Dermatología
Revista mexicana

Quistes del rafe medio tipo canal y su tratamiento quirúrgico

María Enriqueta Morales-Barrera,[1] Miguel Ángel Cardona-Hernández,[2] Maribet González-González,[3] Gisela Navarrete-Franco,[4] Juan Ramón Trejo-Acuña,[2] Mónica Calderón-Moore[5]

Resumen

Los quistes del rafe medio son malformaciones congénitas infrecuentes y, por tanto, subdiagnosticadas, que afectan el aparato genital masculino. Se deben a una alteración en la morfogénesis, en el proceso de fusión de los pliegues genitouretrales y de la placa uretral. Por lo general, son asintomáticos y se manifiestan como neoformaciones translúcidas características. Se comunica el caso de un paciente pediátrico tratado con extirpación quirúrgica completa. Se revisa la manifestación clínica, la fisiopatogenia y las opciones terapéuticas.

PALABRAS CLAVE: Quistes del rafe medio; aparato genital masculino.

Dermatol Rev Mex 2018 March;62(2):157-161.

Median raphe cysts and its surgical treatment.

María Enriqueta Morales-Barrera,[1] Miguel Ángel Cardona-Hernández,[2] Maribet González-González,[3] Gisela Navarrete-Franco,[4] Juan Ramón Trejo-Acuña,[2] Mónica Calderón-Moore[5]

Abstract

Raphe cysts are rare congenital malformations, and therefore underdiagnosed, affecting male genitalia. Due to an alteration in morphogenesis, in the process of melting genitourethral folds and urethral plate. Usually they are asymptomatic and present as translucent neoplasms features. The case of a pediatric patient treated with surgical removal is presented. A review of the clinical presentation, pathophysiology, and treatment options is done.

KEYWORDS: *Median raphe cysts, Male genitalia.*

[1] Jefe del servicio de Dermatología Pediátrica.
[2] Dermatooncólogo adscrito a la Consulta externa.
[3] Dermatopatóloga adscrita al servicio de Histopatología.
[4] Dermatopatóloga. Jefa del servicio de Histopatología.
[5] Residente del tercer año de Dermatología.
Centro Dermatológico Dr. Ladislao de la Pascua, Secretaría de Salud de la Ciudad de México.

Recibido: septiembre 2017

Aceptado: enero 2018

Correspondencia
Dra. María Enriqueta Morales Barrera
moralesbqt@yahoo.com.mx

Este artículo debe citarse como
Morales-Barrera ME, Cardona-Hernández MA, González-González M, Navarrete-Franco G y col. Quistes del rafe medio tipo canal y su tratamiento quirúrgico. Dermatol Rev Mex. 2018 mar;62(2):157-161.

ANTECEDENTES

Los quistes de rafe medio son lesiones infrecuentes del aparato genital masculino. Pueden localizarse desde la parte distal del pene, siguiendo por el rafe ventral hasta la zona perianal, a lo largo de la línea media.[1,2] En términos etiopatogénicos, se consideran defectos del desarrollo embriológico.[3] Son lesiones de fácil diagnóstico, aunque éste habitualmente no se establece hasta la edad adulta.[2,3] Comunicamos un caso con afección de tipo canal, desde el escroto hasta el periné, con una breve revisión de la bibliografía.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 10 meses de edad, lactante menor, originario y residente de Guerrero, traído por sus padres por padecer una lesión en los genitales de tres meses de evolución. A la exploración física se observó una dermatosis localizada en el tronco del que afectaba la región anogenital a nivel del rafe medio, constituida por seis neoformaciones hemisféricas de aspecto quístico, blandas, de color amarillo claro, con transiluminación positiva, de bordes bien definidos, confluentes y distribuidas en una placa lineal, con eje mayor de 1.7 cm, evolución subaguda y asintomática (**Figura 1**). El resto de la piel y anexos sin datos patológicos.

