

## Quiste del rafe medio. Presentación de un caso en edad pediátrica

### Median raphe cyst. Presentation of a case during paediatric age

Dania Madiedo Pérez<sup>1\*</sup> <https://orcid.org/0000-0003-1868-6955>

<sup>1</sup>Hospital Pediátrico “Juan Manuel Márquez”. La Habana, Cuba

\*Autor para la correspondencia: [direccionjmm@infomed.sld.cu](mailto:direccionjmm@infomed.sld.cu)

#### RESUMEN

Los quistes de rafe medio perineal son lesiones congénitas poco habituales en la práctica médica, siendo particularmente infrecuentes en la infancia. En su etiopatogenia se consideran defectos del desarrollo embriológico y constituyen un tipo infrecuente de disembrioplasia. El objetivo de este estudio es presentar un caso de quiste del rafe medio y comentar sobre aspectos embriológicos, diagnósticos y opciones terapéuticas. Se trata de un niño de 7 años de edad con lesión asintomática, que se extendía desde el escroto hasta el ano, de 3 años de evolución. Se realizó la extirpación quirúrgica del quiste con la confirmación histopatológica. Los quistes de rafe medio son benignos y poco frecuentes. El tratamiento consiste en la exéresis quirúrgica cuando dan sintomatología, o por motivos estéticos.

**Palabras clave:** quiste de rafe medio; escroto; desarrollo embrionario; niños; procedimientos quirúrgicos.

#### ABSTRACT

Perineal median raphe cysts are uncommon congenital lesions in medical practice, being particularly rare during childhood. In their etiopathogenesis they are considered defects of embryologic development and constitute an uncommon type of dysembryoplasia. The aim of this study is to present a case of median raphe cyst and to comment on embryological aspects, diagnosis and therapeutic options. The patient was a 7-year-old boy with an asymptomatic lesion, extending from the scrotum to the anus, of 3 years of evolution. Surgical excision of the cyst was performed with histopathological confirmation. Median raphe cysts are rare, benign, and the treatment consists of surgical removal when they cause symptoms or for aesthetic reasons.

**Key words:** median raphe cyst; scrotum; embryonic development; children; surgical procedures.

Recibido: 30/05/2022, Aprobado: 20/07/2022

## Introducción

El quiste del rafe medio fue descrito inicialmente por Mermet en 1895.<sup>(1)</sup> Se puede localizar en cualquier punto entre el meato uretral externo y el ano, incluidos la parte ventral del pene, el rafe escrotal y el rafe perineal, con predominio cerca del glande del pene.<sup>(1,2)</sup> Ocasionalmente pueden dar lugar a la formación de una estructura alargada, denominada canal longitudinal del rafe medio.<sup>(2)</sup> Son usualmente asintomáticos y se detectan en la primera década de la vida, con presentaciones clínicas sintomáticas en la segunda y tercera década.<sup>(1,3)</sup>

En su etiopatogenia se consideran defectos del desarrollo embrionario,<sup>(4)</sup> que constituyen un tipo infrecuente de dismorfología. Clínicamente se caracteriza por uno o varios quistes de contenido claro, cuyo tamaño oscila de pocos milímetros a más de 7 cm. Generalmente son asintomáticos durante muchos años, sin alterar la función urinaria o sexual.<sup>(5)</sup>

El objetivo del presente artículo es presentar un caso de quiste del rafe medio y comentar sobre aspectos embriológicos, diagnósticos y opciones terapéuticas.

## Presentación del caso

Paciente de 7 años de edad, con antecedentes de problemas de salud. Asistió a la consulta externa de urología por presentar una lesión tumoral alargada, movable, de consistencia blanda, con unos 7 cm de longitud, que se extendía del escroto al ano por todo el rafe medio, y tenía 3 años de evolución. El resto de los órganos genitales eran normales ([fig.1](#)).

Bajo anestesia general se efectuó extirpación, con aspecto macroscópico multiloculado, como se aprecia en la pieza quirúrgica durante la intervención y después de extirpada ([fig. 2](#) y [3](#)).

El estudio histológico mostró una cavidad quística multilocular, con contenido líquido-mucoso de color marrón claro, revestida parcialmente por un epitelio pseudoestratificado y escamoso. Dos años después del tratamiento quirúrgico, el paciente está asintomático y sin recidiva.



