

Quistes del rafe medio perineal en la infancia

E. López-Candel^a, J. Roig Álvaro^b, J. López-Candel^d, S. Fernández Dozagarat^a, J. Soler^c, J.P. Hernández Bermejo^a y J. Vargas Vallejo^a

Servicios de ^aCirugía Pediátrica, ^bAnatomía Patológica y ^cUrología. Hospital Torrecárdenas. Almería. ^dHospital General Universitario. Murcia.

(*An Esp Pediatr* 2000; 52: 395-397)

Los quistes del rafe medio perineal son lesiones congénitas poco habituales en la práctica clínica diaria, siendo particularmente infrecuentes en la infancia. Se presentan dos casos pediátricos afectados de dicha lesión, en los que se requirió escisión quirúrgica. Revisamos aspectos embriológicos, diagnósticos y opciones terapéuticas que pueden ser de utilidad al pediatra o cirujano pediátrico ante la presencia de un caso afectado de dicha enfermedad.

Palabras clave:

Quistes del rafe medio. Niños.

MEDIAN RAPHE CYSTS OF THE PERINEUM IN CHILDHOOD

Median raphe cysts of the perineum are uncommon congenital lesions. Congenital lesions rarely encountered in daily clinical practice. Their diagnosis in childhood is particularly rare. We report two children with these cysts requiring surgical removal. We review the embryological, diagnostic and therapeutic aspects of these cysts, which could be of interest to pediatricians and pediatric surgeons when faced with this pathology in children.

Key words:

Median raphe cysts. Children.

INTRODUCCIÓN

Los quistes de rafe medio (QRM) son lesiones infrecuentes del aparato genital masculino, que pueden localizarse desde la parte distal del pene, siguiendo por el rafe ventral del mismo hasta la zona perianal^{1,2}. Su presentación en la edad pediátrica es excepcional. Etiopatogénicamente se consideran defectos del desarrollo embriológico³. Son lesiones de fácil diagnóstico, aunque éste habitualmente no se establece hasta la edad adulta^{2,3}. Presentamos dos casos de quiste de rafe medio, el primero con afectación periglandular, y el segundo constituyendo una formación arrosariada desde la raíz del escroto hasta el ano. Efectuamos, así mismo,

una revisión bibliográfica de dichas lesiones en la infancia que pueda ser de utilidad en la consulta médica o quirúrgica.

OBSERVACIONES CLÍNICAS

Caso 1

Varón de 17 meses de edad, sin antecedentes patológicos familiares ni personales reseñables. Unos 6 meses antes se le aprecia un quiste en la cara anterior del pene, a la altura del frenillo, que se inflamó y drenó espontáneamente un líquido de aspecto purulento. Dicho quiste volvió a aparecer, lo que provocó gran ansiedad familiar, y fue remitido a nuestro servicio. En la exploración física se apreció una formación quística de 0,5 cm de diámetro, translúcida en su cara anterior, localizada a unos 4 mm de frenillo, sin signos inflamatorios locales. El resto de la exploración de órganos y sistemas fue normal. Las analíticas de sangre y orina estaban dentro de la normalidad. Se practicaron frenulectomía y extirpación quirúrgica del quiste en su totalidad, que fue remitido para estudio histopatológico y en el que se apreció la existencia de "formación quística de 0,5 cm, paredes translúcidas y revestimiento parietal interno liso, microscópicamente constituido por un epitelio transicional (urotelial), focalmente ulcerado en superficie (figs. 1a y b), con acumulación ocasional de un material mucoide intracitoplásmico (PAS positivo) (fig. 2), sustentado por una estroma fibrosa densa parcialmente hialinizada, sin evidencia de infiltrado inflamatorio coexistente". El diagnóstico anatomopatológico fue de quiste del rafe medio prepuccial. El período postoperatorio y los controles a los 6 y 12 meses de la intervención fueron totalmente normales.

Caso 2

Varón de 10 años de edad, sin antecedentes patológicos familiares ni personales reseñables. Desde el período neonatal presentaba rafe escrotoperineal hiperpig-

Correspondencia: Dr. E. López-Candel. C/Mar y Sierra, 24. 04720 Aguadulce. Almería.