Figura 1. Imagen clínica de las lesiones.

Ante estos hallazgos clínicos y con el diagnóstico presuntivo de quistes del rafe, debido al tamaño de la lesión, se decidió la extirpación quirúrgica por tiempos. En un primer tiempo se retiró 80% de la neoformación con técnica quirúrgica convencional de acero frío con cierre directo a lo largo del área del rafe y el periné. En un segundo tiempo se realizó la extirpación completa del remanente (**Figura 2**), verificado por estudio histopatológico.

El estudio histopatológico mostró una epidermis con capa córnea laminar, aplanamiento de los procesos interpapilares e hiperpigmentación de la capa basal. En el espesor de la dermis se observaron numerosas cavidades (**Figura 3**), cuya pared estaba formada por un epitelio poliestratificado escamoso, con capa granulosa y que contenía queratina laminar (**Figura 4**). Se corroboró entonces el diagnóstico de quiste infundibular, compatible con quiste del rafe medio de tipo epidermoide.

Figura 2. Aspecto posquirúrgico.

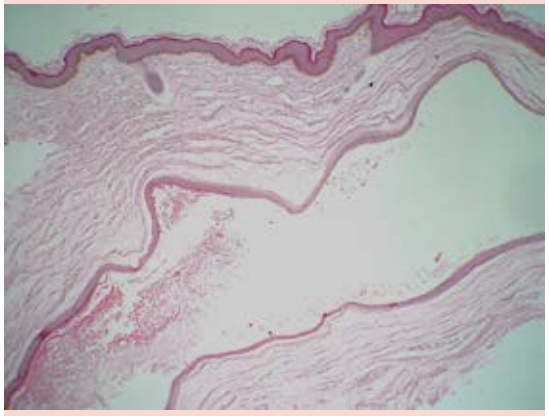

Figura 3. Imagen histológica. Cavidad en el espesor de la dermis. H & E 10x.

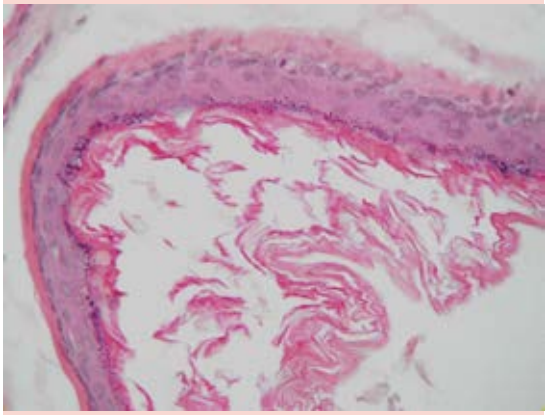

Figura 4. Imagen histológica. Pared constituida por epitelio poliestratificado, con capa granulosa, en el interior de la cavidad se observa queratina laminar. H & E 40x.

DISCUSIÓN

Las formaciones quísticas localizadas a lo largo del rafe anogenital medio se han descrito previamente bajo diversos términos, como quiste mucoide,[1] quiste uretroide,[2] cistadenoma apocrino,[3] quiste genitoperineal, quiste parameatal e hidrocistoma.[4] Sin embargo, en la actualidad se acepta que todas estas enfermedades tienen características clínicas e histológicas similares, por lo que se les denomina quistes del rafe medio,[5] mismos que se consideran lesiones infrecuentes.[6] La mayor parte de éstos están presentes al nacimiento. Sin embargo, pueden ser imperceptibles y permanecer asintomáticos, por lo que son subdiagnosticados durante la infancia.[7] En un estudio de 68 pacientes con el diagnóstico de quistes del rafe medio se reportó una distribución de consulta bimodal: en la infancia por percepción de los padres o entre la tercera y cuarta décadas de la vida por síntomas de efecto de masa o principalmente por aspecto cosmético.[8]

El origen de los quistes del rafe medio es un defecto embriológico y es aún motivo de controversia.

