

Рак пилонидальной кисты (обзор литературы)

Е.В. Цема

Военно-медицинское управление Службы безопасности Украины, Киев

Контакты: Евгений Владимирович Цема hemorroid@ukr.net

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

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

Pilonidal sinus carcinoma (review of the literature)

Ye. V. Tsema

Military Medical Department of Security Service of Ukraine, Kiev

The analytic review of the national and foreign literature about problem of malignant transformation of sacrococcygeal pilonidal cysts is presented in the article. Here we expound the subject matters of prevalence of disease, clinical presentation, diagnostics, therapeutic approach and results of treatment these patients. 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.

Key words: sacrococcygeal pilonidal sinus, epithelial coccygeal passage, malignant transformation, squamous-cell carcinoma, surgical treatment, results of treatment

Введение

Пилонидальная болезнь (ПБ) крестцово-копчиковой области — распространенная нозология, встречающаяся у 5 % населения трудоспособного возраста [1]. Пациенты с ПБ составляют до 15–25 % всех больных проктологического стационара и 1–2 % всех пациентов общехирургического стационара. ПБ страдают в основном молодые мужчины (в возрасте 18–30 лет), соотношение между мужчинами и женщинами составляет 7 : 3 [2].

В русскоязычной и англоязычной медицинской литературе встречается большое количество терминов, обозначающих этот патологический процесс: эпителиальный копчиковый ход, пилонидальная киста, пилонидальный синус, пилонидальный синус, эктодермальный крестцово-копчиковый синус, копчиковое эпителиальное погружение, эпителиальный копчиковый свищ, эпителиальная киста копчика, крестцово-копчиковая киста или фистула, волосяная киста, постнатальная фистула или ямка, копчиковая воронка, задний «пупок», секвестральный дермоид, дермоидная киста, фистула копчика, синус Гейджа, пилонидальная болезнь Buie, шовный свищ Bredow, цистогигрома, мукозная киста, энтерогенная киста, pilonidal sinus, sinus pilonidalis, pilonidal disease, pilonidal cyst, pilonidal

dimple, pilonidal fistula, fistula coccygea, fovea coccygea, jeep disease, sacrococcygeal (coccygeal) fistula, sacrococcygeal (ectodermal) cyst, sacrococcygeal ectodermal sinus, sacrococcygeal pilonidal disease, coccyx fistula, coccygeal pits, postanal sinus, congenital dermal fistulae, Barber's disease.

Некоторые из упомянутых терминов имеют лишь историческое значение, однако многие из них до сегодняшнего дня используются в современной медицинской литературе. Указанная терминологическая путаница обуславливает значительные трудности и неточности в изложении и интерпретации результатов лечения этой патологии отечественными и зарубежными специалистами. Во избежание путаницы при описании этого заболевания целесообразно прийти к единому терминологическому подходу и использовать один общепринятый термин, для которого имелся бы соответствующий англоязычный эквивалент. Наиболее удачными терминами, отражающими суть патологического процесса при данном заболевании, по нашему мнению, являются термины «пилонидальная болезнь» и «пилонидальная киста», дословно соответствующие их англоязычным эквивалентам — «pilonidal disease» и «pilonidal cyst», общепринятым в современной англоязычной медицинской литературе. Также нет необходимости злоупот-

реблять терминами «копчиковый», «эпителиальный» и «крестцово-копчиковый» при упоминании о пилонидальной болезни, поскольку практически всегда патологический процесс локализуется именно в крестцово-копчиковой области и имеет эпителиальный генез, что описывается термином «пилонидальный». Локализацию пилонидальной кисты целесообразно указывать лишь в казуистических случаях ее нетипичной локализации [3].

Терминология

Малигнизация пилонидальной кисты (ПК) является весьма редким осложнением ПБ крестцово-копчиковой области. В специальной медицинской литературе встречается большое разнообразие синонимических терминов, обозначающих это патологическое состояние, а именно: злокачественная трансформация ПК (или пилонидального синуса), малигнизация стенок кисты крестцово-копчиковой области (или стенок эпителиального копчикового хода) [4–7], carcinoma arising from a pilonidal sinus tract [8], squamous-cell carcinoma arising in sacrococcygeal pilonidal sinus tract (pilonidal disease) [9–12], malignant degeneration in pilonidal disease (pilonidal sinus, pilonidal cyst) [13–16], epidermoid carcinoma arising in a pilonidal sinus (pilonidal cyst) [17–19], malignant transformation of a pilonidal sinus [20], pilonidal sinus carcinoma [21, 22], malignancy arising in pilonidal disease [23].

Наиболее удачными терминами для обозначения этого патологического состояния, по нашему мнению, являются «пилонидальный рак» и «пилонидальная карцинома», которые точно и емко отражают суть патологического процесса, происходящего при малигнизации ПК. Так, слово «пилонидальный» указывает на этиопатогенетическую связь этой болезни с ПК (эпителиальным копчиковым ходом), из эпителия которой она непосредственно развивается. С другой стороны, термин «пилонидальный» указывает на некоторые особенности клинического течения этого заболевания по сравнению с раком кожи другой локализации. Специфические клинические проявления пилонидального рака (ПР) прежде всего обуславливаются длительным существованием ПК, которая осложняется повторными гнойными абсцессами с формированием множественных вторичных свищевых ходов, а также рубцово-инфильтративными изменениями, как следствие ранее перенесенных оперативных вмешательств по поводу рецидивов ПБ и ее осложнений. Указанные патологические изменения могут в значительной степени маскировать, сглаживать или изменять типичную клиническую картину, которая имеет место при карциноме кожи другой локализации. Поэтому в содержание термина «пилонидальный рак» прежде всего включаются указанные особенности клинических проявлений, характерных для карциномы, развивающейся именно из эпителия ПК.

Таким образом, малигнизация ПК является редким осложнением ПБ, которое имеет свои характерные специфические клинические проявления и требует соответствующих лечебно-диагностических мероприятий, отличных от таковых при карциноме кожи другой локализации. Отмеченные характеристики переводят понятие «пилонидальный рак» (с позиций нозологического принципа формулировки диагноза) из категории «осложнение» (патологическое состояние) в категорию «основное заболевание» (нозологическая единица). Следовательно, понятие «пилонидальная киста» (или «пилонидальная болезнь») как нозологическая единица, на фоне которой развивается пилонидальная карцинома, в структуре диагноза перемещается в рубрику «фоновое заболевание».

Подводя черту под вышеизложенным, мы считаем наиболее обоснованным следующий терминологический подход при карциноме, которая развивается из эпителия стенок ПК: нозологическая единица — «пилонидальный рак», который развивается на фоне другой нозологической единицы — «пилонидальной болезни». То есть в структуре диагноза ПР должен быть отнесен в рубрику основного заболевания, а ПБ — в рубрику фонового заболевания.

Необходимо отметить, что термином «пилонидальный рак» описывается наиболее распространенная (типичная) локализация болезни в крестцово-копчиковой области. Как упоминалось выше, встречаются и менее распространенные, нетипичные локализации этого заболевания, например интермаммарная, интердигитальная, промежностная ПК, которые могут также осложняться развитием малигнизации эпителия кисты. На сегодняшний день в литературе уже описан случай малигнизации промежностной ПК [24]. При нетипичной локализации ПБ, в случаях малигнизации ПК, целесообразно обозначить ее локализацию, например: интермаммарный ПР, интердигитальный ПР, промежностный ПР.

Наиболее удачным англоязычным эквивалентом термина «пилонидальный рак» мы считаем термин «pilonidal sinus carcinoma», который был предложен M. Weinstein et al. [22] в 1959 г. На сегодняшний день этот термин широко используется в англоязычной литературе, и предложенный нами вариант «пилонидальный рак» является практически дословным его переводом.

Распространенность заболевания

Малигнизация ПК, по данным литературы, встречается приблизительно у 0,1 % пациентов с длительно рецидивирующим течением ПБ [25–27]. Первый случай рака, развившегося из эпителия ПК, был описан H. Wolf в 1900 г. За период с 1900 по 2011 г. в специальной научной литературе описан 81 случай злокачественной трансформации ПК (табл. 1).

