



Multipele canaliforme mediane raphe cysten

M. Siemensma¹, Y.F. Ananias², M.L. Castellanos Nuijts³

De consultatiearts vraagt de dermatoloog om mee te kijken bij een onbegrepen scrotaal huidbeeld. Het blijkt te gaan om een zuigeling met geel-witte papels over de lineaire raphe waarbij het histologisch beeld duidelijkheid geeft over de diagnose.

ZIEKTEGESCHIEDENIS

Casus

Een 3 maanden oude zuigeling presenteert zich op het consultatiebureau met meerdere cyste-achtige papels op het scrotum. De jongen is ter wereld gekomen via een ongecompliceerde zwangerschap en bevalling. Zijn start was goed, met een maximale Apgar-score. Bij lichamelijk onderzoek na geboorte zijn geen afwijkingen opgevallen door de kinderarts.

Bij een periodieke controle door de jeugdarts uit moeder haar bezorgdheid over meerdere bulten bij het scrotum van de jongen. In verband met de bezorgdheid bij moeder en het bijzondere huidbeeld besluit de jeugdarts tot een doorverwijzing naar de polikliniek dermatologie.

Op de polikliniek dermatologie wordt een gezond ogende zuigeling gezien die geen hinder lijkt te ondervinden van de huidafwijkingen. Vergelijkbare afwijkingen komen niet in de familie voor en er is geen sprake van consanguïteit.



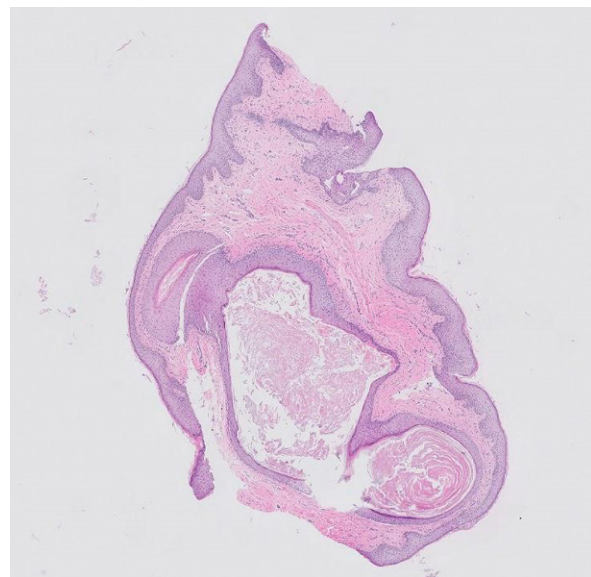
Afbeelding 1. Lineair gerangschikte geel-witte papels over de lineaire raphe van het scrotum.

Dermatologisch onderzoek

Bij dermatologisch onderzoek worden negen, lineair gerangschikte, miliaire tot lenticulaire, ovale tot ronde, scherp begrensde, geel-witte papels gezien over de lineaire raphe van het scrotum. De penis en het perineum zijn niet aangedaan (afbeelding 1). Er wordt besloten om een huidbiopt te verrichten van de grootste papel.

Histopathologisch onderzoek

Het verkregen huidbiopt is bekleed met verhoornend plaveiselcel epitheel dat enigszins onregelmatig acanthotisch verbreed is. De dermis bestaat uit cysteuze ruimtes bekleed met meerlagig plaveiselcel epitheel waarin het stratum granulosum aanwezig is. In de cysten zitten hoornlamellen. Tevens wordt een kleinere cyste bekleed met kubisch epitheel waargenomen.

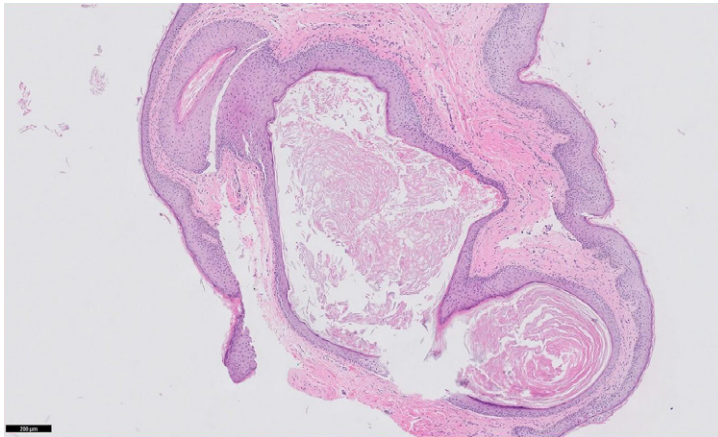


Afbeelding 2. Coupe van huidbiopt met acanthose van de epidermis en cysteuze ruimtes in de dermis.

