

Quiste pigmentado del rafe medio escrotal en un niño

I. Colmenero^a, N. Sastre^a, I. de Prada^a y A. Hernández-Martín^b

^aServicio de Anatomía Patológica. ^bServicio de Dermatología. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid. España.

Sr. Director:

Los quistes del rafe medio (QRM) son lesiones infrecuentes que ocurren como consecuencia de anomalías del desarrollo embriológico. La mayoría de los casos muestra un revestimiento epitelial de tipo urotelial o escamoso, pero se han descrito algunas variantes histológicas más infrecuentes. Una de ellas, referida rara vez en la literatura, se caracteriza por la presencia de melanocitos y pigmento melánico en el epitelio de revestimiento.

Un niño de 3 años de edad fue enviado a nuestro centro para tratamiento quirúrgico de una tumoración quística en el rafe medio escrotal de dos años de evolución. La lesión era inicialmente un quiste único, pero posteriormente aparecieron otros nuevos a lo largo del rafe medio del escroto, que crecieron y se pigmentaron progresivamente. Todos los quistes eran menores de 1,5 cm de diámetro, blandos, no dolorosos y sin signos de inflamación. Se realizó extirpación completa de la lesión. A la sección de la pieza se identificaba un canal longitudinal de 0,2 cm de diámetro que recorría en su totalidad el fragmento remitido y mostraba varias dilataciones quísticas en su trayecto, la mayor de 1,5 cm. El contenido del canal y de los quistes era un material pastoso amarillento. Histológicamente, tanto el canal como las dilataciones quísticas mostraban un revestimiento epitelial en el que alternaban áreas de epitelio pseudoestratificado cilíndrico (fig. 1) con otras de epitelio plano estratificado queratinizado (fig. 2). Se observaban múltiples áreas con melanina intracitoplasmática epitelial, tanto a nivel basal como en estratos superiores (fig. 3). Además,

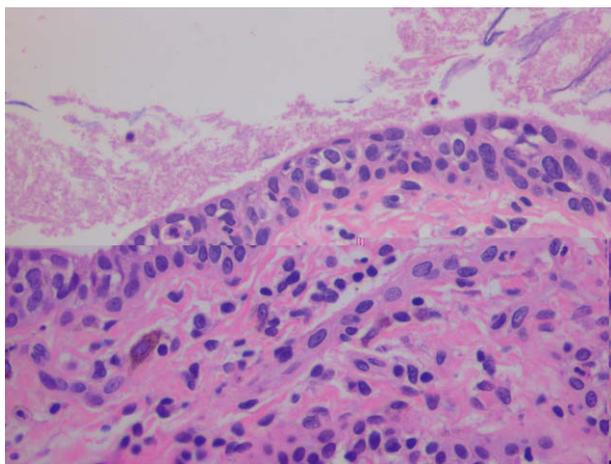


Figura 1. Áreas revestidas por epitelio columnar pseudoestratificado de tipo urotelial (hematoxilina-eosina, ×200).

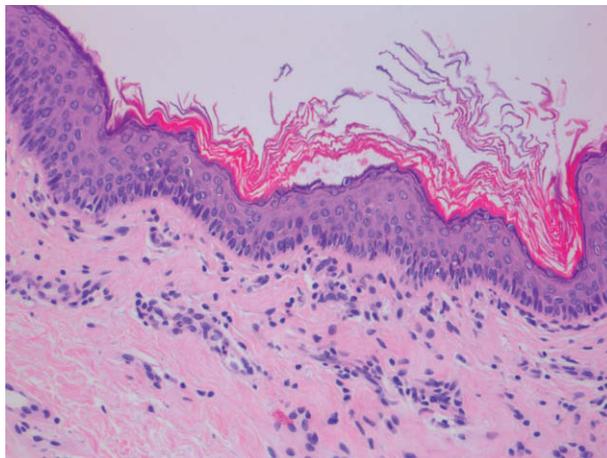


Figura 2. Áreas revestidas por epitelio plano estratificado queratinizado de tipo escamoso (hematoxilina-eosina, ×200).

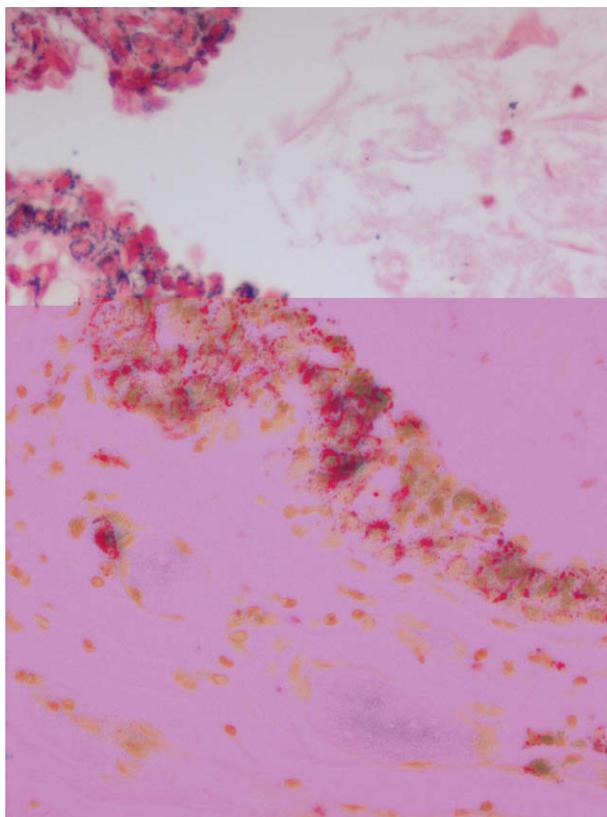


Figura 3. Pigmento melánico en el citoplasma de las células epiteliales y en melanófagos subepiteliales (Masson-Fontana, ×200).

se observaban algunos melanocitos vacuolados en la capa basal. En algunas zonas se objetivó la presencia de melanófagos subepiteliales aislados junto con un infiltrado inflamatorio mixto moderado. No se evidenciaba secreción por decapitación, células ciliadas, secreción mucosa ni presencia de células mioepiteliales en la pared del quiste. No se observaron atipias citológicas ni mitosis. El diagnóstico histopatológico fue de QRM tipo mixto, variante pigmentada.