Если проанализированный временной интервал разделить на два приблизительно равных периода, то

Таблица 1. Описанные случаи ПР за период 1900–2011 гг. (n = 81)

Автор	Год	n*	Автор	Год	n*
Wolf H.	1900	1	Mashiah A. et al. [41]	1984	2
Singleton A.Q.	1937	1	Sagi A. et al.	1984	1
Nostri R.	1937	1	Bark T., Wilking N. [42]	1986	1
Schubert H.	1939	1	Mirceva D. et al. [43]	1989	1
Goldman H., Kalow I. [28]	1940	1	Adamek J. [44]	1990	2
Tandler R.J. [29]	1941	1	Kim Y.A. [45]	1993	1
Baroldi A. [30]	1942	1	Santanelli F. et al. [46]	1994	1
Vera-Lopez R.	1947	1	Jeddy T.A. et al. [47]	1994	1
Hall A., Lee J.G.	1956	1	Davis K.A. et al. [48]	1994	3
Hayden E.P.	1956	1	Лаврешин П.М., Вартаков И.Е. [49]	1996	1
Matt J.G. [31]	1958	1	Kulaylat M.N. et al. [50]	1996	1
Weinstein M., Roberts M. [22]	1959	2	Williamson J.D. et al. [12]	1999	1
Hibner R., Cohn R.	1959	2	Abboud B., Ingea H. [9]	1999	1
Terry J.L. et al. [21]	1961	1	Borges V.F. et al. [11]	2001	2
Conole F.D.	1961	1	Velitchklov N. et al. [8]	2001	1
Boukalik W.F., Salwan F.A. [32]	1962	1	Bree E. et al. [23]	2001	3
Milch E. et al.	1963	1	Pekmezci S. et al. [16]	2001	1
Cleveland B.R., Green W.O.	1964	1	Matsushita S. et al. [51]	2002	1
Boutet M. [33]	1964	1	Adanali G. et al. [52]	2002	1
Gaston E.A., Wilde W.L. [19]	1965	1	Cilingir M. et al. [53]	2002	1
Marjani M.A. [34]	1967	1	Atmatzidis K. et al. [54]	2002	1
Brown H.W., Rivera J. [18]	1968	1	Alecha J. et al. [17]	2006	1
Rubin Z. et al.	1968	1	Agir H. et al. [55]	2006	1
Клеветенко Г.И. [5]	1969	3	Malek M.M. et al. [15]	2007	1
Деревянко И.М., Дальвадянц Г.Н. [7]	1970	1	Frost B.M. et al. [56]	2007	1
Yamada M., Osaka S. [35]	1972	1	Nelson R., Lalonde D. [57]	2008	1
Puckett C.L., Silver D. [36]	1973	2	Mentes O. et al. [58]	2008	1
Мухадзе Г.И. [4]	1975	2	Tirone A. et al. [14]	2009	1
Lerner H.J., Deitrick G. [37]	1979	1	Chatzis I. [27]	2009	1
Philipshen D.J. et al. [38]	1981	2	Sharma D. et al. [20]	2009	1
Jamieson N.V., Goode T.B. [39]	1982	1	Alarcon I. [13]	2011	4
Anscombe A.M., Isaacson P.	1983	1	Всего за 1900–2011 гг.		81
Lineaweaver W.C. et al. [40]	1984	1			

* Количество наблюдений.

с 1900 по 1960 г. (за 61 год) было зафиксировано 15 случаев ПР, то есть 18,5% от общего количества описанных наблюдений, что составляет в среднем 1 случай за 4 года. За следующие 50 лет (с 1961 по 2011 г.) частота выявления ПР возросла более чем в 4 раза: за этот период было зафиксировано 66 (81,5%) случаев злокачественной трансформации ПК, что составляет более 1 случая в год.

На рис. 1 представлена диаграмма рассеивания количества случаев выявления ПР по годам начиная с 1900 г. Как видно из графика, отмечается тенденция к возрастанию частоты выявления злокачественной трансформации ПК (линия тренда): если до 1980 г. в среднем регистрировалось менее 2 случаев ПР за год, то к 2005 г. этот показатель достиг 3 случаев за год, а его прогнозируемый уровень в 2018 г. составил 4 случая за год.

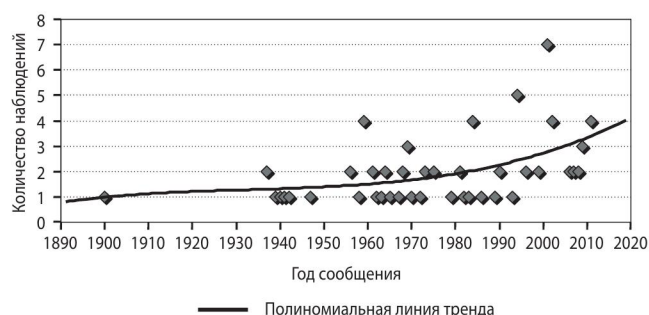


Рис. 1. Количество зафиксированных случаев злокачественной трансформации ПК за 1900–2011 гг. ($n = 81$)

Возрастание уровня заболеваемости ПР подтверждается результатами парного линейного корреляционного анализа Пирсона: коэффициент корреляции $r = 0,99$, со степенью значимости $p < 0,001$, что соответствует сильной прямой корреляционной связи. Таким образом, можно считать статистически доказанной тенденцию к возрастанию заболеваемости ПР за последнее столетие, при этом прогнозируется увеличение темпов ее дальнейшего роста. Мы считаем, что наряду с объективным увеличением истинного уровня заболеваемости ПР возрастание этого показателя также связано с рядом иных факторов: увеличением осведомленности врачей об этом редком осложнении ПБ, повышением качества морфологической диагностики, внедрением обязательного гистологического скрининга операционного материала.

Этиопатогенез

Общепатологические механизмы развития злокачественной трансформации эпителия ПК, вероятно, принципиально не отличаются от механизмов, характерных для малигнизации эпителия в длительно существующих очагах хронического воспаления другой локализации [14, 27]. Тем не менее этиопатогенетические механизмы развития ПР, очевидно, имеют не-

которые отличия, характерные для эпидермоидного рака именно этой локализации:

— Анатомо-физиологические особенности крестцово-копчиковой области: постоянное соприкосновение и трение при ходьбе внутренних поверхностей ягодич (механический фактор); скопление секрета потовых и сальных желез, десквамированного эпителия, продуктов жизнедеятельности сапрофитной микрофлоры, способствующих мацерации кожи (биохимический фактор); при мацерации кожи в межъягодичной складке создаются условия, благоприятные для размножения сапрофитной и кишечной микрофлоры, а также проникновения ее в более глубокие слои кожи, что поддерживает постоянное хроническое воспаление в этой области (микробиологический фактор).

— Развитие болезни на фоне грубых рубцово-инфильтративных изменений, обусловленных длительным существованием постоянно рецидивирующего гнойного воспалительного процесса с формированием вторичных свищевых ходов, а также рубцовых изменений после ранее перенесенных оперативных вмешательств по поводу рецидивов ПК и ее осложнений; упомянутые морфологические изменения создают благоприятную почву для развития дисплазии и неоплазии многослойного плоского эпителия ПК.

— Дизэмбриогенетический фон для развития болезни — существование врожденных копчиковых ходов и кист, обусловленных нарушением развития каудального конца эмбриона; вследствие этого происходят определенные изменения некоторых специфических гистохимических свойств инвагинированного эпителия крестцово-копчиковой области.

— Нарушение направления роста волос в ПК и ее ходах, вызывающее развитие дополнительных эпителиальных ходов и нарушения защитного эпителиального барьера, что способствует транслокации сапрофитной микрофлоры в дерму, хроническому воспалению и дисплазии эпителия.

— ПР намного чаще развивается у мужчин, поэтому следует полагать, что этиопатогенетические механизмы злокачественной трансформации ПК взаимосвязаны с гормональным фоном человеческого организма.

Таким образом, этиопатогенетические механизмы развития ПР наряду с общепатологической основой имеют целый ряд специфических особенностей, которые подтверждают целесообразность выделения данного патологического состояния в самостоятельную нозологическую единицу.

Определенную роль в этиопатогенезе ПР играет медикаментозная иммуносупрессия и инфицирование папилломавирусом или вирусом иммунодефицита человека. Так, описаны 2 случая малигнизации ПК у больных, постоянно принимающих иммуносупрессоры после перенесенной трансплантации внутренних органов [15, 57]. Также приводятся 2 наблюдения ПР у ВИЧ-инфицированных пациентов с остроконечными конди-

ломами, вызванными папилломавирусом человека [11]. В описанных случаях малигнизация ПК происходила в молодом возрасте, что нетипично для данной патологии. Поскольку медикаментозная иммуносупрессия, инфицирование папилломавирусом и вирусом иммунодефицита человека играют определенную роль в этиопатогенезе ПР, эти фоновые состояния могут рассматриваться как факторы риска возникновения ПР.