Recibido en octubre de 1999.

Aceptado para su publicación en enero de 2000.

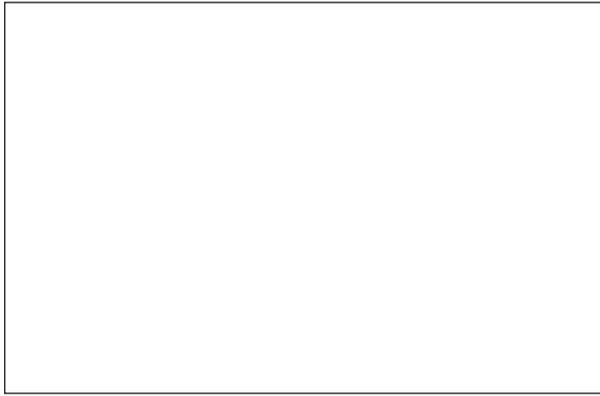


Figura 1. a) Caso 1. Formación quística tapizada por epitelio transicional focalmente ulcerado (HE, $\times 10$). **b)** Caso 1. Detalle del epitelio transicional (urotelial) (HE, $\times 40$).

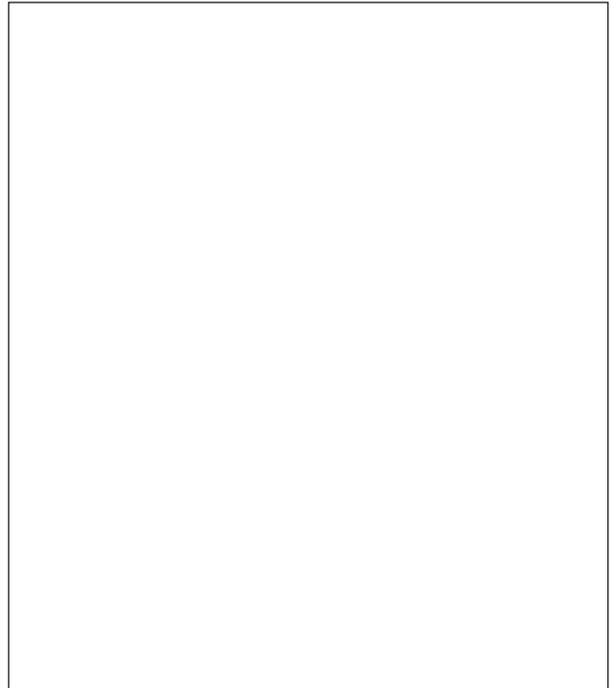


Figura 1. b) Caso 1. Detalle del epitelio transicional (urotelial) (HE, $\times 40$).

mentado y muy marcado, sin que provocara sintomatología alguna ni ansiedad familiar. Cinco meses antes de consultar en nuestro servicio, se apreciaron “abultamiento” e inflamación de dicha zona, que ocasionaba el manchado continuo de la ropa interior con una secreción acuosoamarillenta y que se abscesificó en dos ocasiones, drenando espontáneamente. En la exploración física se observó una formación longitudinal siguiendo el rafe medio perineoesrotal, de unos 7 cm de longitud, constituida por múltiples nódulos perlados de contenido blanquecino, algunos de ellos confluentes, sin signos inflamatorios ni fluctuación (fig. 3). El resto de exploración de órganos y sistemas fue normal, al igual que las analíticas de sangre y orina. Se procedió a la extirpación “en bloque” de un canal fistuloso producido por la intercomunicación de los múltiples quistes mucosos del rafe. El estudio histopatológico informó de la presencia de “seno intradérmico lineal formado por la confluencia de numerosas cavidades quísticas alternando con quistes mucosos en su vecindad y no comunicados con dicho seno, configuradas por un epitelio de tipo pseudoestratificado sin signos inflamatorios ni metaplasia”. Se estableció el diagnóstico de quiste de rafe medio. El período postoperatorio fue favorable, y los controles practicados a los 6, 12 y 24 meses de la intervención, totalmente normales.

