Degeneración maligna sobre quiste pilonidal

Isaías Alarcón-del Agua, Carlos Bernardos-García,* Manuel Bustos-Jiménez,** Isabelo Serrano-Borrero,* María Dolores Casado-Maestre,* Fernando Docobo-Durantez****

Resumen

Introducción: El quiste pilonidal es una de las entidades quirúrgicas más comunes en nuestro medio. A pesar de ser una afección benigna existe un riesgo de degeneración maligna. El objetivo de este informe es revisar la degeneración maligna sobre quiste pilonidal en pacientes intervenidos entre el 1 de enero de 1995 y el 31 de diciembre de 2008.
Casos clínicos: Revisión de 3729 informes anatomopatólogicos de quistes pilonidales. Se identificaron tres carcinomas epidermoides y un carcinoma basocelular. Los pacientes con carcinoma epidermoide tenían una edad media de 54.2 años, con evolución media de la lesión pilonidal de 20.6 años. Durante el seguimiento se encontró una recurrencia local y una linfática. El seguimiento medio fue de cinco años, sin fallecimientos. La evolución del adenocarcinoma fue de un año. No se identificaron recurrencias durante el seguimiento.
Conclusiones: La transformación maligna puede ocurrir en quistes pilonidales de larga evolución y presenta alta tasa de recurrencia y morbilidad y mortalidad en los carcinomas epidermoides. La radioterapia como complemento de la cirugía ha demostrado disminuir la recurrencia local.

Palabras clave: Quiste pilonidal, degeneración maligna, carcinoma epidermoide, carcinoma basocelular.

Abstract

Background: Pilonidal disease is one of the most frequent entities in our daily surgical activity. Although it is a benign disease, malignant degeneration is likely to occur in pilonidal disease. We reviewed surgical interventions for pilonidal diseases performed from January 1, 1995 to December 31, 2008.
Clinical case: We reviewed all 3729 histology reports obtained after surgical removal of pilonidal disease. There were three cases of squamous cell carcinoma and one case of basal cell carcinoma. Patients affected by squamous cell carcinoma had a mean age of 54.2 years and a mean time of evolution of the lesions of 20.6 years. We found local recurrence and lymph node recurrence. Mean follow-up period was 5 years and there was no mortality. The patient with basal cell carcinoma had 1 year of pilonidal disease evolution. There were no recurrences.
Conclusions: Malignancy can arise in pilonidal diseases with a *long evolution time. There is a high rate of recurrence and morbimortality in cases of squamous cell carcinomas.* Adjuvant radiotherapy in addition to complete local excision has demonstrated a decrease in the rate of local recurrence.

Key words: Pilonidal disease, malignant degeneration, squamous cell carcinoma, basal cell carcinoma.

Introducción

El término "pilonidal" deriva de la unión de dos palabras provenientes del latín: *pilus* (pelo) y *nidus* (nido). En 1883, Herbert Mayo describió esta nueva entidad como un quiste en la región sacrococcígea que contenía un pelo en su interior.[1] En un principio se le dio un carácter congénito a este tipo de quistes, relacionándolos con un cierre deficitario del canal neural, aunque es infrecuente que comunique con el canal raquídeo o que produzca síntomas neurológicos.[2] Esta teoría inicial congénita fue debatida cuando se observó una clara asociación entre traumatismos repetidos en la región sacrococcígea y la aparición de estos quistes pilonidales en soldados americanos durante la Segunda Guerra Mundial. Esta enfermedad afectó a 78 924 soldados americanos entre 1941 y 1944, la mayoría de ellos conductores habituales de vehículos todoterreno, por lo que se estableció una asociación entre los traumatismos repetidos en la zona sacrococcígea y la aparición de esta entidad.[3] Numerosas investigaciones posteriores han respaldado el carácter adquirido de los quistes pilonidales.

La presentación de estos quistes pilonidales es muy variada. Ya sean congénitos o adquiridos suelen manifestarse

* Médico interno residente de Cirugía General y del Aparto Digestivo.
** Unidad de Cirugía Avanzada de Pared Abdominal.
*** Unidad de Cirugía Mayor Ambulatoria.
Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España.

