

Casos Clínicos

Arch. Esp. Urol. 2009; 62 (7): 585-589

QUISTES DE RAFE MEDIO. APORTACIÓN DE DOS CASOS Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

Hector Pastor Navarro, Pedro Carrión López, Jesús Martínez Ruiz, Carlos Martínez Sanchiz, Syong Hyun Nam Cha, Antonio Salinas Sánchez, Miguel Segura Martín, Rafael Ruíz Mondéjar, José María Pastor Guzman y Julio Virseda Rodríguez.

Servicio de Urología. Servicio de Anatomía Patológica¹. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete. Albacete. España.

Resumen.- **OBJETIVOS:** Presentar dos casos de quistes de rafe medio, uno de localización peneana y otro perineal.

MÉTODO: Se diagnostican y describen dos casos de quiste de rafe medio, a uno se aplicó tratamiento quirúrgico y el segundo no precisó de tratamiento alguno.

RESULTADOS: La intervención quirúrgica del paciente operado no tuvo complicaciones y a los dos años de la misma estaba asintomático y sin recidiva.

CONCLUSIÓN: Los quistes de rafe medio son poco frecuentes; es una patología benigna y su etiología no está completamente aclarada. Su tratamiento consiste en la exéresis simple.



CORRESPONDENCIA

Hector Pastor Navarro
San Antonio, 47 - 4^oDcha.
02001 Albacete. (España)

hektorpn@hotmail.com

Trabajo recibido: 10 de septiembre 2008.

Palabras clave: *Quistes de rafe medio. Restos embrionarios.*

Summary.- *OBJECTIVES: To report 2 cases of median raphe cysts, 1 in the penis and the other in the perineum.*

METHOD: Two cases of median raphe cyst are described; the first was treated by surgery and the second required no treatment.

RESULTS: The surgical patient experienced no complications and was asymptomatic with no recurrence at 2 years.

CONCLUSIONS: Median raphe cysts are a rare, benign condition of uncertain etiology. Treatment consists on simple excision.

Keywords: *Median raphe cyst. Embryonic rest.*

INTRODUCCIÓN

Presentamos dos casos de quistes de rafe medio, uno de localización peneana y otro perineal.

Se atribuye a Mermet en 1895 la primera descripción extensa y pormenorizada de esta patología (1,2). Las lesiones quísticas de rafe medio son poco frecuentes, y pueden asentar en la línea media, siguiendo el rafe, desde el extremo distal del pene hasta los márgenes del ano, aunque la región mas afectada es la distal en las proximidades del glande (3)

CASO 1

Paciente de 32 años que refiere notarse bultoma perineal desde que recuerda, desde la infancia (Figura 1).

A la exploración se apreció masa en centro de línea media de periné, blanda y elástica, no dolorosa y que no parece adherida a planos profundos.

Se efectuó uretrografía miccional y retrógrada que fue normal.

En RMN perineopélvica se objetivo la morfología, el contenido líquido y la ausencia de comunicación con otras estructuras u órganos (Figura 2A, 2B, 2C); su tamaño era de 5x2x1.5 cm.

Bajo raquianestesia se efectuó exéresis del quiste comprobándose que era multiloculado, como se aprecia en la pieza quirúrgica durante la intervención y ya extirpada (Figuras 3 y 4).

El estudio histológico mostró una cavidad quística multilocular, con contenido liquido-mucoso de color marrón claro, revestida parcialmente por un epitelio pseudoestratificado de tipo respiratorio con células mucosecretoras PAS positivas y células ciliadas, y un epitelio escamoso no queratinizante. Se realiza estudio inmunohistoquímico de citoqueratinas presentando la celularidad columnar y las células apicales del epitelio escamoso un inmunofenotipo CK7,EMA,CEA positivas y CK20 negativo.

Dos años después del tratamiento quirúrgico el paciente está asintomático y sin recidiva.

CASO 2

Paciente de 68 años remitido por su médico de cabecera por prostatismo moderado y PSA de 19. A la exploración se observó quiste de rafe medio peneano (Figura 7) manifestado tenerlo desde nacimiento, no habiendo tenido molestias nunca, ni siquiera con las relaciones sexuales. El tacto rectal mostró una próstata pequeña y fibrosa por lo que se efectuó biopsia prostática transrectal ecodirigida con histología de adenocarcinoma siendo tratado con radioterapia y hormonoterapia. No se hizo tratamiento del quiste peneano.