DISCUSIÓN

Las formaciones quísticas localizadas a lo largo del rafe anogenital medio se han descrito previamente bajo diversos términos, como quiste mucoide⁴, quiste uretroi-

de⁵ o cistadenoma apocrino⁶. Sin embargo, hoy día sabemos que todas estas entidades tienen características clínicas e histológicas similares, por lo que en la actualidad se tiende a denominarlas “quistes del rafe medio”⁷. Pueden considerarse unas lesiones extremadamente infrecuentes; de hecho una reciente revisión de la bibliografía mundial halló 160 casos descritos de QRM entre 1914 y 1990⁸.

Su aparición en niños es particularmente rara⁹⁻¹¹. De hecho, en un porcentaje mayoritario estas lesiones tardan muchos años en manifestarse y, por tanto, suelen hacerlo en la edad adulta^{2,3}. Su diagnóstico no suele plantear dificultades, siendo característica la aparición de nódulos perlados o quísticos, rellenos de un material mucoide translúcido que puede localizarse en todo el recorrido del rafe medio (zona ventral del glande, perimeatalmente, cara ventral del pene y hasta la zona perianal)^{8,12}. Suelen ser asintomáticos en un 75% de los casos¹⁰, por lo que es factible que existan muchos casos no recopilados³. La clínica sobreviene, como en nuestros dos casos, ante la infección de los quistes¹², pudiendo asimismo describirse síntomas como prurito en la zona perimeatal, disuria, chorro irregular, e incluso interferir en las relaciones sexuales según su tamaño^{10,13,14}.

Desde un punto de vista histológico, se han descrito 3 patrones⁸: *a)* tipo uretral, el más frecuente (70,1%), hallado en nuestros dos pacientes, constituido por epitelio similar al de la mucosa uretral (estratificado columnar, cuboidal y/o transicional); *b)* tipo epidermoide (10,9%), formado por epitelio escamoso, y *c)* tipo mixto (4,6%)

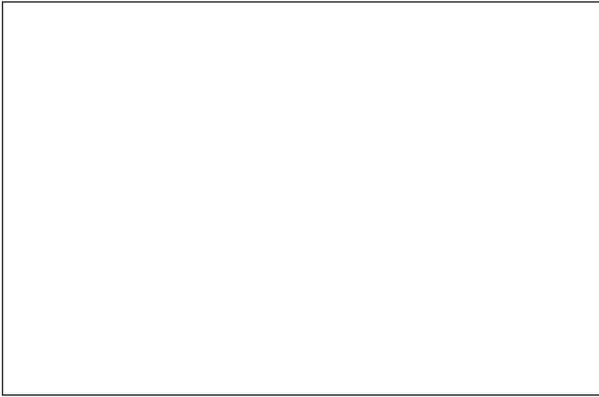


Figura 2. Caso 1. Acumulación intracitoplasmática de material mucoso PAS positivo (PAS, x40).

constituido por mezcla de elementos de los dos tipos anteriores. Los QRM se tiñen con las técnicas de PAS, hierro coloidal o azul alcian¹².

El origen de los QRM se debe a un defecto embriológico y es aún motivo de controversia, aunque la hipótesis más aceptada es que se producirían ante una defi-