Возраст и пол больных ПР

Возраст больных ПР варьирует в больших пределах: самому младшему пациенту было 18 лет [31], тогда как самому старшему — 84 года [19], средний возраст составил $51,1 \pm 1,97$ года. Подавляющее большинство составляли больные мужского пола — 43 (87,8%) пациента, тогда как среди женщин было выявлено лишь 6 (12,2%) случаев заболевания. Средний возраст мужчин, больных ПР, составил $51,7 \pm 1,9$ года, женщин — $49,3 \pm 10,8$ года. Достоверной разницы между показателями среднего возраста пациентов мужского и женского пола по данным однофакторного дисперсионного анализа не выявлено ($f = 0,16$; $p = 0,68$).

Частотная гистограмма возрастного распределения больных ПР представлена на рис. 2. Как видно из графика, распределение больных ПР по возрасту приближается к нормальному с незначительной левосторонней асимметрией вариационного ряда (коэффициент асимметрии $As = -0,36$) за счет того, что у 4 (8,2%) пациентов заболевание возникло в нетипично раннем возрасте — до 26 лет.

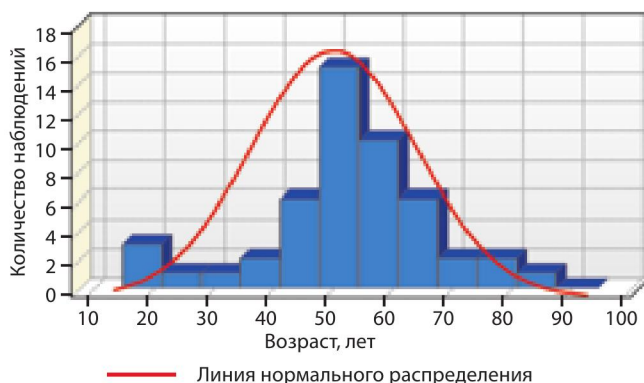


Рис. 2. Частотная гистограмма распределения больных ПР по возрасту ($n = 49$)

На рис. 3 приведена частота выявления ПР в зависимости от пола и даты сообщения. Из представленных графических данных видно, что со 2-й половины XX в. отмечается тенденция к изменению полового соотношения пациентов с ПР в пользу увеличения удельного веса мужчин. Так, если до 1970 г. соотношение больных ПР мужчин и женщин было приблизительно 4 : 1, то после 1970 г. не было зарегистрировано ни одного случая заболевания пилонидальной карциномой у женщин. При сравнении гендерной структуры

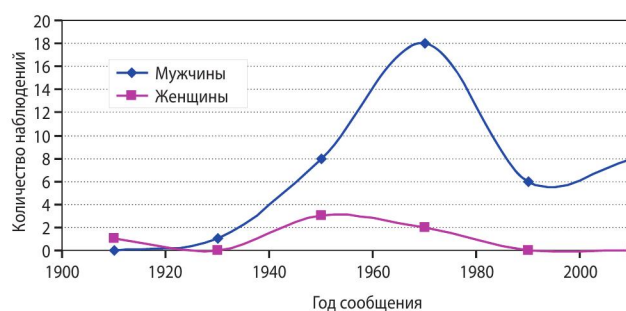


Рис. 3. Соотношение между больными ПР мужского и женского пола в хронологическом аспекте ($n = 49$)

заболеваемости ПР в промежутках времени до 1970 г. и после него по критерию χ^2 отмечается достоверная разница упомянутых показателей ($\chi^2 = 5,13$, при степени значимости $p = 0,02$). Таким образом, можно считать статистически доказанным изменение гендерной структуры заболеваемости ПР за последние 40 лет в пользу увеличения доли пациентов мужского пола.

Морфологический тип опухоли

По морфологической структуре ПР наиболее часто встречается плоскоклеточная карцинома — 67 (88,2%) больных, намного реже наблюдается базально-клеточный ПР — 5 (6,6%) пациентов [4, 13, 28, 34] и смешанная плоскоклеточно-базально-клеточная карцинома — 2 (2,6%) больных [31, 59] (рис. 4). В отдельную морфологическую подгруппу ПР некоторые авторы выделяют бородавчатый тип плоскоклеточной карциномы.

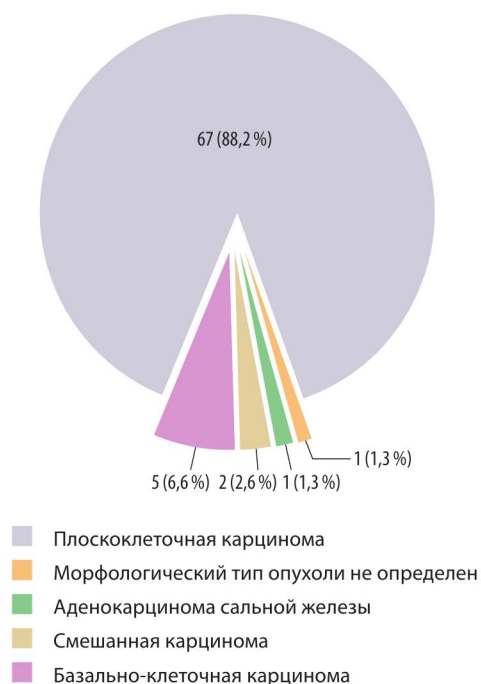


Рис. 4. Распределение больных ПР в зависимости от морфологического типа опухоли ($n = 76$)

В мировой литературе описано 2 (2,6%) случая морфологически верифицированного ПР бородавчатого типа [27, 58]. В качестве казуистического наблюдения в литературе описан 1 (1,3%) случай аденокарциномы, которая происходила из сальной железы крестцово-копчиковой области, связанной с ПК [29]. Еще в 1 (1,3%) случае морфологический тип опухоли верифицировать не удалось [60].

Если сопоставить возраст пациентов с ПР в зависимости от морфологического типа опухоли, отмечается некоторое отличие среднegrupповых возрастных показателей. Так, средний возраст пациентов с плоскоклеточным ПР составляет $52,8 \pm 1,9$ года, тогда как больные базально-клеточной и смешанной карциномой были в среднем на 10 лет младше, их средний возраст составил $42,7 \pm 8,8$ года. Однако в связи с малым количеством случаев базально-клеточного и смешанного ПР ($n = 7$) при проведении однофакторного дисперсионного анализа достоверной разницы между средним возрастом пациентов с различными морфологическими формами ПР выявить не удалось ($f = 3,25$; $p = 0,08$).

Длительность заболевания

Длительность ПБ до возникновения ПР колеблется в очень большом диапазоне — от 1 месяца [30, 31] до 62 лет [18]. Средний промежуток времени от постановки диагноза ПБ до малигнизации ПК составил $20,3 \pm 2,1$ года. На рис. 5 приведена частотная гистограмма распределения больных ПР в зависимости от длительности ПБ до малигнизации ПК. Как видно на гистограмме, распределение пациентов по длительности заболевания существенно отличается от нормального распределения и имеет выраженную правостороннюю асимметрию (коэффициент асимметрии $As = +0,61$).

Значительные отклонения длительности заболевания у больных ПР от среднего значения обусловлены существованием 2 пиков заболеваемости:

- 1) у больных с анамнезом болезни до 5 лет — 9 (19,7%) пациентов;
- 2) у больных с длительностью ПБ от 15 до 26 лет — 22 (46,8%) пациента.

Таким образом, нельзя выделить 1 типичный временной промежуток средней длительности ПБ, что связано со значительной зависимостью этого показателя от некоторых факторов. Разнородность пациентов с ПР в зависимости от длительности развития заболевания подтверждает высокий коэффициент вариации $Cv = 70,1\%$ ($\sigma = 14,3$ года).