La hipótesis más aceptada es la deficiencia en la embriogénesis de los denominados conductos parauretrales externos,[4] que fueron descritos detalladamente en 1976 por Cole y Hellwig.[1] Un fallo en el proceso embriológico de canalización de los mismos produciría el defecto quístico. Estos ductos se extienden a lo largo del frenillo, rafe peneano medio, rafe escrotal y perineal, sin conectar con la uretra. Otras teorías señalan que la patogénesis es probablemente un cambio metaplásico secundario a una irritación local.[9,10]

El diagnóstico clínico no suele plantear dificultades, es característica la aparición de neoformaciones perladas de aspecto quístico, con material mucoide translúcido en su interior. Estas neoformaciones pueden ser solitarias o múltiples, tipo canal en la parte de la línea media ventral del pene y el periné (zona ventral del glande, alrededor del meato; en la cara ventral del pene y hasta la zona perianal).[11,12]

Suelen ser asintomáticos en 75% de los casos.[13] En caso de infección estas lesiones se tornan pruriginosas; además, los pacientes pueden manifestar disuria y calibre irregular del chorro.[13-15] En el adulto pueden traumatizarse y tener sobreinfección.[16,17]

Estos quistes deben diferenciarse de otras lesiones genitales de aspecto similar, como el tumor del glomus, divertículos uretrales y esteatocistoma o quistes verdaderos, como quistes dermoides, quistes pilonidales, quistes de inclusión epidérmica.[4]

Desde el punto de vista histopatológico, estas neoformaciones se manifiestan como lesiones quísticas que ocupan la dermis y no se conectan con la superficie del epitelio suprayacente. Por lo general, están revestidas por epitelio columnar pseudoestratificado. En ocasiones las glándulas mucosas están presentes en la pared. En quistes situados cerca del meato el revestimiento suele ser de epitelio escamoso estratificado.[18] Se han descrito cuatro tipos: *a)* uretral, el más frecuente (55-70%), constituido por una capa de células columnares superpuestas con varias capas estratificadas de células pequeñas uniformes (epitelio similar al de la mucosa uretral); *b)* epidermoide (5-11%), formado por epitelio escamoso; *c)* glandular que consta de una estructura glandular intraepitelial bien formada en el revestimiento del epitelio uretral (3%) y *d)* mixto (4.6%) compuesto por más de un tipo de epitelio, incluido el epitelio uretral con metaplasia escamosa parcial, epitelio uretral con células mucinosas dispersas o aisladas, o la combinación de los tres epitelios (35%).[8,11] Las lesiones del rafe medio tipo quiste suelen estar revestidas por epitelio columnar o escamoso, mientras que las lesiones tipo canal casi siempre está revestidas por epitelio escamoso estratificado.[19] Los quistes del rafe medio se tiñen con las técnicas de PAS, hierro coloidal o azul alcián.[11]

Respecto a su tratamiento, aunque no se han descrito cambios premalignos, se considera que el tratamiento de elección debe ser la extirpación quirúrgica electiva para prevenir episodios de sobreinfección o molestias locales derivadas de su localización y tamaño.[8,9,12] Sin embargo, también se informó un caso de regresión espontánea,[20] por lo que la observación puede considerarse en caso de lesiones pequeñas y asintomáticas.[9] Algunos canales han sido tratados con éxito por marsupialización o por incisión quirúrgica seguida de electrocirugía.[19,21]

En este caso, debido a la extensión de la lesión, se realizó su extirpación en dos tiempos quirúrgicos, logrando un adecuado aspecto estético y funcional. A los 10 meses de seguimiento el paciente no muestra recidivas ni complicaciones (**Figura 5**).