¹ Anios dermatologie, Schepers Ziekenhuis Emmen (Treant Zorggroep)

² Co-assistent dermatologie, Schepers Ziekenhuis Emmen (Treant Zorggroep)

³ Dermatoloog, Schepers Ziekenhuis Emmen (Treant Zorggroep)



Afbeelding 3. Vergroting van de coupe van het huidbiopt waarbij hoornlamellen en kubisch epitheel binnen de cysteuze ruimtes waar te nemen zijn.

In de diepere doorsneden gaan deze cysteuze ruimten over in een grote cyste. Er is geen ander bekledend epitheel aangehouden. Gezien de kliniek en lokalisatie zou het huidige beeld kunnen passen bij canaliforme mediane raphe-cysten van het epidermoïde type (afbeelding 2 en 3).

Diagnose

Multipel canaliforme mediane raphe-cysten van het epidermoïde type.

Behandeling

Gezien de benigne aard en de afwezigheid van klachten is een expectatief beleid geïndiceerd. Bij toekomstige klachten of groei kan excisie worden overwogen.

BESCHOUWING

Urogenitale malformaties komen in het algemeen weinig voor met een incidentie van rond de 2%. [1] Tot de urogenitale malformaties behoren de mediane raphe-cysten. Dit zijn zeldzame laesies uitgaande van de mediane raphe, de verticale fusielijn van de penis tot en met de anus. Het zijn benigne cysten die bij zowel mannen als vrouwen kunnen voorkomen. Het grootste belang is het onderscheid tussen andere, deels meer serieuze, aandoeningen. De belangrijkste differentiaaldiagnoses zijn een epidermale inclusiecyste, dermoidcyste, pilonidale cyste, urethradivertikel, steatocystoma multiplex en glomustumor. Het onderscheid kan gemaakt worden op basis van de klinische en histopathologische eigenschappen. [2] Dit zal hieronder verder worden toegelicht.

Mediane raphe-cysten zijn meestal vanaf de geboorte aanwezig en kunnen op de gehele ventrale zijde van het genitale gebied voorkomen: op/rond de meatus urinarius, de glans en de schaft van de penis; het scrotum; en/of het perineum. [3] Vaak presenteert een patiënt zich met een solitaire cyste in het proximale gedeelte van de genitalia. [3,4] Minder vaak presenteren patiënten zich met meerdere, afzonderlijke cysten en in zeldzame gevallen kunnen de cysten zich presenteren als een koordvormige (canaliforme) induratie op de mediane raphe. [4,5] De cysten veroorzaken in 72% van de totale groep geen klachten. In

sommige gevallen kunnen de cysten in verloop van tijd groter worden en wel klachten veroorzaken. [3]

De gemiddelde leeftijd van presentatie is 26,7 jaar met een bimodale verdeling tussen de 1 en 10 jaar en tussen de 21 en 40 jaar. [3] In de eerste groep presenteren ouders zich met zorgen bij de dokter over een laesie bij hun kind die hen is opgevallen. De tweede groep bestaat uit mannen die zich vanwege cosmetische redenen presenteren of waar uiteindelijk klachten zijn ontstaan door groei. [2,3] In een aantal gevallen kan trauma of seksuele gemeenschap irritatie veroorzaken. Hierdoor kunnen pijnklachten of moeite met plassen ontstaan. Hoe distaler de cyste, hoe groter de kans op het ontstaan van klachten. Van presentatie op latere leeftijd is zelden sprake, maar het is gerapporteerd en kan in die gevallen een atypische presentatie hebben. [3,6,7,8] Zo is er een presentatie op de spoedeisende hulp beschreven door plotselinge toename in grootte en een presentatie waar in eerste instantie gedacht werd aan een periaanaal poliep. [6,7]