Correspondencia:
Isaías Alarcón-del Agua.
Av. Felipe II 34-6ªA, 41013 Sevilla, España.
Tel: 64 635 7875.
E-mail: isaiasalarcon@gmail.com

Recibido para publicación: 04-05-2010
Aceptado para publicación: 09-11-2010

clínicamente a partir de los 15 a 20 años, pueden ser completamente asintomáticos, formar fístulas a piel o abscesos. Clásicamente se han descrito dos fases en su evolución clínica: una fase crónica de dolor y molestias en región sacrococcígea y una fase aguda con la formación de un absceso. Una manera infrecuente de evolucionar de estos quistes es la malignización,[3] con una incidencia según las diferentes series siempre inferior a 1% [1,4,5] La degeneración más frecuente, y con peor pronóstico, es hacia carcinoma epidermoide.

Con la intención de conocer la incidencia y las características de la degeneración maligna sobre el quiste pilonidal se revisaron los casos de este tipo en el Hospital Universitario Virgen del Rocío, en Sevilla, España.

Casos clínicos

Entre el 1 de enero de 1995 y el 31 de diciembre de 2008, 3560 pacientes fueron intervenidos de quiste pilonidal. Considerando los pacientes reintervenidos durante este periodo por recidiva analizamos 3729 informes anatomopatológicos de piezas quirúrgicas, de los cuales solo cuatro presentaron degeneración maligna carcinomatosa sobre el quiste, según el informe anatomopatológico, lo que representa una incidencia de 0.11%.

Caso 1

Hombre de 57 años de edad sin antecedentes personales de interés, intervenido quirúrgicamente por quiste pilonidal de gran tamaño, de aproximadamente 12 años de evolución, mediante resección en bloque de la lesión. El estudio anatomopatológico de la pieza indicó quiste pilonidal con importantes signos de inflamación crónica. Un año después el paciente fue reintervenido por recidiva del quiste, con histología normal.

Tres meses más tarde reaparecieron las lesiones quísticas en la zona, de la que se obtuvieron muestras para biopsia. El estudio histológico indicó carcinoma epidermoide sobre trayecto fistuloso. Se realizó estudio de extensión con tomografía axial computarizada, resonancia magnética nuclear y marcadores tumorales cuyos resultados indicaron normalidad, por lo que se realizó exéresis en bloque de todo el proceso cicatricial previo, incluyendo lesiones recidivantes, y cierre mediante dos colgajos fasciocutáneos de rotación. En el periodo posoperatorio temprano se presentó importante infección de la herida quirúrgica por *Proteus mirabilis,* lo que obligó a retirar los colgajos y a realizar unos nuevos de glúteo más injerto cutáneo.

Un año y medio después el paciente presentó recidiva tumoral en la zona sacrococcígea; con resonancia magnética se comprobó afectación cutánea y sacrococcígea con infiltración tumoral ósea y adenopatías inguinales bilaterales; que en estudio con punción-aspiración con aguja fina posterior fueron negativas para células tumorales. Se decidió intervención conjunta con neurocirugía, ostectomía sacrococcígea y resección cutánea amplia con autoinjertos de piel. Nuevamente en el posoperatorio se presentó infección de herida quirúrgica por *Proteus mirabilis* y *Acinetobacter baumanii*, que cedió con tratamiento antibiótico específico. Sin recidivas durante el seguimiento de 10 años.

Caso 2

Hombre de 36 años que consultó por lesión sacrococcígea de más de 10 años de evolución compatible con quiste pilonidal, con varios episodios de sobreinfección con formación de absceso. Entre sus antecedentes destacó paraplejía y leve retraso mental tras accidente de tráfico 15 años antes. Se tomó tejido para biopsia: el análisis histológico indicó carcinoma epidermoide, por lo que se decidió intervención quirúrgica para resección en bloque de la lesión y cobertura del defecto con autoinjerto de cara anterior de muslo. El estudio histológico de la muestra confirmó carcinoma epidermoide bien diferenciado e infiltrante que no alcanzaba bordes de resección. En el posoperatorio presentó pérdida parcial del injerto por lo que fueron necesarias limpiezas locales hasta completar la cura del defecto lumbar.

Un año más tarde el paciente presentó una lesión excrecente en cicatriz de cirugía previa. Se realizó desbridamiento y extirpación en bloque de saco y trayecto fistuloso en región sacrococcígea; se identificó anatomía patológica de úlcera crónica sin signos de malignidad. Durante el seguimiento de tres años no presentó otras complicaciones.

Caso 3

Hombre de 62 años de edad con antecedentes clínicos de obesidad y enfermedad pulmonar obstructiva crónica. Presentaba quiste pilonidal de 40 años de evolución con episodios de sobreinfección que cedía a tratamiento antibiótico. A la exploración se observó lesión ulcerada en región sacra con signos de infección activa y salida de material purulento por orificio fistuloso; se efectuó exéresis en bloque (figura 1). La biopsia del tejido obtenida de la lesión fue compatible con carcinoma epidermoide.