**Fig. 1** - Aspecto macroscópico externo del quiste del rafe medio.



**Fig. 2** - Transoperatorio en quiste del rafe medio.



**Fig. 3** - Quiste del rafe medio después de exéresis quirúrgica.

## Discusión

Se ha descrito, a través de varios nombres, una misma entidad: quistes mucosos de pene, quistes genitoperineales de rafe medio, quistes parameatales, hidrocistoadenoma, cistoadenoma apocrino,

quiste uretroide, etc.<sup>(1,2)</sup> Sin embargo, como todos ellos tienen características clínicas e histológicas similares, hoy se les denomina en conjunto como quistes del rafe medio (QRM).

Los QRM son lesiones de fácil diagnóstico clínico, congénitas, aunque no se diagnostican en el momento del nacimiento, pues tardan muchos años en manifestarse o hacerse evidentes. Suelen ser silentes sobre todo cuando son pequeñas, pero algún estímulo, a veces un traumatismo o una infección, provoca su crecimiento y la aparición de los síntomas.<sup>(3,4)</sup>

Se han propuesto tres teorías diferentes para su patogénesis. Una, el desarrollo de restos uretrales debido a un defecto en la fusión de pliegues uretrales.<sup>(4)</sup> Otra, el desarrollo ectópico de las glándulas periuretrales de Littre,<sup>(3,4)</sup> y por último la formación anómala de nidos de células epiteliales del epitelio columnar uretral.<sup>(5,6)</sup>

Su diagnóstico no suele plantear dificultades. Se caracteriza por 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, cara ventral del pene y hasta la zona perianal). Suelen ser asintomáticos en un 75 % de los casos.<sup>(6,7)</sup>

La clínica suele ser escasa. Si el tamaño es grande, pueden acudir por molestias perineales. En otros casos el paciente consulta por motivos estéticos o para que se le diagnostique o aconseje, aunque no tenga ningún síntoma. En niños puede existir un subregistro en el diagnóstico, debido a que se plantea una edad media al diagnóstico de 24,6 años.<sup>(7)</sup> No obstante, se han reportado síntomas como disuria, frecuencia miccional, desviación del chorro, infección y hematuria. En adolescentes y adultos puede aparecer la hematospermia y dificultad en la función sexual.<sup>(1)</sup>

El diagnóstico clínico del quiste del rafe medio debe diferenciarse de otras entidades como los quistes de inclusión epidérmicos, lipomas, tumores glómicos y el quiste dermoide. Cuando se presenta a nivel escrotal se debe descartar que se trate de divertículos uretrales.<sup>(4)</sup> Otros autores han descrito la cistadenoma apocrino, los quistes de inclusión epidérmica, la enfermedad pilonidal y otras lesiones quísticas genitales.<sup>(1)</sup>

La histopatología de la lesión abarca un amplio espectro, que incluye epitelio columnar estratificado, pseudoestratificado y escamoso, recordando el epitelio de la uretra masculina.<sup>(8,9)</sup> Se han descrito tres patrones histológicos: tipo uretral presente en el 70 % de los casos, con epitelio similar al uretral; tipo epidermoide, constituido por epitelio escamoso, que se da en el 10 % de los casos; y tipo mixto formado por una mezcla de los anteriores.<sup>(6)</sup>

El estudio histológico usualmente revela la presencia de una cavidad quística irregular, revestida por un epitelio que se corresponde al de la porción de la uretra de la que surge. Esto es el epitelio estratificado escamoso no queratinizante, en la parte distal (origen ectodérmico), y el epitelio pseudoestratificado columnar, cuando surge a partir del resto de la uretra (origen endodérmico).<sup>(10)</sup>

Con respecto a su tratamiento, se han reportado resoluciones espontáneas. En otros casos, con quistes de pequeño tamaño en niños asintomáticos, se ha mantenido una conducta expectante. En algunos pacientes se ha realizado aspiración del quiste que se asocia con recurrencias.<sup>(11)</sup>

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.<sup>(3,7)</sup> En aquellos QRM con grandes trayectos subepiteliales está indicada la resección completa de todo el seno dérmico para evitar las recidivas locales como sucedió en nuestro paciente.<sup>(6,7,11)</sup>

En general no hay reportes de complicaciones en la literatura revisada, a excepción de unas pocas como la formación de una fístula uretrocutánea en un quiste mucoso ventral del rafe medio.<sup>(12)</sup> En la literatura consultada, solo se han reportado alrededor de 200 casos de quistes del rafe medio, con localizaciones en pene, perineo, meato y escroto.<sup>(1)</sup> Asimismo, solo se encontró una publicación nacional de 2015, que muestra un quiste del rafe medio del pene en un paciente de 28 años.<sup>(13)</sup> Por lo que este estudio describe al primer paciente en edad pediátrica.

## Conclusión

Los quistes del 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 puede ser una opción.