С целью выявления возможных факторов, которые влияют на длительность ПБ до развития ПР, мы провели исследование корреляционной связи между длительностью заболевания и возможными причинными факторами злокачественной трансформации ПК, а именно возрастом больных и морфологическим типом опухоли. Корреляционный анализ показал, что между возрастом

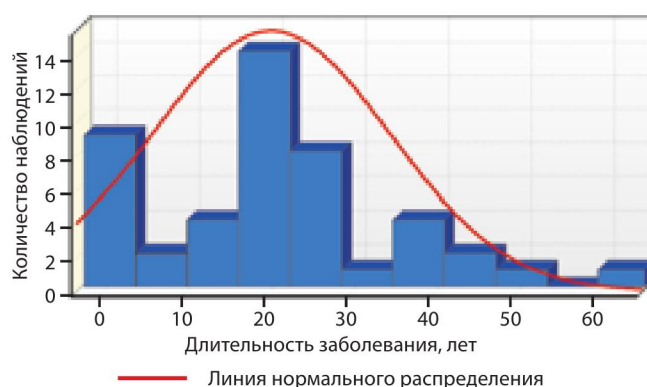


Рис. 5. Распределение больных ПР в зависимости от длительности заболевания ($n = 46$)

больных и временем, которое прошло от появления первых симптомов ПБ до возникновения ПР, существует корреляционная связь средней силы (коэффициент парной корреляции Пирсона $r = 0,68$) с высоким уровнем значимости ($p < 0,001$). То есть в среднем чем младше пациент, тем меньше длительность ПБ до развития злокачественной трансформации ПК, что свидетельствует о более раннем развитии этого осложнения у пациентов молодого возраста.

Анамнез болезни у пациентов с плоскоклеточным ПР в среднем составил $21,8 \pm 2,2$ года, тогда как у пациентов с базально-клеточной и смешанными формами ПР этот показатель составил $11,3 \pm 7,4$ года. В то же время при проведении однофакторного дисперсионного анализа между этими показателями существенной разницы выявлено не было ($f = 2,8$, что соответствует уровню значимости $p = 0,1$). Таким образом, нет оснований полагать, что морфологический тип опухоли достоверно коррелирует со сроками появления злокачественной трансформации ПК, и, хотя ее существование исключить нельзя, из-за малого количества наблюдений выявить ее не представляется возможным.

Клиническая картина

Несмотря на общие патофизиологические механизмы злокачественной трансформации многослойного плоского эпителия, клиническая картина ПР в значительной мере отличается от рака кожи другой локализации. Это, по нашему мнению, обусловлено вышеописанными особенностями этиопатогенетических механизмов злокачественной трансформации эпителия ПК. К характерным клиническим признакам озлокачествления ПК относятся [27]:

- быстрое нарастание инфильтративных изменений в крестцово-копчиковой области, которое не соответствует интенсивности проявлений гнойно-воспалительного процесса в ПК;
- смена характера местных проявлений ПБ с инфильтративного роста на экзофитный;
- мацерация, изъязвление и кровоточивость кожи в области ПК.

Наряду с некоторыми специфическими чертами ПР для этой болезни характерен значительный полиморфизм клинических проявлений, который осложняет ее раннюю диагностику. Этот полиморфизм обусловлен стертой клинической картиной злокачественного перерождения ПК на фоне грубых патоморфологических изменений (воспалительная инфильтрация, рубцевание), которые возникли в этой области вследствие длительно существующего хронического воспалительного процесса и ранее перенесенных оперативных вмешательств. Такой полиморфизм клинических проявлений не только осложняет клиническую диагностику, но и значительно затрудняет морфологическую верификацию ПР. Это обстоятельство обуславливает необходимость проведения дифференциальной морфологической диагностики ПР с псевдокарциноматозной гиперплазией эпителия [8]. Возможно, применение иммуногистохимических методов исследования у больных с подозрением на малигнизацию ПК могло бы стать перспективным направлением диагностики, позволяющим улучшить качество ранней морфологической верификации этой патологии. Однако в доступной отечественной и зарубежной литературе мы не нашли ни одного подобного сообщения.

Местные проявления

При анализе литературных данных подсчитано, что в среднем размеры новообразования в крестцово-копчиковой области у больных ПР составляют $10,7 \pm 2,1$ см на $7,8 \pm 1,9$ см, тогда как размеры раковой язвы — $4,2 \pm 0,7$ см на $3,6 \pm 0,7$ см. При этом отмечается значительный полиморфизм морфометрических характеристик ПР, как относительно размеров новообразования в крестцово-копчиковой области, так и в отношении размеров непосредственно раковой язвы, что подтверждается высоким значением коэффициента вариации для этих показателей (табл. 2). Максимальные линейные размеры новообразования крестцово-копчиковой области при ПР, описанные в литературе, составляют 30 см $\times$ 24 см [9], а минимальные — $3,2$ см $\times$ $2,5$ см [5]. Наибольшие описанные размеры раковой язвы составляют $9,5$ см на $9,5$ см [21], а наименьшие — $1,5$ см

на $0,5$ см [28]. Таким образом, выделить типичный диапазон размеров новообразования в крестцово-копчиковой области или величины непосредственно раковой язвы у больных ПР не представляется возможным, так как доверительный интервал $\pm 2\sigma$ для этих показателей, соответствующий уровню значимости $p = 0,05$, превышает среднюю арифметическую величину более чем в 2 раза для всех исследуемых морфометрических характеристик.

При первичном обращении за медицинской помощью из 72 пациентов с ПР у 8 (11,1 %) выявлены метастазы в паховые лимфатические узлы (ЛУ), у 3 (4,2 %) больных — прорастание опухоли в копчик и крестцовую кость, а у 3 (4,2 %) пациентов — отдаленные метастазы в печень.

Основными направлениями метастазирования рака ПК являются паховые и парааортальные ЛУ (региональные метастазы), печень и легкие (отдаленные метастазы). Основные направления местного распространения пилонидальной карциномы — прорастание в копчик, крестцовую кость, стенки прямой кишки [5, 27].

Диспансеризация

Учитывая объективные сложности в диагностике ПР, проведение диспансерного наблюдения за пациентами с ПБ [13, 14], предлагаемое некоторыми исследователями, представляется вполне обоснованным. Такое наблюдение позволяет улучшить раннюю диагностику ПР, что положительным образом сказывается на отдаленных результатах его лечения. Обязательное диспансерное наблюдение по поводу ПБ показано следующим категориям больных:

- пациентам с осложненными формами ПБ при отказе от радикального хирургического лечения;
- пациентам с рецидивом ПБ, возникшим после радикального оперативного лечения;
- пациентам со свищевой формой ПБ, длительность заболевания у которых составляет более 5 лет;
- пациентам, находящимся в следующих группах риска, как то: принимающие иммуносупрессоры; ВИЧ-инфицированные; лица, инфицированные папилломавирусом человека.

Таблица 2. Морфометрические характеристики злокачественной опухоли, развивающейся с ПК

Морфометрическая характеристика	Размеры новообразования		Размеры раковой язвы	
	ширина	длина	ширина	длина
Средняя арифметическая ($M \pm m$)	$10,7 \pm 2,1$ см	$7,8 \pm 1,9$ см	$4,2 \pm 0,7$ см	$3,6 \pm 0,7$ см
Максимальный размер	30 см	24 см	9,5 см	9,5 см
Минимальный размер	3,2 см	2,5 см	1,5 см	0,5 см
Среднее квадратическое отклонение (σ)	7,4 см	6,4 см	2,4 см	2,5 см
Коэффициент вариации (Cv)	69,23 %	82,52 %	59,08 %	69,62 %

Диагностическая тактика

Весь операционный материал после удаления ПК подлежит обязательному патогистологическому исследованию, что необходимо для своевременного выявления ПР [13].

Кроме применения общеклинических методов обследования больных с подозрением на ПР, целесообразно использование следующего диагностического алгоритма:

— Рентгенография крестцово-копчиковой области. Цель — исключить прорастание опухоли в кости таза, исключить остеомиелит [6, 32, 39].

— Магнитно-резонансная (компьютерная) томография малого таза, брюшной полости и забрюшинного пространства. Цель — выявить региональные и отдаленные метастазы, определить характер местного распространения опухолевого процесса [17, 27, 38].

— Фистулография. Цель — исключить соединение свищевых ходов с просветом прямой кишки [4].

— Проктологический осмотр (осмотр перианальной области, пальцевое исследование прямой кишки, аноскопия, ректороманоскопия). Цель — исключить прорастание ПР в стенки прямой кишки [5, 8].

— Мультифокальная биопсия новообразования крестцово-копчиковой области. Цель — морфологическая верификация ПР [7, 17, 41].

— При наличии паховой лимфаденопатии — аспирационная пункционная биопсия паховых ЛУ с цитологическим исследованием пунктата. Цель — дооперационная морфологическая верификация метастазов в региональные ЛУ [12, 27].

