



Reporte de caso

Quiste de rafe medio perineal

Median raphe cysts of the perineum

Jorge Oliveros-Rivero MD^a
Randy Mendoza-Vera MD^a
Karen Priscilla Serrano-Concha MD^b
Jorge Andrés Ocaña-Dominguez MD^c
Jorge Ocaña-García MD^d

^a Médico residente del postgrado de Cirugía Pediátrica, Universidad Católica Santiago de Guayaquil, Hospital de Niños Dr. Roberto Gilbert Elizalde, Guayaquil, Ecuador.

^b Cirujano Pediatra, Hospital de Niños Dr. Roberto Gilbert Elizalde, Guayaquil, Ecuador.

^c Médico, Universidad Católica Santiago de Guayaquil, Guayaquil, Ecuador.

^d Urología Pediátrica, Hospital de Niños Dr. Roberto Gilbert Elizalde, Guayaquil, Ecuador.

RESUMEN

Introducción: los quistes de rafe medio (QRM) son lesiones infrecuentes del aparato genital masculino, pueden localizarse desde la parte distal del pene hasta la zona perianal. Se deben a defectos del cierre del rafe medio durante el desarrollo embrionario. **Objetivo:** presentar un lactante con el diagnóstico de QRM, discutir el diagnóstico, tratamiento y seguimiento. **Caso clínico:** niño de 1 año y 3 meses de edad con 7 lesiones quísticas de 0.5 cm cada una en el rafe medio escrotal desde el nacimiento, la ecografía de partes blandas reporta imagen sólida hipocogénica de borde definidos y sin vascularización al doppler. Se realizó exéresis quirúrgica y la patología confirmó el diagnóstico de quiste de rafe medio perineal, con buena evolución en el seguimiento. **Discusión:** 75% de los casos de los QRM son asintomáticos es por ello que muchas veces su diagnóstico es tardío, además su desconocimiento produce confusión con patologías quísticas o tumorales similares. El diagnóstico es clínico, aunque la ecografía puede ayudar para excluir otras anomalías como las vasculares. El tratamiento de elección debe ser la extirpación quirúrgica para evitar episodios de sobreinfección o molestias locales derivadas de su localización y tamaño. **Conclusión:** debido a lo infrecuente de esta patología es importante darla a conocer. Se recomienda realizar la valoración integral del paciente pediátrico para lograr un adecuado diagnóstico, ofrecer el mejor tratamiento y brindar información adecuada a los padres.

Palabras clave: Quiste de rafe medio, perineal, anomalía embrionaria, niños.

© 2022 Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud - FUCS.
Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:
Fecha recibido: marzo 12 de 2021
Fecha aceptado: octubre 18 de 2021

Autor para correspondencia:
Dr. Jorge Oliveros-Rivero
jorgealejandroliveros@hotmail.com

DOI
10.31260/RepertMedCir.01217372.1172

ABSTRACT

Introduction: median raphe cysts (MRC) are uncommon lesions of the male genitalia. They can be found anywhere from the distal penis to the perianal area. They are caused by an incomplete closure of the median raphe during embryologic development. **Objective:** to present a case of MRC in an infant and provide a review on diagnosis, treatment and follow-up. **Case report:** one year and three months old boy, with seven 0.5 cm sized cystic lesions along the scrotum median raphe, noticed since birth. A soft tissue ultrasound demonstrated a well-circumscribed hypoechogenic solid image without any evidence of vascularity at Doppler ultrasound. Surgical excision was conducted and histopathology confirmed the diagnosis of a median raphe cyst of the perineum, showing good progression in follow-up. **Discussion:** 75% of cases of MRC are asymptomatic, thus their diagnosis is often delayed. Not knowing this condition leads to confuse MRC with other similar cysts or tumors. The diagnosis is mostly clinical, although ultrasound may help to exclude other anomalies such as vascular anomalies. Surgical excision is the treatment of choice to prevent superinfection or local discomfort due to its location and size. **Conclusion:** Recognition of this uncommon pathology is imperative. A comprehensive evaluation of the pediatric patient is recommended to achieve an adequate diagnosis and treatment and provide appropriate information to the parents.

Key words: median raphe cyst, perineal, embryologic anomaly, children.

© 2022 Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud - FUCS.