Histologisch onderzoek maakt onderscheid tussen vier soorten mediane raphe-cysten: het urethrale type, het epidermoïde type, het glandulaire type en het gemixte type. [3] Meest voorkomend is het urethrale type, gekenmerkt door een laag cilindrische cellen bedekt met meerdere gestratificeerde lagen van gelijkvormige, kleine cellen. Het epidermoïde type bestaat uit plaveiselepitheel. Het glandulaire type bestaat uit een goed gevormde intraepitheliale glandulaire structuur in de bekleding van het urethrale epitheel. Het gemixte type is de tweede meest voorkomende type mediane raphe-cyste en bestaat uit meer dan één type epitheelcellen. [3] Gepigmenteerde raphe-cysten zijn ook gerapporteerd, maar deze komen zeer zelden voor. [8,9] Er is geen specifieke immunohistochemische marker vastgesteld die onderscheid zou kunnen maken tussen de differentiaaldiagnoses. Er worden wel aanwijzingen gevonden dat bepaalde markers in de cellen van mediane raphe-cysten voorkomen en dat daaruit geconcludeerd kan worden dat de cysten urotheliaal van oorsprong zijn. [10]

De pathogenese van de mediane raphe-cysten is nog niet volledig opgehelderd, maar er bestaat een aantal hypothesen. De vooraanstaande hypothese is die van de 'tissue trapping'. Tijdens de embryonale ontwikkeling fuseren de twee helften van de anus tot aan de glans penis en wordt de mediane raphe gevormd. [1,11] Bij incomplete fusie blijven er epitheliale resten aanwezig onder de fusielijn ('tissue trapping') die later uitgroeien tot een cyste of een kanaal. Het type cellen dat achterblijft in deze epitheliale rest bepaalt tot welk bovengenoemd histologisch subtype de mediane raphe-cyste zal uitgroeien. [2,4,10,11] Een andere hypothese is de afwijkende ontwikkeling van ectopische periurethrale klieren van Littre. [2,3,10] Dit zorgt ervoor dat deze klieren niet kunnen draineren en dat er op deze wijze een cyste ontstaat, die mucineus van aard zou kunnen zijn. [3,5]

Als behandeloptie kan een expectatief of chirurgisch beleid overwogen worden. [2,10] Op kinderleeftijd en bij kleine, asymptomatische laesies is het verantwoord, en het meest veilig, om de laesie in situ te laten. Een ontarding tot maligniteit is nooit beschreven. Bij klachten of vanwege cosmetische

reden is een totale excisie met primaire sluiting de beste optie om een recidief en complicaties zoals infectie te voorkomen. [3,4,10,12] Aangezien de precieze pathogenese nog niet volledig is achterhaald, is het van belang om verdacht te zijn op andere deformiteiten, ondanks dat er geen geassocieerde aangeboren afwijkingen zijn beschreven.

Terugkomend op onze casus bleek er sprake te zijn van de zeldzame canaliforme presentatie van mediane raphe-cysten van het epidermoïde type. Er werd gekozen voor een expectatief beleid, vanwege de leeftijd van drie maanden en de afwezigheid van klachten. Uitleg werd gegeven aan de ouders over de afwijking. Er werd geen follow-up afgesproken.

Concluderend moet bij een (meestal) pijnloze, cysteuze zwelling in het gebied van de mediane raphe aan een mediane raphe-cyste worden gedacht. Wanneer er sprake is van meerdere, lineair gerangschikte papels over de mediane raphe, dan zou dit kunnen wijzen op een zeldzame canaliforme presentatie. Indien een mediane raphe-cyste wordt gediagnosticeerd volstaat een expectatief beleid. Bij klachten of toename van omvang kan excisie worden overwogen.

Onze grote dank gaat uit naar mw. drs. Leyda M. Alvarez Costa voor haar bijdrage aan dit artikel. En paz descanse.