El QRM es una lesión rara que puede desarrollarse en cualquier lugar comprendido entre el ano y el meato urinario¹. La región de mayor incidencia es la cara ventral del pene, frecuentemente cerca del glande. El QRM se diagnostica generalmente en las tres primeras décadas de la vida¹. Se han descrito tres formas de presentación clínica: la más frecuente es el quiste solitario, pero también pueden aparecer quistes múltiples o un canal a lo largo del rafe medio². Nuestro caso es peculiar, ya que se trata de un canal con múltiples dilataciones quísticas en su trayecto.

Se han propuesto tres teorías sobre la etiopatogenia del QRM: la primera propone que se produce durante la vida embrionaria tras el cierre primario de los pliegues uretrales y genitales, como consecuencia de una evaginación del epitelio uretral seguida de un crecimiento posterior; la segunda postula que la lesión se origina de restos epiteliales derivados del cierre incompleto de los pliegues uretrales^{3,4} y la tercera plantea que estas lesiones podrían deberse a la presencia de glándulas periuretrales de Littre ectópicas dilatadas³. Coincidimos con Nagore et al en que estos tres mecanismos pueden ser complementarios y no necesariamente exclusivos⁵.

Histológicamente se describen tres patrones:

1. El tipo uretral, revestido por epitelio columnar pseudoestratificado (70%).
2. El tipo epidermoide, con epitelio escamoso estratificado (10%).
3. El tipo mixto (4,6%), como el que presenta nuestro paciente, que asocia ambos tipos de epitelio⁶.

Además de las anteriores se han comunicado algunas variantes histológicas infrecuentes del QRM^{7,8}. La variante pigmentada, a la que corresponde el caso que presentamos, es una de ellas, y en nuestro conocimiento sólo se han publicado tres casos previamente^{9,10}. Histológicamente muestra un revestimiento pseudoestratificado columnar, escamoso o mixto, con gránulos de melanina en el citoplasma de las células basales y ocasionalmente en las capas más altas. También se observan melanocitos dendríticos intercalados con las células epiteliales y melanófagos subepiteliales^{9,10}.

Aunque durante mucho tiempo se creyó que en los vertebrados superiores de sangre caliente los melanocitos procedentes de la migración de la cresta neural se

limitaban a la epidermis y órganos especializados, como el ojo o la piamadre, se ha demostrado su presencia en otras localizaciones como el esófago, la laringe, la próstata, la vagina, el cuello uterino y el epitelio urotelial. La migración de los melanoblastos indiferenciados desde la cresta neural hasta el urotelio explica la etiología de esta variante del QRM^{9,10}.

El tratamiento recomendado por la mayoría de los autores para el QRM es la escisión simple seguida del cierre primario, con el fin de prevenir infecciones o síntomas derivados de su localización⁴. En nuestro paciente este procedimiento resultó curativo. Hasta la fecha no se han descrito casos de transformación maligna del QRM.

Correspondencia:

Isabel Colmenero.
Servicio de Anatomía Patológica.
Hospital Infantil Universitario Niño Jesús.
Avda. Menéndez Pelayo, 65.
28009 Madrid. España.
isabelcolmenero@gmail.com

Conflicto de intereses

Declaramos no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Golitz LE, Robin M. Median raphe canals of the penis. *Cutis*. 1981;27:170-2.
2. Krauel L, Tarrado X, García-Aparicio L, Lerena J, Suñol M, Rodó J, et al. Median raphe cysts of the perineum in children. *Urology*. 2008;71:830-1.
3. Cole LA, Helwig EB. Mucoïd cysts of the penile skin. *J Urol*. 1976;115:397-400.
4. Asarch RG, Golitz LE, Sausker WF, Kreye GM. Median raphe cyst of the penis. *Arch Dermatol*. 1979;115:1084-6.
5. Nagore E, Sánchez-Motilla JM, Febrer MI, Aliaga A. Median raphe cysts of the penis: a report of five cases. *Pediatr Dermatol*. 1998;15:191-3.
6. López-Candel E, Roig Álvaro J, López-Candel J, Fernández Dozagarat S, Soler J, Hernández Bermejo JP, et al. Median raphe cysts of the perineum in childhood. *An Esp Pediatr*. 2000;52:395-7.
7. Aceñero MJ, García-González J. Median raphe cyst with ciliated cells: report of a case. *Am J Dermatopathol*. 2003;25:175-6.
8. Hara N, Kawaguchi M, Koike H, Takahashi K. Median raphe cyst in the scrotum, mimicking a serous borderline tumor, associated with cryptorchidism after orchiopexy. *Int J Urol*. 2004;11:1150-2.
9. Urahashi J, Hara H, Yamaguchi Z, Morishima T. Pigmented median raphe cysts of the penis. *Acta Derm Venereol*. 2000;80:297-8.
10. Hitti IF, Vuletin JC, Rapuano J. Giant median raphe cyst of the penis with diffuse melanosis of its epithelial lining. *Urol Int*. 1989;44:121-4.