Методы лечения

Основным методом лечения ПР является хирургическое иссечение злокачественного новообразования крестцово-копчиковой области. По результатам анализа литературных данных можно выделить следующие виды лечения ПР:

- 1) широкое иссечение опухоли;
- 2) широкое иссечение опухоли и адьювантная лучевая терапия (ЛТ) места резекции;
- 3) широкое иссечение опухоли и адьювантная химиотерапия;
- 4) широкое иссечение опухоли с паховой (и парааортальной) лимфодиссекцией (ЛД);
- 5) широкое иссечение опухоли с кокцигэктомией (и резекцией крестцовой кости);
- 6) паллиативная ЛТ на крестцово-копчиковую область;
- 7) симптоматическая терапия.

Сводные литературные данные, касающиеся результатов диагностики и лечения больных ПР, приведены в табл. 2.

Таблица 2. Результаты лечения больных ПР по данным литературы

Автор	Год	Лечение	Сроки наблюдения и результаты	Рецидив	Лечение рецидива	Результат лечения рецидива
Wolf H.	1900	широкое иссечение	—	местный рецидив через 1 год	кюретаж рецидива	результаты лечения не прослежены
Singleton A.Q. [60]	1937	широкое иссечение	—	местный рецидив через 2 года	симптоматическая терапия	умер от отдаленных метастазов через 2 года
Nostri R.	1937	широкое иссечение	1,5 года, без рецидива	—	—	—
Schubert H.	1939	широкое иссечение	—	2 местных рецидива на протяжении 4 мес	лечебная тактика неизвестна	—
Goldman H., Kalow I. [28]	1940	широкое иссечение	результаты лечения не прослежены	—	—	—
Tandler R.J. [29]	1941	широкое иссечение, ЛТ	прогрессирование, вероятно, умер	—	—	—
Baroldi A. [30]	1942	широкое иссечение	результаты лечения не прослежены	—	—	—
Vera-Lopez R.	1947	широкое иссечение, пластика трансплантатом	—	1-й рецидив через 1 год, 2-й рецидив через 2 года	повторная резекция 1-го рецидива, ЛТ 2-го рецидива	ответа на ЛТ не было, дальнейшие результаты лечения не прослежены
Hall A., Lee J.G.	1956	широкое иссечение, пластика трансплантатом	5 лет, без рецидива	—	—	—

Таблица 2 (продолжение)

Автор	Год	Лечение	Сроки наблюдения и результаты	Рецидив	Лечение рецидива	Результат лечения рецидива
Hayden E.P. [59]	1956	широкое иссечение	непосредственные результаты хорошие, отдаленные — не прослежены	—	—	—
Matt J.G. [31]	1958	широкое иссечение с первичным ушиванием раны	7 лет, без рецидива	—	—	—
Weinstein M., Roberts M. [22]	1959	широкое иссечение, пластика трансплантатом	25 лет, без рецидива	—	—	—
Weinstein M., Roberts M. [22]	1959	широкое иссечение, 2-й этап через 2 мес — пластика трансплантатом	умер на 8-й день после 2-го этапа лечения от тромбоэмболии легочной артерии	—	—	—
Hibner R., Cohn R.	1959	широкое иссечение, пластика трансплантатом	5 лет, без рецидива	—	—	—
Hibner R., Cohn R.	1959	широкое иссечение	—	3 рецидива на протяжении 1 года	повторная резекция рецидивов трижды	наблюдался 11 лет без рецидива
Terry J.L. et al. [21]	1961	широкое иссечение, пластика трансплантатом, паховая ЛД	—	местный рецидив через 8 мес	симптоматическая терапия	умер от отдаленных метастазов через 16 мес
Conole F.D.	1961	широкое иссечение, первичное ушивание раны	5 лет, без рецидива	—	—	—
Boukalik W.F., Salwan F.A. [32]	1962	широкая экцизия с кокцигэктомией, рана зажила вторичным натяжением	—	местный рецидив через 1 год	повторная резекция рецидива, ЛТ (4500 рад)	умер от отдаленных метастазов через 6 лет
Milch E. et al.	1963	широкое иссечение, первичное ушивание раны	—	местный рецидив через 18 мес	повторная резекция рецидива	наблюдался 15 лет, без рецидива, умер от инфаркта миокарда
Cleveland B.R., Green W.O.	1964	широкое иссечение, первичное ушивание раны	6 лет, без рецидива	—	—	—
Boutet M. [33]	1964	широкое иссечение, адьювантная ЛТ места резекции	—	местный рецидив через 2 года	4 повторных резекции рецидива	наблюдался 15 лет, без рецидива
Gaston E.A., Wilde W.L. [19]	1965	широкое иссечение	—	местный рецидив через 4 мес	ЛТ (9500 рад)	умер через 11 мес от острого нарушения мозгового кровообращения, без признаков рецидива
Marjani M.A. [34]	1967	широкое иссечение, первичное ушивание раны	результаты лечения не прослежены	—	—	—
Brown H.W., Rivera J. [18]	1968	широкое иссечение, пластика трансплантатом, адьювантная ЛТ места резекции через 1,5 мес (4500 рад)	умер через 2 года от интеркуррентного заболевания, без признаков рецидива	—	—	—

Автор	Год	Лечение	Сроки наблюдения и результаты	Рецидив	Лечение рецидива	Результат лечения рецидива
Rubin Z. et al.	1968	широкое иссечение, пластика трансплантатом	результаты лечения не прослежены	—	—	—
Клеветенко Г.И. [5]	1969	симптоматическая терапия	умер через 45 дней	—	—	—
Клеветенко Г.И. [5]	1969	широкое иссечение с кокцигэктомией и резекцией крестцовой кости	1 год, без рецидива	—	—	—
Клеветенко Г.И. [5]	1969	симптоматическая терапия	умер через 8 мес	—	—	—
Деревянко И.М., Дальвадянц Г.Н. [7]	1970	с дна язвы взята биопсия, симптоматическое лечение	результаты лечения не прослежены	—	—	—
Yamada M., Osaka S. [35]	1972	биопсия опухоли, опухоль не удалялась, местно 5-ФУ, системно блеомицин, ЛТ (1300 рад)	частичная регрессия опухоли через 5 мес, умер через 7 мес от отдаленных метастазов	—	—	—
Puckett C.L., Silver D. [36]	1973	широкое иссечение, пластика трансплантатом	—	региональный рецидив через 6 мес (в паховые ЛУ)	паховая ЛД	повторный рецидив, умер через 2 года
Puckett C.L., Silver D. [36]	1973	широкое иссечение, пластика трансплантатом	—	местный рецидив через 9 мес	ЛТ	прогрессирование болезни, умер через 13 мес от отдаленных метастазов
Мухадзе Г.И. [4]	1975	широкое иссечение, рана зажила вторичным натяжением	5 лет, без рецидива	—	—	—
Мухадзе Г.И. [4]	1975	широкое иссечение, рана ушита наглухо	результаты лечения не прослежены	—	—	—
Lerner H.J., Deitrick G. [37]	1979	широкое иссечение, пластика трансплантатом, курс Цитоксан + Метотрексат	2 года, без рецидива	—	—	—
Philipshen D.J. et al. [38]	1981	широкое иссечение, пластика ротированным лоскутом на ножке	2 года, без рецидива	—	—	—
Philipshen D.J. et al. [38]	1981	широкое иссечение, пластика ротированным лоскутом на ножке	—	через 3 мес рецидив в паховые и парааортальные ЛУ	паховая и парааортальная ЛД	умер от инфаркта миокарда на 2-е сутки после операции
Jamieson N.V., Goode T.B. [39]	1982	широкое иссечение, рана зажила вторичным натяжением	—	местный рецидив через 3 мес, через 8 мес повторный местный рецидив с прорастанием в ягодичные мышцы, диафрагму таза	1-й рецидив: повторная широкая ререзекция, адьювантная ЛТ (5400 рад); 2-й рецидив: от гемикорпорэктомии отказался	умер через 18 мес после установления диагноза ПР

Таблица 2 (окончание)