This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

INTRODUCCIÓN

Los quistes de rafe medio (QRM) son lesiones infrecuentes del aparato genital masculino descritos por Mermet en 1895, pueden localizarse desde la parte distal del pene siguiendo por el rafe ventral hasta la zona perianal. Su presentación en la edad pediátrica es rara y se debe a defectos de cierre del rafe medio durante el desarrollo embrionario, sin embargo esta aseveración aún es motivo de discusión. La hipótesis más aceptada es la deficiencia en la embriogénesis de los denominados conductos parauretrales externos que fueron descritos en 1976 por Cole y Hellwig. 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 posible patogénesis es un cambio metaplásico secundario a una irritación local.¹⁻³

Las formaciones quísticas localizadas a lo largo del rafe anogenital medio se han definido bajo diversos términos, como quiste mucoide o uretroide, cistadenoma apocrino, quiste genitoperineal o paramental e hidrocistoma. Actualmente se acepta que todas estas afecciones tienen características clínicas e histológicas similares, por lo que se les denomina QRM. La mayoría aparecen desde el nacimiento pero pueden ser imperceptibles y permanecer asintomáticos, por lo que son subdiagnosticados durante la infancia.¹

Las características histopatológicas se describen como lesiones quísticas que ocupan la dermis sin conexión con la superficie del epitelio suprayacente y suelen estar revestidas por epitelio columnar pseudoestratificado con ocasionales glándulas mucosas en la pared. En aquellos situados cerca del meato el revestimiento puede ser escamoso estratificado. Se han descrito cuatro tipos: a) uretral, el más frecuente (55-

70%), con una capa de células columnares superpuestas y varias hileras 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 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 uretral con metaplasia escamosa parcial, o con células mucinosas dispersas o aisladas, o bien la combinación de los tres epitelios (35%). Las lesiones del rafe medio tipo quiste suelen estar revestidas por epitelio columnar o escamoso, mientras que las de tipo canal casi siempre lo están por epitelio escamoso estratificado.¹ Debido a la falta de casos reportados en Ecuador se consideró pertinente presentar este caso.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 1 año y 3 meses de edad sin antecedentes patológicos personales ni familiares de importancia, quien es referido a la consulta de urología pediátrica por presentar lesiones quísticas en el rafe medio escrotal desde el nacimiento.

Al examen físico se evidenciaron 7 neoformaciones hemisféricas de aspecto quístico de 0.5 cm de diámetro, que se extendían en el rafe medio desde el escroto hasta la región perineal abarcando una longitud de 4 cm, blandas con transluminación positiva, de bordes bien definidos, lisos, confluentes, no dolorosas a la palpación y sin signos de infección (**figura 1**). Los exámenes de sangre fueron normales, la ecografía de partes blandas reportó imagen sólida hipocogénica, homogénea de bordes bien definidos de 3 x 6 x 11 mm (AP x T x L), sin visualizar vascularización

al doppler color (**figura 2**). Se procedió a la exéresis total de todas las lesiones, con salida de material sebáceo (**figura 3**) tomando muestras para estudio; se confirmó que no había presencia de un trayecto fistuloso hacia uretra o recto, luego se colocaron puntos de reparo con sutura Caprofyl® 5-0 (poliglecaprone 25) en el ángulo escrotal, otro proximal al recto y 6 puntos laterales de referencia (**figura 4**). Finalmente se procedió a realizar cierre por planos con Monocryl® 5-0 (poliglecaprone 25) de forma continua y discontinua en piel (**figura 5**). El paciente fue dado de alta sin complicaciones a las 12 horas del posoperatorio, con cefuroxima 50 mg/k/día vía oral por 7 días, el cultivo de la muestra tomada fue negativo y el informe histológico reportó epitelio plano estratificado o escamoso queratinizado compatible con quiste de rafe medio de tipo epidermoide (**figura 6**). La valoración a los 7 días y al mes del posoperatorio reveló buena evolución sin complicaciones (**figura 7**).



Figura 1. Neoformaciones hemisféricas de aspecto quístico que se extienden en el rafe medio desde el escroto hasta la región perineal abarcando una longitud de 4 cm, blandas, sin signos de infección. Fuente: los autores.

