIV-infected patients: report of two cases / V.F. Borges, J.T. Keating, I.A. Nasser [et al.] // *Dis. Colon Rectum.* – 2001. – Vol. 44, N. 12. – P. 1873–1877.
11. Epidermoid carcinoma arising in a pilonidal sinus / J. Alecha Gil, M. Echenique-Elizondo, J.A. Amondarain, G. Gorris Arias // *Cir. Esp.* – 2006. – Vol. 80, N. 1. – P. 56.
12. Farrell D. Negative pressure wound therapy for recurrent pilonidal disease: a review of the literature / D. Farrell, S. Murphy // *J. Wound Ostomy Continence Nurs.* – 2011. – Vol. 38, N. 4. – P. 373–378.
13. Gur E. Squamous cell carcinoma in perineal inflammatory disease / E. Gur, P.C. Neligan, R. Shafir [et al.] // *Ann. Plast. Surg.* – 1997. – Vol. 38, N. 6. – P. 653–657.
14. Kulaylat M.N. Multimodality treatment of squamous cell carcinoma complicating pilonidal disease / M.N. Kulaylat, M. Gong, R.J. Doerr // *Am. Surg.* – 1996. – Vol. 62, N. 11. – P. 922–929.
15. Malignancy in an old pilonidal sinus / B.M. Frost, A.D. Riddell, S. Austin, B.M. Stephenson // *Colorectal Dis.* – 2007. – Vol. 9, N. 9. – P. 857.
16. Malignant degeneration of chronic pilonidal cyst. Case report / A. Tirone, I. Gaggelli, N. Francioli [et al.] // *Ann. Ital. Chir.* – 2009. – Vol. 80, N. 5. – P. 407–409.
17. Malignant transformation of a pilonidal sinus / D. Sharma, A. Pratap, A. Ghosh, V.K. Shukla // *Surgery.* – 2009. – Vol. 145, N. 2. – P. 243–244.
18. Mentos O. Verrucous carcinoma (Buschke-Lowenstein) arising in a sacrococcygeal pilonidal sinus tract: report of a case / O. Mentos, M. Akbulut, M. Bagci // *Langenbecks Arch. Surg.* – 2008. – Vol. 393, N. 1. – P. 111–114.
19. Nelson R. Treatment of the chronic pilonidal sinus wound with a local perforator-assisted transposition flap / R. Nelson, D. Lalonde // *Plast. Reconstr. Surg.* – 2008. – Vol. 122, N. 1. – P. 47–49.
20. Pilonidal sinus carcinoma / M. Wainstein, M. Roberts [et al.] // *J.A.M.A.* – 1959. – Vol. 170, N. 12. – P. 1394–1395.
21. Recurrent squamous-cell carcinoma arising in pilonidal sinus tract-multiple flap reconstructions. Report of a case / M.C. Fasching, N.B. Meland, J.E. Woods, B.G. Wolff // *Dis. Colon Rectum.* – 1989. – Vol. 32, N. 2. – P. 153–158.
22. Sacrococcygeal pilonidal disease: analysis of previously proposed risk factors / A. Harlak, O. Mentos, S. Kilic [et al.] // *Clinics (Sao Paulo).* – 2010. – Vol. 65, N. 2. – P. 125–131.
23. Santanelli F. Free flap failure in a patient with a long standing, infected, squamous cell carcinoma / F. Santanelli, C. Rubino, D. Innocenzi [et al.] // *Scand. J. Plast. Reconstr. Surg. Hand. Surg.* – 1994. – Vol. 28, N. 4. – P. 305–308.
24. Secondary healing versus midline closure and modified bascom natal cleft lift for pilonidal sinus disease / R. Dudink, J. Veldkamp, S. Nienhuijs, J. Heemskerk // *Scand. J. Surg.* – 2011. – Vol. 100, N. 2. – P. 110–113.
25. Squamous cell carcinoma related to long standing pilonidal-disease / I. Chatzis, G. Noussios, A. Katsourakis, E. Chatzitheoklitos // *Eur. J. Dermatol.* – 2009. – Vol. 19, N. 4. – P. 408–409.
26. Sunkara A. Intermammary pilonidal sinus / A. Sunkara, D. Wagh, S. Harode // *Int. J. Trichology.* – 2010. – Vol. 2, N. 2. – P. 116–118.
27. Tension-free primary closure with autologous platelet gel versus Vivostat– for the definitive treatment of chronic sacrococcygeal pilonidal disease / M. Gipponi, G. Reboa, T. Testa [et al.] // *In Vivo.* – 2010. – Vol. 24, N. 4. – P. 583–589.
28. The role of obesity on the recurrence of pilonidal sinus disease in patients, who were treated by excision and Limberg flap transposition / A. Cubukcu, N.N. Gonullu, M. Paksoy [et al.] // *Int. J. Colorectal Dis.* – 2000. – Vol. 15, N. 3. – P. 173–175.
29. Treatment of malignancy arising in pilonidal disease / E. Bree, F.A. Zoetmulder, Christodoulakis M [et al.] // *Ann. Surg. Oncol.* – 2001. – Vol. 8, N. 1. – P. 60–64.
30. Vaughn C.J. The use of acellular dermal regeneration template for recalcitrant pilonidal disease / C.J. Vaughn, J.F. Lalikos // *J. Wound Care.* – 2011. – Vol. 20, N. 6. – P. 275–277.
31. Williamson J.D. Fine-needle aspiration cytology of metastatic squamous-cell carcinoma arising in a pilonidal sinus, with literature review / J.D. Williamson, J.F. Silverman, L. Tafra // *Diagn. Cytopathol.* – 1999. – Vol. 20, N. 6. – P. 367–370.