DISCUSIÓN

Son lesiones de fácil diagnóstico clínico, congénitas, aunque se diagnostican en la edad adulta más que en la pediátrica, pues en muchos casos tardan muchos años en manifestarse o hacerse evidentes, pues suelen ser silentes sobre todo cuando son pequeñas, pero por algún estímulo a veces por traumatismo o infección provoca su crecimiento y la aparición de síntomas (3,4).



FIGURA 1. *Quiste de rafe medio perineal.*

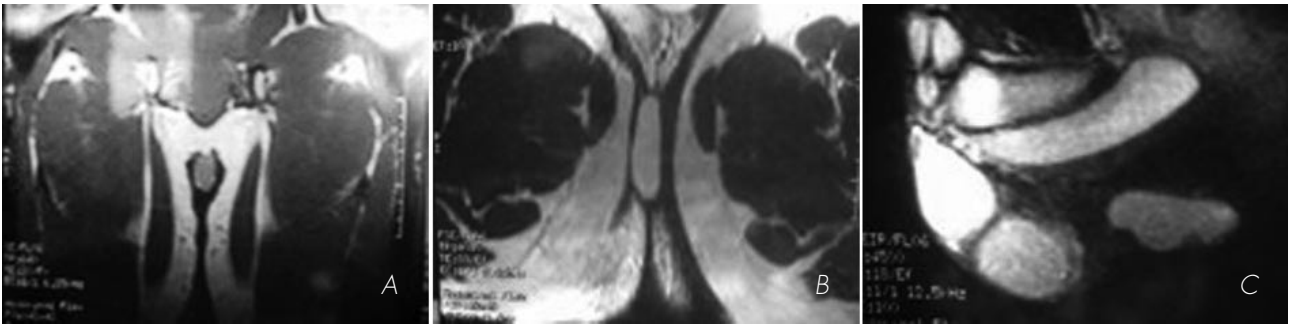


FIGURA 2A, 2B y 2C. Diversos planos y secuencias de RMN pelvico-perineal mostrando la lesión.

Además de como quistes de rafe medio, se han descrito con otros nombres: quistes mucosos de pene, quistes genitoperineales de rafe medio, quistes parametales, hidrocistoadenoma, cistoadenoma apocrino, quiste uretroide..etc (1,2,5,6), pero como todas ellas tienen características clínicas e histológicas similares hoy se las denomina en conjunto como quistes del rafe medio(QRM).

No hay muchos casos publicados y preferentemente en revistas dermatológicas, mas que en publicaciones urológicas. Habitualmente son asintomáticos, por lo que con toda seguridad existen muchos más casos no recopilados.

La formación de estos quistes se explica por anomalías o defectos embriológicos en el cierre del rafe, unas veces por la persistencia de restos embrionarios durante la invaginación y cierre de los pliegues urogenitales, o bien por la existencia de mamelones de epitelio embriológico atrapados antes del cierre de los pliegues, o debido a un desarrollo anómalo de glándulas pe-

riuretrales ectópicas(Littre), hallándose en estos últimos casos glándulas mucosas intraepiteliales (5,7-9).

La clínica que producen suele ser escasa, alguna vez motivada por la infección quística o por ulceración (9), otras por molestias si el tamaño es grande, como en la relación sexual, o provocar sintomatología miccional si asienta cerca del meato uretral (9). En algunos casos el paciente consulta por motivos estéticos o para que se le diagnostique o aconseje aunque no tenga ningún síntoma.

El diagnóstico diferencial deberá hacerse con quistes epidérmicos, esteatocistoma, glomus tumorales, quiste dermoide, divertículo uretral y quiste pilonidal (3,6,7,9).Otras lesiones que podrían plantear dudas de diagnóstico clínico, sobre todo si son pequeñas sería con el molluscum contagiosum y condilomas, que se aclararía con el estudio histológico (8).