Автор	Год	Лечение	Сроки наблюдения и результаты	Рецидив	Лечение рецидива	Результат лечения рецидива
Lineaweaver W.C. et al. [41]	1984	широкое иссечение	1 год, без рецидива	—	—	—
Adamek J. [44]	1990	широкое иссечение	—	местный рецидив через 8 мес	лечебная тактика не известна	—
Adamek J. [44]	1990	широкое иссечение	3 года, без рецидива	—	—	—
Santanelli F. et al. [46]	1994	широкое иссечение, местная пластика, расхождение краев раны, реконструктивная операция	результаты лечения не прослежены	—	—	—
Лаврешин П.М., Вартаков И.Е. [49]	1996	широкое иссечение	1 год, без рецидива	—	—	—
Kulaylat M.N. et al. [50]	1996	широкое иссечение, адьювантная ЛТ	3 года, без рецидива	—	—	—
Abboud B., Ingea H. [9]	1999	широкое иссечение, пластика раневого дефекта полнослойным перфорированным кожным трансплантатом, адьювантная ЛТ через 4 мес	умер через 2 года от метастазов в паховые ЛУ, печень и легкие	—	—	—
Velitchklov N. et al. [8]	2001	широкое иссечение	—	местный и региональный (паховые ЛУ) рецидив через 2 года, прорастание в прямую кишку	симптоматическая терапия	умер через 1 мес
Alecha J. et al. [17]	2006	широкое иссечение, кокцигэктомия, резекция части крестцовой кости, билатеральная паховая ЛД, закрытие раны перемещенным кожно-подкожным лоскутом	умер от отдаленных метастазов через 1 год	—	—	—
Mentes O. et al. [58]	2008	широкое иссечение	5 лет, без рецидива	—	—	—
Tirone A. et al. [14]	2009	широкое иссечение, адьювантная химиолучевая терапия	1 год, без рецидива	—	—	—
Chatzis I. [27]	2009	широкое иссечение с крестцово-копчиковой фасцией — «позитивные» края резекции; повторная резекция до получения «негативных» краев	—	региональный рецидив в паховые ЛУ через 2 года	отказался от специфического лечения, симптоматическая терапия	умер через 30 дней
Alarcon I. [13] (4 больных)	2011	широкое иссечение, адьювантная ЛТ	5 лет, без рецидива	—	—	—

Исторически первым способом лечения ПР, применение которого наиболее часто описывается в литературных сообщениях, является широкое иссечение опухоли в пределах здоровых тканей. В чистом виде широкое иссечение карциномы было выполнено 32 (61,5 %) пациентам. Объем оперативного вмешательства зависит от местного распространения процесса и наличия региональных метастазов в ЛУ. Так, у 2 (3,9 %) больных, имевших поражение копчика, оперативное вмешательство дополняли кокцигэктомией; при этом у одного пациента единым блоком с копчиком, вовлеченным в патологический процесс, удалена дистальная часть крестцовой кости [5, 32]. В связи с наличием метастазов ПР в региональных ЛУ у 2 (3,9 %) пациентов, оперативное вмешательство дополнено ЛД паховых ЛУ [17, 21], в том числе у 1 больного выполнена и ЛД, и кокцигэктомия [17] (рис. 6).



Рис. 6. Распределение больных ПР в зависимости от метода лечения (n = 52)

Впервые комбинированный подход к лечению ПР применил в 1964 г. M. Boutet [33], дополнивший широкое иссечение опухоли адъювантной ЛТ места резекции. Всего комбинированное лечение проводилось 11 (21,1 %) пациентам с ПР: 10 (19,2 %) больным после широкого иссечения опухоли проводили адъювантную ЛТ, а 1 (1,9 %) пациенту — адъювантную химиотерапию [37].

При впервые выявленных запущенных случаях ПР у 2 (3,9 %) пациентов проводилась паллиативная ЛТ [29] либо химиолучевая терапия (ХЛТ) [35]. У 3 (5,7 %) больных заболевание диагностировано в инкурабельной стадии, поэтому специфическое лечение не

проводилось [5, 7]. Необходимо отметить, что все 3 случая впервые выявленных инкурабельных форм ПР описаны в отечественной литературе, при этом в англоязычной литературе не зафиксировано ни одного случая запущенной формы данного заболевания. По нашему мнению, это обусловлено лучшей осведомленностью зарубежных специалистов относительно этого редкого осложнения, а также их большей онкологической настороженностью на всех этапах диагностического процесса.

Хирургические методики иссечения ПР принципиально друг от друга не отличаются и сводятся к возможно более полному удалению опухоли, рубцово-инфильтративно-измененных тканей и свищевых ходов крестцово-копчиковой области единым блоком в пределах здоровых тканей. При этом на современном этапе развития онкохирургии обязательным является патогистологическое исследование краев резекции на предмет опухолевого роста. Результаты такого исследования имеют большое значение для выбора дальнейшей лечебной тактики у подобных пациентов, так как основным требованием радикального оперативного вмешательства является получение «опухоль-негативных» краев резекции (R0-резекция). Поэтому выявление опухолевых клеток в краях резецированного участка является показанием к проведению повторной ререзекции и назначению адъювантной ЛТ или ХЛТ.

Основные отличия методов хирургического лечения ПР заключаются в способе закрытия раневого дефекта. Описаны следующие варианты завершения оперативного вмешательства после удаления ПР (рис. 7):

- 1) закрытие раны вторичным натяжением;
- 2) закрытие раны местными тканями (местная пластика);
- 3) пластика раны кожным расщепленным трансплантатом;
- 4) пластика раны перемещенным кожно-подкожным лоскутом;
- 5) пластика раны повернутым кожно-подкожным (или кожно-мышечным) лоскутом на питающей ножке;
- 6) пластика раны перфорированным полнослойным кожным лоскутом.

Среди 47 описанных хирургических вмешательств, выполненных по поводу ПР, наиболее часто используется открытый способ ведения послеоперационной раны. Так, у 20 (42,6 %) больных оперативное лечение завершено тампонированием раневой полости, заживление раны происходило вторичным натяжением, за счет грануляционной ткани. На 2-м месте по частоте выполнения находится способ закрытия раневой полости расщепленным кожным трансплантатом, который применялся у 14 (29,8 %) пациентов. У 9 (19,1 %) больных оперативное вмешательство завершено первичным ушиванием краев операционной раны, то есть за счет местной пластики. Основным недостатком упомянутого



Рис. 7. Распределение больных ПР в зависимости от способа закрытия раневого дефекта после иссечения опухоли крестцово-копчиковой области (n = 47)

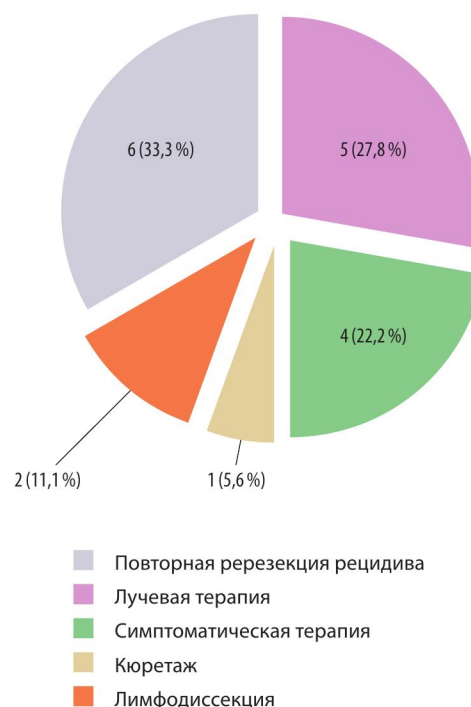


Рис. 8. Распределение больных ПР в зависимости от методов лечения послеоперационных рецидивов болезни (n = 18)

способа является расхождение раны в послеоперационном периоде вследствие значительного натяжения ее краев при большом раневом дефекте [46]. У 2 (4,3 %) пациентов оперативное вмешательство завершено пластикой раневого дефекта повернутым кожно-подкожным (или кожно-мышечным) лоскутом на питающей (сосудистой) ножке [38]. Еще реже операцию заканчивали пластикой раневого дефекта перемещенным кожно-подкожным лоскутом — 1 (2,1 %) пациент [17] и пластикой перфорированным кожным лоскутом — 1 (2,1 %) пациент [9].

Основными методами лечения местных и региональных рецидивов ПР является: повторная резекция местного рецидива — 6 (33,3 %) больных, паллиативная ЛТ — 5 (27,8 %) пациентов, паховая (и, при необходимости, парааортальная ЛД) — 2 (11,1 %) больных [36, 38] (рис. 8). При отказе пациента от специфического лечения или в инкурабельных случаях при рецидивах ПР проводилась симптоматическая терапия — 4 (22,2 %) больных. У 1 (5,6 %) пациента в качестве циторедуктивного лечебного пособия проводился кюретаж участка местного рецидива в крестцово-копчиковой области [8, 21, 27, 60].