SAMENVATTING

Mediane raphe-cysten zijn goedaardige laesies die zelden voorkomen en meestal vanaf de geboorte aanwezig zijn. De cysten kunnen zich over de gehele mediane raphe bevinden en het betreft meestal een solitaire laesie, maar meerdere cysten of een canaliforme presentatie zijn ook mogelijk. Het grootste belang is de differentiatie tussen andere diagnoses en een klinische beoordeling ter uitsluiting van andere congenitale deformiteiten, aangezien de pathogenese nog niet volledig is vastgesteld. Behandeling, middels totale excisie met primaire sluiting, dient plaats te vinden bij klachten of om cosmetische redenen, maar voorop staat een expectatief beleid. Wij presenteren de zeldzame canaliforme presentatie bij een jongen van drie maanden zonder enige symptomen. Na de diagnose middels een biopsie vast te hebben gesteld, werd er gekozen voor een expectatief beleid.

TREFWOORDEN

Canaliforme – raphe-cysten - epidermoïd

SUMMARY

Median raphe cysts are benign lesions of a rare prevalence and are mostly present since birth. The cysts can be present on the entire area of the median raphe. Mostly a solitary cyst is seen, but multiple cysts or the canaliform variant are reported. Most important is the differentiation between other diagnoses and a clinical assessment to rule out other congenital deformities, as the pathogenesis is not entirely understood. Treatment needs to be performed when complaints occur or for cosmetic reasons by a total excision with primary closure, but expectative treatment is preferred. We present the rare canaliform presentation of a median raphe cysts in a boy of three months old without any symptoms. After the diagnosis was confirmed by a biopsy, we chose an expectative treatment plan.

GEMELDE BELANGENVERSTRENGELING

Geen

LITERATUUR

1. Fahmy M. Median genital raphe anomalies. In: *Congenital Anomalies of the Penis*. Springer, Cham. 11 February 2017:103-114.
2. Alphones S, Phansalkar M, Manoharan P. Median raphe cyst of the penis: A startling diagnosis for the unaccustomed clinician. *Urology Annals*. 2019 Jul-Sep;11(3):314-316.
3. Shao IH, Chen TD, Shao HT, Chen HW. Male median raphe cysts: serial retrospective analysis and histopathological classification. *Diagnostic Pathology*. 2012, Sep 14.
4. Shin S, Hann SK, Kim DY. A case of multiple canaliform median raphe cysts showing a mixed type lining of epithelium: a case report and review of the literature. *Annals of Dermatology*. 2016, Jun;28(3):398-399.
5. Park CO, Chun EY, Lee JH. Median raphe cyst on the scrotum and perineum. *J Am Acad Dermatol*. 2006; 55:S114-S115.
6. McNall S, Holmes D, Anderson LA, Fraiman M, Dixon CM. Rapid growth of a large penile median raphe cyst. *Urol Case Rep*. 2021 Nov;39:101864.
7. 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. *ScientificWorldJournal*. 2006 Mar 5;6:2339-44.
8. Kii T, Taguchi S, Nagahama K, et al. Pigmented median raphe cyst of the penis that developed after middle age without infection or trauma history. *IJU Case Rep*. 2021;4:172-175.
9. Ishida M, Iwai M, Yoshida K, Kagotani A, Okabe H. Pigmented median raphe cyst of the penis with consideration of the possible mechanism of melanocytic colonization: A case report. *Oncol Lett*. 2014;7:342-344.
10. Carrasco L, Torre-Castro J, Ortiz S, et al. Median raphe cysts: A clinicopathologic and immunohistochemical study of 52 cases. *J Cutan Pathol*. 2023 Jun;50(6):536-543.
11. M.M. Aarif Syed, Amatya B, Sitaula S. Median raphe cyst of the penis: a case report and review of the literature. *Journal of Medical Case Reports*. 2019;21.
12. Matsuyama S, Matsui E, Yazawa K, Matsumoto F, Shimada K, Matsuoka K. Long-term follow-up of median raphe cysts and para-meatal urethral cysts in male children. *Urology*. 2017 Mar;101: 99-103.

CORRESPONDENTIEADRES

Mitchell Siemensma

E-mail: m.siemensma@umcg.nl