CONCLUSIONES

Los quistes del rafe medio son lesiones subdiagnosticadas en etapas tempranas de la vida, es

Figura 5. Imagen de control 10 meses después del tratamiento quirúrgico.

necesaria la sospecha clínica para el diagnóstico por parte del dermatólogo y del pediatra, para así, mediante la exploración física completa y si es necesario estudios de gabinete, descartar otros defectos uretrales. Hasta la fecha el comportamiento de estas neoformaciones es benigno, aunque pueden llegar a infectarse y traumatizarse. Por ello el momento en el que debe realizarse la extirpación quirúrgica es controvertido. En este caso se realizó este tratamiento por la posibilidad de cooperación del paciente que únicamente requirió anestesia local y no sedación.

REFERENCIAS

1. Cole LA, Hellwig EB. Mucoid cysts of the penile skin. J Urol 1976;115:397-400.
2. Paslin D. Uretroid cyst. Arch Dermatol 1983;119:89-90.
3. Ahmed A, Jones AW. Apocrine cystadenoma. A report of two cases occurring on the prepuce. Br J Dermatol 1969;81:899-901.
4. Otsuka T, Ueda Y, Terauchi M, Kinoshita Y. Median raphe (parameatal) cysts of the penis. J Urol 1998;159:1918-1920.
5. Lever WF, Schaumburg-Lever G. Tumors and cysts of the epidermis. In: Lever VF, Scaumburg-Lever G, editors. Histopathology of the skin (7ª ed.). Philadelphia: JP Lippincot Co, 1990;540-576.
6. Otsuka T, Terauchi M. Cysts of the genito-perineal raphe: a study of 160 reported cases. Jap J Plast Reconstruct Surg 1990;33:777-783.
7. Nagore E, Sanchez-Motilla JM, Febrer MI, Aliaga A: Median raphe cysts of the penis: a report of five cases. Pediatr Dermatol 1998;15:191-193.
8. Shao H, et al. Male median raphe cysts: serial retrospective analysis and histopathological classification. Diagn Pathol 2012;7:121-125.
9. López-Candel E, et al. Quistes del rafe medio perineal en la infancia. An Esp Pediatr 2000;52:395-397.
10. Krauel L, et al. Median raphe cysts of the perineum in children. Pediatric Urology 2008;71:830-831.
11. Koga S, Arakaki Y, Matsuoka M, Ohyama C. Parameatal urethral cysts of the glans penis. Br J Urol 1990;65:101-103.
12. Romani J, Barnadas MA, Miralles J, Curell R, et al. Median raphe cysts of the penis with ciliated cells. J Cutan Pathol 1995;22:378-381.
13. Menéndez López V, Funez R, Osmán Agha G, López Almansa M. Quistes de rafe medio. Actas Urol Esp 1997;8:800-802.
14. Oshin DR, Bowles WT. Congenital cysts and canals of the scrotal and perineal raphe. J Urol 1962;88:406-8.
15. Dini M, Baroni G, Colafranceschi M. Median raphe cyst of the penis: a report of two cases with immunohistochemical investigation. Am J Dermatopathol 2001;23:320-4.
16. Weedon D. Tumores neurales y endocrinos. En: Weedon. Piel Patología. Ed. Marban. 1ª ed., Madrid 2002;6:452.
17. Golitz LE, Robin M. Median raphe canals of the penis. Cutis 1981:27:170-172.
18. Koga K, Yoshida Y, Koga M, Takeshita M, Nakayama J: Median raphe cyst with ciliated cells of the penis. Acta Derm Venereol 2007;87:542-543.
19. Romani J, Barnadas MA, Miralles J, Curell R, de Moragas JM. Median raphe cyst of the penis with ciliated cells. J Cutan Pathol 1995;22:378-381.
20. Willis HL, Nieve BW, Cartwright PC, Wallis MC, Oottamasathien S, DeVries C. Quistes uretrales parameatales en varones prepúberes. J Urol 2011;185:1042-1045.
21. Asarch RG, Golitz LE, Sausker WF, Kreye GM. Median raphe cysts of the penis. Arch Dermatol 1979;115:1084-6.