La histopatología de la lesión abarca un amplio espectro, incluyendo epitelio columnar estratificado, pseu-

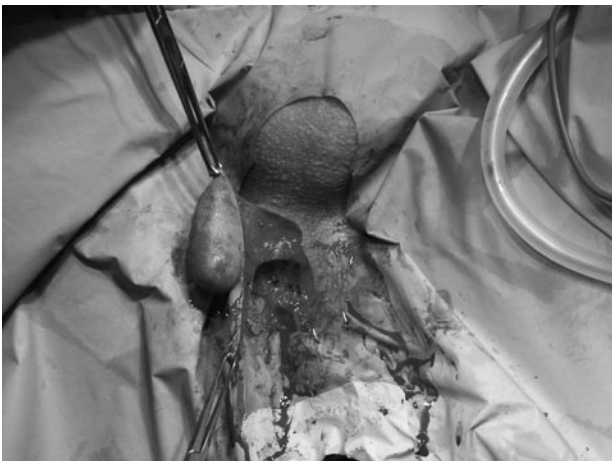


FIGURA 3. Exéresis quirúrgica del quiste.



FIGURA 4. Pieza quirúrgica.

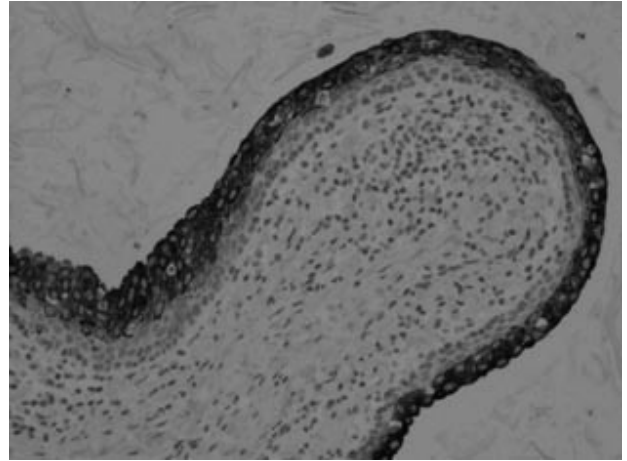
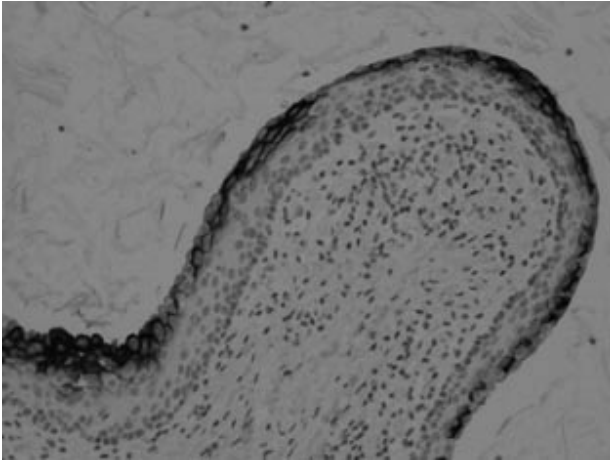


FIGURA 5. Positividad inmunohistoquímica de las células apicales con CK7 y CEA.

doestratificado y escamoso, remedando el epitelio de la uretra masculina (8,10). Se han descrito tres patrones histológicos: 1 Tipo uretral presente en el 70% de los casos con epitelio similar al uretral. 2 Tipo epidermoide, constituido por epitelio escamoso; se da en el 10% de casos y 3 Tipo mixto formado por una mezcla de los anteriores (5).

El estudio histológico usualmente revela la presencia de una cavidad quística irregular, revestida por un epitelio que se corresponde al de la porción de uretra de la que surge, esto es, epitelio estratificado escamoso no queratinizante en la parte distal (origen ectodérmico) y epitelio pseudoestratificado columnar cuando surge a partir del resto de la uretra (origen endodérmico) (3,6).

Los QRM se tiñen con PAS, Hierro coloidal y Azul alcian (4,7). Los estudios inmunohistoquímicos confirman

con la inmunotinción con citoqueratinas, particularmente con CK 7, el origen urotelial de estos quistes. La inmunotinción por CEA observada especialmente en las células columnares, probablemente signifique la naturaleza disembrionaria cloacal en la génesis de los mismos (2,10). La ausencia de inmunoreactividad para CK 20 aboga por la naturaleza no displásica y benigna de estas lesiones (2,6).