Результаты лечения

Средние сроки наблюдения за больными ПР по данным литературного обзора составили $3,5 \pm 0,7$ года. Из 44 сообщений, в которых прослежены отдаленные результаты лечения, у 17 (38,6 %) пациентов в послеоперационном периоде возник рецидив ПР. Средний срок

до появления рецидива после радикальной операции составил $0,96 \pm 0,2$ года. Наиболее часто возникали местные рецидивы ПР в области послеоперационного рубца — 13 (29,5 %) пациентов, у 4 (9,1 %) больных выявлен региональный рецидив в паховые лимфатические коллекторы [8, 27, 36], из них у 1 (2,3 %) пациента одновременно возник местный и региональный рецидив [38]. Местный рецидив в области послеоперационного рубца возникал раньше, в среднем через $0,89 \pm 0,2$ года, тогда как региональный рецидив в паховые ЛУ развивался несколько позже — через $1,19 \pm 0,5$ года после оперативного вмешательства. Но, в связи с малым количеством наблюдений, указанные сроки появления местных и региональных рецидивов не имели статистически достоверных различий ($f = 1,34$; $p = 0,27$).

Среди 36 пациентов, результаты лечения которых прослежены в отдаленном периоде, 5-летний рубеж пережили 15 больных, то есть средняя 5-летняя выживаемость составила $41,7 \pm 8,3$ %. Средняя 5-летняя безрецидивная выживаемость составила $30,6 \pm 7,8$ %, что существенно не отличается от общей 5-летней выживаемости ($t = 0,97$; $p = 0,33$). Средняя длительность жизни больных после верификации диагноза ПР, которая прослежена у 20 пациентов, составила $3,4 \pm 1,1$ года. Причем среди 13 больных, у которых в послеоперационном периоде был выявлен местный или региональный рецидив ПР, средняя длительность жизни после установления первичного диагноза ПР составила $4,8 \pm 1,5$ года. Таким образом, длительность жизни больных, у которых возник послеоперационный рецидив ПР, достоверно не

отличается от средней длительности жизни всех пациентов после установления диагноза ПР ($t = 0,19$; $p = 0,85$).

Из 47 больных, которые перенесли оперативное вмешательство по поводу ПР, в раннем послеоперационном периоде умерло 2 пациента (от повторного инфаркта миокарда и тромбоэмболии легочной артерии). Таким образом, общая послеоперационная летальность составила $4,3 \pm 2,9\%$.

Большинство авторов сходятся во мнении, что результаты лечения и прогноз при ПР менее благоприятен, чем при карциноме кожи (кроме меланомы) другой локализации [14].

Лечебная тактика

На современном этапе развития хирургии и онкологии лечебная тактика у больных ПР должна иметь комплексный характер: радикальное оперативное вмешательство с последующей адъювантной ХЛТ [14, 27].

Объем радикального оперативного вмешательства зависит от местного распространения опухолевого процесса и наличия отдаленных метастазов. При отсутствии прорастания опухоли в прилежащие органы и ткани выполняется широкое иссечение опухоли крестцово-копчиковой области единым блоком с рубцово-инфильтративно-измененными тканями и крестцово-копчиковой фасцией в пределах здоровых тканей. При прорастании опухоли в костные структуры таза дополнительно выполняется кокцигэктомия и, при необходимости, резекция крестцовой кости. При наличии морфологически верифицированных метастазов в паховые ЛУ дополнительно выполняется паховая ЛД. Наиболее рациональным способом закрытия большого раневого дефекта после иссечения опухоли крестцово-копчиковой области является свободная пластика расщепленным кожным трансплантатом или пластика повернутым кожно-подкожным (или кожно-мышечным) лоскутом на сосудистой ножке [38, 49].

По завершении хирургического этапа дальнейшая лечебная тактика должна определяться результатами патогистологического исследования операционного материала:

— при отсутствии элементов опухоли на границе резекции («негативные» края резекции) показана адъювантная ХЛТ [27];

— при наличии элементов опухоли на границе резекции («положительные» края резекции) показана повторная ререзекция до достижения «негативных» краев резекции с последующим адъювантным лечением [13, 17];

— какие-либо сомнения патоморфолога относительно наличия карциномы в операционном материале после удаления ПК должны трактоваться в сторону более грозного диагноза; таким больным показана повторная ререзекция с тщательным патогистологиче-

ским, а при необходимости — иммуногистохимическим исследованием удаленных тканей [8].

На сегодня остается открытым вопрос относительно лечебной тактики у больных ПР при наличии отдаленных метастазов или прорастании опухоли в органы малого таза. Согласно результатам большинства подобных клинических наблюдений, для проведения симптоматического лечения пациентов выписывают из стационара. Однако не следует категорически отвергать целесообразность проведения таким пациентам паллиативной ХЛТ, циторедуктивных оперативных вмешательств или терапии моноклональными антителами [8, 27, 35, 39]. Окончательное решение этого вопроса станет возможным лишь при накоплении достаточного количества наблюдений случаев ПР.

Выводы

1. Малигнизация пилонидальной кисты встречается крайне редко, однако врачам следует помнить о возможности такого осложнения, что особенно актуально в отношении больных с неоднократными рецидивами пилонидальной болезни.

2. Пилонидальный рак следует считать самостоятельной нозологической единицей, основным заболеванием, которое развивается на фоне длительно существующей пилонидальной болезни — фонового заболевания.

3. Факторами риска злокачественной трансформации пилонидальной кисты является рецидивирующая свищевая форма пилонидальной болезни с анамнезом заболевания более 20 лет, прием иммуносупрессоров, инфицирование папилломавирусом и вирусом иммунодефицита человека; пилонидальный рак наиболее часто диагностируют у мужчин в возрасте $51,1 \pm 2,0$ года.

4. Наиболее распространенной морфологической формой пилонидального рака является плоскоклеточная карцинома, которая встречается в 90 % наблюдений; базально-клеточная и смешанная формы пилонидального рака встречаются в 8 % наблюдений.

5. Лечение больных пилонидальным раком должно носить комплексный характер: радикальное оперативное вмешательство в комбинации с адъювантной ХЛТ.

6. У 30 % больных пилонидальным раком в среднем через 1 год после хирургического лечения возникает рецидив болезни; средняя 5-летняя выживаемость пациентов составляет $41,7 \pm 8,3\%$, а средняя длительность жизни после установления диагноза — $4,8 \pm 1,5$ года; послеоперационная летальность составляет $4,3 \pm 2,9\%$.

7. Отдаленные результаты лечения пилонидальной карциномы зависят от стадии заболевания, поэтому основным направлением их улучшения является раннее выявление злокачественной трансформации пилонидальной кисты посредством активного диспансерного наблюдения за пациентами с повышенным риском возникновения пилонидальной карциномы.