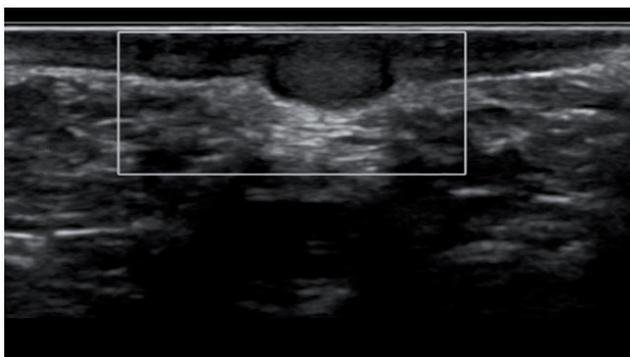


Figura 2. Ecografía de partes blandas donde se evidencia imagen solida hipocogénica, homogénea de bordes bien definidos que mide 3 x 6 x 11 mm (AP x T x L), sin vascularización al doppler color. Fuente: los autores.



Figura 3. Exploración quirúrgica, incisión en toda la extensión longitudinal de las lesiones del rafe medio con exéresis total de todas las lesiones, con salida de material sebáceo. Fuente: los autores.



Figura 4. Puntos de reparo con sutura caprofyl® 5-0 (poliglecaprone 25) en el ángulo escrotal, ángulo proximal al recto y reparos laterales de referencia. Fuente: los autores.



Figura 5. Cierre por planos con monocryl® 5-0 (poliglecaprone 25) de forma continua y discontinua en piel. Fuente: los autores.



Figura 7. Resultado al mes del postoperatorio. Fuente: los autores.

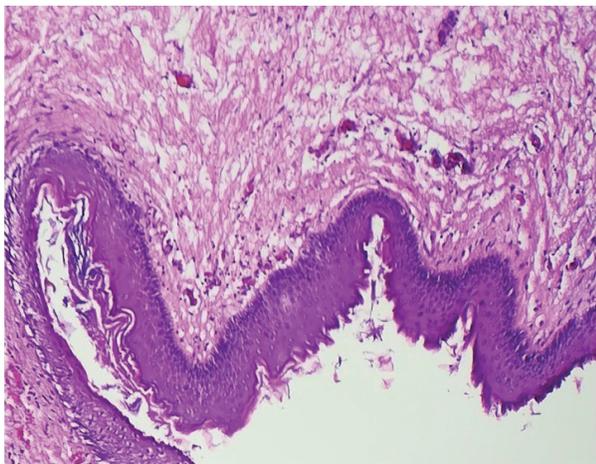


Figura 6. Aspecto histológico con tinción de hematoxilina y eosina (aumento X10) se evidencia epitelio plano estratificado o escamoso queratinizado compatible con quiste de rafe medio de tipo epidermoide. Fuente: los autores.

DISCUSIÓN

Los QRM son considerados lesiones infrecuentes, como lo describió Otsuka y Terauchi⁴ en su artículo donde realizaron una revisión de la bibliografía mundial y hacen mención de 160 casos reportados de quistes del rafe medio entre 1914 y 1990. La edad de presentación es variable con una distribución bimodal entre 1 y 10 años y entre 21 y 40 años.⁴ En nuestro caso, el paciente fue referido a la consulta de urología pediátrica a los 15 meses de edad; 75% son asintomáticos como en nuestro paciente, sin embargo

pueden aparecer como resultado de complicaciones causadas por la infección del quiste, manifestando dolor, sensibilidad, eritema y secreción purulenta. Cerca de 16% de los QRM se infectan y otros pueden presentar ulceración, ruptura, sangrado, obstrucción urinaria y desviación del flujo urinario como ocurre en el quiste que se encuentra cerca del meato uretral externo.^{1,3,5}

El diagnóstico clínico no es difícil, se caracteriza por la aparición de neoformaciones de aspecto quístico con material mucoso translúcido en su interior. Pueden ser solitarias o múltiples, tipo canal en la parte de la línea media ventral del pene y el periné, como lo presentó nuestro paciente. La mayoría de los quistes del rafe medio aumentan de tamaño a medida que el niño crece. En el paciente que presentamos los quistes tenían un diámetro de 6 mm, que es mayor al tamaño medio típico de 5 mm o menos⁶, sin embargo se han reportado lesiones más grandes.³ Los QRM deben diferenciarse de otras lesiones genitales similares como el tumor del glomus o leiomioma, divertículos uretrales, esteatocistoma, quistes dermoides, pilonidales, de inclusión epidérmica triquilemal, molusco contagioso, quiste de la glándula de Cowper, hemorroides y pólipos perianales.^{1,7}