En tomografía axial computarizada pélvica se apreció lesión circunscrita a región sacrococcígea sin infiltración ósea ni afectación inguinal. Se realizó intervención quirúrgica consistente en exéresis en bloque de la lesión ampliada a fascia presacra, fascia de glúteos y resección parcial del glúteo derecho, con cierre en un segundo momento. El informe anatomopatológico definitivo concluyó que se trata-

ba de un carcinoma epidermoide infiltrante moderadamente diferenciado sobre un quiste pilonidal que no afectaba bordes de resección. Se propuso al paciente para radioterapia complementaria y se programaron dos sesiones en acelerador lineal de 18 Mv en áreas ganglionares de drenado y en el lecho tumoral, con un fraccionamiento de 1.8 Gy por sesión. El paciente regresó a consulta ocho meses después de la cirugía por aparición de una tumoración dolorosa en la ingle derecha (figura 2). Al análisis anatomopatológico se identificó adenopatía metastásica de carcinoma epidermoide. En el estudio de extensión no se apreciaron signos de recidiva local ni a distancia. Tras valoración por el Servicio de Oncología se determinó que el paciente no era candidato a tratamiento complementario; tres años después de la última intervención se encontraba libre de enfermedad.

Caso 4

Mujer de 62 años de edad con antecedentes personales de hipertensión arterial, quiste vaginal y apendicectomía, que consultó por tumoración dolorosa en sacro de un año de evolución. A la exploración se apreció quiste pilonidal de pequeño tamaño no complicado. En octubre de 2000 se realizó exéresis quirúrgica en bloque y cierre por segunda intención. El análisis anatomopatológico indicó carcinoma basocelular nodular que no alcanzaba bordes de resección. El posoperatorio inmediato transcurrió sin complicaciones. Durante el seguimiento en consultas se realizaron tomografías axiales toracoabdominal y pélvica de control sin hallazgos patológicos. La paciente permanecía asintomática ocho años después de la cirugía.



Figura 1. Izquierda: quiste pilonidal de larga evolución con gran trayecto fistuloso Derecha: aspecto tras exéresis en bloque.

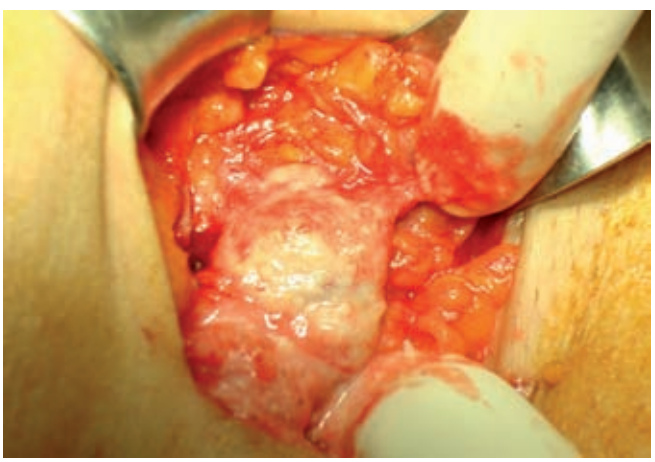


Figura 2. Adenopatía inguinal derecha sobreinfectada. MTS = metástasis, RT = radioterapia, QT = quimioterapia, M = masculino, F = femenino.

Discusión

Tres de los cuatro pacientes presentaron un carcinoma epidermoide (75%), los tres eran varones con edad media de 54.2 años. (36, 57 y 62 años). El tiempo de evolución medio del quiste pilonidal hasta el momento de la exéresis quirúrgica fue de 20.6 años (10, 12 y 40 años cada uno). A los tres pacientes se les realizó exéresis completa ampliada y solo uno recibió radioterapia posoperatoria. Ninguno presentaba afectación inguinal en la exploración ni en la tomografía axial computarizada efectuada antes de la cirugía en dos de los tres pacientes. El seguimiento posoperatorio medio fue de 4.6 años (10, 2 y 2 años), durante el cual se observaron dos recidivas, una local y otra metastásica en ingle (el único paciente que recibió radioterapia), a los 18 y 8 meses de la cirugía, lo que supone una tasa de recidiva de 66.6%, con una media de 13 meses de aparición de la recurrencia.