1. Русак О.Б. Комплексное хирургическое лечение осложненных форм эпителиальных копчиковых ходов. Автореф. дис. ... канд. мед. наук. Тернополь, 2010. 20 с.
2. Або Гали Мохаммад Суфьян Ассад. Пути оптимизации местного лечения острого нагноения эпителиального копчикового хода. Автореф. дис. ... канд. мед. наук. Харьков, 2005. 20 с.
3. Sunkara A., Wagh D., Harode S. Intermammary pilonidal sinus. *Int J Trichology* 2010;2(2):116–8.
4. Мухадзе Г.И. Озлокачествление кист крестцово-копчиковой области. Хирургия. Журнал им. Н.И. Пирогова 1975;2:140–1.
5. Клеветенко Г.И. Рак, развившийся из эпителиальных копчиковых ходов. Вопросы онкологии 1969;8:89–90.
6. Лаврешин П.М., Кириллов Ю.Б., Гобеджишвили В.К. Лечение эпителиального копчикового хода. Росс журн гастроэнтерол гепатол колопроктол 1995;1:132.
7. Деревянко И.М., Дальвадьянц Г.Н. Осложнения эпителиальных копчиковых ходов и кист. Вестник хирургии им. И.И. Грекова 1970;8:67–9.
8. Velitchklov N., Vezdarova M., Losanoff J. et al. A fatal case of carcinoma arising from a pilonidal sinus tract. *Ulster Med J* 2001;70(1):61–3.
9. 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(4):525–8.
10. Fasching M.C., Meland N.B., Woods J.E., Wolff B.G. Recurrent squamous-cell carcinoma arising in pilonidal sinus tract-multiple flap reconstructions. Report of a case. *Dis Colon Rectum* 1989;32(2):153–8.
11. Borges V.F., Keating J.T., Nasser I.A. et al. 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):1873–7.
12. Williamson J.D., Silverman J.F., Tafta L. Fine-needle aspiration cytology of metastatic squamous-cell carcinoma arising in a pilonidal sinus, with literature review. *Diagn Cytopathol* 1999;20(6):367–70.
13. Alarcon I., Bernardos-Garcia C., Bustos-Jimenez M. et al. Malignant degeneration in pilonidal disease. *Cir Cir* 2011;79(4):346–50.
14. Tirone A., Gaggelli I., Francioli N. et al. Malignant degeneration of chronic pilonidal cyst. Case report. *Ann Ital Chir* 2009;80(5):407–9.
15. Malek M.M., Emanuel P.O., Divino C.M. Malignant degeneration of pilonidal disease in an immunosuppressed patient: report of a case and review of the literature. *Dis Colon Rectum* 2007;50(9):1475–7.
16. Pekmezci S., Hiz M., Saribeyoglu K. et al. Malignant degeneration: an unusual complication of pilonidal sinus disease. *Eur J Surg* 2001;167(6):475–7.
17. Alecha Gil J., Echenique-Elizondo M., Amondarain J.A., Gorriz Arias G. Epidermoid carcinoma arising in a pilonidal sinus. *Cir Esp* 2006;80(1):56.
18. Brown H.W., Rivera J. Epidermoid carcinoma arising in a pilonidal sinus. Report of a case and review of the literature. *Int Surg* 1968;50(5):435–40.
19. Gaston E.A., Wilde W.L. Epidermoid carcinoma arising in a pilonidal sinus. *Dis Colon Rectum* 1965;8(5):343–8.
20. Sharma D., Pratap A., Ghosh A., Shukla V.K. Malignant transformation of a pilonidal sinus. *Surgery* 2009;145(2):243–4.
21. Terry J.L., Gaisford J.C., Hanna D.C. Pilonidal sinus carcinoma. *Am J Surg* 1961;102:465–9.
22. Weinstein M., Roberts M. et al. Pilonidal sinus carcinoma. *J A M A* 1959;170(12):1394–5.
23. Bree E., Zoetmulder F.A., Christodoulakis M. et al. Treatment of malignancy arising in pilonidal disease. *Ann Surg Oncol* 2001;8(1):60–4.
24. Gur E., Neligan P.C., Shafir R. et al. Squamous cell carcinoma in perineal inflammatory disease. *Ann Plast Surg* 1997;38(6):653–7.
25. Bertelsen C.A. Cleft-lift operation for pilonidal sinuses under tumescent local anesthesia: a prospective cohort study of peri- and postoperative pain. *Dis Colon Rectum* 2011;54(7):895–900.
26. Harlak A., Mentos O., Kilic S. et al. Sacrococcygeal pilonidal disease: analysis of previously proposed risk factors. *Clinics (Sao Paulo)* 2010;65(2):125–31.
27. Chatzis I., Nossios G., Katsourakis A., Chatzitheoklitos E. Squamous cell carcinoma related to long standing pilonidal disease. *Eur J Dermatol* 2009;19(4):408–9.
28. Goldman H., Kalow I. Pilonidal cyst complicated by basal cell epithelioma. *Bull Hosp Joint Dis* 1940;1:89.
29. Tendler R.J. Pilonidal sinus: Review of the literature and a report of 87 cases. *South Med J* 1941;34:1156.
30. Baroldi A. Degeneration cancerosa de un Quiste Sacro-Coxigo. *Bol Soc Cir Rosario* 1942;9:103.
31. Matt J.G. Carcinomatous degeneration of pilonidal cysts: report of a case. *Dis Colon Rectum* 1958;1(5):353–5.
32. Boukalik W.F., Salwan F.A. Squamous cell carcinoma arising in a pilonidal sinus: case report. *Ann Surg* 1962;156:157–60.
33. Boutet M. A case of epithelioma developed on a pilonidal sinus. *Laval Med* 1969;40(5):456–9.
34. Marjani M.A. Basal cell epithelioma complicating a pilonidal sinus. *Conn Med* 1967;31(2):106–8.
35. Yamada M., Osaka S. Case of squamous cell carcinoma arising in pilonidal cyst (sinus) or pyoderma chronica abscedens et suffodiens. *Nippon Hifuka Gakkai Zasshi* 1972;82(5):307–12.
36. Puckett C.L., Silver D. Carcinoma developing in pilonidal sinus: Report of two cases and review of the literature. *Am Surg* 1973;39(3):151–5.
37. Lerner H.J., Deitrick G. Squamous-cell carcinoma of the pilonidal sinus: report of a case and review of the literature. *J Surg Oncol* 1979;11(2):177–83.
38. Philipshen S.J., Gray G., Goldsmith E., Dineen P. Carcinoma arising in pilonidal sinuses. *Ann Surg* 1981;193:506.
39. Jamieson N.V., Goode T.B. Squamous cell carcinoma arising in a pilonidal sinus presenting with the formation of an abscess. *Postgrad Med J* 1982;58(685):720–1.
40. Lineaweaver W.C., Brunson M.B., Smith J.F. et al. Squamous carcinoma arising in a pilonidal sinus. *J Surg Oncol* 1984;27(4):239–42.
41. Mashiah A., Kogan I., Nissim F. Primary squamous cell carcinoma of the pilonidal area. *Cutis* 1984;33(6):582–3.
42. Bark T., Wilking N. Squamous-cell carcinoma in a pilonidal sinus. Case report. *Acta Chir Scand* 1986;152:703–4.
43. Mirceva D., Miskovski A., Boskovski L. et al. Malignant changes in the pilonidal sinus. *Acta Chir Iugosl* 1989;36(2):778–9.
44. Adamek J., Antos F., Zeman V. Spinocellular carcinoma as a rare complication in pilonidal cyst. *Rozhl Chir* 1990;69(3):139–43.
45. Kim Y.A., Thomas I. Metastatic squamous cell carcinoma arising in a pilonidal sinus. *J Am Acad Dermatol* 1993;29(2):272–4.
46. Santanelli F., Rubino C., Innocenzi D. et al. Free flap failure in a patient with a long standing, infected, squamous cell carcinoma. *Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg* 1994;28(4):305–8.
47. Jeddy T.A., Vowles R.H., Southam J.A. Squamous cell carcinoma in a chronic pilonidal sinus. *Br J Clin Pract* 1994;48(3):160–1.
48. Davis K.A., Mock C.N., Versaci A., Lentricchia P. Malignant degeneration of pilonidal cysts. *Am Surg* 1994;60(3):200–4.
49. Лаврешин П.М., Вартаков И.Е. Случай озлокачествления стенок эпителиального копчикового хода. Вестник хирургии им. И.И. Грекова 1996;5:95.

50. Kulaylat M.N., Gong M., Doerr R.J. Multimodality treatment of squamous cell carcinoma complicating pilonidal disease. *Am Surg* 1996;62(11):922–9.
51. Matsushita S., Ohtake N., Mochitomi Y. et al. A case of squamous cell carcinoma arising in a pilonidal sinus. *J Dermatol* 2002; 29(11):757–8.
52. Adanali G., Senen D., Tuncel A. et al. Squamous cell carcinoma developing in a pilonidal sinus. *Plast Reconstr Surg* 2002; 110(5):1367–8.
53. Cilingir M., Eroglu S., Karacaoglan N., Uysal A. Squamous carcinoma arising from chronic pilonidal disease. *Plast Reconstr Surg* 2002;110(4):1196–8.
54. Atmatzidis K., Pavlidis T., Papaziogas B. et al. Squamous cell carcinoma arising in a neglected pilonidal sinus. *Int J Colorectal Dis* 2002;17(2):129–30.
55. Agir H., Sen C., Cek D. Squamous cell carcinoma arising adjacent to a recurrent pilonidal disease. *Dermatol Surg* 2006; 32(9):1174–5.
56. Frost B.M., Riddell A.D., Austin S., Stephenson B.M. Malignancy in an old pilonidal sinus. *Colorectal Dis* 2007; 9(9):857.
57. Nelson R., Lalonde D. Treatment of the chronic pilonidal sinus wound with a local perforator-assisted transposition flap. *Plast Reconstr Surg* 2008;122(1):47–9.
58. Menten O., Akbulut M., Bagci M. Verrucous carcinoma (Buschke-Lowenstein) arising in a sacrococcygeal pilonidal sinus tract: report of a case. *Langenbecks Arch Surg* 2008;393(1):111–4.
59. Hayden E.P. Medical progress: Proctology. *N Engl J Med* 1956;255:854.
60. Singleton A.Q. Discussion of a paper on pilonidal sinus by M. Gage. *Trans South Surg Assoc* 1937;50:71.