El estudio de imagen como la ecografía se puede usar para excluir anomalías vasculares subyacentes. Por lo regular aparece como una lesión quística isoecoica y no se requieren otras modalidades de imagen.³

Desde el punto de vista histopatológico el quiste de nuestro paciente consistía en un epitelio plano estratificado o escamoso queratinizado compatible con QRM de tipo epidermoide, el cual se reporta en la literatura mundial como el segundo más frecuente, representando 5 a 11% de todos los tipos de QRM. Es importante tener en cuenta que las lesiones del rafe medio suelen estar revestidas por epitelio

columnar o escamoso, mientras que las de tipo canal como la de nuestro paciente por epitelio escamoso estratificado.¹

Los QRM tratados de forma conservadora o con aspiración tienen alto riesgo de recurrencia, sin embargo se han informado casos de regresión espontánea por lo que la observación puede considerarse en casos de lesiones pequeñas y asintomáticas.^{3,8,9} A nivel mundial se considera que el tratamiento de elección debe ser la extirpación quirúrgica para evitar episodios de sobreinfección o molestias locales derivadas de su localización y tamaño.^{3,8} Lo recomendado es realizar una biopsia por escisión seguida de un cierre primario del defecto³ como se efectuó en nuestro paciente. La técnica de cierre del defecto varía según el tamaño, la orientación y la extensión del defecto creado por los QRM.³ Este tipo de técnica se ha asociado con menor riesgo de recurrencia.² Los QRM tipo canal como en el caso presentado se trata con incisión y electrodesecación o marsupialización.³

CONCLUSIÓN

Es el primer caso de un niño con QRM reportado en Ecuador. Debido a lo infrecuente de esta patología, estas son subdiagnosticadas en etapas tempranas de la vida por lo cual es importante darla a conocer. Se recomienda a los pediatras, cirujanos pediatras y urólogos pediatras, que tomen en cuenta este tipo de lesiones al momento de realizar el examen físico de los pacientes, para así lograr un adecuado diagnóstico y ofrecer el mejor tratamiento además de brindar una información apropiada a los padres sobre este tipo de patología.

CONFLICTO DE INTERÉS

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

FINANCIACIÓN

Ninguna.

AGRADECIMIENTOS

Ninguna

REFERENCIAS

1. 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;62(2):157-161.
2. Navalón-Monllor V, Ordoño-Saiz MV, Ordoño-Domínguez F, Sabater-Marco V, Pallás-Costa Y, Navalón-Verdejo P. Quistes de rafe medio en el varón. Presentación de nuestra experiencia y revisión de la literatura. *Actas Urol Esp.* 2017;41(3):205-209. <http://dx.doi.org/10.1016/j.acuro.2016.06.008>
3. Gafá A, Galea J, Muscat E, Shoukry M, Median raphe cyst of the penis in children. *J Pediatr Surg Case Rep.* 2020;53:101363. <https://doi.org/10.1016/j.epsc.2019.101363>
4. Otsuka T, Terauchi M. Cysts of the genito-perineal raphe: a study of 160 reported cases. *Jap J Plast Reconstruct Surg.* 1990;33:777-83.
5. Ravasse P, Petit T, Pasquier CJ. Perineal median raphe canal: A typical image. *Urology.* 2002;59(1):136. doi: 10.1016/s0090-4295(01)01520-5
6. Matsuyama S, Matsui E, Yazawa K, Matsumoto F, Shimada K, Matsuoka K. Long-term Follow-up of Median Raphe Cysts and Paramental Urethral Cysts in Male Children. *Urology.* 2017;101:99-103. doi: 10.1016/j.urology.2016.10.020
7. Syed MMA, Amatya B, Sitaula S. Median raphe cyst of the penis: A case report and review of the literature. *J Med Case Reports.* 2019;13:214. <https://doi.org/10.1186/s13256-019-2133-5>
8. López-Candel E, Roig Álvaro J, López-Candel J, Fernández Dozagarat S, et al. Quistes del rafe medio perineal en la infancia. *An Esp Pediatr* 2000;52(4):395-397. [https://doi.org/10.1016/S1695-4033\(00\)77367-X](https://doi.org/10.1016/S1695-4033(00)77367-X)
9. Willis HL, Nieve BW, Cartwright PC, Wallis MC, Oottamasathien S, DeVries C. Paramental urethral cysts in prepubertal males. *J Urol.* 2011;185(3):1042-1045. doi: 10.1016/j.juro.2010.10.038