CONCLUSIÓN

Los quistes de rafe medio son poco frecuentes; es una patología benigna y su etiología no está completamente aclarada. El tratamiento consiste en la exéresis quirúrgica, cuando dan sintomatología o por motivos estéticos. Si son asintomáticos y pequeños la abstención terapéutica es la mejor opción.

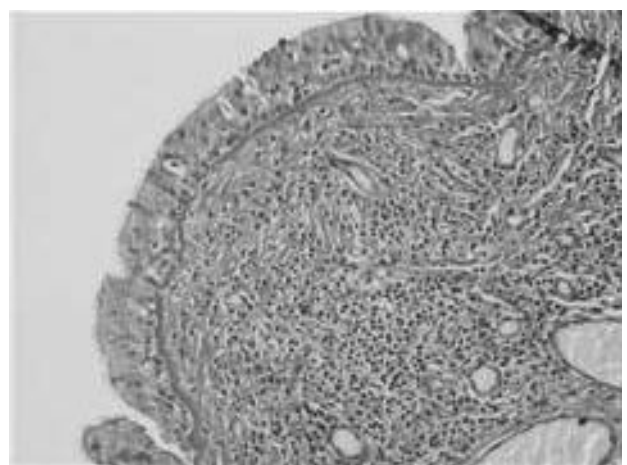
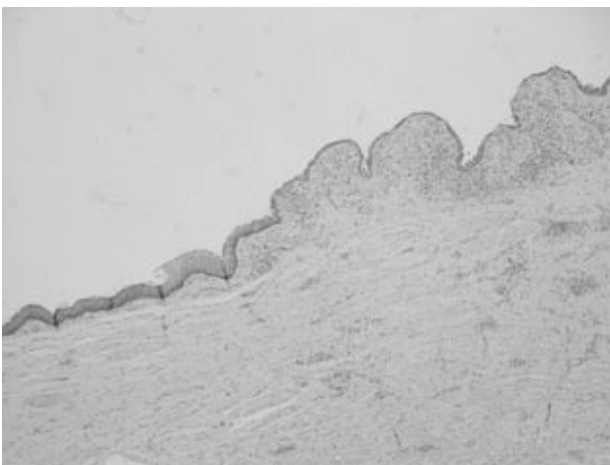


FIGURA 6. Quiste parcialmente revestido por un epitelio pseudoestratificado de tipo respiratorio con células secretoras de moco PAS positivas y un epitelio escamoso no queratinizante.



FIGURA 7. Quiste de rafe medio peneano.

BIBLIOGRAFÍA y LECTURAS RECOMENDADAS (*lectura de interés y ** lectura fundamental)

- **1. Memert P. Congenital cysts of the genitoperineal raphe. *Rev Chir* 1895; 15:382-435.
- **2. 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(4):320-324.
- *3. Nagore E, Sanchez-Motilla JM, Febrer MI, Aliaga A. Median raphe cyst of the penis: a report of five cases. *Pediatr Dermatol* 1988; 15(3): 191-193.
- 4. Lopez-Candel E, Roig Alvaro J, Lopez-Candel J, Fernandez Dozagarat S, Soler J, Hernandez Bermejo JP, et al. Quistes de rafe medio perineal en la infancia. *An Esp Pediatr* 2000; 52(4): 395-397.
- 5. Otsuka T, Ueda Y, Terauchi M, Kinoshita Y. Median raphe (parameatal) cysts of the penis. *J Urol* 1998;159(06):1918-1920.
- *6. Cardoso R, Freitas JD, Reis JP, Tellechea O. Median raphe cyst of the penis. *Dermatol Online J* 2005; 11(3): 37.
- *7. Cole LA, Helwig EB. Mucoïd cysts of the penile skin. *J Urol* 1976; 115(04): 397-400.
- 8. 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(4): 378-381.
- 9. Menendez Lopez V, Funez R, Osman Agha G, Lopez Almansa M, Garcia E. Quistes de rafe medio. *Actas Urol Esp* 1997; 21(8): 800-802.
- 10. Sagar J, Sagar B, Patel AF, Shak DK. Ciliated median raphe cyst of perineum presenting as perianal polyp: a case report with immunohistochemical study, review of literature, and pathogenesis. *Scientific World Journal* 2006; 6:2339-2344.