Solo un paciente, el cuarto, presentó un carcinoma basocelular sobre el quiste pilonidal. La paciente presentaba un quiste pilonidal de un año de evolución. Se realizó exéresis simple. No se han encontrado recidivas durante el seguimiento de ocho años (cuadro I).

La malignización de los quistes pilonidales afecta principalmente a varones mayores de 50 años, acorde con nuestra media de edad de 54.2 años. En nuestra serie el sexo masculino representó 75% de la muestra. La incidencia es realmente baja (0.02 a 0.1%), relacionada con el tiempo de evolución del quiste pilonidal. Otros factores propuestos para el desarrollo de malignización del quiste pilonidal son la inmunosupresión o la infección por virus del papiloma humano;[6] la degeneración aparece entre 15 y 30 años después de la aparición del quiste.

Nuestra serie muestra un tiempo de evolución para los carcinomas epidermoides de 10, 12 y 40 años, tiempo de evolución bastante inferior en el carcinoma basocelular (un año). La inflamación crónica favorece la alteración de los mecanismos normales de reparación del ADN, lo que predispone a la degeneración maligna en los casos muy evolucionados de quiste pilonidal

Cuadro I. Características de los pacientes con degeneración maligna sobre quiste pilonidal

Caso	Estirpe celular	Edad	Sexo	Años evolución	Cirugía	MTS inguinal	RT/QT	Recidiva local	Supervivencia Seguimiento
1	Ca epidermoide	57	M	12	Exéresis ampliada	No	No	Sí (18 m)	10 años
2	Ca epidermoide	36	M	10	Exéresis ampliada	No	No	No	3 años
3	Ca epidermoide	62	M	40	Exéresis ampliada	Sí (8 m)	RT	No	2 años
4	Ca basocelular	62	F	1	Exéresis simple	No	No	No	8 años

Ca = carcinoma, MTS = metástasis, RT/QT = radioterapia o quimioterapia, m = meses, M = masculino, F = femenino.

En el estudio realizado durante la Segunda Guerra Mundial no se encontró ningún caso de malignización durante el seguimiento, debido a que todos eran pacientes jóvenes y se les realizó exéresis radical bastante inferior del quiste.[2]

La malignización más frecuente es hacia carcinoma epidermoide en más de 80% de los casos, seguido del carcinoma basocelular en casi 10%, y con menor frecuencia adenocarcinomas, mixtos o no clasificables. En nuestra serie apreciamos un importante aumento de la incidencia del carcinoma basocelular sobre el quiste pilonidal, 33%, aunque la interpretación de estos resultados está sujeta al bajo número de pacientes en la revisión.[4]

El carcinoma epidermoide sobre quiste pilonidal presenta un comportamiento más agresivo que el resto de tumores cutáneos de la misma estirpe; posterior a la cirugía la tasa de recurrencia local es de aproximadamente 44%, con una media de 16 meses. La recurrencia en ganglios se produce en aproximadamente 14% de los casos, con un pronóstico de supervivencia de siete meses y de metástasis de 14%, fundamentalmente ósea. La mortalidad a los dos años es de 20 a 30%.[5,7]

Aunque el carcinoma puede aparecer en quistes aparentemente normales suele ser una lesión grande, mayor de 5 cm, con bordes necróticos y ulceraciones centrales.[7] Cabe destacar que de los tres casos de carcinoma epidermoide de nuestra serie solo uno presentaba un tamaño mayor de 5 cm, con signos macroscópicos sugerentes de malignidad.

En el examen físico del paciente es obligada una exhaustiva exploración física del área perineal, ano y ambas regiones inguinales. El diagnóstico es histológico mediante tejido obtenido por biopsia o por exéresis quirúrgica, aunque es recomendable la realización preoperatoria de una colonoscopia y una tomografía axial computarizada abdominopélvica para evaluar la extensión local y a distancia del tumor.[8]

El tratamiento es indiscutiblemente quirúrgico mediante exéresis en bloque, en el que se incluya la fascia presacra con bordes libres, y posterior reconstrucción con injertos o colgajos. En casos avanzados o con infección activa es necesario dejar la cicatrización para un segundo momento. En afectación anal o rectal se puede realizar amputación abdominoperineal.[5]

La linfadenectomía inguinal profiláctica en el mismo acto operatorio es controvertida por la falta de estudios al respecto; algunos autores proponen la realización intraoperatoria de biopsia inguinal mediante punción aspiración con aguja fina.[9] Actualmente está indicada la linfadenectomía ante afectación sincrónica con el carcinoma epidermoide, pudiendo tratar la recidivas linfáticas metacrónicas con cirugía, quimio o radioterapia.[10,11]

El tratamiento adyuvante consiste en quimio o radioterapia. La quimioterapia como tratamiento complementario para este tipo de tumores presenta resultados poco claros. El fármaco más empleado es el metrotexato y su indicación más aceptada sería en tumores avanzados con afectación a distancia ósea o ganglionar, como coadyuvante de la cirugía y de la radioterapia.