## Referencias bibliográficas

1. Hajar C, Hajjali IR, Oscar L, Mayes DC. Median raphe cyst: A clinically challenging diagnosis. Clin Pract. 2019 [acceso 27/03/2022];9(3):1176 Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6775486/>
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):320-4. DOI: [10.1097/00000372-200108000-00008](https://doi.org/10.1097/00000372-200108000-00008)
3. Sánchez Tadeo MT, Mendoza Roaf PL, Ramírez Sandoval CR, Gómez Rodríguez HA, Mitre Solórzano GR, Doria Pérez KM. Reporte de dos casos clínicos de quiste del rafe medio del pene. Rev Sal Jal. 2019 [acceso 27/03/2022];6(1):70-5 Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/saljalisco/sj-2019/sj191j.pdf>
4. Gómez Sánchez J, Zurita Saavedra M, Ramos Sanfiel J, Gutiérrez Sainz J. Quiste ciliado del rafe medio como diagnóstico diferencial de tumoración perianal. Cir Andal. 2020 [acceso 27/03/2022];31(3):336-8. Disponible en: [https://www.asacirujanos.com/admin/upfiles/revista/2020/Cir\\_Andal\\_vol31\\_n3\\_18.pdf](https://www.asacirujanos.com/admin/upfiles/revista/2020/Cir_Andal_vol31_n3_18.pdf)
5. Morales Barrera ME, Cardona Hernández MA, González González M, Navarrete Franco J, Trejo Acuña JR, Calderón Moore M. Quistes del rafe medio tipo canal y su tratamiento quirúrgico. Dermatol Rev Mex. 2018 [acceso 27/03/2022];62(2):157-61 Disponible en:

<https://dermatologiarevistamexicana.org.mx/article/quistes-del-rafe-medio-tipo-canal-y-su-tratamiento-quirurgico/>

6. Navalón Monllor MV, Ordoño Saiz F, Ordoño Domínguez V, Sabater Marco Y, Pallás Costa P, Navalón Verdejo M. Quistes de rafe medio en el varón. Presentación de nuestra experiencia y revisión de la literatura. *Actas Urol Esp.* 2017;41(3):205-9. DOI: [10.1016/j.acuro.2016.06.008](https://doi.org/10.1016/j.acuro.2016.06.008)
7. Romano S, Dall'Amico R, Declich V, Barbi E. A serpiginous lesion of scrotum. *Ital J Pediatr.* 2022;48:36. DOI: [10.1186/s13052-022-01224-7](https://doi.org/10.1186/s13052-022-01224-7)
8. López Candel E, Roig Álvaro J, López-Candel J, Fernández Dozagarat S, Soler J, Hernández Bermejo, *et al.* Quistes del rafe medio perineal en la infancia. *An Esp Pediatr.* 2000; [acceso 27/03/2022];52:395-7 Disponible en: <https://www.analesdepediatria.org/en-pdf-S169540330077367X>
9. Pastor Navarro H, Carrión López P, Martínez Ruiz J, Martínez Sanchiz C, Nam Cha SH, Salinas Sánchez A, *et al.* Quistes de rafe medio. Aportación de dos casos y revisión de la literatura. *Arch Esp Urol.* 2009 [acceso 12/09/2021];62(7):585-9. Disponible en: [https://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0004-06142009000700009](https://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0004-06142009000700009)
10. Shao I-H, Chen T-D, Shao H-T, Chen H-W. Male median raphe cysts: serial retrospective analysis and histopathological classification. *Diagn Pathol.* 2012 [acceso 12/09/2021];7:121. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3487840/>
11. Aarif Syed MM, Amatya B, Sitaula S. Median raphe cyst of the penis: a case report and review of the literatura. *J Med Case Rep.* 2019 [acceso 27/03/2022];13:214-23 Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6626626/>
12. Álvarez Solís *RM*, Córdova Sastre E, Quero Hernández A, Bulnes Mendizábal D, Álvarez Herber F. Quiste de prepucio deformante en un recién nacido. *Cir Cir.* 2019 [acceso 27/03/2022];87:92-5 Disponible en: <http://www.scielo.org.mx/pdf/cicr/v87n1/2444-054X-cir-87-1-92.pdf>
13. Rodríguez Collar TL, Marques Costa CM, García Gómez ML. Quiste del rafe medio del pene. Presentación de un Caso. *Rev Haban Cienc Méd.* 2015 [acceso 27/03/2022];14(3):290-6 Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1729-519X2015000300006](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1729-519X2015000300006)

### Conflicto de intereses

La autora declara que no tiene conflicto de intereses.