**ЗЛОКАЧЕСТВЕННАЯ ТРАНСФОРМАЦИЯ
ПИЛОНИДАЛЬНЫХ КИСТ
КРЕСТЦОВО-КОПЧИКОВОЙ ОБЛАСТИ
(обзор литературы)**

*Цема Е.В., Макаров Г.Г., Диброва Ю.В.,
Юркив О.Е., Шустик Т.Н.*

*Военно-медицинское управление
Службы безопасности Украины, г. Киев, Украина
Национальный медицинский университет
имени А.А.Богомольца, г. Киев, Украина*

Резюме. В статье представлен аналитический обзор отечественной и зарубежной литературы относительно проблемы злокачественной трансформации пилонидальных кист крестцово-копчиковой области. Освещены вопросы распространенности, клиники, диагностики, лечебной тактики и результатов лечения этой категории больных. Очерчены основные проблемы в диагностике и лечении рака пилонидальных кист крестцово-копчиковой области. Выделены основные факторы риска и предрасполагающие факторы раковой трансформации пилонидальных кист. Показано, что основным направлением возможного улучшения результатов лечения больных с пилонидальной карциномой есть ранняя ее диагностика путем диспансерного наблюдения за пациентами с повышенным риском возникновения этого осложнения.

Ключевые слова: эпителиальный копчиковый ход, злокачественная трансформация, плоскоклеточная карцинома, хирургическое лечение, результаты лечения.

**MALIGNANT TRANSFORMATION
OF SACROCOCCYGEAL PILONIDAL CYSTS
(review)**

*Tsema E.V., Makarov G.G., Dibrova Yu.V.,
Yurkiv O.E., Shustyk T.M.*

*Military-medical department of the Security Service
of Ukraine, Kyiv, Ukraine
National O.O.Bohomolets Medical University,
Kyiv, Ukraine*

Summary. The analytic review of the national and foreign literature about problem of malignant transformation of sacrococcygeal pilonidal cysts are presented in the article. The subject matters of prevalence of disease, clinical presentation, diagnostics, therapeutic approach and results of treatment these patients are expounded. The main problems of diagnostics and treatment of carcinoma arising in sacrococcygeal pilonidal sinus are singled out. The basic risk factors and predisposing factors of malignant transformation of sacrococcygeal pilonidal cysts are marked. It is showed, that principle direction for improvement of results of treatment patients with carcinoma arising in pilonidal sinus is early it diagnostics by means observation of the patients which have high risk of beginning its complication.

Keywords: sacrococcygeal pilonidal sinus, malignant transformation, squamous-cell carcinoma, surgical treatment, results of treatment.