En cambio, la radioterapia ha demostrado un claro beneficio en cuanto al control local de la enfermedad al disminuir a 30% el índice de recidivas locales tras la cirugía. Aunque en la mayoría de los casos la radioterapia se proporciona de forma posoperatoria, algunos autores proponen su uso preoperatorio en los carcinomas de gran tamaño, esto con la intención de disminuir el tamaño tumoral y la implantación de células tumorales y de proteger de la radiación a los injertos y colgajos, que a menudo presentan alta dificultad técnica.[5,8]

Por su parte, en los carcinomas basocelulares, al igual que en el resto de localizaciones, el pronóstico es excelen-

te con un tratamiento adecuado. Las metástasis a distancia, aunque descritas, son extremadamente infrecuentes si bien existe riesgo de 40% de aparición de un nuevo carcinoma basocelular en otra localización antes de 10 años.

El manejo es eminentemente quirúrgico, consistente en exéresis de la lesión con márgenes de seguridad. El tratamiento complementario con quimioterapia o radioterapia se reserva solo para pacientes de muy avanzada edad, con grandes lesiones tumorales o con gran dificultad técnica para la cirugía.

Conclusiones

La incidencia de degeneración maligna sobre un quiste pilonidal es muy baja, como se percibe en nuestra revisión. Aunque los carcinomas basocelulares presentan un buen pronóstico (igual que en el resto de localizaciones) y no se relacionan con procesos crónicos, dicha asociación sí aparece con los carcinomas epidermoides, que tienen un mal pronóstico y altas tasas de recurrencia y mortalidad; es imprescindible un diagnóstico precoz y un tratamiento quirúrgico agresivo. La asociación entre largos periodos de evolución del quiste pilonidal y la degeneración maligna del mismo descrita en la literatura se apreció en nuestro estudio.

Aunque la radioterapia ha demostrado disminución de la recidiva local tras la cirugía, tanto su papel como el de la quimioterapia no están suficientemente establecidos para el tratamiento general del carcinoma epidermoide sobre quiste pilonidal.[11]

Referencias

1. Townsend CM. Pilonidal disease. En: Townsend CM, Beauchamp RD, Evers BM, Mattox K, et al., eds. Sabiston Textbook of Surgery. 17th ed. Philadelphia: Saunders; 2004. p. 1500.
2. Chintapatla S, Safarani N, Kumar S. Sacrococcygeal pilonidal sinus: historical review, pathological insight and surgical options. Tech Coloproctol 2003;7:3-8.
3. Buie L. Jeep disease. South Med J 1944;37:103-109.
4. Davis KA, Mock CN, Versaci A, Lentrichia P. Malignant degeneration of pilonidal cysts. Am Surg 1994;60:200-204.
5. Kulaylat MN, Gong M, Doerr RJ. Multimodality treatment of squamous cell carcinoma complicating pilonidal disease. Am Surg 1996;6:922-929.
6. 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;50:1475-1477.
7. Williamson JD, Silverman JF, Tafra L. Fine-needle aspiration cytology of metastatic squamous-cell carcinoma arising in a pilonidal sinus, with literature review. Diagn Cytopathol 1999;20:367-370.
8. Abboud B, Ingea H. Recurrent squamous-cell carcinoma arising in sacrococcygeal pilonidal sinus tract: report of a case and review of the literature. Dis Colon Rectum 1999;42:525-528.
9. Cohen AM, Wong WD. Anal squamous cell cancer nodal metastases: prognostic significance and therapeutic considerations 1996;62:922–929.
10. de Bree E, Zoetmulder FA, Christodoulakis M, Aleman BM, Tsiftsis DD. Treatment of malignancy arising in pilonidal disease. Ann Surg Oncol 2001;8:60–64.
11. Alecha Gil J, Echenique-Elizondo M, Amondarain MA, Górriz Arias G. Carcinoma epidermoide sobre sinus pilonidal. Oncología 2006;29:227-230.