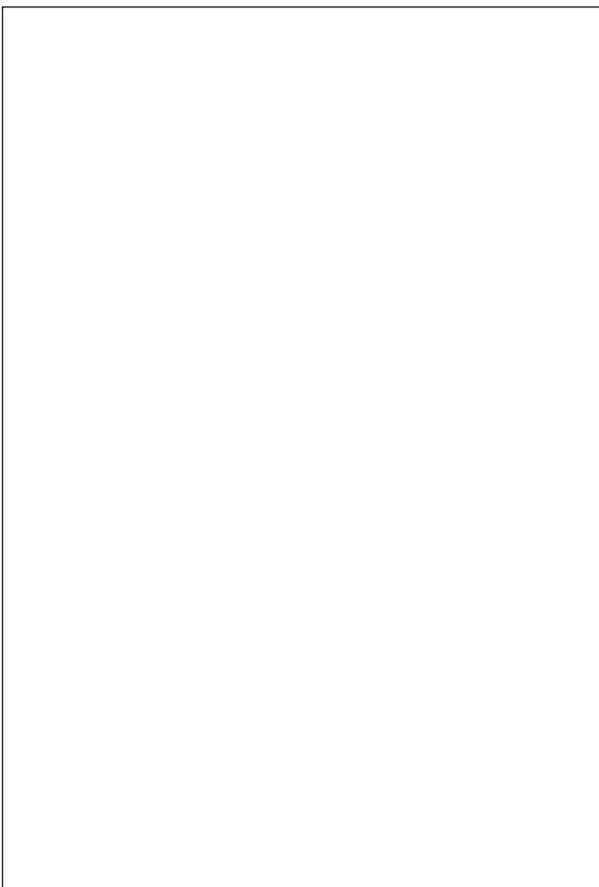


Figura 3. Caso 2. Formación quística arrosariada constituida por múltiples quistes de rafe medio, a lo largo de todo el rafe medio anoscrotal.

ciencia en la embriogénesis de los denominados conductos parauretrales externos³, que fueron descritos detalladamente en 1976 por Cole y Hellwig¹². Dichos ductos se extienden a lo largo del frenillo, rafe peneano medio y rafe escrotal y perineal, sin conectar con la uretra. Un fallo en el proceso embriológico de canalización de los mismos produciría los QRM^{3,15}.

Con respecto a su tratamiento, aunque no se han descrito cambios premalignos en los QRM, se considera que la terapia de elección debe ser la extirpación quirúrgica electiva para prevenir episodios de sobreinfección o molestias locales derivadas de su localización y tamaño^{3,8}. Como ocurrió en el caso 2, en aquellos QRM con grandes trayectos subepiteliales está indicada la resección completa de todo el seno dérmico para evitar las recidivas locales^{1,3}.

Creemos importante, a pesar de la infrecuente aparición de los QRM en la edad infantil, que tanto el pediatra como el cirujano pediátrico estén familiarizados con estas lesiones, con el fin de que puedan dar una información adecuada a los progenitores, así como para aliviar su ansiedad y planificar un tratamiento correcto.

BIBLIOGRAFÍA

1. Lamb JH. Congenital epidermal canals of the penile raphe. Arch Dermatol 1943; 47: 74-79.
2. Asarch RG, Golitz LE, Sausker WF, Kreye GM. Median raphe cysts of the penis. Arch Dermatol 1979; 115: 1084-1086.
3. Otsuka T, Ueda Y, Terauchi M, Kinoshita Y. Median raphe (parameatal) cysts of the penis. J Urol 1998; 159: 1918-1920.
4. Cole LA, Hellwig EB. Mucoïd cysts of the penile skin. J Urol 1976; 115: 397-400.
5. Paslin D. Uretroid cyst. Arch Dermatol 1983; 119: 89-90.
6. Ahmed A, Jones AW. Apocrine cystadenoma. A report of two cases occurring on the prepuce. Br J Dermatol 1969; 81: 899-901.
7. Lever WF, Schaumburg-Lever G. Tumors and cysts of the epidermis. En: Lever VF, Schaumburg-Lever G, editores. Histopathology of the skin, (7.ª ed.). Filadelfia: JP Lippincot Co, 1990: 540-576.
8. 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.
9. Laurenti C, De Dominicis C. A cyst on the penis of a child. Br J Urol 1978; 50: 213.
10. Koga S, Arakaki Y, Matsuoka M, Ohyama C. Parameatal urethral cysts of the glans penis. Br J Urol 1990; 65: 101-103.
11. Pellice y Vilalta C, Luelmo J. Quistes del rafe medio. Sucinta aportación. Actas Urol Esp 1997; 8: 803-805.
12. Cole LA, Hellwig EB. Mucoïd cysts of the penile skin. J Urol 1976; 115: 397-400.
13. 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.
14. Menéndez López V, Funez R, Osmán Agha G, López Almanza M. Quistes de rafe medio. Actas Urol Esp 1997; 8: 800-802.
15. Shiraki IW. Parameatal cysts of the glans penis: a report of 9 cases. J Urol 1975; 114: 544-546.